

ESTUDO RETROSPECTIVO DE CASOS DE DISRAFISMO ESPINHAL NO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA (HCUFU), NO PERÍODO 1992-2002

RETROSPECTIVE STUDY OF SPINE DYSRAPHISM AT THE CLINICAL HOSPITAL OF THE FEDERAL UNIVERSITY OF UBERLÂNDIA, FROM 1992 TO 2002

Samuel Caputo de CASTRO¹; Diego Carvalho Gomes de MORAES²;
Thais Helena Pereira MARTINS²; Samantha Martins COMÁCIO²

1. Professor, Doutor, Neurocirurgião, Faculdade de Medicina - FAMED, Universidade Federal de Uberlândia - UFU, Uberlândia, MG, Brasil. sacaputo@inct.com.br; 2. Alunos do curso de Medicina – FAMED – UFU, Uberlândia, MG, Brasil

RESUMO: Objetivou-se avaliar as características clínicas, formas de tratamento e evolução dos pacientes portadores de disrafismo espinhal, atendidos no Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC-UFU) em um intervalo de onze anos (janeiro de 1992 a dezembro de 2002). Realizou-se um estudo descritivo, identificando os casos analisados conforme sua apresentação clínica (espinha bífida oculta, meningocele e mielomeningocele). As seguintes variáveis foram analisadas: gênero, raça, idade materna, peso de nascimento, época do diagnóstico, presença de malformações associadas, tratamento cirúrgico, ocorrência e causa do óbito. Dentre os pacientes analisados, 50,9% eram do sexo feminino e 73,1% da etnia branca. Em relação a idade materna, a maioria (68,5%) encontrava-se entre 20 e 29 anos. A média dos pesos dos pacientes ao nascimento foi de 2.938 gramas. Em 81,5% dos casos, o diagnóstico do disrafismo foi feito ao nascimento. Considerando a apresentação clínica, observou-se a ocorrência de mielomeningocele em 94,4% dos casos, de espinha bífida oculta em 3,8% e de meningocele em 2,8%. A localização do disrafismo preponderante foi a lombossacral, correspondendo a 84% dos casos. Dentre as lesões associadas, observou-se maior frequência de hidrocefalia, Síndrome de Arnold Chiari tipo II e estrabismo. A cirurgia foi realizada em 94,4% dos pacientes. Houve óbito em 9,26% dos casos. O índice de diagnóstico intra-útero dos disrafismos espinhais foi baixo, refletindo, possivelmente, a deficiente disponibilidade de equipamentos apropriados e/ou inexperiência dos profissionais nos serviços públicos. Os demais achados foram semelhantes aos da literatura.

PALAVRAS-CHAVE: Disrafismo. Mielomeningocele. Meningomielocle. Espinha bífida oculta.

INTRODUÇÃO

A ausência do fechamento do tubo neural nos dias 22 a 26 da gestação é o defeito congênito mais comum da medula espinhal, afetando também a pele do dorso, a coluna vertebral, as meninges etc. (SOUZA et al., 1994).

A frequência de mielomeningocele varia desde 0/1000 em Nagasaki a 1,5/1000 nos EUA, apresentando prevalência de 0.1 a 1 por 1000 nascidos vivos. A probabilidade de que um casal que já tenha um filho portador da enfermidade ter outro com defeito do tubo neural é de aproximadamente 4 a 5% (MALAGÓN et al., 1988; COTRAN; KUMAR; COLLINS, 2000; PERRY; ALBRIGHT; ADELSON, 2002).

O diagnóstico antenatal foi facilitado pelos métodos de imagem como ultra-som e evidências de α -fetoproteína elevada no sangue materno ou coletada do líquido amniótico. Este deve ser coletado por amniocentese entre a 14^a e a 16^a semanas de gestação, quando os valores de α -fetoproteína nos fetos disráficos são 2 a 10 vezes maiores que nos normais (10 a 25 μ g/ml). (SOUZA et al., 1994;

MALAGÓN et al., 1988; COTRAN; KUMAR; COLLINS, 2000).

O disrafismo espinhal ou espinha bífida pode se apresentar sob a forma de um defeito ósseo assintomático, principalmente a espinha bífida oculta (EBO), ou de uma malformação grave, espinha bífida aberta (EBA) a qual apresenta um cisto na região dorsal (COTRAN; KUMAR; COLLINS, 2000; SOUZA et al., 1994).

Na espinha bífida cística, meningocele e mielomeningocele há uma falha no desenvolvimento dos elementos ósseos, das meninges e dos elementos neurais, os quais podem estar recobertos por uma fina membrana passível de ruptura e posterior lesão neural. Em caso de ser coberta por pele normal é comum a presença de mancha hiperocrômica, pêlos e/ou depressão na linha média em correspondência com o defeito disráfico (FIRST; AVERY, 1994; MALAGÓN et al., 1988; MOORE; PERSAUD, 2000)

Normalmente há um déficit neurológico que acomete a parte inferior do corpo ocasionado porque o tecido nervoso não se desenvolve ou é displásico. Associado, pode-se ter malformações cerebrais, genito-urinárias, músculo-esqueléticas entre outras

(MOORE; PERSAUD, 2000; COTRAN; KUMAR; COLLINS, 2000; BIACHI et al., 2002; MALAGÓN et al., 1988; PHUONG; SCHOEBERL; RAFFEL, 2002).

A hidrocefalia ocorre em cerca de 90% dos casos de meningo e mielomeningocele. Classicamente, as mielomeningoceles torácicas causam hidrocefalia em 100% dos casos, as lombares em 78% e as sacrais em 50%. A etiologia mais freqüente da hidrocefalia é a mal-formação do espaço subaracnóideo, associada à anormalidade do aqueduto de Sylvius e malformação de Arnold Chiari (MOORE; PERSAUD, 2000; SOUZA et al., 1994).

Existem 4 tipos clínicos de lesões neurológicas para mielomeningocele. No Tipo I a medula espinhal é normal até certo ponto, a partir do qual não há função medular ou ela é bastante reduzida resultando em paraplegia ou paraparesia flácida com perda da sensibilidade e arreflexia. No Tipo II a medula apresenta uma zona, entre áreas normais, onde não há função nervosa. A porção inferior comporta-se de maneira reflexa, ocorre paraparesia flácida e, nos territórios dependentes dos últimos segmentos, pode haver hiperreflexia. No Tipo III, há uma porção de medula displásica entre segmentos normais, acarretando paraparesia espástica com perda discreta da sensibilidade. No Tipo IV há uma transecção completa da medula, resultando em paraplegia crural espástica sensitivo-motora.

A espinha bífida sob a forma de mielomeningocele é mais comum e mais grave do que a espinha bífida sob a forma de apenas meningocele, esta pode levar a suspeita por transiluminação. Ambas ocorrem em qualquer ponto da coluna vertebral, mas são mais comuns nas regiões lombar e sacral, o que se justifica pelo fato destas regiões se fecharem mais tardiamente durante a formação do feto (BIACHI et al., 2002; AVERY, 1987; SOUZA et al., 1994).

O disrafismo apresenta fatores que causam controvérsias quanto à indicação e ao tipo de tratamento sob os pontos de vista ético, filosófico e moral (MALAGÓN et al., 1988). Os custos de manutenção do paciente no hospital são altos e é necessária uma equipe multidisciplinar com urologistas, pediatras, neurologistas, ortopedistas, fisioterapeutas e psicólogos para conduzir o tratamento a longo prazo. As técnicas de tratamento, principalmente direcionadas à coluna vertebral, têm como objetivo a preservação da função pulmonar e o crescimento normal do tronco (MOORE; PERSAUD, 2000)

O objetivo da cirurgia corretiva é retirar o tecido displásico, reconstruir a anatomia normal e preservar a função residual. O procedimento deve ser realizado preferencialmente nas primeiras 72hs de vida. A mortalidade chega a 85% a 90% em 10 anos quando não tratada cirurgicamente, enquanto que nos casos em que a cirurgia é bem sucedida, a mortalidade é de 50% em 10 anos (FIRST; AVERY, 1994; PERRY; ALBRIGHT; ADELSON, 2002).

O objetivo do trabalho é avaliar as características clínicas, formas de tratamento e evolução dos pacientes portadores de disrafismo espinhal, atendidos no Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC-UFU) em um intervalo de dez anos (janeiro de 1992 a dezembro de 2002).

MATERIAL E MÉTODOS

Os dados para o estudo foram obtidos dos prontuários dos pacientes que tiveram o diagnóstico de disrafismo espinhal, codificado no Código Internacional das Doenças (CID) como Q05 e que foram atendidos no Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia no período de 1992 a 2002. Os prontuários estão disponíveis no SAME (Setor de Nosologia) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia, setor responsável pelo arquivamento dos prontuários e codificação das doenças de todos os pacientes da instituição.

Foi realizado um estudo descritivo através da análise do banco de dados. Os casos de disrafismo espinhal encontrados foram identificados conforme sua apresentação clínica (espinha bífida oculta, meningocele e mielomeningocele). As seguintes variáveis foram analisadas: gênero, raça, idade materna (agrupada em intervalos de 10 anos), peso ao nascimento (agrupado em intervalos de 500g), época do diagnóstico (intra-útero, ao nascimento, pós-nascimento), presença de malformações associadas (hidrocefalia e outras lesões cerebrais e sistêmicas), tratamento cirúrgico, ocorrência e causa do óbito. Nos casos submetidos a cirurgia para correção da mal-formação, foi identificada a data do procedimento.

A coleta dos dados foi realizada pelos próprios pesquisadores. Os dados foram inseridos na planilha eletrônica Excel da Microsoft® e analisados através da utilização do Teste da Binomial (Teste hipótese para proporção) (AYRES et al., 2000).

O presente projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital de Clínicas da UFU.

RESULTADOS

Dentre os 108 pacientes analisados, 55 (50,9%) eram do sexo feminino, 79 (73,1%) eram brancos, 19 (17,6%) pardos, 2 (1,9%) negros e, em 8 (7,4%) prontuários, não foi possível obter essa informação.

A idade materna foi considerada em 4 intervalos, dos quais: 19,2% das mães apresentavam idade ≤ 19 anos, 68,5% idade entre 20 e 29 anos,

12,3% idade entre 30 e 39 anos, e nenhuma com idade \geq a 40 anos. Foi observado que a média e mediana da idade materna foi de 23 anos. O peso dos pacientes ao nascimento registrado em 82 prontuários foi, em média de 2.938 gramas e a mediana de 2.900 gramas.

A Tabela 1 mostra a distribuição do peso dos recém nascidos portadores de disrafismo espinal.

Tabela 1. Distribuição dos portadores de disrafismo espinal segundo o peso de nascimento (PN), atendidos no HC-UFU, 1992-2002

PN (g)	%RN c/ EB†	% RN normal‡
≤ 2000	2,4	9,12%
2001-2500	17,1	
2501-3000	35,4	26,37%
3001-3500	31,7	
3501-4000	11	61,08%
≥ 4000	2,4	3,06%

† EB: Espinha Bífida;‡ Dados obtidos a partir da base de dados Datusus do Ministério da Saúde referente aos anos 1998 a 2002 (BRASIL, 2006).

Considerando o tipo de espinha bífida, observou-se a ocorrência de mielomeningocele em 101 (94,4%) pacientes, seguida pela meningocele 3 (2,8%) e espinha bífida oculta 4 (3,8%).

A Figura 1 mostra que o disrafismo lombossacral representou 84% dos casos analisados.

Dentre os casos nos quais a localização do disrafismo lombossacral foi informada, a maioria encontrava-se em nível baixo (lombar baixa e sacral 34% dos casos).

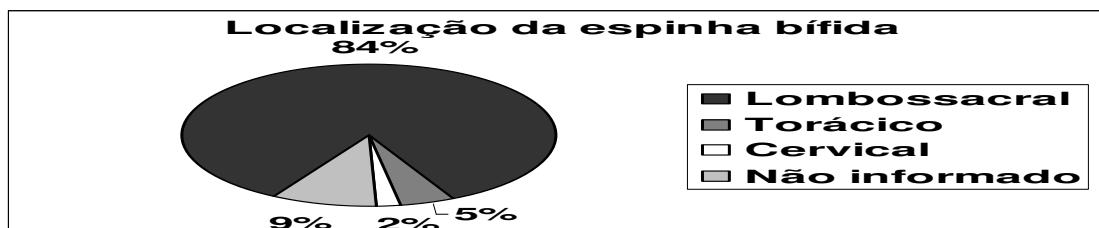


Figura 1. Distribuição dos pacientes com disrafismo espinal segundo a localização, atendidos no HC UFU, 1992-2002

A Tabela 2 mostra que o diagnóstico intra-útero do disrafismo ocorreu numa proporção surpreendentemente pequena.

De acordo com a Tabela 3, 15 pacientes apresentavam Síndrome de Arnold Chiari tipo II;

todos eram portadores de mielomeningocele, dentre os quais 2 apresentavam localização torácica, 12 lombossacral e, em 1 caso, a localização não foi informada.

Tabela 2. Distribuição dos portadores de disrafismo espinal segundo a época do diagnóstico, atendidos no HC UFU, 1992-2002

Época do diagnóstico	%
Nascimento	81,5
Intraútero	11,1
Pós-nascimento	5,5
Não informado	1,9
Total	100

Tabela 3. Lesões associadas ao disrafismo espinal nos pacientes atendidos no HC UFU, 1992–2002

Lesões associadas	Número
Hidrocefalia	78
Síndrome de Arnold Chiari tipo II	15
Estrabismo	9
Cardiopatía congênita	5
Microcrania	4
Testículos distópicos	4
Distrofia muscular	3
Malformações renais	3
Agenesia sacral	2
Anemia falciforme	2
Anomalias do corpo caloso	2
Fenda palatina	2
Imperfuração anal	2
Outros†	9
Total	140

† O termo outros inclui ectopia do ureter, genitália ambígua, hérnia inguinal, hérnia umbilical, hipotireoidismo congênito, ovários imaturos, Síndrome de Nacterl, surdez, turricéfalia.

Considerando a realização de cirurgia, observou-se que 102 (94,4%) pacientes foram submetidos à cirurgia, enquanto que 6 (5,6%) não receberam esse tratamento. Dos pacientes não tratados cirurgicamente, 2 foram a óbito (um com tempo de vida <24h e o outro aos 4 meses), 2 eram portadores de mielomeningocele cujo seguimento foi perdido com tempo < 2 anos, 1 era portador de

meningocele e 1 era portador de espinha bífida oculta.

Conforme a Figura 3, nos 89 prontuários nos quais foi possível obter a data da cirurgia, 51,6% dos pacientes foi submetido até 24h de idade, 14,6% entre 24 e 48h e 15,7% entre 2 e 5 dias.

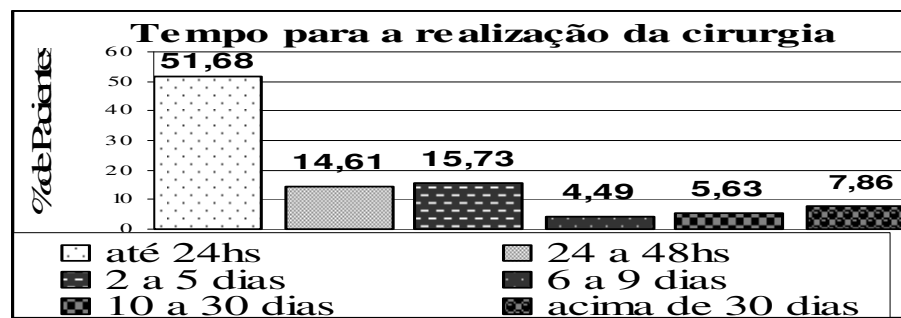


Figura 3. Distribuição dos pacientes com espinha bífida (EB) lombossacral segundo o tempo para cirurgia atendidos no HC UFU, 1992–2002

A Tabela 4 exhibe os tipos de cirurgia realizados nos pacientes com espinha bífida.

Os pacientes foram acompanhados em média por um período de 6,59 anos, variando de 0 a 44,12 anos. Dentre os 108 pacientes, observou-se nos prontuários analisados o registro de 10 óbitos (9,26%). Dos 10 pacientes que foram a óbito, 9 apresentavam espinha bífida lombossacral e 1 torácico. Considerando o universo de pacientes portadores de espinha bífida lombossacral, 9,9%

foram a óbito; dentre os de localização torácica, 20% foram a óbito.

Tabela 4. Tipos de cirurgia realizados nos pacientes com disrafismo espinal, atendidos no HC UFU, 1992–2002

Tipos de cirurgia	Número
Correção da espinha bífida	102
Derivação ventrículo-peritoneal*	63
Malformações de membros inferiores	14
Correção de trato gastrointestinal	9
Cirurgia plástica	8
Correção de trato genito-urinário	8
Cirurgia para Arnold-Chiari	3
Estrabismo	2
Hernioplastia umbilical	1
Adenoidectomia	1
Total	211

* Não foram contabilizadas cirurgias de troca de válvula de derivação ventrículo-peritoneal.

DISCUSSÃO

Apesar de relatos na literatura de que o disrafismo espinal seja mais comum no sexo feminino, nosso estudo não encontrou diferença entre os sexos (SBRANGIA et al., 2004; AGUIAR et al., 2003; NAZER; LÓPEZ-CAMELO; CASTLLA, 2001). Houve maior ocorrência do disrafismo espinal na etnia branca. De acordo com dados do IBGE (2004), na população do Sudeste, em cidades com mais de 500.000 habitantes (como Uberlândia) há 62,5% de brancos, 6,8% de negros e 28,5% de pardos, ocorrendo porcentagens semelhantes, em nosso estudo, em relação aos pacientes com disrafismo.

A idade materna predominou entre 20 e 29 anos enquanto em outro estudo a maior incidência ocorreu em mães com idade inferior a 19 anos, o qual se trata de fator de risco para o desenvolvimento de defeitos do tubo neural, segundo este autor (NAZER; LÓPEZ-CAMELO; CASTLLA, 2001).

O peso ao nascimento dos pacientes deste trabalho, entre 2500g e 3500g se assemelha a outros trabalhos (SBRANGIA et al., 2004). Entretanto outros autores encontraram maior frequência de defeitos de fechamento do tubo neural entre pacientes com peso de nascimento ≤ 2.500 g (AGUIAR et al., 2003; NAZER; LÓPEZ-CAMELO; CASTLLA, 2001). Podemos hipotetizar que a amostragem deste trabalho, mais seletiva e menor, provém de uma população de melhores condições de vida e nutrição.

Em relação ao tipo de espinha bífida, a mielomeningocele foi mais freqüente do que os outros tipos, concordando com dados encontrados na literatura (AGUIAR et al., 2003). A ocorrência de meningocele neste estudo correspondeu à metade de alguns estudos (AGUIAR et al., 2003), enquanto

a freqüência de espinha bífida oculta enquadrando-se nos padrões citados pela Associação Americana de Espinha Bífida (SBAA), segundo a qual de 3 a 5% da população é portadora deste tipo de disrafismo. Considerando que o diagnóstico de espinha bífida oculta é subestimado pelo fato de que esta malformação pode evoluir de forma assintomática durante toda a vida, é provável que sua freqüência real seja ainda maior que os valores citados.

Tanto a localização anatômica mais acometida, lombossacral, como a freqüência de lesões ao nível torácico apresentam correlações com a literatura (SBRANGIA et al., 2004; AKAR, 1995). Ressaltamos que a classificação de localização aqui utilizada é oriunda da descrição do exame ectoscópico e/ou cirúrgico e não a classificação baseada em exame de movimentos da cintura pélvica e membros inferiores para determinação do nível da lesão.

Apesar da existência de equipamentos os quais permitem o diagnóstico intra-útero, observou-se que nesse estudo a maioria dos diagnósticos foi feita ao nascimento, provavelmente devido ao fato da população atendida nesse serviço ser predominantemente de baixa renda, o que dificulta o acesso aos exames complementares e equipamentos de alta resolução. Além disso, a experiência do profissional e a busca exaustiva pela doença são determinantes para o diagnóstico intra-útero; assim faz-se necessário que o exame de ultra-sonografia seja conduzido por profissional especificamente habilitado.

Dentre os pacientes portadores de mielomeningocele, aproximadamente 77% desenvolveram hidrocefalia, concordando com dados da literatura (RINTOUL et al., 2002; SPINA BIFIDA ASSOCIATION OF AMERICA - SBAA, 2005). Observou-se que apenas 15 dentre os 91

portadores de mielomeningocele lombossacral apresentaram Síndrome de Arnold-Chiari tipo II, discordando de outros autores, segundo os quais a mielomeningocele lombossacral está sempre associada à Síndrome de Arnold-Chiari tipo II (REIMAO et al., 2003). A imensa maioria de nossos pacientes não foi submetida à ressonância magnética (RM), exame padrão para o diagnóstico da mal formação, inclusive as assintomáticas, o que resultou, provavelmente, nesta menor incidência.

A cirurgia de correção foi realizada em 94,4% dos casos, ao contrário de outros autores que preferem a indicação de terapia de suporte nos casos de prognóstico reservado, indicando tratamento cirúrgico em 52% dos casos (GROSS et al., 1983).

Em relação ao tratamento da mielomeningocele, observou-se que a cirurgia de correção foi realizada, na maioria dos casos com, no máximo, 48hs de vida, seguido por uma pequena parcela com até 5 dias de vida. Conforme alguns estudos adiar a cirurgia além deste prazo implica em aumento dos riscos de infecção, meningite, uma maior frequência de epilepsia tardia, retardo do desenvolvimento motor e mental e fibrose da aracnóide lombar com possível aumento da tendência ao desenvolvimento de medula presa (AKAR, 1995). Nos casos cujo reparo excedeu esse prazo, observou-se que 70% correspondiam a pacientes encaminhados de cidades vizinhas, o que provavelmente justifica a demora em realizar a cirurgia, uma vez que muitos destes tardam a procurar nosso serviço.

Em 63% dos pacientes portadores de mielomeningocele corrigida cirurgicamente foi necessária a colocação de derivação ventriculo-peritoneal (DVP), para o tratamento da hidrocefalia associada, diferente de estudos que indicaram a necessidade de DVP em 81% dos casos (RINTOUL et al., 2002). Essa diferença deve-se provavelmente ao fato de nosso serviço possuir uma grande região de abrangência, atendendo inclusive pacientes de outros estados, que podem ter se submetido à DVP em outros serviços. A DVP é mais adequada como forma de tratamento da hidrocefalia do que a terceiro-ventriculostomia (TVE), porque o diagnóstico de disfunção de válvula e necessidade de reparo é mais simples e os resultados da TVE no lactente não são previsíveis, devido ao desenvolvimento inadequado do espaço subaracnóide e do sistema de absorção nas granulações de Pachione, levando a baixo índice de sucesso (DE CASTRO, 1997; MARLIM, 2004).

Observou-se que apenas 3 pacientes, dos 15 portadores de Síndrome de Arnold-Chiari, se submeteram à cirurgia, número pequeno mas que

encontra respaldo na literatura, pois, apesar da maioria dos pacientes com mielomeningocele corrigida apresentar malformação de Arnold Chiari, apenas 20% desenvolvem sintomas clinicamente significantes. A realização de tratamento cirúrgico é discutida, visto que a taxa de mortalidade é alta (BOOR et al., 2004).

A taxa de mortalidade dos pacientes portadores de espinha bífida encontrada neste estudo (9,26%) é inferior aos dados relatados pela literatura (entre 18% e 32%) (MIRZAI et al., 1998; STEINBOK et al., 1992).

Por ser um estudo retrospectivo, realizado em um hospital-escola, as informações obtidas dos prontuários foram escritas por diferentes profissionais. Para uma melhor determinação da epidemiologia da evolução do disrafismo espinal ao longo do tempo, seria necessária a realização de um estudo prospectivo.

CONCLUSÕES

O índice de diagnóstico intra-útero dos disrafismos espinais foi baixo. Este achado pode refletir a deficiente disponibilidade de equipamentos apropriados e/ou inexperiência dos profissionais nos serviços públicos.

Também a incidência da malformação de Arnold Chiari foi menor que na literatura; outra variável cujo diagnóstico é dependente da utilização de aparelhos de alta tecnologia. Os demais resultados das variáveis neste estudo foram semelhantes aos da literatura.

ABSTRACT: The objective was to evaluate the clinical aspects, treatment and evolution of the carriers of spine dysraphism. The charts of the carriers of spine dysraphism (occult spina bifida, meningocele and myelomeningocele), admitted in the hospital at the period were analysed and the following were studied: gender, race, age of the mother, weight at birth, age of diagnosis, associated malformations, surgical treatment, death. 50,9% of the patients were female and 73,1% white; 68,5% of the mother were between 20 and 29 years old. The average weight of the neonates were 2938 g. At 81,5% the diagnosis of dysraphism were made at birth. Myelomeningocele were present in 94,4% of the patients, occult spina bifida in 3,8% and meningocele in 2,8%. At lumbosacral area were found 84% of the malformation. Among the associated lesions were found the Hydrocefalia-, Arnold Chiari II and strabism. Surgical treatment were realized in 94,4% of the children and occurred 9,26% of death. The rate of intra-uterine diagnosis were very low expressing, probably, the deficiency of equipment and specialized assistance at the public health system.

KEYWORDS: Dysraphism. Myelomeningocele. Meningomyelocele. Ocult spine bifid.

REFERÊNCIAS

AGUIAR, M. J. B.; CAMPOS, A. S.; AGUIAR, R. A. L. P.; LANA, A. M. A.; MAGALHÃES, R. L.; BABETO, L. T. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 79, n. 2, p. 129-134, 2003.

AKAR, Z. Myelomeningocele. **Surgical Neurology**, New York, v. 43, p. 113-1188, 1995.

AVERY, G. B. **Neonatology**: pathophysiology and management of new born. 3. ed. Philadelphia: J. R. Lippincott, 1987.

AYRES, M.; AYRES, M. Jr.; AYRES, D. L.; SANTOS, A. S. **Bio Estat 2.0**: aplicações estatísticas nas áreas das ciências biológicas e médicas. Belém: Sociedade Civil Mamirauá; Brasília, DF: Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico, 2000.

BIACHI, E.; RENDELI, C.; SALVAGGIO, E.; CANNIZZARO, S. G. ; CALDARELLI, M.; GUZZETTA, F. Does locomotion improve the cognitive profile of children with meningomyelocele? **Child's Nervous System**, Berlin, v. 18, p. 231-234, 2002.

BOOR, R.; SCHAWARZ, M.; GOEBEL, B.; VOTH, D. Somatosensory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation. **Brain and Development**, Tokyo, v. 26, p. 99-104, 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde. **DATASUS**. Disponível em: <<http://www.datasus.gov.br>>. Acesso em: 27 out. 2006.

COTRAN, R. S.; KUMAR, V. COLLINS, T. **Robbins**: patologia estrutural e funcional. Tradução de Jane Bardawil Barbosa, Marcio Moacyr de Vasconcelos e Patrícia Josephine Voeux. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000. Título original: Robbins Pathologic Basis of Disease.

DE CASTRO, S. C. **Terceiroventriculostomia**: histórico, bases anatômicas, técnicas e experiência do autor. 1997. 71 f. Dissertação (Mestrado em Neurocirurgia) – Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, 1997.

FIRST, L. R.; AVERY, M. E. **Pediatric medicine**. 2. ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994.

GROSS, R. H.; COX, A.; TATYREK, R.; POLLAY, M.; BARNES, W. A. Early management and decision making for the treatment of myelomeningocele. **Pediatrics**, New York, v. 72, p. 450-457, 1983.

IBGE. **Indicadores sociais municipais**: uma análise dos resultados da amostra do censo demográfico 2000 – Brasil e Grandes Regiões. Rio de Janeiro, 2004. (Estudos e Pesquisas. Informação Demográfica e Socioeconômica, n. 14).

MALAGÓN, V.; CARRILLO, G.; MUNERA, I.; DÍAZ, A.; BECERRA, G.; PACHECO, A.; PIESCHACÓN, E.; RODRIGUEZ, J. Los transtornos Músculo-Esqueleticos en el Mielomeningocele. **Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología**, Bogotá, v. 2, n. 2, p. 55-71, 1988.

MARLIN, A. E. Management of hydrocephalus in the patient with myelomeningocele: an argument against third ventriculostomy. **Neurosurgical Focus**, Rolling Meadows, v. 16, n. 2, p. 1-3, 2004.

MIRZAI, H.; ERSAHIN, Y.; MUTLER, S.; KAYAHAN, A. Outcome of patients with meningomyelocele: the Ege University experience. **Child's Nervous System**, Berlin, v. 14, n. 3, p. 120-123, 1998.

MOORE, K. L.; PERSAUD, T. V. N. **Embriología clínica**. Tradução de Ithamar Vugman, Mira de Casrilevitz Engelhardt. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000. Título original: *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*.

NAZER H, J.; LÓPEZ-CAMELO, J.; CASTLLA, E. E. ECLAMC: Estudio de 30 años de vigilancia epidemiológica de defectos de tubo neural en Chile y en Latinoamérica. **Revista Médica de Chile**, Santiago de Chile, v. 129, p. 531-539, 2001.

PERRY, V. L.; ALBRIGHT, A. L.; ADELSON P. D. Operative Nuances of Myeloemningocele Closure. **Neurosurgery**, Baltimore, v. 51, n. 3, p. 719-724, 2002.

PHUONG, L. K.; SCHOEBERL, K. A.; RAFFEL, C. Natural history of tethered cord in patients with meningomyelocele. **Neurosurgery**, Baltimore, v. 50, n. 5, p. 989-995, 2002.

REIMAO, R.; PLAGGERT, P. G.; MATUSHITA, H.; REED, U. C. Frontal foramina, Chiari II malformation, and hydrocephalus in a female. **Pediatric Neurology**, New York, v. 29, n. 4, p. 341-344, 2003.

RINTOUL, N. E.; SUTTON, L. N.; HUBBARD, A. M.; COHEN, B.; MECHIONNI, J.; PASQUARIELLO, P. S.; ADZICK, N. S. A new look at myelomeningoceles: functional level, vertebral level, shunting, and the implications for fetal intervention. **Pediatrics**, New York, v. 109, n. 3, p. 409-413, 2002.

SBRANGIA, L.; MACHADO, I. N.; ROJAS, C. E. B.; ZAMBELLI, H.; MIRANDA, M.L; BIANCHI, M. O.; BARINI, R. Evolução de 58 fetos com mielomeningocele e potencial de reparo intra-útero. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, São Paulo, v. 62, n. 2-B, p. 487-491, 2004.

SOUZA, M. R.; PLESE, J. P. R.; MATUSHITA H; CIQUINI O. Ressonância nuclear magnética nos disrafismos espinais. **Arquivos de Neuro-psiquiatria**, São Paulo, v. 52, n. 2, p. 243-247, 1994.

SPINA BIFIDA ASSOCIATION OF AMERICA. 2005. Disponível em: <<http://www.sbaa.org>>. Acesso em: 10 jul. 2006.

STEINBOK, P.; IRVINE, B.; COCHRANE, D.D.; IRWIN, B.J. Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. **Child's Nervous System**, Berlin, v. 8, p. 92-96, 1992.