

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

**1. SIGLAS E CONCEITOS**

DFTN - Defeitos de fechamento do tubo neural

DVE - Derivação ventricular externa

DVP - Derivação ventrículo-peritoneal

FO - Ferida operatória

IV - Intravenoso

LCR - Líquido cefalorraquidiano

PC - Perímetro cefálico

SNC - Sistema nervoso central

USTF - Ultrassonografia tranfontanelar

UTIN - Unidade de terapia intensiva neonatal

Os defeitos de fechamento do tubo neural (DFTN) são malformações congênicas decorrentes de anomalias na neurulação. Compreendem os tipos abertos e fechados. Dentre os primeiros estão a anencefalia, a craniorrhaquise e a mielomeningocele; a meningocele e a espinha bífida oculta são classificados como fechados; enquanto a encefalocele pode se apresentar como DFTN aberto ou fechado.

A anencefalia é vista mais detalhadamente no protocolo de Defeitos do Tubo Neural da Medicina Fetal e no protocolo de Cuidados Paliativos.

A encefalocele corresponde à herniação de tecidos encefálicos através de defeitos na calota craniana após a neurulação secundária. Responde por cerca de 10% a 15% dos defeitos de fechamento do tubo neural, com incidência estimada de 1:5.000 nascidos vivos no sudeste da Ásia e variando entre 0,8 e 4:10.000 nascidos vivos no norte da Ásia, Europa e América do Norte.

A mielomeningocele compreende anomalias vertebrais com ausência dos arcos posteriores e diminuição do diâmetro anteroposterior do canal raquiano, ocasionando exteriorização da placa neural em níveis torácicos, lombares e/ou sacros. Sua incidência corresponde à cerca de 0,5:1.000 nascidos vivos.

A mielomeningocele, assim como os outros DFTN, tem etiologia multifatorial, compreendendo a associação entre fatores ambientais e genéticos. Dentre os fatores ambientais destaca-se a deficiência de ácido fólico, tabagismo e obesidade maternos. Além disso, há uma aumento da incidência de DFTN em filhos de mães com epilepsia e em uso de ácido valproico, assim como filhos de diabéticas não controladas. Do ponto de vista genético, esse grupo de malformações tende a ocorrer de forma isolada, porém existem formas sindrômicas que podem associar-se a algumas cromossomopatias (trissomia 18 e triploidia), síndrome de lateralidade e de duplicação caudal, assim como o complexo OEIS (onfalocele, extrofia de bexiga, ânus imperfurado e a espinha bífida).

## SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

Cerca de 20% dos lactentes com mielomeningocele apresentam outras malformações que podem comprometer o sistema genitourinário, o digestório e, com menor frequência, o cardiovascular. Por conta disso, durante a investigação diagnóstica, deve-se avaliar a presença de outras malformações associadas.

Existe a possibilidade de correção cirúrgica intra-útero para casos específicos discutida no protocolo de defeitos de fechamento do tubo neural da medicina fetal.

O tratamento é realizado através de abordagem cirúrgica. Sobretudo nos casos rotos, a correção cirúrgica deve ser realizada até 72 horas após o nascimento.

Nas crianças com mielomeningocele geralmente ocorre hidrocefalia, que, se diagnosticada, deve-se avaliar implante de derivação ventricular externa (DVE) ou derivação ventrículo-peritoneal (DVP).

A manipulação deve ser realizada sem contato com látex (por exemplo: luvas, cateteres, bicos, chupetas, seringas, tubos IV), em virtude do risco elevado de desenvolvimento de alergia ao látex nos pacientes portadores de encefalocele e mielomeningocele.

### DEFINIÇÕES

Encefalocele: herniação de meninges e/ou tecido encefálico através de defeito ósseo craniano (occipital predominante). Pode ser “aberta” (pele/meninge comprometida) ou “fechada”.

Mielomeningocele (MMC): disrafismo espinal aberto com exteriorização da placa neural, usualmente lombossacra, associada com frequência à malformação de Chiari II e hidrocefalia.

Este protocolo baseou-se nas melhores evidências disponíveis e foi adaptado à realidade deste hospital.

## 2. OBJETIVOS

Padronizar o diagnóstico, preparo, tratamento cirúrgico e cuidados pós-operatórios de encefalocele e mielomeningocele (MMC), com enfoque em segurança do paciente, prevenção de infecção e cuidados livres de látex, alinhado a evidências atuais e diretrizes internacionais.

## 3. DESCRIÇÃO

O protocolo norteia a condução dos neonatos com defeito de fechamento do tubo neural.

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

**4. HISTÓRIA CLÍNICA E EXAME FÍSICO**
**DIAGNÓSTICO E AVALIAÇÃO INICIAL**
**4.1 Exame clínico**

Encefalocele: avaliar integridade da cobertura (pele/meninge), volume, base, presença de tecido neural aparente, sangramento/ruptura.

MMC: avaliar tamanho e integridade do saco, escape de LCR, aderência de fezes/urina, sinais de infecção local.

Avaliar sinais de hipertensão intracraniana (HIC) e perímetro cefálico (medir diariamente no internamento).

**5. EXAMES DIAGNÓSTICOS INDICADOS**
**5.1 IMAGEM**

Ultrassonografia transfontanelar (USTF) em neonatos e ressonância magnética (RM) de crânio para malformações associadas.

RM com venografia (MRV) na encefalocele (especialmente occipital/sincipital) para mapear seios venosos durais e reduzir risco de sangramento intraoperatório.

TC de crânio apenas quando RM indisponível/contraindicada ou para planejamento ósseo/craniofacial.

MMC: US de rins e vias urinárias no PO (dia 4–6) e Ecocardiograma conforme avaliação clínica.

**5.2. Laboratório**

Colher LCR para cultura/citobioquímica somente em suspeita de infecção ou intraoperatório antes do fechamento do saco (quando indicado).

**6. TRATAMENTO INDICADO E PLANO TERAPÊUTICO**

- Internar em UTIN.
- Manter posicionamento protetor:
  - Encefalocele: evitar decúbito sobre a lesão; curativo estéril umedecido com soro fisiológico (SF).
  - MMC: decúbito ventral; curativo estéril umedecido com SF; barreira fecal/urinária.
- O ambiente deve ser 100% livre de látex (luvas, sondas, seringas, bicos, cateteres, chupetas e outros).
- Realizar controle térmico
- Prescrever hidratação venosa, antibioticoprofilaxia e analgesia (ver seção 6).

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

- Avaliar necessidade de Cirurgia Plástica (defeitos extensos/remoção de pele insuficiente) e Uropediatria (risco de bexiga neurogênica).

## 7. INDICAÇÃO E TEMPO CIRÚRGICO

MMC: fechar idealmente em até 24–48 horas do nascimento; urgente, se rotura/escape de LCR ou pele extremamente fina.

Encefalocele: fechar precoce (24–72 horas); urgente se rotura/pele ameaçada, ulceração ou sangramento.

Se instabilidade clínica que impossibilite fechamento imediato, manter curativo estéril úmido, posição protetora e otimizar suporte até condições ideais.

## 8. ANTIBIOTICOPROFILAXIA (AP)

Meta: reduzir infecção de sítio cirúrgico sem favorecer resistência antimicrobiana.

O esquema padrão é cefazolina 30 mg/kg EV (máx. 2 g) 30–60 min antes da incisão. Repetir dose intraoperatória, se tempo cirúrgico maior que 4 horas. Suspende no pós-operatório em até 24 horas.

Se alergia grave a beta-lactâmicos/MRSA colonizado optar por clindamicina (dose neonatal) ou vancomicina (infundir > 60 min; programar para terminar até a incisão). Não prolongar além de 24 horas.

Não se recomenda o uso rotineiro de cefepime por 48 horas a 10 dias como “profilaxia estendida”. Em caso de saco roto, celulite/infecção ou sepse, tratar como terapia empírica (p.ex., ampicilina + gentamicina/cefepime) conforme protocolo de infecção neonatal e antibiograma institucional.

## 9. TÉCNICA CIRÚRGICA – PRINCÍPIOS

### 9.1 Encefalocele

Incisão planejada evitando seios venosos; confirmar com MRV.

Dissecção cuidadosa do saco; preservar parênquima viável, ressecar tecido displásico/avascular.

Duroplastia estanque; correção óssea conforme necessidade (cranioplastia primária se possível).

Considerar cirurgia craniofacial nos defeitos sincipitais/frontoetmoidais.

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

## 9.2 MMC

Realizar desbridamento minimamente agressivo; liberação e rotação de retalhos, quando necessário para fechamento sem tensão (com cirurgia plástica).

Duroplastia e fechamento por planos; hemostasia rigorosa.

## 9.3 Medidas de prevenção de infecção (“bundle”)

Primeiro caso do dia quando possível; equipe mínima em sala.

“No-touch” do implante; trocar luvas antes de manusear material; luvas duplas.

Tricotomia por clipping (evitar lâmina).

Sutura antimicrobiana quando disponível.

## 10. HIDROCEFALIA ASSOCIADA

Vigilância clínica e por US transfontanelar; medir PC diariamente.

Indicação de derivação conforme critérios clínico-radiológicos. Preferir DVP com cateter impregnado por antibiótico quando disponível.

ETV/ETV+CPC pode ser considerada em contextos específicos por equipe experiente; decidir caso a caso.

## 11. PÓS-OPERATÓRIO

Posicionamento: evitar pressão sobre ferida por 10 dias (encefalocele: decúbito contralateral; MMC: ventral/lateral).

Alimentação: iniciar VO quando vigil; amamentar evitando supino.

Curativo: manter estéril até avaliação da Neurocirurgia; considerar película semipermeável conforme protocolo de pele.

Imagem: TC ou RM de controle nas primeiras 48 h, conforme disponibilidade e quadro clínico.

Alta e seguimento: neurocirurgia, neonatologia, neurologia pediátrica, fisioterapia/TO; em MMC, incluir Uropediatria e Ortopedia.

Sinais de alerta: febre, hiperemia, secreção, deiscência, fístula de LCR, aumento acelerado do PC, vômitos, irritabilidade.

## 12. CUIDADOS LIVRES DE LÁTEX

É obrigatório o uso de materiais isentos de látex desde o nascimento (luvas, sondas, cateteres, seringas, dispositivos). Promover a educação da equipe e família.



**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

**13. MONITORAMENTO/INDICADORES DE QUALIDADE**

- Taxa de infecção de sítio cirúrgico em 30 dias.
- Necessidade de reoperação por deiscência/fístula.
- Tempo até fechamento (MMC  $\leq 48$  h; encefalocele  $\leq 72$  h).
- Uso adequado de AP (dose/tempo corretos;  $\leq 24$  h).
- Taxa de uso de DVP impregnado quando indicado.

**14. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:**

1. Spina Bifida Association. Neurosurgery Guidelines (2018-2020). Fechamento de MMC em até 48h; manejo de hidrocefalia; ETV/CPC – opção em centros experientes.
2. WHO (2016). Global Guidelines for Prevention of Surgical Site Infection – AP 30–60 min antes da incisão; suspender em até 24 h.
3. Markovic I. et al., 2020; Alberts A. et al., 2023 – RM + MRV para planejamento de encefalocele e relação com seios venosos.
4. Adzick NS. et al., NEJM 2011; MOMS2 (JAMA Pediatr 2021) – reparo fetal da MMC reduz necessidade de derivação e melhora função motora (seleção rigorosa).
5. SBA. Latex & Latex Allergy Guidelines – adoção de ambiente livre de látex desde o nascimento, reduzindo sensibilização
6. Siqueira, Mario G. Tratado de Neurocirurgia. 1 ed. Barueri, SP: Manole, 2016.
7. Firth HV, Hirst JA. Oxford desk reference. Clinical genetics and genomics. 2ed. Oxford:Oxford University Press; 2017.
8. Stevenson RE, Hall JG, Everman DB, Solomon BD. Human malformations and related anomalies. 3 ed. Nova Iorque: Oxford University Press; 2016

**15. HISTÓRICO DE REVISÃO**

VERSÃO	DATA	DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO
02	14/10/2025	Atualização da versão

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	<b>PROTOCOLO</b>	PRO.UNEO-MEAC.017	
Título do Documento	<b>ENCEFALOCELE E MIELOMENINGOCELE</b>	Emissão: 14/10/2025	Próxima revisão:
		Versão: 2	14/10/2027

**16. RESPONSÁVEIS PELO DOCUMENTO**

ELABORAÇÃO/REVISÃO	
Rafael Fonseca de Queiroz, Rodrigo Becco de Souza, Lidemarcks Irineu Andrade, Liliana Soares Nogueira Paes	
VALIDAÇÃO	
<b>Raquel Cavalcante Mota</b> Unidade de Gestão da Qualidade	Conforme Processo SEI nº23533.0334592025-33 , assinado eletronicamente.
APROVAÇÃO	
<b>Eveline Campos Monteiro de Castro</b> Chefe da Unidade de Cuidado Neonatal	Conforme Processo SEI nº23533.0334592025-33 , assinado eletronicamente.
<b>Zeus Peron Barbosa do Nascimento</b> Chefe do Setor Materno-Infantil	Conforme Processo SEI nº23533.0334592025-33 , assinado eletronicamente.

*Permitida a reprodução parcial ou total, desde que indicada a fonte e sem fins lucrativos. 2025, Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares. Todos os direitos reservados [www.ebserh.gov.br](http://www.ebserh.gov.br)*