Nota Técnica 446033

Data de conclusão: 16/12/2025 06:44:30

Paciente

Idade: 29 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Estância Velha/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

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

Tecnologia 446033

CID: Q05.9 - Espinha bífida não especificada

Diagnóstico: Espinha bífida não especificada (Q05.9)

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Procedimento

Descrição: correção de mielomeningocele por fetoscopia

O procedimento está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: correção de mielomeningocele por fetoscopia

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 por fetoscopia

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: correção de mielomeningocele por fetoscopia

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. Conforme laudo médico anexado em processo, a paciente foi avaliada à luz deste estudo para indicação da cirurgia pleiteada. 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 antes dos 12 meses de vida, 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).

Uma análise secundária dos MOMs trial avaliou os participantes do estudo 5 a 10 anos depois. Esta análise visou avaliar a funcionalidade física dos pacientes e foram incluídas 78 crianças submetidas a reparo pós-natal e 76 a reparo pré-natal. Observou-se que as crianças que foram submetidas a reparo pré-natal apresentaram maior capacidade de deambulação (Classificação de Hoffer modificada 51,3% vs 21,3%, risco relativo ajustado por sexo de 1,70 [95% CI 1,23 - 2,34]); demoraram, em média, 1 segundo a menos para completar o teste de caminhada de 10

metros; apresentaram melhor qualidade de marcha (diferença média para distâncias de 5 metros de 1,71 [95% CI 1,14 -2,54]) e apresentavam maiores habilidades motoras de alto nível (diferença de médias 5,7 [95% CI 1,97-11,98]) (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).

Item	Descrição	Valor Unitário	Valor Total
TRATAMENTO CIRURGICO DE MENINGOMIELOCELE	Honorários médicos cirurgião fetal principal	-R$ 50.000,00	R$ 197.500,00
	Honorários médicos cirurgião fetal assistente	-R$ 7.500,00	
	Honorários médicos neurocirurgião	-R$ 20.000,00	
	Honorários médicos cirurgião obstetra	-R$ 5.000,00	
	Honorários médicos cirurgiã obstetra	-R$ 5.000,00	
	Honorários médicos anestesista	-R$ 10.000,00	
	Gastos hospitalares (OPME, tempo cirúrgico de 3h, 4 dias de internação e 1 diária em centro de terapia intensiva; valor adicional de R$ 1.339,00 a cada 30 minutos excedentes de sala cirúrgica)	R$ 98.000,00	

A parte autora apresenta orçamento do Hospital Moinhos de Vento e equipe cirúrgica, no valor discriminado acima (Evento 1, ORÇAM22 e Evento 1, ORÇAM23).
Conforme a Classificação Brasileira Hierarquizada de Procedimentos Médicos (CBHPM), o valor de honorários faixa III para cada um dos profissionais listados seria de R$ 5.115,47 para cirurgião fetal principal (porte 11B), R$ 3.069,28 para cirurgião fetal assistente, R$ 4.031,34 para anestesista porte 6), R$ 3.850,66 para cirurgião obstetra (porte 9A), R$ 2.310,40 para

cirurgião obstetra assistente e R$ 4.573,41 para neurocirurgião (porte 10B) e R$ 2.744,05 para primeiro neurocirurgião assistente e R$ 1.829,36 para segundo neurocirurgião assistente. A Unidade de custo operacional para o procedimento principal foi estimada em R$ 725,03 e inclui o uso dos equipamentos de ultrassom, endoscópico e fetoscópio. Como custo total tem-se R$ 28.249,00 considerando-se honorários médicos e custo operacional para o conjunto de procedimentos 3.13.09.22-4 Cirurgia fetal endoscópica (guiada por ultrassonografia e fetoscópio); 3.13.09.23-2 Intervenção do obstetra na cirugia fetal a céu aberto; 3.14.01.27-9 Tratamento cirúrgico da meningoencefalocele. Este custo pode variar de acordo com a discriminação pormenorizada dos procedimentos que se pretendem pela equipe cirúrgica.
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), com melhor capacidade funcional em idade escolar (5). Ausência de evidência sobre impacto em mortalidade.

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

Conclusão

Tecnologia: correção de mielomeningocele por fetoscopia

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. Adicionalmente, conforme

informado em processo, na data programada para a cirurgia a parte encontrar-se-á com idade gestacional maior que o limite aplicado no estudo MOMs e recomendado pela American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) e Society for Maternal-Fetal Medicine que é de 19+0 a 25+6 semanas de gestação.
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? Sim

Justificativa: Com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função

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. Houtrow AJ, MacPherson C, Jackson-Coty J, et al. Prenatal Repair and Physical Functioning Among Children With Myelomeningocele: A Secondary Analysis of a Randomized Clinical Trial. JAMA Pediatr. 2021;175(4):e205674. doi:10.1001/jamapediatrics.2020.5674

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 laudo médico apresentado em processo (Evento 1, LAUDO 15), a parte autora foi avaliada em 05/12/2025, na ocasião com 24 semanas de gestação. O feto foi diagnosticado com disrafia espinhal do tipo meningomielocele com nível superior da lesão em S1 e síndrome de Arnold-Chiari II (herniação do cerebelo pelo forame magno com obliteração da cisterna magna). Foi anexado exame ecográfico corroborando laudo médico

(Evento 1, LAUDO16). Conforme laudo, à avaliação, o feto não apresentava ventriculomegalia cerebral e possuía bom trofismo e movimentos em membros inferiores. Neste contexto, concluiu-se que a parte autora preenchia os critérios do MOMs trial para realização de cirurgia fetal para correção de meningomielocele, tecnologia pleiteada em processo. A cirurgia fora pré-agendada para o dia 17/12/2025, data em que a parte autora estará com 26 semanas de gestação.

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).