

# EPIDEMIOLOGIA DE PACIENTES COM MALFORMAÇÃO DE CHIARI II INTERNADOS NO HOSPITAL FUNDAÇÃO SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO PARÁ<sup>1</sup>.

EPIDEMIC PROFILE OF PEDIATRIC PATIENTS WITH CHIARI II DIAGNOSIS TREATED AT SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO PARÁ HOSPITAL.

Edmundo Luís Rodrigues PEREIRA<sup>2</sup>, Cléa Nazaré Carneiro BICHARA<sup>3</sup>, Ana Carolina Santos OLIVEIRA<sup>4</sup>, Márcio Alexandre Teixeira DA COSTA<sup>5</sup>.

## RESUMO

**Objetivo:** analisar a epidemiologia dos pacientes com malformações de Chiari tipo II atendidos na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará. **Método:** coletaram-se dados através de um protocolo próprio para pesquisa, entrevistando-se com os responsáveis dos pacientes e análises dos prontuários. **Resultados:** a maior porcentagem era de pacientes do sexo feminino, procedentes do interior, com presença de fistula liquórica devido ruptura de membranas da mielomeningocele. A maioria das parturientes realizou pré-natal, entretanto, poucas compareceram ao mínimo de consultas necessárias para considerar um pré-natal “completo” (mínimo 6 consultas). Grande parte dos pacientes com mielomeningocele estava associada com hidrocefalia, que necessitou, igualmente, de intervenção cirúrgica para ventriculostomia. **Conclusão:** estudou-se um perfil das malformações de Chiari tipo II atendidas nessa instituição, enfatizando a necessidade de melhorar os métodos de assistência e diagnóstico pré-natal permitindo intervenções precoces.

**DESCRITORES:** malformação de Chiari II; mielomeningocele; hidrocefalia

## INTRODUÇÃO

As mielomeningoceles lombo-sacras fazem parte de um espectro de anormalidades congênitas do sistema nervoso central, conhecida como malformação de Chiari do tipo II, cuja principal característica, além da espinha bífida com exposição da medula espinhal, é a associação com hidrocefalia, o que ocorre em, aproximadamente, 80 % dos casos<sup>1</sup>.

A mielomeningocele (MM) é uma das formas de disrafismo que resulta do defeito de fechamento da porção posterior do tubo neural, durante a quarta semana de gestação. Sua etiologia ainda não está esclarecida, podendo tratar-se de defeito primário da formação da notocorda ou de defeito na migração dos tecidos mesenquimais laterais à coluna<sup>2</sup>. Digno de nota, no entanto, é a associação dessa malformação com a ingestão deficiente de ácido fólico por parte da gestante<sup>3</sup>.

A hidrocefalia, por sua vez, é definida como condição clínica decorrente de distúrbio da circulação do líquido cefalorraquidiano, resultando em dilatação ventricular progressiva. Trata-se, portanto, da expressão clínica de algum defeito primário de natureza obstrutiva ou por defeito de reabsorção do líquido produzido no interior dos ventrículos, resultando em aumento das cavidades liquóricas<sup>4</sup>.

A hidrocefalia congênita (HC) que acompanha a MM constitui fator extremamente adverso, pois significa um defeito associado também do cérebro. No caso das alterações da dinâmica liquórica, ocorre aumento progressivo dos ventrículos cerebrais, levando à hipertensão intracraniana e macrocrania, com sofrimento cerebral acentuado. Essa complicação requer a necessidade de procedimentos cirúrgicos para derivação liquórica e controle da

<sup>1</sup>Trabalho realizado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará (FSCMPA).

<sup>2</sup>Médico Neurocirurgião da FSCMPA.

<sup>3</sup>Professora da UEPA e Mestre em Infectologia.

<sup>4,5</sup>Graduandos do Curso de Medicina da Universidade do Estado do Pará (UEPA).

pressão intracraniana. Isso é feito através da instalação de sistemas para derivação liquórica. O mais comumente utilizado é o sistema de derivação ventrículo-peritoneal (ventriculoperitoneostomia) com interposição de uma válvula que regula a quantidade de líquido a ser drenado em função da pressão no interior do crânio<sup>5</sup>. Podendo ser colonizado por bactérias, necessitando de tratamento com antibióticoterapia sistêmica de largo espectro e prolongada<sup>6</sup>.

Nos últimos anos tem sido empregada a ventriculostomia endoscópica, como método alternativo à instalação de próteses valvulares<sup>7</sup>.

Aproximadamente 14% dos neonatos com MM não sobrevivem além dos 5 anos de idade e, para os que sobrevivem, a cirurgia não é eficaz para solucionar as seqüelas oriundas dos defeitos neurais inerentes à própria malformação. Além disso, muitos pacientes sofrem graves complicações decorrentes pela demora em realizar procedimentos de implante valvular para derivação liquórica, fato que contribui mais ainda para a elevada morbidade do quadro<sup>8</sup>.

De acordo com os dados apresentados nos documentos finais do programa Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), vem sendo observado, nos últimos anos, um aumento de alguns defeitos congênitos maiores, dentre eles a hidrocefalia<sup>9</sup>.

Segundo Incesu (2002)<sup>10</sup>, na presença de MM, aproximadamente 88-100% dos pacientes têm associação com a malformação de Chiari II e 50-98% das crianças manifestam sintomas de hidrocefalia. A malformação de Chiari do tipo II sintomática contribui para um maior número de mortes antes dos 2 anos de idade em pacientes com disrafismo espinhal que qualquer outra causa<sup>11</sup>. E também é a responsável pela maioria dos óbitos em portadores de MM, de acordo com Salomão e col (1998)<sup>12</sup>.

Nos Estados Unidos, a incidência de MM é de aproximadamente 1 para cada 1000 nascidos vivos. E, no Brasil, estudos feitos pela UNICAMP no Programa de Genética Perinatal no período de 1982 a

2001 indicou um resultado ainda maior, com 2,28 para cada 1000 nascimentos<sup>2</sup>.

Já a hidrocefalia trata-se de condição clínica prevalente em diferentes populações, referida como 0,5 a 2,5/1000 nascidos vivos. As incidências brasileiras registradas pelo ECLAMC, incluindo nativos e natimortos com 500g ou mais, variaram de 6,2/10.000 a 50,3/10.000 nascimentos, de acordo com a região<sup>13</sup>.

## OBJETIVO

Analisar a epidemiologia dos pacientes com malformação de Chiari II, internados no Hospital Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará, ano de 2005.

## MÉTODOS

Estudo transversal financiado pela Pró-Reitoria de Pesquisa e Pós Graduação (PROPESP-UEPA), com aprovação do Comitê de Ética do Núcleo de Medicina Tropical (Universidade Federal do Pará), em março de 2005.

Utilizou-se protocolo próprio de pesquisa contendo os dados necessários à pesquisa e coletados através de revisão de prontuários, entrevistas com os responsáveis e exame físico dos pacientes com malformação de Chiari II na FSCMPA, durante o ano de 2005.

Foi aplicada análise estatística do tipo comparativa, sendo utilizado o Software BioEstat versão 3.0 e, também, o teste de  $\chi^2$  (Qui-Quadrado). Para a formatação das tabelas e texto, o Software Excel e Word versão 2000 foram utilizados.

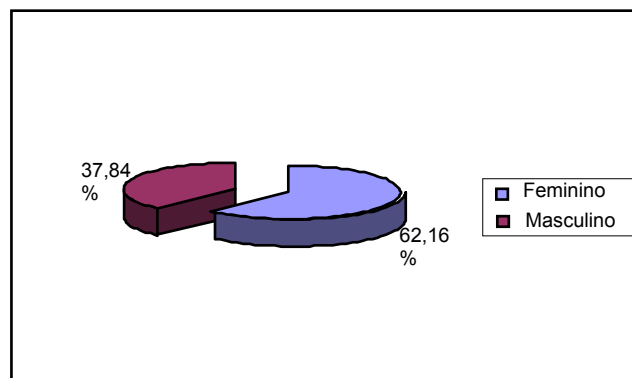
Em todos os testes foi fixado em 5% ( $p \leq 0,05$ ) o nível para a rejeição da hipótese de nulidade, assinalado por um (\*) o que for significativo.

## RESULTADOS

**TABELA I:** Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele segundo o sexo na FHSCMPA, em 2005.

Sexo	Frequência	%
Feminino	23	62,16
Masculino	14	37,84
<b>TOTAL</b>	<b>37</b>	<b>100</b>

**FONTE:** Pesquisa de Campo  
 $P > 0,05$  (Qui-Quadrado: Aderência,  $p=0,27$ )



**GRÁFICO 1** - Distribuição dos pacientes, segundo o sexo, submetidos à correção de mielomeningocele na FHSCMPA, em 2005.

**FONTE:** Ficha de coleta de dados  
 $* P < 0,05$  (Qui-Quadrado)

**TABELA II:** Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele segundo sua procedência na FHSCMPA, em 2005.

Local de Nascimento	Frequência	%
Capital	5	13,51
*Interior	29	78,38
*S/I	3	8,11
<b>TOTAL</b>	<b>37</b>	<b>100,0</b>

**FONTE:** Pesquisa de Campo  
 $P > 0,05$  (Qui-Quadrado: Aderência,  $p=0,27$ )

**TABELA III:** Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele segundo o exame do dorso na FHSCMPA, em 2005.

Região dorsal	Frequência	%
Rota	23	62,16
Íntegra	7	18,92
S/I	7	18,92
<b>TOTAL</b>	<b>37</b>	<b>100,0</b>

**FONTE:** Pesquisa de Campo  
 $P > 0,05$  (Qui-Quadrado: Aderência,  $p=0,27$ )

**TABELA IV:** Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele segundo o número de consultas de Pré-Natal realizadas na FHSCMPA, em 2005.

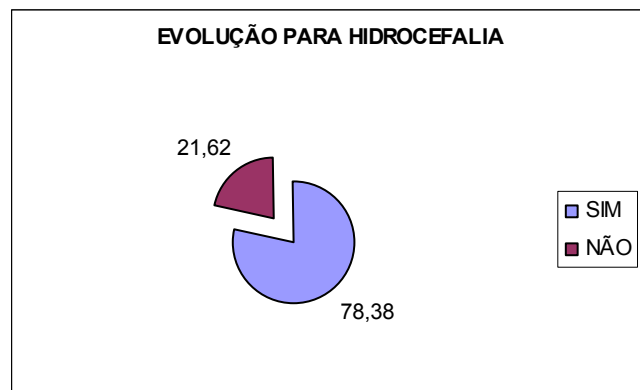
Nº de Consultas	Frequência	%
< 6	19	67,86
> ou = 6	8	28,57
S/I	1	3,57
<b>TOTAL</b>	<b>28</b>	<b>100,0</b>

**FONTE:** Pesquisa de Campo  
 $P > 0,05$  (Qui-Quadrado: Aderência,  $p=0,27$ )

**TABELA V:** Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele na segundo a presença de hidrocefalia FHSCMPA, em 2005.

Malformação de Chiari II	Frequência	%
Sim	29	78,38
Não	8	21,62
<b>TOTAL</b>	<b>37</b>	<b>100,0</b>

**FONTE:** Pesquisa de Campo  
 $P > 0,05$  (Qui-Quadrado: Aderência,  $p=0,27$ )



**GRÁFICO 2** - Distribuição dos pacientes submetidos à correção cirúrgica de mielomeningocele segundo a presença de Malformação de Chiari II na FHSCMPA, em 2005.

**FONTE:** Ficha de coleta de dados  
 $* P < 0,05$  (Qui-Quadrado)

## DISCUSSÃO

Os defeitos do tubo neural são, depois das malformações cardíacas, o segundo tipo mais comum das alterações congênitas ao nascimento, sendo a mielomeningocele (MM) a forma mais freqüente de defeito do tubo neural. Nos Estados Unidos, aproximadamente 1.500 crianças nascem com MM a cada ano<sup>14</sup>. A hidrocefalia congênita (HC) que acompanha a MM constitui fator extremamente adverso, pois significa defeito associado no cérebro. A malformação cerebral mais comumente encontrada nesses pacientes é a hidrocefalia, o que gera a necessidade de procedimentos cirúrgicos para derivação liquórica. Acrescido a esse fato, muitos dos pacientes sofrem também com as complicações decorrentes dos procedimentos de implante valvular para derivação liquórica, Reduzindo significativamente a qualidade e a expectativa de vida dos mesmos<sup>2</sup>.

Neste estudo, a maioria dos pacientes que apresentaram MM eram do sexo feminino (62,16%), o que também foi observado por Gherpelli e col (2005)<sup>15</sup>. Esses pesquisadores, também, comentam a influência genética no surgimento dessas anomalias, visto que, é observado um maior número de casos em determinados grupos étnicos (que persistem com a migração para fora do local de origem), aumento da incidência em casos de consangüinidade familiar, maior taxa de concordância em gêmeos univitelinos e aumento da incidência em irmãos de pacientes acometidos.

Porção significativa das pacientes investigadas pertencem ao interior do Estado (78,38%), com residência fixa em locais de difícil acesso, com precariedade de rodovias e hidrovias para deslocamento e pouca disponibilidade para imediata assistência médica, fato determinante para que as gestantes, nestes locais, não disponham de acompanhamento pré-natal adequado, com perda qualitativa e quantitativa da assistência. Adicionalmente, ressaltamos o alto grau de pobreza e com índices elevados de população mal-nutrida e subnutrida existente no interior do estado do Pará. Segundo descrição das gestantes, as mesmas coabitam em precárias condições de vida, com dieta insuficiente e ingesta nutricional

abaixo da preconizada pela Organização Mundial de Saúde, podendo esse fato, isoladamente, ser correlacionado à evidência científica de que a ingesta inadequada do ácido fólico é diretamente proporcional a maior incidência de malformações do tubo neural<sup>16</sup>. Tal é a importância dessa ingesta de ácido fólico, que diversos países têm implantado a utilização desse nutriente, no período peri-concepcional, como medida preventiva para os defeitos do tubo neural. O Chile foi o primeiro país da América do Sul a adotar a suplementação do ácido fólico a alimentos e nos Estados Unidos observou-se uma redução aproximada de 19% no surgimento dessas malformações com o seu uso<sup>17</sup>.

Durante o parto, ao exame da região dorsal do recém-nascido, observou-se que a maioria das MM (62,16%) se encontrava rota, o que está de acordo com as observações de Gherpelli e col (2005)<sup>15</sup>, que mostrou que a maior parte das bolsas de MM rompiam por ocasião do parto, colocando o espaço subaracnóideo em contato com o meio externo, favorecendo processos infecciosos secundários.

A maioria das mães dos pacientes afirmou ter realizado pré-natal, entretanto, poucas realizaram seis ou mais consultas (75,67% e 28,57%, respectivamente), o que também foi mostrado na publicação de Pacheco e col (2006)<sup>17</sup>. Isso mostra que há necessidade de melhorar a estratégia de adesão ao pré-natal, pois só dessa maneira casos como a MM poderão ser diagnosticados antes do parto, evitando maiores complicações e até mesmo a ocorrência da anomalia, esta é a meta principal.

Neste estudo, grande parte dos pacientes (78,38%) com MM evoluíram com HC, concordando com a pesquisa de Kolaski (2006)<sup>14</sup>, o qual afirma que a HC ocorre em mais de 90% dos pacientes com MM. Este dado também foi encontrado por Ulsenheimer e col (2004)<sup>18</sup>, no qual 97% dos pacientes evoluíram com HC. A malformação de Chiari II vem quase sempre associada à MM e é a principal causa de HC nessas crianças. Embora presente em quase todas as crianças com MM, a malformação raramente é sintomática<sup>19</sup>. Porém, não podemos afirmar de que, neste estudo, todos

estes casos eram de Malformação de Chiari II, pois exames necessários para este diagnóstico, como CT de crânio, não foram realizados em todos os pacientes.

## CONCLUSÃO

Os pacientes estudados apresentavam como perfil epidemiológico serem em sua maioria do sexo feminino, procedentes do interior, apresentarem mielomeningocele rota no momento do processo cirúrgico,

grande porcentagem das parturientes realizou Pré-Natal e, destas, uma minoria compareceu ao mínimo de consultas necessárias para um Pré-Natal completo (mínimo 6 consultas). A grande maioria evoluiu com hidrocefalia, que foi tratada com procedimentos de implante valvular.

## SUMMARY

### EPIDEMIC PROFILE OF PEDIATRIC PATIENTS WITH CHIARI II DIAGNOSIS TREATED AT SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO PARÁ HOSPITAL

Edmundo Luis Rodrigues PEREIRA, Cléa Nazaré Carneiro BICHARA, Ana Carolina Santos OLIVEIRA, Márcio Alexandre Teixeira DA COSTA

**Objective:** To analyse the epidemiology and profile of pediatric patients harboring Chiari II malformation treated at Santa Casa de Misericórdia do Pará Hospital. **Method:** Data were collected from note registers through a proper protocol research, along interviews with responsible persons for the young patients. **Results:** Most patients belonged to feminine sex, coming from small cities far away from our reference hospital, with an active CSF fistula due rupture of myelomeningocele. Most mothers accomplished prenatal, however, a minority attended to a minimum desired medical consultations, in order to consider a “complete” prenatal follow-up (at least 6 medical visitations). Most patients with myelomeningocele evolved with hydrocephalus, requiring a ventriculostomy. **Conclusion:** The study trace a profile of Chiari II malformations at our institution, emphasizing the importance of prenatal to fetus and mother’s health, enabling an improvement in our health care, concerning prevention measures, precise diagnosis and precocious treatment of such malformations.

**KEY WORDS:** Myelomeningocele, Hydrocephalus and Chiari II Malformation

## REFERÊNCIAS

1. BRASIL. Sociedade Brasileira de Neuropediatria. Espinha bífida e mielomeningocele. 2006. Disponível em: [http://www.saudeemmovimento.com.br/reportagem/noticia\\_print.asp?cod\\_noticia=717](http://www.saudeemmovimento.com.br/reportagem/noticia_print.asp?cod_noticia=717). Acessado em 08 de agosto de 2006.
2. SBRAGIA L; MACHADO IN; ROJAS CEB e col. Evolução de 58 fetos com meningomielocoele e o potencial de reparo intra-útero. *Neuropsiquiatria*; v.62 (2 –B), p.487-491. 2004.
3. VAN DER PUT NMJ; VAN SREAAATEN HWM; TRIJBELS FJM e col. Folate, homocysteine and neural tube defects: an overview. *Exp Biol Med (Maywood)*. v. 226, p. 243-70, 2001. Apud Wey-vieira M, Cavalcanti DP, Lopes VLGS. Importância da Avaliação Genético-Clinica na Hidrocefalia. *Neuropsiquiatria*. vol.62 (2-B), p. 480-486. 2004.
4. SALOMÃO MA. Estudo sobre hidrocefalias congênitas em um hospital universitário brasileiro. 2000. 167F. Tese (Mestrado em Medicina). Campinas (SP): Universidade de Campinas.
5. JUCA CEB; LINS N; OLIVEIRA A e col. Treatment of hydrocephalus by ventriculoperitoneal shunt: analysis of 150 consecutive cases in the Hospital of the Faculty of Medicine of Ribeirão Preto. *Acta Cir. Bras.*, v.17, p.59-63. 2002.
6. McLone DG. Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Clin neurosurg*. 1983;30:407-412. Apud Sbragia L, Machado IN, Rojas CEB e col. Evolução de 58 fetos com meningomielocoele e o potencial de reparo intra-útero. *Neuropsiquiatria*; v.62 (2 –B), p. 487-491. 2004.
7. WALKER ML. History of ventriculostomy. *Neurosurgery Clinics of North America.*, v.12, n. 1, p.101-110, Jan. 2001.
8. CALDARELLI M; DIROCCO C; LAMARCA F. Shunt complications in the first postoperative year in children with mielomeningocele. *Childs Nerv Syst*, v.12, p. 748-754, 1996. Apud Sbragia L, Machado IN, Rojas CEB e

- col. Evolução de 58 fetos com meningomielocoele e o potencial de reparo intra-útero. *Neuropsiquiatria*; v.62 (2-B), p.487-491. 2004.
9. CAVALCANTI DP; SALOMÃO MA. Incidência de hidrocefalia congênita e o papel do diagnóstico pré-natal. *J. Pediatr.*, v. 79, n.2, p.135-140. Mar./Abr. 2003.
  10. INCESU MDL Chiari II Malformation. 2002. Disponível em <http://www.emedicine.com/radio/topic150.htm>. Acessado em 25 de Janeiro de 2005.
  11. MCLONE DG. Continuing concepts in the management of spina bifida. *Pediatr Neurosurg.*, v. 18, p. 254-256, 1992. Apud Kevin L, Stevenson MD. Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus.*, v. 16, n. 2, p. 1-7. 2004.
  12. SALOMÃO JF; BELLAS AR; LEIBINGER RD e col. Malformação de Chiari do Tipo II Sintomática. *Neuropsiquiatria*. v. 56, p. 98-106. 1998.
  13. WEY-VIEIRA M; CAVALCANTI DP e LOPES VLGS. Importância da Avaliação Genético-Clinica na Hidrocefalia. *Neuropsiquiatria.*, v. 62, p. 480-486, 2004.
  14. KOLASKI K. Miелomeningocoele. 2006. Disponível em <http://www.emedicine.com/pmr/topic83.htm>. Acessado em 08 de agosto de 2006.
  15. GHERPELLI JLD. As principais causas pré e perinatais do desenvolvimento anormal do sistema nervoso central: malformações. In: Nitrini R, Bacheschi LA. A neurologia que todo médico deve saber. 2ª Ed. São Paulo: Atheneu, 2005. p. 417-421.
  16. OLIVEIRA CE. Prevenção de malformações do sistema nervoso. 1998. Disponível em <http://www.docsystems.med.br/puerict/puericut.htm>. Acessado em 10 de junho de 2007.
  17. PACHECO SS; SOUZA AI; VIDAL SA e col. Prevalência dos defeitos de fechamento do tubo neural em recém-nascidos do Centro de Atenção à Mulher do Instituto Materno Infantil Prof. Fernando Figueira, IMIP: 2000-2004. *Rev. Bras. Saude Mater. Infant.*, v. 6, suppl.1, p. 35-42, mai. 2006.
  18. ULSENHEIMER MMM; ANTONIUK AS; SANTOS LHC e col. Myelomeningocoele: a Brazilian University Hospital experience. *Arq. Neuro-Psiquiatr.*, v. 62, n. 4, p. 963-968, dez. 2004.
  19. BRASIL. Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação. Malformações Cerebrais. Disponível em <http://www.sarah.br/paginas/doencas/po/p18MalformacoesCerebrais.htm>. Acessado em 05 de janeiro de 2007.

**Endereço para Correspondência:**

Márcio Alexandre Teixeira da Costa  
Tv. Padre Eutíquio, 2596, Apt. 1904  
Bairro: Batista Campos CEP: 66033000  
e-mail: dr.marciocosta@gmail.com