

EMANUELA DA ROCHA CARVALHO

**PERFIL DOS PACIENTES DO GRUPO DE ATENDIMENTO
MULTIDISCIPLINAR AOS MIELODISPLÁSICOS DO
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2008**

EMANUELA DA ROCHA CARVALHO

**PERFIL DOS PACIENTES DO GRUPO DE ATENDIMENTO
MULTIDISCIPLINAR AOS MIELODISPLÁSICOS DO
HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Coordenador do Curso: Prof. Dr. Maurício José Lopes Pereira

Orientador: Prof. Dr. Edevard José de Araújo

Co-orientador: Prof. Dr. José Antonio de Souza

Florianópolis

Universidade Federal de Santa Catarina

2008

Carvalho, Emanuela da Rocha.

Perfil dos pacientes do Grupo de Atendimento Multidisciplinar aos Mielodisplásicos do Hospital Infantil Joana de Gusmão. / Emanuela Rocha Carvalho. Florianópolis, 2008.

34 p.

Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso) – Universidade Federal de Santa Catarina – Curso de Graduação em Medicina.

1. Defeitos do tubo neural 2. Criança 3. Continuidade de assistência ao paciente

I. Título

*Àqueles que conhecem as bênçãos de uma
criança especial.*

AGRADECIMENTOS

Agradeço, primeiramente, a **Deus**, por estar presente em minha vida, guiando minhas decisões, orientando meu caminho e por me cercar de pessoas maravilhosas que tanto amo. Sou grata por tornar meus sonhos uma realidade.

Aos meus queridos e amados pais, **Zulma Rosa da Rocha Carvalho** e **Jorge Carvalho**, minha verdadeira razão de viver. Pela educação, ensinamentos, carinho, afeto, amor; por se fazerem presentes em todos os momentos de minha vida, vibrando pelas minhas conquistas e apoiando-me nos momentos difíceis. Pelo exemplo de pai e mãe, família e, sem dúvida, pelos incontáveis esforços dedicados à minha formação.

Ao meu querido e amado irmão, **Lucas da Rocha Carvalho**, amigo, companheiro, por partilhar das minhas tristezas e conquistas e pelo sincero desejo do meu sucesso.

Ao meu orientador, **Prof. Edevard José Araújo**, pelo profissional exemplar, pelos ensinamentos, respeito, amizade, paciência e apoio para a realização deste trabalho.

Ao meu co-orientador, **Prof. José Antonio de Souza**, pela disponibilidade em ajudar na revisão do trabalho.

À equipe da **Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão**, com a qual aprendi inúmeros ensinamentos que me acompanharão por toda a minha vida profissional e pessoal.

Ao meu amigo **Tiaraju dos Santos**, pelas leituras, críticas e sugestões para a construção do trabalho. E à minha amiga **Cristine Stahlschmidt**, pelo apoio na formatação deste.

Aos meus **colegas de turmas e amigos** que fiz nos últimos seis anos, os quais contribuíram para minha formação e proporcionaram ótimas recordações para os anos futuros.

À equipe do **SAME** do HIJG, pelo apoio e dedicação dispensados.

RESUMO

Objetivo: Traçar um perfil dos pacientes do Grupo de Atendimento Multidisciplinar aos Mielodisplásicos (GAMM) do Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG).

Métodos: Análise retrospectiva, observacional com delineamento transversal e coleta de dados secundários dos prontuários de 189 pacientes.

Resultados: A maioria dos pacientes foi do sexo masculino (58,2%) e procedente de outras mesorregiões (64,0%), além da Grande Florianópolis. A mielomeningocele (93,1%) constituiu o tipo de mielodisplasia mais freqüente. As topografias lombar e lombossacra foram descritas em 68,6% dos prontuários, e a correção cirúrgica da mielodisplasia foi realizada em 94,2%. A hidrocefalia ocorreu em 74,7% dos casos, e, em 60,8% dos pacientes, foi necessária a derivação ventrículo peritoneal. Realizaram seguimento no GAMM 64,5% dos pacientes - 84% dos pacientes iniciaram o acompanhamento nos dois primeiros anos de idade, e 85% permaneceram por até dez anos em seguimento. O cateterismo intermitente (CI) foi realizado em 54,5% dos pacientes, sendo a mãe responsável pelo procedimento (86,4%). Verificou-se que, quando o início do acompanhamento foi realizado após os dois anos de idade, 75,0% dos pacientes apresentavam alterações do trato urinário superior (TUS). Em 15,3% dos pacientes foi realizado procedimento urológico, e executou-se procedimento ortopédico em 31,7%.

Conclusões: Os pacientes acompanhados no HIJG por mielodisplasia são predominantemente meninos, e a mielomeningocele é a causa mais freqüente de mielodisplasia. O recurso terapêutico mais utilizado no seguimento foi o cateterismo vesical intermitente, e o início do acompanhamento após os dois anos de idade contribuiu para as alterações do TUS.

ABSTRACT

Objectives: to draw a profile of myelodysplastic patients attended by a multidisciplinary group (GAMM) at Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG).

Method: retrospective observational analysis with transverse outline and secondary data collected from 189 medical records.

Results: most patients were males (58.2%), from regions of the state outside Florianópolis metropolitan area (64.0%). Myelomeningocele (93.1%) was the most frequent kind of myelodysplasia. Lombar and lombosacral topography were registered in 68.6% of the patients and myelodysplasia surgical correction was performed in 94.2%. Hydrocefalia occurred in 74.7% of the patients, and 60.8% of the patients required ventricle peritoneal derivation. Long term follow-up involved 64.5% of the patients from the GAMM; 84% began follow-up in the first two years of age and 85% remained in follow-up for ten years. Intermittent catheterism was performed in 54.5%, being the mother responsible for the procedure (86.4%). It has been found that 75.0% of the patients presented morphological changes in the upper urinary tract when the follow-up began after two years of age. Urological procedures were performed in 15.3%, and 31.7% of the patients were submitted to orthopedic operations.

Conclusions: Patients with myelodysplasia followed up at HIJG are predominantly males, who have myelomeningocele as the most frequent cause of myelodysplasia. The most used therapeutic resource in the follow-up was intermittent vesical catheterism and beginning follow-up after the age of two years contributed to the alterations in the upper urinary tract.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BN	Bexiga neurogênica
CI	Cateterismo intermitente
DUC	Derivação urinária continente
DVP	Derivação ventrículo peritoneal
GAMM	Grupo de Atendimento Multidisciplinar aos Mielodisplásicos
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
RVU	Refluxo vésico-ureteral
SAME	Serviço de Arquivo Médico e Estatístico
TUS	Trato urinário superior
UNICAMP	Universidade Estadual de Campinas
USG	Ultra-sonografia

LISTA DE TABELAS

- Tabela 1** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%). 8
- Tabela 2** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início do seguimento, em número (n) e percentual (%). 8
- Tabela 3** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tipo de mielodisplasia, em número (n) e percentual (%). 9
- Tabela 4** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a topografia da lesão, em número (n) e percentual (%). 9
- Tabela 5** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo as anomalias associadas, em número (n) e percentual (%). 10
- Tabela 6** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tempo que permaneceram em seguimento, em número (n) e percentual (%). 10
- Tabela 7** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a frequência diária de realização do cateterismo intermitente, em número (n) e percentual (%). 11

Tabela 8 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, conforme o responsável pela realização do cateterismo intermitente, em número (n) e percentual (%). 12

Tabela 9 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a realização e o tipo de procedimento urológico, em número (n) e percentual (%). 13

LISTA DE QUADROS

- Quadro 1** – Classificação por faixa etária segundo Marcondes *et al*³⁰ 7
- Quadro 2** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início de acompanhamento e o percentual de seguimento no momento do estudo. 11
- Quadro 3** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tipo de neurocirurgia, em número (n) e percentual (%). 12
- Quadro 4** – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início de acompanhamento e a situação do trato urinário superior. 13

LISTA DE ANEXOS

ANEXO I – Mesorregiões do estado de Santa Catarina	25
ANEXO II – Distribuição dos municípios de Santa Catarina em micro e mesorregiões	26

LISTA DE APÊNDICES

APÊNDICE I – Ficha de coleta de dados	29
APÊNDICE II – Termo de consentimento livre e esclarecido	31
APÊNDICE III - Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa em seres humanos do Hospital Infantil Joana de Gusmão.....	32

SUMÁRIO

FALSA FOLHA DE ROSTO	i
FOLHA DE ROSTO	ii
DEDICATÓRIA	iii
AGRADECIMENTOS	iv
RESUMO	v
ABSTRACT	vi
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS	vii
LISTA DE TABELAS	viii
LISTA DE QUADROS	x
LISTA DE ANEXOS	xi
LISTA DE APÊNDICES	xi
SUMÁRIO	xiii
1. INTRODUÇÃO	1
2. OBJETIVO	5
3. MÉTODOS	6
3.1 Delineamento do estudo	6
3.2 Casuística	6
3.3 Definição dos critérios	6
3.3.1 Critérios de inclusão	6
3.3.2 Critérios de exclusão	6
3.4 Definição das variáveis, categorização e valores de referência	6
3.5 Pesquisa e análise de dados	7
3.6 Aspectos éticos	7
4. RESULTADOS	8
5. DISCUSSÃO	14
6. CONCLUSÕES	19
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	20
NORMAS ADOTADAS	24

ANEXOS	25
APÊNDICES	29

1. INTRODUÇÃO

Mielodisplasia é um termo usado para designar um grupo heterogêneo de anormalidades da medula espinhal e/ou meninges.¹ Existem duas formas distintas de mielodisplasia: meningocele e mielomeningocele. Na meningocele, apenas as meninges encontram-se exteriorizadas através do defeito ósseo, e, no interior do saco herniado, encontra-se somente líquido cefalorraquidiano, uma vez que a medula e as raízes espinhais estão em suas posições normais.² Na mielomeningocele, tanto as meninges quanto a medula espinhal encontram-se protuídas através do defeito ósseo, sendo a forma mais grave de mielodisplasia, pois geralmente leva a um dano funcional no nível da lesão e distalmente.^{2,3}

A incidência de mielodisplasia é de 1:1000 nascidos vivos.^{1,3} Os dados encontrados na literatura pesquisada demonstram um discreto predomínio do sexo feminino. No Brasil, estudo feito pela UNICAMP no Programa de Genética Perinatal, no período de 1982 a 2001, apresentou um resultado ainda maior, com 2,28 para cada 1000 nascimentos.⁴

A hipótese mais aceita sobre a etiopatogenia de tal enfermidade é baseada na falha do neuroectoderma em se fundir na linha média durante a terceira e a quarta semanas de vida fetal, o que leva à falha secundária da formação do mesoderma e ectoderma suprajacentes. Os defeitos podem ser desde pequenos e discretos até expor e envolver grandes áreas da medula espinhal, meninges, coluna vertebral, músculos e pele. O nível anatômico mais comumente envolvido situa-se na área lombossacra, e o menos freqüente, na região torácica.⁵

O diagnóstico pré-natal de mielomeningocele e anencefalia pode ser presumido pela dosagem de alfa-fetoproteína. A ultra-sonografia (USG) também é capaz de suspeitar desses defeitos.⁶ Esses exames podem ser usados como forma de rastreamento, confirmando o diagnóstico através de USG morfológica ou amniocentese, com análise das concentrações de alfa-fetoproteínas e acetilcolinesterase no líquido amniótico.⁷ O avanço da cirurgia intra-uterina, particularmente das técnicas cirúrgicas de reparo da mielomeningocele, tem estimulado o desenvolvimento dos métodos de imagem de diagnóstico fetal.⁸ Estudos demonstram que gestantes devem realizar uma USG entre 20-22 semanas para detecção de anomalias congênitas, incluindo a mielomeningocele.⁹

Com a descoberta de que a suplementação com ácido fólico diminuiu em até 70% a incidência de anencefalia e mielomeningocele¹⁰, estudos têm recomendado a utilização

profilática de ácido fólico nos três meses que antecedem a concepção e durante o primeiro trimestre de gestação para diminuir o risco de lesões do tubo neural.¹¹

A manifestação clínica da mielodisplasia apresenta quase sempre algum grau de déficit sensitivo-motor, cujo reflexo no aparelho urinário se faz através de uma condição denominada bexiga neurogênica (BN).^{2,5} Trata-se de uma disfunção na complexa inervação vésico-esfincteriana, traduzindo-se por um funcionamento dissinérgico. Não há uma relação nítida entre o nível da lesão espinhal e o comprometimento funcional da bexiga.⁴ A mielomeningocele representa a maior causa de BN na infância⁵, com 90% dos casos. As complicações mais comuns da BN incluem infecções do trato urinário, litíase e incontinência urinária. As conseqüências mais graves dessas lesões são a pressão hidrodinâmica retrógrada sobre os rins, a hidronefrose, a infecção, a descompensação da junção uretero-vesical e a perda da função renal. O refluxo vésico-ureteral (RVU) ocorre em cerca de 25% dos recém-nascidos com mielomeningocele e permanece assintomático em aproximadamente um terço desses pacientes.¹² Em torno de 15% dos portadores de mielomeningocele apresentam cicatrizes renais por ocasião da primeira avaliação, principalmente as meninas. Aproximadamente 25% dos pacientes necessitarão de tratamento cirúrgico devido à presença de infecção sintomática do trato urinário durante a quimioprofilaxia ou a persistência de RVU de alto grau após tratamento conservador.¹³

A avaliação criteriosa de pacientes com mielomeningocele permite a instalação de terapia precoce e eficaz antes que a deterioração do trato urinário superior (TUS) ocorra, garantindo sua reabilitação na sociedade. A propedêutica das disfunções vésico-esfincterianas realiza-se por anamnese, exame físico e exames complementares, possibilitando a avaliação por imagem do trato urinário, a qual visa identificar a presença de alterações funcionais e anatômicas. Assim, a USG necessita freqüentemente ser complementada pela uretrocistografia miccional. O estudo urodinâmico permite avaliar as funções de armazenamento e esvaziamento vesical e a atividade do complexo esfincteriano uretral. Ele permite o registro da pressão durante o enchimento e esvaziamento vesical (cistometria), a análise do fluxo urinário (fluxometria) e a atividade do esfíncter uretral externo (eletromiografia) e vídeo urodinâmico¹⁴, avaliando qualitativa e quantitativamente a disfunção vésico-esfincteriana, auxiliando o diagnóstico etiológico e sugerindo alternativas terapêuticas das complicações.¹⁴

No que se refere ao sistema urinário, o principal objetivo do tratamento é diminuir os riscos de lesão do TUS, controlar a infecção urinária e promover a continência.¹⁵ Adicionalmente, a identificação e o tratamento precoces da população de risco previnem

lesões também do trato urinário inferior, reduzindo em três vezes a eventual necessidade de cirurgia de ampliação vesical nesse grupo.^{16,17} Entre os tratamentos conservadores estão: estimulação voluntária do reflexo vesical, neuromodulação, cateteres externos, farmacoterapia e cateterismo intermitente (CI).

Nova postura com relação aos pacientes que necessitam de drenagem vesical crônica foi assumida com a publicação que estabeleceu as vantagens da utilização do CI.¹⁸ A introdução do CI por Lapidès *et al.*¹⁹, em 1971, determinou uma era de grande sucesso no tratamento desses pacientes, não somente pelos avanços no campo da continência,²⁰ mas também pelo fato de agir profilaticamente contra a degeneração do TUS.^{15,20,21,22} Atualmente, a utilização do CI associado ao uso de drogas, especialmente anticolinérgicos, representa a técnica de eleição para drenagem vesical em longo prazo em portadores de mielomeningocele, permitindo obter continência urinária em até 83% dos pacientes.²³ A utilização precoce dessa alternativa em pacientes de alto risco previne deterioração do TUS em mais de 70% dos pacientes.²⁴ Em casos selecionados, quando não é viável o cateterismo por via uretral, a utilização de um estoma continente de cateterismo pode ser uma boa opção.²⁵

Quanto aos procedimentos cirúrgicos empregados, pode-se utilizar ampliação vesical para bexiga de baixa complacência com derivação externa continente, utilizando-se, para isso, um conduto cateterizável, que pode ser o apêndice (princípio de Mitrofanoff) ou um segmento intestinal reconfigurado.¹⁵ A correção cirúrgica da função reservatório por meio da ampliação vesical resulta em desaparecimento do refluxo na maioria dos pacientes.^{26,27} Os cirurgiões envolvidos no tratamento devem, também, considerar o aspecto da continência fecal quando das decisões terapêuticas.²⁸

Portadores de mielodisplasia requerem tratamentos especiais ao longo da vida, não somente pelos distúrbios urológicos, mas também por uma série de enfermidades advindas do defeito no fechamento neural, como deficiências neurológicas, distúrbios sensitivos e ortopédicos. Devido a esses numerosos problemas associados com a mielodisplasia, torna-se fundamental o enfoque de uma equipe multidisciplinar para o tratamento de tais pacientes.¹⁵

No Hospital Infantil Joana de Gusmão (HIJG), desde 1991 uma equipe trabalha para tentar promover uma melhor qualidade de vida ao paciente portador de mielodisplasia. Tal equipe é denominada Grupo de Atendimento Multidisciplinar aos Mielodisplásicos (GAMM) e é composta por pediatra, cirurgião, neurologista, neurocirurgião, ortopedista, fisioterapeuta, psicólogo e assistente social.

Por tudo isso, torna-se importante avaliar o perfil desses pacientes, assim como aspectos de suas comorbidades, visto que a independência na vida adulta tem sido possibilitada por intensa preparação na infância.

2. OBJETIVO

Analisar o perfil dos pacientes do Grupo de Atendimento Multidisciplinar aos Mielodisplásicos do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

3. MÉTODOS

3.1 Delineamento do estudo

Trata-se de um estudo observacional, retrospectivo com delineamento transversal e coleta de dados secundários.

3.2 Casuística

Foram analisados, retrospectivamente, 189 prontuários dos pacientes cadastrados no ambulatório do GAMM, arquivados no Serviço de Arquivo Médico e Estatístico (SAME) do HIJG, em Florianópolis, Santa Catarina. A coleta desses dados foi realizada no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008.

3.3 Definição dos critérios

3.3.1 Critérios de inclusão

Pacientes portadores de qualquer forma de mielodisplasia, acompanhados no GAMM durante o período 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, no HIJG.

3.3.2 Critérios de exclusão

1. Pacientes acompanhados no GAMM sem diagnóstico definido.
2. Pacientes acompanhados no GAMM não portadores de mielodisplasia como doença base.

3.4 Definição das variáveis, categorização e valores de referência

Foram coletados os seguintes dados (Protocolo de pesquisa – apêndice I): sexo, procedência e distribuição em mesorregiões do Estado de Santa Catarina proposta pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE)²⁹ (Anexo I e II), tipo e localização da mielodisplasia, anomalias congênitas associadas, faixa etária de início de seguimento segundo critérios de Marcondes³⁰ (Quadro 1) e tempo total de seguimento no GAMM, realização de cateterismo intermitente, uso de medicação associada, realização de procedimentos cirúrgicos urológico e/ou neurocirúrgico e/ou ortopédico, aspectos sociais de assistência à criança e ocorrência de óbito.

Quadro 1 – Classificação por faixa etária segundo Marcondes *et al.*³⁰

Período neonatal	0 a 28 dias
Lactente	29 dias a 2 anos
Pré-escolar	2 a 6 anos
Escolar	6 a 10 anos
Adolescência	10 a 20 anos

No presente estudo, o termo crianças refere-se a todas as faixas etárias descritas acima.

Já segundo o tempo de permanência de seguimento no GAMM, neste estudo os pacientes foram distribuídos em grupos: zero a dois anos exclusive, dois a cinco exclusive, cinco a dez exclusive, dez a quinze exclusive e maior ou igual a quinze anos.

Conforme a frequência diária de realização de cateterismo intermitente (CI), os pacientes foram distribuídos da seguinte forma: uma a duas vezes, três a quatro vezes, cinco a seis vezes e em oito vezes por dia.

No que se refere à situação do trato urinário superior (TUS), classificou-se como sem alteração (USG normal) e alterado (qualquer descrição diferente de normal).

Em todos os 189 prontuários médicos, foi preenchida uma ficha de coleta de dados, avaliando-se as variáveis acima descritas. Foram analisados aspectos pertinentes ao traçado de um perfil dos pacientes atendidos no GAMM do HIJG.

3.5 Pesquisa e análise de dados

Todos os dados obtidos a partir dos prontuários médicos foram organizados e colocados em uma base de dados no EpiInfo. Posteriormente, realizou-se a análise destes no programa EpiInfo Analysis, comparando-os com a literatura médica pesquisada. As tabelas e quadros foram construídos através dos programas Microsoft Excel XP e Microsoft Word XP.

3.6 Aspectos éticos

O estudo foi delineado de acordo com diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisa envolvendo seres humanos e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HIJG (Projeto nº 059/2007) (Apêndice III).

4. RESULTADOS

Realizou-se a análise dos prontuários de 189 pacientes portadores de mielodisplasia acompanhados no GAMM do HIJG, dos quais 79 (41,8 %) eram do sexo feminino e 110 (58,2%) do masculino. Dois pacientes eram irmãos.

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a procedência, em número (n) e percentual (%).

Procedência	n	%
Grande Florianópolis	68	36,0
Norte	17	9,0
Oeste	15	7,9
Serrana	14	7,4
Sul	38	20,1
Vale do Itajaí	37	19,6
Total	189	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Encontrou-se referência à idade de início do seguimento no GAMM em 155 prontuários (82,0%) (Tabela 2).

Tabela 2 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início do seguimento, em número (n) e percentual (%).

Idade de início	n	%
Período neonatal	31	20,0
Lactente	99	63,9
Pré-escolar	9	5,8
Escolar	11	7,1
Adolescente	5	3,2
Total	155	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tipo de mielodisplasia, em número (n) e percentual (%).

Tipo	n	%
Mielomeningocele	176	93,1
Lipomeningocele	9	4,8
Meningocele	4	2,1
Total	189	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Descrições quanto à topografia da mielodisplasia estavam presentes em 89 prontuários (47,0%) (Tabela 4).

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a topografia da lesão, em número (n) e percentual (%).

Localização	n	%
Lombossacra	33	37,1
Lombar	28	31,5
Toracolombar	11	12,4
Sacral	8	9,0
Torácica	7	7,8
Cérvico-torácica	2	2,2
Total	89	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Tabela 5 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo as anomalias associadas, em número (n) e percentual (%).

Anomalias	n	%
Hidrocefalia isolada	64	33,9
PTC isolado *	16	8,5
LCQ †	8	4,2
Hidrocefalia + PTC ‡	77	40,8
Outros §	9	4,7
Nenhuma	15	7,9
Total	189	100,0

* Pé torto congênito.

† Luxação congênita de quadril.

‡ Pacientes portadores simultaneamente das anomalias hidrocefalia e pé torto congênito.

§ Outras anomalias observadas: insuficiência aórtica moderada (1), telarca neonatal (1), hérnia inguinal bilateral (10), prolapso vaginal (1), anomalia anorretal (1).

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

No momento do estudo, dos pacientes identificados, 122 (64,5%) estavam em acompanhamento. Dados referentes ao tempo de acompanhamento no GAMM constavam em 140 prontuários (74,0%) (Tabela 6).

Tabela 6 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tempo que permaneceram em seguimento, em número (n) e percentual (%).

Tempo	n	%
0 – 2 anos	44	31,4
2 – 5 anos	36	25,7
5 – 10 anos	39	27,9
10 – 15 anos	13	9,3
≥ 15 anos	8	5,7
Total	140	100,0

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Quadro 2 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início de acompanhamento e o percentual de seguimento no momento do estudo.

Faixa etária de início	Não acompanha	Acompanha
Período neonatal	38,7%	61,3%
Lactentes	21,2%	78,8%
Pré-escolar	33,3%	66,7%
Escolar	45,5%	54,5%
Adolescente	60,0%	40,0%

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008

Com relação à realização de cateterismo intermitente, 103 pacientes (54,5%) eram submetidos ao procedimento (Tabelas 7 e 8).

Tabela 7 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a frequência diária de realização do cateterismo intermitente, em número (n) e percentual (%).

Frequência CI *	n	%
1 a 2 vezes	31	30,0
3 a 4 vezes	54	52,5
5 a 6 vezes	17	16,5
8 vezes	1	1,0
Total	103	100,0

* Cateterismo intermitente.

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Tabela 8 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, conforme o responsável pela realização do cateterismo intermitente, em número (n) e percentual (%).

Responsável	n	%
Mãe	89	86,4
Pai	3	2,9
Outros *	5	4,9
Paciente †	6	5,8
Total	103	100,0

* Outros: avôs, tia, irmã e enfermeiras.

† Realizavam autocateterismo: pacientes com idades de 12, 13, 14 (2), 16 e 18 anos.

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

A análise dos 189 prontuários mostrou que 51 pacientes (26,9%) utilizavam medicações. Destes, 12 pacientes (6,3%) utilizavam somente antibióticos, e 31 (16,4%) utilizavam apenas anticolinérgicos. Verificou-se que oito pacientes (4,2%) utilizavam a associação de antibiótico com anticolinérgico

Quadro 3 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo o tipo de neurocirurgia, em número (n) e percentual (%).

Tipo neurocirurgia	n	%
Correção MMC *	178	94,2
DVP †	115	60,8
DVE ‡	5	2,6
Nenhum	11	5,8

* Mielomeningocele

† Derivação ventrículo-peritoneal

‡ Derivação ventricular externa

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

As descrições dos procedimentos cirúrgicos ortopédicos constavam em 60 prontuários (31,7%).

Quadro 4-- Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a faixa etária de início de acompanhamento e a situação do trato urinário superior.

Faixa etária de início	TUS* alterado	TUS normal
Período neonatal	45,2%	54,8%
Lactentes	48,5%	51,5%
Pré-escolar	75,0%	25,0%
Escolar	75,0%	25,0%
Adolescente	75,0%	25,0%

* Trato urinário superior.

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Tabela 9 – Distribuição dos pacientes portadores de mielodisplasias acompanhados no GAMM – Hospital Infantil Joana de Gusmão, no período de 1º de janeiro de 2000 a 1º de janeiro de 2008, segundo a realização e o tipo de procedimento urológico, em número (n) e percentual (%).

Tipo cirurgia urológica	n	%
Nenhum	160	84,7
DUC *	8	4,2
Ampliação vesical †	8	4,2
Procedimento colo vesical	2	1,1
Vesicostomia	4	2,1
Orquidopexia	4	2,1
Outros ‡	3	1,6
Total	189	100

* Derivação urinária continente.

† Em oito pacientes a ampliação vesical acompanhou-se de derivação urinária continente.

‡ Outros procedimentos: orquiectomia (1), postectomia (1) e pieloplastia (1).

FONTE: SAME – HIJG, 2000-2008.

Nos prontuários analisados, verificou-se descrição de outras operações: gastrostomia (1), herniorrafias inguinais bilaterais (10), colostomias em dupla-boca (2), anorretoplastia sagital posterior (1); ainda em um paciente realizou-se nefrectomia polar superior, e um paciente evoluiu para diálise peritoneal.

Os óbitos ocorreram em oito pacientes (4,2%) e foram motivados por complicações neurovasculares (4), compressão de tronco cerebral (1), sepse (1), enterocolite necrozante (1) e desnutrição (1).

5. DISCUSSÃO

O HIJG, centro de referência no atendimento da população pediátrica no Estado de Santa Catarina, possui o GAMM. Neste estudo, busca-se conhecer os pacientes em acompanhamento no grupo, traçando-se um perfil.

A incidência de mielodisplasia é variável na literatura. Nos Estados Unidos, é de 1:1000 nascimentos.^{1,3} No Brasil, há dois estudos recentes: um de Campinas-SP, que mostra taxa de 2,28:1000 nascimentos no período de 1982 a 2001⁴, e outro de Curitiba-PR, que refere taxa de 1,8:1000 nascimentos no período de 1990 a 2000.³¹ Esses dados são compatíveis com os encontrados na América Latina, que são de 1,5: 1000 nascimentos.³² Fatores como falta de acesso ao pré-natal adequado pela população e a legalidade do aborto terapêutico para malformações fetais em alguns países desenvolvidos podem influenciar nesse indicador.³³

A literatura pesquisada refere incidência maior de mielodisplasia no sexo feminino.^{34, 35, 36, 37, 38, 39} Neste estudo, ocorreu um predomínio do sexo masculino, com uma relação de 1,4:1. Esse achado difere da literatura pesquisada, por tratar-se de uma casuística relativamente pequena. Segundo dados da literatura, a chance de recorrência da mielomeningocele é de 5% para um segundo filho, 10% para um terceiro e 25% para um quarto filho do mesmo casal.⁴⁰ No entanto, neste estudo, somente um caso de mielomeningocele em gestação anterior foi observado. Ressalta-se a importância do aconselhamento genético para os pais, sendo ainda irregular este serviço, talvez por motivos como dificuldade de deslocamento ao HIJG para as consultas.

No presente estudo, a procedência foi muito variável, havendo pacientes de todas as regiões do Estado. Observou-se um predomínio de 64,0% dos pacientes provenientes de outras regiões além da Grande Florianópolis (Tabela 1), sugerindo que a mielodisplasia é uma doença que exige tratamento especializado, provavelmente não disponível nos locais de procedência. Além disso, o HIJG consiste em um hospital referência em Santa Catarina, oferecendo serviços multidisciplinares gratuitamente à população, através do Sistema Único de Saúde.

Quanto ao tipo de mielodisplasia, a maioria dos autores cita percentuais em torno de 90% de mielomeningocele, 5% de meningocele e 5% de lipomeningocele.^{2,3} No estudo do HIJG, houve um predomínio de mielomeningocele, que esteve presente em 93,1% dos casos.

A lipomeningocele ocorreu em 4,8%, e a meningocele foi encontrada em cerca de 2,1%, semelhante à literatura pesquisada (Tabela 3).

Quanto à topografia, alguns autores afirmam que a região lombar é o local mais comumente afetado por mielodisplasias.^{36,37,41} Outros autores apontam a região lombossacra.^{2,3,31} Ulsenheimer *et al.*³¹ relataram 32% de topografia torácica e toracolombar, 13% de lombar, 46% de lombossacra, 3% de sacrais e 6% de cervicais. Neste trabalho, verificou-se que a localização mais freqüente da mielodisplasia foi a lombossacra (37,1%), seguida da lombar (31,5%) e da toracolombar (12,4%), compatíveis com a literatura pesquisada (Tabela 4). Nota-se semelhança entre o estudo Ulsenheimer *et al.*³¹ e o presente estudo, sugerindo, talvez, uma tendência regional nas descrições de topografias da lesão.

Quanto às anomalias associadas, Ulsenheimer *et al.*³¹ verificaram que cerca de 97% dos pacientes apresentavam algum grau de hidrocefalia, e a malformação ortopédica mais comum era o pé torto congênito, representando 53% dos pacientes. Nesta pesquisa, uma ou mais anomalias associadas foram descritas em cerca de 92% dos prontuários. Verificou-se, ainda, que a luxação congênita do quadril ocorreu em 4,2%, e 8,5% apresentavam pé torto congênito isoladamente. As duas anomalias mais freqüentes, hidrocefalia e pé torto congênito, ocorreram simultaneamente em 40,8% dos casos (Tabela 5).

A complicação mais comum da mielomeningocele é a hidrocefalia, cuja etiologia é variada: malformação do espaço subaracnóideo, anormalidade do aqueduto e a malformação de Arnold Chiari.⁴¹ Salomão *et al.*⁴² observaram que 87,5% dos pacientes necessitaram de derivação ventrículo peritoneal (DVP). Na série de Ulsenheimer *et al.*³¹, cerca de 87% dos pacientes que apresentavam hidrocefalia necessitaram de DVP. Neste estudo, 60,8% dos pacientes necessitaram desse procedimento (Quadro 3). Entretanto, através dos dados obtidos, não podemos afirmar ou negar que a hidrocefalia estava presente no nascimento como anomalia associada à mielodisplasia ou constituiu-se em consequência da correção de mielodisplasia, realizada preferencialmente nas primeiras horas de vida.

A maioria dos pacientes foi encaminhada ao HIJG para tratamento de mielodisplasia durante as primeiras 24 horas de vida, sendo submetida à correção cirúrgica pela equipe da neurocirurgia, preferencialmente durante as primeiras horas de internação, caso não houvesse contra-indicação. No presente estudo, verificou-se que 94,2% dos pacientes foram submetidos à correção da mielomeningocele (Quadro 3).

A mielomeningocele é um distúrbio incapacitante crônico, e o acompanhamento multidisciplinar periódico é essencial durante toda a vida. Alguns autores referem que cerca de 54,8% dos pacientes seguiam acompanhando em grupos multidisciplinares.³¹ Nesta

pesquisa, dos pacientes identificados, 64,5% estavam em acompanhamento no GAMM, e aproximadamente 84% iniciaram o seguimento nos primeiros dois anos de vida (Tabela 2). Mais da metade dos pacientes (53,6%) permaneceu por dois a dez anos em acompanhamento (Tabela 6).

Com relação à idade de início do acompanhamento e a manutenção do seguimento no GAMM, verificou-se que 78,8% dos que iniciam o acompanhamento no período de lactente permanecem comparecendo regularmente às consultas. Na faixa etária pré-escolar, 66,7% permaneceram em acompanhamento. Dos adolescentes que começaram a acompanhamento no GAMM, 40,0% realizavam o seguimento (Quadro 2). Dessa forma, sugere-se que iniciar as consultas no GAMM em faixas etárias mais precoces constitui fator para a manutenção do seguimento.

Devido ao fato de muitas crianças, no nascimento, serem encaminhadas para o HIJG para correção da mielomeningocele, imediatamente após seguem-se avaliações pertinentes: urologia, ortopedia, neurologia e pediatria, e, no momento da alta hospitalar, já há consultas agendadas para o GAMM. Entretanto alguns pacientes, por dificuldade de acesso a centros de referência, iniciaram o acompanhamento posteriormente. Outros, que começam o seguimento após os dez anos de idade, acabam por dar continuidade ao tratamento multidisciplinar em outros serviços que atendam a faixa etária adulta. Todavia, nesta casuística, observou-se que oito pacientes permaneceram por mais de 15 anos em acompanhamento no GAMM, provavelmente por iniciarem seu seguimento muito cedo, serem pacientes que necessitavam de mais atenção devido à gravidade de seus quadros e pela dificuldade de disponibilidade de acesso aos serviços necessários reunidos em outro hospital (Tabela 6). Fatores como maior conscientização dos pais da importância do seguimento com vários profissionais e a confiabilidade no serviço iniciado quando as crianças encontram-se, ainda, no período neonatal e lactente poderiam determinar uma maior adesão por parte dessas famílias ao GAMM.

Nova postura com relação aos pacientes que necessitam de drenagem vesical crônica foi assumida com a publicação que estabeleceu as vantagens da utilização do CI para proteção do TUS.¹⁸ Ulsenheimer *et al.*³¹ referiram que 41,9% dos pacientes apresentavam diagnóstico de BN. Além disso, relataram que, para os casos de hidronefrose e RVU, o CI constituiu o tratamento, utilizando-se anticolinérgicos em 22,5% dos pacientes que realizavam o procedimento. Todos os pacientes com diagnóstico de BN utilizavam quimioprofilaxia para infecção do trato urinário.³¹ Nesta casuística, identificou-se que 54,5% dos pacientes com seguimento era submetidos ao CI. Em 82,5%, o procedimento era realizado numa frequência

diária de uma a quatro vezes (Tabela 7). A pessoa responsável pela realização do CI em 86,4% dos casos era a mãe (Tabela 8). A análise dos 189 prontuários mostrou que 26,9% pacientes utilizavam medicações. Destes, 6,3% utilizavam somente antibióticos, e 16,4% utilizavam apenas anticolinérgicos. Verificou-se, também, que 4,2% dos pacientes utilizavam a associação dessas medicações. No estudo foi observado que, em todos os pacientes com RVU, administrou-se quimioprofilaxia, e, em alguns pacientes, visando garantir maior continência, anticolinérgicos foram acrescentados à terapêutica. Neste estudo, verificou-se que crianças com necessidade de realização freqüente de CI, se instruídas adequadamente, tornam-se aptas para realizar autocateterismo. Dessa forma, neste estudo, seis pacientes com idade entre 12 e 18 anos realizavam o procedimento. Os resultados encontrados sugerem a importância do seguimento e das orientações às famílias dos pacientes portadores de mielodisplasias e reforçam o valor do GAMM, verificando-se que um expressivo número de pacientes seguia as orientações e encontrava-se em realização do CI.

O principal objetivo do tratamento urológico é diminuir os riscos de lesão do TUS, controlar a infecção urinária e promover a continência.¹⁵ Nesta casuística, observou-se que 75,0% dos pacientes que iniciaram o acompanhamento após os dois anos de idade apresentavam alteração do TUS (Quadro 4). Ressalta-se que o alto percentual de alteração encontrado decorre de um viés de rigor utilizado pelo pesquisador, que considera qualquer descrição diferente da normalidade como alterado. Lembra-se que nem toda alteração em exame de imagem corresponde à doença. Por exemplo, pacientes com laudo de ultrasonografias com hidronefrose grau I e II foram classificados como tendo seu TUS alterado, porque existe uma anormalidade, mas que não necessariamente traduz uma doença. Pode-se sugerir que iniciar o acompanhamento multidisciplinar nos períodos neonatal e lactente, nos quais a chance de adesão ao tratamento para o seguimento futuro é maior, constitui-se em fator protetor do TUS.

Autores como Guys *et al.*¹³ relataram que cerca de 25% dos pacientes necessitarão de tratamento cirúrgico devido à presença de infecção sintomática do trato urinário, mesmo com quimioprofilaxia, devido à persistência de RVU de alto grau. Nesta pesquisa, verificou-se que 15,3% dos pacientes foram submetidos a uma ou mais operações urológicas. As finalidades e técnicas empregadas foram as mais variadas. A DUC isolada foi realizada em 4,2% dos pacientes, e a ampliação vesical associada à DUC, em 4,2% dos casos (Tabela 9). Em duas pacientes, foi realizada cirurgia de colo vesical para incontinência urinária. Esse procedimento em mulheres é acompanhado de bons resultados em mais de 80% dos casos.⁴³ A vesicostomia foi realizada em quatro pacientes. Um paciente, quando encaminhado ao GAMM, já

apresentava importantes alterações do TUS, por isso a cirurgia de ampliação associada à DUC não foi suficiente para impedir a insuficiência renal, não havendo mais alternativas para reverter o quadro, iniciando-se um programa de diálise peritoneal.

O prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes com mielomeningocele têm aumentado nos últimos anos, na medida em que seus quadros urológicos e neurocirúrgicos vêm sendo mais bem conduzidos.⁴⁴ Com isso, seus problemas ortopédicos passaram a merecer mais atenção, visando proporcionar maior independência para as atividades diárias.⁴⁵ Estudos demonstram que cerca de dois terços dos pacientes submetiam-se regularmente à fisioterapia, e 50% eram regularmente acompanhados por ortopedistas.⁴⁶ Neste estudo, verificaram-se 31,7% de relato de procedimento ortopédico, e esses dados destacam a importância do seguimento multidisciplinar de tais pacientes para aquisição de autonomia na vida adulta.

Alguns autores referem taxas de mortalidade de 8,3%, a qual, na maioria dos casos, associa-se às malformações de Arnold-Chiari: presença combinada de mielomeningocele e hidrocefalia.⁴² No presente estudo, oito pacientes foram a óbito (4,2%), sendo as causas relatadas: complicações neuro-vasculares, compressão de tronco cerebral, sepse e enterocolite necrozante. Nesses casos, parece haver relação do óbito com a doença de base. Entretanto, um óbito ocorreu por desnutrição, sendo incerta sua relação com a doença base.

Apesar de o ácido fólico ser capaz de diminuir a incidência de defeitos do tubo neural em até 70%¹⁰ e da possibilidade do aborto terapêutico para malformações fetais em alguns países desenvolvidos, em nosso meio a incidência de mielodisplasias continua elevada. Constituindo-se malformação que exige tratamento por profissionais de diversas áreas, deve-se, portanto, estudar alternativas para criação de novos centros de referência ou adequação dos já existentes para oferecerem serviços multidisciplinares adequados aos pacientes portadores de mielodisplasias. Estudos maiores e prospectivos poderiam ser realizados para melhor compreensão dos pacientes portadores de mielodisplasias em suas dificuldades diárias.

6. CONCLUSÕES

1. Os pacientes acompanhados no GAMM são predominantemente meninos, procedentes de outras regiões além da Grande Florianópolis, com mielomeningocele como causa mais freqüente, em topografia lombar ou lombossacra.
2. A mielomeningocele foi predominantemente corrigida no período neonatal; 84% dos pacientes iniciam o acompanhamento nos dois primeiros anos de vida e 85% permanecem no GAMM por até dez anos.
3. O CI é o procedimento terapêutico mais comum e freqüentemente realizado pela mãe.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.Selzman AA, Elder JS, Mapstone TB. Urologic consequences of myelodysplasia and other congenital abnormalities of the spinal cord. *Urol Clin N Amer.* 1993;20:485.
- 2.Kroovand RL. Mielomeningocele. In: Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA, Walsh PC, editores. *Campbell Urologia.* 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana S.A; 1988. p.2364-90.
- 3.Garat JM, Aragona F. Vejiga neurógena. In: Garat JM, Gosalbez R, editores: *Urologia Pediátrica.* 1ª ed. Barcelona: Salvat Editores S.A; 1987. p.421-40.
- 4.Sbragia L, Machado IN, Rojas CE, Zambelli H, Miranda M, Bianchi MO, et al. Evolução de 58 fetos com mielomeningocele e o potencial de reparo intra-útero. *Arq Neuropsiquiatr.* 2004;62(2-B):487-91.
- 5.Gupta N, Peacock WJ. Neurocirurgia Pediátrica. In: Lawrence WW, Gerard MD, editores. *Cirurgia Diagnóstico e Tratamento.* 11ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan S.A; 2004. p.781-6.
- 6.Drugan A, Weissman A, Evans MI. Screening for neural tube defects. *Clin Perinatol.* 2001; 28:279-87
- 7.Loft AG. Determination of amniotic fluid acetylcholinesterase activity in the antenatal diagnosis of foetal malformations:the first ten years. *J Clin Chem Clin Biochem.* 1990;28: 893-911.
- 8.Simon EM, Goldstein RB, Coakley FV, Fily RA, Broderick KC, Musci TJ, et al. Fast MR imaging of fetal CNS anomalies in útero. *AJ NR Am Neuroradiol.* 2000;21:1688-98.
- 9.Kazmi SS, Nejat F, Tajik P, Roozbebeh H. The prenatal ultrasonographic detection of mielomeningocele in patients referred to children's Hospital Medical Center:a cross sectional study. *Reprod Health.* 2006;3:6.
- 10.Department of Health and Human Services. Centers for Disease Control and Prevention. Spina bifida and anencephaly before and after folic acid mandate-United States, 1995-1996 and 1999-2000. *MMWR.* 2004;53(17):362,364-5.
- 11.Wilson RD, Johnson JA, Wyatt P, Allen V, Gagnon A, Langlois S, et al. Pre-conception vitamin/folic acid supplementation 2007:the use of folic acid in combination with a multivitamin supplement for the prevention of neural tube defects and other congenital anomalies. *J Obstet Gynaecol Can.* 2007;29(12):1003-26
- 12.Cohen RA, Rushton HG, Belman AB, Kass EJ, Majd M, Shaer C. Renal scarring and vesicoureteral reflux in children with myelodysplasia. *J Urol.* 1990;144(2 Pt 2):541-5.

13. Guys JM, Haddad M, Planche D, Torre M, Louis-Borreone C, Breaud J. Sacral neuromodulation for neurogenic bladder dysfunction in children. *J Urol*. 2004;172(4 Pt 2):1673-6.
14. Fonseca EMGO, Monteiro LMC. Diagnóstico clínico de disfunção miccional em crianças e adolescentes enuréticos. *J Pediatr*. 2004; 80(2):147-53.
15. Aguiar MFM, Bernardes JGB, Fonseca RC, Borba CC, Tavares IS. Bladder augmentation and external continent urinary diversion by Mitrofanoff technique: a patient with myelomeningocele—case report. *Rev Para Med*. 2007;21(2):45-50.
16. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol*. 1999;162(3 Pt 2):1068-71
17. Wee HJ, Baskin LS, Kogan BA. Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: neonatal versus childhood treatment. *J Urol*. 1997;157:2295-7.
18. Guttmann L, Frankel H. The value of intermittent catheterisation in the early management of traumatic paraplegia and tetraplegia. *Paraplegia* 1966;4:63-84
19. Lapidus J, Diakno AC, Silber SJ, Lowie BS. Clean intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. *J Urol*. 1981;125:63.
20. Kaplan WE. Management of the urinary tract in myelomeningocele. *Probl Urol*. 1988;2:121.
21. Geraniotis E, Koff SA, Envile B. The prophylactic use of clean intermittent catheterization in the treatment of infants and young children with myelomeningocele and neurogenic bladder dysfunction. *J Urol*. 1988;139:85.
22. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Amer J Dis Child*. 1992;146:840.
23. Hernandez RD, Hurwitz RS, Foote JE, Zimemern PE, Leach GE. Nonsurgical management of threatened upper urinary tracts and incontinence in children with myelomeningocele. *J Urol*. 1994;152(5 Pt 1):1582-5.
24. Baskin LS, Kogan BA, Bernard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterisation. *Br J Urol*. 1990;66:532-4
25. Gonzalez R, Schimke CM. Strategies in urological reconstruction in myelomeningocele. *Curr Opin Urol*. 2002;12:485-90.26.

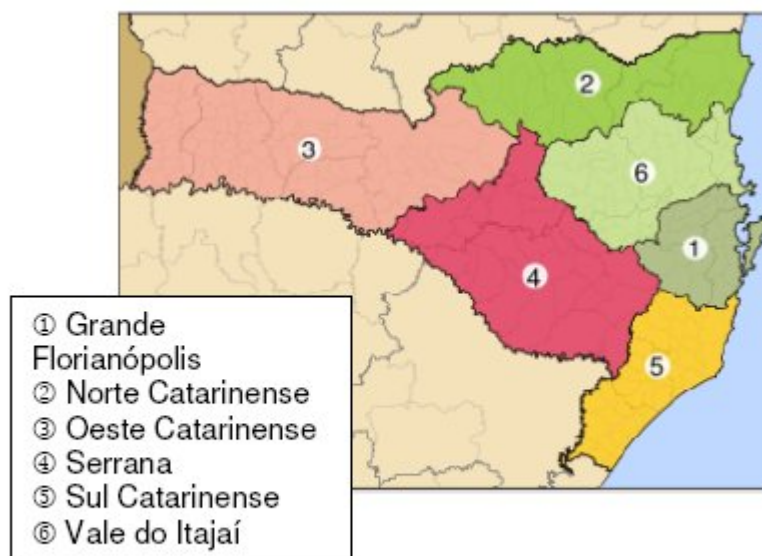
- 26.Castellan M, Damiani H, Fadil Iturralde J, Sanchez Mazzaferri F, Yunes J. Treatment of vesicoureteral reflux in patients with neurogenic bladder.Should the ureter be reimplanted in patients treated with augmentation cystoplasty? Arch Esp Urol. 2003; 56:1013-6.
- 27.Marioka A, Miyano T, Ando K, Yamataka T, Lane GJ. Management of vesicoureteral reflux secondary to neurogenic bladder. Pediatr Surg Int. 1998;13:584-6.
- 28.Roberts JP, Moon S, Malone PS. Treatment of neuropathic urinary and faecal incontinence with synchronous bladder reconstruction and the antegrade continence enema procedure. Br J Urol. 1995;75:386-9.
- 29.Divisão territorial com indicação das mesorregiões e microregiões geográficas e municípios de Santa Catarina - Divisão de pesquisa do estado de Santa Catarina: IBGE 2005.
- 30.Marcondes E, Vaz F, Ramos J, Okay Y. Pediatria geral e neonatal. Pediatria Básica. São Paulo: Sarvier; 2002. p. 29-35.
- 31.Ulsenheimer MMM, Antoniuk AS, Santos LHC, Ceccato MP, Silveira AE, Ruiz AP, et al. Myelomeningocele a brazilian university hospital experience. Arq Neuropsiquiatr. 2004;62(4): 963-8.
- 32.Nazer HJ, López-Camelo J, Castilla EE. ECLAMC: estudio de 30 años de vigilancia epidemiológica de defectos de tubo neural en Chile y en Latinoamérica. Méd Chile. 2001; 129(5):531-9
- 33.Grillo E, Silva RJM. Defeitos do tubo neural e hidrocefalia congênita:por que conhecer suas prevalências? J Pediatr. 2003;79(2):105-6.
- 34.Volpe J. Neural tube formation and prosencephalic development. In: Volpe J, editor. Neurology of the newborn. 4th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 2001:3-44.
- 35.Greene WB, Terry RC, DeMasi RA, Herrington KL Effect of race and gender on neurological level in myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. 1991;33:110-727.
- 36.Mirzai H, Ersahin Y, Mutluer S, Kayahan A. Outcome of patients with meningomyelocele. The Ege University experience. Child's Nerv Syst. 1998;14:120-23.
- 37.Faraji M, Ashrafzadeh F, Ariamanesh A, Faraji S. Surgival outcome of patients with meningomyelocele treated with a team approach. Neurosurg Q. 2006;16:85-88.
- 38.Brau RH, Rodriguez R, Ramirez MV, González R, Martinez V. Experience in management of myelomeningocele in Puerto Rico. J Neurosurg. 1990;72:726-31.
- 39.Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. Child's Nerv Syst. 1992;8:92-96.

40. Fernandes AC. Malformações tuboneural. In: Hebert S, Xavier R, Pardini Jr AG, Barros Filho TEP, editores. Ortopedia e traumatologia: princípios e prática. 3ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2003. p.839-57.
41. Please JPP, Ciquini OJR. Disrafismos espinhais. In: Diament A, Cypel S, editores. Neurologia Infantil. 3ª ed. São Paulo: Atheneu; 1996. p.681-96.
42. Salomão J, Pinheiro F, Álvaro JB, Carvalho J, Leibenger GS, René D, et al. Mielomeningocele: tratamento cirúrgico e resultados. J Pediatr. 1995;71(6):317-21.
43. Kryger JV, Gonzalez R, Barthold JS. Surgical management of urinary incontinence in children with neurogenic sphincteric incompetence. J Urol. 2000;163:256-63
44. Crenshaw AH: Campbell's Operative Orthopaedics, Toronto: C.V Mosby 1987: 66. p.2925-3060
45. Fliwell E, Sakai D, Blatt T. The effect of hip reduction on function in patients with myelomeningocele. J Bone Joint Surg Am. 1978;60:169-173
46. Salomão J, Pinheiro F, Álvaro JB, Carvalho J, Leibenger GS, René D, et al. Acompanhamento ambulatorial de pacientes com mielomeningocele em um hospital pediátrico. Arq Neuropsiquiatr 1995;53(1):444-50.

NORMAS ADOTADAS

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 27 de novembro de 2005.

ANEXO I – Mesorregiões do estado de Santa Catarina



FONTE: IBGE

ANEXO II – Distribuição dos municípios de Santa Catarina em micro e mesorregiões

Mesorregião	Microrregião	Municípios	
Mesorregião da Grande Florianópolis	Microrregião de Florianópolis	Antônio Carlos Biguaçu Florianópolis, capital Governador Celso Ramos Palhoça	Paulo Lopes Santo Amaro da Imperatriz São João Batista São José São Pedro de Alcântara
	Microrregião do Tabuleiro	Águas Mornas Alfredo Wagner Anitápolis	Rancho Queimado São Bonifácio
	Microrregião de Tijucas	Angelina Canelinha Leoberto Leal	Major Gercino Nova Trento São João Batista Tijucas
Mesorregião do Norte Catarinense	Microrregião de Canoinhas	Bela Vista do Toldo Canoinhas Irineópolis Itaiópolis Mafra Major Vieira	Monte Castelo Papanduva Porto União Santa Terezinha Timbó Grande Três Barras
	Microrregião de Joinville	Araquari Balneário Barra do Sul Corupá Garuva Guaramirim Itapoá	Jaraguá do Sul Joinville Massaranduba São Francisco do Sul Schroeder
	Microrregião de São Bento do Sul	Campo Alegre Rio Negrinho São Bento do Sul	
Mesorregião do Oeste Catarinense	Microrregião de Chapecó	Águas de Chapecó Águas Frias Bom Jesus do Oeste Caibi Campo Erê Caxambu do Sul Chapecó Cordilheira Alta Coronel Freitas Cunha Porã Cunhataí Flor do Sertão Formosa do Sul Guatambu Iraceminha Irati Jardinópolis Maravilha Modelo	Nova Erechim Nova Itaberaba Novo Horizonte Palmitos Pinhalzinho Planalto Alegre Quilombo Saltinho Santa Terezinha do Progresso Santiago do Sul São Bernardino São Carlos São Lourenço do Oeste São Miguel da Boa Vista Saudades Serra Alta Sul Brasil Tigrinhos União do Oeste
	Microrregião de Concórdia	Alto Bela Vista Arabutã Arvoredo Concórdia Ipira Ipumirim Irani, Itã	Lindóia do Sul Paial Peritiba Piratuba Presidente Castelo Branco Seara Xavantina
	Microrregião de Joaçaba	Água Doce Arroio Trinta Caçador Calmon Capinzal Catanduvas Erval Velho Fraiburgo Herval d'Oeste Ibiam Ibicaré Iomerê Jaborá Joaçaba	Lacerdópolis Lebon Régis Luzerna Macieira Matos Costa Ouro Pinheiro Preto Rio das Antas Salto Veloso Tangará Treze Tilias Vargem Bonita Videira

	Microrregião de São Miguel do Oeste	Anchieta Bandeirante Barra Bonita Belmonte Descanso Dionísio Cerqueira Guaraciaba Guarujá do Sul Iporá do Oeste Itapiranga Mondai	Palma Sola Paraíso Princesa Riqueza Romelândia Santa Helena São João do Oeste São José do Cedro São Miguel do Oeste Tunápolis
	Microrregião de Xanxerê	Abelardo Luz Bom Jesus Coronel Martins Entre Rios Faxinal dos Guedes Galvão Ipuaçú Jupia Lajeado Grande	Marema Ouro Verde Passos Maia Ponte Serrada São Domingos Vargeão Xanxerê Xaxim
Mesorregião do Sul Catarinense	Microrregião de Araranguá	Araranguá Balneário Arroio do Silva Balneário Gaivota Ermo Jacinto Machado Maracajá Meleiro Morro Grande	Passo de Torres Praia Grande Santa Rosa do Sul São João do Sul Sombrio Timbé do Sul Turvo
	Microrregião de Criciúma	Cocal do Sul Criciúma Forquilha Içara Lauro Muller	Morro da Fumaça Nova Veneza Siderópolis Treviço Urussanga
	Microrregião de Tubarão	Amazém Braço do Norte Capivari de Baixo Garopaba Grão Pará Gravatal Imarui Imbituba Jaguaruna Laguna	Orleans Pedras Grandes Rio Fortuna Sangão Santa Rosa de Lima São Ludgero São Martinho Tubarão Treze de Maio
Mesorregião do Vale do Itajaí	Microrregião de Blumenau	Aplúna Acurra Benedito Novo Blumenau Botuverá Brusque Doutor Pedrinho Gaspar	Guabiruba Indaial Luiz Alves Pomerode Rio dos Cedros Rodeio Timbó
	Microrregião de Itajaí	Balneário Camboriú Barra Velha Bombinhas Camboriú Ilhota Itajaí	Itapema Navegantes Penha Piçarras Porto Belo São João do Itaperiú
	Microrregião de Ituporanga	Agrolândia Atalanta Chapadão do Lageado Imbuia	Ituporanga Petrolândia Vidal Ramos
	Microrregião de Rio do Sul	Agronômica Aurora Braço do Trombudo Dona Emma Ibirama José Boiteux Laurentino Lontras Mirim Doce Pouso Redondo	Presidente Getúlio Presidente Nereu Rio do Campo Rio do Oeste Rio do Sul Salette Taió Trombudo Central Vitor Meireles Witmarsum

Mesorregião de Serrana	Microrregião de Campos de Lages	Anita Garibaldi Bocaina do Sul Bom Jardim da Serra Bom Retiro Campo Belo do Sul Capão Alto Celso Ramos Cerro Negro Correia Pinto	Lages Otacílio Costa Painel Palmeira Rio Rufino São Joaquim São José do Cerrito Urubici Urupema
	Microrregião de Curitiba	Abdon Batista Brunópolis Campos Novos Curitiba Frei Rogério Monte Carlo	Ponte Alta Ponte Alta do Norte Santa Cecília São Cristóvão do Sul Vargem Zortéa

FONTE: IBGE

APÊNDICE I – Ficha de coleta de dados

1. PROTOCOLO DE PESQUISA

I. IDENTIFICAÇÃO

Iniciais: _____ Reg: _____

DN / / Sexo: _____ Procedência: _____

II. ESTUDO DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

1. Tipo ()Meningocele ()Mielomeningocele
 ()Lipomenigocele ()Outros: _____

2. Localização ()Torácica ()Toracolombar ()Lombar
 ()Lombossacra ()Sacral ()Dado não disponível

3. Anomalias associadas ()Nenhuma ()Pé torto congênito
 ()Luxação congênita do quadril ()Hidrocefalia
 ()Outros: _____

III. PROCEDIMENTOS UROLÓGICOS

() Acompanha → () Sim () Não
 () Idade que iniciou o atendimento no GAMM → _____
 () Quanto tempo faz acompanhamento → _____
 () Cateterismo Intermitente → () Sim () Não
 () Medicação → () Sim () Não
 → () Anti-colinérgicos
 () Antibióticos

IV. PROCEDIMENTOS CIRÚRGICOS

Procedimento cirúrgico → Sim Não
 Dilatação
 Vesicostomia
 Reconstrução → DUC
 Ampliação
 Outros

V. CONDIÇÃO ATUAL

Situação TUS → Normal
 Alterado

VI. ASPECTOS SOCIAIS

Cateterismo Intermitente → Quem faz Mãe Paciente
 Outro: _____
→ Frequência ao dia

APÊNDICE II – Termo de consentimento livre e esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Título do Trabalho: ...Mielodisplasia na Infância: Aspectos Urológicos e Epidemiológicos.....

Senhores Pais:

Por Favor, leiam atentamente as instruções abaixo antes de decidir com seu (sua) filho (a) se ele (a) deseja participar do estudo e se o Senhor (a) concorda com que ele (a) participe do presente estudo. Se possível, discuta esse assunto com seu (sua) filho (a) para que seja uma decisão em conjunto.

Eu, _____
confirmo que Emanuela da Rocha Carvalho discutiu comigo este estudo. Eu compreendi que:

1. O presente estudo é parte do trabalho de Conclusão de Curso de Medicina, da pesquisadora Emanuela da Rocha Carvalho.
2. O objetivo deste estudo é Analisar as características das crianças portadoras de mielodisplasia e apresentação urológicas desta doença.
3. Minha participação e do meu filho colaborando neste trabalho é muito importante porque permitirá estudar melhor esta doença e assim melhorar o atendimento prestado. Eu responderei a algumas perguntas sobre meu filho e o pesquisador irá examinar e anotar os dados que interessam para a pesquisa. Dessa forma sei que não haverá riscos físicos para meu filho.
4. O Hospital Infantil Joana de Gusmão também está interessado no presente estudo e já deu a permissão por escrito para que esta pesquisa seja realizada. Porém minha a participação e de meu filho (a), ou não, no estudo não implicará em nenhum benefício ou restrição de qualquer ordem para meu filho (a) ou para mim.
5. Eu também sou livre para não participar desta pesquisa. Isto não implicará em quaisquer prejuízos pessoais ou para meu filho (a). Além disto, estou ciente de que em qualquer momento, ou por qualquer motivo, eu ou minha família podemos desistir de participar da pesquisa.
6. Estou ciente de que o meu nome e o do meu filho não serão divulgados e que todos os dados colhidos serão mantidos em segredo e somente serão utilizados para esta pesquisa.
7. Se eu tiver alguma dúvida a respeito, eu posso contatar Emanuela da Rocha Carvalho pelo telefone (48) 91173257.
8. Eu concordo em participar deste estudo.

Participante maior de 14 anos: _____ Data: _____

Responsável pela criança: _____ Data: _____

Entrevistador: _____ Data: _____

Em caso de dúvidas relacionadas aos procedimentos éticos da pesquisa, favor entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Infantil Joana de Gusmão, pelo telefone (48) 32519092.

**APÊNDICE III - Parecer consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa
em seres humanos do Hospital Infantil Joana de Gusmão**



**Hospital Infantil Joana de Gusmão
Comitê de Ética em Pesquisa**

PARECER 057/2007

NOME DO PROJETO: Mielodisplasia na infância: Aspectos Urológicos e Epidemiológicos	
PESQUISADORA: Emanuela da Rocha Carvalho	
ORIENTADOR: Dr. Edevard José de Araújo	
CO-ORIENTADOR: Dr. José Antônio de Souza	
INSTITUIÇÃO RESPONSÁVEL: HIJG	
DATA DO PARECER: 02/10/2007	REGISTRO NO CEP: 059/2007
GRUPO E ÁREA TEMÁTICA: Grupo III – 4.01	

DOCUMENTOS SOLICITADOS	SITUAÇÃO
1.FOLHA DE ROSTO	OK
2.PROJETO DE PESQUISA	OK
3.CURRÍCULO DO PESQUISADOR	OK
4.CARTA DE ENCAMINHAMENTO AO CEP	OK
5.TERMO DE COMPROMISSO ÉTICO	OK
6.CONCORDÂNCIA DO SERVIÇO	OK
7.DECLARAÇÃO ASSINADA PELA DIREÇÃO DO HIJG	OK
9. FÓRMULÁRIO DE AVALIAÇÃO ECONÔMICO FINANCEIRA	ISENTO
10. DECLARAÇÃO PARA PUBLICAÇÃO E RELATÓRIO FINAL	OK

OBJETIVO

Analisar aspectos epidemiológicos e o perfil urológico dos pacientes portadores de mielodisplasia.

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152
Bairro Agrônoma, Florianópolis, Santa Catarina
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.
e-mail: cephiig@saude.sc.gov.br

SUMÁRIO DO PROJETO

Trata-se de um estudo observacional, descritivo, do tipo série de casos, com dados coletados retrospectivamente, de prontuários de pacientes atendidos no Grupo de Atendimento Multidisciplinar ao Mielodisplásico (GAMM), no período de 1º. de janeiro de 2002 a 1º. de fevereiro de 2008. A análise dos dados coletados será feita com estatística descritiva.

JUSTIFICATIVA

Os portadores de mielodisplasia requerem tratamentos especiais ao longo da vida, não somente pelos distúrbios urológicos, mas também por uma série de enfermidades advindas do defeito do fechamento do tubo neural. Devido a esses numerosos problemas associados, o paciente com mielodisplasia requer atendimento multidisciplinar. O conhecimento gerado por esta pesquisa contribuirá para traçar um perfil destes pacientes, melhorando a qualidade do atendimento prestado.

METODOLOGIA

1. DELINEAMENTO – Estudo retrospectivo, tipo descritivo, tipo série de casos.
2. CÁLCULO E TAMANHO DA AMOSTRA – Por conveniência
3. PARTICIPANTES DE GRUPOS ESPECIAIS – Menores de 18 anos
4. RECRUTAMENTO – Pacientes atendidos pelo GAMM – Ambulatório do HIJG
5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO / EXCLUSÃO – Adequados
6. PONDERAÇÃO ENTRE RISCOS – BENEFÍCIOS – OK
7. USO DE PLACEBO OU WASH-OUT - Não se aplica
8. MONITORAMENTO E SEGURANÇA DOS DADOS – Adequados
11. AVALIAÇÃO DOS DADOS - OK
12. PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE – Adequadas
13. PREOCUPAÇÃO COM OS ASPECTOS ÉTICOS – OK
14. CRONOGRAMA - OK
15. PROTOCOLO DE PESQUISA – OK
16. ORÇAMENTO - OK

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.
e-mail: cephiig@saude.sc.gov.br

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (TCLE)
--

<p>Comentários: A pesquisadora apresenta o TCLE que será solicitado aos pacientes que virão ao serviço (até fevereiro de 2008) e solicita a liberação da obtenção do mesmo para os casos atendidos em datas anteriores.</p>
--

PARECER FINAL

APROVADO

- Informamos que o presente parecer foi analisado e aprovado em reunião deste comitê, na data de 02/10/2007.
- Conforme Resolução 196/92, capítulo III.2.h, o pesquisador deve apresentar ao CEP relatórios periódicos sobre o andamento da pesquisa e relatório final. No site: www.saude.sc.gov.br/hijg/CEP.htm, está disponibilizado modelo. Seu primeiro relatório está previsto para abril de 2008.



Jucélia Maria Guedert
Coordenadora do CEP-HIJG

JUCÉLIA MARIA GUEDERT

Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisas - HIJG.

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152
Bairro Agrônômica, Florianópolis, Santa Catarina
Fone: (48) 32519092
Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005.
e-mail: cephijg@saude.sc.gov.br