

## NOTA TÉCNICA 7329

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**CÂMARA/VARA:** 2ª Vara Cível

**COMARCA:** Uberlândia/MG

#### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2025.0007329

**IDADE:** 24 anos

**Sexo:** feminino

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** CID Q05

**PEDIDO DA AÇÃO:** Correção da Disrafia Espinhal Intraútero.

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Acesso tempestivo Correção da Disrafia Espinhal Intraútero em gestante atendida pelo plano de saúde.

#### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Para o caso do paciente, há indicação de implementação do tratamento requerido, segundo a medicina baseada em evidências?

**R:** Sim, há evidências científicas robustas de que o reparo pré-natal (cirurgia intra-útero) da mielomeningocele é superior à realização da cirurgia ao nascimento, benefícios que se estendem até a idade escolar, quando comparadas as duas intervenções.

Há urgência para a sua realização?

**R:** A condição de saúde descrita para a paciente não caracteriza situação de urgência médica, conforme definição em resolução do Conselho Federal de Medicina. Porém, o desfecho é tempo-dependente considerando o caso concreto presente nos autos.

Qual o momento ideal para a submissão ao procedimento respectivo?

**R:** A cirurgia deve ser realizada entre 19 a 26 semanas de gravidez.

Quais os danos possíveis, em caso de não implementação do tratamento no momento adequado?

**R:** Danos ao sistema nervoso central e periférico ocasionado pelo contato das estruturas com o líquido amniótico e trauma contra parede uterina, o que pode ocasionar danos neurológicos, motores, cognitivos e dificultar

o desenvolvimento da criança.

### **III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:**

Conforme a documentação apresentada, trata-se de paciente de 24 anos, gestante de 24 semanas e 2 dias (ao tempo do relatório datado de 16/08/2023). Segundo o relatório, o feto da paciente foi avaliado por ultrassonografia, apresentando disrafia espinhal (mielomeningocele) com nível superior da lesão em L4, síndrome de Arnold-Chiari II e ventriculomegalia cerebral leve. Bons trofismos e movimentos em membros inferiores (coxas, pernas e pés), sem pés tortos. Não foram evidenciadas outras alterações estruturais no exame realizado naquela data. A paciente foi esclarecida quanto às vantagens da cirurgia fetal para correção da mielomeningocele. Por enquadrar-se nos critérios de inclusão para cirurgia fetal, a paciente e seu cônjuge optaram pela cirurgia no conceito. Assim sendo, a cirurgia deve ser realizada dentro do período de 19 a 26 semanas de gravidez e foi pré-agendada para o dia 25/08/2023 no hospital UMC, por possuir o aparato adequado para a intervenção proposta.

A espinha bífida é a anomalia congênita mais comum do sistema nervoso central compatível com a vida. A forma mais frequente é a mielomeningocele, caracterizada pela protrusão da medula espinhal para dentro de um saco preenchido com líquido cefalorraquidiano, resultando em deficiência permanente. Recém-nascidos vivos com mielomeningocele apresentam uma taxa de mortalidade de aproximadamente 10%. Os sobreviventes a longo prazo apresentam deficiências importantes, incluindo paralisia e disfunção intestinal e vesical. Os danos à medula espinhal e aos nervos periféricos geralmente são evidentes ao nascimento e são irreversíveis, mesmo com reparo cirúrgico precoce no período pós-natal. A gravidade da deficiência neurológica nos membros inferiores está correlacionada com o nível da lesão na medula espinhal.

Quase todos os bebês que nascem com mielomeningocele apresentam a malformação de Arnold-Chiari tipo II, que inclui um conjunto de anomalias como herniação da fossa posterior (deslocamento da medula, do quarto

ventrículo e do cerebelo para o canal espinhal), anomalias do tronco encefálico, seios venosos de localização baixa e fossa posterior pequena. Essa malformação também está associada à hidrocefalia e anormalidades do desenvolvimento cerebral. A hidrocefalia é tratada com a derivação do líquido cefalorraquidiano para a cavidade peritoneal por meio da colocação cirúrgica de uma derivação, que requer monitoramento por toda a vida. Revisões cirúrgicas são comuns para corrigir falhas ou infecções da derivação. A malformação de Arnold-Chiari tipo II tem efeitos bem documentados sobre as funções motoras, dos nervos cranianos e cognitivas, que são agravados pelos efeitos adversos da hidrocefalia e da derivação.<sup>1</sup>

Imagens ultrassonográficas sequenciais obtidas de fetos com mielomeningocele sugerem que as lesões nos sistemas nervosos central e periférico podem ser progressivas. Pode haver perda de movimento nos membros inferiores, e a herniação da fossa posterior e a hidrocefalia podem piorar durante a gestação fetal. Em estudos com animais, a cobertura pré-natal de uma lesão semelhante à espinha bífida preservou a função neurológica e melhorou a herniação da fossa posterior. Esses dados sugerem uma hipótese de “duplo impacto”, na qual o déficit neurológico final resulta de uma combinação de falha na formação do tubo neural e lesão medular decorrente da exposição prolongada dos elementos neurais ao ambiente intrauterino.

A correção pré-natal de mielomeningocele por histerotomia foi realizada pela primeira vez em 1997 e, em 2003, mais de 200 fetos haviam sido submetidos ao procedimento. Os dados iniciais sugeriram uma melhora drástica na herniação da fossa posterior em comparação com controles históricos, mas também mostraram um aumento do risco materno, incluindo parto prematuro e deiscência uterina, além de um risco substancialmente maior de morte fetal ou neonatal e parto prematuro.

A pesquisa que definiu novos padrões mundiais de tratamento foi o Estudo de Manejo da Mielomeningocele (MOMS). Publicado no NEJM em 2011, seu objetivo foi comparar a segurança e a eficácia da correção pré-natal de mielomeningocele com a da correção pós-natal padrão.

O estudo MOMS demonstrou que o reparo pré-natal da mielomeningocele antes de 26 semanas de gestação melhorou os resultados neurológicos. Com base neste estudo, a cirurgia fetal foi introduzida no padrão de alternativas de tratamento para o tratamento da mielomeningocele. O estudo MOMS planejava incluir 200 pacientes, mas o recrutamento foi suspenso com 183 pacientes incluídas devido às evidências dos benefícios da cirurgia intraútero. Foram então analisadas 158 gestantes cujos fetos foram diagnosticados com mielomeningocele por ultrassonografia em dois grupos: um grupo, preenchidos os critérios de inclusão, foi submetido à cirurgia intraútero entre 19 e 26 semanas ( $n=78$ ); outro grupo fez acompanhamento pré-natal em centro especializado e os recém-nascidos foram submetidos à cirurgia aberta ( $n=80$ ). Os desfechos avaliados foram: morte fetal ou neonatal, a necessidade de colocação de uma derivação do líquido cefalorraquidiano até a idade de 12 meses e a avaliação do desenvolvimento mental e função motora aos 30 meses. Ocorreram duas mortes em cada grupo; quanto à necessidade de derivação, ocorreu em 68% dos bebês no grupo de cirurgia pré-natal e em 98% daqueles no grupo de cirurgia pós-natal (risco relativo, 0,70; intervalo de confiança de 97,7% [IC], 0,58 a 0,84;  $P<0,001$ ). As taxas reais de colocação de shunt aos 12 meses foram de 40% no grupo de cirurgia pré-natal e 82% no grupo de cirurgia pós-natal (risco relativo, 0,48; IC 97,7%, 0,36 a 0,64;  $P<0,001$ ). A cirurgia pré-natal também resultou em melhora no escore composto para desenvolvimento mental e função motora em 30 meses ( $P = 0,007$ ) e em melhora em vários resultados secundários, incluindo hérnia do rombencéfalo em 12 meses e deambulação em 30 meses. No entanto, a cirurgia pré-natal foi associada a um risco aumentado de parto prematuro e deiscência uterina no parto.

Em 2020 foi publicado estudo de coorte de 161 crianças que participaram do estudo MOMS, chamado estudo MOMS-2 <sup>2</sup>. As avaliações incluíram avaliações neuropsicológicas e físicas. As crianças foram avaliadas em um centro MOMS (onde foram realizados os procedimentos) ou em uma visita domiciliar por examinadores treinados e cegos. As crianças do grupo

que realizou a cirurgia pré-natal (intraútero) andaram sem órteses ou dispositivos assistivos com mais frequência (29% vs 11%;  $P = 0,06$ ), apresentaram escores percentuais médios mais altos na Avaliação de Reabilitação Funcional de Resultados Sensorial Neurológicos (92% vs 85%;  $P, 0,001$ ), taxas mais baixas de herniação do rombencéfalo (60% vs 87%;  $P, .001$ ), tiveram menos shunts colocados para hidrocefalia (49% vs 85%;  $P, .001$ ) e, entre aqueles com shunts, menos revisões de shunt (47% vs 70%;  $P = 0,02$ ) do que aqueles no grupo pós-natal. Pais de crianças reparadas no pré-natal relataram escores z médios de qualidade de vida mais altos (0,15 - 0,67 vs 0,11 - 0,73;  $P = 0,008$ ) e escores médios de impacto familiar mais baixos (32,5 - 7,8 vs 37,0 - 8,9;  $P = 0,002$ ). Os autores concluíram que não houve diferença significativa entre os grupos de cirurgia no comportamento adaptativo geral. Os benefícios a longo prazo da cirurgia pré-natal incluíram melhor mobilidade e funcionamento independente e menos cirurgias para colocação e revisão de shunt, sem fortes evidências de melhora do funcionamento cognitivo.

Outro estudo, publicado em 2021, analisou outros dados da coorte do estudo MOMS, e foram avaliados resultados de estudos secundários pré-especificados de habilidades de autocuidado, mobilidade funcional, habilidades de caminhada e nível motor. Os autores concluíram que benefícios do reparo pré-natal para mielomeningocele nas funções físicas relatados aos 30 meses persistiram na idade escolar <sup>3</sup>.

A cirurgia fetal para correção intraútero de disrafia espinhal (mielomeningocele) não foi avaliada para incorporação pela CONITEC. No SUS, há cobertura para o tratamento cirúrgico apenas pós-natal. No entanto, algumas gestantes conseguem realizar o procedimento pelo SUS através de hospitais de excelência filantrópicos ou hospitais públicos ligados a universidades federais que realizam o procedimento pontualmente em ambiente acadêmico ou experimental. Ela também não está expressamente listada no Rol de Procedimentos da ANS. O que consta no Rol da ANS é o código para o "Trata-

mento cirúrgico do disrafismo espinhal", o que na prática se restringe à cirurgia feita após o nascimento.

Considerando que existem evidências científicas robustas de que o reparo pré-natal (cirurgia intra-útero) da mielomeningocele é superior à realização da cirurgia ao nascimento, benefícios que se estendem até a idade escolar, quando comparadas as duas intervenções (cirurgia pré-natal x cirurgia ao nascimento);

Considerando que o dano neurológico é proporcional às complicações pós-natais que demandarão assistência especializada, intervenções cirúrgicas múltiplas (no caso da derivação ventrículo-peritoneal) a elevarem os custos com o tratamento;

Considerando que, conforme descrito em relatório médico, a paciente, após os devidos esclarecimentos, optou pela realização do procedimento proposto em local apropriado e com a devida expertise demonstrada pela equipe assistente;

Este NATJUS considera a presente demanda **justificada**.

A condição de saúde descrita para a paciente (feto com disrafia espinhal - mielomeningocele - com nível superior da lesão em L4, síndrome de Arnold-Chiari II e ventriculomegalia cerebral leve) não caracteriza situação de urgência médica, conforme definição em resolução do Conselho Federal de Medicina <sup>4</sup>. Porém, o desfecho é tempo-dependente considerando o caso concreto presente nos autos.

#### **IV – REFERÊNCIAS:**

1) N. Scott Adzick, M.D., Elizabeth A. Thom, Ph.D., Catherine Y. Spong, M.D., John W. Brock, III, M.D., Pamela K. Burrows, M.S., Mark P. Johnson, M.D., Lori J. Howell, R.N., M.S., for the MOMS Investigators. **A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele**. Published March 17, 2011. N Engl J Med 2011;364:993-1004 DOI: 10.1056/NEJMoa1014379  
VOL. 364 NO. 11

[https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1014379?\\_cf\\_chl\\_f\\_tk=nABG2SHEdJ8z98svCK81t3nA8v\\_Ob4\\_yKYCZO8GbGF8-1782736494-1.0.1.1-Y2WswxZQMSjsedJaik5AEvbryeMO.1LvOrOPbGNMwP4](https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1014379?_cf_chl_f_tk=nABG2SHEdJ8z98svCK81t3nA8v_Ob4_yKYCZO8GbGF8-1782736494-1.0.1.1-Y2WswxZQMSjsedJaik5AEvbryeMO.1LvOrOPbGNMwP4)

2) Amy J. Houtrow, MD, PhD, MPH; Elizabeth A. Thom, PhD Corresponding Author; Jack M. Fletcher, PhD; Pamela K. Burrows, MS; N. Scott Adzick, MD; Nina H. Thomas, PhD; John W. Brock, III, MD; Timothy Cooper, PsyD; Hanmin Lee, MD; Larissa Bilaniuk, MD; Orit A. Glenn, MD; Sumit Pruthi, MD; Cora MacPherson, PhD; Diana L. Farmer, MD; Mark P. Johnson, MD; Lori J. Howell, DN, MS; Nalin Gupta, MD, PhD; William O. Walker, MD. **Prenatal Repair of Myelomeningocele and School-age Functional Outcomes.** Pediatrics (2020) 145 (2): e20191544. <https://doi.org/10.1542/peds.2019-1544>

<https://publications.aap.org/pediatrics/article-abstract/145/2/e20191544/68227/Prenatal-Repair-of-Myelomeningocele-and-School-age?redirectedFrom=fulltext>

3) 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. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8307221/>

4) Resolução CFM N° 1.451/1995.

#### **V – DATA:**

29/06/2026

NATJUS – TJMG