



**CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - UNICEUB
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA EDUCAÇÃO E SAÚDE (FACES)
PROGRAMA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA**

**BRUNA CAMILA RUFINO GUALBERTO DE BRITO
KAIO ALVES PAULINO**

**ANÁLISE DO PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE RECÉM-NASCIDOS
ATENDIDOS NO HOSPITAL DE BASE DO DISTRITO FEDERAL COM
DISRAFIAS MEDULARES ENTRE 2011 E 2016**

**Brasília
2017**



BRUNA CAMILA RUFINO GUALBERTO DE BRITO
KAIO ALVES PAULINO

**ANÁLISE DO PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE RECÉM
NASCIDOS ATENDIDOS NO HOSPITAL DE BASE DO
DISTRITO FEDERAL COM DISRAFIAS MEDULARES ENTRE
2011 E 2016**

Relatório final do Projeto de Iniciação Científica desenvolvido no Curso de Medicina da Faculdade de Ciências da Educação e Saúde (FACES) e apresentado à Banca avaliadora do Programa de Iniciação Científica do UniCEUB.

Orientadora: Profa. M.^a Andréa Lopes Ramires Kairala

**Brasília
2017**

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho às pessoas que me apoiaram nos períodos mais difíceis, com pequenos gestos de compaixão e apoio.

À minha irmã, Ana, por cuidar de todas as coisas quando eu estava ocupada demais terminando algum artigo. À Maria, por me dar abraços sempre que eu chegava em casa.

E ao José, pelos dias em que ele me faz lembrar como é importante ser uma irmã mais velha e passar por coisas difíceis, só pra poder saber o que dizer quando ele precisa que eu diga algo.

Bruna Camila Rufino Gualberto de Brito

Dedico esse trabalho à minha família, aos meus amigos, aos professores que nos deram suporte e, em especial, à UTI pediátrica do HBDF que realiza um trabalho ímpar no atendimento à crianças que apresentam disrafismo no Distrito Federal.

Kaio Alves Paulino

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, gostaria de agradecer à Deus por toda a força e ânimo nos momentos em que pensei em desistir. À minha mãe, por compreender que eu precisava fazer isso e por todas as vezes em que me mandou descansar. Aos meus amigos, Thales, Jean e Pedro, por me ouvirem e oferecer ajuda e solidariedade, pelos cálculos matinais e pelas correções de texto dominicais.

Agradeço a todos que me ouviram com paciência, que disseram que eu conseguiria e que me ofereceram ajuda – mesmo quando não aceitei. Gostaria também de agradecer aos nosso “parceiros” no sofrimento que é chegar até esse produto final: Bruna, Marcos, Lucas e Marcella. Obrigada por todas as dicas, derramamento de lágrimas, conselhos, conversas, textos e apoio emocional. Preciso agradecer principalmente à Bruna, pela paciência e por ter me ajudado em todos os passos até aqui. Enfim, chegamos juntos. É o que importa, é onde sempre soubemos que iríamos chegar.

Gustavo, obrigada pelas correções, conselhos, piadas e discussões sobre orientação e resultados. Continuo firme no meu propósito de ganhar o famigerado prêmio, mas acho que você é quem vai conseguir. Ao meu outro amigo Gustavo, pelo apoio emocional bizarro, garrafas quebradas e vídeos de fim de semana. Obrigada por estar lá. Ao Rodrigo, como não poderia deixar de ser, por me impedir de ter um surto psicótico, me trazer sorvete e me dizer que tudo ia ficar bem. Por coçar minhas costas enquanto escrevia.

À assessoria do PIC, por todas as manhãs e tardes em que responderam às mesmas perguntas, por serem sempre tão solícitos e amáveis e por todo o contato direto. Definitivamente, não teríamos chegado até aqui sem a orientação de vocês. Por último, mas não menos importante, gostaria de agradecer à professora Andréa Kairala, por todo o apoio e orientação, e pela oportunidade de nos tornarmos pesquisadores. Não fomos os melhores orientandos, nem os mais fáceis de lidar, mas somos muito gratos por tudo.

E, para terminar, obrigada, Kaió! Por todas as madrugadas, por aguentar minhas choradeiras, cada apelo desesperado, pelas correções, pelas mensagens, pelas piadas e por todas os momentos de preocupação e desespero com os prazos,

fichas e todo o resto. Espero que possamos trabalhar juntos de novo, no futuro.

Bruna Camila Rufino Gualberto de Brito

Agradeço primeiramente a Deus e a minha família pelo suporte, força e encorajamento para realizar este trabalho. Sou grato também à Bruna, que mais que uma colega na elaboração deste estudo, é uma grande amiga e conselheira. Por fim, gostaria de agradecer nossos colegas Bruna, Marcos, Marcella e Lucas, que nos auxiliaram e apoiaram em todos os momentos desse projeto e à nossa professora orientadora e amiga Andréa Kairala, que nos deu essa oportunidade para elaborar este trabalho e suporte para iniciarmos essa jornada científica.

Kaio Alves Paulino

RESUMO

Disrafias medulares são malformações congênitas que ocorrem devido à falhas no fechamento do tubo neural. Não possuem etiologia ainda totalmente esclarecida, no entanto diversos estudos apontam que ocorre uma interação entre componentes genéticos e fatores de risco ambientais, provocando falha no processo de neurulação, que culminam em manifestações importantes como a anencefalia, a espinha bífida e a encefalocele. Mielomeningocele (MMC) é a forma mais comum, resultante do defeito de fechamento da porção posterior do tubo neural, entre a 3^a/4^a semana de vida intrauterina, presente em 1 de cada 800 crianças nascidas vivas. O objetivo desse estudo foi analisar o perfil epidemiológico dos RN com disrafias medulares (DM) internados em uma UTI Pediátrica para correção cirúrgica e as principais comorbidades e complicações relacionadas a esses RN. Estudo retrospectivo, descritivo, análise de 76 prontuários de RN com DM submetidos a correção cirúrgica em um hospital público de referência do DF, no período entre 2011 e 2016. Nasceram de parto cesariana N=58,76,4%, com diagnóstico pré-natal (56,5%), sem diferença estatística entre o sexo masculino (N=39) e feminino (N=37). Das 59 mães que foram acompanhadas no pré-natal, 72,9%,N=43 fizeram mais do que 6 consultas; em apenas 15 havia informação positiva e em 9 negativa de uso de ácido fólico. (77,8% eram nascidos de termo; 73% AIG; 79% com APGAR no 5^o minuto entre 7 e 10). Nasceram em hospital de referência para gestação de alto risco 32% desses pacientes, sendo posteriormente transferidos para serviço com neurocirurgia. Localização lombossacra apresentava-se em 77% dos casos. Dos pacientes com MMC rota ao nascer 52,1% apresentaram complicações pós cirúrgicas e aqueles com MMC rota no ato cirúrgico apresentaram 81,3% de complicações. Por ocasião do nascimento 53,4% apresentavam lesão rota, na ocasião da cirurgia essa porcentagem aumentou para 79,2%. Dos pacientes que desenvolveram complicações, 77,1% foram operados com mais de 72 horas de vida (p-valor=0,035). Dos pacientes que apresentaram complicações 61,5% tinham outras más formações:48% do SNC e 39% ortopédicas. As principais complicações pós cirurgia: 40,6% hidrocefalia, 3,8% ventriculite, 2,5% fístula liquórica e 2,5% sepse. A incidência da mielomeningocele no mundo tem diminuído significativamente nas últimas décadas, esse declínio tem sido atribuído em parte à melhora na nutrição materna e suplementação com ácido fólico periconcepcional, como também às avaliações diagnósticas pré-natais. O diagnóstico precoce e o número de consultas do pré-natal possuem grande importância no manejo das DM. O planejamento da conduta pode alterar de forma significativa o desenlace do quadro, diminuindo a incidência de complicações por meio de uma correção antecipada, escolha do tipo de parto e gerência das malformações associadas.

Palavras-Chave: Mielomeningocele. Disrafias Medulares. Ácido fólico

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AFP	Alfa-Fetoproteína
DM	Disrafias medulares
DTN	Defeitos do Tubo Neural
ESCS	Escola Superior de Ciências da Saúde
HBDF	Hospital de Base do Distrito Federal
HMIB	Hospital Materno Infantil de Brasília
HRAN	Hospital Regional da Asa Norte
HRBz	Hospital Regional de Brazlândia
HRC	Hospital Regional de Ceilândia
HRG	Hospital Regional do Gama
HRPa	Hospital Regional do Paranoá
HRPI	Hospital Regional de Planaltina
HRS	Hospital Regional de Sobradinho
HRSam	Hospital Regional de Samambaia
HRSM	Hospital Regional de Santa Maria
HRT	Hospital Regional de Taguatinga
MF	Malfomações
MMC	Mielomeningocele
MOMS	<i>Management of Myelomeningocele Study</i>
SNC	Sistema Nervoso Central

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	9
2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	12
2.1 Etiologia	12
2.2 Epidemiologia	13
2.3 Fisiopatologia	14
2.4 Fatores de Risco	15
2.5 Métodos Diagnósticos	18
2.6 Localização da Lesão	19
2.7 Prognóstico e complicações	20
2.8 Tratamento	20
3. METODOLOGIA	23
4. RESULTADOS E DISCUSSÃO	25
5. CONCLUSÃO	41
REFERÊNCIAS	42
Apêndice A – Questionário de Investigação Epidemiológica	46
Apêndice B - Dispensa do Termo de consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)	50
Apêndice C – Parecer Consubstanciado do CEP	53

1. INTRODUÇÃO

As disrafias medulares são malformações congênitas que ocorrem devido à falhas no fechamento do tubo neural. Essa condição foi por muito tempo motivo de infanticídio, haja vista que existem esqueletos remanescentes de crianças que apresentavam tal condição há pelo menos 3000 anos atrás, tempo em que não havia um tratamento eficaz. Sabe-se que essa patologia foi descrita por grandes cientistas no passado, como Hipócrates e Aristóteles (GOOL, 1986; ZAMBELLI, 2006).

O fechamento defeituoso da região mediana do embrião é denominado disrafismo. Podem acometer a coluna vertebral ou o crânio com apresentações e classificações distintas. Quando acomete ambas as regiões denomina-se craniorasquisise. Ainda pode ser dividido em fechado e aberto a depender da exteriorização do tecido neuronal. (SALOMÃO, 2014)

Estas malformações não possuem sua etiologia totalmente esclarecida, no entanto diversos estudos apontam que uma interação entre componentes genéticos e fatores de risco ambientais, como a carestia de ácido fólico, uso de agentes teratogênicos agonistas de ácido fólico (Ácido Valpróico, Carbamazepina e Trimetoprima) durante a gestação, obesidade, deficiência de zinco, antecedentes de diabetes mellitus materno e hipertermia. Esses eventos desordenados provocam uma falha no fechamento do tubo neural, resultando em manifestações importantes como a anencefalia, a espinha bífida e a encefalocele (NORTHRUP, 2000; ZAMBELLI, 2006).

Embora sejam raros os casos de disrafias, essas malformações aumentam o risco de morbidade e mortalidade infantil, podendo levar à morte no primeiro ano de vida em metade dos casos (NASCIMENTO, 2008; BALDINO, 2011).

O fator de risco mais associado ao defeito no fechamento do tubo neural é a deficiência materna de ácido fólico, pois este atua durante a gestação através da estimulação de reações de metilação celular, direcionando o fechamento correto do tubo neural (TELLES, 2010).

Os estudos de Feldman (1982) e Sin (2007) demonstram que há associação significativa entre as condições socioeconômicas e a prevalência de defeitos do tubo

neural (DTN). Nesses estudos, concluiu-se que houve maior prevalência dessas falhas em populações de baixa renda e minorias étnicas (Hispânicos, Afro-Americanos, Asiáticos e outros) quando comparados com a população geral.

Outros fatores também são capazes de influenciar o prognóstico de pacientes portadores desse possam as condições, prevenindo ou minimizando a progressão desta malformação após o nascimento da criança. Entre eles, evidenciam-se: o acompanhamento pré-natal adequado, o diagnóstico precoce por meio de exame de imagem ou bioquímico e o tratamento precoce intra ou extrauterino.

Com a evolução do diagnóstico dessas lesões, é possível o estabelecimento de um diagnóstico precoce das DM, tornando viável o aconselhamento, obtenção de informações e preparo psicológico dos pais em relação à patologia. Alguns países permitem a interrupção da gestação após este diagnóstico, mas no Brasil essa prática é ilegal, exceto em casos de risco de vida materna, estupro e em casos específicos de anencefalia (PINTO, 2003).

Outro benefício na melhoria dos métodos diagnósticos pré-natais foi a possibilidade da correção cirúrgica intra-uterina das lesões. Os principais métodos diagnósticos são: Dosagem materna da alfa-fetoproteína sérica, ecografia fetal, ressonância magnética e amniocentese (BIZZI, 2012).

O prognóstico das DM varia de acordo cada uma das malformações. Está relacionado à existência outras malformações associadas, ao grau de comprometimento das lesões ou mesmo à presença de herniação do tecido cerebral (GIUGLIANI, 1985; OLIVEIRA, 2008).

Essas malformações possuem tratamento distintos a depender do tipo das lesões e suas condições. São possíveis a abordagem cirúrgica em caráter de urgência, tratamento da hidrocefalia, tratamento das malformações ortopédicas, urológicas e a reabilitação. São necessárias várias terapias e suporte médico para pacientes portadores dessas malformações, principalmente nos dois primeiros anos de vida, além da orientação correta dos pais ou cuidadores em relações aos cuidados necessários com a criança (ALBERGARIA, 2011).

Embora existam trabalhos relevantes sobre estes temas, como os de Giugliani (1985), Feldman (1982) e Benacerraf (1989), a grande maioria da informação não é atual. Além disso, a disparidade entre os achados é muito grande, evidenciando a heterogeneidade das populações estudadas e criando a

necessidade de pesquisa atual capaz de refletir as características do meio capazes de influenciar a evolução dos casos de Disrafias.

Em razão da gravidade dos defeitos de fechamento do tubo neural, sua expressiva morbimortalidade e os possíveis benefícios apresentados com a prevenção, faz-se necessário um estudo sobre o perfil epidemiológico dos pacientes atendidos no Distrito Federal com disrafias medulares. Este estudo possibilita analisar a relação do uso do ácido fólico no pré natal com o surgimento de DM na população estudada, o número de casos provenientes das diversas regiões administrativas do Distrito Federal, relacionando-os com a assistência pré-natal oferecida nestes locais e evidenciando, assim, fatores de risco e de proteção, buscar a correlação entre as DM e possíveis deficiências na assistência pré-natal no Distrito Federal, relacionar a malformação com o retardo de crescimento intrauterino e as complicações durante o parto e, por fim, avaliar a influência do diagnóstico precoce na correção cirúrgica e sobre o prognóstico.

2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Disrafias medulares são descritas como malformações congênitas com origem no fechamento defeituoso do tubo neural no processo de embriogênese por volta da quarta semana da gestação. São as segundas malformações mais frequentes em recém-nascidos, estando atrás apenas das malformações cardiovasculares. (ZAMBELLI, 2006)

Os disrafismos cranianos mais comuns são a anencefalia, que corresponde a uma ausência completa ou parcial do encéfalo e do crânio, sendo letal, visto que a maior parte das crianças diagnosticadas são natimortas ou morrem em um curto período de tempo após o nascimento e a Encefalocele, que é caracterizada pela herniação do cérebro e das meninges através de uma falha na calota craniana. A espinha bífida é um disrafismo medular e corresponde a um problema de fechamento ósseo posterior da coluna vertebral, podendo ser uma espinha bífida oculta, quando recoberta por uma camada de pele normal. Suas formas mais comuns são a meningocele, quando está associado a uma protrusão cística contendo líquido cefalorraquidiano e meninges anormais e a mielomeningocele, quando está associada a elementos da medula espinhal e/ou nervos. (ATSUSHI, 2008).

Quadro 1 – Classificação dos tipos mais comuns de disrafismo.

Disrafismo craniano	
Anencefalia	Ausência completa ou parcial do encéfalo e do crânio.
Encefalocele	Herniação do cérebro e das meninges através de uma falha na calota craniana
Disrafismo medular	
Meningocele	Protrusão cística contendo líquido cefalorraquidiano e meninges anormais sem elementos neurais.
Mielomeningocele	Lesão cística associada a elementos da medula espinhal e/ou nervos.

2.1 Etiologia

Sua etiologia ainda não é totalmente esclarecida, no entanto diversos estudos apontam que a maioria dos casos de defeito de fechamento do tubo neural compreende a interação entre componentes genéticos e diversos fatores de risco

ambientais, sendo, portanto, de origem multifatorial. Existem evidências de que os genes relacionados ao metabolismo do ácido fólico estejam diretamente ligados ao evento de fechamento do tubo neural. Além desses genes, também estão relacionados a essa falha, o uso de agentes teratogênicos como os antagonistas do ácido fólico (Ácido Valpróico, Carbamazepina e Trimetoprima) no decorrer da gestação, obesidade, deficiência de zinco, antecedentes de diabetes mellitus materno e hipertermia (ATSUSHI, 2008; MELVIN, 2000; PADMANABHAN, 2006; ZAMBELLI, 2006).

2.2 Epidemiologia

Hoje, estima-se que 2% a 3% de todos os recém-nascidos manifestam alguma malformação anatômica severa o bastante para comprometer a função ideal da estrutura afetada ou mesmo reduzir sua expectativa de vida. Com aproximadamente 400 mil nascimentos acometidos, ocorre uma alta prevalência de defeitos de fechamento do tubo neural no mundo. Sabe-se que a taxa de mortalidade é superior a 50% em relação aos casos de morte por malformação (TELLES, 2010).

A incidência de mielomeningocele na população mundial em 2006 era de aproximadamente 1/2000 nascidos vivos havendo diferenças expressivas entre a população global. A incidência na Europa de uma maneira geral era de 0,41 - 1,9/1000 nascidos vivos, números próximos aos dos Estados Unidos com incidência de 0,41 - 1,43/1000 nascidos vivos. No Brasil 13% da mortalidade infantil é atribuída às malformações congênicas, sendo a segunda principal causa de morte em menores de um ano em alguns estados (HOROVITZ, 2005; ZAMBELLI, 2006).

Segundo BARROS, 2012, a prevalência mundial de anomalias congênicas do sistema nervoso central é alta acometendo de 1 a 10 para cada 1000 nascidos vivos. Em relação aos defeitos do tubo neural varia entre 0,4:1.000 nascidos vivos na Finlândia e 12,5:1.000 nascidos vivos em algumas regiões do País de Gales, apresentando os Estados Unidos cerca de 1:1.000 crianças nascidas vivas. No Brasil, os dados disponíveis de prevalência de DTN são antigos e variam entre 0,83:1000 a 0,87:1000 nascidos vivos. Sabe-se ainda que as malformações

congênitas totalizam 11,2% da mortalidade infantil no país. (GRILLO, 2003; BARROS, 2012).

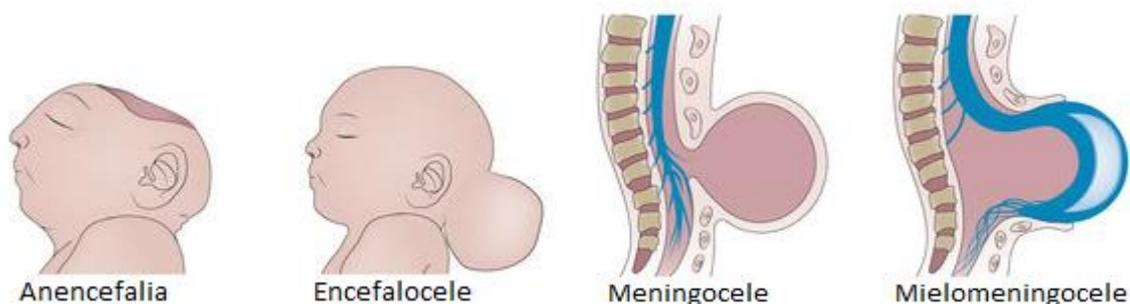
Apesar de serem raros os casos de disrafias, tais condições elevam o risco de morbidade e mortalidade infantil, podendo ocasionar óbito da criança no primeiro ano de vida em metade dos casos (NASCIMENTO, 2008; BALDINO, 2011).

2.3 Fisiopatologia

Durante a quarta semana do período de embriogênese ocorre o fechamento do tubo neural embrionário. Certas alterações metabólicas ou defeitos genéticos podem ocasionar falhas durante esse evento que resultarão em malformações congênitas denominadas defeitos do fechamento do tubo neural. As formas mais importantes neste caso são a anencefalia, a espinha bífida e a encefalocele (ATSUSHI, 2008; TELLES, 2010; ZAMBELLI, 2006).

Anencefalia corresponde a uma ausência completa ou parcial do encéfalo e do crânio, sendo letal, visto que a maior parte das crianças diagnosticadas são natimortas ou morrem em um curto período de tempo após o nascimento. A espinha bífida diz respeito a um problema de fechamento ósseo posterior da coluna vertebral, podendo ser uma espinha bífida oculta, quando recoberta por uma camada de pele normal; meningocele, quando está associado a uma protrusão cística contendo líquido cefalorraquidiano e meninges anormais ou; mielomeningocele, quando está associada a elementos da medula espinhal e/ou nervos. Por fim, a encefalocele que é caracterizada pela herniação do cérebro e das meninges através de uma falha na calota craniana (ATSUSHI, 2008).

FIGURA 1 – Classificação das formas mais comuns de disrafismo segundo Copp et al.



Extraído de: Copp et al. (2015)

Mielomeningocele é o mais grave problema neonatal do sistema nervoso central compatível com a vida. Suas principais características são: anomalias espinhais, tal como o não fechamento dos arcos espinhais posteriores que causa uma exteriorização da placa neural; cistos de líquido cefalorraquidiano; a comum associação com hidrocefalia e; a coexistência da malformação de Arnold-Chiari do tipo II, caracterizada pela descida do cerebelo e tronco cerebral, aumento do diâmetro do Foramen Magnum e um espessamento da fossa posterior do crânio. Portanto, representa uma alteração congênita caracterizada pela presença da placa neural não recoberta pelo tecido meníngeo e expostos aos agentes externos (ZAMBELLI, 2006; ELLENBOGEN, 2006).

A patogênese da mielomeningocele não é bem conhecida, mas evidências crescentes demonstram a relação da perda da função neurológica com dano intrauterino durante fases tardias da gestação, nas quais a medula espinhal ainda está exposta (STIEFEL, 2007; ZIEBA, 2017).

2.4 Fatores de Risco

Embora as causas de mielomeningocele não sejam totalmente conhecidas, alguns fatores ambientais possuem destaque, sendo eles: diabetes, excesso de peso materno, deficiência de zinco, ingestão de álcool durante os primeiros três meses de gravidez, fatores socioeconômicos, alimentos contaminados com

inseticidas, fármacos anticonvulsivantes, agentes anestésicos, entre outros. Porém, o fator de risco mais associado ao defeito do fechamento do tubo neural atualmente é a deficiência materna de ácido fólico (BRONZERI, 2011).

O mecanismo de atuação desse fator durante o evento ainda é desconhecido, no entanto, acredita-se que atue na prevenção através da estimulação de reações de metilação celular. Sabe-se que o uso de ácido fólico mostrou-se eficiente em reduzir a recorrência e a ocorrência dos defeitos de fechamento do tubo neural, reduzindo respectivamente tais índices em 70% e 40% com o uso periconcepcional (TELLES, 2010).

Entre os fatores que contribuem para essa deficiência, pode-se mencionar a assistência pré-natal defectiva, que ocorre principalmente em grupos de rendas mais baixas, e a resistência de algumas mulheres ao uso de ácido fólico por razões pessoais. Alguns estudos demonstram que há associação significativa entre as condições socioeconômicas e a prevalência de DTN. Nestes estudos, concluiu-se que houve maior prevalência dessas falhas em populações de baixa renda e minorias étnicas (Hispânicos, Afro-Americanos, Asiáticos e outros) quando comparados com a população geral (FELDMAN, 1982; SIN, 2007).

A prevalência da mielomeningocele foi considerada maior nos recém-nascidos com baixo peso (< 2.500 g) em estudo de Aguiar et al., feito em 2003. Essa associação se repetiu no estudo feito no Vale do Paraíba em 2008, por Nascimento, juntamente com associação à prematuridade e menores escores de Apgar de cinco minutos (BRONZERI, 2011; NASCIMENTO, 2008).

O baixo peso ao nascer e a idade gestacional possuem grande influência no desenvolvimento neurológico da criança durante a infância. Assim, quanto mais prematuro e/ou menor o peso ao nascimento, maior é o risco de desenvolvimento de distúrbios motoras, cognitivas e sociais e, portanto, de piora do prognóstico e da qualidade de vida.

São classificados recém-nascidos com baixo peso aqueles com peso ao nascer inferior a 2500g e os de muito baixo peso são aqueles que apresentam peso ao nascer menor que 1500g. A classificação dos neonatos em relação à idade gestacional se dá da seguinte forma: neonatos a termo são os recém-nascidos cuja idade gestacional está entre 37 semanas e 41 semanas e 6 dias, prematuros (pré-termo) são os nascidos antes de 37 semanas de gestação, muito prematuros são

aqueles nascidos antes de 33 semanas e pós-termo é o neonato com 42 semanas completas ou mais de gestação (WHO, 2012; ALEXANDER; DATASUS, 2008).

O escore de Apgar foi proposto como forma de avaliação clínica do recém-nascido em 1953 e, desde então, tem sido útil na análise da necessidade de ressuscitação, quando aplicado com 1 minuto de vida e repetido com 5 minutos (Quadro 1). O baixo valor o deste escore é útil na identificação de crianças que, mesmo na ausência de dados laboratoriais, necessitam de cuidados adicionais. Esse valor é dependente, em parte, da maturidade do concepto e presença de malformações ou sintomas respiratórios. (OLIVEIRA, 2012)

QUADRO 2 – Escore de APGAR.

Pontos	0	1	2
Frequência cardíaca	Ausente	< 100/min	> 100/min
Respiração	Ausente	Irregular/bradipneia	Forte/choro
Tônus muscular	Flácido	Flexão de braço e perna	Movimento ativo/boa flexão
Cor	Cianose central/ Palidez	Cianose de extremidades	Rosado
Reflexos	Ausente	Alguns movimentos/ careta	Espirros/ choro

Extraído de: Apgar, 1953.

Sabendo que os escores de Apgar, peso ao nascer e idade gestacional, combinados, estão associados à sobrevida, bem-estar, maturidade e sucesso da reanimação do recém-nascido e que a mielomeningocele traz consigo uma alta taxa de complicações incapacitantes e graves associadas, como: paralisia ou deformidades dos membros inferiores e da coluna vertebral, distúrbios da sensibilidade cutânea, descontrole urinário e fecal, disfunção sexual, hidrocefalia, dificuldade de aprendizagem e risco de desajustes psicossociais, fez-se necessária a análise conjunta dessas variáveis de forma a compreender a relação entre o número de complicações pós-operatórias e o estado do recém-nascido. (OLIVEIRA, 2012; BRONZERI, 2011)

2.5 Métodos Diagnósticos

Atualmente, alguns métodos possibilitam o diagnóstico precoce das disrafias medulares, o que possibilita o aconselhamento, informação e preparo psicológico dos pais com relação à patologia. Em alguns países, com o diagnóstico pré-natal estabelecido de disrafias e com informações adicionais sobre gravidade e demais lesões associadas, os pais têm a opção de interrupção da gestação. Isso não ocorre no Brasil, onde a interrupção da gestação é proibida por lei, exceto em casos de risco de morte materna, estupro e em casos específicos de anencefalia (PINTO, 2003).

A importância dos métodos diagnósticos pré-natais aumentou devido à possibilidade de correção cirúrgica intra-uterina das malformações. Os principais métodos diagnósticos são: Dosagem materna da AFP sérica, ecografia fetal, ressonância magnética e eletroforese de acetilcolinesterase no líquido amniótico (BIZZI, 2012).

A dosagem da AFP sérica é realizada no início do segundo trimestre gestacional, idealmente entre 16 a 18 semanas, mas pode ser realizada no período entre 14 a 21 semanas como triagem para defeitos de fechamento do tubo neural. De acordo com Bizzi e Machado (2012), 79% das gestações com defeito de fechamento do tubo neural e 3% das gestações normais apresentam níveis considerados elevados de AFP no sangue materno (BIZZI, 2012; MARWICK, 1983).

A alfa-fetoproteína é uma glicoproteína sintetizada pelo saco gestacional, trato gastrointestinal e, principalmente, pelo fígado fetal que passa para o líquido amniótico através da urina fetal. A concentração da AFP sérica materna eleva-se a partir da sétima semana de gestação, mas os níveis são muito inferiores aos do líquido amniótico, que atingem seu pico entre 10-13 semanas de gestação (2480 KUI/ml). (MAESTRI, 1998; BIZZI, 2012).

Atualmente, não é comumente usada pois é um exame que possui baixa especificidade, já que os níveis elevados de AFP estão presentes em outras condições fetais, como defeitos da parede abdominal, hidropsia fetal, cistos e morte fetal, hidronefrose e mola hidatiforme (BIZZI, 2012).

A ecografia fetal possui sensibilidade de quase 100%, podendo até predizer o nível exato do acometimento medular, na maioria dos casos em que é devidamente manipulada. As anomalias são costumeiramente detectadas na ecografia do

segundo trimestre gestacional, onde pode-se observar, por exemplo, alterações cranianas como o “sinal do limão” (deformidade do osso frontal) ou o “sinal da banana” (curvatura anterior anormal do cerebelo) em casos de mielomeningocele.

Em casos de anencefalia, os achados comuns são ausência do crânio com preservação de sua base, hemisférios cerebrais ausentes e “face de girino” (proeminência das órbitas oculares). Na encefalocele, fica evidenciada a presença de massa cística ou complexa de tamanho variado, herniado do defeito ósseo na calota craniana. O diagnóstico da espinha bífida requer o exame sistemático de todo o arco neural, da região cervical à sacral, avaliado longitudinal e transversalmente (AUBRY, 2003; BENACERRAF, 1989; BIZZI, 2012; GABBE, 1988; HANKINSON, 2011; MELO, 2012).

2.6 Localização da Lesão

O local de maior prevalência da lesão é a região lombar inferior ou região sacral, áreas de fechamento mais tardio. Em 1973, Hoffer et al. classificaram a MMC em níveis funcionais de acordo com o comprometimento neurológico: torácico, lombar alto, lombar baixo e sacral (AGUIAR, 2003; ROCCO, 2007).

QUADRO 3 – Classificação dos portadores de mielomeningocele segundo o nível da lesão neurológica, de acordo com Hoffer et al.

Nível neurológico da lesão	Funções do paciente
Torácico	Não apresenta movimentação ativa nos quadris ou abaixo destes.
Lombar alto	Apresenta força flexora e adutora dos quadris, eventualmente extensora dos joelhos.
Lombar baixo	Apresenta função nos músculos psoas, adutores, quadríceps, flexores mediais dos joelhos, eventualmente tibial anterior e/ou glúteo médio.
Sacral	Apresenta função dos músculos presentes nos níveis anteriores, flexão plantar e/ou extensora dos quadris.

Extraído de: Hoffer, 1973.

A depender da localização e do nível da lesão neurológica apresentada pelo neonato, diferentes graus de disfunção neurológica e do comprometimento motor podem vir a ocorrer (ROCCO, 2007).

2.7 Prognóstico e complicações

O prognóstico varia de acordo com o tipo de Disrafia Medular. Nos casos de espinha bífida, dependerá da presença ou não de malformações associadas, podendo ocorrer hidrocefalia, alterações de membros inferiores e cromossomopatias. Em alguns casos, as malformações associadas cursam com sobrevida média de 4 anos e comprometimento intelectual, motor e relacionado à continência urinária. Na anencefalia, a sobrevida é baixa, variando de minutos a dias. Os 32% que conseguem atingir o termo da gestação, raramente sobrevivem mais do que 7 dias. Na encefalocele, o prognóstico depende da herniação ou não do tecido cerebral. Na presença de herniação, há alto índice de mortalidade e prejuízo do desenvolvimento intelectual (GIUGLIANI, 1985; OLIVEIRA, 2008).

Os indivíduos afetados pela mielomeningocele podem apresentar graus variados de disfunções motoras, além de incontinência fecal e urinária e alterações do sistema nervoso central decorrentes da herniação dos elementos da fossa posterior para o canal medular. A malformação de Arnold Chiari Tipo 2 pode levar uma dilatação progressiva dos ventrículos cerebrais e, nesse caso, faz-se necessária uma derivação ventrículo-peritoneal a fim de não piorar o quadro neurológico e causar alterações cognitivas (ROCCO, 2007; OLIVEIRA, 2012).

2.8 Tratamento

O tratamento dos neonatos passa por: abordagem cirúrgica da malformação em caráter de urgência, tratamento da hidrocefalia, que ocorre em mais de 80% dos pacientes, tratamento das malformações ortopédicas, urológicas e a reabilitação. O paciente, principalmente nos dois primeiros anos de vida, necessita de várias terapias e suporte médico. Os pais devem estar orientados e preparados para o

cuidado com a criança (ALBERGARIA, 2011).

A abordagem cirúrgica pode ser realizada de forma intra ou extra uterina. O reparo pré-natal da mielomeningocele possui melhor prognóstico: redução da necessidade de cirurgia de derivação ventrículo peritoneal, menor taxa de herniação cerebelar após o nascimento, diminuição da gravidade das alterações motoras e diminuição da ocorrência de hidrocefalia decorrente da malformação de Arnold Chiari II. Já o reparo cirúrgico extrauterino deve ocorrer idealmente nas primeiras 24 horas após o nascimento, principalmente devido ao risco de infecção associado à correção cirúrgica tardia. Recomenda-se, se possível, que o fechamento da bolsa seja feito antes mesmo da primeira mamada a fim de não permitir a colonização intestinal por bactérias do leite (BIZZI, 2012; MAJED, 2009; PIATT, 2010; STEVENSON, 2004; ROCCO, 2007; BRAGA, 2005; BIZZI, 2012; DANZER, 2012).

A terapia após o nascimento consiste na correção cirúrgica do defeito com sutura por planos. Esse fechamento acaba levando ao ancoramento da medula ao sítio cirúrgico e, com o crescimento da criança, podem surgir alterações neurológicas associadas ao estiramento da medula e das raízes nervosas. Essas alterações neurológicas associadas ao ancoramento são denominadas Síndrome de medula presa e ocorrem em 20 a 30% dos indivíduos acometidos, podendo levar a disfunções do desenvolvimento neuropsicomotor. (OLIVEIRA, 2012)

Até pouco tempo, o tratamento pós-natal da MMC era a única alternativa disponível, porém seus resultados foram considerados pouco animadores. Há alguns anos, surgiu a cirurgia fetal, a partir de evidências clínicas e estudos em modelos animais que sugerem que a correção do defeito, antes do nascimento, poderia melhorar o desenvolvimento neurológico.

No entanto, a cirurgia antenatal apresenta riscos para a saúde materna, que inexistem na cirurgia neonatal. Desse modo, apenas em 2011, ela apenas passou a ser aceita a partir da publicação do estudo *Management of Myelomeningocele Study* (MOMS), prospectivo e randomizado, que compara a correção antenatal com a pós-natal e demonstrou melhora do prognóstico no grupo tratado com a alternativa intrauterina.

Entre as principais complicações, pode-se mencionar: hidrocefalia, fístula liquórica, necrose ou deiscência de ferida operatória e infecção cirúrgica com ou sem

meningite, síndrome de medula presa, malformação de Chiari tipo II,iringomielia, complicações do sistema de derivação ventricular e alergia ao látex (BIZZI, 2012; MAJED, 2009; PIATT, 2010; STEVENSON, 2004; ROCCO, 2007).

3. METODOLOGIA

Trata-se de um estudo retrospectivo descritivo de prontuários de pacientes recém-nascidos tratados cirurgicamente de Disrafias Medulares em Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF), entre os anos de 2011 e 2016. O HBDF possui um centro especializado em neurocirurgia neonatal e atua como centro de referência regional no tratamento de pacientes que apresentam DM¹.

Foram triados inicialmente 134 pacientes atendidos no Hospital de Base do Distrito Federal com disrafismo no período entre 2011 e 2016. Destes, apenas 76 casos eram referentes à disrafismo medular, especificamente de mielomeningocele.

Foram excluídos da amostra os prontuários referentes a: disrafismos cranianos (encefalocele e anencefalia), hidrocefalia por outras causas, pacientes com tempo de vida maior do que 27 dias, 23 horas e 59 minutos e pacientes internados por complicações de derivação ventrículo-peritoneal.

A população estudada refere-se aos pacientes recém-nascidos que foram internados por Disrafias Medulares atendidos em HBDF. Foram incluídos na pesquisa todos os recém-nascidos naturais do Distrito Federal e admitidos no HBDF com o diagnóstico de DM. Foram excluídos da pesquisa, recém-nascidos naturais de outros estados e admitidos no HBDF ou recém-nascidos com dados de prontuários incompletos.

‘Os dados foram colhidos através do questionário de investigação epidemiológica elaborado pelos pesquisadores contendo as variáveis: ano, sexo, local de procedência, localização da lesão, diagnóstico precoce da malformação, número de consultas pré-natal, uso de ácido fólico pré ou periconcepcional estado da lesão por ocasião da cirurgia (rota ou íntegra), correção cirúrgica intra ou extrauterina, tempo de vida por ocasião da correção extrauterina do defeito (até 48 horas e após 48 horas de nascimento) e presença de malformações, principalmente ortopédicas, cardíacas e do SNC.

Foram registradas também a presença ou não de hidrocefalia ao nascer, constatada por ultrassonografia transfontanela ou tomografia computadorizada, e a presença de complicações observadas no pós-operatório atribuídas à correção

cirúrgica da MMC, como ventriculite, septicemia, infecções da ferida operatória, entre outras.

O estudo foi realizado integralmente em um único hospital, por meio de dados fornecidos no Setor de Arquivo (de prontuários) do mesmo. A coleta de dados foi realizada mediante à consulta de prontuários de nascidos-vivos diagnosticados com Disrafias Medulares disponibilizados para consulta *in-loco*.

Foram analisadas as frequências, probabilidades e ocorrências dos eventos propostos no estudo. Os dados estatísticos avaliaram os tipos de disrafias, local de procedência, diagnóstico, e número de consultas realizadas no pré-natal, além de outras variáveis acima mencionadas.

Para análise de associação entre as variáveis, utilizou-se o teste Exato de Fisher. Tal teste é usado para descobrir se existe uma associação/relação entre as variáveis a partir de dados da amostra pequena. As hipóteses a serem testadas é a existência de associação ou não entre as variáveis. Para análise foi adotado um nível de significância α considerado foi de 5%, ou seja. Ao realizar o teste, se seu resultado for um valor abaixo de 0,05 conclui-se a hipótese de relação entre as variáveis. Como exemplo, se o p-valor da Tabela resultar em valor de 0,001 ($<0,05$) demonstra-se alta relação entre as variáveis estudadas.

O resultado estatístico final serve como parâmetro para avaliação do efeito das variáveis sobre o prognóstico e também das discrepâncias no atendimento pré-natal nos diversos territórios que compõem o Distrito Federal.

O Projeto foi submetido à apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário de Brasília (UniCeUB) e iniciou sua execução a partir da data de aprovação (22 de fevereiro de 2017) dos critérios estabelecidos pelo Comitê.

4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Considerando os objetivos do presente estudo, bem como os seus respectivos resultados, observou-se que, no período analisado, 2011 e 2016, houveram 76 casos de mielomeningocele no Distrito Federal atendidos no HBDF. Este Hospital atua como centro de referência regional no tratamento de pacientes que apresentam disrafias medulares, dispondo de um centro especializado em neurocirurgia neonatal, justificando o número de pacientes com essa malformação considerada rara.

O presente estudo foi fundamentado em uma análise de base de dados secundários, sendo susceptível a limitações relativas a essa condição. Circunstâncias como o preenchimento deficiente dos prontuários, a falta de informações como uso de ácido fólico e sulfato ferroso na maioria destes e a duplicação de prontuários, por exemplo, contribuem para tal limitação.

Entre os 76 prontuários analisados, a maioria dos casos ocorreu no ano de 2015 (25%), sendo que a maior parte dos pacientes era proveniente do HRAN e HMIB e 91,6% dos pacientes vieram de hospitais públicos (Gráfico 1). Não houve diferença estatística entre os sexos: 39 pacientes eram do sexo masculino e 37 eram do sexo feminino.

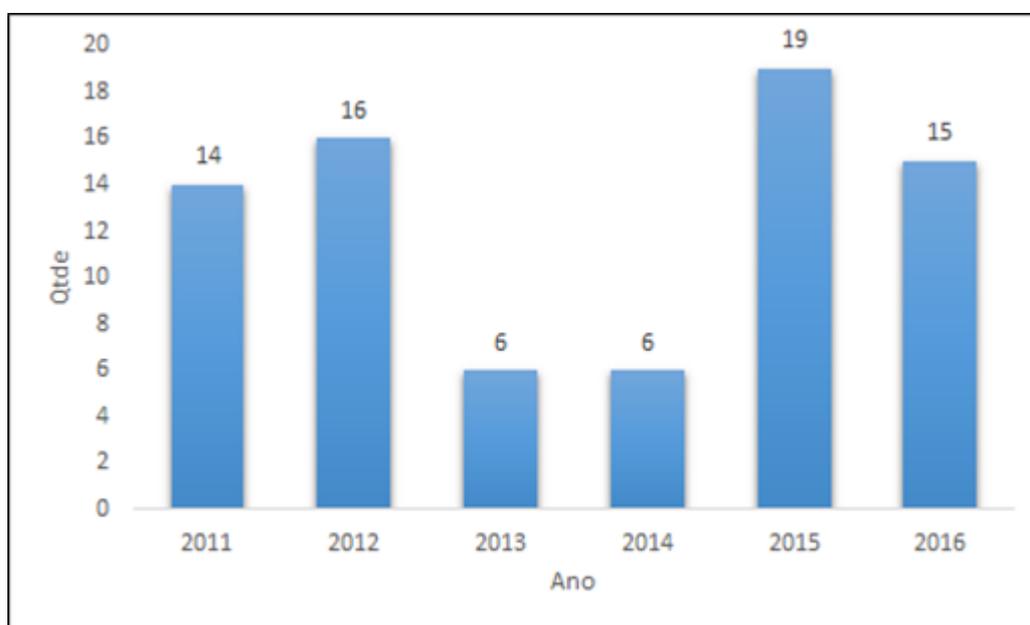


Gráfico 1 – Evolução da Quantidade de Disrafias Medulares identificadas nos Hospitais Públicos do Distrito Federal entre 2011 e 2016

Variável	Sexo				Total	
	Feminino		Masculino		Nº	%
	Nº	%	Nº	%		
HRAN e HMIB	12	32,4	12	30,8	56	32,1
HRG e HRSM	2	5,4	10	25,6	17	9,9
HRT	3	8,1	4	10,3	15	8,6
HRBz	1	2,7	0	0,0	4	2,1
HRPI e HRS	5	13,5	2	5,1	21	11,7
HRPa	4	10,8	2	5,1	17	9,6
HRC	1	2,7	8	20,5	12	6,6
HRSam	5	13,5	1	2,6	20	11,1
Outros	4	10,8	0	0	15	8,4
Total	37	100	39	100	76	100,0

Tabela 1 – Classificação dos locais de procedência de acordo com o sexo

Apesar de relatos com discreta prevalência no sexo feminino na literatura mundial, os resultados são concordantes com estudos norte-americanos realizados por Lary e Edmonds (1996) e Fernandes (2009) e com estudo realizado por Marques (2014) no estado da Bahia, demonstrando discreta prevalência no sexo masculino. Portanto nota-se uma variação entre a predominância entre os sexos na literatura, o que não aponta uma diferença estatística significativa entre os gêneros. Achado similar foi observado no estudo de Dabdoub et. al (2014), na Bolívia.

Na amostra estudada, 55 pacientes (72,36%) nasceram de parto cesárea e com idade gestacional entre 37 e 42 semanas (73,68%). 53 deles possuíam peso adequado para a idade gestacional (69,73%), enquanto que a maioria, 47 pacientes, nasceram com peso entre 2501 e 4000g (61,84%). A maioria dos pacientes (N=46) nasceu com APGAR entre 7 e 10 (64,47%), como mostra a Tabelas 2 e 3)

Variável	Categoria	Qtd	%
Classificacao por Idade Gestacional	Pré-termo	8	10,52
	A Termo	56	73,68
	Pós-Termo	8	10,52
	Não consta	4	5,26
	Total	76	100,0
Tipo de Parto	Normal	19	25
	Cesariana	55	72,36
	Não consta	4	2,63
	Total	76	100,0

Tabela 2 - Classificação do parto dos pacientes pesquisados

O parto do tipo cesárea também foi o mais prevalente em estudo recente de Rodrigues et al (2016) no qual 100% dos partos foram deste tipo. Neste estudo, observou-se que a maioria dos neonatos possuía peso adequado para a idade gestacional (87%) em acórdância com os resultados encontrados em nosso trabalho.

Variável	Categoria	Qtd	%
Apgar	Abaixo de 5	5	6,57
	Entre 5 e 6	8	10,52
	Entre 7 e 10	49	64,47
	Não consta	14	18,42
	Total	76	100,0
Classificação por peso	PIG	9	11,84
	AIG	53	69,73
	GIG	10	13,15
	Não consta	4	5,26
	Total	76	100,0
Peso ao nascimento	Menor que 1.500g	1	1,31
	1.500g – 2.500g	10	13,15
	2.501g – 4.000g	47	61,84
	Maior que 4.000g	1	1,31
	Não consta	17	22,36
	Total	76	100,0

Tabela 3 – Avaliação dos pacientes durante o nascimento

No parto normal, verificou-se que não houve diagnóstico precoce de malformação (76,9%). Porém, no parto cesariano, 65,3% dos pacientes, de acordo com os prontuários, possuía diagnóstico prévio de MMC (Tabela 4).

Na literatura, notou-se uma prevalência do parto cesárea (76,4%), da idade gestacional a termo (73,68%) e do peso adequado para a idade gestacional. Em estudo realizado no Vale do Paraíba em 2008 por Nascimento e estudo realizado por

Aguiar et al. em 2003, constatou-se a prevalência em prematuros e de baixo peso, o que contrasta com os resultados obtidos no presente estudo. Dos partos cesárea, 32 recém-nascidos apresentaram diagnóstico prévio de mielomeningocele, sendo esta a indicação para o tipo de parto.

Variável	Categoria	Parto Normal		Parto Cesariana		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
Diagnostico precoce de malformação?	Sim	3	23,1	32	65,3	0,011
	Não	10	76,9	17	34,7	
	Total	13	100,0	49	100,0	
		Total		76	100,0	

Tabela 4 – Relação entre o tipo de parto e diagnóstico precoce de malformação

O diagnóstico precoce é importantíssimo no planejamento do manejo da mielomeningocele, tanto no que concerne ao tipo de parto, quanto no que se refere à correção cirúrgica em hospital de referência. O tipo de parto recomendado é o do tipo cesárea. (MANUCCI, 2014)

Apenas 24 crianças tinham informações sobre o uso materno de ácido fólico descrito no prontuário, sendo que, destas apenas 15 relataram tê-lo feito (19,73%) e 9 relataram não ter feito o uso. Das 59 mães que foram acompanhadas no pré-natal, N=43 (56,57%) relataram ter feito mais de 6 consultas no pré-natal, valor similar ao de pacientes que tiveram o diagnóstico precoce da malformação (56,5%) (Tabelas 4 e 5).

Variável	Categoria	Qtd	%
Quantitativo de consultas no Pré natal	Mais de 6 consultas	43	56,57
	Menos de 6 consultas	16	21,05
	Sem dados	17	22,36
	Total	76	100,0
Uso de Ácido fólico	Não	9	11,84
	Sim	15	19,73
	Sem dados	52	68,42
	Total	76	100,0

Tabela 5 – Dados referente ao período Pré-natal

No estudo de Dabdoub (2014), apurou-se que apenas 7,4% das gestantes possuía diagnóstico pré-natal e 38,6% faziam acompanhamento pré-natal. Apenas 1,4% referiu ter feito uso do ácido fólico no início da gestação. Os valores encontrados por nós divergem destes, felizmente, demonstrando um maior preparo e cobertura do pré-natal: 46% das mielomeningoceles foram diagnosticadas

precocemente, 56,5% das gestantes tiveram acompanhamento pré-natal considerado adequado e 19,73% delas referiu ter feito uso do ácido fólico.

Sabe-se que o ácido fólico é um dos principais fatores de risco associado ao defeito no fechamento do tubo neural. Atua na prevenção desse evento através da estimulação de reações de metilação celular. Segundo estudo realizado por Telles em 2010, o uso de ácido fólico mostrou-se eficiente em reduzir a recorrência e a ocorrência desse evento, reduzindo respectivamente tais índices em 70% e 40% com o uso periconcepcional.

Apenas 24 prontuários analisados apresentavam informações sobre o uso de ácido fólico. Desses, apenas 15 relataram tê-lo feito e 9 relataram não o ter feito. Essa análise permite ressaltar a importância do preenchimento adequado do prontuário para permitir uma análise com menor limitação da eficiência da utilização do ácido fólico na prevenção das malformações estudadas. Segundo Grillo (2003) uma medida inquestionável para a prevenção primária dos defeitos do fechamento do tubo neural é a adição de ácido fólico em alimentos e está já regulamentado no Brasil desde julho de 2004 com a suplementação dos farináceos com ácido fólico.

Quanto ao estado da lesão percebe-se que na ocasião do nascimento 51,31% foram classificadas como rotas. Por ocasião da cirurgia, esta categoria aumentou para 75%.

Na literatura, a rotura das membranas é mais comum do que sua integridade ao nascimento, assim como demonstrado em nossa pesquisa, que encontrou 51,3% de rotura das membranas por ocasião do nascimento. O controle da rotura das membranas é extremamente importante e está relacionado com o diagnóstico prévio e o tipo de parto. Se a membrana rompe ao nascimento, o risco de sepse aumenta. (RODRIGUES, 2016; MANUCCI, 2014)

Em 58 dos pacientes pesquisados (61,84%), o segmento afetado foi o lombossacral, o que leva a um melhor prognóstico de marcha, de acordo com estudos de Rodrigues et. al (2016) e Brandão et. al (2009), associação provada anteriormente em estudo retrospectivo feito por Fletcher et. al (2005). O mesmo resultado foi encontrado no estudo clinicopatológico de Karabagli et al (2014) e por Dabdoub et al (2014) em seu estudo retrospectivo. As malformações cervicais e torácicas são raras, e apenas o segundo tipo foi encontrado nos prontuários, em 3 dos 76 casos. Resultado similar foi demonstrado no estudo de Rodrigues et al

(2016), no qual 91% dos casos de mielomeningocele afetaram as regiões lombar e sacral, enquanto que, em apenas 6% dos casos, a região torácica foi afetada.

As lesões em níveis mais altos possuem pior prognóstico e, a longo prazo, podem afetar diversas áreas da cognição e motricidade.

Mais da metade dos recém-nascidos teve o fechamento da bolsa após 72 horas de vida (80,26%) e, em 75% dos prontuários, haviam outras malformações associadas. As malformações mais comuns foram: malformações do sistema nervoso central (48%) e ortopédicas (39%). A hidrocefalia esteve presente ao nascimento em 25 casos (32,89%). As complicações pós operatórias foram relatadas em 49 prontuários (64,47%).

Quanto ao tempo de vida por ocasião da correção extrauterina percebe-se que, no grupo que apresentou algum tipo de complicação, 77,1% tiveram um tempo de vida superior a 72 horas. Além disso, 81,3% dos pacientes que apresentaram complicações possuíam outras malformações associadas, sendo as mais comuns: malformações do Sistema Nervoso Central (48%) e ortopédicas (39%). Conforme apresentado no Gráfico 2.

As disrafias medulares estão comumente associadas à outras malformações, principalmente do sistema nervoso central, sendo a malformação de Chiari II a mais frequente. Essa deformidade afeta o fluxo e a absorção do líquido cerebrospinal e causa hidrocefalia, manifestação comum em mais de 85% dos recém-natos. Em nosso estudo, as malformações do sistema nervoso foram as mais prevalentes (48%) e a hidrocefalia apareceu como a complicação mais comum no pós-operatório (40,6%). (KARABAGLI, 2014; ADZICK, 2003; NALLEGOWDA, 2003)

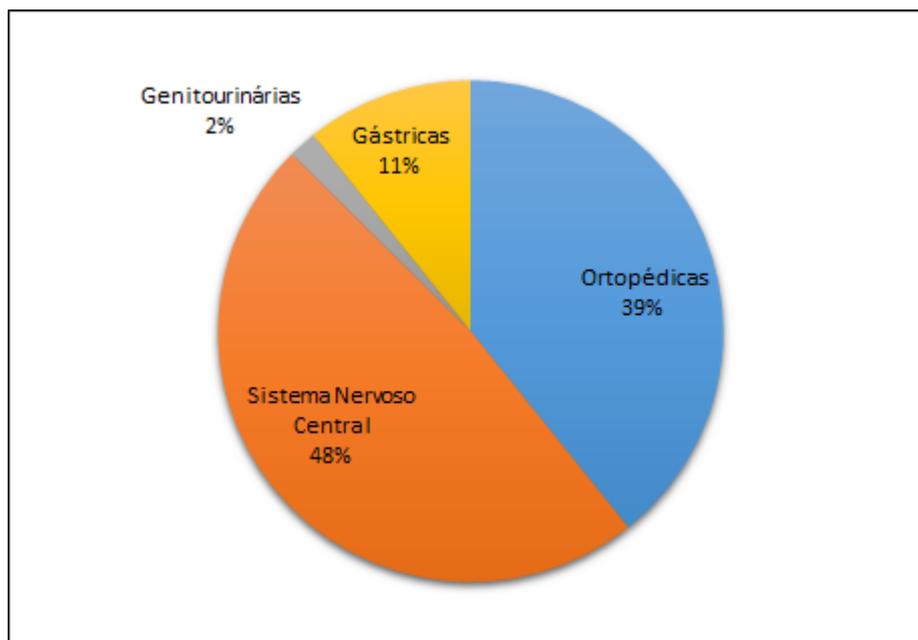


Gráfico 2 - Tipo de malformação

A maioria dos pacientes apresentou complicações no pós operatório (64,47%). As alterações mais encontradas foram: Hidrocefalia (63%), Ventriculite (6%) , Fístula liquórica (4%) e sepse (4%). Dentre os pacientes que apresentaram complicações, a Hidrocefalia foi a mais comum, seguida pela ventriculite (Gráfico 3)

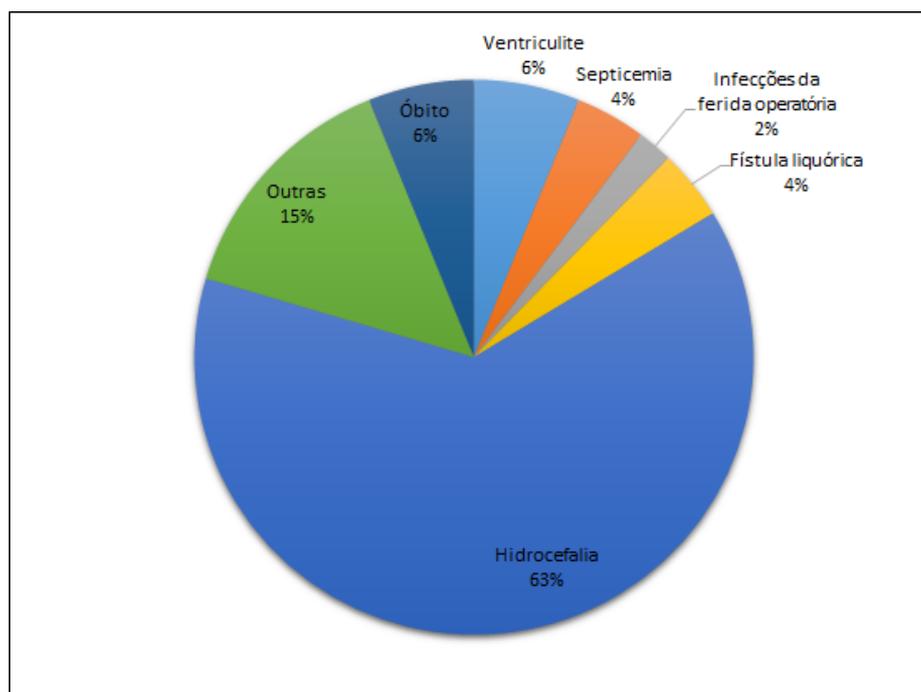


Gráfico 3 – Tipos de complicações pós-operatórias

No estudo de Karabagli et al, verificou-se que 91% das crianças com mielomeningocele apresentou hidrocefalia como a principal complicação, em concordância com o encontrado em nosso estudo, que demonstrou, também, que a complicação mais prevalente foi a hidrocefalia. Esses resultados estão de acordo com o trabalho realizado por Dabdoub et. al em 2014, que encontrou uma prevalência de 80% de hidrocefalias diagnosticadas após a correção cirúrgica.

Informações divergentes foram encontradas no estudo de Rodrigues et al (2016), nos quais as complicações mais frequentes são: shunt ventricular, deiscência da ferida, sepse e infecção do sistema nervoso central . Em estudo retrospectivo de Demir et. al (2015), a taxa de infecção do SNC foi de 19,8%, valor maior do que o encontrado em estudo de 2016, de Rodrigues et al., de 15,71%. Ambos os valores são mais elevados do que os encontrados em nosso estudo, de 2%.

No estudo retrospectivo de Dabdoub et al., de 2014, a fístula líquórica foi a terceira complicação mais prevalente, diagnosticada em 10% dos neonatos.

Em nosso estudo, encontramos que 32,9% dos infantes foram diagnosticados com hidrocefalia ao nascer, resultado que diverge do estudo de Rodrigues et al (2016), no qual a hidrocefalia antenatal possui alta prevalência. Porém, segundo estudo de Manucci e Quednow (2014), a hidrocefalia ao nascer é evidente em 20% dos infantes, o que é evidenciado em nosso estudo.

Ao analisar o nível de Apgar e a localização da lesão, verificou-se que os pacientes com APGAR do 1º e 5º minuto menor do que 6 tiveram maior predominância em pacientes que tiveram algum tipo de lesão em região lombar alta ou região sacral. Como o p-valor desta análise foi inferior a 5%, observa-se uma relação significativa entre localização da lesão e nível de APGAR nos indivíduos pesquisados. De acordo com a literatura, lesões em níveis mais altos possuem pior prognóstico no que concerne às capacidades motoras do infante. (BRANDÃO, 2009; FLETCHER, 2005; RODRIGUES, 2016)

Percebeu-se, também, que, do grupo com APGAR bom (> 6), 53,1% dos recém nascidos são do sexo feminino. No entanto, 69,2% dos grupos com APGAR menor ou igual a 6 são do sexo masculino. Apesar dessa diferença detectada entre o nível de APGAR e o sexo dos pacientes, o p-valor de 0,0925 nos mostra que essa relação não é altamente significativa por não ser inferior a 5%.

Analisando-se a relação entre APGAR e o estado da lesão por ocasião do nascimento, percebe-se que 69,2% dos pacientes com APGAR menor ou igual a 6 tiveram a lesão rota identificada ao nascimento, classificação diferente da maioria dos pacientes com APGAR maior do que 6, cuja lesão foi descrita como íntegra. Pode-se inferir através do p-valor de 0,0763 que esta diferença ainda não é altamente significativa ao nível de 5% de significância com o grupo pesquisado.

Variável	Categoria	Qtd	%
Diagnóstico precoce de malformação	Sim	35	46,05
	Não	27	35,52
	Não consta	14	18,42
	Total	76	100,0
Localização da Lesão	Lombossacra	47	61,84
	Restrita à região sacral	5	6,57
	Lombar alta	6	7,89
	Torácica	3	3,94
	Não consta	15	19,73
	Total	76	100,0
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	39	51,31
	Íntegra	34	44,73
	Não consta	3	3,94
	Total	76	100,0
Estado da lesão por ocasião da cirurgia	Rota	57	75
	Íntegra	15	19,73
	Não consta	4	5,26
	Total	76	100,0
Tempo de vida por ocasião de correção extrauterina	Até 72h	12	15,78
	Após 72h	61	80,26
	Não consta	3	3,94
	Total	76	100,0
Presença de malformações	Não	19	25,0
	Sim	57	75,0
	Não consta	0	0
	Total	76	100,0
Hidrocefalia ao nascer	Sim	25	32,89
	Não	44	57,89
	Não consta	7	9,21
	Total	76	100,0
Houve Complicações	Não	26	34,21
	Sim	49	64,47
	Não consta	1	1,31
	Total	75	100,0

Tabela 6 - Dados relacionados às Disrafias Medulares

Em nosso estudo, encontramos que 32,9% dos infantes foram diagnosticados com hidrocefalia ao nascer, resultado que diverge do estudo de Rodrigues et al (2016), no qual a hidrocefalia antenatal possui alta prevalência. Porém, segundo estudo de Manucci e Quednow (2014), a hidrocefalia ao nascer é evidente em 20% dos infantes, o que é evidenciado em nosso estudo.

Ao analisar o nível de Apgar e a localização da lesão, verificou-se que os pacientes com APGAR do 1º e 5º minuto menor do que 6 tiveram maior predominância em pacientes que tiveram algum tipo de lesão em região lombar alta ou região sacral. Como o p-valor desta análise foi inferior a 5%, observa-se uma relação significativa entre localização da lesão e nível de APGAR nos indivíduos pesquisados. De acordo com a literatura, lesões em níveis mais altos possuem pior prognóstico no que concerne às capacidades motoras do infante. (BRANDÃO, 2009; FLETCHER, 2005; RODRIGUES, 2016)

Percebeu-se, também, que, do grupo com APGAR bom (> 6), 53,1% dos recém nascidos são do sexo feminino. No entanto, 69,2% dos grupos com APGAR menor ou igual a 6 são do sexo masculino. Apesar dessa diferença detectada entre o nível de APGAR e o sexo dos pacientes, o p-valor de 0,0925 nos mostra que essa relação não é altamente significativa por não ser inferior a 5%.

Analisando-se a relação entre APGAR e o estado da lesão por ocasião do nascimento, percebe-se que 69,2% dos pacientes com APGAR menor ou igual a 6 tiveram a lesão rota identificada ao nascimento, classificação diferente da maioria dos pacientes com APGAR maior do que 6, cuja lesão foi descrita como íntegra. Pode-se inferir através do p-valor de 0,0763 que esta diferença ainda não é altamente significativa ao nível de 5% de significância com o grupo pesquisado.

Variável	Categoria	Apgar				p-valor
		Até 6		Entre 7 e 10		
		Qtd	%	Qtd	%	
Sexo	Feminino	4	30,8	26	53,1	0,0925
	Masculino	9	69,2	23	46,9	
	Total	13	100,0	49	100,0	
Consultas Pré Natal realizadas	Menor que 6	3	23,1	10	20,4	0,228
	Mais de 6 consultas	6	46,2	33	67,3	
	Total	9	69,2	43	87,8	
Uso de ácido	Não	1	7,7	8	16,3	0,289

folico	Sim	4	30,8	11	22,4	
	Total	5	38,5	19	38,8	
Classificação por peso	PIG	1	7,7	6	12,2	0,702
	AIG	9	69,2	36	73,5	
	GIG	3	23,1	7	14,3	
	Total	13	100,0	49	100,0	
Classificação por Idade Gestacional	Pré-termo	2	15,4	4	8,2	0,761
	A Termo	10	76,9	37	75,5	
	Pós-Termo	1	7,7	7	14,3	
	Total	13	100,0	48	98,0	
Peso ao nascimento	Menor que 1.500g	0	0,0	1	2,4	0,297
	1.500g - 2.500g	2	20,0	7	16,7	
	2.501g - 4.000g	7	70,0	34	81,0	
	Maior que 4.000g	1	10,0	0	0,0	
	Total	10	100,0	42	100,0	
Tipo de Parto	Normal	2	15,4	11	22,4	0,2735
	Cesariana	11	84,6	38	77,6	
	Total	13	100,0	49	100,0	
Diagnóstico precoce de malformação	Sim	7	53,8	23	46,9	0,2442
	Não	6	46,2	17	34,7	
	Total	13	100,0	40	81,6	
Localização da Lesão	Lombossacra	6	46,2	36	73,5	0,049
	Outra região	5	53,8	5	26,5	
	Total	11	84,6	41	83,7	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	9	69,2	22	44,9	0,0763
	Íntegra	4	30,8	27	55,1	
	Total	13	100,0	49	100,0	
Estado da lesão por ocasião da cirurgia	Rota	9	69,2	39	79,6	0,2753
	Íntegra	3	23,1	10	20,4	
	Total	12	92,3	49	100,0	
Tempo de vida por ocasião de correção extrauterina	Até 72h	3	23,1	8	16,3	0,2422
	Após 72h	9	69,2	40	81,6	
	Total	12	92,3	48	98,0	
Presença de malformações	Não	5	38,5	10	20,4	0,1193
	Sim	8	61,5	38	77,6	
	Total	13	100,0	48	98,0	
Hidrocefalia ao nascer	Sim	4	30,8	16	32,7	0,2625
	Não	8	61,5	28	57,1	
	Total	12	92,3	44	89,8	
Complicações	Não houve complicações	3	23,1	16	32,7	0,2236
	Houve complicações	10	76,9	33	67,3	
	Total	13	100,0	49	100,0	

Tabela 7 – Cruzamento das variáveis segundo APGAR dos pacientes pesquisados

Sobre ao estado da lesão ao nascimento, encontramos, ao relacionar disrafia rota e tipo de parto, encontramos que, em 52,6% dos partos normais, a lesão estava rota ao nascimento, valor similar aos 53,7% encontrados no parto cesariana (Tabela 6). Entre os pré-termos, 75% apresentaram lesão rota, e 49,2% dos recém-nascidos a termo e pós termo apresentaram lesão no mesmo estado, ao nascimento (Tabela 7). 81,8% dos bebês com peso menor do que 2500g apresentou rotura ao nascimento, bem como 55,3% dos neonatos com peso maior do que 2500g (Tabela 8).

Variável	Categoria	Normal		Cesariana		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	10	52,6	29	53,7	1,000
	Íntegra	9	47,4	25	46,3	
	Total	19	100,0	54	100,0	

Tabela 8 – Relação entre o estado da lesão por ocasião do nascimento e o estado da lesão

Variável	Categoria	Pré-termo		A Termo / Pós termo		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	6	75,0	31	49,2	0,264
	Íntegra	2	25,0	32	50,8	
	Total	8	100	63	100,0	

Tabela 9 – Relação entre o estado da lesão por ocasião do nascimento e prematuridade

Variável	Categoria	Peso ao nascimento <= 2500g		Peso ao nascimento > 2500		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	9	81,8	26	55,3	0,172
	Íntegra	2	18,2	21	44,7	
	Total	11	100,0	47	100,0	

Tabela 10 – Relação entre o estado da lesão por ocasião do nascimento e peso ao nascimento

Entre os pacientes com MMC rota ao nascimento, 52,1% apresentaram complicações pós-cirúrgicas, e aqueles com MMC rota no ato cirúrgico apresentaram 81,3% de complicações.

Variável	Categoria	Houve complicações?				p-valor
		Não		Sim		
		Qtde	%	Qtde	%	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	14	56,0	25	52,1	0,808
	Íntegra	11	44,0	23	47,9	
	Total	25	100,0	48	100,0	

Tabela 11 – Relação entre o estado da lesão por ocasião do nascimento e a existência de complicações

Entre os recém-nascidos que não apresentaram complicações, a rotura ao nascimento foi descrita em 56% dos casos. Entre os que sofreram complicações, a porcentagem diminuiu para 52,1%.

Valendo-se dos pacientes que possuíam complicações pós-operatórias descritas em prontuário, verificou-se que 50% dos prontuários continha referência ao uso de ácido fólico durante a gestação. Dentro o grupo que não sofreu complicações, todas as gestantes (100%) utilizaram o ácido fólico no período gestacional. O p-valor de 0,104 é superior a 5%, logo esta relação ainda não é altamente significativa a 5% de significância.

Dentre o grupo que não apresentou complicações, 65,4% nasceu de parto do tipo cesariano. No entanto, no grupo que apresentou complicações, este tipo de parto foi relatado em 79,2% dos casos.

Quanto ao tempo de vida anterior à correção extrauterina percebeu-se no grupo que apresentou algum tipo de complicação que 77,1% dos neonatos tiveram um tempo de vida superior a 72 horas. Ao analisar esta categoria relacionando-a ao grupo que não apresentou complicações, sua representatividade aumenta para 95,8%. O p-valor inferior a 5% (0,035) ajuda a inferir que este aumento é altamente significativo.

Do grupo que não sofreu complicações, 61,5% referiram algum tipo de malformação. Ao analisar o grupo que sofreu complicações, 81,3% referiram algum tipo de malformação. O p-valor inferior a 5% (0,042) ajuda a inferir que essa diferença é altamente significativa.

Variável	Categoria	Houve complicações?				p-valor
		Não		Sim		
		Nº	%	Nº	%	
Sexo	Feminino	11	42,3	25	51,0	0,149
	Masculino	15	57,7	24	49,0	
	Total	26	100,0	49	100,0	
Consultas Pré Natal realizadas	Menor que 6	6	35,3	10	23,8	0,166
	Mais de 6 consultas	11	64,7	32	76,2	
	Total	17	100,0	42	100,0	
Uso de ácido fólico	Não	0	0,0	9	50,0	0,104
	Sim	6	100,0	9	50,0	
	Total	6	100,0	18	100,0	
Classificação por peso	PIG	4	16,7	5	10,4	0,441
	AIG	18	75,0	35	72,9	
	GIG	2	8,3	8	16,7	
	Total	24	100,0	48	100,0	
Classificação por Idade Gestacional	Pré-termo	3	12,5	5	10,4	0,369
	A Termo	20	83,3	36	75,0	
	Pós-Termo	1	4,2	7	14,6	
	Total	24	100,0	48	100,0	
Peso ao nascimento	Menor que 1.500g	0	0,0	1	2,8	0,616
	1.500g - 2.500g	5	21,7	5	13,9	
	2.501g - 4.000g	18	78,3	29	80,6	
	Maior que 4.000g	0	0,0	1	2,8	
	Total	23	100,0	36	100,0	
Tipo de Parto	Normal	9	34,6	10	20,8	0,095
	Cesariana	17	65,4	38	79,2	
	Total	26	100,0	48	100,0	
Diagnóstico precoce de malformação	Sim	11	55,0	24	57,1	0,212
	Não	9	45,0	18	42,9	
	Total	20	100,0	42	100,0	
Estado da lesão por ocasião do nascimento	Rota	14	56,0	25	52,1	0,186
	Íntegra	11	44,0	23	47,9	
	Total	25	100,0	48	100,0	
Estado da lesão por ocasião da cirurgia	Rota	18	75,0	39	81,3	0,195
	Íntegra	6	25,0	9	18,8	
	Total	24	100,0	48	100,0	
Tempo de vida por ocasião de correção extrauterina	Até 72h	1	4,2	11	22,9	0,035
	Após 72h	23	95,8	37	77,1	
	Total	24	100,0	48	100,0	
Presença de malformações	Não	10	38,5	9	18,8	0,042
	Sim	16	61,5	39	81,3	
	Total	26	100,0	48	100,0	

Hidrocefalia ao nascer	Sim	9	36,0	16	37,2	0,205
	Não	16	64,0	27	62,8	
	Total	25	100,0	43	100,0	

Tabela 12 – Cruzamento de variáveis, segundo existência de complicações

72,7% dos pacientes com APGAR maior do que 6 tiveram o defeito corrigido até 72 horas após o nascimento. Dos neonatos que corrigiram o defeito após as primeiras 72 horas de vida, 81,6% apresentaram APGAR maior do que 6.

No que concerne ao tempo de vida por ocasião da correção, Bulbul et al. (2010) encontrou que a correção cirúrgica tardia (após de 72h) predisponha a um maior risco de infecções do sistema nervoso central quando comparada à correção antes de 72h, resultado consistente com nossos achados: 77,1% dos neonatos que apresentaram algum tipo de complicação tiveram um tempo de vida superior a 72 horas antes da correção cirúrgica. A correção precoce visa prevenir infecções, principalmente por bactérias gram negativas, de acordo com Manucci e Quednow (2014).

Variável	Categoria	Até 72h		Após 72h		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
APGAR	APGAR menor ou igual a 6	3	27,3	9	18,4	0,677
	APGAR > 6	8	72,7	40	81,6	
	Total	11	100,0	49	100,0	

Tabela 13 – Relação entre o APGAR e o tempo de vida por ocasião da correção extrauterina

Ao analisar a relação entre tempo de vida e peso do paciente, verifica-se o mesmo comportamento entre o grupo com até 72 horas de vida e o grupo complementar. Em ambos os casos há uma predominância de pacientes com peso superior a 2500 g. O p-valor de 0,387 informa que não há diferença significativa entre os grupos.

Variável	Categoria	Até 72h		Após 72h		p-valor
		Qtde	%	Qtde	%	
Peso ao nascimento	Peso <= 2.500g	3	27,3	7	15,2	0,387
	Peso > 2500	8	72,7	39	84,8	
	Total	11	100,0	46	100,0	

Tabela 14 – Relação entre o peso ao nascimento e o tempo de vida por ocasião da correção extrauterina

5. CONCLUSÃO

Podemos concluir com o presente estudo que o perfil epidemiológico de pacientes com mielomeningocele internados no HBDF no período entre 2011 e 2016 é de maioria proveniente do Hospital Regional da Asa Norte e do Hospital Materno Infantil de Brasília, do sexo masculino, com idade gestacional adequada, com peso adequado ao nascimento, com Apgar entre 7 e 10 no primeiro minuto, nascidos de parto cesáreo, foram realizadas mais de 6 consultas pré-natal, com diagnóstico precoce da lesão, localização mais prevalente na região lombosacra, com estado da lesão por ocasião do nascimento e por ocasião da cirurgia rota, com tempo de vida até correção extrauterina superior a 72 horas, com presença das malformações mais comuns no sistema nervoso central e ortopédicas, sem hidrocefalia ao nascer e com as complicações mais frequentes no pós-operatório sendo hidrocefalia, ventriculite, fístula líquórica e sepse.

A verificação do uso da suplementação na gestação com ácido fólico foi comprometida, visto que menos de um terço dos prontuários analisados continham a informação sobre o uso adequado ou não uso do suplemento.

Nosso estudo endossa a necessidade da documentação adequada das condições de gestação e nascimento de crianças portadoras de malformações congênitas, com a finalidade de possibilitar a realização de mais estudos mais objetivos para embasar novas intervenções que garantam a melhoria da qualidade de vida destes pacientes.

Concluimos também que um bom acompanhamento pré-natal é um dos nós críticos para um bom prognóstico para o recém-nascido. Além da sua influência na prevenção por meio da suplementação do ácido fólico, um pré-natal adequado pode ser relacionado ao diagnóstico precoce, que orientará o manejo da morbidade, influenciando em decisões como o tipo de parto, manejo das malformações, controle sobre a integridade da lesão e programação da correção no menor tempo possível, o que levaria a menor taxa de complicações e, por conseguinte, melhor prognóstico para o desenvolvimento neuropsicomotor do infante.

REFERÊNCIAS

- ADZICK, N.S.; WALSH D.S. **Myelomeningocele: prenatal diagnosis, pathophysiology and management.** *Semin Pediatr Surg.* 2003;12(3):168-74
- AGUIAR, M.J.B.; CAMPOS A.S.; AGUIAR, R.A.L.P.; LANA, A.M.A.; MAGALHÃES, R.L.; BABETO, L.T. **Defeitos do fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos.** *J Pediatr.* 2003 Fev;79(2):129-34.
- ALBERGARIA, V.M.P. **Avaliação da Qualidade de Vida em crianças com mielomeningocele acompanhadas no ambulatório do Hospital das Clínicas UFMG.** 2011. 65 f. Dissertação (Mestrado em Ciências Aplicadas à Cirurgia e à Oftalmologia) – Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2011.
- ALEXANDER, G.; PASS, M.A.; SLAY M. **Premature Infants.** Child Development Reference [serial on the Internet], Vol 6. Available from: <http://social.jrank.org/pages/506/Premature-Infants.html/>.
- APGAR, V. **A proposal for a new method of evaluation of the newborn infant.** *Curr Res Anesth Analg.* 1953;32(4):260-7
- AUBRY, M.C.; AUBRY J.P.; DOMMERGUES M. **Sonographic prenatal diagnosis of central nervous system abnormalities.** *Childs Nerv Syst.* 2003 Aug;19(7-8):391-402. Epub 2003 Aug 6.
- BARROS, M.L.; FERNANDES, D.A.; MELO, E.V. de; PORTO, R.L.S.; MAIA, M.C.A.; GODINHO, A.S.; FERRÃO, T.O.; PEREIRA, C.U. **Malformações do sistema nervoso central e malformações associadas diagnosticadas pela ultrassonografia obstétrica.** *Radiol Bras,* São Paulo , v. 45, n. 6, p. 309-314, Dec. 2012. Available from <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842012000600005&lng=en&nrm=iso>. Access on 18 Aug. 2017.
- BALDINO, C.F. **Prevalência de defeitos do tubo neural no estado de São Paulo antes e após a fortificação das farinhas com ácido fólico.** 2011.65 f. Dissertação (Mestrado em Ciências) - Escola de Enfermagem, Universidade de São Paulo, São Paulo. 2011.
- BENACERRAF, B.R.; STRYKER, J.; FRIGOLETTO, F.D. **Abnormal US appearance of the cerebellum (banana sign): indirect sign of spina bifida.** *Radiology.* 1989 Apr;171(1):151-3.
- BIZZI, J.W.J.; MACHADO, A. **Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes.** *J Bras Neurocirurg* 23 (2): 138-151, 2012..
- BRAGA, A.F.; ROUSSELET, M.S.; ZAMBELLI, H.; SBRAGIA, L.; BARINI R. **Anestesia para correção intra-útero de mielomeningocele: relato de caso.** *Rev Bras Anesthesiol.* 2005;55(3):329-35.
- BRANDÃO, A.D.; FUJISAWA, D.S.; CARDOSO, J.R. **Características de crianças com mielomeningocele: implicações para a fisioterapia / Characterisitcs of children with myelomeningocele: implications for physical therapy.** *Fisioter. mov;*22(1):69-75, jan.-mar. 2009.
- BRONZERI, F.G.; COIMBRA, P.C.F.C.; FARIA, T.S.; FRANGELLA, V.S.; SILVA, F.S.A. **Mielomeningocele e nutrição: proposta de protocolo de atendimento.** *O Mundo da Saúde,* São Paulo: 2011;35(2):215-224.
- BULBUL, A.; CAN, E.; BULBUL, L.G.; CÖMERT, S.; NUHOGLU, A. **Clinical characteristics of neonatal meningomyelocele cases and effect of operation time on mortality and morbidity.** *Pediatr Neurosurg* 46(3):199–204

- CANCELIER, A.C.L.; BRIDI, A.A.R.T. **Defeitos do fechamento do tubo neural em Tubarão - de janeiro de 2002 a dezembro de 2004 / Neural tube defects at Tubarão/SC from 2002 January to 2004 December.** [ACM arq. catarin. med](#);35(3):71-75, jul.-out. 2006. Tab
- COPP, A.; ADZICK, S.N.; CHITTY, L. S.; FLETCHER, J.; HOLMBECK, G. N.; SHAW, G. M. **Spina Bifida.** Nature Reviews Disease Primers. 1. 15007. 10.1038/nrdp.2015.7.
- DABDOUB, C.F.; DABDOUB, C.B.; VILLAVICENCIO, R., QUEVEDO, G. **How I Do It: Myelomeningocele in Bolivia.** *Surgical Neurology International.* 5, 2, S39-S43, Mar. 2014. ISSN: 22295097.
- DANZER, E.; JOHNSON, M.P.; ADZICK, N.S. **Fetal surgery for myelomeningocele: progress and perspectives.** *Dev Med Child Neurol.* 2012 Jan;54(1):8-14. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.04049.x. Epub 2011 Jul 11.
- DATASUS: <http://www.datasus.gov.br/cid10/V2008/WebHelp/definicoes.htm>
- DEMIR, N.; PEKER, E.; GÜLŞEN İ.; AĞENGİN K.; TUNCER O. **Factors affecting infection development after meningomyelocele repair in newborns and the efficacy of antibiotic prophylaxis.** *Childs Nerv Syst.* 2015;31(8):1355-9.
- ELLENBOGEN, R.G. **Neural tube defects in the neonatal period.** *Medscape.* Acesso em 02 de maio de 2016. <<http://emedicine.medscape.com/article/1825866-overview#section~AuthorsandEditors>>
- ETUS, V.; ILBAY, K.; AKANSEL, G.; CEYLAN, S.; CEYLAN S. **Double myelomeningocele in a neonate: Case report and review of the literature.** *Clin Neurol Neurosurg.* 2006 ;108(6):595-600
- FELDMAN, J.G.; STEIN, S.C.; KLEIN, R.J.; KOHL, S.; CASEY, G. **The prevalence of neural tube defects among ethnic groups in Brooklyn, New York.** *J Chronic Dis* 35(1):53–60.
- FERNANDES, A.C.; DRATCU, W.; MORAIS, F.M.C. **Defeitos de fechamento do tubo neural.** In: Hebert S, Xavier R, Pardini Jr AG, Barros Filho TEP. *Ortopedia e Traumatologia: princípios e prática.* 4 ed. Porto Alegre: Artmed. 2009;921-36.
- FILGUEIRAS, M.G.C. **Prevalência de recém-nascidos portadores de Defeitos de Fechamento do Tubo Neural no Hospital de Base do Distrito Federal, 1993/2003.** [dissertação mestrado]. Brasília: Universidade de Brasília; 2000.
- FLETCHER; J.M.; COPELAND, K.; FREDERICK, J.A.; BLASER, S.E.; KRAMER, L.A.; NORTHRUP, H., HANNAY, H.J.; BRANDT, M.E.; FRANCIS, D.J.; VILLARREAL, G.; DRAKE, J.M.; LAURENT, J.P.; TOWNSEND, I.; INWOOD, S.; BOUDOUSQUIE, A.; DENNIS, M. **Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity.** *J Neurosurg* 102(3 Suppl): 268–279
- GABBE, S.G; MINTZ, M.C.; MENNUTI, M.T.; MCDONNELL, A.E. **Detection of open spina bifida by the lemon sign: pathologic correlation.** *J Clin Ultrasound.* 1988 Jul-Aug;16(6):399-402.
- GIUGLIANI, R. **Medicamentos na gestação e malformações congênicas.** *Revista HCPA.* 1985; 5.
- GOOL, J.B.; GOOL, J.D. **A Short History of Spina Bifida.** Manchester, England: Society for Research into hidrocephalus and Spina Bifida 1986.
- GRILLO, E.; SILVA, R. J. M. da. **Defeitos do tubo neural e hidrocefalia congênita: Por que conhecer suas prevalências?** *J. Pediatr. (Rio J.).* Porto Alegre , v. 79, n. 2, p. 105-106, Apr. 2003 . Available from <

75572003000200003&lng=en&nrm=iso>. access on 14 June 2017.
<http://dx.doi.org/10.2223/JPED.960>.

HANKINSON, T.C.; ANDERSON, R.C.E.; FELDSTEIN, N.A. **Myelomeningocele and Myelocystocele** in: Youmans Neurological Surgery. Volume 2/section VII/Part 8/ chapter 214. 2011.

HOFFER, M.M. et al. **Functional ambulation in patients with myelomeningocele.** *J Bone Joint Surg Am*, v. 55, p. 137-148, 1973.

HOROVITZ, D. D. G.; LORENA JUNIOR, J. C.; MATTOS, R.A. de. **Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual.** *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 2005, v.21, n.4, p. 1055-1064. Mensal.

KARABAGLI, P.; GURCAN, T.; CELIK, E.; KARABAGLI, H. **Myelomeningoceles and Meningoceles: A Clinicopathologic Study of 43 Cases** / Miyelomeningosel ve Meningosel : 43 Olguclu Klinikopatolojik Bir Çalışma. *Journal of Neurological Sciences*. 31, 2, 335-345, June 2014. ISSN: 13001817.

LARY, J.M.; EDMONDS, L.D. **Prevalence of spine bífida at birth United States, 1983- 1990: A comparison of two surveillance systems.** *MMWR CDC Surveill Summ*. 1996;45:15-26.

MAESTRI, D. et al. **Alfafetoproteína: valores normais no líquido amniótico entre 14 e 21 semanas.** *Rev Ass Med Brasil* 1998; 44(4): 273-6

MAJED, M.; NEJAT, F.; KHASHAB, M.E.; TAJIK, P.; GHARAGOZLOO, M.; BAGHBAN, M., et al. **Risk factors for latex sensitization in young children with myelomeningocele. Clinical article.** *J Neurosurg Pediatr*. 2009 Sep;4(3):285-8.

MANUCCI, G.; VON QUEDNOW, E. **How I Do It: Neural Tube Defects in Guatemala -- Myelomeningocele Spina Bifida Unit.** *Surgical Neurology International*. 5, 2, S13-S16, Mar. 2014. ISSN: 22295097.

Marques, V.B. **Mielomeningocele: avaliação do acompanhamento multidisciplinar** / Victor Barreto Marques. (Salvador, Bahia): VBM, Marques, 2014. VIII; 38 fls.

Marwick. C. **Controversy surrounds use of test for open spina bifida.** *JAMA*. 1983 Aug 5;250(5):575-7.

MELO, N.R. de; FONSECA, E (Org.). **Medicina fetal.** Rio de Janeiro: Elsevier, 2012.pg 85

MELVIN, C.E.; JORGE, T.M.; WORLEY, G. **Genetic studies in natural tube defects.** *Pediatr Neurosurg* 2000; 32: 1-9.

NALLEGOWDA, M.; SINGH, U.; SHIVANANDA, S.R.; KABRA, M. **A case of dextrocardia, radial ray malformation and renal anomaly.** *Clin Dysmorphol*. 2003;12(4):285-6

NASCIMENTO, L. F. **Prevalência de defeitos de fechamento de tubo neural no Vale do Paraíba, São Paulo.** *Ver Paul Pediatr* 2008;26(4):372-7.

NORTHRUP, H.; VOLCIK, K.A. **Spina bífida and other natural tube defects.** *Curr Probl Pediatr* 2000, 30(10): 313:32.

OGATA, A.J.N.; CAMANO, L.; BRUNONI, D. **Perinatal factors associated with neural tube defects (anencephaly, spina bifida and encephalocele).** *Rev Paul Med* 1992;147-51

OLIVEIRA, A.L.B. de. **Epidemiologia dos Defeitos de Fechamento do Tubo Neural no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.** 77f. Dissertação para obtenção do título de mestre (Pós-Graduação em Ciências Médicas). - Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre.

OLIVEIRA, T.G; FREIRE, P.V.; MOREIRA, F.T.; MORAES, J.S.; ARRELARO, R.C.;

- ROSSI, S.; RICARDI, V.A.; JULIANO, Y., NOVO, N.F.; BERTAGNON, J.R. **Escore de Apgar e mortalidade neonatal em um hospital localizado na zona sul do município de São Paulo.** *einstein*. 2012;10(1):22-8
- PADMANABHAN, R. **Etiology, Pathogenesis and prevention of neural tube defects** Review article. *Congenital Anomalies* 2006; 46:55-67.
- PIATT, J.H. **Treatment of myelomeningocele: a review of outcomes and continuing neurosurgical considerations among adults.** *J Neurosurg Pediatr*. 2010 Dec;6(6):515-25.
- PINTO, A.P.; TOCCI, H.A. **O aborto provocado e suas conseqüências.** *Rev Enferm UNISA* 2003; 4: 56-61.
- ROCCO, F.M.; SAITO, E.T.; FERNANDES, A.C. **Perfil dos pacientes com mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) em São Paulo, SP, Brasil.** *Acta Fisiátrica*. 2007
- RODRIGUES, AD; et al. **Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients.** *Child's Nervous System: Chns: Official Journal Of The International Society For Pediatric Neurosurgery*. Germany, 32, 4, 675-680, Apr. 2016. ISSN: 1433-0350.
- SALOMÃO, J. F. ; POUSA, M. ; BELLAS, A R . **Disrafismos Cranianos e Espinhais.** *Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria* , v. 18, p. 97, 2014.
- SIN, A. H.; RASHIDI, M.; CALDITO, G.; NANDA, A. **Surgical treatment of myelomeningocele: year 2000 hospitalization, outcome, and cost analysis in the US.** *Childs nerv. Syst*, 2007 23: 1125-1127.
- STEVENSON, K.L. **Chiari Type II malformation: past, present, and future.** *Neurosurg Focus*. 2004 Feb 15;16(2):E5.
- STIEFEL, D.; COPP, A.J.; MEULI, M. **Fetal spina bifida in a mouse model: loss of neural function in utero.** *J Neurosurg* 2007 Mar; 106(3 Suppl):213–221.
- TELLES, J.A.B. et al. **Defeito de fechamento do tubo neural: A experiência do Serviço de Medicina Fetal do HMIPV.** *Revista da AMRIGS*, Porto Alegre, 54 (3): 306-310, jul.-set. 2010.
- TAKEMOTO, A.; VITOR, P.; FILHO, M.; LOURENÇO, N. **Impacto do uso de ácido fólico sobre os defeitos de fechamento do tubo neural.** *Perspectivas Médicas*, vol. 19, núm. 1, enero-junio, 2008, pp. 33-36 Faculdade de Medicina de Jundiaí São Paulo, Brasil.
- TORTORI-DONATI P.; ROSSI, A.; CAMA, A. **Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification.** *Neuroradiology*. 2000;42(7):471-91
- United Nations Children's Fund, World Health Organization [homepage on the Internet]. Low birthweight: country, regional and global estimates [citado em]. Available from: http://www.who.int/reproductive-health/publications/low_birthweight/low_birthweight_estimates.pdf/
- ZAMBELLI, H.J.L. **Avaliação da evolução neurocirúrgica de crianças com diagnóstico intrauterino de mielomeningocele e elaboração de protocolo de cirurgia fetal para prevenção de hidrocefalia.** 2006. 118 f. Tese (Doutorado em Ciências Médicas) – Instituto de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, São Paulo. 2006.
- ZIEBA, J.; MILLER, A.; GORDIENKO, O.; SMITH, G.M., KRYNSKA, B (2017) **Clusters of amniotic fluid cells and their associated early neuroepithelial markers in experimental myelomeningocele: Correlation with astrogliosis.** *PLoS ONE* 12(3): e0174625

Apêndices

Apêndice A – Questionário de Investigação Epidemiológica

Análise do Perfil Epidemiológico de Recém Nascidos Atendidos no Hospital de Base do Distrito Federal com Disrafias Medulares entre 2011 e 2016

QUESTIONÁRIO DE INVESTIGAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA

Ano

0. 2011
1. 2012
2. 2013
3. 2014
4. 2015
5. 2016

Sexo do paciente

0. Feminino
1. Masculino
2. Não consta no prontuário

Local de Procedência

0. HRAN e HMIB
1. HRG e HRSM
2. HRT
3. HRBz (Brazlândia)
4. HRPI e HRSobradinho
5. HRPa
6. HRC (Ceilândia)
7. HRSam
8. Outros
9. Sem dados

Número de consultas pré-natal

0. 6 consultas
1. Mais de 6 consultas
2. Menos de 6 consultas
3. Sem dados

Uso de ácido fólico pré ou periconcepcional:

0. Não
1. Sim

2. Sem dados

Apgar

1. Entre 8 e 10
2. Entre 5 e 7
3. Abaixo de 5
4. Sem dados

Classificação por Peso

0. PIG
1. AIG
2. GIG
3. Sem dados

Classificação por Idade Gestacional

0. Pré-Termo
1. A Termo
2. Pós-Termo
3. Sem dados

Peso ao nascimento

0. menor que 1.500g
1. 1500g - 2500g
2. 2501g - 4000g
3. maior que 4000g
4. Sem dados

Tipo de parto

0. Normal
1. Cesariana
2. Sem dados

Indicação de parto

0. Sofrimento Fetal Agudo (Parada de progressão, DCP, alteração da FC, LAM, prolapso de cordão)
1. Desproporção cefalopélvica
2. Apresentação anômala
3. Cesárea prévia
4. Hemorragias (placenta prévia, vasa prévia, descolamento prematuro de placenta, placenta acreta)
5. Infecções maternas (HIV, hepatite, herpes genital, etc.)
6. Própria patologia
7. Outros
8. Sem dados

Diagnóstico Precoce da malformação

- 0. Sim
- 1. Não
- 2. Sem dados

Localização da lesão

- 0. Lombossacra
- 1. Restrita à região sacral
- 2. Lombar alta
- 3. Torácica
- 4. Cervical
- 5. Sem dados

Estado da lesão por ocasião do nascimento

- 0. Rota
- 1. Íntegra
- 2. Sem dados

Estado da lesão por ocasião da cirurgia

- 0. Rota
- 1. Íntegra
- 2. Sem dados

Tempo de vida por ocasião da correção extrauterina

- 0. Até 72h
- 1. Após 72h
- 2. Sem dados

Presença de Malformações:

- 0. Ausentes
- 1. Ortopédicas (especificar)
- 2. Cardíacas (especificar)
- 3. Sistema Nervoso Central (especificar)
- 4. Genitourinárias
- 5. Gástricas

Hidrocefalia ao nascer

- 0. Sim, constatada por ultrassonografia transfontanela ou tomografia computadorizada
- 1. Não
- 2. Sem dados

Complicações no pós-operatório atribuídas a correção cirúrgica da MMC:

- 0. Não houve complicações

1. Ventriculite
2. Septicemia
3. Infecções da ferida operatória
4. Fístula liquórica
5. Hidrocefalia
6. Outras
7. Óbito

Apêndice B - Dispensa do Termo de consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)**Exposição de motivos**

Brasília, 06 de fevereiro de 2017.

Prezado relator(a) do Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário de Brasília (UnICEUB),

Eu, **Andréa Lopes Ramires Kairala**, residente a SMPW quadra 16, conj 3, lote 8, Park Way, casa F, CEP – 71743603, telefone: 61 992394014, pesquisadora/orientadora responsável pelo projeto titulado **“Análise do Perfil Epidemiológico de Recém Nascidos no Hospital de Base do Distrito Federal com Disrafias Medulares entre 2011 e 2015”**, venho, por meio deste, pedir que se reavalie a liberação do termo de consentimento livre e esclarecido.

Tendo em vista que o projeto de pesquisa mencionado, a ser desenvolvido no Hospital de Base do Distrito Federal, no mês de fevereiro de 2017, será um estudo quantitativo, documental, descritivo e retrospectivo, que empregará apenas informações de prontuários médicos, sistemas de informação institucionais e/ou demais fontes de dados e informações clínicas disponíveis na instituição sem previsão de utilização de material biológico.

Além disto, será um estudo não intervencionista (sem intervenções clínicas), com presença de risco mínimo aos pacientes e familiares, na medida em que envolve a manipulação de informação pessoal do paciente.

Como instrumento de coleta será utilizado uma ficha, com as seguintes variáveis: sexo, local de procedência, localização da lesão, diagnóstico precoce da malformação, número de consultas pré-natal, uso de ácido fólico pré ou periconcepcional estado da lesão por ocasião da cirurgia (rota ou íntegra), correção cirúrgica intra ou extrauterina, tempo de vida por ocasião da correção extrauterina do defeito (até 48 horas e após 48 horas de nascimento) e presença de malformações, principalmente ortopédicas, cardíacas e do SNC.

Em todas as pesquisas, faz-se necessário o TCLE (termo de consentimento livre e esclarecido), de acordo com a Resolução 466/12:

“IV - O respeito devido à dignidade humana exige que toda pesquisa se processe com consentimento livre e esclarecido dos participantes. Indivíduos ou grupos que, por si e/ou por seus representantes legais, manifestem a sua anuência à participação na pesquisa. Entende-se por Processo de Consentimento Livre e Esclarecido todas as etapas a serem necessariamente observadas para que o convidado a participar de uma pesquisa possa se manifestar, de forma autônoma, consciente, livre e esclarecida”

Entretanto, a resolução reconhece algumas situações específicas (Res. CNS 466/12 em seu capítulo IV.8) em que o TCLE pode ser dispensado:

“IV.8 - Nos casos em que seja inviável a obtenção do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido ou que esta obtenção signifique riscos substanciais à privacidade e confidencialidade dos dados do participante ou aos vínculos de confiança entre pesquisador e pesquisado, a dispensa do TCLE deve ser justificadamente solicitada pelo pesquisador responsável ao Sistema CEP/CONEP, para apreciação, sem prejuízo do posterior processo de esclarecimento.”

Dr. André L. B. Kairala
Médica
08/02/2017



O projeto foi avaliado pelo CEP e no parecer consta que "considerando que a pesquisa envolve análise de prontuário e as informações constantes de tal documento se referem a paciente pediátrico específico, não somente os responsáveis legais por tais pacientes podem consentir com o acesso ao prontuário. Dessa forma, não se verifica amparo legal para não se exigir a apresentação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido."

Existem alguns pontos, no entanto, que inviabilizam a obtenção do TCLE em nossa pesquisa:

- 1) O Hospital de Base do Distrito Federal (HDBDF) atende toda a população do DF, entorno e estados circunvizinhos para procedimentos de alta complexidade. É um hospital terciário, de referência para todos os estados do Centro-Oeste e ainda alguns estados do Nordeste (como Bahia), o que significa que grande parte das pessoas que recebem atendimento no hospital reside em municípios fora do Distrito Federal. Os pacientes a serem estudados nesta pesquisa receberam atendimento de alta complexidade na Unidade de Terapia Intensiva e, após a correção das Disrafias Medulares, retornaram às regionais de que são procedentes. Dessa forma, a probabilidade de que os familiares dos pacientes a serem estudados morem em municípios fora do DF é alta. Logo, será muito difícil encontrar grande parte destes e obter seu consentimento livre e esclarecido para a pesquisa.
- 2) Ademais, a pesquisa é retrospectiva, de 2011 a 2015, e pode ser que muitos dos endereços e telefones das famílias dos pacientes, que foram atendidos em 2011 e 2012, já não sejam os mesmos, pois já faz um bom tempo desde então. Todos esses fatores podem dificultar imensamente o contato e o encontro com os familiares da pesquisa, inviabilizando a obtenção de seus consentimentos livres e esclarecidos, tomando a amostra da pesquisa muito pequena e comprometendo assim sua relevância.

Reitero que todos os dados serão manejados e analisados de forma anônima, sem identificação nominal dos participantes da pesquisa; daremos um código, um número para cada participante, sem a utilização de seus nomes, apenas para melhor organização dos dados. Além disso, os resultados do estudo serão apresentados de forma agregada, de forma geral, não permitindo a identificação dos participantes. Protegeremos a privacidade de cada participante da pesquisa e manteremos a confidencialidade da mesma. Não haverá riscos físicos e biológicos para os pacientes e nem serão feitas interferências em seu tratamento.

O investigador principal e demais colaboradores envolvidos no presente estudo se comprometem, individual e coletivamente, a utilizar os dados provenientes deste, apenas para os fins descritos e a cumprir todas as diretrizes e normas regulamentadoras descritas na Res. CNS Nº 466/12, e suas complementares, no que diz respeito ao sigilo e confidencialidade dos dados coletados.

Envio em anexo à Plataforma Brasil 3 termos de compromisso assinados por mim e pelos assistentes da pesquisa (alunos de medicina do UniCEUB), de acordo com o modelo o qual o Núcleo de Pesquisa do Hospital de Base nos solicita.

DR. LUANA L. S. SILVA
Médica
CRM 10848

Brasília, 07 de fevereiro de 2017.


MARCOS S. SOARES
Coordenador
de Projetos

Assinatura do pesquisador responsável.

Apêndice C – Parecer Consubstanciado do CEP

CENTRO UNIVERSITÁRIO DE
BRASÍLIA - UNICEUB



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Análise do Perfil Epidemiológico de Recém Nascidos Atendidos no Hospital de Base do Distrito Federal com Disrafias Medulares entre 2011 e 2015

Pesquisador: Andréa Lopes Ramires Kairala

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 61868716.5.0000.0023

Instituição Proponente: Centro Universitário de Brasília - UNICEUB

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.938.991

Apresentação do Projeto:

Segundo os pesquisadores: "Disrafias medulares são malformações congênitas que ocorrem devido à falha no fechamento do tubo neural. Não possuem etiologia ainda totalmente esclarecida, no entanto, diversos estudos apontam que ocorre uma interação entre componentes genéticos e fatores de risco ambientais, provocando falha no processo de neurulação, que culminam em manifestações importantes como a anencefalia, a espinha bífida e a encefalocele. O ácido fólico é o fator de risco mais associado a esta falha, mostrando-se eficiente na diminuição da recorrência e da ocorrência de disrafias.

OBJETIVOS: Analisar o perfil epidemiológico dos pacientes recém-nascidos atendidos em Hospital Terciário do Distrito Federal com disrafias medulares, no período entre 2011 e 2015. **JUSTIFICATIVA:** As Disrafias Medulares são malformações muito frequentes em recém-nascidos e constituem anomalias preveníveis na atenção primária através do uso de Ácido Fólico durante a gestação. Entretanto, existem poucos estudos recentes sobre a prevalência destes defeitos no Distrito Federal, sobre a influência das consultas de pré-natal, diagnóstico precoce e cirurgias fetais no prognóstico destas malformações, o que dificulta planejamentos para intervenção na saúde dessa população. **METODOLOGIA:** A metodologia consiste em um estudo retrospectivo descritivo de prontuários de pacientes recém nascidos tratados cirurgicamente de Disrafias

Endereço: SEPN 707/907 - Bloco B, sala B.110, 1º andar

Bairro: Setor Universitário

CEP: 70.760-075

UF: DF

Município: BRASÍLIA

Telefone: (01)3565-1511

E-mail: cep.uniceub@uniceub.br

**CENTRO UNIVERSITÁRIO DE
BRASÍLIA - UNICEUB**



Continuação do Parecer: 1.038/2011

Medulares em Serviço de Neurocirurgia de Hospital Terciário, entre 2012 e 2016”.

Critério de Inclusão:

Serão incluídos na pesquisa todos os recém nascidos naturais do Distrito Federal e admitidos no Hospital Terciário com o diagnóstico de Disrafias Medulares. Critério de Exclusão: Serão excluídos da pesquisa, recém nascidos naturais de outros estados e admitidos no Hospital Terciário ou recém nascidos com dados de prontuários incompletos.

Metodologia de Análise de Dados: Serão analisadas as frequências, probabilidades e ocorrências dos eventos propostos no estudo. A análise estatística será realizada conforme orientação de um profissional especializado na área Estatística.

Os dados estatísticos deverão avaliar os tipos de disrafias, local de procedência, diagnóstico, e número de consultas realizadas no pré-natal, além de outras variáveis acima mencionadas.

O resultado estatístico final servirá como parâmetro para avaliação do efeito das variáveis sobre o prognóstico e também das discrepâncias no atendimento pré-natal nos diversos territórios que compõem o Distrito Federal.

Destaque Primário:

Coletar os dados epidemiológicos dos recém nascidos internados no Hospital de Base do Distrito Federal tratados cirurgicamente por Disrafias Medulares nos últimos 5 anos, demonstrando que existe correlação entre a ocorrência de disrafias e deficiências na assistência pré-natal, sugerindo medidas que possam modificar a situação epidemiológica atual.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Analisar o perfil epidemiológico dos pacientes recém-nascidos atendidos em Hospital Terciário do Distrito Federal com disrafias medulares, no período entre 2011 e 2015

Objetivo Secundário:

1. Buscar comprovar a correlação entre as Disrafias Medulares e possíveis deficiências na assistência pré-natal no Distrito Federal.
2. Analisar o número de casos de Disrafias medulares provenientes de diversos territórios do Distrito Federal, relacionando-os com a assistência pré-natal oferecida nestes locais e evidenciando, assim, fatores de risco e de proteção.
3. Avaliar a influência do diagnóstico precoce e da correção cirúrgica sobre o prognóstico.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Segundo as pesquisadoras: Não há riscos previsíveis para os sujeitos envolvidos na pesquisa. E apontam como benefícios: A avaliação da correlação entre disrafias medulares e assistência pré-

Endereço: SEPN 707907 - Bloco E, sala E-110, 1º andar

Endereço: Setor Universitário

CEP: 70.790-075

UF: DF

Município: BRASÍLIA

Telefone: (61)2066-1511

E-mail: cep.uniceub@uniceub.br

CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - UNICEUB



Continuação do Parecer: 1.058/2017

natal pode levar à implementação de novas políticas de saúde pública que beneficiarão a população geral, além da descoberta de fatores de risco e proteção. Além disso, a comprovação de que o diagnóstico e o tratamento precoce produzem prognóstico melhor pode incentivar o rastreio das Disrafias Medulares por meio da criação de exames mais sensíveis e específicos e tratamentos mais eficazes.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

- A pesquisa é de relevância científica e social. No entanto, devemos considerar que o acesso a prontuários exige cuidados éticos e a princípio deve ser autorizada pelo titular do prontuário e/ou seu responsável legal. Na segunda versão, do projeto os pesquisadores enviam uma exposição de motivos para justificar a liberação do TCLE em função da dificuldade de contatar os responsáveis pelas crianças que terão seus prontuários analisados. Os pesquisadores informam que o hospital, onde será realizada a coleta de dados, é unidade de atenção terciária e em função disso atende pessoas de todo o Brasil, gerando a dificuldade de acessar os responsáveis das crianças que realizaram procedimentos cirúrgicos no hospital.
- Na segunda versão, os pesquisadores informam que a coleta de dados será realizada a partir do mês de abril de 2017.
- Na segunda versão, os pesquisadores anexam documento que se comprometem a manter o anonimato dos dados coletados a partir dos prontuários. Observa-se, nesse documento, que a pesquisadora responsável é também a pesquisadora associada e funcionária do HBDF.
- Currículo Lattes da pesquisadora - descreve experiência em pesquisa.
- Instrumento de coleta de dados - adequado aos objetivos da pesquisa.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de rosto - assinada pela pesquisadora responsável e pela instituição proponente.

Termo de Anuência da Instituição coparticipante - foi assinada pelo diretor do Hospital onde será realizada a pesquisa e pela chefe da UTI pediátrica.

As pesquisadoras anexaram um documento denominado ELEMENTOS BÁSICOS DO PROJETO DE PESQUISA que informa que os projetos de pesquisa devem ser encaminhados ao Conselho Consultivo de Pesquisa do Hospital de Base do Distrito Federal para posterior autorização do Diretor Geral do Hospital. No entanto, não está anexada o documento de aprovação do Conselho Consultivo de Pesquisa do Hospital de Base do Distrito Federal.

As pesquisadores solicitam liberação do TCLE e justificam: "Requerimento de liberação do TCLE: A dispensa do uso de TCLE se fundamenta: i) por ser um estudo observacional, analítico ou descritivo retrospectivo, que empregará apenas informações de prontuários médicos,

Endereço: SEPN 707/907 - Bloco B, sala 5.110, 1º andar	
Endereço: Setor Universitário	CCP: 70.750-075
UF: DF	Município: BRASÍLIA
Telefone: (61)2066-1511	E-mail: cap.uniceub@uniceub.br

CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - UNICEUB



Continuação do Parecer: 1.258.971

sistemas de informação institucionais e/ou demais fontes de dados e informações clínicas disponíveis na instituição sem previsão de utilização de material biológico; ii) porque todos os dados serão gerenciados e analisados de forma anônima, sem identificação nominal dos participantes de pesquisa; iii) porque os resultados decorrentes do estudo serão apresentados de forma agregada, não permitindo a identificação individual dos participantes, e iv) porque se trata de um estudo não intervencionista (sem intervenções clínicas) e sem alterações/influências na rotina/tratamento do participante de pesquisa, e consequentemente sem adição de riscos ou prejuízos ao bem-estar dos mesmos. O investigador principal e demais colaboradores envolvidos no estudo acima se comprometem, individual e coletivamente, a utilizar os dados provenientes deste, apenas para os fins descritos e a respeitar o sigilo e a confidencialidade dos dados coletados”.

Quanto ao Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na segunda versão, os pesquisadores deixam mais claras as dificuldades de se obter o TCLE dos pais e/ou responsáveis.

Recomendações:

O CEP-UNICEUB ressalta a necessidade de desenvolvimento da pesquisa, de acordo com o protocolo avaliado e aprovado, bem como, atenção às diretrizes éticas nacionais quanto aos incisos XI.1 e XI.2 da Resolução nº 466/12 CNS/MS concernentes às responsabilidades do pesquisador no desenvolvimento do projeto:

XI.1 - A responsabilidade do pesquisador é indelegável e indeclinável e compreende os aspectos éticos e legais.

XI.2 - Cabe ao pesquisador:

- c) desenvolver o projeto conforme delineado;
- d) elaborar e apresentar os relatórios parciais e final;
- e) apresentar dados solicitados pelo CEP ou pela CONEP a qualquer momento;
- f) manter os dados da pesquisa em arquivo, físico ou digital, sob sua guarda e responsabilidade, por um período de 5 anos após o término da pesquisa;
- g) encaminhar os resultados da pesquisa para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico integrante do projeto; e
- h) justificar fundamentadamente, perante o CEP ou a CONEP, interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

Observação: Ao final da pesquisa enviar Relatório de Finalização da Pesquisa ao CEP. O envio de relatórios deverá ocorrer pela Plataforma Brasil, por meio da notificação de evento. O modelo do relatório encontra-se disponível na página do UNICEUB

Endereço: SEPN 707907 - Bloco B, sala B.110, 1º andar	
Endereço: Setor Universitário	CEP: 70.790-973
UF: DF	Município: BRASÍLIA
Telefone: (51)3066-1511	E-mail: cep@uniceub.br

CENTRO UNIVERSITÁRIO DE
BRASÍLIA - UNICEUB



Continuação do Parecer: 1.008.001

BRASÍLIA, 22 de Fevereiro de 2017

Assinado por:
Marília de Guelroz Dias Jacome
(Coordenador)

Endereço: SEPN 707607 - Bloco G, sala G.110, 1º andar

Distrito: Setor Universitário

CEP: 70.760-070

UF: DF Município: BRASÍLIA

Telefone: (61) 3066-1511

E-mail: cap.uniceub@uniceub.br