

PEDRO ARAUJO PETERSEN

**Cifosectomia em pacientes com mielomeningocele:
uma série de casos prospectiva**

Dissertação apresentada à Faculdade de
Medicina da Universidade de São Paulo para
obtenção do título de Mestre em Ciências

Programa de Ortopedia e Traumatologia
Orientador: Prof. Dr. Alexandre Fogaça
Cristante

São Paulo

2018

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Petersen, Pedro Araujo
Cifosectomia em pacientes com mielomeningocele :
uma série de casos prospectiva / Pedro Araujo
Petersen. -- São Paulo, 2018.
Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo.
Programa de Ortopedia e Traumatologia.
Orientador: Alexandre Fogaça Cristante.

Descritores: 1.Cifose 2.Mielomeningocele
3.Disrafismo espinal 4.Cifose/complicações
5.Cifose/cirurgia 6.Mielomeningocele/complicações 7.
Mielomeningocele/cirurgia 8.Procedimentos
ortopédicos

USP/FM/DBD-032/18

Responsável: Kátia Maria Bruno Ferreira - CRB-8/6008

Normatização adotada

Esta dissertação está de acordo com as seguintes normas, em vigor no momento desta publicação:

Referências: adaptado das recomendações do International Committee of Medical Journals Editors (conhecidas como "regras de Vancouver").

Estrutura e apresentação baseada nas Diretrizes para Apresentação de Dissertações e Teses da USP: parte IV: Vancouver, 3ª edição revisada, ampliada e modificada. São Paulo, SIBi/USP, 2016

Nomes das estruturas anatômicas baseados na Terminologia Anatômica, aprovada em 1998 e traduzida pela Comissão de Terminologia Anatômica da Sociedade Brasileira de Anatomia - CTA-SBA. 1ª ed. (Brasileira) São Paulo, Editora Manole 2001. 248p

Ortografia baseada no Vocabulário Ortográfico da Língua Portuguesa, 5ª edição, 2009, elaborado pela Academia Brasileira de Letras, em consonância com o Acordo Ortográfico da Língua Portuguesa, promulgado pelo Decreto número 6.583/2008.

Dedicatória

A minha esposa, com amor, admiração e gratidão por sua compreensão, carinho, presença e incansável apoio ao longo do período de elaboração deste trabalho.

Folha de avaliação

Nome: PETERSEN, Pedro Araujo

Título: Cifosectomia em pacientes com mielomeningocele: uma série de casos prospectiva

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Mestre em Ciências

Aprovado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr(a). _____

Instituição: _____

Julgamento: _____

Prof. Dr(a). _____

Instituição: _____

Julgamento: _____

Prof. Dr(a). _____

Instituição: _____

Julgamento: _____

Agradecimentos

Ao Professor Doutor Tarcísio Eloy Pessoa de Barros Filho, professor titular do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pelo exemplo a ser seguido.

Ao Doutor Reginaldo Perilo Oliveira, Diretor do Grupo de Coluna do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, pela dedicação aos cuidados dos doentes com traumatismo raquimedular.

Ao Professor Doutor Alexandre Fogaça Cristante, Chefe do Grupo de Coluna do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, e ao Professor Doutor Raphael Martus Marcon, pela exímia formação cirúrgica, acadêmica e pela amizade.

Aos colegas do Grupo de Coluna do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo cujos laços de amizade acabaram por transcender o âmbito profissional.

Resumo

Petersen PA. *Cifosectomia em pacientes com mielomeningocele: uma série de casos prospectiva* [dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2018.

INTRODUÇÃO: A cifose em pacientes com mielomeningocele representa uma deformidade complexa, cujo tratamento é eminentemente cirúrgico, com altas taxas de complicação. **OBJETIVOS:** O objetivo deste estudo é relatar os resultados e complicações observados no tratamento da cifose associada à mielomeningocele, assim como avaliar se a intervenção tem algum impacto na qualidade de vida relacionada à saúde desses pacientes. **MÉTODO:** Este é um estudo prospectivo de série de casos operados em três instituições em São Paulo nos anos de 2012 e 2013. A técnica utilizada foi a que é conhecida como "de Dunn-McCarthy", e consiste na cifosectomia e fixação posterior, utilizando-se hastes moldadas em "S" através dos forâmens de S1 associadas a parafusos pediculares na coluna torácica. Os resultados foram registrados como ângulo da cifose (pelo método de Cobb) antes e depois da cirurgia, além de tempo de cirurgia e de internação e volume de sangue transfundido. Os pacientes foram todos operados pela mesma equipe de cinco cirurgiões e responderam a dois módulos do questionário de qualidade de vida PedsQL, o módulo principal (questionário genérico, QG) e o módulo neuromuscular (MNM). Todos os eventos adversos foram registrados. **RESULTADOS:** No período do estudo, 31 pacientes foram incluídos no estudo, mas 9,7% (3 pacientes) não completaram o período mínimo de seguimento de 2 anos, sendo excluídos da análise, resultando em 28 pacientes ao final. O tempo médio de seguimento dos pacientes que completaram o estudo foi de 3 anos (\pm 9 meses). Dos 28 pacientes, 28,6% (8) eram do sexo masculino. A média de idade no ato cirúrgico foi de 10 anos e 7 meses (\pm 20 meses). As cirurgias duraram em média 247 (\pm 68) minutos de pele a pele. Foram retirados em média 1,7 corpos vertebrais. Os pacientes receberam em média 0,6 concentrados de hemácias durante o procedimento. O tempo de internação médio foi de 14 (\pm 27) dias. Os pacientes tinham em média cifose de 130° (\pm 36) no pré-operatório, que foi

corrigida para 56° (\pm 29) em média no pós-operatório imediato e se manteve como 60° (\pm 30) após dois anos. Houve necessidade de reoperação em 67,8% (19) dos pacientes. Desses, 64,2% (18) pacientes necessitaram de reoperações para limpeza cirúrgica e desbridamento e 17,8% (5) dos pacientes necessitaram de retirada do material de síntese para controle da infecção. Houve perda de redução e pseudoartrose em 10,7% (3) dos pacientes. Houve melhora estatisticamente significativa ($p < 0,001$) de 5 pontos em média na qualidade de vida utilizando-se o QG e 8 pontos utilizando-se o MNM, principalmente devido ao componente de saúde física das escalas. **CONCLUSÃO:** Apesar das altas taxas de reoperação, a cifosectomia demonstrou ser um método eficiente para melhora de qualidade de vida relacionada à saúde nesses pacientes.

Descritores: cifose; mielomeningocele; disrafismo espinal; cifose/complicações; cifose/cirurgia; mielomeningocele/complicações; mielomeningocele/cirurgia; procedimentos ortopédicos; fusão vertebral.

ABSTRACT

Petersen PA. *Kyphectomy in patients with myelomeningocele: a prospective case series* [dissertation]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2018.

INTRODUCTION: Severe myelomeningocele-related kyphosis is a complex deformity that demands surgical treatment, with high complication rates. **OBJECTIVES:** The objective of this study is to evaluate the impact of the kyphectomy on the health-related quality of life of affected patients. **METHODS:** This is prospective study of a case series of patients operated by the authors at three institutions in São Paulo, Brazil, between 2012 and 2013. The surgical technique used was the one originally described by Dunn-McCarthy, in which posterior fixation is made using "S-shaped" rods, inserted through the foramens of S1, associated with pedicle screws in the thoracic spine. All patients were operated by the same team of five surgeons. Cobb angles before and after surgery, surgical time, hospital stay and transfused blood volume were registered. The patients' caregivers answered both the generic (core) and the specific (neuromuscular module) PedsQL questionnaire before and 2 years after surgery. All adverse events were registered. **RESULTS:** In the study period, 31 patients were operated but 9,7% (3) were lost for follow up and therefore excluded from the analysis. They were followed-up for 3 years (\pm 9 months). The average age at surgery of the remaining 28 patients was 10 years and 7 months, and 28,6% (8) patients were males. The surgeries lasted on average 247 (\pm 68) minutes from skin to skin. The mean hospitalization time was 14 (\pm 27) days. On average, 1.7 vertebral bodies were removed per patient. The mean follow-up time of patients who completed the study was 3 years (\pm 9 months). The patients had on average 130° (\pm 36) kyphosis in the preoperative period, that was corrected to 56° (\pm 29) in the immediate postoperative period and remained as 60° (\pm 30) after two years. Reoperation was needed in 67,8% (19 patients), 64,2% (18) of these for surgical cleaning and debridement. 17,8% (5) patients needed implant removal to control infection. There was loss of reduction and pseudoarthrosis in 10,7% (3) of the patients. There was a significant improvement ($p < 0,001$) of 5 points on average in the generic and 8 in the

neuromuscular PedsQL questionnaires, mainly due to the physical health component of the scales. CONCLUSIONS: Kyphectomy improves health-related quality of life in these patients with myelomeningocele, despite the high reoperation rate.

Descriptors: kyphosis; meningomyelocele; spinal dysraphism; kyphosis/complications; kyphosis/surgery; meningomyelocele/complications; meningomyelocele/surgery; orthopedic procedures; spinal fusion.

Sumário

Lista de figuras	12
Lista de tabelas.....	13
Lista de siglas	14
1. INTRODUÇÃO.....	15
1.1. Objetivos	18
2. REVISÃO DA LITERATURA	19
2.1. Qualidade de vida	22
3 MÉTODOS.....	24
3.1 Desenho do estudo, local e ética	24
3.2 Participantes.....	24
3.3 Variáveis e coleta de dados	25
3.4 Instrumento para avaliação da qualidade de vida.....	26
3.5 Cuidados perioperatórios e técnica cirúrgica	26
3.6 Estatística.....	28
4. RESULTADOS	30
5. DISCUSSÃO.....	36
6. CONCLUSÃO	39
REFERÊNCIAS	40
APÊNDICES.....	46
ANEXOS	48

Lista de figuras

- Figura 1.** Aspecto clínico de paciente com mielomeningocele demonstra dificuldade para sentar sem apoio (A) e sofrimento cutâneo no ápice da deformidade (B) 17
- Figura 2.** Fotos do intraoperatório, demonstrando a técnica cirúrgica. Dissecção e passagem dos parafusos proximais (A), exposição do ápice da cifose e cordotomia (B), cifosectomia e redução da deformidade com fixação das hastes aos forâmens de S1 (C) 27
- Figura 3.** Correção da cifose..... 32
- Figura 4.** Radiografia pré-operatória de um paciente da série, demonstrando cifose lombar de 141° (A). Radiografias pós-operatórias demonstrando correção da cifose para 52° (B e C) 32

Lista de tabelas

Tabela 1 - Classificação da mielomeningocele segundo o nível neurológico da lesão	16
Tabela 2 - Dados cirúrgicos	31
Tabela 3 - Complicações.....	34
Tabela 4 - Qualidade de vida (módulo do questionário genérico, QG)	35
Tabela 5 - Qualidade de Vida (módulo neuromuscular, MNM)	35

Lista de siglas

AACD	Associação de Assistência à Criança Deficiente
HC-FMUSP	Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
IOT	Instituto de Ortopedia e Traumatologia
Incor	Instituto do Coração
L	vértebra lombar
MNM	Módulo neuromuscular
PedsQL	Pediatric Quality of Life Inventory
QG	Questionário genérico
QV	Qualidade de vida
QVRS	Qualidade de vida relacionada à saúde
RMS	Retirada do material de síntese
T	vértebra torácica
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido

1. INTRODUÇÃO

A mielomeningocele é uma malformação do tubo neural caracterizada por falha de fusão dos elementos posteriores da coluna vertebral. Habitualmente ocorre entre a terceira e a quinta semanas de vida intrauterina, com consequente protrusão da medula espinhal e das meninges¹. É uma anomalia grave do desenvolvimento, caracterizada não apenas pela exposição das meninges, mas também mielodisplasia dos elementos neurais e malformação do sistema nervoso central. No Brasil, a incidência dos defeitos de fechamento do tubo neural é estimada em 1,13 a 4,87:1.000 nascidos vivos². Com o crescimento, a mielomeningocele pode levar a deformidades na coluna vertebral, como escoliose e cifose^{3,4}.

Fatores genéticos e ambientais influenciam na etiologia da mielomeningocele, sendo que baixos níveis de ácido fólico no sangue materno durante a embriogênese têm alta correlação com o desenvolvimento dessa doença⁵. A suplementação de folato antes da concepção e nos primeiros meses de gestação tem se mostrado eficiente na prevenção dos defeitos de fechamento do tubo neural². De fato, há uma tendência à diminuição da incidência da mielomeningocele no mundo que pode estar relacionada, além da suplementação de folato, à melhoria dos exames pré-natais e ao diagnóstico precoce, possibilitando a interrupção da gestação em alguns países⁶. Além disso, a cirurgia intraútero contribui sobremaneira na melhora do prognóstico desses pacientes. No entanto, a presença de cifose maior que 30° é uma contraindicação para realização desse procedimento⁷.

O diagnóstico pode ser feito durante a gestação através do exame de ultrassonografia. Outras comorbidades, como anomalias encefálicas e malformação de Arnold-Chiari, também podem ser reveladas por esse exame⁵. Cerca de 85% dos pacientes têm hidrocefalia secundária à malformação de Arnold-Chiari, podendo ocorrer aumento da pressão intracraniana com lesão cortical, déficit cognitivo e necessidade da instalação cirúrgica de uma derivação ventrículo-peritoneal⁸. Alergia ao látex também é uma comorbidade frequentemente encontrada nesses pacientes, podendo ter incidência de 1% a 72%^{9,10}. Um estudo realizado em São Paulo verificou prevalência de sensibilização ao látex de 25% em pacientes com mielomeningocele¹¹.

Diferentes graus de comprometimento neurológico e motor são observados em pacientes com mielomeningocele, podendo ocorrer apresentação clínica variável, desde ausência de sintomas até paralisia motora, anestesia e disfunção vesical e intestinal abaixo do nível da malformação. A classificação de Hoffer et al.¹² continua sendo a mais utilizada para definir o nível neurológico da lesão e a função muscular dos membros inferiores (**Tabela 1**). Desse modo, crianças com acometimento lombar alto ou torácico podem apresentar déficit neurológico completo abaixo da lesão, com perda da capacidade de deambulação, enquanto crianças com acometimento sacral podem apresentar somente disfunção vesical¹³. No entanto, outros fatores influenciam a capacidade de deambulação, como deformidades na coluna, idade, espasticidade, função dos membros superiores, obesidade, deficiência intelectual e fatores ambientais¹³.

Tabela 1 - Classificação da mielomeningocele segundo o nível neurológico da lesão¹²

Nível neurológico da lesão	Função muscular
Torácico	Não apresenta movimentação ativa dos membros inferiores
Lombar alto	Flexão e adução dos quadris, eventualmente extensão dos joelhos
Lombar baixo	Além dos anteriores, apresenta flexo-extensão dos joelhos e eventualmente dorsiflexão dos pés
Sacral	Além dos anteriores, apresenta flexão plantar e/ou extensão dos quadris

A cifose lombar ocorre em cerca de 8% a 20% dos pacientes com mielomeningocele¹⁴⁻¹⁶. A gibosidade resultante acarreta úlceras de pressão e escaras de difícil cicatrização, assim como diminuição do volume abdominal, comprometimento respiratório, dor lombar e perda da qualidade de vida (QV)^{14,16,17}. A curva longa lombar inclui o sacro, dificultando o apoio sobre os ísquios e fazendo com que essas crianças tendam a cair para frente, precisando do auxílio dos braços para se sentarem (**Figura 1**).

Figura 1. Aspecto clínico de paciente com mielomeningocele demonstra dificuldade para sentar sem apoio (A) e sofrimento cutâneo no ápice da deformidade (B).



Fonte: IOT-HC-FMUSP

A cifose lombar em pacientes com mielomeningocele representa uma deformidade complexa da coluna, cuja correção, para manutenção do alinhamento vertebral, geralmente depende de tratamento cirúrgico¹⁸⁻²⁰. A cifose, quando ocorre, frequentemente tem mais de 80° ao nascimento, podendo progredir de 6° a 12° por ano²¹⁻²⁴. Essa piora resulta de diversos fatores: formação incompleta dos elementos posteriores da coluna, desequilíbrio da musculatura paraespinal inserida anteriormente ao eixo vertebral, ação sem oposição do músculo psoas e déficit neurológico causado pelo disrafismo^{14,17,25}.

1.1. Objetivos

O objetivo deste estudo é relatar prospectivamente os resultados e complicações observados no tratamento da cifose associada à mielomeningocele em uma série de pacientes consecutivos operados por uma mesma equipe e com o uso da mesma técnica cirúrgica. Além disso, o estudo avalia se a intervenção tem algum impacto na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) desses pacientes.

2. REVISÃO DA LITERATURA

Em uma perspectiva histórica, desde a primeira cifosectomia em neonatos publicada por Sharrard²⁶, em 1968, a técnica cirúrgica passou por constantes mudanças. Posteriormente, em 1972, ele aplica seu procedimento em crianças mais velhas com o uso de grampos posteriores, mantendo uma correção média de 22° após dois anos de seguimento²⁷. A técnica inicial necessitava de longo período de imobilização e uso de colete no pós-operatório. No mesmo ano, Eckstein e Vora²⁸ publicam uma série de 16 casos de cifosectomia mantendo uso de coletes no pós-operatório. Apesar da alta taxa de mortalidade perioperatória, os autores consideram que o procedimento seria justificável dado o mau prognóstico e gravidade da deformidade. Em 1976, Banta e Hamada²¹ consideram a artrodese póstero-lateral insuficiente para impedir a progressão da cifose, indicando ser melhor associar também a artrodese anterior e corpectomia ao procedimento. Um ano depois, Hall e Poitras²⁹ postulam que a melhor idade para correção da cifose seria aos três anos. Eles utilizam uma técnica que envolve uso de hastes de Harrington e artrodese anterior e posterior. Lowe e Menelaus³⁰ descrevem, em crianças com média de três anos e meio de idade, um método de correção utilizando-se de fios de Steinmann rosqueados para fixação, com taxa de correção de 106° para 65° no pós-operatório e mortalidade de 2/11 pacientes. No mesmo ano, em 1978, Brown³¹ descreve uma técnica em dois tempos com emprego de parafusos e enxerto anterior de fíbula vascularizada. No entanto, Leatherman e Dickson³² já recomendam, em uma série de dois casos, o uso de hastes de Harrington associado à ressecção do ápice da deformidade. Em 1979, Lindseth e Stelzer¹⁶ descrevem três técnicas diferentes para ressecção do ápice da cifose, chegando à conclusão de que o melhor resultado é obtido ao se retirarem também as vértebras adjacentes à vértebra apical.

Em 1987, Heydemann e Gillespie³³ publicam o primeiro artigo sobre cifosectomia utilizando-se de instrumentação segmentar, possibilitando a recuperação funcional mais rápida desses pacientes sem necessidade de imobilização com colete. A técnica descrita foi a fixação com amarrilhos sublaminares associados a hastes de Luque anteriores ao sacro com correção média de 124° para 33° após três anos de seguimento. No ano seguinte,

McMaster³⁴ compara três métodos de fixação e conclui que era necessária uma fusão longa da coluna torácica ao sacro para que fosse alcançada estabilidade suficiente no longo prazo.

Em 1989, McCarthy e Dunn³⁵ descrevem, com McCullough, uma técnica utilizando uma moldagem das hastes em forma de "S" ou baioneta, fixadas anteriormente à asa do sacro sem a necessidade de imobilização pós-operatória. Na ocasião, a fixação proximal foi feita com amarrilhos sublaminares e haste de Luque. Em 1993, Warner e Fackler modificam essa técnica, fixando as hastes ao primeiro forâmen de S1, e demonstram que ela trazia um nível de complicações bem menor do que quando comparada à utilização de hastes de Harrington³⁶. A fixação à coluna, no entanto, era feita utilizando-se amarrilhos sublaminares. Mesmo com algumas modificações após o advento dos parafusos pediculares, as séries com maior seguimento publicadas recentemente se utilizaram desta técnica^{18,37,38}, que ficou conhecida como "técnica de Dunn-McCarthy".

Em 1994, Litner e Lindseth³⁹ descrevem uma série, também retrospectiva, de 35 pacientes com seguimento de 11 anos. Nesses casos, uma cifose média de 111° foi corrigida para 40° no pós-operatório imediato e mantida em 62° em média no último seguimento. No mesmo ano, Huang e Lubicky⁴⁰ publicam uma série de 6 pacientes em que foi feita cifosectomia e fusão até o sacro, com correção de 126° para 24,5° em um seguimento de 35 meses. Em 1995, Torode e Godette⁴¹ descrevem quatro pacientes em quem foi realizada ressecção da vértebra apical e da porção proximal da giba, seguida de fixação com haste moldada em "U" e amarrilhos sublaminares. No entanto, o tempo de seguimento foi de 11 meses.

Em 1998, McCall⁴² publica uma série retrospectiva com seguimento de 57 meses incluindo 16 pacientes. A técnica utilizada foi a cifosectomia, secção da medula (cordotomia) e fixação segmentar com amarrilhos sublaminares. A média de correção foi de 111° para 15° no pós-operatório e 20° no seguimento tardio. Em 1999, Fürderer et al.⁴³ relatam retrospectivamente 13 casos em que foi feita a cordotomia sem que complicações relativas a esse procedimento fossem observadas. Em outros trabalhos, a cordotomia é relacionada a algumas complicações agudas, como hidrocefalia e fístula liquórica⁴³.

Em 2002, Nolden et al.⁴⁴ publicam a primeira série de casos em que se observa a utilização de parafusos pediculares na coluna lombar (em associação a amarrilhos sublaminares) para correção da cifose em pacientes com

mielomeningocele. Em 2004, Niall et al.³⁸ relatam uma grande série com 24 pacientes operados em 14 anos, em que foi necessária a retirada do material de síntese (RMS) em 19 pacientes. Para abordar a questão da pseudoartrose, Odent et al.⁴⁵ descrevem, no mesmo ano, que foi utilizado enxerto estruturado por via anterior em 9 pacientes, em um segundo tempo cirúrgico, sem ocorrência de pseudoartrose em quase três anos de seguimento.

Em 2006, Akbar et al.⁴⁶ publicam uma série com 24 pacientes operados em 10 anos com uso de amarrilhos e técnica de Dunn-McCarthy modificada. Foram descritas complicações com material de síntese (soltura ou quebra) em 29% dos pacientes e taxa de infecção de 12,5%. Em contraste, Ko et al.⁴ relatam, em 2007, 89% de infecção em 9 crianças com mielomeningocele. Ao realizar cordotomia em todos os pacientes, verificou-se que um teve fístula líquórica e dois (22%) precisaram de revisão da derivação ventrículo-peritoneal em até 6 semanas após a cirurgia.

Em 2008, Kocaoğlu et al. publicam uma série de 7 pacientes a partir da qual concluem que o uso de parafusos poliaxiais em conjunto com amarrilhos permitia uma excelente correção da cifose¹⁸. Em 2011, Hwang et al.³ descrevem dois casos nos quais somente parafusos pediculares foram utilizados, inclusive para fixação ao íliaco.

Ainda em 2011, Altioik et al.¹⁹ relatam uma grande série, com 33 pacientes operados em 15 anos, em que pouco mais da metade teve complicações relacionadas à ferida. No mesmo ano, Garg et al.⁴⁷ observam que, de 18 casos operados, 10 crianças precisaram de múltiplas cirurgias, mas, no entanto, resultados satisfatórios (melhora da postura ao sentar e melhora das úlceras de pressão) foram obtidos em 17 casos, de modo que as reoperações não influenciaram no resultado obtido.

Schroeder et al.²³ concluem, em uma série de 13 pacientes operados em 10 anos, que todos adquiriram melhor equilíbrio ao sentar e melhora na realização de atividades da vida diária. Ainda em 2011, Samagh et al.³⁷, ao publicarem uma série de 11 pacientes operados em 25 anos, também comentam que, apesar dos altos índices de complicações, todos os cuidadores se disseram satisfeitos com o procedimento, refletindo que a melhora na função é importante para esses pacientes.

Em 2016, Dunn e Bomela²⁴ publicam uma série de 7 pacientes operados em 10 anos em que a fixação ao sacro foi feita com uso de parafusos pediculares e a fixação torácica com o auxílio de amarrilhos. RMS foi realizada em 2 pacientes,

porém sem perda da correção. Os autores postulam que a melhor época para correção seria entre 5 e 12 anos, já que, aos 5 anos, a coluna apresenta 70% do seu crescimento e que crianças maiores são capazes de suportar melhor a agressão cirúrgica. Até o presente momento, não foram localizados estudos prospectivos relatando os resultados cirúrgicos de pacientes com cifose associada a mielomeningocele descritos na literatura.

2.1. Qualidade de vida

A Organização Mundial de Saúde (OMS) define saúde com “um estado completo de bem-estar físico, mental e social e não meramente a ausência de doenças”⁴⁸. Qualidade de vida (QV) foi definida pela OMS em um consenso em 1995 como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto cultural e no sistema de valores em que ele vive e em relação a seus objetivos, expectativas, preocupações e desejo”⁴⁹. Essa definição engloba o aspecto subjetivo da QV, de modo que pessoas com problemas de saúde semelhantes podem experimentar diferentes repercussões em suas vidas⁵⁰. Além disso, cabe ressaltar que a QV tem uma natureza multidimensional, incluindo tanto aspectos físicos, como também psicológicos e sociais.

Especificamente, a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) refere-se à satisfação e bem-estar do indivíduo nos domínios físico, psicológico, social e econômico no que tange seu estado de saúde⁵⁰. Esse conceito busca traduzir a percepção de indivíduos com doenças crônicas do impacto de sua condição de saúde em seu funcionamento psicossocial. Assim sendo, a maior necessidade de assistência para completar as atividades de vida diária e diversos fatores além da capacidade de deambulação são determinantes para a percepção de saúde nos pacientes com mielomeningocele⁵¹.

Os instrumentos para avaliação da QV podem ser genéricos ou específicos para uma dada condição de saúde. Instrumentos específicos tendem a apresentar maior sensibilidade, pois incluem aspectos relevantes para o grupo a ser estudado, embora sejam válidos somente para uma determinada condição⁵². Instrumentos genéricos assimilam o impacto de diversos aspectos físicos, mentais e sociais na QVRS de um indivíduo, independentemente da patologia a ser estudada. Desse

modo, possibilitam a detecção de possíveis repercussões não previsíveis de uma intervenção e podem ser usados para comparar diversas condições ou doenças⁵⁰.

Outros aspectos a serem levados em consideração ao se avaliar a QVRS são a idade do paciente e, especialmente no caso de crianças, se o questionário é respondido pelo próprio indivíduo ou pelos pais ou responsáveis⁵³. No entanto, muitas vezes crianças com déficit cognitivo podem não conseguir responder o questionário de modo completamente independente, necessitando da ajuda de um adulto para tal⁵⁴.

Parkin et al.⁵⁵ desenvolvem, em 1997, um questionário específico para QV em pacientes com mielomeningocele feito para língua inglesa, composto por 47 questões. No entanto, na validação para o português feita em uma tese de mestrado da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), em 2011, conclui-se que o questionário apresenta limitações⁵⁶. Em 2016, é desenvolvido um outro questionário para pacientes com mielomeningocele, Quality of Life Assessment in Spina Bifida for Children (QUALAS-C)⁵⁴. Uma das vantagens é que sua aplicação seria supostamente mais fácil por ser este questionário composto por 26 questões. Porém, ele ainda não foi validado externamente, nem traduzido para o português.

Alguns questionários genéricos foram utilizados para avaliar a QV em crianças com mielomeningocele na literatura⁵⁷. É importante notar que instrumentos genéricos podem falhar em identificar aspectos significativos, como independência, função vesical e outras características importantes para QVRS de pacientes com mielomeningocele⁵⁸. Em 2006, Parekh et al.⁵³ investigam prospectivamente a mudança na QVRS em 10 crianças com mielomeningocele seis meses após cirurgia urológica reconstrutiva, utilizando o questionário Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)⁵⁹. Notou-se melhora da QVRS em relação ao pré-operatório quando o questionário era respondido pelos pais. Os autores notam que uma amostra maior e um maior tempo de seguimento podem ser necessários para melhor estudo da melhora da QVRS relacionada a esse tipo de intervenção cirúrgica.

Em 2013, de Amoreira Gepp et al.⁶⁰ postulam, a partir de uma série de 8 casos, que a cifosectomia permite um melhor posicionamento das crianças na cadeira de rodas e, portanto, uma melhor QV. No entanto, não foram encontrados estudos que avaliaram objetivamente a melhora da QV em pacientes operados por essa técnica.

3 MÉTODOS

3.1 Desenho do estudo, local e ética

Este é um estudo prospectivo de série de casos operados consecutivamente em três instituições acadêmicas de São Paulo (Brasil): o Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (IOT-HC-FMUSP), a Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) e o Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP (Incor). Foi utilizada a diretriz para série de casos PROCESS⁶¹, publicada em 2016. O protocolo do estudo foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HC-FMUSP (Capesq, protocolo número 814.912; **Anexo 1**).

3.2 Participantes

Durante os anos de 2012 e 2013, todos os pacientes operados consecutivamente nas três instituições participantes pela mesma equipe de cinco cirurgiões foram convidados a participar do estudo. A equipe era composta por cinco cirurgiões experientes em cirurgias de deformidade da coluna que operaram todos os casos utilizando a mesma técnica, descrita em mais pormenores a seguir. Os pacientes eram incluídos no estudo se fossem portadores de mielomeningocele com cifose congênita rígida da coluna toracolombar, com indicação para tratamento cirúrgico. As indicações cirúrgicas são descompensação postural progressiva, acarretando em dificuldade para sentar, deitar e administrar cuidados, bem como ulceração crônica no ápice da deformidade. Todos os pacientes e seus responsáveis foram informados sobre a cirurgia e seus riscos e assinaram termos de consentimento livre e esclarecido (TCLE, **Anexo 2**) para os procedimentos e para a participação no protocolo. Os critérios de não inclusão foram a recusa em assinar o TCLE ou ter peso menor do que 20 kg.

3.3 Variáveis e coleta de dados

Antes dos procedimentos cirúrgicos, foram colhidos dados demográficos e antropométricos e foi mensurada a cifose da coluna vertebral (de acordo com o método de Cobb). As informações referentes às cirurgias incluíram tempo cirúrgico, volume de concentrado de hemácias transfundido, nível proximal da artrodese, quantidade de vértebras retiradas e redução angular obtida no pós-operatório, além do tempo de permanência no hospital após o procedimento. As complicações relativas à infecção pós-operatória, fístula liquórica, hidrocefalia aguda, soltura ou quebra do material de síntese e pseudoartrose também foram registradas.

Os pacientes foram convocados para consultas de avaliação. Foram programados retornos com 2 semanas, 6 semanas, 12 semanas, 6 meses, 12 meses e 24 meses de pós-operatório, totalizando-se ao menos 6 retornos para acompanhamento. Após esse período, os retornos foram realizados de acordo com a disponibilidade de horário em cada instituição. Outros retornos foram programados de acordo com a necessidade específica de cada paciente.

Os dados foram registrados em planilhas conforme a data dos retornos ou avaliação inicial e relatados como frequências, médias e desvios padrão.

3.4 Instrumento para avaliação da qualidade de vida

Os pacientes foram submetidos a análise de QV antes e após dois anos do procedimento, utilizando-se dois questionários: o PedsQL 4.0 (**Anexo 3**), um questionário genérico (QG) e o PedsQL 3.0, módulo neuromuscular (MNM) (**Anexo 4**), um questionário específico. Ambos podem ser respondidos pelo paciente ou pelos responsáveis. Neste estudo, os questionários foram respondidos pelos pais ou responsáveis dos pacientes. Ambos foram traduzidos e adaptados culturalmente para a língua portuguesa⁶²⁻⁶⁴. São confiáveis, adequados ao desenvolvimento e adaptáveis às mudanças clínicas, já que questões diferentes se aplicam a diferentes faixas etárias.

O QG possui 23 itens divididos em 4 escalas multidimensionais, que são: capacidade física (8 itens), aspecto emocional (5 itens), aspecto social (5 itens) e atividade escolar (5 itens). Os resultados são resumidos em saúde física (8 itens), saúde biopsicossocial (15 itens) e resultado total (23 itens). O coeficiente alfa de Cronbach (consistência interna) dessa escala é de 0,92.

O MNM possui 25 itens divididos em 3 escalas multidimensionais, que são: aspecto físico (17 itens), comunicação (3 itens), aspecto familiar (5 itens). O coeficiente alfa de Cronbach dessa escala é de 0,85.

Todas as perguntas incluem respostas de “0” a “4” (ver **Anexo 3**), que, após a resposta, são pontuadas de modo invertido em uma escala linear de 0 a 100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0). Os resultados são então calculados como as médias aritméticas dos itens respondidos, em que 0 é a pior QV, e 100 é a melhor QV. Se mais de 50% dos itens de alguma escala não são respondidos, essa escala não é computada no resultado final. O questionário divide-se para idades de 2 a 4 anos, 5 a 7 anos, 8 a 12 anos e 13 a 18 anos.

3.5 Cuidados perioperatórios e técnica cirúrgica

Todos os pacientes passaram por uma avaliação pré-operatória rigorosa. Pacientes com válvula de derivação ventrículo-peritoneal só foram operados se a válvula estivesse permeável e a hidrocefalia compensada para entrada em cirurgia. Atentou-se para complicações urinárias, colhendo-se urocultura e tratando-se

eventuais infecções com ao menos três dias de antibioticoterapia direcionada por antibiograma antes da cirurgia. Todos os pacientes foram testados para alergia ao látex. Em caso de exame positivo, determinava-se o preparo do centro cirúrgico em um ambiente 100% livre de látex.

Para a realização da técnica cirúrgica, o paciente é posicionado em decúbito ventral sobre coxins, devendo-se evitar a compressão da válvula ventrículo-peritoneal contra as costelas ou clavícula. Antibioticoprofilaxia é realizada com cefalosporina de primeira geração.

A técnica cirúrgica utilizada consiste na modificação da técnica conhecida como “de Dunn-McCarthy”³⁵, em que se utiliza fixação com parafusos pediculares ao invés de amarrilhos sublaminares na coluna torácica. A incisão longitudinal posterior pode passar pelo ápice da cifose, onde a pele é mais frágil, já que, após a cifosectomia, esta pele ficará redundante, podendo ser ressecada. Inicia-se então a exposição subperiosteal pelos processos espinhosos normais acima da deformidade.

Proximalmente, são passados os parafusos na coluna torácica sem deformidade (**Figura 2**). O número de pontos de fixação é determinado de forma subjetiva pelo cirurgião pela interface entre o parafuso e o osso. É feito um teste de “pull-out”, levantando-se parcialmente o paciente da mesa pelo parafuso. São utilizados parafusos pediculares de titânio USS 1 (Synthes, West Chester, PA, Estados Unidos). Frequentemente são utilizados seis parafusos em três vértebras torácicas.

Figura 2. Fotos do intraoperatório, demonstrando a técnica cirúrgica. Dissecção e passagem dos parafusos proximais (A), exposição do ápice da cifose e cordotomia (B), cifosectomia e redução da deformidade com fixação das hastes aos forâmens de S1 (C).



Fonte: IOT-HC-FMUSP.

No ápice da cifose, a dissecação deve se restringir à região dos processos transversos, já que neste local não há lâmina protegendo o saco dural, cuja lesão inadvertida deve ser evitada. Por vezes não há saco dural no ápice da deformidade. Isso pode ocorrer devido à patologia subjacente, ou seja, a mielomeningocele fechada ao nascimento. Outra possibilidade é a fibrose acarretada pelas úlceras de pressão. O saco tecal é então ligado com fios duplos e a cordotomia é feita proximal ao nível da osteotomia planejada, sendo então realizada a manobra de Valsalva para checar se não há extravasamento de liquor. Realiza-se então a vertebrectomia no ápice da cifose, retirando-se as vértebras necessárias para que haja boa aposição dos corpos vertebrais preservados. Nesta ocasião, tenta-se preservar ao menos L4 e L5 para que haja área suficiente de apoio ósseo e artrodese além do sacro.

A osteossíntese é então realizada seguindo-se os princípios conhecidos como de Dunn-McCarthy³⁵. As hastes são dobradas em forma de baioneta, sendo que o braço horizontal deve ter a mesma espessura que o sacro e o braço curto distal, cerca de 3,0 cm a 3,5 cm. Os braços curtos das hastes são passados de modo rombo pelos forâmens de S1, ficando então anteriores ao sacro. Ao se horizontalizarem as hastes, é feita uma alavanca que acaba por reduzir a cifose lombar e restaurar o sacro à sua posição original (**Figura 2**). A porção superior das hastes é então fixada à coluna torácica, utilizando-se parafusos pediculares. O corpo ressecado fornece uma boa quantidade de enxerto ósseo. A sutura por planos é realizada, deixando-se um dreno subfascial. Não é necessário utilizar imobilização no pós-operatório.

3.6 Estatística

Na análise dos dados, medidas descritivas das características dos pacientes, como idade, sexo e ângulo de Cobb pré-cirúrgico, foram determinadas. No intraoperatório, dados sobre tempo cirúrgico, número de vertebrais abordadas e volume de sangue transfundido foram descritos em valores de média e desvio padrão. No pós-operatório do paciente, foram registrados os dias de internação e qualquer tipo de complicação.

Para análise inferencial, um teste formal de normalidade da distribuição dos dados foi realizado em todos os dados contínuos pelo teste de Shapiro-Wilk, além da análise subjetiva do histograma. A comparação entre o ângulo de Cobb nos períodos

pré-operatório, pós-operatório imediato e pós-operatório de dois anos foi realizado por análise de variância (ANOVA) de medidas repetidas. Na análise da QV pré e pós-operatória, foi realizado o teste de postos assinados de Wilcoxon, que também foi utilizado de forma separada nos grupos de pacientes com complicações e sem complicações. Análises de associação e correlação foram realizadas entre as variáveis de QV e a ocorrência ou não de complicações, utilizando-se o teste de qui-quadrado de Pearson ou teste de Fischer.

As subescalas do PedsQL foram calculadas utilizando-se o algoritmo disponibilizado pelos criadores do questionário⁶³. Os resultados variam de 0 a 100, com resultados mais altos indicando melhor QVRS. Se mais de 50% dos itens em uma subescala faltassem, o resultado não era computado. Para a estatística inferencial também foram utilizados teste para amostras pareadas, teste t de Student ou teste de postos assinados de Wilcoxon.

O nível de significância estatística para o erro do tipo I, adotado, foi de 0,01. O programa utilizado para análise estatística foi o SPSS 23.0 for Mac.

4. RESULTADOS

No período do estudo, dos 32 pacientes operados nessas instituições, foram incluídos 31 pacientes pois os responsáveis por 1 paciente recusaram-se a assinar o termo de consentimento. 3 pacientes não completaram o período mínimo de seguimento de dois anos resultando em 28 pacientes analisados ao final do estudo.

28,6% (8) dos pacientes eram do sexo masculino. A média de idade no ato cirúrgico foi de 10 anos e 7 meses (± 20 meses) e o peso corporal médio foi de 30 kg (± 11 kg). 60,7% (17) dos pacientes eram sensibilizados para látex. O tempo médio de seguimento dos pacientes que completaram o estudo foi de 3 anos (± 9 meses). As tabelas com os dados pormenorizados encontram-se nos **Apêndices 1 e 2**.

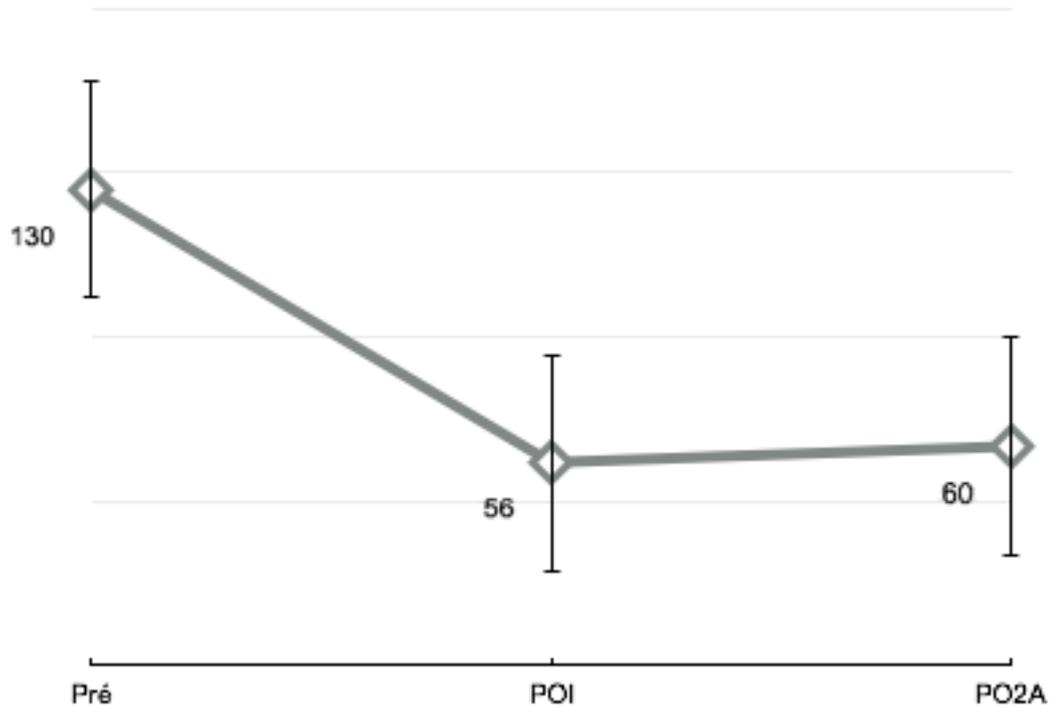
Os dados referentes às cirurgias estão descritos na **Tabela 2**. As cirurgias duraram em média 246 (± 71) minutos de pele a pele. Foram retirados em média 1,7 (1 – 4) corpos vertebrais. Os pacientes receberam em média 0,6 (0 – 2) unidades de concentrados de hemácias durante o procedimento. O tempo de internação médio foi de 14 (4 - 145) dias. A **Figura 3** resume os dados referentes à correção da cifose. Os dados pormenorizados referentes à correção da cifose estão em anexo. Os pacientes tinham em média cifose de 130° (± 36) no pré-operatório, que foi corrigida para 56° (± 29) no pós-operatório imediato (exemplo na **Figura 4**), determinando uma correção média de 58%. Após 2 anos, a média de cifose dos pacientes foi de 60° (± 30), determinando uma correção média de 53%.

Tabela 2. Dados cirúrgicos

Id	TC	NA	NR	NV	CH	DI
1	240 m	T5 - Sacro	L2	1	0	6
2	300 m	T6 - Sacro	L2-L3	2	1	3
3	300 m	T4 - Sacro	L3	1	1	4
4	360 m	T3 - Sacro	L1	1	1	7
5	430 m	T3 - Sacro	L1-L3	3	2	7
6	180 m	T4 - Sacro	L3	1	0	5
7	210 m	T4 - Sacro	L3	1	0	6
8	240 m	T5 - Sacro	L2-L3	2	0	6
9	345 m	T4 - Sacro	L1-L2	2	1	7
10	225 m	T3 - Sacro	L3	1	0	30
11	210 m	T4 - Sacro	L2	1	0	6
12	390 m	T3 - Sacro	L2-L3	2	1	9
13	180 m	T3 - Sacro	L4	1	0	4
14	210 m	T3 - Sacro	L2-L3	2	1	7
15	150 m	T5 - Sacro	L1-L3	3	1	7
16	210 m	T3 - Sacro	L3	1	1	13
17	180 m	T4 - Sacro	L2-L4	3	1	12
18	150 m	T4 - Sacro	L3-L4	2	0	5
19	300 m	T3 - Sacro	L2	1	0	5
20	240 m	T4 - Sacro	L3	1	1	5
21	240 m	T3 - Sacro	L1-L4	4	2	145
22	240 m	T4 - Sacro	L2-L3	2	1	6
23	180 m	T4 - Sacro	L2-L3	2	0	49
24	210 m	T4 - Sacro	L4	1	1	6
25	180 m	T4 - Sacro	L2	1	1	7
26	240 m	T3 - Sacro	L3	1	1	7
27	300 m	T4 - Sacro	L2-L3	2	0	4
28	240 m	T4 - Sacro	L2-L4	3	0	6
Média	246 m			1,7	0,6	14

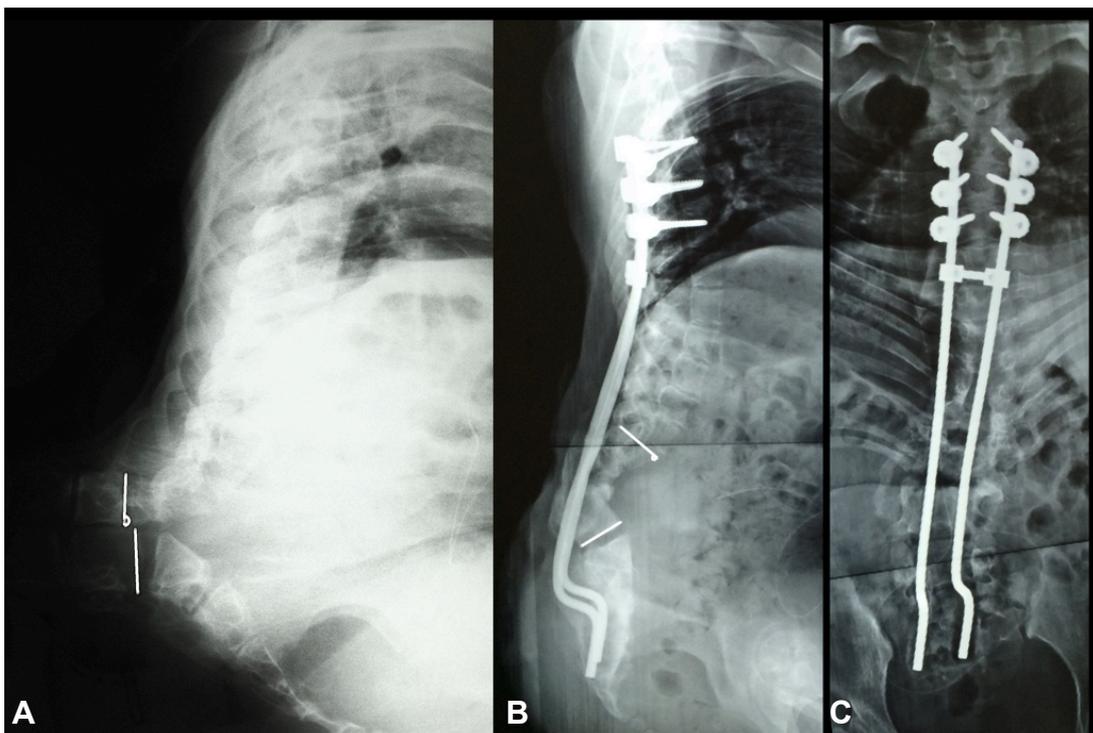
TC = tempo de cirurgia; m = minutos; NA = níveis de artrodese; NR = níveis retirados; NV = número de vértebras retiradas; CH = unidades de concentrado de hemácias transfundidas; DI = dias de internação

Figura 3. Correção da cifose



Fonte: dados deste estudo. Pré = pré-operatório; POI = pós-operatório imediato; PO2A = pós-operatório de dois anos.

Figura 4. Radiografia pré-operatória de um paciente da série, demonstrando cifose lombar de 172° (A). Radiografias após 2 anos de pós-operatório demonstrando correção da cifose para 72° (B e C).



Fonte: IOT-HC-FMUSP

A **Tabela 3** resume as complicações obtidas. 19 pacientes (67,8%) necessitaram de reoperação. Desses, 18 (64,2%) necessitaram de reoperações para limpeza cirúrgica e desbridamento. 1 paciente evoluiu com fístula liquórica, tendo sido necessária reabordagem e sutura. Em 14,3% (4) dos pacientes, foi necessária cirurgia plástica com retalho de avanço para cobertura cutânea. 17,8% (5) dos pacientes necessitaram de retirada dos implantes para controle da infecção. Houve perda de redução e pseudoartrose em 10,7% (3) dos pacientes. Em somente 1 paciente foi necessária uma reoperação sem que houvesse sinais de infecção, já que houve fratura da haste após acidente automobilístico. Não foram observados casos de hidrocefalia aguda na série. Não houve ocorrência de anafilaxia devido a alergia ao látex.

Tabela 3 - Complicações

Paciente	Complicação	Tratamento infecção	Perda da redução
2	Infecção	LC + RMS	-
4	Infecção	LC	-
5	Infecção + soltura da haste no sacro	LC + RMS	-
6	Infecção + soltura da haste no sacro	LC + RMS	Pseudoartrose
7	Infecção + soltura da haste no sacro	LC + RMS	-
8	Infecção	LC + RMS	Pseudoartrose
10	Infecção + fístula liquórica	LC	Pseudoartrose
11	Infecção	LC	-
12	Infecção	LC	-
14	Infecção	LC	-
16	Infecção	LC	-
17	Infecção	LC	-
18	Infecção	LC	-
20	Quebra da haste após trauma	-	-
21	Infecção	LC + VAC + RA	-
23	Infecção	LC	-
24	Infecção	LC + VAC	-
26	Infecção	LC + RA	-
27	Infecção	LC + VAC + RA	-

LC = limpeza cirúrgica; VAC = curativo a vácuo; RMS = retirada do material de síntese; RA = retalho de avanço

A **Tabela 4** apresenta os resultados sobre QVRS do QG. Nela, observa-se que, após 2 anos, houve melhora estatisticamente significativa de 5 pontos em média na QV. Essa melhora é devida principalmente ao componente de saúde física dos pacientes, com um aumento de 11 pontos na escala. Não houve diferença estatisticamente significativa ao se considerarem isoladamente os aspectos emocional, social ou escolar do QG. A **Tabela 5** resume os resultados do MNM. Observa-se que, após 2 anos, houve melhora estatisticamente significativa de 8 pontos, também devido principalmente ao componente físico da escala, que demonstrou aumento de 11 pontos. Novamente os outros componentes da escala (aspecto familiar e comunicação) não mostraram diferença estatística ao serem analisados isoladamente. Em ambas escalas, não houve diferença na melhora de QVRS entre pacientes que precisaram ou não de reabordagem cirúrgica devido a complicações.

Tabela 4 - Qualidade de vida (módulo do questionário genérico, QG)

Sub-escala	Média ± DP		p
	Pré	PO2A	
Capacidade física	57 ± 18	68 ± 18	< 0,001
Aspecto emocional	80 ± 19	83 ± 19	0,049
Aspecto social	76 ± 17	79 ± 14	0,066
Atividade escolar	75 ± 19	74 ± 22	0,083
Total	71 ± 11	76 ± 10	< 0,001

Pré = pré-operatório; PO2A = pós-operatório de dois anos; DP = desvio padrão

Tabela 5 - Qualidade de vida (módulo neuromuscular, MNM)

Subescala	Média ± DP		p
	Pré	PO2A	
Capacidade física	74 ± 14	85 ± 11	< 0,001
Aspecto familiar	72 ± 20	73 ± 20	0,098
Comunicação	77 ± 27	79 ± 27	0,109
Total	71 ± 13	79 ± 11	< 0,001

Pré = pré-operatório; PO2A = pós-operatório de dois anos; DP = desvio padrão

5. DISCUSSÃO

Publicamos recentemente os resultados preliminares dos primeiros casos desta série⁶⁵. A redução média de 116,3° para 62,5° foi considerada suficiente para que esses pacientes pudessem deitar-se na posição supina e sentar-se sobre os ísquios em vez de se apoiarem sobre a lâmina sacral posterior. A melhora da deformidade influencia também no fato de estes pacientes não necessitarem mais de cadeiras de rodas com o encosto adaptado e de poderem também se sentar em cadeiras normais após a cirurgia. A média de correção descrita na literatura varia de 36% até > 100%, criando-se inclusive lordose em alguns pacientes³.

O índice de correção obtido em nossa série foi de 58%. Atribuímos à média de idade relativamente alta dos pacientes operados (10 anos e 7 meses) o fato de não ter sido possível maior correção da curva, embora isso não tenha implicado em perda funcional.

A correção cirúrgica da cifose em pacientes com mielomeningocele se associa com elevados índices de complicações na literatura. Ao reportar em 2011 os primeiros dois casos operados utilizando-se somente parafusos pediculares, sem amarrilhos, Hwang et al. fazem uma revisão de 30 séries de casos publicadas entre 1972 e 2011³. A taxa de complicações chega a variar entre 78% e 90% em algumas séries^{4,34,38}. A maior parte das complicações parece estar relacionada à ferida operatória, mas também estão incluídas falha de instrumentação, cifose juncional, fístula líquórica, infecção, eventos tromboembólicos, falha da derivação ventrículo-peritoneal, rabdomiólise, meningite, pneumonia, infecção do trato urinário e óbito.

Segundo a classificação conhecida como de Clavien-Dindo⁶⁶, complicações que necessitam de reabordagem com anestesia geral são classificadas como tipo IIIb. Em nossa série, 18 pacientes dos 28 operados (66,8%) evoluíram com infecção pós-operatória e necessidade de reoperação com limpezas cirúrgicas. Desses pacientes, 5 necessitaram da retirada do material de síntese (RMS) para controle da infecção. A pele delgada e de má qualidade que termina por cobrir a área operada pode influenciar para o índice de infecções pós-operatórias permaneça elevado nesse grupo de pacientes.

A RMS não parece implicar necessariamente em perda da redução e pseudoartrose no seguimento a longo prazo. Dos cinco pacientes que tiveram os

implantes removidos, dois evoluíram com pseudoartrose e perda da correção adquirida na cirurgia. Ou seja, três pacientes mantiveram a correção atingida e a consolidação óssea apesar da remoção dos implantes.

Três pacientes (10,7%) evoluíram com perda da redução e pseudoartrose ao final do seguimento, sendo que esses pacientes também haviam sido reabordados por infecção. Taxas elevadas de não união foram relatadas na literatura^{23,36,67}. No entanto, em nossa série, a pseudoartrose foi considerada assintomática e optou-se por não realizar nova abordagem cirúrgica tardiamente. Além da ausência de dor, outro fator que parece influenciar para que não seja necessária a reabordagem cirúrgica é a remoção dos corpos vertebrais e conseqüente diminuição da giba que implica em melhora clínica mesmo em pacientes com perda de redução.

Dos pacientes operados nesta série, 10,7% (3) evoluíram com soltura da haste no sacro, infecção e necessidade de RMS. A soltura da haste no sacro é uma implicação dessa técnica que utiliza como ponto de ancoragem distal somente os forâmens de S1. Uma possibilidade de aprimoramento da técnica seria a utilização de mais pontos de ancoragem, como parafusos de íliaco. Outra possibilidade, como descrito por Hwang et al. em 2011³, é utilizar a fixação com parafusos pediculares nos segmentos com disrafismo. Dunn e Bomela²⁴ descrevem, em 2016, a técnica utilizando parafusos de S1 com parafusos S2-alar-íliaco. Resta saber se essas alternativas diminuem a incidência de complicações relacionadas à soltura distal dos implantes.

Alguns estudos advogam a realização da cirurgia sem a mielotomia, referindo que esta diminui a chance de complicações relacionadas ao aumento da pressão intracraniana, fístula liquórica e meningite⁴⁴. Nos casos operados, somente um paciente teve fístula liquórica e não foram observadas complicações em relação à ligadura do saco dural e falha da válvula ventrículo-peritoneal (hidrocefalia aguda). Nos casos estudados, a mielotomia mostrou-se um procedimento com baixo índice de complicações.

Nosso estudo confirma a tendência relatada na literatura de que a cifosectomia é um procedimento com taxa de complicações alta, já que 66,8% dos pacientes (8) necessitaram de reabordagem cirúrgica para controle de infecção pós-operatória no período estudado. Apesar disso, a QV melhorou com referência em ambos os questionários utilizados (genérico e específico).

É possível observar que a magnitude dessa melhora é maior utilizando-se o MNM (melhora de 8 pontos) do que o QG (melhora de 5 pontos). Questionários específicos tendem a captar alguns aspectos não abordados pelos questionários genéricos pois direcionam-se a um subgrupo de pacientes. Nesse caso, como exemplo, o MNM inclui questões que abordam a presença de úlceras na pele ou a dificuldade em fazer a transferência da cadeira de rodas.

A mínima diferença clinicamente importante foi calculada como sendo de 4,5 para o QG com base no erro padrão da média⁵⁹. Portanto, a diferença medida de 5 pontos é clinicamente significativa para esse grupo de pacientes. Isso é condizente com séries publicadas anteriormente que referem um grau de satisfação elevado com a realização da cirurgia. Quanto ao MNM, não encontramos na literatura uma referência à mínima diferença clinicamente importante.

A validade do QG baseia-se na análise das respostas de 1.629 pais de um total de 936 crianças que eram saudáveis ou sofriam de doenças crônicas⁶⁴. A validade do MNM baseia-se em um estudo com 44 pacientes portadores de distrofia muscular de Duchenne⁶⁸. No entanto, somente o QG foi validado em um estudo para a língua portuguesa⁶⁹. O MNM, apesar de traduzido, ainda não foi utilizado em português em um estudo independente.

Séries de casos previamente publicadas indicavam a satisfação do paciente, pais e responsáveis como principal meio de se medir o desfecho clínico da cirurgia. Em 2011, Schroeder et al.²³ publicam uma série de 13 casos utilizando o índice de Katz⁷⁰ para avaliação de atividades básicas da vida diária. Embora essa escala seja utilizada comumente para se aferir uma medida de fragilidade em pacientes idosos, foi demonstrada melhora da independência dos pacientes após a realização de cifosectomia. No presente estudo, o fato de ter sido utilizada como desfecho a QV medida por questionários de ampla aplicabilidade permite que futuramente os resultados desse tratamento sejam comparados com outros métodos e com outras doenças.

O presente estudo tem como principal limitação o fato de se tratar de uma série de casos e, portanto, não haver grupo controle. Além disso, como foi realizado em hospitais acadêmicos de alta complexidade, referências nacionais, há um viés de serem tratados casos mais graves encaminhados a essas instituições. Não obstante, por se tratar de patologia rara, é difícil se estabelecer estudos controlados.

6. CONCLUSÃO

Apesar de altas taxas de reoperação, a cifosectomia demonstra ser um método eficiente para melhora da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com mielomeningocele.

REFERÊNCIAS

1. Frey L, Hauser WA. Epidemiology of neural tube defects. *Epilepsia*. 2003;44 Suppl 3:4-13.
2. Rosenthal J, Casas J, Taren D, Alverson CJ, Flores A, Frias J. Neural tube defects in Latin America and the impact of fortification: a literature review. *Public Health Nutr*. 2014;17(3):537-50.
3. Hwang SW, Thomas JG, Blumberg TJ, Whitehead WE, Curry DJ, Dauser RC, et al. Kyphectomy in patients with myelomeningocele treated with pedicle screw-only constructs: case reports and review. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8(1):63-70.
4. Ko AL, Song K, Ellenbogen RG, Avellino AM. Retrospective review of multilevel spinal fusion combined with spinal cord transection for treatment of kyphoscoliosis in pediatric myelomeningocele patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32(22):2493-501.
5. Shaer CM, Chescheir N, Schulkin J. Myelomeningocele: a review of the epidemiology, genetics, risk factors for conception, prenatal diagnosis, and prognosis for affected individuals. *Obstet Gynecol Surv*. 2007;62(7):471-9.
6. Sin AH, Rashidi M, Caldito G, Nanda A. Surgical treatment of myelomeningocele: year 2000 hospitalization, outcome, and cost analysis in the US. *Childs Nerv Syst*. 2007;23(10):1125-7.
7. Moldenhauer JS, Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele: After the Management of Myelomeningocele Study (MOMS). *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*. 2017.
8. Zambelli H, Carelli E, Honorato D, Marba S, Coelho G, Carnevalle A, et al. Assessment of neurosurgical outcome in children prenatally diagnosed with myelomeningocele and development of a protocol for fetal surgery to prevent hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 2007;23(4):421-5.
9. Michael T, Niggemann B, Moers A, Seidel U, Wahn U, Scheffner D. Risk factors for latex allergy in patients with spina bifida. *Clin Exp Allergy*. 1996;26(8):934-9.
10. Konz KR, Chia JK, Kurup VP, Resnick A, Kelly KJ, Fink JN. Comparison of latex hypersensitivity among patients with neurologic defects. *J Allergy Clin Immunol*. 1995;95(5 Pt 1):950-4.
11. Bueno de Sa A, Camilo Araujo RF, Cavalheiro S, Carvalho Mallozi M, Sole D. Profile of latex sensitization and allergies in children and adolescents with myelomeningocele in Sao Paulo, Brazil. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2013;23(1):43-9.
12. Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, Perry J, Bonnett C. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 1973;55(1):137-48.

13. Bartonek A, Saraste H, Samuelsson L, Skoog M. Ambulation in patients with myelomeningocele: a 12-year follow-up. *J Pediatr Orthop*. 1999;19(2):202-6.
14. Hoppenfeld S. Congenital kyphosis in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br*. 1967;49(2):276-80.
15. Parsch D, Geiger F, Brocai DR, Lang RD, Carstens C. Surgical management of paralytic scoliosis in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop B*. 2001;10(1):10-7.
16. Lindseth RE, Stelzer L Jr. Vertebral excision for kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 1979;61(5):699-704.
17. Martin J Jr, Kumar SJ, Guille JT, Ger D, Gibbs M. Congenital kyphosis in myelomeningocele: results following operative and nonoperative treatment. *J Pediatr Orthop*. 1994;14(3):323-8.
18. Kocaoğlu B, Erol B, Akgülle H, Gasimov E, Yalçın S. Combination of luque instrumentation with polyaxial screws in the treatment of myelomeningocele kyphosis. *J Spinal Disord Tech*. 2008;21(3):199-204.
19. Altıok H, Finlayson C, Hassani S, Sturm P. Kyphectomy in children with myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res*. 2011;469(5):1272-8.
20. Smith JT, Novais E. Treatment of Gibbus deformity associated with myelomeningocele in the young child with use of the vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR): a case report. *J Bone Joint Surg Am*. 2010;92(12):2211-5.
21. Banta JW, Hamada JS. Natural history of the kyphotic deformity in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 1976;58:279. [abstract].
22. Comstock SA, Cook PC, Leahey JL, El-Hawary R, Hyndman JC. Posterior kyphectomy for myelomeningocele with anterior placement of fixation: a retrospective review. *Clin Orthop Relat Res*. 2011;469(5):1265-71.
23. Schroeder JE, Barzilay Y, Hasharoni A, Kaplan L. Long-term outcome of surgical correction of congenital kyphosis in patients with myelomeningocele (MMC) with segmental spino-pelvic fixation. *Evid Based Spine Care J*. 2011;2(1):17-22.
24. Dunn RN, Bomela LN. Kyphectomy in Children With Severe Myelomeningocele-Related Kyphosis. *Spine Deform*. 2016;4(3):230-6.
25. Drennan JC. The role of muscles in the development of human lumbar kyphosis. *Dev Med Child Neurol Suppl*. 1970;22:Suppl 22:33-8.
26. Sharrard WJ. Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br*. 1968;50(3):466-71.
27. Sharrard WJ, Drennan JC. Osteotomy-excision of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br*.

1972;54(1):50-60.

28. Eckstein HB, Vora RM. Spinal osteotomy for severe kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1972;54(2):328-33.
29. Hall JE, Poitras B. The management of kyphosis in patients with myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res.* 1977(128):33-40.
30. Lowe GP, Menelaus MB. The surgical management of kyphosis in older children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1978;60(1):40-5.
31. Brown HP. Management of spinal deformity in myelomeningocele. *Orthop Clin North Am.* 1978;9(2):391-402.
32. Leatherman KD, Dickson RA. Congenital kyphosis in myelomeningocele. Vertebral body resection and posterior spine fusion. *Spine (Phila Pa 1976).* 1978;3(3):222-6.
33. Heydemann JS, Gillespie R. Management of myelomeningocele kyphosis in the older child by kyphectomy and segmental spinal instrumentation. *Spine (Phila Pa 1976).* 1987;12(1):37-41.
34. McMaster MJ. The long-term results of kyphectomy and spinal stabilization in children with myelomeningocele. *Spine (Phila Pa 1976).* 1988;13(4):417-24.
35. McCarthy RE, Dunn H, McCullough FL. Luque fixation to the sacral ala using the Dunn-McCarthy modification. *Spine (Phila Pa 1976).* 1989;14(3):281-3.
36. Warner WC Jr, Fackler CD. Comparison of two instrumentation techniques in treatment of lumbar kyphosis in myelodysplasia. *J Pediatr Orthop.* 1993;13(6):704-8.
37. Samagh SP, Cheng I, Elzik M, Kondrashov DG, Rinsky LA. Kyphectomy in the treatment of patients with myelomeningocele. *Spine J.* 2011;11(3):e5-11.
38. Niall DM, Dowling FE, Fogarty EE, Moore DP, Goldberg C. Kyphectomy in children with myelomeningocele: a long-term outcome study. *J Pediatr Orthop.* 2004;24(1):37-44.
39. Lintner SA, Lindseth RE. Kyphotic deformity in patients who have a myelomeningocele. Operative treatment and long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76(9):1301-7.
40. Huang TJ, Lubicky JP. Kyphectomy and segmental spinal instrumentation in young children with myelomeningocele kyphosis. *J Formos Med Assoc.* 1994;93(6):503-8.
41. Torode I, Godette G. Surgical correction of congenital kyphosis in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop.* 1995;15(2):202-5.
42. McCall RE. Modified luque instrumentation after myelomeningocele

kyphectomy. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1998;23(12):1406-11.

43. Fürderer S, Hopf C, Schwarz M, Voth D. Orthopedic and neurosurgical treatment of severe kyphosis in myelomeningocele. *Neurosurg Rev*. 1999;22(1):45-9.

44. Nolden MT, Sarwark JF, Vora A, Grayhack JJ. A kyphectomy technique with reduced perioperative morbidity for myelomeningocele kyphosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2002;27(16):1807-13.

45. Odent T, Arlet V, Ouellet J, Bitan F. Kyphectomy in myelomeningocele with a modified Dunn-McCarthy technique followed by an anterior inlayed strut graft. *Eur Spine J*. 2004;13(3):206-12.

46. Akbar M, Bremer R, Thomsen M, Carstens C, Abel R. Kyphectomy in children with myelodysplasia: results 1994-2004. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006;31(9):1007-13.

47. Garg S, Oetgen M, Rathjen K, Richards BS. Kyphectomy improves sitting and skin problems in patients with myelomeningocele. *Clin Orthop Relat Res*. 2011;469(5):1279-85.

48. World Health Organization. Health is a state of complete physical, mental and social well-being and not merely the absence of disease or infirmity. New York: International Health Conference; 1946.

49. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995;41(10):1403-9.

50. Guyatt GH, Feeny DH, Patrick DL. Measuring health-related quality of life. *Ann Intern Med*. 1993;118(8):622-9.

51. Bier JA, Prince A, Tremont M, Msall M. Medical, functional, and social determinants of health-related quality of life in individuals with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47(9):609-12.

52. de Boer AG, Spruijt RJ, Sprangers MG, de Haes JC. Disease-specific quality of life: is it one construct? *Qual Life Res*. 1998;7(2):135-42.

53. Parekh AD, Trusler LA, Pietsch JB, Byrne DW, DeMarco RT, Pope JC 4th, et al. Prospective, longitudinal evaluation of health related quality of life in the pediatric spina bifida population undergoing reconstructive urological surgery. *J Urol*. 2006;176(4 Pt 2):1878-82.

54. Szymanski KM, Misseri R, Whittam B, Yang DY, Raposo SM, King SJ, et al. Quality of Life Assessment in Spina Bifida for Children (QUALAS-C): Development and Validation of a Novel Health-related Quality of Life Instrument. *Urology*. 2016;87:178-84.

55. Parkin PC, Kirpalani HM, Rosenbaum PL, Fehlings DL, Van Nie A, Willan AR, et al. Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida. *Qual Life Res*. 1997;6(2):123-32.

56. Lundberg C. Validade e confiabilidade de “Questionário de qualidade de vida de pessoas com Espinha Bífida”. [Dissertação] São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; 2011.
57. Sawin KJ, Bellin MH. Quality of life in individuals with spina bifida: a research update. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):47-59.
58. Waters E, Davis E, Ronen GM, Rosenbaum P, Livingston M, Saigal S. Quality of life instruments for children and adolescents with neurodisabilities: how to choose the appropriate instrument. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51(8):660-9.
59. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr.* 2003;3(6):329-41.
60. de Amoreira Gepp R, Quiroga MR, Gomes CR, de Araújo HJ. Kyphectomy in meningomyelocele children: surgical technique, risk analysis, and improvement of kyphosis. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(7):1137-41.
61. Agha RA, Fowler AJ, Rajmohan S, Barai I, Orgill DP, Group P. Preferred reporting of case series in surgery; the PROCESS guidelines. *Int J Surg.* 2016;36(Pt A):319-23.
62. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr.* 2003;3(6):329-41.
63. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. Pediatric health-related quality of life measurement technology: A guide for health care decision makers. *Journal of Clinical Outcomes Management.* 1999;6(4):33-40. Disponível em: <http://citeseerx.ist.psu.edu/viewdoc/download?doi=10.1.1.455.1948&rep=rep1&type=pdf>. Acessado em 2017 (7 nov).
64. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care.* 2001;39(8):800-12.
65. Petersen PA, Bilhar RPO, Marcon RM, Letaif OB, Santos MAM, Barros Filho TEP, et al. Cifosectomia em pacientes com mielomeningocele: resultados cirúrgicos e complicações [Kyphectomy in patients with myelomeningocele: surgical results and complications]. *Coluna/Columna.* 2015;14(3):190-3.
66. Dindo D, Demartines N, Clavien PA. Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Ann Surg.* 2004;240(2):205-13.
67. Hull W, Moe J, Lai C, Winter R. The surgical treatment of spinal deformities in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57:1767. [abstract].
68. Davis SE, Hynan LS, Limbers CA, Andersen CM, Greene MC, Varni JW, et al.

The PedsQL in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2010;11(3):97-109.

69. Klatchoian DA, Len CA, Terreri MT, Silva M, Itamoto C, Ciconelli RM, et al. Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life Inventory versão 4.0 [Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 Generic Core Scales]. *J Pediatr (Rio J).* 2008;84(4):308-15.

70. Katz S, Ford AB, Moskowitz RW, Jackson BA, Jaffe MW. Studies of illness in the aged. The index of ADL: a standardized measure of biological and psychosocial function. *JAMA.* 1963;185:914-9.

APÊNDICES

Apêndice 1. Dados demográficos dos pacientes

Paciente	Sexo	Idade	Peso (kg)	Alergia a látex	Tempo de seguimento
1	F	8 a 5 m	22	Sim	4 a 2 m
2	M	10 a 8 m	21	Não	4 a 3 m
3	F	8 a 9 m	22	Sim	4 a 4 m
4	F	9 a 10 m	42	Não	3 a 11 m
5	M	14 a 3 m	32	Sim	4 a 3 m
6	F	10 a	22	Sim	4 a 2 m
7	M	10 a 1 m	33	Não	3 a 8 m
8	F	9 a 9 m	22	Sim	3 a
9	F	12 a 9 m	24	Sim	2 a
10	M	8 a	50	Sim	3 a 6 m
11	F	9 a 11 m	34	Sim	2 a 1 m
12	M	12 a 1 m	37	Não	3 a 5 m
13	M	9 a 7 m	23	Sim	2 a 9 m
14	F	10 a 2 m	22	Não	2 a 7 m
15	M	12 a 10 m	27	Sim	2 a 4 m
16	M	11 a 3 m	62	Sim	2 a 8 m
17	F	8 a 10 m	25	Sim	3 a
18	F	11 a 10 m	31	Sim	3 a 3 m
19	F	10 a 11 m	35	Não	2 a 5 m
20	F	9 a 5 m	21	Não	3 a 1 m
21	F	10 a 4 m	25	Sim	3 a 2 m
22	F	13 a 8 m	31	Sim	3 a 2 m
23	F	11 a 6 m	46	Sim	2 a 8 m
24	F	8 a 5 m	21	Não	2 a
25	F	9 a 8 m	21	Não	2 a 2 m
26	F	10 a 3 m	30	Não	2 a
27	F	13 a 8 m	31	Não	2 a 5 m
28	F	8 a 10 m	39	Sim	2 a
Média		10 a 7 m	30		3 a

a = anos; m = meses; F = Feminino; M= Masculino

Apêndice.2. Correção da cifose

Id	Pré	POI		PO2A	
	Cifose	Cifose	%	Cifose	%
1	125	26	79%	26	79%
2	137	87	36%	87	36%
3	109	36	67%	36	67%
4	85	31	64%	31	64%
5	146	52	64%	55	62%
6	100	62	38%	98	2%
7	187	30	84%	30	84%
8	73	28	62%	70	4%
9	175	86	51%	86	51%
10	76	51	33%	76	0%
11	128	82	36%	82	36%
12	124	42	66%	45	64%
13	95	57	40%	57	40%
14	140	64	54%	64	54%
15	150	72	52%	72	52%
16	80	10	88%	10	88%
17	182	86	53%	86	53%
18	162	58	64%	58	64%
19	94	22	77%	25	73%
20	123	50	59%	44	64%
21	175	65	63%	72	59%
22	180	130	28%	130	28%
23	147	63	57%	63	57%
24	132	50	62%	50	62%
25	71	14	80%	14	80%
26	155	72	54%	72	54%
27	119	21	82%	28	76%
28	178	111	38%	115	35%
Média	130	56	58%	60	53%
DP	36	29		30	

Id = identificação do paciente; Pré = pré-operatório; POI = pós-operatório imediato; PO2A = pós-operatório de dois anos; DP = desvio padrão.

ANEXOS

Anexo 1. Aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa e Plataforma Brasil



Hospital das Clínicas da FMUSP
Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa - CAPPesq

PROJETO DE PESQUISA

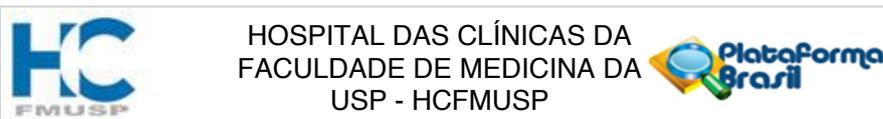
Título: CIFOSECTOMIA EM PACIENTES COM MIELOMENINGOCELE: UM ESTUDO PROSPECTIVO
Pesquisador Responsável: Alexandre Fogaça Cristante **Versão:** 2
Pesquisador Executante: Pedro Araujo Petersen **CAAE:** 33403614.5.1001.0068
Co-autores: Raphael Martus Marcon, Olavo Biraghi Letaif, Marcus Alexandre de Mello Santos, Tarcisio Eloy Pessoa de Barros Filho
Instituição: HCFMUSP
Departamento: Ortopedia e Traumatologia

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Registro on-line: 12218
Número do Parecer: 814.912
Data da Relatoria: 01/10/2014
Apresentação do Projeto: Análise dos resultados cirúrgicos e das complicações obtidas após cifosectomia e artrodese toraco-lombosacra com a técnica de Dunn- McCarthy de fixação ao sacro combinada à fixação na coluna torácica utilizando-se parafusos pediculares, de 40 pacientes com mielomeningocele e cifose lombar operados consecutivamente a partir de dezembro de 2011.
Objetivo da Pesquisa: Avaliar a evolução dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico da cifosectomia e artrodese toracolombo- sacra com a técnica de Dunn- McCarthy de fixação ao sacro combinada à fixação na coluna torácica utilizando-se parafusos pediculares
Avaliação dos Riscos e Benefícios: Trata-se de estudo de casuística, no qual não será feita intervenção sem indicação ou necessidade clínica. O projeto diz respeito ao estudo da evolução dos pacientes operados.
Comentários e Considerações sobre a Pesquisa: É de interesse para a área do conhecimento na qual se insere.
Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória: Foram modificados apropriadamente, atendendo a parecer anterior deste CEP.
Recomendações: Sem recomendações adicionais.
Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações: Pela aprovação
Situação do Parecer: Aprovado
Necessita Apreciação da CONEP: Não
Considerações Finais a critério do CEP: Em conformidade com a Resolução CNS nº 466/12 – cabe ao pesquisador: **a)** desenvolver o projeto conforme delineado; **b)** elaborar e apresentar relatórios parciais e final; **c)** apresentar dados solicitados pelo CEP, a qualquer momento; **d)** manter em arquivo sob sua guarda, por 5 anos da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP; **e)** encaminhar os resultados para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico participante do projeto; **f)** justificar perante ao CEP interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

São Paulo, 02 de Outubro de 2014

Prof. Dr. Alfredo José Mansur
Coordenador
Comissão de Ética para Análise de
Projetos de Pesquisa - CAPPesq



HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA
FACULDADE DE MEDICINA DA
USP - HCFMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: CIFOSECTOMIA EM PACIENTES COM MIELOMENINGOCELE: UM ESTUDO PROSPECTIVO

Pesquisador: Alexandre Fogaça Cristante

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 33403614.5.1001.0068

Instituição Proponente: Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 814.912

Data da Relatoria: 01/10/2014

Apresentação do Projeto:

Análise dos resultados cirúrgicos e das complicações obtidas após cifosectomia e artrodese toraco-lombo-sacra com a técnica de Dunn- McCarthy de fixação ao sacro combinada à fixação na coluna torácica utilizando-se parafusos pediculares, de 40 pacientes com mielomeningocele e cifose lombar operados consecutivamente a partir de dezembro de 2011.

Objetivo da Pesquisa:

Avaliar a evolução dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico da cifosectomia e artrodese toraco-lombo-sacra com a técnica de Dunn- McCarthy de fixação ao sacro combinada à fixação na coluna torácica utilizando-se parafusos pediculares.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Trata-se de estudo de casuística, no qual não será feita intervenção sem indicação ou necessidade clínica. O projeto diz respeito ao estudo da evolução dos pacientes operados.

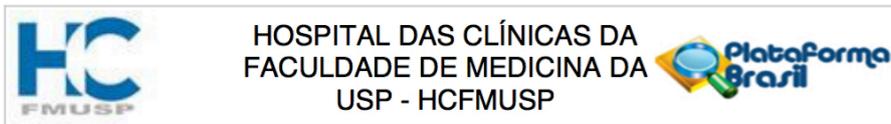
Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

É de interesse para a área do conhecimento na qual se insere.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram modificados apropriadamente, atendendo a parecer anterior deste CEP

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-010
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2661-7585 **Fax:** (11)2661-7585 **E-mail:** cappesq.adm@hc.fm.usp.br



Continuação do Parecer: 814.912

Recomendações:

Sem recomendações adicionais.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Pela aprovação

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Em conformidade com a Resolução CNS nº 466/12 – cabe ao pesquisador: a) desenvolver o projeto conforme delineado; b) elaborar e apresentar relatórios parciais e final; c) apresentar dados solicitados pelo CEP, a qualquer momento; d) manter em arquivo sob sua guarda, por 5 anos da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP; e) encaminhar os resultados para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico participante do projeto; f) justificar perante ao CEP interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

SAO PAULO, 01 de Outubro de 2014

Assinado por:
ALFREDO JOSE MANSUR
 (Coordenador)

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-010
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2661-7585 **Fax:** (11)2661-7585 **E-mail:** cappesq.adm@hc.fm.usp.br

Anexo 2. Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

1

FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME:
- DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº: SEXO: .M F
- DATA NASCIMENTO:/...../.....
- ENDEREÇO Nº APTO:
- BAIRRO: CIDADE:
- CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)
2. RESPONSÁVEL LEGAL
- NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.)
- DOCUMENTO DE IDENTIDADE: SEXO: M F
- DATA NASCIMENTO:/...../.....
- ENDEREÇO: Nº APTO:
- BAIRRO: CIDADE:
- CEP: TELEFONE: DDD (.....)

DADOS SOBRE A PESQUISA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: CIFOSECTOMIA EM PACIENTES COM MIELOMENINGOCELE: UM ESTUDO PROSPECTIVO
- PESQUISADOR : PEDRO ARAUJO PETERSEN
- CARGO/FUNÇÃO: MÉDICO INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 129384
- UNIDADE DO HCFMUSP: INSTITUTO DE ORTOPEDIA E TRAUMATOLOGIA
3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:
- RISCO MÍNIMO RISCO MÉDIO
- RISCO BAIXO RISCO MAIOR
4. DURAÇÃO DA PESQUISA : 2 ANOS

10 – Direito de confidencialidade – As informações obtidas serão analisadas em conjunto com outros pacientes, não sendo divulgado a identificação de nenhum paciente;

11 – O paciente tem o direito de ser mantido atualizado sobre os resultados parciais da pesquisa ou de resultados que sejam do conhecimento dos pesquisadores;

12 – Despesas e compensações: não há despesas pessoais para o participante em qualquer fase do estudo, incluindo exames e consultas. Também não há compensação financeira relacionada à sua participação. Se existir qualquer despesa adicional, ela será absorvida pelo orçamento da pesquisa.

13 - Compromisso do pesquisador de utilizar os dados e o material coletado somente para esta pesquisa.

Acredito ter sido suficientemente informado a respeito das informações que li ou que foram lidas para mim, descrevendo o estudo CIFOSECTOMIA EM PACIENTES COM MIELOMENINGOCELE: UM ESTUDO PROSPECTIVO

Eu discuti com o Dr. Alexandre Fogaça Cristante sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim quais são os propósitos do estudo, os procedimentos a serem realizados, seus desconfortos e riscos, as garantias de confidencialidade e de esclarecimentos permanentes. Ficou claro também que minha participação é isenta de despesas e que tenho garantia do acesso a tratamento hospitalar quando necessário. Concordo voluntariamente em participar deste estudo e poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou durante o mesmo, sem penalidades ou prejuízo ou perda de qualquer benefício que eu possa ter adquirido, ou no meu atendimento neste Serviço.

Assinatura do paciente/representante legal

(Somente para o responsável do projeto)

Declaro que obtive de forma apropriada e voluntária o Consentimento Livre e Esclarecido deste paciente ou representante legal para a participação neste estudo.

Assinatura do responsável pelo estudo

Anexo 3. Questionário PedsQL

N° de identificação: _____

Data: _____

PedsQLTM

Questionário pediátrico sobre qualidade de vida

Versão 4.0 – Português (Brasil)

RELATO DOS PAIS SOBRE O FILHO / A FILHA (8 a 12 anos)**INSTRUÇÕES**

A próxima página contém uma lista de coisas com as quais **o seu filho / a sua filha** pode ter dificuldade.
Por favor, conte-nos se **o seu filho / a sua filha tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um "X" no número:

- 0** se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1** se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2** se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3** se ele / ela **freqüentemente** tem dificuldade com isso
- 4** se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Caso não entenda alguma pergunta, por favor, peça ajuda.

PedsQL 2

Durante o **ÚLTIMO MÊS**, o seu filho / a sua filha tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?

CAPACIDADE FÍSICA (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Andar mais de um quarteirão	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Praticar esportes ou fazer exercícios físicos	0	1	2	3	4
4. Levantar alguma coisa pesada	0	1	2	3	4
5. Tomar banho de banheira ou de chuveiro sozinho/a	0	1	2	3	4
6. Ajudar nas tarefas domésticas	0	1	2	3	4
7. Sentir dor	0	1	2	3	4
8. Ter pouca energia ou disposição	0	1	2	3	4

ASPECTO EMOCIONAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Sentir medo ou ficar assustado/a	0	1	2	3	4
2. Ficar triste	0	1	2	3	4
3. Ficar com raiva	0	1	2	3	4
4. Dormir mal	0	1	2	3	4
5. Se preocupar com o que vai acontecer com ele/ela	0	1	2	3	4

ASPECTO SOCIAL (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Conviver com outras crianças	0	1	2	3	4
2. As outras crianças não quererem ser amigos dele / dela	0	1	2	3	4
3. As outras crianças implicarem com o seu filho / a sua filha	0	1	2	3	4
4. Não conseguir fazer coisas que outras crianças da mesma idade fazem	0	1	2	3	4
5. Acompanhar a brincadeira com outras crianças	0	1	2	3	4

ATIVIDADE ESCOLAR (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Freqüentemente	Quase sempre
1. Prestar atenção na aula	0	1	2	3	4
2. Esquecer as coisas	0	1	2	3	4
3. Acompanhar a turma nas tarefas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar à aula por não estar se sentindo bem	0	1	2	3	4
5. Faltar à aula para ir ao médico ou ao hospital	0	1	2	3	4

Anexo 4. Questionário PedsQL

N° de identificação: _____

Data: _____

PedsQL™

Módulo Neuromuscular

Versão 3.0

RELATO DOS PAIS sobre a CRIANÇA (de 8 a 12 anos)**INSTRUÇÕES**

Crianças com doenças neuromusculares às vezes têm problemas especiais. Conte-nos se o seu filho/a **tem tido dificuldade** com cada uma dessas coisas durante o **ÚLTIMO MÊS**, fazendo um "X" no número:

- 0 se ele / ela **nunca** tem dificuldade com isso
- 1 se ele / ela **quase nunca** tem dificuldade com isso
- 2 se ele / ela **algumas vezes** tem dificuldade com isso
- 3 se ele / ela **frequentemente** tem dificuldade com isso
- 4 se ele / ela **quase sempre** tem dificuldade com isso

Não existem respostas certas ou erradas.
Se você não entender a pergunta, não hesite em pedir ajuda.

PedsQL 2

*Durante o ÚLTIMO MÊS, a criança tem tido **dificuldade** com cada uma das coisas abaixo?*

SOBRE A DOENÇA NEUROMUSCULAR DO MEU FILHO (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequente-mente	Quase sempre
1. Meu filho tem dificuldade para respirar	0	1	2	3	4
2. Meu filho adoece com facilidade	0	1	2	3	4
3. Meu filho apresenta lesões na pele	0	1	2	3	4
4. As pernas do meu filho doem	0	1	2	3	4
5. Meu filho se sente cansado	0	1	2	3	4
6. Meu filho sente as costas rígidas	0	1	2	3	4
7. Meu filho acorda cansado	0	1	2	3	4
8. Meu filho tem pouca força nas mãos	0	1	2	3	4
9. Meu filho tem dificuldade para usar o banheiro	0	1	2	3	4
10. Meu filho tem dificuldade para engordar ou emagrecer quando deseja	0	1	2	3	4
11. Meu filho tem dificuldade para usar as mãos	0	1	2	3	4
12. Meu filho tem dificuldade para engolir os alimentos	0	1	2	3	4
13. Meu filho leva muito tempo para tomar banho de banheira ou de chuveiro	0	1	2	3	4
14. Meu filho se machuca acidentalmente	0	1	2	3	4
15. Meu filho leva muito tempo para comer	0	1	2	3	4
16. Meu filho tem dificuldade para se virar na cama durante a noite	0	1	2	3	4
17. Meu filho tem dificuldade para sair com o equipamento (por exemplo, cadeira de rodas, andador)	0	1	2	3	4

COMUNICAÇÃO (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequente-mente	Quase sempre
1. Meu filho tem dificuldade para dizer como se sente aos médicos e enfermeiras	0	1	2	3	4
2. Meu filho tem dificuldade para fazer perguntas aos médicos e enfermeiras	0	1	2	3	4
3. Meu filho tem dificuldade para explicar sua doença a outras pessoas	0	1	2	3	4

SOBRE O FUNCIONAMENTO DA NOSSA FAMÍLIA (dificuldade para...)	Nunca	Quase nunca	Algumas vezes	Frequente-mente	Quase sempre
1. Nossa família tem dificuldade para planejar atividades como férias	0	1	2	3	4
2. Nossa família tem dificuldade para descansar o suficiente	0	1	2	3	4
3. Acredito que dinheiro seja um problema na nossa família	0	1	2	3	4
4. Acredito que nossa família tem muitos problemas	0	1	2	3	4
5. Meu filho não tem o equipamento (por exemplo, cadeira, andador) de que necessita	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 Parent (8-12) Neuromuscular Não pode ser reproduzido sem autorização prévia

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D. Todos os direitos reservados.

PedsQL 3.0 Parent - Brazil/Portuguese - Version of 11 Oct 10 - Mapi Research Institute.
Id5859 / PedsQL3.0-Neuromuscular_PC_AU3.0_por-BR.doc