

DOI: 10.35621/23587490.v10.n1.p631-641

MIELOMENINGOCELE, CLASSIFICAÇÃO, ABORDAGENS TERAPÊUTICAS E OS SEUS DESDOBRAMENTOS NA VIDA ADULTA

MYELOMENINGOCELE, CLASSIFICATION, THERAPEUTIC APPROACHES AND THEIR CONSEQUENCES IN ADULT LIFE

Alice Maria Barbosa Soares¹
Beatriz Rayanne Barbosa Soares²
Rodolfo de Abreu Carolino³
Thaise de Abreu Brasileiro Sarmiento⁴
Ankilma do Nascimento Andrade Feitosa⁵

RESUMO: Introdução: Mielomeningocele (MMC) é uma malformação do sistema nervoso central comum ao nascimento, sendo considerada um complexo defeito do fechamento do tubo neural. Está associada a freqüentes e severas seqüelas neurológicas, que podem causar significativa morbidade e mortalidade. Prevalências altas em centros de referência refletem os progressos no diagnóstico e a disponibilidade de equipes capacitadas para tratar essa malformação no Brasil e suas conseqüências na vida do enfermo. **Objetivo:** explorar sobre a mielomeningocele no Brasil e comparar as suas formas de tratamento, epidemiologia, bem como, a transição do acometido pela doença para a vida adulta. **Metodologia:** Realizar uma pesquisa de revisão bibliográfica, com base na plataforma de busca PubMed, LILACS, SCIELO, SCIENCE DIRET em que se fez um processo de filtragem para seleção e exclusão de fontes. Como critérios de inclusão, serão empregados artigos revisionais, dos últimos dez anos, estudos clínicos randomizados e pesquisas de campo. Como critérios de exclusão, artigos duplicados, pesquisas de campo ultrapassadas e em dissenso com a literatura recente e resumos genéricos. **Resultados Esperados:** Espera-se, através deste trabalho, que a visão do médico possa melhorar diante dos desdobramentos da mielomeningocele no Brasil e que sejam exploradas as suas

¹ Discente de Medicina pelo Centro Universitário Santa Maria, Cajazeiras-PB.

² Discente de Medicina pelo Centro Universitário Santa Maria, Cajazeiras-PB.

³ Graduado em Odontologia; Mestre em Odontologia; Docente do Centro Universitário Santa Maria, Cajazeiras-PB.

⁴ Graduada em Medicina; Mestra em Sistemas Agroindustriais do CCTA/UFCG; Docente do Centro Universitário Santa Maria, Cajazeiras-PB.

⁵ Graduada em Enfermagem; Pós-doutorado pela Universidade Federal de Campina Grande. Doutora em Ciências da Saúde pela Faculdade de Medicina do ABC. Docente do Centro Universitário Santa Maria, Cajazeiras-PB.

formas de tratamento, epidemiologia, bem como, a transição do acometido pela doença para a vida adulta. **Conclusão:** Desse modo, a Mielomeningocele (MMC) é uma malformação congênita decorrente do defeito de fechamento do tubo neural embrionário ocasionando a exposição da medula espinhal e meninges na superfície dorsal do recém-nascido, logo, trata-se de um problema que necessita de atenção multidisciplinar tanto no pré- natal, quanto após o nascimento e no decorrer da vida adulta.

Palavras-Chave: Mielomeningocele; epidemiologia; Brasil; tratamento.

ABSTRACT: Introduction: *Myelomeningocele (MMC) is a central nervous system malformation common at birth, being considered a neural tube closure complex. It is associated with frequent and various neurological sequelae, which can cause significant morbidity and mortality. Prevalence of high temperatures in reference centers, progress in diagnosis and the availability of teams capable of treating this malformation in Brazil and its attempts on the sick person's life.* **Objective:** *The present exploratory work on myelomeningocele in Brazil and comparing its forms of treatment, epidemiology, as well as a transition from the affected by the disease to adulthood.* **Methodology:** *A bibliographic review research was carried out, based on the search platform that was made, SCIENCE DIRET in search of a process of selection sources for selection and exclusion. As an option for inclusion, revision articles from the last ten years. Like exclusionary exclusion, duplicate articles, old field research, generic abstracts.* **Expected Results:** *It is hoped, through this work, that the physician's view can improve in the face of the developments of myelomene in Brazil and that they are explored as its forms of treatment, epidemiology, as well as the transition of those affected by the disease to adulthood.* **Conclusion:** *Thus, Myelomeningocele (MMC) is a congenital malformation resulting from the embryonic neural tube closure defect causing the exposure of the spinal cord and meninges on the dorsal surface of the newborn, therefore, it is a problem that requires multidisciplinary attention both in prenatal, after birth and throughout adult life.*

Keywords: *Myelomeningocele; epidemiology; Brazil; treatment.*

INTRODUÇÃO

A mielomeningocele é a forma mais grave de um defeito no fechamento da coluna vertebral, a espinha bífida (Danzer *et al.*, 2019). Mundialmente, sua incidência é aproximadamente 4,63 por 10 mil nascimentos. No Brasil, a prevalência é estimada entre 1,4 em cada 10000 nascimentos. Apesar de sua ocorrência sofrer declínio em todo o mundo, continua sendo causa de importante incapacidade crônica, necessitando de atenção dos sistemas de saúde e da sociedade, pelo longo e complexo tratamento. (Sacco *et al.*, 2019).

Caracterizada pela protrusão da medula espinhal e das meninges além do plano da pele, a MMC assemelha-se a um saco com quantidade protuberante de líquido cefalorraquidiano (Sacco *et al.*, 2019). Esse defeito ocorre durante a neurulação primária, nas primeiras seis semanas de gestação (Dewan; Wellons, 2019). Possui uma taxa de mortalidade considerável pré e pós natal e se trata da única doença não letal para qual a intervenção fetal é oferecida (Dewan; Wellons, 2019).

Importa destacar que a etiologia é multifatorial, o que pode resultar de combinação de fatores de risco genéticos nutricionais ou ambientais. Os fatores de risco não genético englobam a deficiência de ácido fólico, diabetes gestacional, etc. O ácido fólico é nutriente crucial para a sobrevivência celular no período de formação do embrião. Por tal motivo, tanto a deficiência de ácido fólico no organismo como o uso de medicações que interferem no metabolismo deste nutriente (aminopterina, carbamazepina, metotrexate, fenobarbital, fenitoína, primidona, trimetoprin, ácido valpróico, dentre outras) aumentam o risco de mielomeningocele (Sacco *et al.*, 2019).

Falando a respeito das intervenções pré e pós natais para a supracitada anomalia, o tratamento deve ser particularizado para cada caso. As principais consequências pós natais da MMC são hidrocefalia, deficiência mental, deformidades esqueléticas e paraplegia que demandam diversas intervenções médicas e cirúrgicas ao longo da vida (Licci; Guzman; Soleman, 2019). Somado a isso, a MMC tem impacto significativo na morbimortalidade de pacientes afetados. O risco de morte ao longo da

vida chega a ser dez vezes maior para pacientes com espinha bífida se comparado a população em geral (Kabagambe *et al.*, 2017).

O profissional de saúde exerce papel crucial no que diz respeito a transição do acometido pela MMC para a vida adulta. As formas de cuidado se baseiam na gravidade da condição, no sistema de suporte e na disponibilidade de recursos para se empregar. Para que haja eficácia em tal transição, ela deve iniciar na fase adolescente em idade inferior a 14 anos (Licci; Guzman; Soleman, 2019). Espera-se, através deste trabalho, que a visão do médico possa melhorar diante dos desdobramentos da mielomeningocele no Brasil e que sejam exploradas as suas formas de tratamento, epidemiologia, bem como, a transição do acometido pela doença para a vida adulta.

Logo, o objetivo desse trabalho é explorar sobre a mielomeningocele no Brasil e comparar as suas formas de tratamento, epidemiologia, bem como, a transição do acometido pela doença para a vida adulta.

A Mielomeningocele (MMC) é uma malformação congênita decorrente do defeito de fechamento do tubo neural embrionário ocasionando a exposição da medula espinhal e meninges na superfície dorsal do recém-nascido no momento do nascimento, caracterizando-se por uma protrusão cística de tecido nervoso exposto.

Trata-se de um problema que necessita de atenção multidisciplinar tanto no pré-natal, quanto após o nascimento e no decorrer da vida adulta. Mostra-se crucial debater acerca dos desdobramentos da MMC na transição da fase infanto-juvenil para a fase adulta e como equipe de profissionais de saúde e responsáveis são fundamentais para o bom desenrolar do cotidiano do acometido.

Por se tratar da doença congênita mais comum do sistema nervoso central com incidência global, é de extrema relevância debater acerca dos estudos mais recentes sobre a temática e informar aos profissionais de saúde e a população em geral os meios hábeis à identificação do problema e as formas de intervenção mais propensas ao sucesso.

METODOLOGIA

O estudo de revisão sistemática teve um levantamento de dados realizado com os descritores em saúde: “Mielomeningocele ”; “Epidemiologia”; “Brasil”, através de periódicos, artigos e revistas publicadas nos últimos dez anos. Como critério de inclusão, artigos publicados nos últimos 10 anos em português e inglês, como critério de exclusão, teses dissertações e artigos duplicados. As bases de dados utilizadas foram: Lilacs, Scielo, e PubMed. Será utilizada a estratégia PICO (paciente/população, intervenção, comparação e Outcomes/desfecho) para encontrar as evidências científicas necessárias, a partir dessa estratégia, foi possível criar perguntas de pesquisa e encontrar respostas com evidências de qualidade para essas perguntas.

A pesquisa foi realizada entre janeiro e junho de 2022. A busca e leitura dos títulos e resumos de cada referência foi realizado, após a triagem inicial, e a leitura completa dos artigos potencialmente elegíveis para compor o resultado do estudo. A pergunta que norteia esta pesquisa é: quais os tipos de mielomeningocele existentes e quais os desdobramentos deste problema na fase adulta?

Foram elegidos de acordo com os critérios de elegibilidade: artigos publicados nos últimos 10 anos em português e inglês.

DISCUSSÃO E RESULTADOS

CONCEITO DE MIELOMENINGOCELE

A mielomeningocele é o defeito congênito mais comum envolvendo a medula espinhal. Trata-se do resultado de uma falha de fechamento do tubo neural nas primeiras semanas de vida fetal, entretanto, chama-se neurulação primária no período embrionário. Nesta fase, ocorre o fechamento do tubo neural e a separação entre

tecido nervoso e pele. Desta forma, os disrafismos (Defeitos do Tubo Neural) podem estar interligados a tais acontecimentos, sendo classificados segundo Protzenko (2019, p.26) como:

Espinha bífida aberta - quando ocorre falha do fechamento do tubo neural, havendo comunicação do tecido nervoso com o meio ambiente;

Espinha bífida oculta - quando existe falha da separação entre o tubo neural e a pele, sendo a lesão recoberta por pele, dita oculta.

Assim, a mielomeningocele é tida como um disrafismo aberto, caracterizado pela exposição da placa neural (placódio) através do defeito ósseo e de pele, sendo manifestada ao nascimento (PROTZENKO, 2019).

São diversos fatores que configuram o problema, podendo ser resultado de fatores nutricionais, ambientais ou genéticos. A MM pode ser um defeito primário da formação da notocorda ou um defeito na migração dos tecidos mesenquimais laterais à coluna. A MM pode ser um defeito primário da formação da notocorda ou um defeito na migração dos tecidos mesenquimais laterais à coluna. Sugere-se herança genética ao se observar a alta incidência entre gêmeos monozigóticos, entretanto, poucos genes foram encontrados em conexão com a mielomeningocele (CAVALHEIRO, 2017).

Relativamente aos fatores de risco não genéticos, pode-se incluir o déficit de ácido fólico e o emprego de anticonvulsivantes, diabetes e obesidade maternas. Mas importa destacar que a deficiência de ácido fólico é a principal razão da gênese da lesão, pois configura-se como nutriente crucial para a proliferação e sobrevivência celular no lapso temporal de formação do embrião (CAVALHEIRO, 2017).

O fator hereditário associado a MM representa um aumento de risco de 5% do mesmo casal ter o segundo filho acometido por MM, 10% no terceiro e 25 % no quarto. O fator nutricional também é extremamente importante, pois uma alimentação pobre ou não suplementada com ácido fólico (vitamina B9) aumenta o risco de malformações do tubo neural. De acordo com os estudos levantados até o presente momento, uma alimentação rica em ácido fólico pode evitar o problema em 70-80% dos casos. O uso de medicações que interferem no metabolismo do ácido fólico também se mostra como risco ao desenvolvimento da mielomeningocele (MOLTENI, 2012).

Tal patologia, geralmente, é diagnosticada no pré-natal através de ultrassonografia a partir da 16ª semana de gestação, sendo certo que tais exames oferecem chance de 80 a 90% de sucesso na detecção nestes exames, entretanto, a precisão do diagnóstico está relacionada a experiência do examinador, o equipamento e o lapso de tempo da realização do exame (FARIA, 2009).

Algumas patologias acompanham a MMC, dentre elas, a mais frequente é a hidrocefalia congênita, desencadeada pela alteração da drenagem de líquido devido a protrusão do tecido nervoso central que gera a herniação do tronco cerebral e do assoalho do quarto ventrículo para o canal cervical medular e o deslizamento do cerebelo pelo forame magno. Essa complicação exige a necessidade de intervenção cirúrgica para derivação líquórica e controle da pressão intracraniana (PROTZENKO, 2019).

Algumas outras anomalias podem acometer o portador de MMC, sendo as mais estudadas e identificadas nas pesquisas, a presença de pé torto, luxação de quadril ao nascimento e má formação da coluna vertebral como as escolioses e as hipercifoses. Como tratamento natal, tem-se a cirurgia neonatal com o fechamento sendo realizado dentro das 48 horas pós nascimento. Isso reduz os riscos de infecções (PROTZENKO, 2019).

EPIDEMIOLOGIA

A incidência mundial dos defeitos do tubo neural é de aproximadamente 1 a 10 em 1000 nascimentos. Nos estudos, a prevalência de mielomeningocele varia de 0.17 a 6.39% por 1000 nascidos vivos, sendo a maior incidência entre os chineses. Entre 2014 e 2018, foram registrados 3404 casos de nascidos vivos com diagnóstico de Espinha Bífida no Brasil, correspondendo cerca de 7 para cada 10.000 nascidos vivos no país (SINASC, 2020).

Ou seja, há certa proporcionalidade com os parâmetros mundial e demonstra a consequente relevância de acordo com as consequências geradas por tal condição,

apesar das informações dispostas durante o pré-natal, como a necessidade de suplementação de ácido fólico (PROTZENKO, 2019).

A taxa anual de neonatos nascidos vivos diagnosticados com Espinha Bífida no Brasil se manteve constante durante todo o período avaliado, sendo a média de 0,06% acometidos entre o número total de nascidos vivos nos anos de 2015 e 2014, e de 0,07% (SINASC, 2020).

O pré-natal é crucial para o rastreamento, avaliação de riscos e diagnóstico de MMC e outros DTN. O Sistema Único de Saúde (SUS) possui um Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) com o intuito de promover o acesso de todos a prevenção e diagnóstico precoce de problemas durante a realização do pré-natal. Assim, previne-se a mortalidade e morbidade e melhora a qualidade de vida dos recém-nascidos afetados por tal condição crônica que acarreta danos durante o crescimento e desenvolvimento infantil (SINASC, 2020).

De acordo com a Organização da Saúde, é recomendado, como método de prevenção, durante a assistência pré-natal, que a gestante faça uso de ácido fólico na dosagem de 0,4 mg/dia, e caso possuir histórico de gestação anterior com DTN, é recomendado a dose de 4 mg/dia, por pelo menos dois meses antes da concepção e por toda a gestação, especialmente durante primeiro trimestre (FARIA, 2009).

TRANSIÇÃO PARA A VIDA ADULTA

Tratando acerca de alguns pontos que demonstrem o modo como a MMC pode ser solucionada, o tratamento é cirúrgico e pode ser realizado intraútero ou após o nascimento. Objetiva-se reconstruir os planos, liberando o tecido neural, prevenindo contra infecção do Sistema Nervoso Central e mantendo a função neurológica. A cesariana é a via de parto mais segura para proteção do recém-nascido com tecido neural exposto. Entretanto, não é pacificado o entendimento a respeito disso (BIZZI JWJ, 2018).

Após o nascimento, a correção cirúrgica precoce da mielomeningocele permanece como aspecto fundamental do tratamento inicial e é idealmente realizada

nas primeiras 48 horas de vida, para prevenir infecção do Sistema Nervoso Central e deterioração neurológica progressiva. O reparo engloba a dissecação da placa neural (placódio) da pele circundante, fechamento do tubo neural e das meninges, seguida de fechamento multicamada da musculatura, tecido subcutâneo e pele (BIZZI JWJ, 2018).

Destaca-se a cirurgia fetal intraútero que requer uma equipe multidisciplinar. O procedimento assemelha-se a uma cesariana, entretanto, o feto mantém-se ligado ao cordão umbilical que não é tocado. A incisão no abdômen e no útero da mãe é suficiente para que o defeito seja operado. O tubo neural e outras camadas adjacentes são cirurgicamente fechadas pelo neurocirurgião. Após o procedimento, as incisões na mãe são fechadas (BIZZI JWJ, 2018).

O reparo pré-natal de pacientes com MMC deve ocorrer entre 19 e 27 semanas de idade gestacional, em idade materna de pelo menos 18 anos, com lesões variando entre T1 e S1, e com cariótipos fetais normais. A correção cirúrgica intra-útero demonstrou redução significativa da incidência de malformação de Chiari II e, conseqüentemente, de hidrocefalia. Cirurgias minimamente invasivas por técnicas endoscópicas são relatadas na literatura, porém, até o momento, os resultados não são superiores aos da técnica aberta, principalmente por não permitir o desancoramento medular, passo crucial na correção da mielomeningocele (HESEKER, 2011).

A cirurgia da mielomeningocele é a primeira etapa do cuidado, existe a necessidade de acompanhamento multidisciplinar contínuo e observação rigorosa levando-se em consideração aos desdobramentos e complicações associadas a MMC. A equipe multidisciplinar é composta pelas seguintes especialidades: pediatria, neurocirurgia, urologia, ortopedia, fisioterapia, terapia ocupacional, neurologia, psicologia, entre outros. Pais ou responsáveis podem agregar valor ao meio de tratamento preparando o acometido pela enfermidade para os desafios cotidianos e as tarefas diárias (FARIA, 2009).

O pediatra exerce papel fundamental ajudando o adolescente portador de mielomeningocele faça a transição para o atendimento de adultos. A transição para cuidados orientados para adultos é pautada na gravidade da condição, sistema de

suporte e disponibilidade de recursos da comunidade. Para ser eficaz, a transição formal e planejamento deve começar até os 14 anos (SPERS, 2011).

As informações devem ser fornecidas ao adolescente de forma apropriada às suas habilidades de desenvolvimento, especialmente porque a maioria tem alguma característica ou aspecto de dificuldade de aprendizagem. Antes da transição, os adolescentes devem incorporar habilidades de autocuidado em suas atividades diárias, como assumir a responsabilidade por seus medicamentos e procedimentos (como cateterismo) (SPERS, 2011).

Espera-se, através deste trabalho, que a visão do médico possa melhorar diante dos desdobramentos da mielomeningocele no Brasil e que sejam exploradas as suas formas de tratamento, epidemiologia, bem como, a transição do acometido pela doença para a vida adulta.

CONCLUSÃO

Desse modo, a Mielomeningocele (MMC) é uma malformação congênita decorrente do defeito de fechamento do tubo neural embrionário ocasionando a exposição da medula espinhal e meninges na superfície dorsal do recém-nascido, logo, trata-se de um problema que necessita de atenção multidisciplinar tanto no pré-natal, quanto após o nascimento e no decorrer da vida adulta.

O tratamento é cirúrgico e pode ser realizado intraútero ou após o nascimento. Objetiva-se reconstruir os planos, liberando o tecido neural, prevenindo contra infecção do Sistema Nervoso Central e mantendo a função neurológica, ademais, essas informações foram essenciais para que aconteça mais a busca sobre a mielomeningocele no Brasil, bem como, comparar as suas formas de tratamento, epidemiologia, até a vida adulta.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIZZI JWJ, MACHADO A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. JORNAL BRASILEIRO DE NEUROCIRURGIA. v. 23, n. 2, p. 138–151, 2018. DOI: 10.22290/jbnc.v23i2.1161. Disponível em: <https://jbnc.emnuvens.com.br/jbnc/article/view/1161>.

Comparison of Prenatal and Postnatal Management of Patients with Myelomeningocele Cavalheiro S, *et al.* Neurosurg Clin N Am 2017 - Review. PMID 28600017.

Danzer, E., Joyeux, L., Flake, A. W., & Deprest, J. (2019). Fetal surgical intervention for myelomeningocele: lessons learned, outcomes, and future implications. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 62(4), 417-425. <https://doi.org/10.1111/dmcn.14429>.

Dewan, M. C., & Wellons, J. C. (2019). Fetal surgery for spina bifida. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 24(2), 105-114. <https://doi.org/10.3171/2019.4.peds18383>.

Faria TCC. Avaliação Neuromotora em pacientes portadores de mielome-ningocele submetidos à intervenção cirúrgica intrauterina [tese]. São Paulo: Universidade Federal de São Paulo; 2009, p.18-22.

Heseker H. Folic acid and other potential measures in the prevention of neural tube defects. *Ann Nutr Metab.* 2011; 59(1):41-5.

Kabagambe, S. K., Jensen, G. W., Chen, Y. J., Vanover, M. A., & Farmer, D. L. (2017). Fetal Surgery for Myelomeningocele: A Systematic Review and Meta- Analysis of Outcomes in Fetoscopic versus Open Repair. *Fetal Diagnosis and Therapy*, 43(3), 161–174. <https://doi.org/10.1159/000479505>.

Licci, M., Guzman, R., & Soleman, J. (2019). Maternal and obstetric complications in fetal surgery for prenatal myelomeningocele repair: a systematic review. *Neurosurgical Focus*, 47(4), E11. <https://doi.org/10.3171/2019.7.focus19470>.

Molteni A, Bergamaschi T, Faria TCC, Santos CA. Perfil dos Pacientes Portadores de Mielomeningocele na Cidade de Mogi das Cruzes. *Rev. Neurociências.* 2012;20(3):345-49.

Reviewing the prognostic factors in myelomeningocele. Protzenko T, *et al.* *Neurosurg Focus* 2019. PMID 31574474.

Sacco, A., Ushakov, F., Thompson, D., Peebles, D., Pandya, P., De Coppi, P., Wimalasundera, R., Attilakos, G., David, A. L., & Deprest, J. (2019). Fetal surgery for open spina bifida. *The Obstetrician & Gynaecologist*, 21(4), 271–282. <https://doi.org/10.1111/tog.12603>.

SPERS VRE, PENACHIM EAS, GARBELLINI D. Mielomeningocele: o dia a dia, a visão dos especialistas e o que esperar do futuro. Piracicaba: Unigráfica, 2011.