Nota Técnica 353339

Data de conclusão: 26/05/2025 11:21:02

Paciente

Idade: 31 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Porto Alegre/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: Juízo C do 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 353339

CID: Q05 - Espinha bífida

Diagnóstico: espinha bífida

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Laudo médico.

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: correção de mielomeningocele em feto

O procedimento está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: correção de mielomeningocele em feto

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: correção da mielomeningocele após o nascimento, códigos SIGTAP 04.03.01.022-5 - Tratamento cirúrgico de disrafismo aberto - procedimento neurocirúrgico para reparação de malformação espinhal aberta, com presença de malformação encefálica ou espinal, tal como meningocele ou mielomeningocele; e 04.03.01.023-3 - Tratamento cirúrgico de disrafismo oculto - procedimento neurocirúrgico para reparação de malformação espinhal com disrafismo não aberto.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: correção de mielomeningocele em feto

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: correção de mielomeningocele em feto

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A cirurgia fetal de correção de mielomeningocele consiste em uma abordagem cirúrgica dentro do útero, que incluiu uma abertura da cavidade abdominal materna, uma abertura do útero, a separação cuidadosa da parte inicial do sistema nervoso (placode neural) dos tecidos ao redor do feto, seguida de fechamento da camada protetora ao redor do cérebro (dura) e, por fim, o fechamento da pele do feto.

Na literatura nacional, a FEBRASGO (Federação Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia) defende e propõe a correção intrauterina da espinha bífida como uma abordagem terapêutica (9).O objetivo é interromper o vazamento de fluido espinhal pelas costas, revertendo a herniação do rombencéfalo (malformação de Chiari II) e reduzindo o desenvolvimento de hidrocefalia e, consequentemente, diminuindo a necessidade de derivação do líquido cefalorraquidiano (LCR) (5).

A publicação do estudo denominado Management of Myelomeningocele Study (MOMs), em 2011, um estudo multicêntrico e randomizado, procurou demonstrar a viabilidade e efetividade da abordagem cirúrgica intrauterina para correção de mielomeningocele. Os critérios de inclusão foram gravidez única, mielomeningocele com o limite superior localizado entre T1 e S1, evidência de hérnia do rombencéfalo, idade gestacional de 19 a 25,9 semanas na randomização, cariótipo normal e idade materna de pelo menos 18 anos. Os principais critérios de exclusão foram anomalia fetal não relacionada à mielomeningocele, cifose grave, risco de parto prematuro, descolamento prematuro da placenta, índice de massa corporal de 35 ou mais e contraindicação à cirurgia, incluindo histerotomia anterior no segmento uterino ativo (5).

O estudo pré-definiu dois desfechos primários. O primeiro, aos 12 meses, foi um desfecho composto de morte fetal ou neonatal ou a necessidade/indicação de derivação de líquido cefalorraquidiano. O segundo, aos 30 meses, foi uma pontuação composta do índice de desenvolvimento mental das escalas Bayley de desenvolvimento infantil e da função motora da criança, ajustada para o nível da lesão. Os desfechos secundários maternos, fetais e neonatais incluíram complicações cirúrgicas e gestacionais, além de morbidade e mortalidade neonatal. Já os desfechos secundários infantis incluíram a avaliação radiográfica da malformação de Chiari II, o tempo até a primeira colocação de derivação, locomoção, o índice de desenvolvimento psicomotor das escalas Bayley, pontuações nas escalas motoras de

desenvolvimento Peabody, o grau de comprometimento funcional e o grau de incapacidade, medido pelo instrumento WeeFIM (Medida de Independência Funcional para Crianças) (5).
Um total de 158 mulheres participaram do estudo (78 intervenções cirúrgicas intrauterinas versus 80 intervenções pós-natal). No grupo de cirurgia intrauterina, 68% dos bebês tiveram o desfecho primário (morte fetal/neonatal ou necessidade de derivação de líquido cefalorraquidiano até os 12 meses), enquanto no grupo de cirurgia pós-natal, esse número foi de 98% (risco relativo de 0,70; P<0,001). Essa diferença se deu principalmente às custas do componente necessidade/indicação de derivação de líquido cefalorraquidiano: 65% vs. 98%, quando comparados os grupos cirurgia intrauterina vs. pós-natal. Foram observadas somente duas mortes, ambas no grupo cirurgia intrauterina. A colocação de shunt foi de 40% no grupo de cirurgia pré-natal e 82% no pós-natal (P<0,001). Aos 12 meses, mais bebês no grupo pré-natal não apresentavam hérnia de rombencéfalo (36% vs. 4%). O grupo pré-natal também teve menor incidência de hérnia moderada/grave (25% vs. 67%) e menos casos de torção do tronco cerebral, localização anormal do quarto ventrículo e formação de cisto na medula espinhal. Não houve diferença nas taxas de cistos epidermoides entre os grupos, mas os bebês do grupo pré-natal passaram por mais procedimentos de amarração tardia da medula espinhal (5).
O segundo desfecho primário, que consistiu na pontuação combinada do índice de desenvolvimento mental Bayley e na diferença entre o nível funcional e anatômico da lesão aos 30 meses, demonstrou uma melhora estatisticamente significativa no grupo que realizou a cirurgia pré-natal (PN) em comparação com o grupo submetido à cirurgia pós-natal (PSN). Os escores foram de 148,6±57,5 para o grupo de intervenção pré-natal e de 122,6±57,2 para o grupo pós-natal (P=0,007), não sendo claro qual a tradução clínica dessa diferença. Ainda, ao serem analisados separadamente, apenas a diferença quanto a função motora e o nível anatômico revelou uma melhora estatisticamente significativa, onde um maior escore indicava melhor desempenho (PN: 0,58±1,94; PSN: -0,69±1,99; P<0,001). Já a avaliação isolada do desenvolvimento mental não apresentou diferença significativa entre os grupos pré-natal e pós-natal (PN: 89,7±14,0; PSN: 87,3±18,4; P=0,53).
Houve duas mortes entre 12 e 30 meses de idade, uma em cada grupo: no grupo de cirurgia pré-natal, a causa foi septicemia e no grupo de cirurgia pós-natal, complicações da quimioterapia para carcinoma do plexo coróide (5).
O estudo foi interrompido antecipadamente em 2010 porque os resultados preliminares mostraram superioridade da cirurgia pré-natal em relação à cirurgia pós-natal. Os fetos que passaram pela cirurgia pré-natal apresentaram uma redução significativa na necessidade de derivação de líquido cefalorraquidiano e melhores resultados neurológicos em comparação com os que foram submetidos à cirurgia pós-natal.
Por fim, os autores destacam que os benefícios da cirurgia pré-natal devem ser ponderados com os riscos de prematuridade e complicações maternas, pois a cirurgia está associada a taxas mais altas de parto prematuro, complicações intraoperatórias e defeitos na cicatriz uterina, além de maior necessidade de transfusões. A separação corioamniótica e deiscência uterina foram observadas, aumentando o risco de ruptura em gestações futuras (5).
A equipe assistente citou em laudo estudo cujo primeiro autor é o médico indicado para a realização da cirurgia. Trata-se de estudo observacional retrospectivo, incluindo apenas pacientes que realizaram procedimento de correção de mielomeningocele intrauterina (n=190) e que descreve desfechos cirúrgicos de acordo com idade gestacional no momento do reparo. Segundo a conclusão dos autores, nos casos de intervenção durante a gestação, quanto mais precoce o procedimento foi realizado, menor a propensão dos fetos necessitar de drenagem por hidrocefalia (10).
Uma revisão sistemática analisou as mudanças e atualizações no reparo da espinha bífida ao longo dos 10 anos após o estudo MOMs. Entre os principais achados, os autores ressaltaram a

significativa heterogeneidade dos dados, como a comparação de tratamento intrauterina versus pós-natal, intervenção precoce versus tardia e comparação entre técnicas cirúrgicas. Isto impediu uma conclusão definitiva sobre qual abordagem, intrauterina ou pós-natal, traria mais benefícios aos pacientes. Além disso, os autores enfatizam a necessidade de otimização das técnicas cirúrgicas pré-natais, visando melhorar o prognóstico e reduzir os riscos tanto para a mãe quanto para o feto (11).

A parte autora apresenta orçamento do Hospital Moinhos de Vento, no valor de R$ 211.754,00 (Evento 1, OUT6, Página 1). Por se tratar de um procedimento não previsto no SUS, não foram encontradas informações referentes ao custo da execução na SIGTAP. Tampouco, por não se tratar de um produto, em consulta ao Banco de Preços em Saúde de registros de aquisição pela administração pública também não foram encontrados resultados.
Não encontramos estudos de custo-efetividade referente ao tratamento pleiteado na condição em questão para a realidade brasileira, assim como para a realidade de países de alta renda, como Inglaterra e Canadá.
O National Institute for Health and Care Excellence (NICE) avaliou que a evidência sobre benefício do procedimento é escassa, e recomenda que o procedimento seja realizado apenas no âmbito de pesquisas, o que pode incluir ensaios clínicos randomizados ou a inclusão em registros para posterior publicação de dados (12). Na Europa Ocidental, a adoção da cirurgia fetal para MMC ocorreu de forma mais lenta. Na era pré-MOMS, a cirurgia fetal aberta era vista como uma dificuldade principalmente devido à sua alta invasividade para a gestante (13). O Colégio Americano de Obstetras e Ginecologistas (ACOG) recomendou que a intervenção deveria ser oferecida apenas em centros com experiência em diagnóstico e terapia fetal, equipes multidisciplinares e infraestrutura adequada para fornecer os cuidados intensivos necessários a esses pacientes (14). Posteriormente, uma declaração conjunta da Sociedade Internacional de Medicina e Cirurgia Fetal (IFMSS) e da Rede Norte-Americana de Terapia Fetal (NAFTNet) também sugeriu que todos os centros que realizam procedimentos fetais invasivos deveriam relatar seus resultados maternos, fetais e neonatais, além de recomendar uma maior capacitação da equipe assistente para abordagens fetais (15).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: evitar a herniação do rombencéfalo fetal (malformação de Chiari II) e reduzir a necessidade de derivação do líquido cefalorraquidiano (LCR) (5). Incerteza nos impactos funcionais e ausência de evidência sobre impacto em mortalidade.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: correção de mielomeningocele em feto

Conclusão Justificada: Não favorável

Conclusão: Há somente um ensaio clínico que estudou a técnica pleiteada. O principal benefício observado neste ensaio clínico foi uma diminuição da necessidade/indicação de derivação de líquido cefalorraquidiano, sem demonstração de benefício em mortalidade. Este mesmo estudo também demonstrou algum benefício relacionado ao desenvolvimento motor e funcional dos fetos submetidos à correção intrauterina, quando comparados àqueles que passaram pela correção pós-natal.
Apesar desse estudo, há ainda incerteza dos benefícios da técnica cirúrgica bem como de

aspectos técnicos da mesma. Ainda, essa modalidade de tratamento é considerada experimental em alguns países, e nos países na qual é recomendada a descrição é que trata-se de "uma opção" e que há ressalvas para a recomendação.
Compreende-se o desejo da família e da equipe assistente de buscar alternativas para tratamento de condição congênita grave. No entanto, frente à incerteza de benefício que se traduza de fato em impacto clínico, frente ao caráter ainda experimental do procedimento e incertezas em relação a detalhes da técnica, na ausência de avaliação da agência nacional de incorporação de tecnologias e considerando o alto custo do procedimento e sua indisponibilidade em centros SUS, entendemos que se justifica um parecer desfavorável.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas:

1. Zambelli H, Carelli E, Honorato D, et al. Assessment of neurosurgical outcome in children prenatally diagnosed with myelomeningocele and development of a protocol for fetal surgery to prevent hydrocephalus. Childs Nerv Syst. 2007;23:421-5. doi: 10.1007/s00381-006-0261-x

2. Rocco FM, Saito ET, Fernandes AC. Acompanhamento da locomoção de pacientes com mielomeningocele da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD) em São Paulo, Brasil. Acta Fisiatr. 2007;14(3):126-9.

3. Tsai PY, Yang TF, Chan RC, Huang PH, Wong TT. Functional investigation in children with spina bifida, measured by the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Childs Nerv Syst. 2002;18:48-53. doi: 10.1007/s00381-001-0531-6

4. Norrlin S, Strinnholm M, Carlsson M, Dahl M. Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele. Acta Paediatr. 2003;92:204-10. doi: 10.1111/j.1651-2227.2003.tb00527.x

5. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL; MOMS Investigators. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. N Engl J Med. 2011 Mar 17;364(11):993-1004. doi: 10.1056/NEJMoa1014379. Epub 2011 Feb 9. PMID: 21306277; PMCID: PMC3770179.

6. Warf BC. Hydrocephalus associated with neural tube defects: characteristics, management, and outcome in sub-Saharan Africa. Childs Nerv Syst. 2011;27:1589-94. doi: 10.1007/s00381-011-1484-z

7. Danielsson AJ, Bartonek A, Levey E, McHale K, Sponseller P, Saraste H. Associations between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomeningocele. J Child Orthop. 2008;2:45-54. doi: 10.1007/s11832-007-0069-6

8. Moldenhauer JS, Adzick NS. Fetal surgery for myelomeningocele: After the Management of Myelomeningocele Study (MOMS). Semin Fetal Neonatal Med. 2017

Dec;22(6):360-366. doi: 10.1016/j.siny.2017.08.004. Epub 2017 Oct 12. PMID: 29031539

9. Fernandes CE, Sá MFS, Neto CM. Tratado de obstetrícia Febrasgo - 1. ed. - Rio de Janeiro: Elsevier, 2019.

10. Peralta CFA, Botelho RD, Romano ER, Imada V, Lamis F, Júnior RR, Nani F, Stoeber GH, de Salles AAF. Fetal open spinal dysraphism repair through a mini-hysterotomy: Influence of gestational age at surgery on the perinatal outcomes and postnatal shunt rates. Prenat Diagn. 2020 May;40(6):689-697. doi: 10.1002/pd.5675. Epub 2020 Mar 9. PMID: 32112579.

11. Paslaru FG, Panaitescu AM, Iancu G, Veduta A, Gica N, Paslaru AC, Gheorghiu A, Peltecu G, Gorgan RM. Myelomeningocele Surgery over the 10 Years Following the MOMS Trial: A Systematic Review of Outcomes in Prenatal versus Postnatal Surgical Repair. Medicina (Kaunas). 2021 Jul 12;57(7):707. doi: 10.3390/medicina57070707. PMID: 34356988; PMCID: PMC8307221.

12. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Fetoscopic prenatal repair for open neural tube defects in the fetus Interventional procedures guidance [IPG667]Published: 29 January 2020. Disponível em https://www.nice.org.uk/guidance/ipg667/chapter/1-Recommendations.

13. Van Calenbergh F, Joyeux L, Deprest J. Maternal-fetal surgery for myelomeningocele: some thoughts on ethical, legal and psychological issues in a Western European situation. Childs Nerv Syst. 2017;33(8):1247–1252

14. Cohen AR, Couto J, Cummings JJ, et al. Position statement on fetal myelomeningocele repair. Am J Obstet Gynecol. 2014;210(2):107–111. doi: 10.1016/j.ajog.2013.09.016.

15. Moon-Grady A, Baschat A, Cass D. Fetal Treatment 2017: the evolution of fetal therapy centers–a joint opinion from the International Fetal Medicine and Surgical Society (IFMSS) and the North American Fetal Therapy Network (NAFTNet) Fetal Diagn Ther. 2017;42(4):241–248.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Conforme o laudo médico anexado ao processo, a parte autora, do sexo feminino, com 29 anos de idade, está grávida, com 24 semanas e 5 dias de gestação na data de hoje. Em ecografias obstétricas morfológicas e laudo médico assistencial, há indicação de alterações fetais compatíveis com mielomeningocele, com achados como defeito no fechamento do tubo neural, cavalgamento dos ossos frontais, lesão em L5-S1 e presença de malformação de Chiari II. A médica assistente ressalta que a parte autora se enquadra nos critérios de inclusão para cirurgia fetal (Evento 1, LAUDO5, Página 5). Diante do quadro

apresentado, a parte solicita cirurgia fetal de correção de meningomielocele.
A mielomeningocele (MMC) é uma malformação congênita que afeta a coluna vertebral e a medula espinhal, originada por um defeito no fechamento do tubo neural durante a quarta semana de gestação (1). No Brasil, a incidência é de 2,28 para cada 1.000 nascimentos (2). Essa condição resulta em fraqueza muscular, alteração na função da bexiga e limitações cognitivas. A redução da mobilidade pode afetar o sistema cardiovascular e gerar problemas nas interações sociais. A lesão ocorre durante o desenvolvimento embrionário do sistema nervoso. O tubo neural, que se transforma no sistema nervoso central, permanece aberto nas extremidades cranial e caudal até, aproximadamente, o 24º dia de gestação (3,4). Esses dados sugerem a chamada “teoria da dupla agressão”, na qual o déficit neurológico resultante da MMC seria uma combinação de falha na formação do tubo neural e lesão da medula espinhal pela exposição prolongada de elementos neurais ao ambiente intrauterino (5).
A MMC é a segunda causa de deficiência do aparelho locomotor em crianças (1). Os pacientes podem apresentar outras complicações, como a malformação de Arnold-Chiari II e a hidrocefalia. A malformação de Arnold-Chiari II envolve o cerebelo, o bulbo e a porção cervical da medula espinhal (6). A herniação do lobo posterior do cerebelo provoca o deslocamento caudal das estruturas do tronco encefálico. O quarto ventrículo fica obstruído por essas estruturas anormalmente posicionadas, interrompendo o fluxo do líquido cefalorraquidiano, podendo levar à hidrocefalia, que é caracterizada pelo acúmulo anômalo de líquido cefalorraquidiano, resultante de produção excessiva, obstrução circulatória ou falha na absorção (6).
A gravidade e o grau de incapacidade da mielomeningocele dependem da localização da lesão medular, assim como de outros fatores neurológicos, especialmente a hidrocefalia. Lesões podem ocorrer em qualquer parte da medula, mas cerca de 75% está na região lombar, resultando em dificuldades para levantar-se, andar e adquirir controle vesical e intestinal. O diagnóstico pode ser realizado ainda na fase intrauterina. Após o nascimento, exames como radiografia simples, tomografia computadorizada e ressonância magnética são utilizados para identificar malformações anatômicas (7).
O tratamento tradicional para MMC consiste no reparo do defeito propriamente dito e correção de hidrocefalia, quando presente (8).