

ARTIGO ORIGINAL

Acompanhamento da locomoção de pacientes com mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) em São Paulo – SP, Brasil

Ambulation follow-up in patients with myelomeningocele treated at the Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) in São Paulo, Brazil

Fernanda Moraes Rocco¹, Elizabete Tsubomi Saito², Antonio Carlos Fernandes³

RESUMO

Introdução: a Mielomeningocele (MMC) é um tipo de malformação congênita da coluna vertebral e medula espinhal, caracterizada por paraplegia flácida e alteração sensitiva abaixo do nível da lesão, acompanhada de comprometimento neurológico, urológico e ortopédico. Os pacientes podem ser classificados funcionalmente como torácicos (T), lombares altos (LA), lombares baixos (LB) e sacrais (S) ou assimétricos. **Objetivo:** traçar o perfil dos pacientes atendidos na clínica de MMC da AACD - SP considerando variáveis relacionadas ao padrão de marcha. **Método:** revisão dos prontuários de pacientes atendidos em avaliação inicial durante o ano de 2000, com idade inferior a um ano, e suas evoluções até última consulta na clínica no ano de 2004. **Resultado:** no total passaram 230 pacientes em avaliação inicial na clínica de MMC da AACD - SP no ano de 2000. Destes, 64 (27%) apresentavam menos de 1 ano de idade na primeira consulta. Destes, 11% não retornaram em consulta médica na clínica após a avaliação inicial, e dois pacientes sabidamente evoluíram para óbito. A média de idade no último retorno na clínica foi de 3,5 anos. Ao analisarmos o nível neurológico no retorno encontramos 43% nível Torácico, 20% nível Lombar alto, 28% nível Lombar baixo, 2% nível Sacral e 6% Assimétrico. Ao analisarmos o padrão de marcha observamos que 57% são não deambuladores, 7% são deambuladores não funcionais, 25% são deambuladores domiciliares e 11% são deambuladores comunitários. Entre todos os pacientes deambuladores a idade de início da marcha foi em média 3 anos. Sabe-se que pacientes com níveis neurológicos mais baixos tendem a manter a marcha por mais tempo. Como esses pacientes tendem a se tornar menos ativos e perder a marcha com o passar dos anos (devidosobretudo à obesidade e deformidades ortopédicas), é fundamental estudar a idade de aquisição da marcha. Ao analisarmos a presença de deformidades ortopédicas em coluna observamos que 57% não apresentam deformidades, 9% apresentam escoliose toracolombar, 32% apresentam cifose e 1% apresenta hiperlordose. Medula presa ocorreu em 36%. **Conclusão:** os níveis funcionais mais altos estão associados à aquisição mais tardia da marcha, bem como mais deformidades ortopédicas e maior necessidade de meios auxiliares.

PALAVRAS-CHAVE

criança, mielomeningocele, marcha, reabilitação, centros de reabilitação

ABSTRACT

Introduction: Myelomeningocele (MMC) is a congenital malformation of the vertebral column and spinal cord, characterized by flaccid paraplegia and sensitive alteration below the lesion level, accompanied by neurological, urological and orthopedic impairment. The patients can be classified as thoracic (T), high lumbar (HL), low lumbar (LL) and sacral (S) or asymmetric. **Objective:** to describe the profile of the patients treated at the MMC Clinic of the Assistance Association to the Defective Child - AACD - SP, considering variables related to the gait pattern. **Methods:** review of files of the patients seen at the initial assessment during the year 2000, aged younger than one year and their follow-up until their last visit to clinic in the year 2004. **Results:** A total of 230 patients were seen at the initial assessment at the MMC Clinic of AACD - SP in the year 2000. Of these, 64 (27%) were younger than 1 year at the first assessment. Of these, 11% did not return to the Clinic after the initial assessment and two patients died. Mean age at the last visit to the Clinic was 3.5 years. When the neurological level at the return assessment was analyzed, we found: 43% of Thoracic level, 20% of High Lumbar level, 28% of Low Lumbar level, 2% Sacral level and 6% Asymmetric. When the gait pattern was analyzed, we observed that 57% of them were not ambulators, 7% were non-functional ambulators, 25% were home ambulators and 11% were community ambulators. Among the ambulating patients, the average age at the start of gait was 3 years. It is known that patients with lower neurological levels tend to

1 Médica Fisiatra AACD

2 Médica Fisiatra Assistente da Clínica de Mielomeningocele da AACD

3 Médico Ortopedista Responsável pela Clínica de Mielomeningocele da AACD

maintain the gait for longer periods. As these patients tend to become less active and lose gait ability with the passing years (mainly due to obesity and orthopedic deformities), it is essential to study the age at acquisition of gait ability. When we analyzed the presence of orthopedic deformities in the column, we observed that 57% of the patients did not present deformities, 9% presented thoracolumbar scoliosis, 32% presented kyphosis and 1% presented hyperlordosis. Tethered spinal cord syndrome occurred in 36% of the patients. Conclusion: The higher functional levels are associated to a later acquisition of gait, as well as more orthopedic deformities and higher need for auxiliary means.

KEYWORDS

child, meningomyelocele, gait, rehabilitation, rehabilitation centers

INTRODUÇÃO

A Mielomeningocele (MMC) é um tipo de malformação congênita da coluna vertebral e medula espinhal, caracterizada por paraplegia flácida e alteração sensitiva abaixo do nível da lesão, o que implica em comprometimento neurológico, urológico e ortopédico.¹ Outros problemas gerais podem ocorrer como obesidade (aumento da ingestão alimentar e diminuição do gasto energético), úlceras de pressão (áreas de hiperpressão sobre pele insensível), obstipação e/ou incontinência fecal e disfunção sexual nos pacientes adultos. A sobrevivência durante o primeiro ano de vida para estes pacientes aumentou nos últimos anos de menos de 10% para mais de 90% com a realização de tratamento intervencionista como fechamento precoce da bolsa e a realização de DVP.² Essas medidas associadas à melhora do tratamento da bexiga neurogênica tornaram possíveis a esses pacientes atingir a idade adulta.

Entre os problemas neurológicos podemos citar a bolsa (tecido nervoso exposto revestido por epiderme), hidrocefalia obstrutiva (em 90% dos casos,¹ causada por tamponamento do forame magno pelas amígdalas cerebelares), e medula presa (tethered cord). Devido a malformações na região lombar associada à cicatriz do fechamento cirúrgico da bolsa, o filo terminal pode permanecer fixado no nível L5 ou S1 (ao invés de passar a situar-se no nível L1), e a medula é estirada progressivamente durante a fase de crescimento da criança. Os sintomas mais comuns são aparecimento ou piora da escoliose, alteração no padrão de marcha, alteração no padrão miccional, e espasticidade.

As deformidades ortopédicas podem ocorrer no tronco (cifose, escoliose e hiperlordose). A cifose é deformidade grave e frequente em região lombar, que piora com o crescimento e acarreta em limitações funcionais importantes. A escoliose chega a acometer 50-90% dos pacientes em alguns estudos.³ A hiperlordose lombar tem como principal causa a medula presa, sendo que esta deformidade pode ser mascarada pela obesidade e contratura em flexão dos quadris.

Deformidades dos quadris: flexo-abdução (pacientes do nível torácico pela atitude viciosa em abandono, pode estar associada à flexo dos joelhos), flexo-adução (pacientes do nível lombar alto pela ação isolada da musculatura flexora e adutora), luxação de um ou ambos os quadris (pode ocorrer em até 40% dos casos).⁴ Deformidades dos joelhos: flexão, recurvo (pouco frequente), varo, valgo.

Deformidades dos tornozelos: valgismo (em 85%). Deformidades dos pés: equinocavovaro (mais comum), calcâneo-valgo (pacientes do nível lombar baixo devido à ação isolada dos dorsiflexores) e taloverical (raro).

Hoffer classificou a mielomeningocele em níveis funcionais de acordo com o comprometimento neurológico: torácico (T), lombar alto (LA), lombar baixo (LB) e sacral (S).⁵ O prognóstico de deambulação e os objetivos a serem alcançados na reabilitação dependem não somente do nível neurológico, mas também da presença ou não de deformidades ortopédicas, obesidade, rebaixamento do cognitivo e condições sócio-econômicas da família.⁶

A marcha, que é o aspecto funcional mais estudado, é usualmente classificada em quatro tipos: comunitária (610m), domiciliar (30m), não funcional (<3m) e não deambulador. O nível torácico tem um prognóstico ruim para a marcha, pois não apresenta movimentação ativa nos membros inferiores. Se não apresentar deformidades ortopédicas o objetivo na reabilitação seria cadeira de rodas bem adaptada, ortostatismo em parapodium ou marcha terapêutica com tutor longo + RGO (reciprocal gait orthosis) e andador.

O nível lombar alto tem prognóstico de marcha regular, pois apresenta os músculos psoas, adutores e eventualmente o quadríceps funcionantes. Para a marcha domiciliar necessita de manutenção do peso, correção de deformidades ortopédicas existentes e uso de órtese longa com cinto pélvico e andador ou muletas. Geralmente na idade adulta o indivíduo acaba optando pela cadeira de rodas.

O nível lombar baixo tem um bom prognóstico de marcha, pois apresenta funcionantes os músculos psoas, adutores, quadríceps, flexores mediais do joelho, e eventualmente tibial anterior e/ou glúteo médio. Para a marcha comunitária necessita de órtese suropodálica e auxiliar de marcha.

O nível sacral tem muito bom prognóstico de marcha, pois apresenta funcionantes os músculos acima citados e também possui função flexora plantar e/ou extensora do quadril. Alguns pacientes não necessitam de órtese para deambular (nestes casos ficar atento a possibilidade do indivíduo apresentar mal perfurante plantar).

Como os pacientes com MMC tendem a se tornar menos ativos e parar de realizar a marcha com o passar dos anos, devido, sobretudo, à obesidade e deformidades ortopédicas, é fundamental estudar a idade de aquisição e perda da marcha. Sabe-se que pacientes com níveis neurológicos mais baixos tendem a manter a marcha por mais tempo.

OBJETIVO

Neste trabalho traçamos o perfil dos pacientes atendidos na Clínica de MMC da AACD - SP pontuando as condições em que chegaram à instituição e suas evoluções até a última consulta médica visando determinar o padrão de marcha adquirido por estes pacientes.

MÉTODO

Foram pesquisados todos os prontuários de pacientes que passaram em avaliação inicial na clínica de MMC na AACD - SP

durante o ano de 2000. Dentre estes separamos aqueles nos quais o paciente apresentava menos de um ano de idade na data da primeira consulta. Os retornos na clínica em geral ocorrem a cada 4-6 meses. Utilizamos em nosso estudo o último retorno na clínica durante o ano de 2004. Qualquer intercorrência ou falha no preenchimento dos prontuários foram considerados critérios de exclusão.

Neste estudo retrospectivo, as informações foram obtidas dos prontuários através de um protocolo de pesquisa. Entre as informações colhidas tem-se: dados pessoais, nível neurológico, evoluções neurológica, ortopédica e urológica, uso de órteses e padrão de marcha.

RESULTADOS

No total passaram 230 pacientes em avaliação inicial no ano de 2000. Destes, 64 (27%) apresentavam menos de 1 ano de idade na primeira consulta, sendo que dois preenchiam os critérios de exclusão e foram retirados do estudo.

Destes 62 restantes, 7 pacientes (11%) não retornaram em consulta médica na clínica de MMC após a avaliação inicial. Dos 55 restantes, 2 pacientes sabidamente evoluíram para óbito, sendo que a causa mortis não consta no prontuário de ambos. Restaram 53 pacientes neste estudo.

A média de idade no último retorno na clínica em 2004 foi de 3,5 anos de idade. Ao analisarmos o nível neurológico observamos que 44% (23 pacientes) são do nível Torácico (T), 20% (11 pacientes) são do nível Lombar alto (LA), 28% (15 pacientes) são do nível Lombar baixo (LB), 2% (1 paciente) do nível Sacral (S) e 6% (3 pacientes) tem comprometimento neurológico assimétrico (diferentes combinações de níveis neurológicos entre os hemisférios direito e esquerdo, sendo 1 paciente LA/LB e 2 pacientes LA/T).

Ao analisarmos o padrão de marcha encontramos 57% (30 pacientes) não deambuladores (ND), 7% (4 pacientes) deambuladores não funcionais (DNF), 25% (13 pacientes) deambuladores domiciliares (DD) e 11% (6 pacientes) deambuladores comunitários (DC). Ao separarmos de acordo com o nível neurológico observamos:

Tabela 1
Padrão de marcha de acordo com o nível neurológico em indivíduos com mielomeningocele.

	Torácico	Lombar Alto	Lombar Baixo	Sacral	Assimétrico	Total
ND	21 (92%)	3 (27%)	3 (20%)	0	3 (100%)	30 (57%)
DNF	1 (4%)	2 (18%)	1 (6%)	0	0	4 (7%)
DD	1 (4%)	6 (55%)	6 (40%)	0	0	13 (25%)
DC	0	0	5 (34%)	1 (100%)	0	6 (11%)

Legenda: ND não deambulador, DNF deambulador não funcional, DD deambulador domiciliar, DC deambulador comunitário.

Entre os pacientes deambuladores a idade de início da marcha foi em média de 3 anos de idade. Ao analisarmos de acordo com o nível neurológico observamos que para o nível Torácico a média foi de 3,8 anos, para o nível Lombar alto foi de 3 anos, para o nível Lombar baixo foi de 2,4 anos.

Notamos que todos os pacientes com nível Torácico possuíam cadeira de rodas (não adaptada em cerca de 50% devido ao alto custo das adaptações) e os dois que deambulam necessitavam de auxílio de tutor longo + RGO + andador ou muletas canadenses.

Os pacientes com nível Lombar alto também possuíam cadeira de rodas para longas distâncias e todos os que deambulam necessitavam de auxílio de tutor longo com ou sem prolongamento torácico, além de andador ou muletas canadenses.

Dos 3 pacientes com nível Lombar baixo que não adquiriram marcha, 1 paciente apresentava obesidade e deformidade ortopédica em membros inferiores e aguardava cirurgia ortopédica em instituição, 1 paciente encontrava-se no pós-operatório imediato de cirurgia ortopédica e 1 paciente aguardava confecção de tutor longo para iniciar treino de marcha. Dos 12 pacientes deambuladores com nível Lombar baixo, 5 necessitavam do auxílio de tutor longo e andador ou muletas canadense (sendo 2 DC, 2 DD e 1 DNF) e 7 necessitavam de órtese suropodálica com ou sem haste lateral e andador ou muletas canadenses (sendo 3 DC e 4 DD).

Ao analisarmos a presença de deformidades ortopédicas em coluna observamos que 30 pacientes (57%) não apresentavam deformidades. Entre os que apresentavam deformidades temos: 5 pacientes (9%) com escoliose toracolombar, 17 pacientes (32%) com cifose, 1 paciente (1%) com hiperlordose. A Tabela 2 apresenta a relação entre a deformidade da coluna e o nível funcional de acordo com a classificação de Hoffer.

Tabela 2
Deformidades da coluna de acordo com o nível funcional em indivíduos com mielomeningocele.

Deformidade	Torácico	Lombar Alto	Lombar Baixo	Sacral	Assimétrico	Total
Ausente	21 (92%)	3 (27%)	3 (20%)	0	3 (100%)	30 (57%)
Cifose	1 (4%)	2 (18%)	1 (6%)	0	0	4 (7%)
Escoliose	1 (4%)	6 (55%)	6 (40%)	0	0	13 (25%)
Hiperlordose	0	0	5 (34%)	1 (100%)	0	6 (11%)

O paciente do nível sacral não apresentava deformidades ortopédicas nos membros inferiores. Dentre os 15 pacientes do nível lombar baixo, 4 (27%) não apresentavam deformidade e dos 11 que apresentavam temos: 9 pacientes (60%) com deformidade nos pés, sendo 7 em equino-varo e 2 em calcâneo-valgo, 5 pacientes (33%) com deformidade no tornozelo - torção tibial externa aumentada, 2 pacientes (13%) com flexão dos joelhos e 7 pacientes (47%) com flexão dos quadris dos quais 3 pacientes apresentavam subluxação unilateral do quadril.

Entre os 11 pacientes do nível lombar alto, 8 (73%) apresentavam deformidade dos pés em equino-varo, 1 (9%) apresentava flexo dos joelhos e 7 (64%) flexo dos quadris (5 com subluxação dos quadris). Entre os 23 pacientes do nível torácico, 10 (44%) apresentavam pés equino-varos, 9 (39%) flexo dos joelhos e 15 (65%) flexo-adução dos quadris dos quais 5 apresentavam subluxação dos quadris.

Somente 8 pacientes (15%) não possuíam derivação ventrículo peritoneal (DVP). Entre os pacientes com DVP observou-se que

29 (65%) não realizaram troca da válvula até o final deste estudo, e dentre os que realizaram trocas temos: 10 (22%) uma troca, 2 (4%) duas trocas, 1 (2%) três trocas, 1 (2%) quatro trocas e 1 (2%) seis trocas.

Ao analisar-se o quadro de medula presa encontramos que este fato ocorreu em 19 pacientes (36% do total). Destes, temos que em 10 pacientes havia o quadro clínico característico associado à confirmação pelos exames de ressonância magnética e urodinâmica, e 6 destes pacientes já haviam sido submetidos a cirurgia de liberação da medula presa - importante lembrar que o nível funcional pode corresponder a níveis neurológicos medulares mais craniais após essa cirurgia.

Somente 6 pacientes (11% do total) não acompanhavam com médico urologista na instituição. Dos 47 pacientes restantes, 34 pacientes (72%) foram inicialmente orientados a realizar manobra de Credê a cada 2 horas visando um esvaziamento vesical correto, 5 pacientes (10%) apresentavam micção reflexa, 7 pacientes (15%) já tinham sido submetidos à vesicostomia devido a refluxo vesico-ureteral importante, 1 paciente (2%) já tinha sido submetido à ampliação vesical.

DISCUSSÃO

Estudo do Vall d'Hebron Hospital na Espanha,⁴ com 322 pacientes mostra que os pacientes nível torácico iniciam a marcha com cerca de 6 anos, os lombares com cerca de 3,5 anos e os sacrais com 2 anos. Destes pacientes, os torácicos perderam a marcha por volta dos 10 anos, os lombares por volta dos 15 anos e os sacrais continuaram deambuladores. Os motivos para a perda da marcha incluem deformidades ortopédicas, obesidade e alto gasto energético necessário para deambulação com tutor longo. Todavia, há diferença nos critérios de classificação funcional. Ao analisarem o padrão de marcha mostraram que 22% são ND, 3% DNF, 10% DD e 65% DC. Ao analisarem por nível neurológico 96% dos sacrais são deambuladores comunitários e 94% dos torácicos são não deambuladores, dados semelhantes aos encontrados em nosso estudo.

Quanto às deformidades ortopédicas em membros inferiores e coluna observou-se que em 27% dos casos há flexão dos quadris, sendo mais freqüente para os níveis T e LA devido ao desequilíbrio muscular entre os músculos flexores e extensores dos quadris. Em 39% dos casos há subluxação uni ou bilateral dos quadris, de tratamento conservador em 78% por se tratar de quadril não doloroso. As deformidades na coluna estão presentes em 45% dos pacientes, sendo mais freqüente escoliose (89%) de tratamento cirúrgico em 18% dos casos, e cifose (10%).

Estudo do Shriners Hospital nos Estados Unidos mostra para o nível Torácico que a porcentagem de pacientes com marcha até a adolescência varia de 0 a 33%. Para o nível Lombar alto varia de 10 a 54%. Para o nível Lombar baixo varia de 31 a 95%. Para o nível Sacral varia de 53 a 100%.⁶

Por sermos centro de referência no tratamento de MMC e atendermos mais pacientes de níveis neurológicos mais altos (43% torácico em relação a 2% sacral), temos no total 57% de pacientes não deambuladores e 11% de deambuladores comunitários, sendo

a idade de início da marcha em média foi de 3 anos. Quanto às deformidades ortopédicas sabemos que estas são relacionadas com o nível funcional da mielomeningocele, tendo observado em nosso estudo que 50% do total de pacientes apresentavam deformidades nos pés (mais freqüente no nível LB), 10% deformidades nos tornozelos, 22% deformidades nos joelhos e 55% deformidades nos quadris (mais freqüente nos níveis LA e T).

As deformidades ortopédicas têm impacto na funcionalidade desses pacientes, podendo dificultar o uso de órteses e início da marcha. Para os pacientes com prognóstico de marcha é indicada a correção cirúrgica destas deformidades, para aqueles sem prognóstico de marcha à abordagem cirúrgica tem caráter estético e não é realizada de rotina em nosso serviço.

CONCLUSÃO

Neste estudo foi possível evidenciar que o nível funcional está relacionado à idade de aquisição e o padrão da marcha, sendo que os pacientes com nível funcional mais alto adquirem marcha mais tardiamente, com uso de mais meios auxiliares e apresentam deformidades ortopédicas com maior freqüência. Por outro lado, os pacientes com níveis funcionais mais baixos tiveram menos deformidades, necessitaram de menor recursos auxiliares e adquiriram a marcha mais precocemente.

Encontramos perfil semelhante ao da literatura em termos de idade para início e padrão de marcha em pacientes com MMC, o que nos estimula a continuar este estudo e posteriormente determinar quando ocorre a perda da marcha para nossos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Fernandes AC. Malformações do tubo neural. In: Hebert S, Xavier R, Pardini Jr AG, Barros Filho TEP. Ortopedia e traumatologia: princípios e prática. 3 ed. Porto Alegre: Artmed; 2003. p. 839-57.
2. Hunt GM. The median survival time in open spina bifida. *Dev Med Child Neurol.* 1997;39(8):568.
3. Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB, Banta JV, Jones PW. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84-A(8):1389-94.
4. Iborra J, Pagès E, Cuxart A. Neurological abnormalities, major orthopaedic deformities and ambulation analysis in a myelomeningocele population in Catalonia (Spain). *Spinal Cord.* 1999;37(5):351-7.
5. Hoffer MM, Feiwel E, Perry R, Perry J, Bonnett C. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 1973;55(1):137-48.
6. Wright JG. Neurosegmental level and functional status. In: Sarwak JF. Caring for the child with spina bifida: Shriners Hospitals for Children. Rosemont: Amer Acad of Orthopaedic Surgeons; 2001. p. 67-78.