

Ministério da Saúde

FIOCRUZ
Fundação Oswaldo Cruz

Instituto Oswaldo Cruz
Vice-presidência de Pesquisa e Coleções Biológicas

**DIRETRIZ CLÍNICA BRASILEIRA DE LINHA DE CUIDADO
PARA MALFORMAÇÕES CIRÚRGICAS:
DISRAFISMO ESPINHAL ABERTO – 2023**

**Diretriz clínica brasileira de linha de cuidado para malformações cirúrgicas:
disrafismo espinhal aberto – 2023**

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Nísia Verônica Trindade Lima

PRESIDÊNCIA DA Fiocruz

Mario Moreira

VICE-PRESIDÊNCIA DE PESQUISA E COLEÇÕES BIOLÓGICAS (VPPCB/Fiocruz)

Rodrigo Correa de Oliveira

PROGRAMA DE POLÍTICAS PÚBLICAS E MODELOS DE ATENÇÃO E GESTÃO À SAÚDE – (PMA/VPPCB/Fiocruz)

Isabela Soares Santos

Roberta Argento Goldstein

Rosane Marques de Souza

Beatriz da Costa Soares

Isabella Koster

Lais Sousa Jannuzzi

Glória Maria dos Santos Rodrigues

Edjane Alves de Santana

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE FERNANDES FIGUEIRA (IFF/Fiocruz)

Antônio Flávio Vitarelli Meirelles

PESQUISA “Elaboração de um modelo para linha de cuidado para malformações cirúrgicas no período neonatal”

José Roberto de Moraes Ramos

Cynthia Magluta

Maria Auxiliadora de Souza Mendes Gomes

Camilla Ferreira Catarino Barreiros

Fernando Maia Peixoto-Filho

Renato Sá

Maria Dolores Salgado Quintans

Arnaldo Costa Bueno

Jamil Pedro Siqueira Caldas

Sergio Tadeu Martins Marba

Walusa Assad Gonçalves-Ferri

Enrico Ghizoni

Maura Calixto Cecherelli de Rodrigues

Livia Rangel Lopes Borgeth

Bruno Leonardo Scofano Dias

Sandro Rachevsky D’Orf

DIAGRAMAÇÃO

Dalila dos Reis

REVISÃO DE TEXTO

Sonia Argollo

FOTO

AdobeStock

Este trabalho é fruto de uma pesquisa interinstitucional e recebeu apoio da Fundação Oswaldo Cruz/ Vice-Presidência de Pesquisa e Coleções Biológicas/ Programa de Políticas Públicas e Modelos de Atenção e Gestão à Saúde – Fiocruz/VPPCB/PMA.

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	8
Apresentação da diretriz: escopo e finalidades	8
A quem esta diretriz se destina	9
MÉTODOS	10
Processo de elaboração da diretriz	10
Estratégia de busca da literatura	11
Referências	12
RECOMENDAÇÕES	14
CAPÍTULO 1 – PRÉ-NATAL E RASTREIO	14
Recomendações	15
Referências	16
CAPÍTULO 2 – VIA DE PARTO, CUIDADOS NA SALA DE PARTO, TRANSPORTE E SENSIBILIDADE AO LÁTEX	17
Recomendação	17
Via de parto e cuidados na sala de parto	17
Posição a ser colocado o recém-nascido para intubação	18
Sensibilidade ao látex	18
Recomendações	18
Referências	19
CAPÍTULO 3 – ABORDAGEM NEUROCIRÚRGICA DA MIELOMENINGOCELE	20
Abordagem cirúrgica inicial	20
Recomendações	21
Em que momento deve ocorrer a primeira abordagem cirúrgica	21
Recomendações	21
Como deve ser tratada a hidrocefalia	21
Recomendações	22
Como deve ser tratada a malformação de Chiari tipo II	22
Recomendações	23
Referências	23

CAPÍTULO 4 – SEGUIMENTO AMBULATORIAL DE CRIANÇAS COM MIELOMENINGOCELE APÓS A ALTA DA UTI NEONATAL	25
Morbidades	25
Morbidades cerebrais	25
Hidrocefalia	25
Recomendações	26
Malformação de Chiari tipo II	26
Recomendações	26
Apneia do sono	27
Recomendação	27
Epilepsia	27
Recomendações	27
Outras malformações supratentoriais e infratentoriais	27
Morbidades medulares	28
Medula ancorada e Siringomielia	28
Recomendações	28
Distúrbio de sensibilidade	29
Recomendações	29
Bexiga neurogênica e Intestino neurogênico	29
Recomendação	31
Morbidades musculoesqueléticas	34
Escoliose e cifose	34
Recomendação	35
Deformidades do quadril e membros inferiores	35
Deformidades do joelho	35
Deformidades do pé	35
Recomendações	35
Redução da densidade mineral óssea e fraturas	36
Recomendação	36
Morbidades cutâneas	36
Recomendação	37
Desenvolvimento global, aspectos intelectuais, de linguagem, da aprendizagem e funções executivas	37
Recomendação	37
Referências	38
CAPÍTULO 5 – CUIDADO CENTRADO NA FAMÍLIA NO SEGUIMENTO APÓS A ALTA DA CRIANÇA DE RISCO	40
Plano de cuidado	40
Alguns exemplos práticos	41
Conclusão	42
Referências	43

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

CVIL – Cateterismo vesical intermitente limpo
DCS – Defeitos congênitos
DMO – Densidade mineral óssea
DTNS – Defeitos do tubo neural
DVP – Derivação ventrículo peritoneal
HIC – Hipertensão intracraniana
ITU – Infecção do trato urinário
LCR – Líquor cefalo raquidiano
MMC – Mielomeningocele
NCII – Malformação de Chiari tipo II
RN – Recém-nascido
RVU – Refluxo vesicourinário
SNC – Sistema nervoso central
US – Ultrassonografia
UTIN – Unidade de terapia intensiva neonatal

Esta lista de abreviaturas e siglas foi elaborada a partir de consenso em oficina de trabalho reunindo o Comitê Gestor e líderes de equipes revisoras. Optou-se por utilizar a sigla mais conhecida e correntemente empregada em nosso meio, independentemente se originada de nomenclatura em português ou outro idioma.

LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 – Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - “Oxford Centre for Evidence-based Medicine” - última atualização maio de 2001 – página 13
FIGURA 2 – Fluxograma a partir de STEIN R et al., 2020 – página 32
FIGURA 3 – Fluxograma a partir de STEIN R et al., 2020 – página 33

EQUIPE DE TRABALHO COMITÊ GESTOR

José Roberto de Moraes Ramos

Doutor em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueiras – Fiocruz. Membro do Grupo executivo do Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria e Chefe do Laboratório de Função Pulmonar Neonatal do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Cynthia Magluta

Médica Sanitarista e Doutora em saúde coletiva pelo Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz. Docente do mestrado profissional do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Maria Auxiliadora de Souza Mendes Gomes

Pesquisadora e Coordenadora de Ações Nacionais e de Cooperação – Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz.

EQUIPES DE REVISÃO TÉCNICA

GERAL

Camilla Ferreira Catarino Barreiros

Enfermeira Doutora do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG/UFRJ) e da Secretaria Municipal do Rio de Janeiro (SMS-RJ). Doutora pelo programa de Saúde da Mulher e da Criança, do Instituto Nacional de Saúde da Mulher da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

PRÉ NATAL

Fernando Maia Peixoto-Filho

Mestre, Doutor e Pós-Doutor em Ciências Médicas – Universidade Federal Fluminense – UFF. Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Pesquisa Aplicada à Saúde da Criança e da Mulher – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz). Diretor Acadêmico – IE-TECS – Instituto de Estudos em Tecnologia da Saúde Membro da Comissão Nacional em Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia – FEBRASGO. Consultor em Medicina Fetal – Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/Fiocruz).

Renato Sá

Pesquisador em saúde pública do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz. Professor titular de obstetrícia da faculdade de medicina da Universidade Federal Fluminense

MANUSEIO NA SALA DE PARTO E TRANSPORTE

José Roberto de Moraes Ramos

Doutor em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueiras – Fiocruz. Membro do Grupo executivo do Programa de Reanimação Neonatal da Sociedade Brasileira de Pediatria e Chefe do Laboratório de Função Pulmonar Neonatal do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz.

Maria Dolores Salgado Quintans

Professora assistente de Pediatria da Universidade Federal Fluminense. Mestre em Saúde da criança e do adolescente pela Universidade Federal Fluminense. Membro da comissão executiva do título de especialista em Neonatologia da Sociedade Brasileira de Pediatria.

Arnaldo Costa Bueno

Professor Doutor de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense. Doutor pelo Programa em Saúde da Mulher e da Criança, do Instituto Fernandes Figueira – Fiocruz. Consultor nacional do Método Canguru no Ministério da Saúde do Brasil. Membro do Departamento Científico de Perinatologia da Sociedade de Pediatria do Estado do Rio de Janeiro

CUIDADOS NA UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA NEONATAL

Jamil Pedro Siqueira Caldas

Mestrado e doutorado em Saúde da Criança e do Adolescente da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Professor associado do Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Diretor da Divisão de Neonatologia do Hospital da Mulher Prof. Dr. José Aristodemo Pinotti – Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher – CAISM – da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp).

Sergio Tadeu Martins Marba

Professor Titular do Departamento de Pediatria da FCM/Unicamp e Divisão de Neonatologia do Hospital da Mulher CAISM/Unicamp.

Walusa Assad Gonçalves-Ferri

Professora Doutora da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto – Universidade de São Paulo. Doutora pelo Programa de Saúde da Criança e do Adolescente – FMRP-USP. Pós-doutorado em Medicina Fetal pela Universidade Autônoma de Barcelona/Catalunha, Espanha.

PROCEDIMENTOS NEUROCIRÚRGICOS

Enrico Ghizoni

Professor Doutor I do Departamento de Pediatria da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp). Diretor da Divisão de Neonatologia do Hospital da Mulher Prof. Dr. José Arisdemo Pinotti – Centro de Atenção Integral à Saúde da Mulher – CAISM – da Unicamp.

SEGUIMENTO DO RECÉM-NASCIDO

Maura Calixto Cecherelli de Rodrigues (Coordenadora do grupo seguimento)

Doutora em Ciências pelo Instituto Fernandes Figueira/Fiocruz. Professora Associada do Departamento de Pediatria/FCM/UERJ. Coordenadora projeto de extensão Seguimento Ambulatorial do Recém-Nascido de Alto Risco/HUPE/UERJ. Membro do Departamento de Pediatria do Desenvolvimento e Comportamento da Sociedade Brasileira de Pediatria 2022-2024.

Livia Rangel Lopes Borgeth

Professora do Departamento de Clínica Médica da UFRJ. Chefe do Serviço de Medicina Física e Reabilitação do HUCFF. Membro da Academia Brasileira de Medicina e Reabilitação. Membro do Departamento de Desenvolvimento Neuropsicomotor e Reabilitação da SOPERJ.

Bruno Leonardo Scofano Dias

Doutorando em Ciências da Medicina pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Pediatra do Desenvolvimento e Comportamento da Rede SARAH. Membro do Departamento de Desenvolvimento Neuropsicomotor e Reabilitação da SOPERJ. Membro da Academia Latino-Americana do Desenvolvimento infantil e Deficiência.

Sandro Rachevsky D'Orf

Professor do Departamento de Pediatria da UFRJ. Chefe do núcleo de Reabilitação e Desenvolvimento Neuropsicomotor do IPPMJ-UFRJ. Doutorando em Clínica Médica pela UFRJ. Membro consultor do Departamento de Desenvolvimento e Reabilitação da SOPERJ.

INTRODUÇÃO

Apresentação da diretriz: escopo e finalidades

As linhas de cuidado em saúde têm como objetivo promover a organização dos caminhos a serem percorridos pelos usuários de forma mais racional, sistêmica e humanizada, a fim de garantir que os recursos necessários em razão do diagnóstico e terapêutica prescrita sejam disponibilizados em tempo oportuno. Elas são estratégicas, principalmente, para problemas de saúde prioritários e de relevância epidemiológica, para condições crônicas e complexas em saúde e que demandem cuidados prolongados ou reabilitação.

O desenho das linhas de cuidado parte dos protocolos/diretrizes clínicas e da definição de um conjunto de parâmetros e recomendações estratégicas para organização do cuidado e dos serviços de saúde. Este processo permite a disponibilização de informações para programação e planejamento da rede de serviços de saúde, a qualificação do cuidado, a promoção de melhorias na coordenação, na regulação e acesso aos serviços, maior racionalidade e adequação no uso dos recursos em saúde e apoio na tomada de decisão clínica.

Nas últimas décadas, ocorreu relevante mudança nos padrões de elaboração das rotinas e protocolos nos serviços de saúde, migrando para o modelo de diretrizes baseadas em evidências. Uma DC baseada em evidências tem por finalidade oferecer maior benefício, reduzir a chance de danos à saúde, além de otimizar os custos destinados à saúde. É capaz de subsidiar não só os profissionais de saúde envolvidos, mas aqueles que desempenham atividades na gestão. (Brasil, 2016 http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2016/Diretrizes_Metodologicas_WEB.pdf)

Na perspectiva do cuidado à criança e no que diz respeito às políticas nacionais, destaca-se a estruturação da Rede Cegonha, iniciativa voltada a agregar os esforços e estratégias de qualificação do acesso e do cuidado materno, neonatal e infantil. No entanto, a mortalidade neonatal precoce ainda se mantém como o principal componente na ocorrência dos óbitos infantis, sendo as malformações congênitas a segunda principal causa de morbimortalidade neonatal e uma das principais demandas de serviços especializados – ambulatoriais e hospitalares.

Dados da Organização Mundial da Saúde (OMS) demonstram que as anomalias congênitas estão entre as principais causas de mortalidade infantil, condições crônicas e incapacidade no mundo. Estas constatações não são recentes e já levaram muitos países a congregarem esforços para a qualificação dos seus dados epidemiológicos, elaboração de diretrizes diagnóstico-terapêuticas e definição de centros de referências para as anomalias congênitas.

Considerando que o manejo de recém-nascidos com malformações congênitas (MCs) se torna complexo, principalmente, diante dos profissionais cujo manejo não é habitual, o desenvolvimento de um documento capaz de direcionar a equipe de saúde é fundamental.

O objetivo deste documento de revisão foi traçar uma linha de cuidados para os recém-nascidos com Mielomeningocele – Disrafismo espinhal aberto, baseado em evidências, na perspectiva do Sistema Único de Saúde, tentando definir estratégias que possam ser factíveis e que possam ser utilizadas por todos que tenham acesso a este documento.

As recomendações representam as melhores evidências disponíveis na literatura atual e, quando ausente a evidência, realizou-se consenso com os principais especialistas do Brasil.

A elaboração de diretrizes clínicas, atualmente, tem sido uma importante estratégia, principalmente, na perspectiva do Sistema Único de Saúde brasileiro, considerando que se traduz como ferramenta capaz de direcionar e padronizar o cuidado multiprofissional baseado na melhor evidência científica disponível.

A quem esta diretriz se destina

Esta DC foi construída para os profissionais de saúde, gestores, usuários, cuidadores e pesquisadores da área de saúde.

MÉTODOS

Processo de elaboração da diretriz

Para a elaboração de diretrizes há necessidade de se acompanhar várias etapas de revisão da literatura, assim como a análise crítica realizada por especialistas, através do debate e conclusão das evidências, até o consenso ou recomendação. Estas etapas são abarcadas na recomendação da Portaria SAS/MS no 375, de 10 de novembro de 2009 (Brasil, 2009).

Sendo assim, o processo teve início em janeiro de 2015, quando foi constituído um comitê gestor com representantes da Fundação Oswaldo Cruz/Instituto Fernandes Figueira, e posterior seleção de profissionais com experiência e saber de diversas instituições, os quais foram convidados para participar do processo de elaboração deste documento.

O processo de revisão da literatura, a escolha das melhores evidências e, por fim, a opinião dos especialistas envolvidos seguiram as recomendações de KISCH (2001), com algumas modificações.

A organização de Comitê Gestor do processo foi representada por líderes da Fundação Oswaldo Cruz/Instituto Fernandes Figueira, Universidade Federal Fluminense, Universidade Estadual do Rio de Janeiro, Rede Sarah, Universidade de Campinas e Universidade de Ribeirão Preto. Cada um desses líderes representava áreas dentro do contexto da assistência ao recém-nascido (RN) na perspectiva da integralidade. As áreas envolvidas foram: (1) Obstetrícia (pré-natal, parto e nascimento); (2) Neonatologia 1 (Cuidados Imediatos e Transporte); (3) Neonatologia 2 (Manejo clínico na UTIN); e (4) Acompanhamento ambulatorial. Os líderes identificaram profissionais que participaram da seleção e revisão das evidências.

A busca pela melhor evidência foi realizada através da estratégia PICO. PICO representa um acrônimo para Paciente, Intervenção, Comparação e "Outcomes" (desfecho). Dentro da Prática Baseada em Evidência (PBE), esses quatro componentes são os elementos fundamentais da questão de pesquisa e da construção da pergunta para a busca bibliográfica de evidências. A Pergunta de pesquisa adequada (bem construída) possibilita a definição correta de quais informações (evidências) são necessárias para a resolução da questão clínica de pesquisa. Cada grupo trabalhou na seleção e revisão das evidências encontradas, além da avaliação do nível de evidência dos estudos. Para avaliar o nível de evidência, utilizou-se a classificação do Oxford Centre for Evidence-Based Medicine. Posteriormente, foi desenvolvido o texto, privilegiando as graduações da força das recomendações.

Após a seleção e construção do primeiro texto, realizou-se a revisão do texto proposto, com retorno aos líderes de equipe pelo Comitê gestor. Foram realizadas duas oficinas de trabalho presenciais com todo o grupo de trabalho para discutir os pontos divergentes e ajustar o texto.

Sobre as funções do Comitê Gestor e das equipes de trabalho, destacam-se:

- Delinear o escopo da diretriz,
- Buscar na literatura na área de ciências da saúde as evidências disponíveis, sintetizando e qualificando-as segundo níveis de recomendação,
- Construir texto da diretriz com recomendações mais robustas que preenchessem os "vazios" de informações apontados pelo comitê gestor, elaborando o texto conforme hierarquia de

- evidências (revisões sistemáticas com ou sem metanálises, ensaios clínicos randomizados, grandes estudos observacionais com mínimo de risco de viés, etc.),
- Analisar as contribuições recebidas durante o processo da consulta pública, acatando e retificando as cabíveis.

Estratégia de busca da literatura

Foram utilizadas as seguintes plataformas de busca: PubMed, Biblioteca Cochrane, Scielo, Lilacs, além de manuais e livros textos. O limite de tempo para a pesquisa dos artigos foi de janeiro de 2000 a março de 2020, tendo sido selecionados artigos publicados em português, inglês e espanhol. Empregou-se o filtro de idade do paciente entre o nascimento e 1 mês de vida, assim como o filtro com a palavra “humanos”.

Para a linha de cuidado de pré-natal e rastreamento, o limite foi expandido até 1980, pela relevância dos artigos nesse período. Os descritores utilizados foram: Open Spina Bifida OR Meningomyelocele OR Myelomeningocele OR Neural Tube Defects AND Infant Prenatal OR Screening. Encontraram-se 4.226 artigos e, após seleção por dois pesquisadores, foram indicados 36 para leitura na íntegra e 15 foram utilizados para a redação do texto final.

Para a linha de cuidado de manuseio na sala de parto e transporte, os descritores utilizados foram: Meningomyelocele OR Myelomeningocele OR Neural Tube Defects AND Infant OR Newborn OR Neonate OR Neonatal, AND Transport OR Transportation OR Neonatal Transport, AND Delivery Room OR Labor Room AND Treatment OR Management. Encontraram-se 554 artigos e, após seleção por dois pesquisadores foram indicados 55 para leitura na íntegra e 17 foram utilizados para a redação do texto final.

Para elaboração da parte da diretriz sobre abordagem neurocirúrgica da MMC, os descritores utilizados e o quantitativo de artigos encontrados foram: myelomeningocele AND hydrocephalus AND complications, com 658 artigos encontrados, tendo sido selecionados 45 para leitura e utilizados sete para a redação final; myelomeningocele AND surgery AND postnatal, com 144 artigos encontrados, tendo sido selecionados 37 para leitura e utilizados sete para a redação final; myelomeningocele AND Chiari AND surgery, com 304 artigos encontrados, tendo sido selecionados 35 para leitura e utilizados 19 para a redação final do texto.

Para elaboração do texto sobre acompanhamento ambulatorial, foram utilizados os seguintes descritores: “Meningomyelocele”[Mesh] AND “Caregivers”; “Meningomyelocele”[Mesh] AND “complications”; “Meningomyelocele”[Mesh] AND “Follow-Up Studies”; “Meningomyelocele”[Mesh] AND “Rehabilitation”. Para cada descritor foram utilizados os filtros de período de publicação, Humans, English, French, Spanish, Infant: birth-23 months, Preschool Child: 2-5 years; (2) Systematic Reviews. A revisão foi realizada sempre por dois pesquisadores.

Quando utilizados os descritores Meningomyelocele and Caregivers, foram encontrados quatro artigos e nenhum selecionado para o texto. Com os descritores Meningomyelocele and Complications, 330 artigos foram encontrados, 41 foram lidos na íntegra e 23 utilizados para confecção do texto. Para os descritores Meningomyelocele and Follow up, 111 artigos foram encontrados, 21 selecionados para leitura e 10 utilizados para o texto. Com os descritores Meningomyelocele and Rehabilitation, foram encontrados 37 artigos, seis foram selecionados para leitura na íntegra e dois utilizados para o texto. Além dos artigos que emergiram da busca sistematizada, foram acrescentadas fontes bibliográficas a de-

pendar da necessidade julgada pelos especialistas de abarcar questões relevantes, perfazendo um total de 43 referências utilizadas para a redação final do texto.

Com o objetivo principal de auxiliar o profissional de saúde na tomada de decisões frente ao recém-nascido com malformação, esta diretriz utilizou o grau de recomendação associado à citação da bibliografia correspondente. Tal prática demonstra maior transparência da origem das informações utilizadas para o documento, assim como ajuda na avaliação crítica do leitor. (Figura 1)

Referências

Brasil, 2009. Portaria no 375 do Ministério da Saúde/ Secretaria de Atenção à Saúde, de 10 de novembro de 2009. Publicada no DOU em 11 de novembro de 2009.

Kisch MA. Guide to development of practice guidelines. Clin Infect Dis. 2001; 32:8511.

Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - "Oxford Centre for Evidence-based Medicine" - última atualização maio de 2001

Grau de Recomendação	Nível de Evidência	Tratamento/ Prevenção – Etiologia	Diagnóstico
A	1 ^a	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Ensaios Clínicos Controlados e Randomizados	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Estudos Diagnósticos nível 1 Critério Diagnóstico de estudos nível 1B, em diferentes centros clínicos
	1B	Ensaio Clínico Controlado e Randomizado com Intervalo de Confiança Estreito	Coorte validada, com bom padrão de referência Critério Diagnóstico testado em um único centro clínico
	1C	Resultados Terapêuticos do tipo "tudo ou nada"	Sensibilidade e Especificidade próximas de 100%
B	2 ^a	Revisão Sistemática " (com homogeneidade) de Estudos de Coorte	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de estudos diagnósticos de nível > 2
	2B	Estudo de Coorte (incluindo Ensaio Clínico Randomizado de Menor Qualidade)	Coorte Exploratória com bom padrão de referência Critério Diagnóstico derivado ou validado em amostras fragmentadas ou banco de dados
	2C	Observação de Resultados Terapêuticos (<i>outcomes research</i>) Estudo Ecológico	
	3 ^a	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de Estudos Caso-Controle	Revisão Sistemática (com homogeneidade) de estudos diagnósticos de nível > 3B
	3B	Estudo Caso-Controle	Seleção não consecutiva de casos, ou padrão de referência aplicado de forma pouco consistente
C	4	Relato de Casos (incluindo Coorte ou Caso-Controle de menor qualidade)	Estudo caso-controle; ou padrão de referência pobre ou não independente
D	5	Opinião desprovida de avaliação crítica ou baseada em matérias básicas (estudo fisiológico ou estudo com animais)	

Figura 1 – Nível de Evidência Científica por Tipo de Estudo - "Oxford Centre for Evidence-based Medicine" - última atualização maio de 2001

RECOMENDAÇÕES

Capítulo 1– Pré-natal e rastreio

É importante ressaltar que, em contraste com outros defeitos congênitos (DCs), a prevenção primária para os defeitos do tubo neural (DTNs) é possível com o uso do ácido fólico (De-Regil et al., 2010). Nos humanos, a suplementação periconcepcional de ácido fólico é capaz de reduzir a incidência de DTNs em até 70% das vezes (Denny et al., 2013).

São considerados grupos de risco para defeitos do tubo neural (FEBRASGO, 2012):

- **Idade:** O efeito da idade materna no risco de DTNs é geralmente pequeno, porém, o risco tende a ser mais elevado em mães mais velhas ou muito jovens.
- **Paridade:** Estudos têm demonstrado tanto um “risco moderado em mulheres multíparas – após o terceiro filho”, como um risco aumentado em primíparas (ELWOOD, LITTLE, ELWOOD, 1992).
- **Perda gestacional anterior:** Uma associação entre as DTNs e abortos espontâneos anteriores tem sido observada em vários estudos (CANFIELD, 1996).
- **Gestação múltipla:** A relação entre DTNs e gestações múltiplas é complexa e não foi ainda completamente elucidada. Existe alguma evidência para sugerir que o processo de geminação em si pode estar associado com um risco mais elevado para DTNs (WINDHAM, 1982).
- **Obesidade:** A obesidade materna e índice de massa corporal elevado têm sido consistentemente associados a um risco aumentado de DTNs. Índice de massa corporal > 29 duplica o risco para a enfermidade (HENDRICKS, 2001).

O diabetes materno tem sido considerado um fator de risco para DTNs, embora a associação raramente tenha sido testada em análise multivariada (HENDRICKS, 2001).

A gripe, resfriado ou uma doença febril no primeiro trimestre foram associados com um aumento de duas a três vezes no risco de DTNs (SHAW, 1998). A exposição ao calor, em geral, tem sido associada a um risco aumentado para DTNs (MILUNSKY, 1992). O uso da banheira de água quente no primeiro trimestre foi associado com um aumento de três vezes no risco, e qualquer combinação de uso da banheira de hidromassagem, uma doença febril ou o uso da sauna foi associado com um aumento de seis vezes no risco.

- **Status socioeconômico dos pais:** Taxas mais elevadas de DTNs foram relatadas em populações com nível socioeconômico mais baixo.
- **Exposições ocupacionais dos pais:** Estudos de ocupação dos pais e a ocorrência de DTNs encontraram proporções maiores de chance associadas com ocupações tanto paternas e maternas incluindo solda, transporte, pintura (paterna), limpeza, ocupações de saúde (enfermagem, odontologia) e agricultura (BLATTER, 1996).
- **Fatores dietéticos e outras exposições:** Alguns medicamentos (incluindo medicamentos anticonvulsivantes) estão associados com risco aumentado para DTNs.
- **Ocorrência anterior de DTN:** Uma vez que uma mãe teve um filho com um DTN, os riscos de recorrência são marcadamente mais elevados do que os riscos da população relatados de uma primeira gravidez. Cada gravidez subsequente afetada por DTN quase triplica o risco de uma posterior gravidez também afetada para DTN.

Recomendações

- Todas as mulheres que planejem engravidar ou que sejam capazes de se tornarem gestantes devem tomar 400 microgramas de ácido fólico diariamente. A suplementação deve começar pelo menos um mês antes e continuar pelas primeiras 12 semanas de gestação (grau de recomendação A e nível de evidência 1A).
- Mulheres que possuam antecedente de filho com defeito de tubo neural devem tomar 4 miligramas (4.000 microgramas) de ácido fólico diariamente. A suplementação deve ser iniciada três meses antes da gestação e continuar por até 12 semanas de idade gestacional (grau de recomendação A e nível de evidência 1A).

O rastreamento ultrassonográfico de primeiro trimestre se baseia na identificação da translucência intracraniana (que corresponde ao quarto ventrículo cerebral). Entre 11 e 13 semanas de gestação o tronco cerebral se apresenta hipocogênico, enquanto o quarto ventrículo é anecoico. Posteriormente, outros marcadores de risco foram identificados, em particular, a aparência da coluna e a medida do diâmetro biparietal abaixo do percentil 5 neste mesmo período da gestação (Bernard, 2012; Salomon, et al., 2013).

O ultrassom (US) de segundo trimestre oferecido a gestantes para a detecção de DTNs, entre 18 e 22 semanas de gestação, é método de diagnóstico com boa sensibilidade e baixo custo. Além disso, permite a identificação de outras anomalias congênitas e de sinais indiretos relacionados aos DTNs. Os achados mais frequentes nos portadores de DTNs, ao US, variam de acordo com o tipo de lesão e o nível do defeito. Para os defeitos da coluna vertebral, o diagnóstico pode ser feito tanto pela observação da falta de fechamento dos arcos posteriores da coluna, quanto pela identificação de sinais cerebrais indiretos da malformação de Arnold-Chiari II; a saber: o “sinal do limão”, que corresponde à alteração do formato do crânio, associada à herniação do cerebelo, que também muda de forma (“sinal da banana”), e a dilatação ventricular. O achado local mais frequente é o encontro de uma bolsa de conteúdo anecoico que corresponde à protrusão da medula e meninges contendo líquido, porém, em aproximadamente um terço dos casos, a lesão pode ser plana ou até “deprimida”, tornando o diagnóstico pré-natal mais difícil. Estas lesões correspondem a raquisquis, onde não há coleção líquida deslocando o placódio para fora do canal medular, normalmente há espículas ósseas em seus limites laterais. (WILSON, SOGC, 2014; ACOG, 2017).

Os exames diagnósticos invasivos (amniocentese e biópsia de vilos coriônicas) para avaliação genética estão indicados quando há suspeita de outros fatores genéticos de risco e quando se considera a abordagem cirúrgica pré-natal (WILSON, SOGC, 2014).

- A US no segundo trimestre visando à detecção de DCs, incluindo os DTNs, é indicada para todas as gestantes; o melhor momento para um exame ultrassonográfico único está entre 18 e 22 semanas de gestação (grau de recomendação B, nível de evidência 2C).
- Embora seja possível a detecção de DTNs no primeiro trimestre, um exame de primeiro trimestre normal não deve preterir a realização do exame de rastreamento entre 18 e 22 semanas de gestação (grau de recomendação B, nível de evidência 3B).
- Gestantes cujos fetos são portadores de DTNs não letais devem ser referenciadas para centros terciários com cuidados especializados em medicina fetal, neonatologia, neurocirurgia pediátrica e geneticista (grau de recomendação B, nível de evidência 2C).
- A avaliação genética por amniocentese deve ser realizada, pois a identificação de anormalidades genéticas associadas aos DTNs tem implicações no aconselhamento, considerando-se o prognóstico, manejo da gestação, e para a determinação das possíveis candidatas para correção antenatal (grau de recomendação B, nível de evidência 2C).

A lesão da medula é progressiva na vida intrauterina, conseqüente à exposição do tecido nervoso normal às agressões mecânicas (movimentação fetal contra a parede uterina) e químicas (contato direto com o líquido amniótico), decorrentes do não fechamento das estruturas posteriores (arco vertebral, músculos e pele) que normalmente protegem a medula. A correção antenatal do defeito protege o tecido medular exposto dos danos mecânicos e químicos que ocorrem progressivamente no ambiente intrauterino (Adzick et al., 2011).

A cirurgia fetal pode levar à regressão ainda intraútero da herniação do cerebelo, que se traduz por uma redução de 50% da necessidade de derivação ventrículo peritoneal na evolução pós-natal. Do ponto de vista motor, a correção intrauterina dobra as chances de deambulação, sem qualquer auxílio (Adzick et al., 2011).

Apesar dos riscos maternos e obstétricos, o reparo no útero é uma opção para mulheres que atendam aos critérios apropriados. O aconselhamento deve ser não diretivo e incluir todas as opções, com a divulgação completa de todos os benefícios e riscos potenciais para o feto e a mulher, incluindo as implicações para futuras gestações (grau de recomendação A e nível de evidência 1B).

Referências

- Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011 Mar 17;364(11):993-1004.
- Bernard JP, Cuckle HS, Stirnemann JJ, Salomon LJ, Ville Y. Screening for fetal spina bi da by ultrasound examination in the rst trimester of pregnancy using fetal biparietal diameter. *Am J Obstet Gynecol.* 2012 Oct;207(4):306.
- Blatter BM, Roeleveld N, Zielhuis GA, Gabreëls FJ, Verbeek AL. Maternal occupational exposure during pregnancy and the risk of spina bifida. *Occup Environ Med.* 1996 Feb;53(2):80-6.
- Canfield MA, Annexes JF, Brender JD, Cooper SP & Greenberg F. Hiic origin and neural tube defects in Houston Harris Country Texas. *American Journal of Epidemiology.* 1996;143(1):1-11.
- De-Regil LM, Fernández-Gaxiola AC, Dowswell T, Peña-Rosas JP. Effects and safety of periconceptional folate supplementation for preventing birth defects. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Oct 6;(10):CD007950.
- Denny KJ, Jeanes A, Fathe K, Finnell RH, Taylor SM, Woodruff TM. Neural tube defects, folate, and immune modulation. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2013 Sep;97(9):602-609.
- Elwood M, Little J, Elwood JH. Maternal illness and drug use during pregnancy. In: Elwood JM, Little J, Elwood JH (eds) *Epidemiology and Control of Neural Tube Defects. Monographs in Epidemiology and Biostatistics, vol 20.* Oxford: Oxford University Press, 1992: 415–455.
- Federação Brasileira das Associações de Ginecologia e Obstetrícia. Guia Prático de Condutas – Recomendação sobre a suplementação periconcepcional de ácido fólico na prevenção de defeitos de fechamento do tubo neural. Rio de Janeiro: Febrasgo; 2012.
- Hendricks KA, Nuno OM, Suarez L, Larsen R. Effects of hyperinsulinemia and obesity on risk of neural tube defects among Mexican Americans. *Epidemiology.* 2001 Nov;12(6):630-5.
- Milunsky A, Ulcickas M, Rothman KJ, Willett W, Jick SS, Jick H. Maternal heat exposure and neural tube defects. *JAMA.* 1992 Aug 19;268(7):882-5.
- Practice Bulletin No. 187: Neural Tube Defects. *Obstet Gynecol.* 2017 Dec;130(6):e279-e290.
- Salomon LJ, Al revic Z, Bilardo CM, Chalouhi GE, Ghi T, Kagan KO, et al. ISUOG Practice Guidelines: performance of rst-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:102-13.
- Shaw GM, Todoroff K, Velie EM, Lammer EJ. Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural tube defects. *Teratology.* 1998 Jan;57(1):1-7.
- Wilson RD, SOGC Genetics Committee. Prenatal Screening, Diagnosis, and Pregnancy Management of Fetal Neural Tube Defects. *J Obstet Gynaecol Can.* 2014;36(10):927-39.
- Windham GC, Edmonds LD. Current trends in the incidence of neural tube defects. *Pediatrics.* 1982 Sep;70(3):333-7. PMID: 7050874.

Capítulo 2 – Via de parto, cuidados na sala de parto, transporte e sensibilidade ao látex

Attenello e colaboradores (2016) afirmam que centros de referência, com maior volume de cirurgias, conseguem corrigir cirurgicamente as mielomenigoceloses (MMCs) com mais rapidez e isto pode impactar no prognóstico, pois a demora na correção está associada a maiores taxas de infecção e aumento dos dias de internação. Por isto, a recomendação de que as gestantes com diagnóstico de MMC fetal sejam referenciadas para centros terciários para acompanhamento de pré-natal e parto. Esses autores afirmam que há relação direta entre o surgimento de infecção e a demora do procedimento cirúrgico corretivo. Pacientes que demoraram dois dias ou mais para a cirurgia apresentaram 65 a 88% de aumento nas taxas de infecção, quando comparados com aqueles operados nas primeiras 24 horas. Estes mesmos autores relatam que hospitais com grande volume de cirurgias apresentam diminuição em 21% nas taxas de infecção, quando comparados a outros hospitais com menor volume (RR=0,79, 95%, IC 0.65-0.96, p= 0,02).

Há recomendação de que o parto ocorra em centros de cuidados terciários, por apresentarem maiores facilidades e mais rapidez de acesso a especialistas, evitando também a separação do binômio (DAS, 2004). Quando houver necessidade de transporte inter-hospitalar, recomenda-se seguir rotinas adequadas para tal procedimento (Transporte do recém-nascido de alto risco - SBP, 2017).

Recomendação

O parto e a cirurgia corretiva devem ocorrer em grandes centros hospitalares, para que a correção cirúrgica possa ser realizada o mais rápido possível, com possíveis menores taxas de infecção e menor tempo de internação (grau de recomendação B nível de evidência 2C).

Via de parto e cuidados na sala de parto

Mesmo a via de parto sendo tópico controverso na literatura, se vaginal ou operatório na presença deste defeito do tubo neural, observa-se maior predileção pela via de parto operatório pela possibilidade de dificuldade de extração deste feto (CUPPEN et al., 2011). LUTHY e colaboradores (1991), quando compararam recém-nascidos (RNs) de parto cesariana, antes do início do trabalho de parto, com outros RNs nascidos pela mesma via de parto, mas, depois de desencadeado o trabalho de parto, com outro grupo de crianças nascidas de parto vaginal, concluíram que, para fetos com MMC não complicada, a via de parto do primeiro grupo resultou em melhores funções motoras aos 2 anos de idade.

Atenção especial deve ser dada aos pacientes que nascem por parto operatório, pois é relatado que estes podem apresentar maior necessidade de ventilação com bolsa-valva máscara (OR 4,55 IC 95% IC 1,82-11,41), quando comparados com os que nascem de parto vaginal, assim como maior necessidade de intubação na sala de parto (OR 3,94 IC 95% IC 1,14-13,59) (de ALMEIDA et al., 2010).

A maior necessidade de intubação nestes pacientes pode ser pela possibilidade da associação da MMC com Síndrome de Arnold-Chiari, com presença de paralisia de cordas vocais, apneia e hidrocefalia (MOORE, 2014).

É relatada frequência seis vezes maior de parto antes de 37 semanas nas gestações que cursam com DTNs, comparadas com aquelas com nenhuma alteração congênita (NASCIMENTO, 2008).

A conduta a ser tomada na sala de parto nos casos de prematuridade deve ser baseada nas diretrizes da Sociedade Brasileira de Pediatria de 2016.

Posição a ser colocado o recém-nascido para intubação

A maioria dos RNs pode ser intubada na posição supina quando da anestesia para correção cirúrgica (HOLLAND, 2017). Diante desta experiência (revisão narrativa), poderíamos extrapolar esta mesma conduta para a reanimação na sala de parto. As alternativas para receber o paciente na sala de parto ou no momento da intubação seriam: com paciente em posição lateralizada, prona ou em supino com auxílio de uma rodilha feita com uma toalha ou campo estéril, sob o paciente, ao redor da lesão, com objetivo de evitar pressão ou traumatizar menos o defeito neural (COTÉ, 2013; MOORE, 2014).

Quando da detecção da MMC na sala de parto, há indicação de uma cobertura com curativo estéril embebido em solução salina estéril aquecida (DAS, 2004) e o RN deve ser mantido em decúbito ventral, lateral ou supino, com rodilha de pano à volta da lesão para evitar pressão no defeito, na tentativa de prevenir contaminação e escoriação. (LEVY, 2015).

Além do material necessário para qualquer atendimento em sala de parto, quando do nascimento de um RN com disrafia, há necessidade de adicionar gaze estéril, solução salina morna e cobertura não permeável (plástico) para envolver o placódio (BIZZI, 2012). Alguns profissionais evitam colocar gaze ou qualquer outro material que possa aderir na lesão, com a finalidade de evitar trauma tecidual quando da retirada do mesmo (GOMELLA, 2013).

Outro ponto importante é evitar o contato de fezes, de preferência, com a cobertura plástica sobre a lesão (GOMELLA, 2013).

Sensibilidade ao látex

A sensibilização ao látex é frequente nestes pacientes, sendo relatada sensibilização biológica ao látex em até 48% e alergia em 15% (MAJED et al., 2009), enquanto em crianças sem a exposição frequente a prevalência é de 0,7%. Por isto, indica-se a manipulação destes pacientes, inclusive pelos obstetras, com material livre de látex (MAZAGRI 1999; MARTÍNEZ-LAGE 2001; MAJED et al., 2009; MOORE, 2014).

A constante exposição ao látex, decorrente da necessidade de frequentes procedimentos diagnósticos e terapêuticos, prováveis e múltiplas cirurgias, colocação e revisões de derivação ventricular, cateterismos vesicais frequentes, cirurgias urológicas, ortopédicas e o sexo feminino são associados com maiores taxas de alergia ao látex (MAJED et al., 2009).

Recomendações

- A retirada do feto com mielomeningocele não complicada, por cesariana antes do início do trabalho de parto, pode levar a melhores resultados motores aos 2 anos de idade (grau de recomendação B, nível de evidência 2B).
- O manuseio com material livre de látex realizado por todos os profissionais de saúde é recomendado desde o nascimento (grau de recomendação B, nível de evidência 2C).

Referências

- Attenello FJ, Tuchman A, Christian EA, Wen T, Chang KE, Nallapa S, et al. Childs Nerv Syst. 2016;32(9):1675-81.
- Bizzi JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. J Bras Neurocirurg. 2012;23(2):138-151.
- Cuppen I, Eggink AJ, Lotgering FK, Roteveel JJ, Mullaart RA, Roeleveld N. Influence of birth mode on early neurological outcome in infants with myelomeningocele. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2011;156:18-22.
- Coté CJ, Lerman J. Pediatric neurosurgical anesthesia. Special situations. Congenital anomalies. Myelodysplasia. Coté CJ, Lerman J, Anderson BJ, eds. A Practice of Anesthesia for Infants and Children, 5th edn. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2013; p 579.
- Das UG, Leuthner SR. Preparing the Neonate for Transport. Pediatr Clin N Am. 2004;51(3):581-98.
- De Almeida MF, Guinsburg R, da Costa JO, Anchieta LM, Freire LM, Campos DJ. Non-urgent caesarean delivery increases de need for ventilation at birth in term newborn infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal. Ed 2010;95:F326-30.
- Holland CE, Mansoor S, Butt AL, Armendi AJ. Novel Approach to Supine Position for Infants with Neural Tube defects. Pediatric Anesthesia. 2017; 27, p211-218.
- Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG. Neonatology- Management, Procedures, On-Call Problems, Diseases and Drugs. McGraw-Hill Education LLC. 2013,7ed, p776-84.
- Levy J, D'Harlingue AE. Reconhecimento, Estabilização e Transporte do Recém-nascido de Alto Risco. In: Fanaroff AA, Fanaroff JM. Alto Risco em Neonatologia. Rio de Janeiro: Editora Elsevier; 2015,6 ed, p.69-101.
- Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, Hollenbach KA, Hickok DE, Nyberg DA, et al. Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants with meningomyelocele diagnosed antenatally. N Engl J Med. 1991;324(10):662-6.
- Majed M, Nejat F, Khashab ME, Tajik P, Gharagozloo M, Bagh Ban M, et al. Risk factors for latex sensitization in young children with myelomeningocele. Clinical article. J Neurosurg Pediatr. 2009 Sep; 4(3):285-8.
- Martínez-Lage JF, Moltó MA, Pagán JA. Neurocirurgia (Astur). 2001;12(1):36-42.
- Mazagri R, Ventureyra E. Latex allergy in neurosurgical practice. Childs Nerv Syst. 1999;15:404-7.
- Moore A, Vachharajani A. Preparing for Delivery of a Neonate with Neural Tube Defect. NeoReviews. 2014;15(10):e461.
- Nascimeto LF. Prevalência de defeitos de fechamento de tubo neural no Vale do Paraíba, São Paulo. Rev Paul Pediatr. 2008;26:372-7.
- Sociedade Brasileira de Pediatria. Diretrizes 2016 da SBP 2016. http://www.sbp.com.br/reanimacao/?page_id=1040, acesso em 04 de novembro de 2017.
- Sociedade Brasileira de Pediatria. Transporte do recém-nascido de alto risco: manual do aluno. 2. ed. Rio de Janeiro; 2017.

Capítulo 3 – Abordagem neurocirúrgica da Mielomeningocele

MMC é o defeito do tubo neural aberto mais comum e ocorre devido a um defeito da neurulação primária, durante a terceira e quarta semanas de gestação. Neste defeito existem uma herniação das meninges e da medula pelo defeito cutâneo e a perda intermitente de líquido céfalo-raquídeo (LCR). A malformação de Chiari tipo II (herniação das tonsilas cerebelares e tronco encefálico pelo forâmen magno) acompanha a MMC na maioria dos casos, bem como outras alterações do sistema nervoso central (SNC), como a agenesia do corpo caloso. A malformação (Chiari II) pode causar insuficiência bulbar (dificuldades respiratórias e de deglutição) em lactentes e mielopatia alta em crianças mais velhas; as manifestações clínicas decorrem, em geral, de uma de hidrocefalia descompensada. É importante reconhecer que a malformação de Chiari tipo II é exclusiva dos defeitos abertos do tubo neural e não deve ser confundida com a malformação de Chiari tipo I. A hidrocefalia pode ocorrer em até 80% dos RNs com MMC, podendo estar presente ao nascimento e descompensar após o fechamento do defeito espinhal. Há a constatação de que em alguns pacientes a hidrocefalia pode estabilizar sem necessidade de cirurgia. (CHAKRABORTY, 2008).

A necessidade de correção cirúrgica para fechamento do DTN é bem estabelecida e fundamental para a prevenção de graves infecções do SNC e novos danos ao tecido neural. Contudo, o melhor momento da cirurgia para fechamento do defeito e demais abordagens necessitam uma avaliação mais aprofundada para que recomendações possam ser estabelecidas. Para tanto, estabelecemos quatro questões principais a serem respondidas neste protocolo:

- Qual deve ser a abordagem cirúrgica inicial?
- Em que momento deve ocorrer a primeira abordagem cirúrgica?
- Como deve ser tratada a hidrocefalia?
- Como deve ser tratada a malformação de Chiari tipo II?

Abordagem cirúrgica inicial

Antes do início do desenvolvimento das válvulas para derivações ventriculares, a mortalidade dos RNs portadores de MMC era de aproximadamente de 90% e a conduta inicial era conservadora com estes pacientes. Contudo, com o advento dos sistemas de derivação ventricular (DV) e a perspectiva de tratamento da hidrocefalia aliado ao desenvolvimento de antibióticos eficientes, o prognóstico imediato destes pacientes mudou drasticamente e, em 1962, Sharrard e cols. publicaram um estudo prospectivo controlado com dois grupos: tratamento cirúrgico e tratamento conservador. Os resultados a favor do tratamento cirúrgico foram muito claros, levando à finalização precoce do estudo, o grupo cirúrgico teve menor mortalidade, menor taxa de infecção, menor tempo de internação e menos déficit neurológico. Quanto ao déficit neurológico (motor), cabe uma ressalva de que no grupo não operado o déficit piorou com o tempo, enquanto no grupo operado o déficit melhorou.

Assim, esse estudo se coloca como um marco no tratamento dos pacientes com MMC, afirmando que o tratamento cirúrgico deve ser estabelecido como uma emergência cirúrgica e que os resultados obtidos não permitiram, do ponto de vista ético, que o estudo continuasse ou outro estudo fosse proposto expondo deliberadamente pacientes a tratamento conservador.

Recomendações

- Todos os pacientes portadores de MMC devem ser submetidos a correção cirúrgica com o intuito de reestabelecer o tubo neural, protegendo o tecido nervoso e prevenindo infecções do SNC (grau de recomendação A, nível de evidência 1C).
- Momento da primeira abordagem cirúrgica: o estudo de John e cols., em 1963, demonstrou claramente que o tratamento conservador da MMC está relacionado a uma taxa maior de infecções (meningite, ventriculite), piora dos déficits neurológicos e maior mortalidade.

Em que momento deve ocorrer a primeira abordagem cirúrgica

O momento da correção do defeito pode ser imediatamente após o parto ou aguardar um curto período em Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN) para estabilização do RN. O estudo de Cherman e cols. avaliou todos os pacientes submetidos a correção pós-natal de MMC, em 50 centros nos Estados Unidos da América, durante o ano de 2013, tendo sido selecionados 114 pacientes. Investigaram os fatores intra e pré-operatórios relacionados a complicações em 30 dias (infecção, deiscência, fístula, readmissões não planejadas e retorno para o centro cirúrgico). Os resultados demonstraram maior taxa de complicações nas cirurgias que ocorreram antes de 24 horas (OR 3.74, $p < 0.01$) e retorno ao centro cirúrgico nos pacientes que foram operados antes de 24 horas (OR 3.09, $p = 0.02$). Rodrigues e cols. realizaram um estudo retrospectivo de coorte para avaliar fatores prognósticos precoces em pacientes portadores de MMC, observando que cirurgias realizadas em até 48 horas tiveram menor incidência de infecções do SNC. Quanto aos déficits neurológicos, Tarcan e cols. conduziram um estudo retrospectivo tipo série de casos de instituição única, formando dois grupos de avaliação: cirurgia antes de 72 e cirurgia após 72 horas. Os resultados demonstraram que os pacientes com cirurgias realizadas antes de 72 horas tiveram melhor prognóstico urológico do que os que tiveram a cirurgia tardia.

Recomendação

Recomenda-se que o RN seja encaminhado à UTIN imediatamente após o nascimento e, uma vez considerado estável e apto para a cirurgia, deve ser operado da forma mais precoce possível, em até 48 a 72 horas. Quando a cirurgia ocorre até 48 horas de vida, observam-se melhor prognóstico, menores taxas de infecção e menor risco de troca de válvula (grau de recomendação B e nível de evidência 2C).

Como deve ser tratada a hidrocefalia

A hidrocefalia em pacientes portadores de MMC é complexa e multifatorial, com etiologias obstrutivas e déficit de absorção. Consequentemente, associada a uma taxa maior de complicações de até 40% na instalação de um sistema de DVP, e a incidência de complicações infecciosas pode atingir até 28% (TAMBURRINI et al., 2013). Os quadros infecciosos relacionados à instalação de um sistema de válvula em pacientes portadores de MMC podem implicar em um importante declínio cognitivo nessa população (MCLONE, 1989). Diante desta alta taxa de complicações e da possibilidade de acompanhar a dilatação ventricular com US transfontanela seriados durante o primeiro ano de vida, neurocirurgiões têm adotado uma postura mais conservadora. Permitindo uma dilatação ventricular moderada e o conhecimento de um aumento inicial do perímetro cefálico com posterior estabilização que, associados ao acompanhamento destes pacientes por uma equipe multidisciplinar dedicada a pacientes

com disrafismo espinhal, podem levar a uma taxa de necessidade de DVP de 52%, similar àqueles operados intraútero (CHAKRABORTY et al., 2008).

O momento de instalação do sistema de derivação também foi motivo de intenso debate, entre aqueles que advogam a instalação concomitante ao fechamento da MMC e aqueles que defendem a instalação em um outro momento mais tardio. Os argumentos para a instalação concomitante são de uma taxa menor de fístula de LCR pela ferida operatória e o consequente menor tempo de internação e infecções (MILLER et al., 1996; MACHADO et al., 2004). Por outro lado, diferentes grupos demonstraram uma taxa maior de complicações naquelas crianças submetidas à instalação precoce de um sistema de derivação, seja concomitante ao fechamento da MMC ou não (CALDARELLI et al., 1996; ARSLAN et al., 2011).

Com o advento da neuroendoscopia ventricular, a realização de uma terceira ventriculostomia endoscópica é uma opção de tratamento para os pacientes portadores de MMC e tem como maior vantagem não ser necessária a instalação de qualquer tipo de prótese. Procedimentos realizados acima de 1 ano de idade têm maior chance de sucesso (60%-80%) (TAMBURRINI et al., 2013).

Recomendações

- Com a disponibilidade de ultrassom e outros métodos de imagem, é permitida uma conduta mais conservadora relacionada à hidrocefalia. Com acompanhamento sequencial de imagens, além de sinais e sintomas de Hipertensão Intracraniana (grau de recomendação B e nível de evidência 2C).
- A instalação precoce de um sistema de derivação, concomitante ao fechamento da MMC ou não, está associada a uma taxa maior de complicações. Assim, recomendamos o fechamento da MMC em um primeiro tempo e acompanhamento do sistema ventricular por imagem e avaliação clínica, inicialmente. Caso o paciente apresente sinais e sintomas de HIC ou ventriculomegalia progressiva, poderá ser submetido à instalação de um sistema de válvula ou a uma terceira ventriculostomia endoscópica, dependendo da idade (grau de recomendação B e nível de evidência 2C).

Como deve ser tratada a malformação de Chiari tipo II

A malformação de Chiari tipo II (MCII) é uma entidade praticamente exclusiva dos pacientes portadores de espinha bífida aberta. Sua etiologia e fisiopatologia não estão completamente elucidadas, bem como condutas bem estabelecidas sobre seguimento e tratamento. A MCII é definida como a herniação do bulbo, quarto ventrículo e porções do cerebelo pelo forame magno. Outros achados podem ser encontrados como displasia do corpo caloso, ponte alongada, massa intermédia duplicada ou aumentada e alterações no mesencéfalo. Os sintomas clínicos são alterações respiratórias, distúrbios na deglutição, sinais oculomotores, dor cervical e opistótono (MESSING-JUNGER, 2013).

O melhor tratamento para a MCII é a prevenção através da cirurgia fetal para MMC, mas, mesmo em RNs maduros, o fechamento precoce do defeito e DVP, quando indicada, levam a uma ascensão da herniação do tronco (MOROTA, 2008). A detecção precoce dos sinais e sintomas relacionados à MCII é fundamental, como estridor, apneia, opistótono, rouquidão, dificuldades para deglutição. A principal causa de piora neurológica permanente e morte durante os primeiros anos de vida dos pacientes

portadores de MMC é a disfunção do tronco encefálico e nervos cranianos, que leva a paralisia de cordas vocais, apneia e disfagia neurogênica. Estes sintomas se devem ao Chiari II, que causa compressão e isquemia cérvico-bulbar progressivas. Contudo, a compressão do tronco deve ser diferenciada de outras causas, como um tronco encefálico displásico, complicações infecciosas e hidrocefalia (MESSING-JUNGER, 2013).

O quadro de disfunção do tronco encefálico deve ser prontamente reconhecido e, se descartadas as causas infecciosas e hidrocefalia descompensada, a descompressão do cerebelo está indicada. A demora no diagnóstico e cirurgia está diretamente relacionada ao prognóstico, os pacientes que foram operados antes de ocorrer paralisia de coral vocal bilateral melhoraram e não precisaram de traqueostomia, em contraposição àqueles que foram operados após a instalação de paralisia de bilateral de cordas vocais (POLLACK 1992). O rápido reconhecimento e rápida descompressão da MCII podem levar a 60% de chance de desfecho favorável em RNs (STEVENSON, 2004).

Recomendações

- Um alto nível de suspeição para os sinais e sintomas de MCII, e uma vez detectados, outras causas de tratamento mais simples devem ser descartadas, como infecção e hidrocefalia descompensada (grau de recomendação B e nível de evidência 2C).
- Uma vez realizado o diagnóstico de compressão do tronco encefálico pela MCII e descartadas outras causas, existe a indicação de descompressão crânio cervical o mais breve possível, a fim de evitar danos permanentes (grau de recomendação B e nível de evidência 2C).

Referências

- Arslan M, Esegolu M, Gudu BO, Demir I, Kozan A, Gokalp A, et al. Comparison of simultaneous shunting to delayed shunting in infants with myelomeningocele in terms of shunt infection rate. *Turk Neurosurg.* 2011;21(3):397–402.
- Attenello FJ, Tuchman A, Christian EA, Wen T, Chang KE, Nallapa S, et al. Infection rate correlated with time to repair of open neural tube defects (myelomeningoceles): an institutional and national study. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(9):1675-81.
- Bulbul A, Can E, Bulbul LG, Cömert S, Nuhoglu A. Clinical characteristics of neonatal meningomyelocele cases and effect of operation time on mortality and morbidity. *Pediatr Neurosurg.* 2010;46(3):199–204.
- Caldarelli M, Di Rocco C, La Marca F. Shunt complications in the first postoperative year in children with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* 1996; 12(12):748-754.
- Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;1:361–365.
- Cherian J, Staggers KA, Pan IW, Lopresti M, Jea A, Lam S. Thirty-day outcomes after postnatal myelomeningocele repair: a National Surgical Quality Improvement Program Pediatric database analysis. *J. Neurosurg Pediatr.* 2016; 18:416–422.
- Elgamal EA. Natural history of hydrocephalus in children with spinal open neural tube defect. *Surg Neurol Int.* 2012;3:112.
- Machado HR, de Oliveira RS. Simultaneous repair of myelomeningocele and shunt insertion. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:107–109.
- Messing-Jünger M, Röhrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2013 Sep;29(9):1553-62
- Miller PD, Pollack IF, Pang D, Albright AL. Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair. *J Child Neurol.* 1996;11(5):370–72.

- Morota N, Ihara S. Postnatal ascent of the cerebellar tonsils in Chiari malformation type II following surgical repair of myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2:188–193
- Pinto FCG, Matushita H, Furlan ALB, Alho EJ, Charles Goldenberg DC, Bunduki V, et al. Surgical treatment of myelomeningocele carried out at 'time zero' immediately after birth. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45(2):114-8.
- Pollack IF, Pang D, Albright AL, Krieger D. Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts. *J Neurosurg.* 1992 Dec;77(6):881-8.
- Radmanesh F, Farideh N, Khashab ME, Ghodsi MS, Ardebili E. Shunt complications in children with myelomeningocele: effect of timing of shunt placement. *J Neurosurg Pediatr.* 2009;3:516–20.
- Rodrigues ABD, Krebs VLJ, Matushita, de Carvalho WB. Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(4): 675-80.
- Stevenson KL. Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus.* 2004 Feb 15;16(2):E5.
- Tamburrini G, Frassanito P, Iakovaki K, Pignotti F, Rendeli C, Murolo D, et al. Myelomeningocele: the management of the associated hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2013;29:1569–79.
- Tarcan T, Onol FF, Ilker Y, Alpay H, Simşek F, Ozek M The timing of primary neurosurgical repair significantly affects neurogenic bladder prognosis in children with myelomeningocele. *J Urol.* 2006 Sep;176(3):1161-5.
- W. John, W. Sharrard, R.B. Zachary, Lorber J, Bruce AM. A controlled trial of immediate and delayed closure of spina bifida cystica. *Arch Dis Child.* 1963;38 (197):18-22.

Capítulo 4 – Seguimento ambulatorial de crianças com mielomeningocele após a alta da UTI neonatal

Morbidades

Lesões que acometem a medula espinal são formas graves entre as lesões incapacitantes, por ser a medula uma via de comunicação entre diversas partes do corpo e o cérebro e centro de controle de importantes funções corporais. Por isto, associadamente às malformações cerebrais, as alterações secundárias à MMC (morbidades) são multissistêmicas e afetam o SNC, músculo esquelético, intestinal, urinário, a pele, o desenvolvimento global, a aprendizagem e as funções executivas e, conseqüentemente, a funcionalidade da criança, envolvendo também a saúde da família. As malformações no cérebro podem, em geral, acarretar hidrocefalia, MCII, transtornos de aprendizagem e de funções executivas (gerando impactos na independência pessoal e financeira em longo prazo) e epilepsia. As malformações medulares podem acarretar acometimento motor, com paralisia/fraqueza, mobilidade reduzida, contraturas articulares; bexiga neurogênica, com incontinência urinária, infecções de trato urinário e risco de evolução para refluxo vesico ureteral e insuficiência renal, e intestinos neurogênicos, com constipação intestinal e/ou incontinência fecal, e acometimento sensitivo, facilitando a ocorrência de úlceras por pressão e de outras lesões cutâneas (LIPTAK et al., 2010).

Morbidades cerebrais

Hidrocefalia

Ocorre em 60% a 95% das crianças e é mais comum com lesões de nível superior (DUPEPE et al., 2016).

O período entre o fechamento cirúrgico da MMC e o desenvolvimento de hidrocefalia é de 35 dias em média, o que enfatiza a importância do acompanhamento regular, especialmente, nos primeiros 60 dias após o fechamento. No entanto, deve-se notar que, em algumas crianças, a hidrocefalia pode se desenvolver mais tarde (dentro de 180 dias após o fechamento) (MELO et al., 2015).

A introdução das DVPs mudou o patamar da MMC de uma patologia fatal para uma condição crônica tratável. Porém, complicações com as derivações contribuem para morbidade clínica relativa ao neurodesenvolvimento e mortalidade nestes pacientes (DUPEPE et al., 2016), o que implica na necessidade de constantes revisões das condições de drenagem da DVP e na importância de se orientar a família para reconhecer sinais clínicos precoces de HIC.

As revisões devem ser feitas semestralmente, principalmente, na primeira década de vida, pois os primeiros anos de vida são considerados de maior risco para complicações, apesar de o risco se manter também na vida adulta. Infecções da DVP levando a múltiplas falhas, quando comparadas à população de pessoas com hidrocefalia e uso de válvulas por outras condições, ocorrem com mais frequência em pacientes com MMC (TULI et al., 2003; DUPEPE et al., 2016).

Os principais sintomas de HIC em crianças que ainda estão com as fontanelas abertas são aumento progressivo do perímetro cefálico e protuberância das fontanelas (PHILLIPS et al., 2014; MELO et al., 2015).

Nas crianças maiores, podem ocorrer sintomas típicos (cefaleia, irritabilidade, letargia, vômitos, anorexia, esotropia, diplopia) e outros mais sutis (declínio intelectual e na aprendizagem, mutismo, mudanças comportamentais) (LIPTAK et al., 2010).

A vigilância contínua por parte dos pais e dos profissionais e o acompanhamento regular com neurocirurgia são indicados desde o período neonatal (TULI et al., 2003; PHILLIPS et al., 2014; MELO et al., 2015; DUPEPE et al., 2016).

Recomendações

- Monitorar hidrocefalia: principalmente nos primeiros 60 dias pós-fechamento cirúrgico. Medição do perímetro cefálico em todos os pacientes com MMC, com especial atenção nos portadores de DVP (grau de recomendação B e nível de evidência 3B).
- Identificar precocemente sinais e sintomas de descompensação da hidrocefalia: aumento progressivo do perímetro cefálico e protuberância das fontanelas em lactentes (grau de recomendação B e nível de evidência 3B) e cefaleia, irritabilidade, letargia, vômitos, anorexia, esotropia, diplopia e declínio intelectual e na aprendizagem, mutismo, mudanças comportamentais em crianças maiores (grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Malformação de Chiari tipo II

Presente em quase todas as crianças com MMC acima do nível sacro (PATEL et al., 2015). É definida como o deslocamento do tronco encefálico e do cerebelo inferiormente para o canal espinhal cervical e a presença de uma pequena fossa posterior. A apresentação sintomática da malformação pode variar, dependendo da idade da criança (ALEXIOU et al., 2011).

Pode cursar sem clínica de disfunção de tronco cerebral e nervos cranianos e é mais grave quanto menor for a idade da criança (LIPTAK et al., 2010).

Os mais frequentes sinais e sintomas são: disfagia (incluindo dificuldade de deglutição, alimentação pobre ou prolongada, cianose, engasgos, tosse durante a alimentação); rouquidão ou estridor; aspiração com ou sem pneumonia; apneia do sono; rigidez, fraqueza e diminuição da função nos membros superiores e opistótono. Os sinais e sintomas consequentes à MCII de início súbito geralmente estão relacionados ao aumento da pressão intracraniana, a partir da falha da derivação ventricular. Sintomas sutis como a apneia obstrutiva do sono também podem ocorrer e devem ser avaliados prontamente, com consulta otorrinolaringológica e estudo do sono (LIPTAK et al., 2010).

Recomendações

- Acompanhar regularmente desde o período neonatal: MCII está presente na maioria das crianças com MMC (grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Atentar para sinais e sintomas associados à MCII acima descrita, informando também à família (grau de recomendação C e nível de evidência 4).
- Orientar familiares sobre sinais precoces que podem significar a descompensação da MCII, em termos acessíveis à compreensão dos mesmos (grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Apneia do sono

A prevalência de apneia do sono em crianças com MMC é mais alta do que a da população pediátrica em geral (PATEL et al., 2015).

Pode estar relacionada à hidrocefalia e/ou MCII (LIPTAK et al., 2010; PATEL et al., 2015).

Os sintomas são os mesmos encontrados na população pediátrica em geral: apneia, dispneia e roncos durante o sono e sonolência excessiva e irritabilidade diurna. Casos mais graves podem levar à morte, se não forem diagnosticados e tratados adequadamente (PATEL et al., 2015).

O exame de eleição para avaliação é a polissonografia e os especialistas envolvidos devem ser o pneumologista ou o otorrinolaringologista, para decisão sobre tratamento clínico ou cirúrgico (LIPTAK et al., 2010; PATEL et al., 2015).

Recomendação

Mediante suspeita de apneia do sono, solicitar polissonografia e avaliação por especialista (neurocirurgião, se associada à hidrocefalia e/ou MCII, otorrinolaringologista ou pneumologista) (grau de recomendação B e nível de evidência 3B).

Epilepsia

Pode ocorrer em 15% dos pacientes e as crises epiléticas geralmente são tônico-clônicas generalizadas, respondendo bem aos medicamentos antiepiléticos. As crises convulsivas de início súbito podem ocorrer como uma manifestação de infecção ou falha na DVP (LIPTAK et al., 2010).

Recomendações

- Orientar a equipe de saúde e família para identificação da crise epilética. Tratamento da crise epilética e epilepsia de acordo com Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Portaria SAS/MS no 1.319, de 25 de novembro de 2013 (grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Direcionar para acompanhamento com neurologista pediátrico, em caso de crise convulsiva (grau de recomendação C e nível de evidência 4).

Outras malformações supratentoriais e infratentoriais

Há a possibilidade de agenesia total, parcial ou disgenesia do corpo caloso, ausência do septo pelúcido, adelgaçamento da fissura inter-hemisférica, colpocefalia, maturação anormal da substância branca, fossa posterior pequena, MCII, hipoplasia cerebelar, hipoplasia de tronco cerebral e outras. Como consequência, são comuns os atrasos globais do desenvolvimento, os transtornos de aprendizagem e de funções executivas (LIPTAK et al., 2010; ALEXIOU et al., 2011).

Morbidades medulares

Medula ancorada e Siringomielia

A medula ancorada é mais comumente encontrada como consequência de aderências após o fechamento da MMC ou infecções da medula espinhal. O estiramento mecânico da medula espinhal pode ocorrer com o crescimento, resultando em um comprometimento do suprimento sanguíneo e subsequente isquemia do tecido neural, causando déficits neurológicos progressivos. Os déficits normalmente incluem piora da fraqueza e da atrofia muscular, dor, piora no padrão de marcha, mudanças nos reflexos tendinosos profundos, escoliose rápida progressiva, perda sensitiva dos membros inferiores com desequilíbrio muscular, causando novas deformidades ou piora nas antigas. Deterioração clínica (maior incontinência, surgimento de infecções de trato urinário de repetição) e/ou nos padrões urodinâmicos da bexiga neurogênica podem representar os únicos sintomas iniciais, em alguns casos (TARCAN et al., 2006; Liptak et al. 2010).

A maioria das crianças apresenta sintomas entre 2 e 8 anos de idade, com um grupo menor com idades entre 10 e 12 anos, sem predileção por sexo. No entanto, deve-se ter em mente que o ancoramento secundário da medula espinhal pode ocorrer até 15 anos de idade. Portanto, a deterioração neurológica, em termos de parâmetros clínicos, radiológicos e/ou urodinâmicos, em uma criança em seguimento, deve alertar o médico sobre a possibilidade de ancoramento da medula espinhal (TARCAN et al., 2006).

Virtualmente, quase todas as crianças com MMC apresentam medula ancorada na neuroimagem (ressonância magnética), porém, somente 10 a 30% desenvolverão sinais e/ou sintomas de deterioração neurológica (BOWMAN et al., 2009; SAMDANI et al., 2010). O tratamento nos casos sintomáticos é cirúrgico, sendo necessário antes avaliar se há disfunção no sistema de DVP (SAMDANI et al., 2010).

Quando o tratamento cirúrgico não é realizado nos casos sintomáticos, aproximadamente 60% das crianças podem evoluir com piora progressiva ortopédica e urológica nos cinco anos subsequentes (SAMDANI et al., 2010).

A literatura relata uma ampla gama de estimativas para a prevalência (20%-53%) de siringomielia em pacientes com mielomeningocele (PIATT et al., 2004).

Os sintomas são semelhantes aos de medula ancorada, sendo o diagnóstico realizado por ressonância magnética, e o tratamento nos casos sintomáticos é cirúrgico (PIATT et al., 2004).

Recomendações

- Medula ancorada: monitorar piora da fraqueza e da atrofia muscular, dor, piora no padrão de marcha, mudanças nos reflexos tendinosos profundos, escoliose rápida progressiva, perda sensitiva dos membros inferiores com desequilíbrio muscular, causando novas deformidades ou piora nas antigas. Maior incontinência, surgimento de infecções de trato urinário de repetição e/ou piora nos padrões urodinâmicos da bexiga neurogênica podem representar os únicos sintomas iniciais, em alguns casos (grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Avaliar se há disfunção no sistema de DVP antes de encaminhar os casos sintomáticos para tratamento cirúrgico (grau de recomendação B e nível de evidência 2B).
- Siringomielia: o diagnóstico deve ser feito por ressonância magnética e o tratamento é cirúrgico (grau de recomendação B nível de evidência 2).

Distúrbio de sensibilidade

A criança apresenta hipoestesia ou anestesia na região abaixo da lesão medular. A falta da sinalização dolorosa associada à perda de mobilidade impede ajustes posturais, o que leva ao desenvolvimento de úlceras de pressão por isquemia mantida na região de pele insensível. Crianças com nível baixo de lesão, portanto, com marcha, mas apresentando alteração na sensibilidade distal, podem desenvolver mal perfurante plantar (ROCCO et al., 2017). A falta de cuidados com os pés, o agravamento das escarificações, a exposição de tecido profundo, a osteomielite pode ter a amputação de parte dos membros inferiores como uma possível consequência de longo prazo. Quando não diagnosticadas precocemente, as úlceras de pressão evoluem para a necessidade de internações prolongadas para desbridamento, controle de infecção, alívio de pressão e cirurgia plástica. Os pontos de pressão onde mais comumente se desenvolvem as lesões são: as tuberosidades isquiáticas, o cóccix, as proeminências ósseas dos tornozelos e pés e na giba das deformidades vertebrais. As úlceras que são continuamente contaminadas por fezes e urina evoluem pior, podem se aprofundar e evoluir para osteomielite (RODNEY et al., 2015).

O método mais efetivo para promover a cura é a prevenção de pontos de pressão. A identificação precoce dos pontos de pressão se dá pela constante inspeção da pele para verificar a presença de pontos de hiperemia mantida mesmo que com pele intacta, manchas escuras e escarificação, principalmente, nas regiões de proeminência óssea e pontos de apoio das órteses (WADA et al., 2010).

Recomendações

- Conduta preventiva de complicações, com encaminhamento para tratamento cirúrgico dos casos de lesões mais graves com exposição de tecidos profundos (grau de recomendação C e nível de evidência 4).
- Orientar a família para vigilância continuada da pele, alívio de pressão e posicionamento. Para alívio de pressão: ajustes em órteses, nas cadeiras de rodas e cadeiras de posicionamento e mudanças posturais constantes, ou pelo menos a cada duas horas. Colocar almofadas laterais nas cadeiras de rodas para alívio de pressão nas tuberosidades isquiáticas, colchões pneumáticos para aliviar o atrito no cóccix daqueles que ficam muito tempo deitados, e calçados confortáveis para os que usam órteses (grau de recomendação D e nível de evidência 6).

Bexiga neurogênica e Intestino neurogênico

A bexiga neurogênica ocorre em mais de 90% das crianças com MMC e pode ser categorizada como falha em armazenar urina e/ou falha em esvaziar a urina, e pode estar relacionada à bexiga, ao esfíncter externo ou a ambos. A falta de esvaziamento da urina aumenta o risco de infecções do trato urinário (ITUs). A combinação de uma bexiga (músculo detrusor) hipertônica e hiperreflexa (hiperatividade detrusora) com uma via de saída vesical estreitada (dissinergia detrusor-esfincteriana) leva a refluxo vesico-ureteral (RVU) e à hidronefrose. O RVU e as ITUs levam ao dano renal e insuficiência renal ao longo do tempo, e a insuficiência renal ainda é a complicação mais grave e continua a ser a principal causa de morte tanto em adultos, quanto em crianças com MMC, desde o final dos anos 1950, quando foram estabelecidos dispositivos de derivação para tratar a hidrocefalia (FERRARA et al., 2001; BRUSCHINI et al., 2006; LIPTAK et al., 2010; MADDEN-FUENTES et al., 2013; KORZENIECKA-KOZERSKA et al., 2015).

Em geral, o trato urinário superior está preservado ao nascimento, mas se deteriora continuamente ao longo do tempo, na ausência de tratamento. Por isto, a monitoração precoce (desde o nascimento) e apropriada é mandatória; os objetivos são de, primeiramente, preservar um trato urinário superior ainda normal e, secundariamente, melhorar ou possivelmente normalizar um trato urinário superior já comprometido (FERRARA et al., 2001; KOCHAKARN et al., 2004; BRUSCHINI et al., 2006; KESSLER et al., 2006; TORRE et al., 2011; MADDEN-FUENTES et al., 2013).

O tratamento conservador falha em aproximadamente 15% dos casos em que seja iniciado antes dos 2 anos de idade, mas, quando o tratamento é iniciado entre 3 e 10 anos de idade e após os 10 anos de idade, a necessidade de tratamento cirúrgico sobe para 39% e 59%, respectivamente (KESSLER et al., 2006).

Os métodos mais utilizados na vigilância da disfunção do trato urinário superior e da bexiga são a aferição laboratorial da função renal, a US, a uretrocistografia (pesquisa de RVU) e o estudo urodinâmico. Devem ser realizados precocemente, ainda no primeiro ano de vida, e atualizados regularmente (THORUP et al., 2011).

Somente o estudo urodinâmico permite definir o padrão disfuncional do trato urinário inferior, detectando fatores de risco (baixa complacência vesical, pressão intravesical > 40 cm H₂O, dissinergia detrusor-esfincteriana) para evolução deteriorativa do trato urinário superior; tais parâmetros definirão a estratégia terapêutica (BRUSCHINI et al., 2006; KESSLER et al., 2006).

O cateterismo vesical intermitente limpo (CVIL) deve ser treinado por algum dos cuidadores antes da alta hospitalar. É a forma inicial mais aceita de terapia para a incontinência urinária e preservação da função renal em crianças com MMC e bexiga neurogênica, e deve ser iniciada precocemente (KOCHAKARN et al., 2004). Drogas anticolinérgicas em combinação com CVIL podem preservar a função do trato superior no grupo de risco (KOCHAKARN et al., 2004; SAGER et al., 2017). O CVIL é um procedimento de introdução limpa, não necessariamente asséptica, de sonda vesical por período breve, suficiente para o esvaziamento vesical, geralmente cinco vezes ao dia, tendo como objetivo esvaziar completamente a bexiga em intervalos regulares.

Pacientes que falham em responder a tratamento clínico conservador têm indicação de tratamento cirúrgico variável, dependendo da clínica e da gravidade (KOCHAKARN et al., 2004; KESSLER et al., 2006).

Cerca de 50% das crianças com MMC e bexiga neurogênica experimentarão sua primeira ITU aos 15 meses de idade e 44% terão cinco episódios de ITU aos 15 anos de idade. A bexiga da criança com bexiga neurogênica tende a ser cronicamente “colonizada” e exames de urocultura positivos, na ausência de sinais e sintomas essenciais, não devem ser considerados como ITU e não devem receber tratamento específico. Os seguintes critérios podem ser utilizados para o diagnóstico de ITU em crianças com MMC e ITU: ≥ 2 sintomas (febre > 38 °C, dor abdominal, dor lombar, aparecimento ou piora de incontinência, dor durante o CVIL ou micção, mau odor/urina turva) e > 100 000 UFC/mL de um único organismo e > 10 leucócitos/campo em microscopia de urina (MADDEN-FUENTES et al., 2013).

A antibioticoprofilaxia contínua está indicada naqueles com ITU de repetição e/ou RVU (KESSLER et al., 2006).

O manejo proativo precoce melhora a função do trato urinário superior e reduz a necessidade de cirurgia em pacientes com MMC no longo prazo, devendo ser iniciado, idealmente, a partir do dia do nascimento (FERRARA et al., 2001; BRUSCHINI et al., 2006; LIPTAK et al., 2010; MADDEN-FUENTES et al., 2013; KORZENIECKA-KOZERSKA et al., 2015).

O intestino neurogênico ocorre em quase todas as crianças com MMC, sendo a constipação e incontinência os sintomas mais comuns (LIPTAK et al., 2010). A incontinência fecal gera dificuldades para a vida de relação, dificultando a inserção escolar e, conseqüentemente, social, levando à redução da qualidade de vida da criança e de sua família (IBRAHIM et al., 2016).

O intestino neurogênico é inicialmente administrado com toailete cronometrado (horários pré-programados para evacuação), massagem abdominal, uma dieta rica em fibras e, nos casos não responsivos, o uso de laxantes; enemas são indicados apenas para desimpactação. Se as medidas convencionais não funcionam no controle da incontinência e da constipação, pode ser indicado procedimento cirúrgico (LIPTAK et al., 2010).

Recomendação

Abordagem diagnóstica, acompanhamento clínico e intervenção em crianças com bexiga neurogênica de acordo com recente revisão sistemática (Fluxograma a partir de STEIN R et al., 2020) (Grau de recomendação B e nível de evidência 2A)

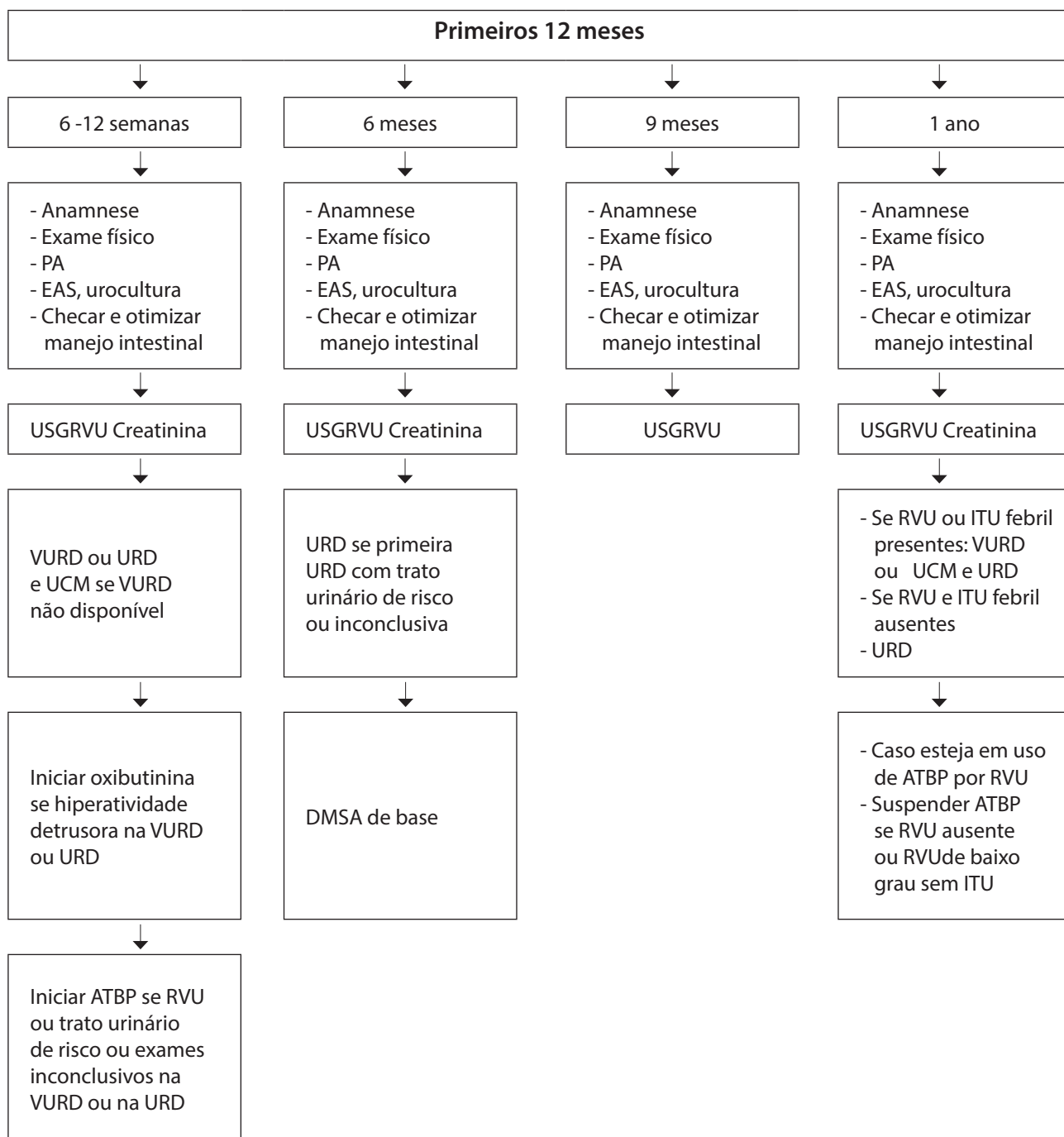


Figura 2 – Fluxograma a partir de STEIN R et al., 2020

ATBP – antibioticoprofilaxia; **DMSA** – cintigrafia renal estática; **ITU** – infecção de trato urinário; **PA** – pressão arterial; **UCM** – uretrocistografia miccional; **URD** – urodinâmica; **USGRVU** – ultrassonografia de rins e vias urinárias; **VURD** – videourodinâmica.

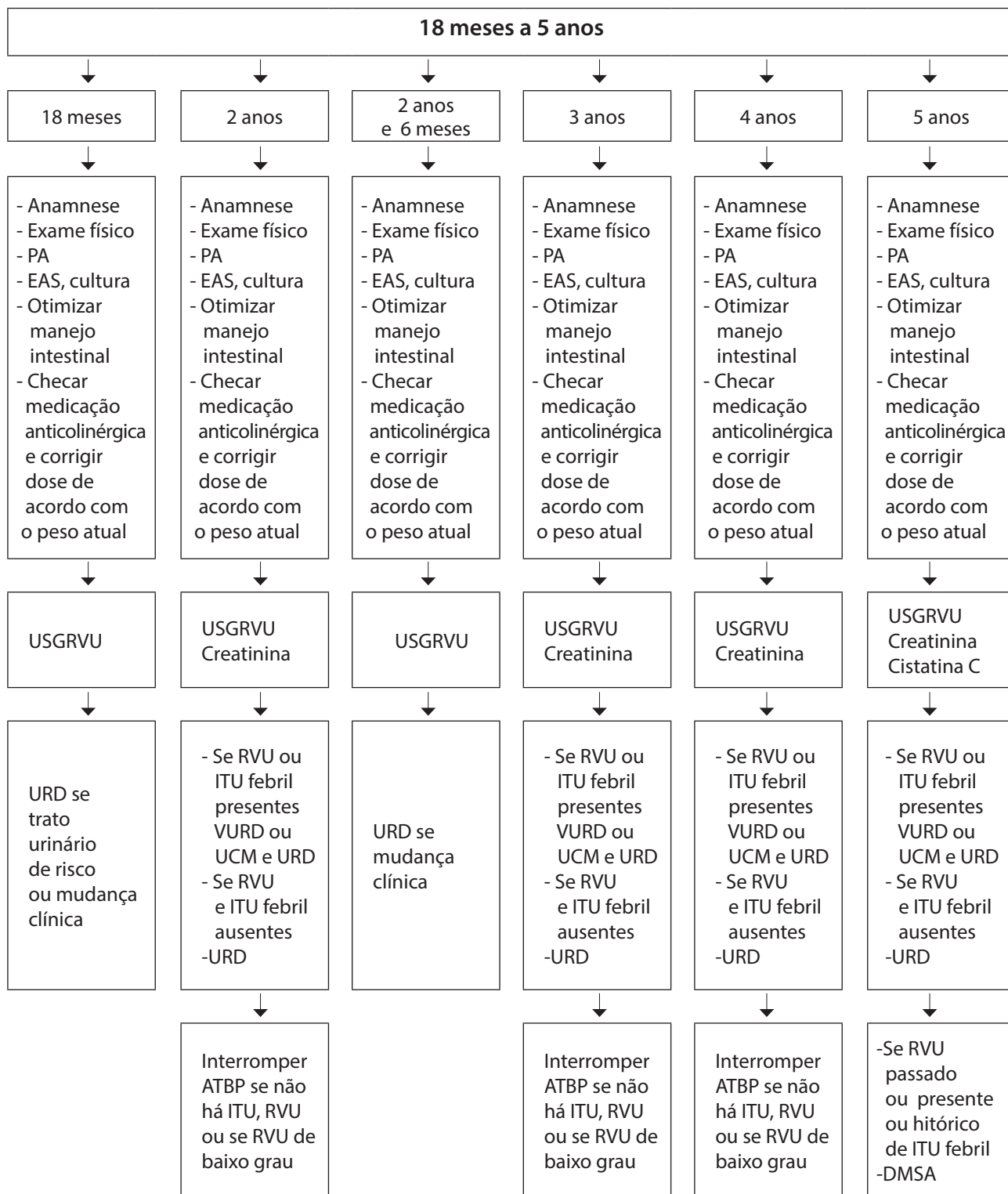


Figura 3 – Fluxograma a partir de STEIN R et al., 2020

ATBP – antibioticoprofilaxia; DMSA – cintigrafia renal estática; ITU – infecção de trato urinário; PA – pressão arterial; UCM – uretrocistografia miccional; URD – urodinâmica; USGRVU – ultrassonografia de rins e vias urinárias; VURD – videourodinâmica.

Morbidades musculoesqueléticas

Escoliose e cifose

A prevalência da escoliose varia entre 40 a 85%. Sua etiologia é multifatorial e pode incluir displasia vertebral ou malformações.

Excluindo o mau funcionamento da DVP, as potenciais causas neurocirúrgicas da escoliose nessa população envolvem tipicamente três processos distintos: medula ancorada, siringomielia e MCII (DIAS et al., 2008).

Quanto mais alto o último arco laminar intacto, menor a possibilidade de locomoção espontânea e maior o risco de ocorrência de escolioses em crianças com MMC (TRIVEDI et al., 2002; DIAS et al., 2008).

A variável mais importante na progressão da escoliose é a gravidade da curva inicial. A progressão mais rápida ocorre em pacientes entre 11 e 15 anos de idade, e a mais lenta, após o início da puberdade (DIAS et al., 2008).

A escoliose progressiva geralmente resulta em perda da estabilidade do tronco, especialmente, em curvaturas $> 40^\circ$ e, quando associada à obliquidade pélvica, $\geq 25^\circ$. Isso pode comprometer o equilíbrio sentado, a deambulação e as atividades da vida diária. Portanto, o principal objetivo da intervenção cirúrgica é a prevenção de uma coluna desequilibrada e melhorar o equilíbrio sentado. Além disso, mas não menos importante, se objetiva manter ou melhorar a mobilidade e as atividades da vida diária (SCHOENMAKERS et al., 2005).

Embora menos comum que a escoliose, a cifose rígida ocorre em 8% a 20% dos pacientes com MMC. A cifose lombar e toracolombar rígida apresentam potencialmente um impedimento funcional substancial em relação à posição sentada e ao uso das extremidades superiores, além do equilíbrio, e predis põem esses pacientes a lesões cutâneas crônicas sobre a deformidade da giba, com risco potencial de infecção. As curvas cifóticas geralmente estão presentes no nascimento e são resistentes ao manejo não operatório. A progressão da deformidade acelera quando o paciente começa a se sentar ereto e a curva cresce em magnitude. Coletes podem ser usados para melhorar a postura sentada, mas não alteram a história natural da cifose paralítica. Tratamento cirúrgico, e que traz riscos substanciais, é necessário para prevenir a deformidade cifótica progressiva e para corrigir o equilíbrio da coluna sagital (ALTIOK et al., 2010).

A incidência de complicações após fusão espinhal em pacientes com MMC pode chegar a 74%. As complicações incluem pseudoartrose, correção limitada, complicações respiratórias e neurológicas, insucesso na instrumentalização e infecção. Das muitas complicações, as infecções pós-operatórias são uma das principais preocupações devido ao potencial de necessidade de múltiplas cirurgias, maior necessidade de internações, mais custos e, até mesmo, risco de morte. Pacientes com baixo nível de hematócrito pré-operatório e/ou cifose lombar e toracolombar têm um risco aumentado de infecções pós-operatórias. Os níveis de hematócrito em pacientes com níveis de hematócrito pré-operatório abaixo de 36% devem ser abordados antes da cirurgia. Em geral, a cirurgia da coluna em pacientes com MMC está associada a um alto risco de complicações. Contudo, cirurgia é eficaz em melhorar a obliquidade pélvica e diminuir a gravidade da curvatura primária, e tais resultados se correlacionam com a satisfação do paciente (OLLESCH et al., 2018).

Recomendação

Manter vigilância sobre aparecimento ou agravamento de curvas patológicas (escoliose e ou cifose). Descartar condições patológicas como defeito na drenagem líquórica e medula ancorada sintomática. No caso de escoliose progressiva e/ou cifose rígida, solicitar avaliação do ortopedista e ou fisiatra (grau de recomendação B e nível de evidência 2B e 3B).

Deformidades do quadril e membros inferiores

Os pacientes com lesão lombar baixa e sacral são de bom prognóstico para deambulação, mesmo que com uso de órteses e apoio (BARTONEK, 2010). A fraqueza dos extensores do quadril, do quadríceps e do flexor plantar pode dificultar a extensão do joelho e favorecer o encurtamento dos isquiotibiais, tornando a marcha mais difícil. Isto pode ser remediado com uso de órteses e alongamento passivo sistemático da cadeia muscular dos posteriores de coxas e pernas, para evitar a contratura em flexão. Nestes pacientes, a atenção deve estar voltada para a prevenção de deformidades nos pés.

Deformidades do joelho

Em lesões altas, a deformidade mais comumente encontrada é a contratura em flexão dos joelhos (LOURENÇO et al., 1998). A indicação de parapodium para ortostatismo assistido para essas crianças sem prognóstico de marcha pode impedir a instalação tanto da contratura em flexão de quadril, quanto de joelhos, além dos outros benefícios propiciados pela postura de pé. Nos deambuladores, esta deformidade pode não ser encontrada (COLLANGE et al., 2006).

Deformidades do pé

O pé de crianças com MMC é sede frequente de deformidades, tanto nos deambuladores, quanto nos pacientes restritos a cadeira de rodas. Os pacientes que deambulam podem desenvolver úlceras de pressão, mal perfurante plantar e infecções. O pé mielodisplásico apresenta alteração de sensibilidade, com conseqüente alteração proprioceptiva, desequilíbrio da musculatura tanto intrínseca, quanto extrínseca, sendo muitas vezes rígido, de difícil mobilização (FERNANDES et al., 2007). A deformidade mais frequente é o pé equinovaro, de difícil tratamento e alta taxa de complicação e recidiva. Quando a deformidade está instalada, o tratamento preferencial é o cirúrgico (ZUCCON et al., 2014).

A ação de dorsiflexores associada à fraqueza do solear pode evoluir para uma deformidade do tipo calcâneo-valgo, mais frequente em pacientes com MMC lombar baixa (DIAS, 1985). A instalação desta deformidade também pode ser um sinal clínico de descompensação de medula ancorada (FERNANDES et al., 2007).

Recomendações

- Uso de ortostatismo assistido em parapodium, por duas horas não consecutivas, independentemente do prognóstico de marcha, para a criança a partir dos 10 meses de idade, e promover a marcha com prescrição de órteses, a critério do especialista (grau de recomendação C e nível de evidência 4).
- Orientar família para a manipulação passiva diária do tornozelo e pé da criança, para prevenir instalação de deformidades secundárias a encurtamentos tendinosos pela falta de

movimentação ativa ou por resquício de atividade de tibial posterior, o que leva à fixação do pé em flexão dorsal (grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Redução da densidade mineral óssea e fraturas

Geralmente, crianças com MMC apresentam menor densidade mineral óssea (DMO) nas extremidades superiores e inferiores (APKON et al., 2009; LEE et al., 2016).

O exame que avalia a densidade óssea é a densitometria óssea, mas, nas crianças com MMC, devido a elementos ósseos deficientes na coluna vertebral, contraturas no quadril que dificultam o correto posicionamento para o exame impedem a aplicação técnica do mesmo (SZALEY et al., 2011).

A capacidade de deambulação comprometida, a redução do tempo em ortostatismo ou a condição de cadeirante de crianças com MMC reduzem ou impedem a adequada descarga de peso sobre a articulação do quadril, resultando em inadequada formação da congruência articular entre a cabeça do fêmur e o acetábulo e afetando a DMO do colo do fêmur, o que não ocorre com crianças que deambulam normalmente. Existem controvérsias de que o suporte passivo de peso em crianças, obtido com os chamados estabilizadores ou parapodium, para ortostatismo assistido, possa melhorar a DMO (APKON et al., 2009).

Não há evidências de que suplementação de cálcio ou vitamina D melhore a DMO em crianças com MMC. O uso de medicações com bifosfonatos, como o alendronato oral e o pamidronato intravenoso, demonstrou melhorias na DMO em crianças com diversas deficiências, mas, atualmente, não são cuidados padrão ou aprovados para uso em crianças (APKON et al., 2009).

Pacientes com MMC apresentam fraturas das extremidades inferiores com uma incidência estimada entre 11% e 30%. As fraturas podem não ser reconhecidas ou o diagnóstico pode ser atrasado pela hipoestesia, dificultando a percepção de dor da fratura (SZALEY et al., 2011).

Os principais sintomas de fraturas nas crianças com MMC são edema indolor, hipertermia e hiperemia no membro afetado. O diagnóstico é facilmente confirmado através de radiografias simples (AKBAR et al., 2010).

Recomendação

Atentar para sinais de fraturas: em caso de suspeita, solicitar radiografia simples (grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Morbidades cutâneas

A perda de sensibilidade leva a úlceras de pressão e danos causados por queimaduras e abrasões. Quando não diagnosticadas precocemente, as úlceras de decúbito podem exigir internações prolongadas para desbridamento, alívio de pressão e cirurgia plástica. Os pontos de pressão mais comumente encontrados são as tuberosidades isquiáticas, o cóccix, as proeminências ósseas dos tornozelos e pontos de apoio nos pés.

Almofadas usadas de forma inadequada nas cadeiras de rodas podem causar úlceras de pressão nas tuberosidades isquiáticas, o uso de colchão inapropriado associado à postura supina prolongada pode fazer pressão excessiva na região do cóccix, e calçados ou órteses mal ajustados oferecem risco de ulceração para tornozelos e pés. As úlceras, quando profundas e contaminadas, podem evoluir para osteomielite e amputação. O método mais importante para promover a cura é remover a pressão da úlcera (LIPTAK et al., 2010).

Recomendação

Manter vigilância e diminuir a pressão em tuberosidades isquiáticas, cóccix, proeminências ósseas dos tornozelos e pontos de apoio nos pés, para evitar ulcerações (grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Desenvolvimento global, aspectos intelectuais, de linguagem, da aprendizagem e funções executivas

O desenvolvimento das crianças com MMC tende a ser globalmente atrasado e níveis de funcionamento mais baixos são verificados em todas as áreas de desenvolvimento. O impacto do nível neurológico de lesão e da presença de DVP está significativamente relacionado ao crescimento da cognição e das habilidades motoras (LOMAX-BREAM et al., 2007), embora, em recente revisão sistemática, os dados tenham se mostrado insuficientes para concluir que o tamanho ventricular e a morfologia impactem o desenvolvimento neurocognitivo (Blount et al., 2019).

A dificuldade com a linguagem pragmática funcional resulta em habilidades de comunicação subótimas, com implicações acadêmicas e comunitárias no longo prazo (VACHHA et al., 2003; NEJAT et al., 2007).

Deficiências nas funções executivas têm impactos nas habilidades educacionais, sociais e de autocuidado. As habilidades de função executiva incluem as habilidades para planejar, iniciar, sequenciar, sustentar, inibir respostas concorrentes e trabalhar com ritmo. Tais dificuldades, apesar do QI absoluto, em geral, ser normal, afetam o desenvolvimento acadêmico, social e de atividades de vida diária e de prática, em todas as fases da vida do paciente com MMC (VACHHA et al., 2003; NEJAT et al., 2007).

Recomendação

Identificar e tratar precocemente desvios e/ou atrasos no DNPM, em atuação interdisciplinar com equipe multiprofissional de reabilitação composta por fonoaudiólogos, psicopedagogos, terapeutas ocupacionais e fisioterapeutas, a depender do caso (grau de recomendação D e nível de evidência 5).

Referências

- Akbar M, Bresch B, Raiss P, Furstenberg CH, Bruckner T, Seyler T, et al. Fractures in Myelomeningocele. *J Orthop Traumatol*. 2010 Sep;11(3):175-82.
- Alexiou GA, Zarifi MK, Georgoulis G, Mpouza E, Prodromou C, Moutafi A, et al. N. Cerebral abnormalities in infants with myelomeningocele. *Neurol Neurochir Pol*. 2011 Jan-Feb;45(1):18-23.
- Altiock H, Finlayson C, Hassani S, Sturm P. Kyphectomy in Children with Myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res*. 2011 May;469(5):1272-8.
- Apkon SD, Fenton L, Coll JR. Bone mineral density in children with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*. 2009 Jan;51(1):63-7.
- Bartonek A. Motor development toward ambulation in preschool children with myelomeningocele--a prospective study. *Pediatr Phys Ther*. 2010;22(1):52-60.
- Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG. Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *J Neurosurg Pediatr*. 2009 Mar;3(3):181-7. doi: 10.3171/2008.12.PEDS0874.
- Bruschini H, Almeida FG, Srougi M. Upper and lower urinary tract evaluation of 104 patients with myelomeningocele without adequate urological management. *World J Urol*. 2006 Jun;24(2):224-8.
- Collange LA, Martins RS, Zanon-Collange N, Santos MTSS, Moraes OJS, Franco RC. Avaliação dos fatores prognósticos da deambulação em crianças com mielomeningocele. *Arquivo Brasileiro de Neurocirurgia*. 2006;25(4):161-65.
- Dupepe EB, Hopson B, Johnston JM, Rozzelle CJ, Jerry Oakes W, Blount JP et al. Rate of shunt revision as a function of age in patients with shunted hydrocephalus due to myelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2016 Nov;41(5):E6.
- Dias LS. Valgus Deformity of Ankle Joint Pathogenesis of Fibular Shortening. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 1985;5(2):176-80.
- Dias RC; Veiga IG; Pasqualini W; Santos MA. M; Landim E; Cavali PTM. Avaliação do tratamento cirúrgico da cifose congênita na mielomeningocele com o uso da via posterior pela técnica de Dunn-Mc. Carthy modificada. *Coluna/Columna*. 2008;7(2):146 -152.
- Fernandes AC, Mendonça AB, Santos CA. Defeitos de fechamento do Tubo Neural. In: AACD Medicina de Reabilitação: Princípios e Prática. Org. Fernandes AC, Ramos ACR, Casalis MEP, Hebert SK. Capítulo 8, p141-160. Artes Médicas. 2007.
- Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E, Salvatore S, Salvaggio E. Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int*. 2001 May;87(7):674-8.
- Kessler TM, Lackner J, Kiss G, Rehder P, Madersbacher H. Early proactive management improves upper urinary tract function and reduces the need for surgery in patients with myelomeningocele. *Neurourol Urodyn*. 2006;25(7):758-62.
- Kochakarn W, Ratana-Olarn K, Lertsithichai P, Roongreungsilp U. Follow-up of long-term treatment with clean intermittent catheterization for neurogenic bladder in children. *Asian J Surg*. 2004 Apr;27(2):134-6.
- Korzeniecka-Kozerska A, Porowski T, Bagińska J, Wasilewska A. Urodynamic Findings and Renal Function in Children with Neurogenic Bladder after Myelomeningocele. *Urol Int*. 2015;95(2):146-52.
- Lee DK, Muraszko K, Ulrich BD. Bone Mineral Content in Infants with Myelomeningocele, With and Without Treadmill Stepping Practice. *Pediatr Phys Ther*. 2016 Spring;28(1):24-32.
- Liptak GS, Dosa NP. Myelomeningocele. *Pediatr Rev*. 2010 Nov;31(11):443-50.
- Lomax-Bream LE, Barnes M, Copeland K, Taylor HB, Landry SH. The impact of spina bifida on development across the first 3 years. *Dev Neuropsychol*. 2007;31(1):1-20.
- Lourenço AF, Masiero D, Pinto JA. Disrafismo Espinal. In: Ortopedia e Traumatologia princípios e Prática. Org: Herbert S e Xavier R. Cap. 26. P415-426. Artmed Editora. 2ª edição. Porto Alegre. 1998.
- Madden-Fuentes RJ, McNamara ER, Lloyd JC, Wiener JS, Routh JC, Seed PC, Ross SS. Variation in definitions of urinary tract infections in spina bifida patients: a systematic review. *Pediatrics*. 2013 Jul;132(1):132-9.

- Melo JR, Pacheco P, Melo EN, Vasconcellos A, Passos RK. Clinical and ultrasonographic criteria for using ventriculoperitoneal shunts in newborns with myelomeningocele. *Arq Neuropsiquiatr*. 2015 Sep;73(9):759-63. doi: 10.1590/0004-282X20150110.
- Ministério da Saúde: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Epilepsia Portaria SAS/MS no 1.319, de 25 de novembro de 2013.
- Nejat F, Kazmi SS, Habibi Z, Tajik P, Shahrivar Z. Intelligence quotient in children with meningomyeloceles: a case-control study. *Neurosurg*. 2007 Feb;106(2 Suppl):106-10.
- Ollesch B, Brazell C, Carry PM, Georgopoulos G. Complications, Results, and Risk Factors of Spinal Fusion in Patients With Myelomeningocele. *Spine Deform*. 2018 Jul - Aug;6(4):460-6.
- Patel DM, Rocque BG, Hopson B, Arynchyna A, Bishop ER, Lozano D et al. Sleep-disordered breathing in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Jul;16(1):30-5.
- Piatt JH Jr. Syringomyelia complicating myelomeningocele: review of the evidence. *J Neurosurg*. 2004 Feb;100(2 Suppl Pediatrics):101-9.
- Phillips BC, Gelsomino M, Pownall AL, Ocal E, Spencer HJ, O'Brien MS et al. Predictors of the need for cerebrospinal fluid diversion in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr*. 2014 Aug;14(2):167-72.
- Rocco FM, Saito ET, Fernandes EC. Perfil dos pacientes com mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) em São Paulo - SP, Brasil. *Acta Fisiátrica*. 2017
- Rodney PA. The design and implementation of a relationship-based care delivery model on a medical surgical unit [Doctoral Thesis]. Walden University, Minneapolis (MN): College of Health Sciences, 2015. Available from scholarworks.waldenu.edu/cgi/viewcontent.cgi?article=1420&context=dissertations
- Sager C, Burek C, Corbetta JP, Weller S, Ruiz J, Perea R, et al. Initial urological evaluation and management of children with neurogenic bladder due to myelomeningocele. *Journal of Pediatric Urology*. 2017;13(3):271.
- Samdani AF, Fine AL, Sagoo SS, Shah SC, Cahill PJ, Clements DH et al. A patient with myelomeningocele: is untethering necessary prior to scoliosis correction? *Neurosurg Focus*. 2010 Jul;29(1):E8.
- Schoenmakers MA, Gulmans VA, Gooskens RH, Pruijs JE, Helders PJ. Spinal fusion in children with spina bifida: influence on ambulation level and functional abilities. *Eur Spine J*. 2005 May;14(4):415-22.
- Stein R, Bogaert G, Dogan HS, Hoen L, Kocvara R, Nijman RJM et al. EAU/ESPU guidelines on the management of neurogenic bladder in children and adolescent part I diagnostics and conservative treatment. *NeuroUrol Urodyn*. 2020 Jan;39(1):45-57. doi: 10.1002/nau.24211. Epub 2019 Nov 13. PMID: 31724222.
- Szalay EA, Cheema A. Children with Spina Bifida are at Risk for Low Bone Density. *Clin Orthop Relat Res*. 2011 May;469(5):1253-7.
- Tarcan T, Onol FF, Ilker Y, Simsek F, Ozek M. Does Surgical Release of Secondary Spinal Cord Tethering Improve the Prognosis of Neurogenic Bladder in Children With Myelomeningocele? *J Urol*. 2006 Oct;176(4):1601-6.
- Thorup J, Biering-Sorensen F, Cortes D. Urological outcome after myelomeningocele: 20 years of follow-up. *BJU Int*. 2011 Mar;107(6):994-9.
- Torre M, Guida E, Bisio G, Scarsi P, Piatelli G, Cama A et al. Risk factors for renal function impairment in a series of 502 patients born with spinal dysraphisms. *J Pediatr Urol*. 2011 Feb;7(1):39-43.
- Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB, Banta JV, Jones PW. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 2002 Aug;84-A(8):1389-94.
- Tuli S, Drake J, Lamberti-Pasculli M. Long-term outcome of hydrocephalus management in myelomeningoceles. *Childs Nerv Syst*. 2003 Jun;19(5-6):286-91.
- Vachha B, Adams R. Language differences in young children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*. 2003 Oct;39(4):184-9.
- Wada A, Neto NT, Ferreira MC. Úlceras por pressão. *Revista de Medicina*. 2010;89(3).
- Zuccon A, Cardoso SI, Abreu FP, Fernandes AC. Tratamento cirúrgico do pé equinovaro mielodisplásico. *Revista Brasileira de Ortopedia*. 2014;49(6):653-60.

Capítulo 5 – Cuidado Centrado na Família no Seguimento após a alta da criança de risco

Algumas condições de alto risco, como Hérnia Diafragmática Congênita e MMC, necessitam de seguimento ambulatorial especializado com equipe de saúde associada a um centro hospitalar terciário. Uma equipe de saúde que esteja preparada para o cuidado centrado nas necessidades da criança é fundamental.

A prática de envolver os pais, cuidadores e membros próximos da família no cuidado de uma criança que tenha ficado longo período hospitalizada não é uma novidade. Mas há ainda, nos dias de hoje, a necessidade de reforço de protocolos práticos, especificamente, no acompanhamento após a alta hospitalar de casos como MMC e Hérnia Diafragmática Congênita, duas patologias graves e onde as múltiplas demandas que envolvem os cuidadores podem dificultar o manejo ambulatorial (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2004; CRUZ e ANGELO, 2011).

Estabelecer um relacionamento com a família desde a internação neonatal, com grupo de apoio que possa responder com clareza e segurança as dúvidas da família, possibilita ao neonatologista e a todo profissional de saúde adquirir uma visão ampla dos problemas, compreendendo as necessidades e prioridades dessa família. Assim, definindo prioridades gerais e específicas de cada situação familiar e de acordo com o grau de morbidades para planejamento da alta hospitalar segura, que envolverá, obrigatoriamente, o desenvolvimento de um plano de cuidado efetivo para a criança com uma doença crônica e seus familiares. (AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS, 2004; MORGAN, NOVAK e BADAWI, 2013).

O plano de cuidado ambulatorial deve ser organizado/criado junto com a família e desde antes da alta hospitalar, ou seja, deverá haver um preparo para a alta do paciente (Manual da Sociedade Brasileira de Pediatria: Seguimento do Prematuro de Risco, 2012; Morgan, Novak, Badawi, 2012).

Plano de cuidado

- 1– Promoção da escuta: Reservar espaço para a manifestação das dúvidas e ansiedades da família. A doença crônica impõe modificações na vida da família, exigindo readaptações à nova situação e estratégias para o enfrentamento, o que geralmente gera muita ansiedade.
- 2– O plano de cuidado depende da complexidade e da gravidade da doença; das estruturas disponíveis para satisfazer às necessidades de cada criança e de sua família. Assim, é fundamental conhecer a condição social e o nível de escolaridade familiar, incluindo o potencial de entendimento das orientações que sejam dadas ao cuidador principal.
- 3– No plano de cuidado devem ser abordadas as necessidades psicossociais e socioeconômicas das famílias, buscando alternativas oferecidas pelo serviço social, e, quando houver necessidade, encaminhar para benefícios de programas de apoio de organizações.
- 4– O desenvolvimento de medidas educativas para otimizar o cuidado: orientações gerais que minimizam a busca pelos serviços de emergência, tais como: orientações para medicações de uso crônico, medidas preventivas como vacinas, higiene e avaliação ambulatorial sistemática no seguimento após a alta.
- 5– Orientações para interações de qualidade da família (especialmente a mãe e/ou cuidador principal), com vínculos mais bem estabelecidos. Definindo-se um programa de estimulação precoce, onde os pais possam atuar na estimulação diária, com orientação específica conforme as necessidades.

- 6– As orientações que promovem vínculos pais-bebês exercem influência positiva no desenvolvimento infantil. Os primeiros três anos de vida de uma criança são um período-chave do desenvolvimento físico, fisiológico, cognitivo e social. A relação de apego do cuidador ao seu filho, com estabelecimento de vínculos de qualidade, é importante para o desenvolvimento da criança, podendo conferir uma influência positiva sobre a criança ou ser uma fonte de risco (no caso de um vínculo mal estabelecido) (Sgandurra et al., 2017).
- 7– Orientações aos cuidadores devem ser fornecidas de modo sistemático no seguimento ambulatorial, em conjunto com as consultas periódicas de avaliação. Nos dois primeiros anos, de modo mais frequente, pois é quando há maior receptividade para essa interação progressiva e estabelecimento de vínculo duradouro (Sgandurra et al., 2017; Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018).
- 8– Há diversas propostas de intervenção que empoderam a mãe e/ou o cuidador principal. O sistema CareToy é uma ferramenta inovadora de telerreabilitação, útil no fornecimento de Intervenção Precoce Intensiva, individualizada, cuja proposta é a realização das atividades domiciliares centradas na família e na criança. O treinamento CareToy é inspirado pelo conceito de ambiente enriquecido e baseia-se em atividades direcionadas à utilização de objetivos e brinquedos, destinadas a incentivar as crianças a realizarem tarefas específicas. O treinamento pode ser monitorado remotamente e adaptado pela equipe de reabilitação de acordo com as necessidades de desenvolvimento específicas de cada criança, enquanto os pais brincam ativamente com seus filhos. Envolve basicamente a recuperação de habilidades motoras. Os programas de desenvolvimento que estão associados a efeitos positivos nas crianças são muito heterogêneos. Isso implica que nosso conhecimento sobre os elementos efetivos de uma intervenção ainda é limitado (Sgandurra et al., 2017).
- 9– O que já está estabelecido é o conceito de que é necessário ensinar o cuidador a ser capaz de interpretar as pistas comportamentais que a criança fornece, respondendo de forma a cumprir as necessidades emocionais e físicas (Morgan, Novak, Dale, Guzzetta, Badawi, 2014; Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018).

Alguns exemplos práticos

Promover vocalizações infantis (“mamanhes”); cantar e usar expressões faciais, respeitando o estado de estresse e de excitação da criança. A “conversa explicativa”, por exemplo, referente a um procedimento como o exame de sangue, ou mesmo uma sondagem vesical, deve ser realizada com um lactente pré-verbal. A criança de risco, ao desenvolver estratégias adaptativas para responder e regular o estresse de forma independente, será menos vulnerável a um estresse futuro (Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018).

Para estimulação cognitiva é fundamental aproximar-se e falar devagar com a criança, cantando baixo e mostrando partes do corpo. O uso de espelho para ver as semelhanças é muito importante para a identidade. Objetos coloridos, como chocalho e móbile, que façam a criança girar a cabeça 180 graus, devem ser oferecidos de modo sistemático (Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018; Liu, 2018).

Aproveitar as atividades diárias, como o momento da higiene (banho, troca de fraldas) para estimulação. Nominar partes do corpo durante essas atividades do cotidiano é simples e prático. Todas as oportunidades de estimulação devem ser aproveitadas. A conversa “olho no olho” é uma forma de captar a atenção (Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018).

Brincadeiras de cadê-achou, imitar atividades físicas, risca e rabisca, jogos com cubos, bolas e encaixes, brinquedos e objetos com diferentes texturas estimulam a habilidade motora fina e a capacitação para realizar a pinça (Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018).

Atividades motoras ampla e fina envolvem o “brincar com a criança”. Fazer uso de bola para jogar. E, até na troca de roupas diária, os pais podem fazer brincadeiras estimulantes (Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018; Liu, McGowan, Tucker, Glasgow, Kluckman, Vohr, 2018).

Os pais são aconselhados a reservar um tempo para a leitura de alguns livros todos os dias. Quando estão lendo esses livros, devem falar com a criança sobre os sentimentos que aquela leitura deve despertar: mostrar como é a expressão facial quando se está feliz, com fome, com raiva, medo, etc. Falando repetidamente e reforçando a conquista de cada criança quando apresenta o entendimento da leitura. Esse exercício cognitivo é evolutivo, uma vez que a dificuldade do contexto da leitura é maior com avançar da idade (Nadeej, Herath Torrance, Bennett, Wei, Barlow, 2014; Silveira, Mendes, Fuentefria, Valentini, Procianoy, 2018; Nadeeja INS Herath, Christine Bartram Torrance, Cathy Bennett, Yinghui Wei, Jane Barlow, 2018).

Quando um cuidador está despreparado, pouco sensibilizado a frequentar as consultas de seguimento e, por consequência, cronicamente desorganizado, sem interagir e participar adequadamente das atividades e das necessidades diárias da criança, os processos típicos de regulação didática da criança não ocorrem. De forma que, diante de níveis cronicamente altos de estresse que não sejam resolvidos com sucesso pelo cuidador, essa criança irá desenvolver estratégias mínimas ou mal adaptativas e com prejuízo adicional ao neurodesenvolvimento. O bem-estar emocional e a competência social fornecem uma base sólida para o surgimento de habilidades, e precisam de reforço positivo para adequar a trajetória do desenvolvimento desta criança com maior risco. Os primeiros anos são importantes pré-requisitos para o sucesso na escola e mais tarde no local de trabalho e na comunidade, daí a importância do cuidado precoce centrado em orientar a família para suporte da criança (Nadeej, Herath Torrance, Bennett, Wei, Barlow, 2014; Roberts, Kaiser, Wolfe, Bryan, Spidalieri, 2014).

Conclusão

Há evidências de que interações pais-filhos de alta qualidade exercem influência positiva no desenvolvimento social e cognitivo da criança.

Como o seguimento ambulatorial é uma extensão dos cuidados perinatais, o grupo de profissionais da saúde deverá acompanhar a criança e sua família desde durante a internação neonatal, trabalhando a redução do stress parental, e melhores vínculos pais-bebê. Além disso, nas etapas evolutivas do desenvolvimento da criança, promover estímulos específicos para cada fase e, principalmente, envolvendo aspectos motores, cognitivos e de linguagem.

Referências

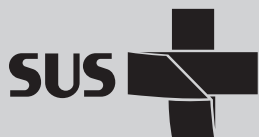
- American Academy of Pediatrics. Follow-up care of right-risk infants. *Pediatrics*. 2004;114:1377-97.
- Cruz AC, Angelo M. Cuidado centrado na família em pediatria: redefinindo os relacionamentos. *Cienc Cuid Saude*. 2011;10(4):861-65.
- Manual da Sociedade Brasileira de Pediatria: Seguimento do Prematuro de Risco. Silveira RC e colaboradores. 2012. Disponível on line em www.sbp.com.br/documentos_cientificos/manuais.
- Morgan C, Novak I, Badawi N. Enriched Environments and motor outcomes in cerebral palsy: systematic review and meta-analysis. *Pediatrics*. 2013;132(3):e735–e746
- Sgandurra G, Lorentzen J, Inguaggiato E, Bartalena L, Beani E, Cecchi F et al. On behalf of The CareToy Consortium. A randomized clinical trial in preterm infants on the effects of a home-based early intervention with the 'CareToy System'. *PLoS One*. 2017;12(3):e 0173521. Published online 2017 Mar 22.
- Silveira RC, Mendes EW, Fuentesfria RN, Valentini NC, Procianoy RS. Early intervention program for very low birth weight preterm infants and their parents: a study protocol. *BMC Pediatr*. 2018 Aug 9;18(1):268.
- Liu Y, McGowan E, Tucker R, Glasgow L, Kluckman M, Vohr B. Transition Home Plus Program Reduces Medicaid Spending and Health Care Use for High-Risk Infants Admitted to the Neonatal Intensive Care Unit for 5 or More Days. *J Pediatr*. 2018;200:91-7.
- Nadeeja INS Herath, Christine Bartram Torrance, Cathy Bennett, Yinghui Wei, Jane Barlow. The Neonatal Behavioral Assessment Scale (NBAS) and Newborn Behavioral Observations (NBO) system for supporting caregivers and improving outcomes in caregivers and their infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Mar; 2018(3):CD011754. Published online 2018 Mar 14.
- Nadeeja INS Herath, Christine Bartram Torrance, Cathy Bennett, Yinghui Wei, Jane Barlow. GAME (Goals - Activity - Motor Enrichment): protocol of a single blind randomised controlled trial of motor training, parent education and environmental enrichment for infants at high risk of cerebral palsy. *BMC Neurol*. 2014 Oct 7;14:203.
- Roberts MY, Kaiser AP, Wolfe CE, Bryant JD, Spidalieri AM. Effects of the teach-model-coach-review instructional approach on caregiver use of language support strategies and children's expressive language skills. *J Speech Lang Hear Res*. 2014;57(5):1851-69.



PMA
DISSEMINANDO
CIÊNCIA EM
SAÚDE PÚBLICA



Ministério da Saúde
FIOCRUZ
Fundação Oswaldo Cruz
Instituto Oswaldo Cruz
Vice-presidência de Pesquisa e Coleções Biológicas



MINISTÉRIO DA
SAÚDE

GOVERNO FEDERAL
BRASIL
UNIÃO E RECONSTRUÇÃO