

ORGANIZADORES  
LEONARDO HALLEY CARVALHO PIMENTEL  
IZABEL HERIKA GOMES MATIAS CRONEMBERGER



# REABILITAÇÃO

## TEORIA E PRÁTICA



ASSOCIAÇÃO  
REABILITAR

PRESIDENTE BENJAMIM PESSOA VALE

# Expediente

**Direção editorial:** Ana Kelma Gallas  
**Supervisão técnica:** Edson Rodrigues Cavalcante  
**Diagramação:** Kleber Albuquerque Filho  
**TI Publicações OMP Books:** Eliezyo Silva



## FICHA CATALOGRÁFICA

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)  
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

P644r  
PIMENTEL, Leonardo Halley Carvalho;  
CRONEMBERGER, Izabel Herika Gomes Matias.  
Reabilitação: Teoria e Prática [livro eletrônico]  
/ Leonardo Halley Carvalho Pimentel e Izabel Herika  
Gomes Matias Cronemberger (Orgs.). São Paulo:  
Lestu Publishing Company, 2022.  
701 f. *online*  
ISBN: 978-65-996314-4-3  
DOI: 10.51205/lestu.978-65-996314-4-3  
1. Reabilitação. 2. Saúde. 3. Trabalhos de  
Reabilitação. 4. Habilitação. 5. I. Autor(a). II.  
Título. III. Editora. IV. DeCS.  
CDD - 343.6

### Índices para catálogo sistemático:

- DeCS (Descritores na Área de Saúde) em Catálogos Sistemáticos = Reabilitação. Habilitação. Recuperação das funções humanas. Avaliação das deficiências humanas. Recuperação de função fisiológica.

"Os conteúdos dos artigos publicados são de total responsabilidade dos autores e autoras."

Todos os livros publicados pela Editora Lestu Publishing Company estão sob os direitos da Creative Commons 4.0 [https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt\\_BR](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt_BR)



A Lestu Publishing Company é uma editora que acredita na Ciência Aberta. Permitimos a leitura, download e/ou compartilhamento do conteúdo desta obra para qualquer meio ou formato, desde que os textos e seus autores sejam adequadamente referenciados.

**LESTU PUBLISHING COMPANY**  
Editora, Gráfica e Consultoria Ltda  
Avenida Paulista, 2300, andar Pilotis  
Bela Vista, São Paulo, 01310-300,  
Brasil.  
[editora@lestu.org](mailto:editora@lestu.org)  
[www.lestu.com.br](http://www.lestu.com.br)  
(11) 97415.4679

Imagens da obra:  
Canva (Creative Commons)

ORGANIZADORES

LEONARDO HALLEY CARVALHO PIMENTEL  
IZABEL HERIKA GOMES MATIAS CRONEMBERGER

# REABILITAÇÃO

## TEORIA E PRÁTICA



# 22

## Mielomeningocele

José Renato Brandim Gomes

A mielomeningocele é o tipo mais comum de disrafismo espinhal, acometendo um a cada 1400 nascimentos. O defeito inicial, é uma falha no fechamento do sulco neural para formar um tubo neural, o que ocorre por volta de 28 dias de vida. Ocorre na porção média ou caudal do sulco, levando à falha de fechamento do canal vertebral e displasia da medula espinhal (Figura 1).

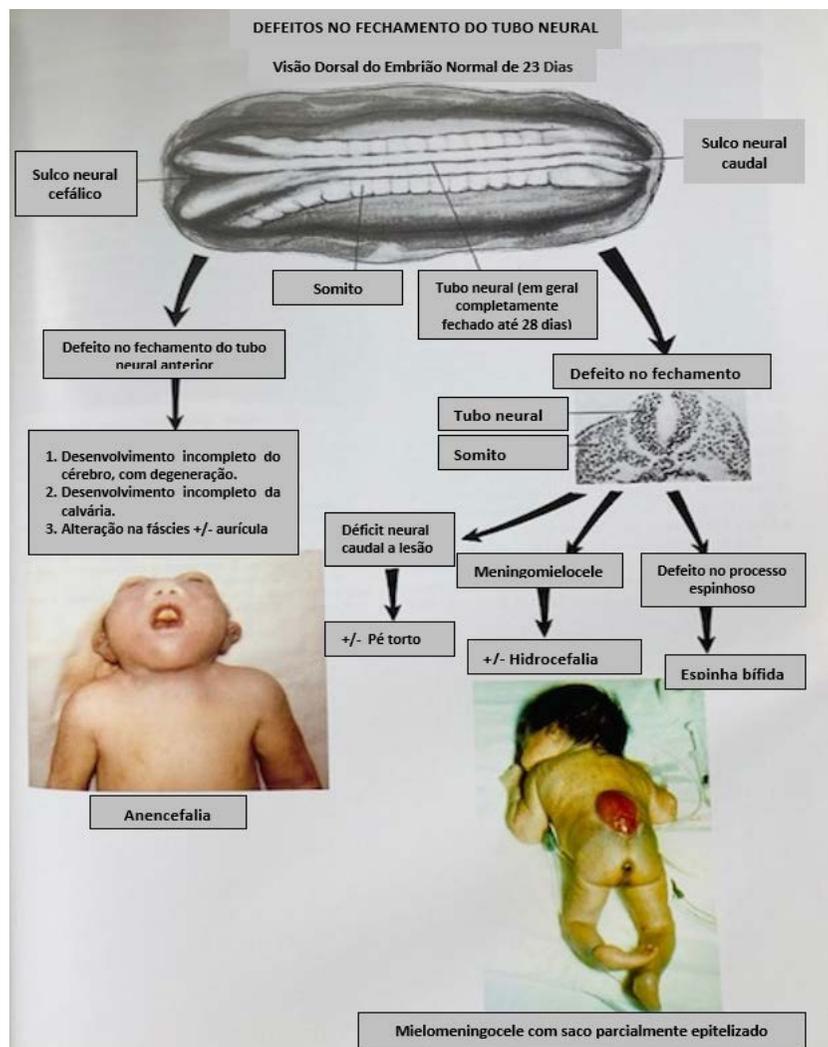
A mielomeningocele é o defeito mais frequente, correspondendo a 85% dos casos, contendo em sua bolsa medula espinhal e/ou suas raízes, com líquido cérebro espinhal, associado a um defeito ósseo no canal vertebral, que normalmente é bastante alargado (Figura 2).

O saco neural fica protruso acarretando comprometimento motor, sensorial, intestinal e/ou urológico nas regiões abaixo do nível da lesão. Pode estar associada a outras lesões na medula espinhal tais como diastematomielia ou hidromielia, além de malformações a nível cerebral, como hidrocefalia e malformação de Arnold–Chiari II, que quando presentes estão relacionadas à piora da função neurológica.

Ocorre com maior frequência na transição toracolombar e é muito rara em região cervical (Figura 3).

Na meningocele, há somente a protusão da bolsa com líquido cerebroespinhal, com defeito ósseo mínimo. Na mielocoele, há a exposição das raízes neurais, sem qualquer cobertura ou bolsa. Na lipomeningocele, há a presença de uma tumoração associada a um defeito ósseo, emaranhado nas raízes nervosas, levando a um quadro variado de repercussão clínica (Figura 4).

Figura 1: Local do defeito de fechamento do tubo neural e suas repercussões.



Fonte: Adaptado de JONES KL, 2006

Há ainda a espinha bífida oculta, onde há uma pequena falha óssea no arco vertebral, podendo estar associado ou não a alteração neural. Pode ocorrer também agenesia de segmento lombossacral da coluna vertebral, sem conexão óssea do tronco e a pelve, levando a deformidades importantes e paralisia grave. Neste capítulo, o manejo ortopédico dos pacientes com quadro de mielomeningocele será abordado.

Figura 2: Defeito ósseo posterior



Fonte: Arquivo pessoal

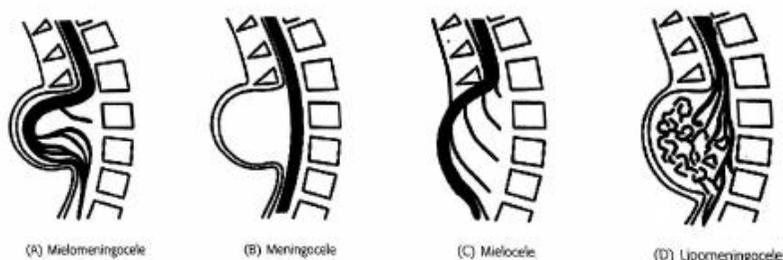
Figura 3: Prevalência dos níveis de acometimento

A prevalência estimada de níveis mais acometidos da mielomeningocele

Prevalência estimada	Mielomeningocele
Cervical	0-5 %
Torácica	5-10 %
Toraco-lombar	20-30 %
Lombar	20-30 %
Lombossacral	30-50 %
Sacral	5-5 %

Fonte: CARVALHO MV, 2014

Figura 4: Principais tipos de defeitos de fechamento do tubo neural



Fonte: FERNANDES AC, *et al.*, 2007.

## Incidência e etiologia

Não se sabe a causa do defeito de fechamento do tubo neural, mas há algumas características associadas:

1. É mais frequente na raça branca que na raça negra;
2. É mais prevalente em países anglo-saxônicos;
3. Dietas pobres em ácido fólico pelas mães, aumentam a chance do filho ser acometido pela doença, havendo inclusive maior risco de ocorrência quando a mãe ingere substâncias antagonistas do ácido fólico, como: fenitoína, fenobarbital, carbamazepina, sulfassalazina, primidona, triantereno, metotraxate, trimetropim ou aminopterina. Deve ser feita a suplementação dietética de 0,4mg de ácido fólico diariamente em mulheres em idade fértil com a intenção de engravidar. Se houver relato prévio de gravidez com disrafismo, esta suplementação deve ser de 4mg (10 X maior). No Brasil, há uma resolução da ANVISA desde 2002 (resolução 344/2002), que obriga o acréscimo de 150mcg de ácido fólico em 100g de farinha de milho e trigo. Nos países que adotaram de forma rígida esta política de suplementação de ácido fólico nos alimentos, tem sido notado uma consistente redução na incidência de defeitos do tubo neural.
4. Há a possibilidade de tratamento ainda intraútero, seja por cirurgia laparoscópica ou por cirurgia aberta com laparotomia. Estudo publicado em 2011 (MOMS) demonstrou uma melhora no padrão motor, bem como diminuição da necessidade de derivação ventricular, mas com aumento de mortalidade fetal e materna relacionada ao procedimento. Vários centros

vêm se dedicando ao aprimoramento desta técnica que parece ser bastante promissora na abordagem precoce da mielomeningocele, com resultados que mostram ainda a diminuição da incidência e gravidade de herniação cerebelar.

5. Quando um casal tem um filho com Defeito de Fechamento do Tubo Neural (DFTN), a chance de o segundo filho vir a ter é de 5%, terceiro 10% e o quarto 25%;
6. A doença é mais frequente no sexo feminino, 58%.

## Diagnóstico

O quadro pode ser diagnosticado ainda durante o pré-natal em exames de ultrassonografia (Figura 5), pela dosagem de alfafetoproteína no soro materno, que não é um exame específico, mas valores elevados são fortemente sugestivos e a eletroforese de acetilcolinesterase no líquido amniótico, apontado como o exame mais valioso para o diagnóstico precoce.

O conhecimento prévio da patologia direciona o tratamento imediato ao nascer em local e com equipe apropriada. No Brasil, não há a autorização para interrupção de gravidez, uma vez realizado o diagnóstico, mas esta é uma realidade em alguns países.

Figura 5: Imagem ultrassonográfica de Mielomeningocele



Fonte: Dr. Aylton de Sá Brandim

**Níveis neurológicos** - São quatro, os níveis neurológicos definidos por *Hoffer* e colaboradores (1973), que são avaliados pela função constatada em musculatura de membros inferiores e não pela localização da cicatriz. Esta definição é fundamental para abordagem inicial, prognóstico de funções e padrões motores a serem adquiridos a longo prazo, bem como a identificação de variações para o diagnóstico precoce de medula presa, que será abordada posteriormente.

**Nível torácico** - Não há movimentação ativa de membros inferiores. Tem um prognóstico de marcha muito ruim. Na fase adulta, geralmente são cadeirantes com marcha comunitária muito rara. É preciso acompanhar de perto desde a infância com o uso de órteses para evitar deformidades em posição de abandono (Figuras 6 e 7). Deve-se estimular o ortostatismo, com órteses longas mesmo que não haja marcha, para melhoria do sistema digestório e urinário, facilitando o esvaziamento, bem como prevenção de osteoporose. Deve-se ainda ter cuidado especial com a obesidade, que compromete a reabilitação, além de aumentar o risco de lesões de pele (Figura8).

Figura 6: Ortetização e abordagem precoce Figura7: Mielo torácica em posição de abandono



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 8: Obesidade em paciente com mielo torácica



Fonte: Arquivo pessoal

**Nível lombar alto.** Há a constatação de atividade dos músculos psoas, adutores de quadris e eventualmente dos quadríceps. Até 50% destes pacientes conseguem deambulação útil. Na maioria das vezes com órteses longas, alguns poucos conseguem com órteses suropodálicas e muletas. É preciso cuidado especial com a obesidade, pois pode ser o fator limitante para desenvolvimento da marcha.

Figura 9: FMS- Escala de Mobilidade Funcional

Classificação **6**

**Independente em todas as superfícies:**  
A criança não usa apoio para locomoção e não precisa de ajuda de outra pessoa para andar em todas as superfícies, incluindo terreno desnivelado, calçadas etc e em ambiente com multidão.



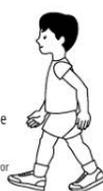
Classificação **3**

**Usa muletas:**  
Sem ajuda de outra pessoa.



Classificação **5**

**Independente em superfície térrea:**  
Não usa apoio para locomoção nem precisa de ajuda de outra pessoa.\* Precisa de corrimão para usar escadas.  
\*Caso use móveis, paredes, cercas, fachada de lojas para se apoiar, favor usar a classificação 4 como descrição apropriada.



Classificação **2**

**Usa andador:**  
Sem ajuda de outra pessoa.



Classificação **4**

**Usa bengalas (uma ou duas):**  
Sem ajuda de outra pessoa.



Classificação **1**

**Usa cadeira de rodas:**  
Pode se levantar para mudar de lugar, pode subir alguns degraus com ajuda de outra pessoa ou usando andador.



Classificação **C** **Engatinhando:**  
A criança engatinha para se locomover em casa (5m).

Classificação **N** **N = sem classificação**  
Por exemplo, a criança não completa a distância (500 m).

Distância	Classificação: selecione o número (1-6) que melhor descreve a função atual
5 metros (jardas)	
50 metros (jardas)	
500 metros (jardas)	

Fonte: GRAHAM HK E COLS, 2004.

**Nível lombar baixo.** Há atividade dos músculos psoas, adutores de quadris, quadríceps, flexores mediais de joelhos e eventualmente, tibial anterior e/ou glúteo médio. São normalmente deambuladores, usando órteses suropodálicas e bengalas.

**Nível sacral.** Há atividade dos músculos psoas, adutores de quadris, quadríceps, flexores mediais de joelhos, tibial anterior, glúteo médio e ainda flexão plantar e /ou extensão do quadril. São deambuladores, havendo necessidade do uso de órteses para prevenção do desenvolvimento de mal perfurante plantar, principalmente na infância.

Na avaliação do paciente, podemos ainda usar ainda a FMS (*Functional Mobility Scale*). É uma escala que considera a capacidade de deslocamento do paciente em três situações específicas, em casa (5 metros), na escola (50 metros) e na comunidade (500 metros). A sua utilidade está no fato de promover uma avaliação mais objetiva e facilitar a comunicação entre profissionais de saúde que lidam com o paciente, podendo ainda ser usada para avaliação pré e pós procedimentos cirúrgicos, de reabilitação, ortetização etc. A FMS foi criada inicialmente para avaliação de paralisia cerebral, mas tem sido um instrumento útil de avaliação na mielomeningocele. Por exemplo, se uma criança usa andador em casa e no colégio e usa cadeira de rodas na comunidade, será FMS 2,2,1 (Figura 9).

Recentemente Dias L S e cols, propuseram uma nova classificação *The Myelomeningocele Functional Classification* (MMFC), que subdivide os pacientes em quatro tipos levando em consideração a funcionalidade dos grupos musculares, avaliando a força pelo teste muscular manual e considerando funcional um músculo com força muscular maior ou igual a 3, exceto isquiotibiais mediais e glúteos médios cuja força para ser considerado funcional deve ser maior ou igual a 2. Esta classificação faz ainda uma correlação com a *Functional Mobility Scale* (FMS) e faz uma associação com os tipos de órteses ou suportes que devem ser usados pelos pacientes em cada nível. É uma classificação dinâmica que pode mudar por conta de intercorrências clínicas do paciente, como medula presa ou alterações da derivação ventriculoperitoneal.

Estes são os níveis nesta classificação:

#### MMFC1

Pacientes com grande fraqueza muscular, podendo ter força muscular no iliopsoas, mas o quadríceps não tem força muscular funcional. Necessitam do uso de Órtese de Reciprocção ou Tutor Pélvico Podálico para marcha, a maioria vai precisa de andador ou até mesmo muletas. Muitos não terão condição de marcha por conta de equilíbrio ruim de tronco. Com relação a FMS, a maioria será 2/2/1 abaixo de 11 anos, com

a idade e ganho de peso, há o aumento do gasto energético e pode haver mudança para 2/1/1. Geralmente por volta de 11 a 13 anos se tornarão 1/1/1. Este nível pode ser constatado já ao nascimento, quando a criança não apresenta mobilidade nos membros inferiores.

#### MMFC2

Pacientes que têm flexão de quadril e extensão de joelho, isquiotibiais mediais têm força muscular pelo menos grau 2, sem força funcional em abdutores de quadril. Necessitam do uso de andador, AFOs antes de quatro anos de idade, muletas e AFOs após esta idade. Tem geralmente um padrão de marcha ruim sem o uso de suportes externos. Com relação à FMS, a maioria será 3/3/3,3/3/2 ou 3/3/1, quando jovem abaixo de 13 anos. Com a idade e o ganho de peso, podem se tornar 3/2/1, 2/2/1 ou 2/1/1. Geralmente não se consegue uma definição deste nível até a idade de quatro anos.

#### MMFC3

Pacientes que têm flexores de quadril, extensores de joelhos, flexores de joelhos e abdutores de quadril, representado pela função de glúteo médio. No entanto, não há a presença de flexores plantares. A maioria tem marcha independente, usando somente AFO, sem suporte externo. Alguns pode se beneficiar do uso de muletas para deslocamentos em grandes distâncias. Com relação a FMS, a maioria é 5/5/5, 5/5/3 ou 5/3/3. Na vida adulta podem se tornar 5/5/1 ou 5/3/1. Assim como a MMFC2, este nível não consegue ser definido até a idade de quatro anos.

#### MMFC4

Pacientes que têm função preservada de toda a musculatura do membro inferior, incluindo flexores plantares. Geralmente não precisam de órteses para apresentarem um padrão de marcha adequado. Alguns podem se beneficiar do uso de órtese supramaleolar ou palmilhas. Com relação a FMS são 6/6/6. Assim como MMFC1, este nível pode ser constatado em recém-nascidos.

## Abordagem ortopédica

### Deformidades em tronco

A deformidade na coluna e conseqüentemente no tronco, está presente de forma frequente em pacientes com mielomeningocele; sua incidência está relacionada ao nível motor, quanto mais alto o nível maior a incidência, chegando em alguns estudos a 100% no nível torácico e a 5% no nível sacral (Figuras 10 e 11). O paciente com mielomeningocele, deve ser submetido à avaliação radiológica de coluna pelo menos uma vez ao ano.

Figura 10: Mielo torácica



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 11: Mielo sacral



Fonte: Arquivo pessoal

As causas estão relacionadas a diversos fatores, como a fraqueza muscular abaixo da lesão, ausência dos elementos posteriores da coluna, associação com malformações em vértebras, ocorrência de medula presa ou siringomielia, contração ou deformidades articulares em membros inferiores e disfunções das derivações ventrículo peritoneais.

**Cifose** - É a deformidade mais grave e limitante, por alterar até mesmo o equilíbrio sentado das crianças.

Figura 12: Lordose torácica, cifose lombar. Paciente com mielo torácica.



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 13: Mielo torácica



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 14: Mielo torácica



Elas podem ocorrer tanto por desequilíbrio muscular, com curvas longas e com piora progressiva, que se estruturam na adolescência, e também já podem ocorrer malformações congênicas graves ao nascimento, sendo estas mais rígidas, incapacitantes e de rápida evolução, havendo inclusive a possibilidade de uma lordose torácica compensatória.

Figura 15: Mielo torácica



Fonte: Arquivo pessoal

Esta deformidade é associada à perda do equilíbrio sentado, áreas de lesões de pele por compressão e com a evolução pode ser associada a alterações respiratórias pela restrição de expansão da caixa torácica (Figuras 12,13, 14 e 15).

Figura 16: Escoliose dorsal



Figura 17: Escoliose associada à malformação vertebral.



Fonte: Arquivo pessoal

**Escoliose** - Pode estar associada à malformação congênita, desequilíbrio muscular ou ambos. Tem uma incidência de 62% a 90%, sendo mais frequente em pacientes não deambuladores e pode evoluir para a necessidade de cirurgia. Deve-se considerar que, piora de forma rápida do quadro de escoliose, pode estar associada a malformações dentro do canal espinhal ou medula presa (Figuras 16 e 17).

**Hiperlordose lombar** - Tem como causa principal a medula presa e geralmente vem acompanhada de contratura em flexo de quadris. Por conta da anteriorização do tronco, traz grande limitação de mobilidade prejudicando a ortetização, se houver rápida progressão, deve-se suspeitar de patologias intramedulares, devendo o tratamento inicial ser a abordagem neurocirúrgica (Figura 18).

O tratamento objetiva manter um bom equilíbrio de tronco e o máximo de comprimento do mesmo, com a melhor função respiratória possível e com a prevenção de lesões de pele. Este bom equilíbrio está relacionado a um melhor prognóstico para trocas posturais, uso de cadeira de rodas e até mesmo auxílio da marcha em níveis mais altos. Por isso, o tratamento pode ser conservador com a observação e acompanhamento de curvas menores e não progressivas.

Figura 18: Hiperlordose lombar e flexão de quadris



Fonte: Arquivo pessoal

Em alguns casos pode-se fazer o uso de adaptação em cadeiras de rodas ou até mesmo coletes (Figura 19), devendo-se sempre ter o cuidado de inspeção de pele por conta da diminuição de sensibilidade dos pacientes. É preciso deixar claro para a família que o colete tem um efeito maior de contribuir para manutenção do posicionamento do paciente, do que no controle de progressão da curva.

Figura 19: Órtese toracolombosacra



Fonte: Arquivo pessoal

Deve ser usado somente durante o dia.

O tratamento cirúrgico é indicado em curvas progressivas e que levam a grandes descompensações nos planos frontal e/ou sagital. É indicado acima de seis anos de idade nas cifoses e de dez anos nas escolioses. É preciso sempre avaliar a função pulmonar, possível infecção urinária, estado nutricional, condições de pele, se há medula presa e compensação da hidrocefalia.

As artrodeses geralmente são longas e podem incluir ou não a pelve, dependendo se o paciente é deambulador ou não; há uma tendência a não fazê-lo se o paciente for deambulador. Pode ainda haver a necessidade de abordagem por vias anterior e posterior. São complicações do tratamento cirúrgico: fístula líquórica, deiscência de pele, infecções (até 40% dos casos) e pseudoartrose (até 50% dos casos).

**Quadril** - As deformidades nos quadris dependem do nível neurológico da mielomeningocele. No nível torácico constata-se com frequência a deformidade em *flexão, abdução e rotação externa*, por conta da posição de abandono dos membros inferiores e geralmente são associadas à deformidade em flexão dos joelhos e equino dos pés.

Figura 20: Paciente adulto com deformidades em quadris, joelhos e pés, por conta de posição de abandono.



Fonte: Arquivo pessoal

A orientação de posicionamento e uso precoce de órteses é o melhor caminho para a prevenção destas deformidades, mesmo que não haja prognóstico de marcha, pois uma vez estabelecidas, elas dificultam até o posicionamento em cadeira de rodas (Figura 20).

O tratamento cirúrgico deve ter como objetivo facilitar a ortetização ou melhorar o posicionamento em cadeira e quando realizado, há liberação

Figura 21: Mielo lombar, com adução de quadris e subluxação.



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 22: Luxação de quadris



Fonte: Arquivo pessoal

de partes moles em quadril, principalmente de flexores, devendo-se corrigir outras deformidades que sejam associadas, no mesmo ato.

Nos níveis lombar alto e lombar baixo há uma predominância dos flexores e adutores dos quadris sobre os glúteos (abdutores e extensores), levando a uma contratura em *flexão e adução*. Quando são deformidades leves, podem ser utilizados órteses e alongamentos; quando superiores a 30 graus levam à anteriorização importante do tronco, necessitando de tratamento cirúrgico com liberação de adutores e flexores. Podem estar associados à luxação do quadril (Figura 21).

A **luxação de quadril** é mais frequente quanto mais alto for o nível neurológico. É mais comum nos níveis torácicos e lombar alto (Figura 22). O tratamento é via de regra conservador, pois não tem sido constatado vantagens funcionais pós-operatórias, e principalmente, a luxação não é obstáculo para o desenvolvimento da marcha, devendo-se ter especial atenção na prevenção de deformidades e no fortalecimento de musculatura funcional presente.

Quando há uma assimetria de membros inferiores, faz-se a compensação com palmilhas associadas às órteses.

**Joelhos** - A deformidade mais comum é em flexão e pode estar associada à posição de abandono, principalmente nos níveis mais altos ou

Figura 23: Osteotomia extensora de fêmur esquerdo.



Fonte: Arquivo pessoal

secundários à medula presa. Deformidades de até 20 graus são compatíveis com uso de órteses. Acima de 30 graus, dificulta o uso destas e há a necessidade de tratamento cirúrgico.

Pode ser feita a intervenção em partes moles com tenotomia de flexores e/ou osteotomia extensora supracondiliana de fêmur. Quando a deformidade é muito acentuada, geralmente é realizado o procedimento combinado (figura 23). Estes procedimentos podem ser feitos também para melhora no posicionamento de pacientes não deambuladores ou para facilitar transferências.

O recurvo de joelho é raro, mais comum em níveis lombares com quadríceps muito fortes e podem estar associados a outras malformações congênitas. Podem ainda estar associados à correção cirúrgica excessiva do flexo. Geralmente são tratados com gesso seriado e com órtese. Se não houver a correção, pode ser feita abordagem cirúrgica anterior com liberação em V-Y o quadríceps, capsulotomia anterior ou até mesmo tenotomia de tendão patelar em pacientes não deambuladores e sem função do quadríceps.

**Tornozelos - Tornozelo valgo** Pode estar presente em 85% dos pacientes e ocorre principalmente por conta do encurtamento fibular e é

Figura 24: Rotação externa da tibia



Fonte: Arquivo pessoal

associado ao geno valgo e torção tibial externa (figura 24). O tratamento inicial deve ser conservador com o uso contínuo de órteses.

Quando houver uma deformidade incapacitante, deve ser feito o tratamento cirúrgico. As técnicas variam de acordo com a deformidade em conjunto. Se não houver torção tibial, pode ser feito tenodese do tendão calcâneo ou epifisiodesse do maléolo medial, em pacientes com potencial de crescimento. Quando houver rotação externa associada, pode ser feita a osteotomia varizante e derrotativa interna da tibia distal.

Figura 25: Deformidade em pés e pós-operatório



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 26: Talectomia.



Fonte: Arquivo pessoal

**Pé** - Na mielomeningocele, o pé muitas vezes apresenta a rigidez de um pé artrogripótico e é necessário considerar que são pés insensíveis, com musculatura paralisada e sem propriocepção. Por isso um dos objetivos do tratamento é evitar um pé com áreas de hiperpressão por conta do risco de úlceras, principalmente em pacientes deambuladores. A deformidade mais frequente é a *equino-cavo-varo* e o tratamento é cirúrgico. Não se deve abordar o pé mielodisplásico para tratamento como o pé torto congênito idiopático, pois ele tem as características próprias já citadas.

No procedimento cirúrgico faz-se ampla liberação tendinosa e capsular medial e posterior, e quando necessário, com encurtamento de coluna lateral. Não é feito alongamento tendinoso, somente tenotomia e às vezes até mesmo ressecção de parte do tendão para prevenção de recidivas. No pós-operatório é realizado o uso diuturno de órtese suropodálica, geralmente fixa (Figura 25). Outra opção de tratamento é a talectomia, um procedimento de exceção, indicado na falha do procedimento anterior (Figura 26).

O *calcâneo valgo* é muito frequente no nível lombar e ocorre por desequilíbrio muscular com predomínio do tibial anterior, extensor longo do hálux e extensor longo dos dedos, além dos fibulares. É associado ao pé calcâneo. O tratamento cirúrgico se dá com a liberação anterior pela tenotomia dos tendões extensores e quando necessário, dos fibulares.

O *pé equino* deve ser tratado com tenotomia de tendão calcâneo e quando necessário, capsulotomia posterior.

*Pé calcâneo* ocorre por ação do tibial anterior e o tratamento é feito com a liberação do mesmo. O uso desde cedo das órteses suropodálicas, pode prevenir a evolução para esta deformidade, e deve ser estimulado.

*Pé talo vertical* é uma deformidade rara que deve ser tratada com cirurgia de liberação do tálus e posterior fixação.

Em todos os casos, no pós-operatório é feito o uso diuturno de órtese suropodálica, geralmente fixa. Sempre deve ser lembrada a possibilidade de *medula presa* na avaliação de deformidade dos pés, principalmente quando houver piora recente relatada pela família.

## Patologias associadas

**Hidrocefalia** Uma grande quantidade de pacientes com mielomeningocele apresenta quadro de hidrocefalia e evoluem para a necessidade de derivação ventricular (Figura 27). A incidência varia de acordo com o nível de lesão. No nível torácico, esta incidência pode ser entre 97 e 100 %, no nível lombar pode chegar a 87 %, podendo ainda chegar a 37% no nível sacral. Os pacientes que não fazem derivação, apresentam uma

Figura 27: Catéter de derivação ventrículo peritoneal



Fonte: Arquivo pessoal

melhor função motora que os que são submetidos à mesma. É frequente a necessidade de revisão das derivações por conta de infecção ou obstrução, estes eventos comprometem ainda mais o quadro motor do paciente.

**Malformação de Chiari tipo II** - Praticamente todos os pacientes com mielomeningocele apresentam malformação de Chiari II, com deslocamento caudal do lobo posterior do cerebelo e da medula no canal espinhal. Este quadro pode levar a alterações neurológicas no paciente, devendo ser considerado no momento da avaliação da piora clínica.

**Alergia ao látex** - É preciso orientar as famílias a respeito da possibilidade aumentada em pacientes com mielomeningocele de alergia ao látex; cerca de 20 a 30 % dos pacientes tem, e como serão manipulados por várias ocasiões durante a vida, a possibilidade de contato com látex está sempre presente. Quando identificada esta alergia, cujas manifestações podem variar de urticária leve a eventos graves com edema de laringe e anafilaxia sistêmica, podendo causar óbito, é necessário fazer o alerta e registrar.

O antígeno associado a estas reações seria o K 82 do látex e a exposição pode ser por contato cutâneo, de mucosas, parenteral ou por aerossol. O risco maior de anafilaxia acontece no contato por mucosa e parenteral e o grau de exposição é o fator mais importante na sensibilização.

Caso o paciente seja submetido a algum procedimento cirúrgico, deve ser a primeira cirurgia do dia, após limpeza prévia e deve ocorrer preparo com material especial, evitando-se uso de látex. No dia a dia, deve-se evitar o contato contínuo com o látex.

**Medula presa** - Com o crescimento contínuo do paciente, há o risco de ancoragem da medula espinal por conta de uma variedade de condições incluindo aderências na cicatriz cirúrgica, com repercussões clínicas. A incidência está estimada entre 15 e 20 % dos casos. A imagem de medula ancorada, em exame de ressonância magnética, está presente na maioria dos pacientes com mielomeningocele, portanto o diagnóstico é eminentemente clínico e qualquer mudança relatada no padrão neurológico, urológico ou motor do paciente ou até mesmo piora de deformidades de membros inferiores, deve-se levar em consideração a possibilidade de medula presa no diagnóstico diferencial.

Figura 28: Imagem de ressonância de medula presa. Hiperlordose associada à medula presa.



Fonte: Arquivo pessoal

A escoliose progressiva é o sinal clínico mais comum (44% dos casos), principalmente em pacientes abaixo de seis anos de idade, sem malformação congênita ou em níveis neurológicos baixos. Outras manifestações comuns são piora do padrão da marcha e espasticidade de membros inferiores bem como dores na cicatriz cirúrgica. Uma vez identificada, deve haver a avaliação da necessidade de intervenção neurocirúrgica (Figura 28).

**Hidromielia** - É o acúmulo de líquido cerebrospinal na região do canal medular, normalmente alargado. Pode estar associada

a funcionamento inadequado da derivação ventricular, e muitas vezes é assintomático. Quando apresenta repercussão clínica, deve ser encaminhado ao neurocirurgião.

**Sistemas urinário e intestinal** - A vasta maioria dos pacientes com mielomeningocele apresenta bexiga neurogênica, que pode causar infecções urinárias de repetição e deterioração progressiva da função renal. Medidas como o cateterismo intermitente, que pode ser necessário em 85% dos pacientes, e medidas cirúrgicas urológicas, bem como o uso de medicação antibiótica ou anticolinérgica, têm contribuído para diminuir estas complicações a longo prazo. Infecções urinárias podem ser uma fonte de complicação em caso de cirurgia ortopédica, devendo o cirurgião estar atento.

Figura 29: Lesão de pele em área de compressão de órtese



Fonte: Arquivo pessoal

Por causa do comprometimento da inervação do intestino e ânus, há alteração do hábito intestinal, podendo ocorrer constipação, incontinência fecal e impacção fecal, e inclusive aumentar a pressão intra-abdominal e afetar a derivação ventrículo peritoneal. Deve-se procurar o manejo da função intestinal orientado por gastroenterologista e nutricionista.

**Lesões de pele** - É necessário cuidado especial em pontos de pressão desde a cintura escapular até a região dos pés, por conta da

diminuição da sensibilidade. Os locais mais comuns em que se observam lesões são as proeminências isquiáticas, sacro e maléolos. As famílias devem ser orientadas desde cedo, bem como os pacientes em idade adequada ao entendimento, a fazer a inspeção dos pontos de pressão em busca de sinais de alerta como hiperemia, para prevenção do início de úlceras (Figura 29).

**Fraturas.** Por conta da hipomobilidade, é comum o quadro de osteoporose em pacientes com mielomeningocele, aumentando o risco de fraturas espontâneas, o que pode ser potencializado por contraturas articulares ou imobilização pós-cirúrgica. É necessário considerar que são pacientes com hipossensibilidade ou sem sensibilidade de membros inferiores, podendo, portanto, ter fraturas e não referir quadro de dor. Os familiares e cuidadores devem estar atentos principalmente a aumento de

Figura 30: Ortetização precoce



Fonte: Arquivo pessoal

volume dos membros, aparecimento de hematomas ou creptações, para a suspeita e diagnóstico de fraturas.

**Órteses** - O uso de órteses no manejo da mielomeningocele deve ser estimulado desde cedo, com o objetivo de prevenir deformidades, manter o alinhamento, evitar lesões de pele, incentivar o ortostatismo, o que traz diversos benefícios para o paciente, como melhora da função respiratória,

do trânsito intestinal, da função da bexiga, bem como a calcificação óssea pelo estímulo a deposição de cálcio (Figura 30).

Estima-se que somente 5% dos pacientes com mielo não têm necessidade de uso de órteses no decorrer da vida. O tipo de órtese está

Figura 31: Parapódio



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 32: Órtese pélvico podálica.



Fonte: Arquivo pessoal

relacionada ao nível neurológico, uma vez que é preciso usar a órtese capaz de trazer o máximo de mobilidade com o mínimo de restrição, pois cada segmento imobilizado aumenta o consumo energético em 10%.

**Parapódio** - Geralmente usados em pacientes com nível torácico e em alguns com nível lombar alto. Pode ser introduzido a partir de dois anos de idade para pacientes com boa mobilidade de membros superiores (Figura 31).

**Órtese pelvico podálica** - Tem uma contensão pélvica que pode ou não se estender até o tórax e seu funcionamento depende do equilíbrio de tronco e da força muscular abdominal, tem travas para flexão de quadris e joelhos que geralmente são manuais e facilitam o posicionamento, evitando a hiperflexão de quadris e a hiperlordose compensatória.

Geralmente usados por pacientes do nível torácico. Podem ter uso domiciliar e terapêutico. Em alguns casos, após melhora da função de tronco, pode ser acoplado uma RGO (órtese de reciprocção) para auxílio

Figura 33: Órtese coxopodálica



Fonte: Arquivo pessoal

do treino de marcha (Figura 32).

**Órtese coxopodálica** - Tem um molde na coxa, conectado a uma órtese suropodálica por barras metálicas lateral e medial, com articulação a nível do joelho. No joelho, a articulação dependerá da força muscular do quadríceps, podendo ser até mesmo livre, se houver força muscular pelo menos grau 3, ou pode ser bloqueada e com trava manual. Geralmente são indicadas nos níveis lombar alto e lombar baixo (Figura 33).

Figura 34: Órtese de reação ao solo. Anteriorização da tibia na fase de apoio.



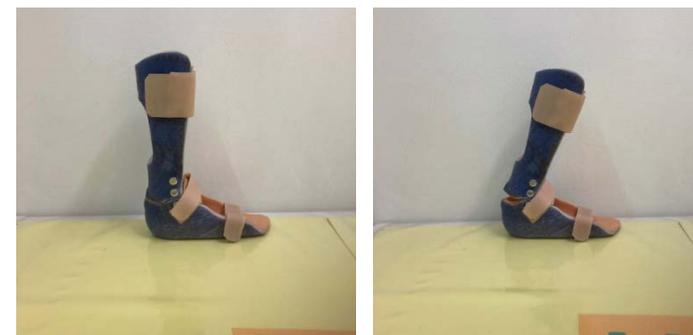
Fonte: Arquivo pessoal

Figura 35: Órtese suropodálica fixa



Fonte: Arquivo pessoal

Figura 36: Órtese suropodálica articulada



Fonte: Arquivo pessoal

Órteses suropodálicas - Órtese de reação ao solo - podem utilizadas por pacientes sem deformidades rotacionais, mas com flexo excessivo de joelho e avanço da tíbia na fase de apoio (figura 34).

AFO fixa- é a órtese mais utilizada por pacientes com mielo, por proporcionar estabilidade distal, tibiotalar e subtalar na fase de apoio, além de prevenir dorsiflexão acentuada evitando um pé calcâneo e contribuindo para prevenir uma marcha em *crouch* (Figura 35).

AFO articulada- não deve ser usada em pacientes com fraqueza de flexores plantares, pois podem contribuir para um avanço excessivo da tíbia, contribuindo para um pé calcâneo e uma marcha em *crouch*. São restritas a pacientes com boa função de flexores plantares (Figura 36).

### Considerações finais

A sobrevida de pacientes com mielomeningocele vem aumentando e com uma qualidade de vida cada vez melhor. É necessário considerar que estes pacientes devem ser estimulados com abordagem multidisciplinar o mais precoce possível, com neurocirurgia, urologia, ortopedia, fisioterapia, terapia ocupacional, enfermagem, psicologia, reabilitação física, nutrição, ortetização, etc., com o intuito de prevenir, monitorar e/ou tratar potenciais complicações que possam surgir no decorrer de suas vidas. É preciso uma convivência harmoniosa da equipe que lida com o paciente, interação correta com a família, com uma abordagem sempre realista do que pode ser conseguido pelo mesmo.

### Referências bibliográficas

ADZICK, N. Scott *et al.* A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *New England Journal of Medicine*, v. 364, n. 11, p. 993-1004, 2011.

BEVILACQUA, Nicole Silva; PEDREIRA, Denise Araújo Lapa. Cirurgia fetal endoscópica para correção de mielomeningocele: passado, presente e futuro. *Einstein (São Paulo)*, v. 13, p. 283-289, 2015.

CARDOSO A.C.; SILVA FILHO O. S. Malformações crânio vertebrais e Chiari. *In: RIBEIRO, Marcelo Barbosa et al. Manual de ortopedia para graduação.* Teresina: EDUFPI, 2020. p. 661-665.

CARVALHO M. V. Disrafismo espinhal. *In: PUDLES, Edson; DEFINO, Helton L. A. A coluna vertebral: conceitos básicos.* São Paulo: Artmed Editora, 2014. p. 243-249.

DIAS, Luciano S. *et al.* *Myelomeningocele: a new functional classification.*

*Journal of Children's Orthopaedics*, v. 15, n. 1, p. 1-5, 2021. DOI: 10.1302/1863- 2548.15.200248.

FERNANDES A. C.; DRATCU W.; MORAIS FILHO M. C. Defeitos de fechamento do tubo neural. *In: HEBERT, Sizínio K. et al. Ortopedia e traumatologia: princípios e prática.* 4. ed. São Paulo: Editora Artmed, 2016.

FERNANDES, Antonio Carlos *et al.* **Defeitos de fechamento do tubo neural.** *In: FERNANDES, Antonio Carlos et al. AACD Medicina e reabilitação: princípios e prática.* São Paulo: Artmed, 2007.

GABRIELI, Ana Paula T. *et al.* Análise laboratorial de marcha na mielomeningocele de nível lombar baixo e instabilidade unilateral do quadril. *Acta Ortopédica Brasileira*, v. 12, n. 2, p. 91-98, 2004.

GRAHAM, H. Kerr *et al.* The functional mobility scale (FMS). *Journal of Pediatric Orthopaedics*, v. 24, n. 5, p. 514-520, 2004.

JONES, K. L.; JONES, M. C.; CAMPO, M. D. **Meningomyelocele, anencephaly, iniencephaly sequences.** *Smith's recognizable patterns of human malformation.* 7. ed. Philadelphia: Elsevier, 2013. p. 804-809.

PALLEGRINO L. A. Utilização de órteses no tratamento de paralisia cerebral e mielomeningocele na visão da ortopedia pediátrica. *In: CARVALHO, José André. Órteses: um recurso terapêutico complementar.* 2. ed. Rio de Janeiro: Editora Manole, 2013.

SWAROOP VT, DIAS L. *Myelomeningocele.* *In: LIPPINCOTT, Williams; WILKINS. Lovell and winter's pediatric orthopaedics.* 7. ed. Philadelphia: Wolters Cruwer Bussines, 2013.