

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

JULIA MARIA MONTEIRO BARRETO

LUIZA BOUZON CRESPO

PRIMEIRA CORREÇÃO INTRAUTERINA DE MIELOMENINGOCELE
POR MINI-HISTEROTOMIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO –
RELATO DE CASO

Duque de Caxias

2020

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO

ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

CURSO DE MEDICINA

JULIA MARIA MONTEIRO BARRETO

LUIZA BOUZON CRESPO

PRIMEIRA CORREÇÃO INTRAUTERINA DE MIELOMENINGOCELE
POR MINI-HISTEROTOMIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO –
RELATO DE CASO

Monografia apresentada à disciplina de Trabalho de Conclusão de
Curso II como um dos requisitos para a conclusão do Curso de
Medicina.

Orientador: Professora Maracheila Prates Page Drumond

Ass. 

Orientador: Professor Jair Roberto da Silva Braga

Ass. 

Duque de Caxias

2020

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UNIGRANRIO – NÚCLEO DE COORDENAÇÃO DE BIBLIOTECAS

B273p Barreto, Julia Maria Monteiro.
 Primeira correção intrauterina de mielomeningocele por mini-histerotomia
do estado do Rio de Janeiro: relato de caso / Julia Maria Monteiro Barreto,
Luiza Bouzon Crespo. – Duque de Caxias, 2020.
 34 f. : il. ; 30 cm.

 Trabalho de Conclusão de Curso (graduação em Medicina) – Universidade
do Grande Rio “Prof. José de Souza Herdy”, Escola de Ciências da Saúde,
2020.
 “Orientadores: Prof.^a Maracheila Prates Page Drumond
 Prof. Jair Roberto da Silva Braga”.

 Referências: f. 31-33.

 1. Medicina. 2. Neurologia. 3. Obstetrícia. 4. Mielomeningocele. 5.
Histerotomia. 6. Cirurgia fetal. I. Crespo, Luiza Bouzon. II. Drumond,
Marachiela Prates Page. III. Braga, Jair Roberto da Silva. IV. Universidade do
Grande Rio “Prof. José de Souza Herdy”. V. Título.

CDD – 610

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

JULIA MARIA MONTEIRO BARRETO E LUIZA BOUZON CRESPO

PRIMEIRA CORREÇÃO INTRAUTERINA DE MIELOMENINGOCELE
POR MINI-HISTEROTOMIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO –
RELATO DE CASO

Aprovado pela banca:

Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ 2020

Duque de Caxias

2020

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho de conclusão a cada um que já tenha duvidado da
capacidade de uma mulher no curso de medicina

AGRADECIMENTOS

Á nossos pais, irmãos, avós e avós, tios e tias, obrigada pelo amor, incentivo e apoio incondicional.

Á nossos orientadores, Jair e Maracheila, pelo suporte no pouco tempo que lhes coube, pelas suas correções e incentivos.

E a todos que direta e indiretamente fizeram parte de nossa formação, nosso sincero muito obrigada.

EPÍGRAFE

Não importa o que aconteça, continue a nadar.

Procurando Nemo, Disney, 2003

RESUMO

Introdução: A Mielomeningocele (MMC) é uma condição decorrente do defeito no fechamento do tubo neural que ocorre terceira semana embrionária e acomete 1 a cada 1.000 nascidos vivos, sendo considerada uma das mais frequentes malformações congênicas. A correção intrauterina da MMC demonstrou uma redução significativa da necessidade de derivação ventriculoperitoneal (DVP) e uma maior frequência de deambulação independente. **Objetivo:** Relatar o primeiro caso de correção intrauterina de mielomeningocele pela técnica de mini-histerotomia no Estado do Rio de Janeiro. **Métodos:** Realizado um relato de caso de cirurgia fetal para correção de MMC no ano de 2017 conduzido pela Maternidade Escola da Universidade Federal do Rio de Janeiro e Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer. **Resultados:** O recém-nascido necessitou DVP e apresenta mobilidade dos membros inferiores. A gestante apresentou complicações pós-operatórias tardia da MMC com rotura prematura de membranas ovulares e descolamento prematuro de placenta. **Conclusões:** O presente relato marcou o início de uma nova era na cirurgia fetal no Estado do Rio de Janeiro e seus autores pretendem melhorar a assistência a esta condição, trazendo melhores perspectivas de saúde para os bebês com MMC e suas famílias.

Palavras-chave: “mielomeningocele”, “mini-histerotomia”, “defeitos do tubo neural” e “cirurgia fetal”.

ABSTRACT

Background: Myelomeningocele is a condition resulting from a defect in the closure of the neural tube that occurs in the third embryonic week and accommodates 1 in every 1,000 live births, and is considered one of the most frequent congenital malformations. Intrauterine MMC correction demonstrated a significant reduction in the need of ventriculoperitoneal shunt and a higher frequency of independent deambulation **Objective:** Report the first case of intrauterine myelomeningocele correction using the mini-hysterotomy technique in the State of Rio de Janeiro. **Method:** A case report of fetal surgery for correction of myelomeningocele in 2017 conducted by the Maternity School of UFRJ and the State Brain Institute Paulo Niemeyer. **Results:** The newborn under study developed the possible complications of myelomeningocele such as hydrocephalus, need for ventriculo-peritoneal shunt, ventriculomegaly and low mobility of the lower limbs. The pregnant woman presented postoperative complications such as premature rupture of ovular membranes and placental abruption. **Conclusions:** This report marked the beginning of a new era in fetal surgery in the State of Rio de Janeiro and it's authors intend to improve care for this disease, bringing better health prospects for babies with MMC and their families.

Keywords: “myelomeningocele”, “mini-hysterotomy”, “neural tube defects” and “fetal surgery”.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Sinal do Limão	15
Figura 2 – Ventriculomegalia	16
Figura 3 - Sinal da banana	16
Figura 4 - Saco de MMC	17
Figura 5 – Saco de MMC	17
Figura 6 - Cifose lombar acentuada	20

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Critérios de inclusão para reparo intrauterino de MMC	18
Tabela 2 - Critérios de exclusão para reparo intrauterino de MMC	19
Tabela 3 - Relação entre a localização anatômico do nível superior da lesão de mielomeningocele e necessidade de DVP	27
Tabela 4 - Indicações para descompressão cirúrgica de Chiari II	28

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

MMC: Mielomeningocele

RNM: Ressonância magnética

USG: Ultrassonografia

ECO: Ecocardiograma

IG: Idade gestacional

RN: Recém-nascido

PC: Perímetro cefálico

MMII: Membros inferiores

UTI: Unidade de Terapia Intensiva

PTC: Pé Torto Congênito

DVP: Derivação ventrículo-peritonal

LA: Líquido amniótico

LCR: Líquido cefalorraquidiano

CPAP: Cateter nasal sob pressão positiva contínua

SUMÁRIO

1 – INTRODUÇÃO	13
2 – REFERENCIAL TEÓRICO	15
3 – OBJETIVOS	23
4 – MATERIAL E MÉTODOS	24
5 – DISCUSSÃO	26
6 – CONCLUSÃO.....	30
7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	31
8 - DECLARAÇÃO DE AUTORIZAÇÃO	34



Luiza Bouzon Crespo e nosso objeto de estudo no dia da assinatura Termo de Consentimento
Livre e Esclarecido (2019)

1 – INTRODUÇÃO

Os defeitos de fechamento do tubo neural são as anormalidades congênitas mais comuns do Sistema Nervoso Central (SNC) e são uma causa comum de déficit neuropsicomotor na população. No mundo, estima-se que todo ano 300.000 bebês nasçam com algum defeito no fechamento do tubo neural.¹

O fechamento do tubo neural ocorre entre terceira e a quarta semana do período embrionário (quinta semana menstrual). O não fechamento do tubo neural em um de seus segmentos cefálico e/ou vertebral leva a ausência total ou parcial do cérebro e calota craniana (acrania e anencefalia) e a exposição de tecido nervoso e meníngeo por meio de solução de contiguidade do tecido ósseo e pele posterior à coluna vertebral. A este último defeito damos o nome de mielomeningocele (MMC).¹⁻³

A MMC é considerada uma das mais frequentes malformações congênitas, com prevalência mundial estimada em 1 a cada 1.000 nascidos vivos, sendo mais prevalente no sexo feminino e caucasianos.²⁻³ O Brasil já foi referido como sendo o quarto país com maior incidência de espinha bífida entre os 41 países estudados, com taxa de 1,139 a cada mil nascidos vivos.¹²

Até o fim do século XX, a correção da MMC era exclusivamente realizada após o nascimento por meio do fechamento em camadas. Aproximadamente 82% desses casos necessitam de Derivação Ventrículo-Peritoneal (DVP) e somente 21% destes conseguem deambular. Além disso, há maior risco de infecção neonatal, uma vez que existe porta de entrada no SNC. Há ainda complicações intrínsecas relacionadas a DVP, onde 45% desses casos necessitam de novas intervenções devido a obstruções, deslocamentos e infecções do dreno. Tais complicações estão associadas a piora gradual da capacidade intelectual e com um aumento de 15% na taxa de mortalidade até o 5º ano de vida.⁴⁻⁶

A exposição do sistema liquórico ao líquido amniótico (LA) compromete a circulação e o gradiente pressão deste sistema, com consequente herniação do tronco encefálico e cerebelo pelo forame magno (Síndrome de Arnold-Chiari II) e ventriculomegalia obstrutiva. Além disso, o trauma que a medula e raízes nervosas sofrem em contato com a parede uterina e o efeito irritativo do LA - hipótese do segundo impacto - podem agredir ainda mais intensamente o tecido neural e piorar a função motora dos membros inferiores.⁷⁻⁸ Todas essas alterações podem estar associadas

a diferentes graus de restrição no desenvolvimento intelectual, paralisia dos membros inferiores e disfunções intestinais e geniturinárias.⁴⁻⁹

Desde 2011, após o encerramento do ensaio clínico randomizado *Moms Trial*, a correção intrauterina da MMC mostrou melhores resultados neonatais e infantis. O fechamento intrauterino do defeito tem a finalidade de minimizar a agressão de segundo impacto. Os casos demonstraram uma redução significativa da necessidade de colocação de DVP para aproximadamente 40% e também uma maior deambulação independente, 42%.⁴ Apesar dos melhores resultados neonatais e infantis, há riscos maternos associados à cirurgia intrauterina, como hemorragias, deiscência de histerorrafia, Ruptura Prematura de Membranas Ovulares (RPMO) e prematuridade.^{7,9-11}

A cirurgia aberta clássica para MMC fetal é realizada por meio de histerotomia corporal de 6 a 10 cm, permite a correção em multicamadas do defeito do tubo neural, conforme realizada no pós-natal.⁸ Apesar dos resultados favoráveis para a criança, ela é acompanhada de complicações maternas, entre as principais, RPMO (46%), o trabalho de parto prematuro (38%), deiscência completa ou parcial da histerotomia observada no momento da resolução da gravidez (30%) e separação corioamniótica (26%).⁴ Em 2016, foi desenvolvida a técnica de mini-histerotomia, também conhecida como técnica de Peralta, na qual é realizada uma incisão de 3 cm ao invés da usual incisão de 6 a 10 cm.⁸ Essa mudança não compromete a neurocirurgia, que foi formalmente testada em ensaio randomizado. Dos 45 pacientes operados, 95% apresentaram cicatriz intacta no parto cesáreo, 3% apresentaram separação corioamniótica, 23% RPMO e Idade Gestacional (IG) média de 35,2 semanas. Além disso, houve redução significativa das complicações maternas comparados aos resultados do *Moms Trial*.⁸

2 – REFERENCIAL TEÓRICO

MMC é uma malformação congênita causada por erro no processo de neurulação primária, na qual o ectoderma não diferenciado não se fecha sobre o tubo neural, não o isolando do meio externo. Como consequência, há exposição vertebral, musculofascial e cutânea com adicional protrusão de medula e raízes nervosas dorsal e ventral (placa neural ou placóide)¹². O conteúdo herniado, banhado em líquido cefalorraquidiano (LCF), pode estar ou não recoberto por uma fina camada epitelial que, no entanto, não protege estas estruturas das agressões do meio externo como pH do LA e o trauma mecânico intrínseco a gestação¹².

A abordagem diagnóstica mais atual baseia-se na identificação de achados ultrassonográficos compatíveis com MMC na USG obstétrica morfológica do segundo trimestre gestacional, que ocorre comumente entre 18° a 22° semanas de gestação. Nela o ultrassonografista é capaz de visualizar alterações associadas a MMC como, a saber, crânio fetal cuja forma, quando vista transversalmente, assemelha-se a um limão, “sinal do limão” (Figura 1¹⁵), ventriculomegalia (Figura 2), herniação de fossa posterior e cerebelo alongado com formato bicôncavo, “sinal da banana” (Imagem 3¹⁵).¹¹ Ainda não é possível, apesar da alta qualidade dos exames de imagem disponíveis, confirmar a presença da membrana epitelial que recobre o conteúdo herniado (Figura 4 e 5), sua dimensão, a dimensão do placoide e a qualidade do epitélio desta membrana cística.¹³

Figura 1, Feto de 20 semanas 4 dias, corte axial, com calota craniana em limão



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

Figura 2, Feto de 20 semanas 4 dias, corte axial, ventriculomegalia, ventrículo cerebral pontiagudo e calota craniana em aspecto de limão



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

Figura 3, Feto de 21 semanas 0 dias, corte axial, diminuição da fossa posterior, obliteração da cisterna magna e cerebelo expressando o sinal da Banana



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

Figura 4, Feto de 21 semanas 2 dias, corte sagital, saco de MMC



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

Figura 5, Feto de 21 semanas 2 dias, corte coronal, saco de MMC com conteúdo espinhal em seu interior



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

A USG é frequentemente suficiente para a confirmação diagnóstica. Em alguns casos com imagens de difícil aquisição na USG a ressonância magnética (RNM) pode acrescentar ao diagnóstico, sabendo-se que da mesma forma, a sua sensibilidade e especificidade é operador dependente.⁸

Uma terceira opção, apesar de não comumente utilizada para fins diagnósticos devido aos riscos inerentes do procedimento e a existência de técnicas radiológicas não invasivas, é a amniocentese. Idealmente feita a partir da 15ª semana, uma amostra de LA será colhida

para dosagem de acetilcolina e alfa-fetoproteína¹⁶. Sua maior indicação hoje é na pesquisa de alterações cromossômicas ou gênicas potencialmente relacionadas a ocorrência de MMC. É mais usada como exame de triagem para a formalização de uma conduta terapêutica.

Após a investigação e confirmação diagnóstica de MMC a paciente deve ser encaminhada a serviço multidisciplinar de referência capaz de oferecer acompanhamento necessário independente da conduta a ser adotada. Há três possíveis formas de conduzir esta paciente:

1. Interrupção da gravidez, naqueles países que esta é uma opção viável e caso seja o desejo da paciente
2. Reparo intrauterino, caso critérios de elegibilidade estejam presentes (Tabela 1)
3. Reparo pós-natal, caso reparo intrauterino contraindicado (Tabela 2)

Tabela 1, Critérios de inclusão para reparo intrauterino de MMC⁴

Critérios de inclusão (MOMs)
Defeito entre T1 e S1
Herniação de fossa posterior
Idade materna igual ou superior a 18 anos
Gravidez de feto único
Idade gestacional entre 19 semanas e 25 semanas 6 dias
Cariotipo ou FISH normal

Fonte: A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele⁴

Tabela 2, Critérios de exclusão para reparo intrauterino de MMC

Critérios de exclusão
Presença de anormalidade fetal não relacionada a MMC
Cifose superior a 30 graus (Figura 6)
IMC materno superior a 35
Gravidez de múltiplos fetos
História prévia de parto pré-termo (< 37 semanas), incompetência istimocervical, cérvix com menos de 20 mm ou cerclagem cervical
Incompatibilidade Rh, presença de anticorpos Kell ou história neonatal de trombocitopenia autoimune
Implantação placentária anormal (placenta prévia, suspeita de placenta acreta, descolamento de placenta)
Condições que levam a risco materno adicional (HIV+, portadora de HBV ou HCV, diabetes ou hipertensão mal controlada)
Histerotomia previa (cesárea prévia)
Anormalidade estrutural uterina (útero bicornio)
Qualquer condição materna que contraindique cirurgia abdominal ou indução anestesia
Alterações no ducto mulleriano ou a presença de múltiplos ou grande miomas uterino
Ausência de rede de suporte familiar ou qualquer limitação psicossocial materna

Fonte: A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele⁴

Figura 4, Feto de 20 semanas 4 dias, corte coronal, cifose lombar com angulação acentuada associada a MMC



Fonte: Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural¹⁵

Dentre as possíveis técnicas cirúrgicas atualmente disponíveis, o médico especialista pode optar, de acordo com a viabilidade de cada caso, pela técnica aberta clássica ou pela mini-histerotomia. A técnica endoscópica ainda é considerada experimental.

Caso a paciente preencha os critérios de elegibilidade desenvolvidos pelo *Moms Trial* (Tabela 1), deve-se proceder com a realização da cirurgia. Idealmente, a equipe multidisciplinar deve conter cirurgiões fetais, especialistas em medicina materno-fetal, neurocirurgiões pediátricos, anestesiológicos, neonatologistas, neurologistas pediátricos, enfermagem materno-infantil, fisioterapeutas, psicólogos, serviço social, etc, os quais prestarão cuidados pré, per e pós-cirúrgicos, até mesmo posteriormente ao nascimento e evolução do recém-nascido (RN).

16

A cirurgia se inicia com a paciente idealmente em decúbito dorsal sob efeito de anestesia geral. Inicialmente, será realizada uma incisão de Pfannestiel com parcial exteriorização do útero gravídico. Após a identificação da posição fetal por meio de USG será feita uma incisão, histerotomia, de 2,5-3,5cm com bisturi elétrico acima do local onde o defeito neural está localizado⁸. Deve-se ainda estar a pelo menos 2 cm da borda da placenta.⁸

A incisão uterina é realizada no lado oposto ao da inserção placentária. O feto é posicionado antes da incisão uterina para que o dorso fetal, a região do defeito neural, esteja posicionada na exata abertura da histerotomia.^{13, 8}

No momento da incisão, é muito importante o adequado relaxamento uterino¹³. São utilizados agentes anestésicos inalatórios em doses 2 a 3 vezes a concentração alveolar mínima⁸. Há relatos ainda do uso inicial de midazolam e remifentanil com posterior substituição do midazolam por sevoflurano e correção da infusão de remifentanil. O relaxamento uterino poderá ainda ser otimizado com nitroglicerina¹³.

Devido a menor dimensão da histerotomia, geralmente é necessário manipular externamente o feto para que seu dorso fetal esteja voltado para a incisão.³ Diferentemente da técnica clássica de histerotomia, na qual a incisão tem cerca de 6 a 8 cm onde podem ser usados grampeadores para ancorar as bordas do âmino ao miométrio, na mini-histerotomia a membrana amniótica é suturada no ao terço interno do miométrio. Após esse tempo, utiliza-se um afastador torácico neonatal (Ankeney) na parede do útero, acoplado a um sistema de fixação do campo cirúrgico (Leyla bar), para proteção do placoide neural. Caso seja necessário reposicionar o feto o sistema é retirado e recolocado.^{8, 13}

A equipe neurocirúrgica irá identificar o placoide e realizar a correção cirúrgica da lesão, tal qual na cirurgia neonatal. Separa-se o placoide neural do epitélio circundante, identificam-se as raízes nervosas ventral e dorsal bem como a dura-máter, rafiando cada plano hermeticamente, finalizando com o fechamento da pele.¹³

A principal diferença entre a técnica de correção intrauterina e a pós-natal é a fragilidade dos tecidos neurais. Dura-máter e placoide são muito mais delicados durante a gestação. Caso a quantidade de dura-máter dissecada seja insuficiente para a rafia, usa-se um *patch* sintético, rafiando-o diretamente na fáscia lombar, o que proporciona uma estrutura mais firme e resistente.¹³

A sutura uterina é realizada em dois tempos⁸. Com o início do fechamento, a concentração inspirada de anestésico inalatório deve ser progressivamente reduzida. Uma paciente mais desperta facilita a extubação, diminuindo a probabilidade de tosse e consequentemente do aumento da pressão e esforço intra-abdominal que podem causar rotura das suturas uterinas.¹³ A redução do anestésico, no entanto, pode levar a um aumento do tônus

uterino, portanto, deve-se ainda no intraoperatório, iniciar a terbutalina venosa que será mantida por até 24 horas após a conclusão do ato cirúrgico.⁸

Após fim da cirurgia, recomenda-se observação tanto da mãe quanto do feto em unidade fechada por pelo menos 12 horas. Caso não haja intercorrências, transferência para enfermaria para observação por pelo menos mais três dias.⁸

3 – OBJETIVOS

3.1 GERAL

Relatar o primeiro caso de correção intrauterina de MMC pela técnica de mini-histerotomia no Estado do Rio de Janeiro.

3.2 ESPECÍFICOS

Descrever os critérios de eleição para a realização de cirurgia intrauterina no caso da paciente descrita no relato.

Descrever as complicações peri e pós-operatórias da cirurgia intrauterina para correção de MMC do caso relatado.

Descrever os resultados imediatos e tardios da correção intrauterina de MMC pela técnica de mini-histerotomia do caso relatado.

4 – MATERIAIS E METÓDOS

Relato de caso de correção intrauterina de MMC realizada no ano de 2017 em um feto de uma gestante de 39 anos, com 24 semanas 3 dias de idade gestacional, diagnosticada com MMC na Maternidade Escola da Universidade Federal do Rio de Janeiro e submetida à cirurgia de correção intrauterina no Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer, onde recebeu acompanhamento pós-operatório imediato.

A pesquisa realizada foi a partir de discussão com a equipe médica assistente, dados coletados do prontuário da paciente e relatos da mesma. Como fonte de pesquisa para as atualizações foi utilizado o site PubMed (National Library of Medicine), DATASUS, UpToDate, selecionados através de palavras-chave como *Myelomeningocele fetal*, *intrauterine surgery*, *hysterotomy*, *Spina bifida*, *uterus. surgery*. Foram utilizados filtros de idioma (português, inglês e espanhol).

RELATO: Gestante, 39 anos, sem comorbidades prévias, G3/P2/A0, idade gestacional (IG) de 20 semanas 4 dias realizou USG obstétrica de rotina em 22/11/2017 que relevou Síndrome de Arnold-Chiari II, lesão de aspecto cístico compatível com MMC com limite anatômico superior na quarta vértebra lombar (L4), ventriculomegalia cerebral e crânio em formato de limão.

Foi realizada amniocentese para estudo do cariótipo fetal que não evidenciou alterações cromossômicas numéricas ou estruturais.

Indicada para cirurgia de correção intrauterina de MMC pela técnica de Peralta, que compreende uma mini-histerotomia aberta, já com 24 semanas 3 dias. Sem intercorrências no período peri e pós-operatório.

A ultrassonografia obstétrica pós-operatória foi realizada a cada 14 dias e evidenciou cicatriz cirúrgica fetal íntegra, regressão do Chiari II, movimentos de membros inferiores presentes e pé torto à esquerda.

Quarenta e oito dias após o procedimento, com 31 semanas 2 dias de idade gestacional, a gestante apresentou ruptura prematura de membranas ovulares (RPMO) e foi internada na Maternidade Escola da UFRJ. Fez uso de antibioticoprofilaxia (ampicilina e azitromicina), betametasona para maturação pulmonar fetal e nefedipino para tocolise, seguindo protocolo hospitalar. No 5º dia de internação evoluiu com sangramento abundante e foi indicada a

cesariana de emergência por descolamento prematuro placenta. A cirurgia decorreu sem complicações. A peça placentária apresentava descolamento de 70% de seu leito. O RN chorou ao nascer, foi do sexo masculino, apresentou índice de APGAR 6/8, peso de 1.720g (adequado para a idade gestacional), estatura de 40 cm e perímetro cefálico de 31 cm. A cicatriz de correção de MMC apresentava-se epitelizada e em bom estado. O RN apresentava pé esquerdo torto, conforme verificado na USG.

O bebê foi encaminhado à Unidade de Terapia Intensiva (UTI) neonatal por baixo peso, prematuridade e suspeita de sepse neonatal, onde foi mantido em cateter nasal sob Pressão Positiva Contínua nas Vias Aéreas (CPAP) por 4 dias, recebeu antibioticoterapia por 5 dias, além de medidas de suporte. Durante a internação apresentou aumento acelerado do perímetro cefálico, acompanhado com USG transfontanela, que mostrou aumento progressivo dos ventrículos laterais.

O RN permaneceu 26 dias na UTI neonatal e após a alta, com 1.965 g, continuou internado, agora em alojamento conjunto com a mãe, por mais 8 dias, quando foi transferido para hospital referência em neurocirurgia para realização de DPV após diagnóstico de hidrocefalia. A neurocirurgia ocorreu aos 33 dias de vida e evoluiu sem complicações peri e pós-operatórias. Houve necessidade de duas trocas da DVP em 8 meses.

Atualmente o lactente encontra-se em acompanhamento multiprofissional (pediatria, neurocirurgia, neurologia, ortopedia, fisioterapia e urologia), apresenta discreto déficit de desenvolvimento neuropsicomotor, porém com melhora progressiva. Os membros inferiores (MMII) têm movimentos preservados e utiliza órtese para correção do pé esquerdo.

5 – DISCUSSÃO

A MCC é considerada uma malformação congênita complexa e a forma mais comum de defeito do fechamento do tubo neural, afetando anualmente cerca de 30.000 nascidos vivos em todo o mundo¹. Os pacientes acometidos necessitam de acompanhamento multidisciplinar especializado para melhor desenvolvimento neuropsicomotor. Segundo o *US Spina Bifida Patient Registry*, 80% dos portadores necessitaram de DVP, 92% apresenta alguma disfunção intestinal, 96% disfunção urinária e 36% são considerados não deambulantes.¹⁹

A correção cirúrgica da lesão é imperativa e diminui a morbimortalidade destes pacientes, sendo classicamente realizada no período pós-natal, idealmente até 24 horas após o nascimento, atualmente podendo ser realizada durante a vida intrauterina, por meio de cirurgia fetal.¹³ A primeira técnica intrauterina realizada foi a histerotomia clássica em meados da década de 90 e consiste na realização de uma incisão de 6 a 10 centímetros no corpo uterino para que haja campo para a correção em camadas do defeito do tubo neural.^{8,17} A técnica descrita neste trabalho é a mini-histerotomia, ou técnica de Peralta, descrita em 2016, que se caracteriza por uma incisão bem menor, 2,5 a 3,5 centímetros⁸. A correção neurocirúrgica também é por camadas, mas seus benefícios a diferenciam das outras duas técnicas e lhe dão vantagens quando, principalmente, considerados a realização de procedimentos neurocirúrgicos pós-natais.⁴⁻⁶

Quando comparamos a técnica pós-natal com as intrauterinas, observamos a probabilidade de complicações maternas são maiores, pois estas se submeteram a cirurgia fetal. As principais complicações incluem separação de membrana corioamniótica (33%), oligodramnia (20%), descolamento prematuro de placenta (6,6%) e RPMO (42,9%), parto espontâneo (42,9%), partos prematuros (81,3%) e necessidade de hemotransusão (8,8%). A oligodramnia é considerada o principal fator de risco para um parto antes de 34 semanas. A maior parte dos nascimentos ocorre de 30-34,6 semanas (38,5%) e 35-36,6 semanas (31,9%). Nascimentos com menos de 30 semanas correspondem a menos de 11% dos casos.¹⁶

Apesar do panorama de maior morbidade materna, as características fetais são significativamente piores no reparo pós-natal quando comprado ao pré-natal. A hipótese do segundo impacto explicaria esses achados, uma vez que a permanência intrauterina prolongada aumenta a exposição do tecido neural a agressões mecânicas e químicas intrínsecas. A mortalidade fetal e neonatal, necessidade de DVP, resolução da herniação cerebelar (Chiari II)

e capacidade de deambulação sem auxílio aos 30 meses foram critérios que mais se diferenciam nestes grupos.⁹

A DVP é realizada na maioria dos que se submetem a correção pós-natal, variando de 82%⁸ a 88% dos nascidos vivos¹⁷. Quanto mais alto o nível superior da lesão, mais provável é a colocação do *shunt* (Tabela 3)¹⁷. A totalidade dos pacientes com defeitos em vértebras torácicas e L1 necessitam de DVP enquanto cerca de 53% dos pacientes com acometimento sacral necessitaram de DVP. A necessidade cirúrgica de descompressão pós-natal de Chiari II ocorre em 18% dos casos e tem indicações bastante específicas, baseadas na clínica do paciente e não apenas em achados radiológicos (Tabela 4). Apenas 50% destes pacientes, 9% do montante, apresentam melhora do quadro clínico correlacionado ao Chiari II, enquanto a taxa de mortalidade intrínseca ao procedimento é de 16% no primeiro ano e permanece 25% nos próximos anos, incluindo vida adulta¹⁷. A resolução total ou parcial de Chiari II da correção por histerotomia corresponde de 36% do montante.⁹ A capacidade de deambular é maior no grupo pré-natal que pós-natal (42% x 21%).⁹

Tabela 3, Relação entre a localização anatômico do nível superior da lesão de mielomeningocele e necessidade de DVP.

Nível anatômico do defeito de parede	Pacientes com DVP/Todos os pacientes	%
Torácica	9/9	100
L1	11/11	100
L2	9/11	82
L3	29/30	97
L4	32/35	91
L5	35/39	90
S1	9/16	56
S2	1/2	50
Total	135/153	88

Fonte: Twenty years' experience with myelomeningocele management at a single institution: lessons learned¹⁷

Tabela 4, Indicações para descompressão cirúrgica de Chiari II¹⁷

Indicações para descompressão cirúrgica de Chiari II¹⁷
Visualização por meio de broncoscopia paralisia de cordas vocais
Dificuldade de deglutir
Aspiração evidenciada em estudos da deglutição
Pneumonia por aspiração
Apneia central
Opistótono
Dor em cabeça e pescoço
Podendo estar associados ou não a siringe

Fonte: Twenty years' experience with myelomeningocele management at a single institution: lessons learned ¹⁷

A técnica de Peralta, mini-histerotomia, quando comparada a técnica clássica é superior tanto nos desfechos primários como secundários. O dado que chama mais atenção é a redução da necessidade de DVP. Apenas 25% dos pacientes necessitam do *shunt* e consequentemente as complicações relacionadas a própria derivação, como infecção do cateter e necessidade de troca, também diminuem.¹⁸ A taxa de reversão total ou parcial de Chiari II relaciona-se diretamente a idade gestacional na qual a cirurgia foi realizada. As correções duraram de 2 horas a 6,2 horas (mediana 3,3) e as que ocorreram entre 19,7 a 26,9 semanas (mediana 24,6 semanas), quando comparadas as que ocorreram de 20,7 a 26,9 (mediana 25,4), estão relacionadas a uma menor incisão cirúrgica (2,5 a 3,5; mediana 3,0) e uma maior reversão, total ou parcial, de Chiari II (79,8%). Não houve relato de complicações perioperatórias graves como sangramento com necessidade de hemotransfusão ou edema pulmonar. Complicações maternas ocorreram em 4,5% dos casos enquanto complicações fetais em apenas 1,7%. A mediana entre a data da cirurgia e o dia do parto foi de 11 semanas. Diferentemente de outros estudos, não houve correlação com a técnica cirúrgica usada e o aumento da probabilidade de RPMO (28,3%). Morte fetal ocorreu em 4%, mas necropsias não foram permitidas pelas famílias, portanto, a causa da morte não pode ser averiguada. Complicações periparto maternas ocorreram em 5,2%, cujos achados pós-partos eram sugestivos de descolamento de placenta,

apesar das pacientes não apresentarem clínica para tal. O modelo mediano de RN do estudo é pré-termo (35 semanas), pesando 2.370g, índice de APGAR 8/9.

Apesar da amostra inicial de 164 pacientes, que se submeteu a mini-histerotomia, apenas 61 pacientes foram reavaliados aos 30 meses, sendo perdidos com o decorrer dos meses. Destes, apenas 36% deambulavam sem auxílio. Esta porcentagem, menor quando comparada a técnica clássica, deve-se a grande diminuição do montante inicial.

A singularidade deste relato de caso está, além de ser a primeira vez que esta técnica foi realizada no estado do Rio de Janeiro, em especial na maternidade escola de uma universidade pública no âmbito do Sistema Único de Saúde, está em suas complicações periparto prontamente tratadas e neonatais (hidrocefalia), com o adequado manejo precoce e tardio.

O diagnóstico e a intervenção cirúrgica foram realizados no momento correto, permitindo a realização do procedimento no intervalo ótimo de 19,7 a 26,9 semanas, IG de 24 semanas 3 dias. O intervalo de tempo entre a realização da mini-histerotomia e o parto foi bastante superior que a média de 7 semanas 4 dias, com IG de 31 semanas 2 dias. Aos 48 dias, relatou perda de líquido (RPMO) e dirigiu-se a unidade de referenciar, onde ficou internada por 5 dias. A RPMO ocorreu em 28,3% das pacientes que se submeteram a esta técnica. Como referido, a paciente apresentou descolamento prematuro de placenta, sendo submetida à cesariana de emergência, que ocorreu sem intercorrências maternas ou fetais.

O RN seguiu o padrão de prematuridade, no entanto, apresentou peso abaixo da mediana, 1.965g, e necessitou de DVP aos 33 dias de vida devido ao diagnóstico clínico-radiológico de hidrocefalia. Tal diagnóstico já havia sido verificado no pré-natal. A necessidade de *shunt* com a técnica de Peralta foi a menor (25%) encontrada quando comparadas a técnica pós-natal e clássica. Houve ainda a necessidade de troca de cateter duas vezes durante os primeiros 8 meses de vida.

No momento da coleta deste caso, o paciente ainda não havia completado nenhum dos marcos de desenvolvimento de avaliação clássica dos 12 e 30 meses, portanto, ainda não foi possível avaliar sua deambulação sem auxílio, mas apresentava discreto déficit motor, porém com progressiva melhora. Ainda está em uso de órtese para correção do pé esquerdo.

6 – CONCLUSÃO

Em meados de 1990, uma técnica promissora de correção intraútero, histerotomia, começou a ser aplicada, mudando significativamente tanto o desfecho primário, como mortalidade, quanto o secundário, qualidade de vida. A técnica de Peralta, mini-histerotomia, especificamente, demonstrou-se segura tanto para a mãe quanto para feto, não tendo sido observada graves complicações operatórias. E seu pós-operatório apresentou complicações como RPMO e DPP. Houve, no entanto, com boa resolubilidade pela equipe assistente, não havendo sequelas maternas ou fetais associadas.

Nem todas as pacientes estão aptas para este procedimento. Os critérios de eleição para a realização da cirurgia fetal no caso relatados foram: IG entre 19 e 26 semanas, ausência de comorbidades maternas graves, presença de MMC sem demais alterações morfológicas no feto, estudo de cariótipo fetal normal.

O caso descrito representa a primeira correção intrauterina pela técnica de mini-histerotomia do Estado do Rio de Janeiro, corroborando para o início da expansão do pólo de medicina fetal pelo sudeste e assim permitindo maior acesso a todos os que dele necessitam. Com os atuais e cada vez maiores estudos sobre a cirurgia fetal, acredita-se que o avanço das técnicas cirúrgicas é um grande passo para a comunidade científica e a população e esperamos que este relato de caso possa corroborar para o sucesso desta história.

7 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kosinski P, Brawura Biskupski Samaha R, Lipa M, Wielgos M, Kohl T. Contemporary management of prenatally diagnosed spina bifida aperta - an update. *Ginekol Pol.* 2018;89(11):637-641. doi: 10.5603/GP.a2018.0108. Review. PubMed PMID: 30508216.
2. Meuli M, Meuli-Simmen C, Hutchins GM, Seller MJ, Harrison MR, Adzick NS. The spinal cord lesion in human fetuses with myelomeningocele: implications for fetal surgery. *J Pediatr Surg.* 1997 Mar;32(3):448-52. PubMed PMID: 9094015.
3. Sival DA, Begeer JH, Staal-Schreinemachers AL, Vos-Niël JM, Beekhuis JR, Prechtl HF. Perinatal motor behaviour and neurological outcome in spina bifida aperta. *Early Hum Dev.* 1997 Nov 24;50(1):27-37. PubMed PMID: 9467691.
4. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL; MOMS Investigators. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011 Mar 17;364(11):993-1004. doi: 10.1056/NEJMoa1014379. Epub 2011 Feb 9. PubMed PMID: 21306277; PubMed Central PMCID: PMC3770179.
5. Watanabe M, Kim AG, Flake AW. Tissue engineering strategies for fetal myelomeningocele repair in animal models. *Fetal Diagn Ther.* 2015;37(3):197-205. doi: 10.1159/000362931. Epub 2014 Jul 19. Review. PubMed PMID: 25060746.
6. Kabagambe SK, Jensen GW, Chen YJ, Vanover MA, Farmer DL. Fetal Surgery for Myelomeningocele: A Systematic Review and Meta-Analysis of Outcomes in Fetoscopic versus Open Repair. *Fetal Diagn Ther.* 2018;43(3):161-174. doi: 10.1159/000479505. Epub 2017 Sep 15. Review. PubMed PMID: 28910784.

7. Moldenhauer JS, Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele: After the Management of Myelomeningocele Study (MOMS). *Semin Fetal Neonatal Med.* 2017 Dec;22(6):360-366. doi: 10.1016/j.siny.2017.08.004. Epub 2017 Oct 12. Review. PubMed PMID: 29031539.

8. Botelho RD, Imada V, Rodrigues da Costa KJ, Watanabe LC, Rossi Júnior R, De Salles AAF, Romano E, Peralta CFA. Fetal Myelomeningocele Repair through a Mini-Hysterotomy. *Fetal Diagn Ther.* 2017;42(1):28-34. doi: 10.1159/000449382. Epub 2016 Sep 23. PubMed PMID: 27656888.

9. Zamłyński J, Horzelska E, Zamłyński M, Olszak-Wąsik K, Nowak L, Bodzek P, Horzelski T, Bablok R, Olejek A. Current views on fetal surgical treatment of myelomeningocele - the Management of Myelomeningocele Study (MOMS) trial and Polish clinical experience. *Ginekol Pol.* 2017;88(1):31-35. doi: 10.5603/GP.a2017.0006. PubMed PMID: 28157255.

10. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr.* 2000 Nov-Dec;30(10):313-32. Review. PubMed PMID: 11147289

11. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers.* 2015 Apr 30;1:15007. doi: 10.1038/nrdp.2015.7. Review. PubMed PMID: 27189655; PubMed Central PMCID: PMC4898641

12. Bizzi JW, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes / Meningomieloceles: basic concepts and recent advances. *J Bras Neurocirurg* 23 (2): 138-151, 2012

13. Gupta N. Surgical techniques for open fetal repair of myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2017 Jul;33(7):1143-1148. doi: 10.1007/s00381-017-3439-5. Epub 2017 May 16.
14. Ministério da saúde. DATASUS. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sih/cnv/nruf.def>> Acessado em 01/11/2019
15. Pereira-Mata Rodrigo, Franco Ana, Gago Carlos, Pacheco Amália. Diagnóstico pré-natal de defeitos do tubo neural / Prenatal diagnosis of neural tube defects. *Acta Obstet Ginecol Port* vol.12 no.2 Coimbra jun. 2018.
16. Kaeli J. Yamashiro DO , Laura A. Galganski MD, MAS , Shinjiro Hirose MD , Fetal Myelomeningocele Repair, *Seminars in Pediatric Surgery* (2019), doi: 10.1053/j.sempedsurg.2019.07.006
17. Kellogg R, Lee P, Deibert CP, Tempel Z, Zwagerman NT, Bonfield CM, Johnson S, Greene S. Twenty years' experience with myelomeningocele management at a single institution: lessons learned, *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Oct;22(4):439-443. doi: 10.3171/2018.5.PEDS17584
18. Peralta C, Botelho R, Romano E, Imada V, Lamis F, R. Júnior R, Nani F, Stoeber G, Salles A. Fetal open spinal dysraphism repair through a mini-hysterotomy: Influence of gestational age at surgery on the perinatal outcomes and postnatal shunt rates (2020), doi: 10.1002/pd.5675
19. Thibadeau J. The National Spina Bifida Patient Registry: Past, present, and future. *J Pediatr Rehabil Med.* 2017 Dec 11;10(3-4):205-210. doi: 10.3233/PRM-170463.