

Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz



IFF

INSTITUTO NACIONAL | FERNANDES FIGUEIRA
DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

OSTEOTOMIA PÉLVICA NO TRATAMENTO DAS EXTROFIAS DE BEXIGA E CLOACA

Pedro Henrique Barros Mendes

Rio de Janeiro

Julho de 2012



Ministério da Saúde

FIOCRUZ

Fundação Oswaldo Cruz



IFF

INSTITUTO NACIONAL | FERNANDES FIGUEIRA
DE SAÚDE DA MULHER, DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE

OSTEOTOMIA PÉLVICA NO TRATAMENTO DAS EXTROFIAS DE BEXIGA E CLOACA

Pedro Henrique Barros Mendes

Tese apresentada à Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher, Fundação Oswaldo Cruz, Instituto Nacional da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, como parte dos requisitos para a obtenção do título de Doutor.

Orientadores:

Prof. Dr. Juan Clinton Llerena Jr.

Prof^a Dr^a Maria Auxiliadora
Monteiro Villar

Rio de Janeiro
Julho de 2012

FICHA CATALOGRÁFICA NA FONTE

INSTITUTO DE COMUNICAÇÃO E INFORMAÇÃO

CIENTÍFICA E TECNOLÓGICA EM SAÚDE

BIBLIOTECA DA SAÚDE DA MULHER E DA CRIANÇA

L538o Mendes, Pedro Henrique Barros
Osteotomia pélvica no tratamento das extrofias de bexiga e cloaca /
Pedro Henrique Barros Mendes. – 2012.
87 f. ; il.; tab.

Tese (Doutorado em Saúde da Criança e da Mulher)– Instituto
Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, R J, 2012.

Orientador: Juan Clinton Llerena Júnior
Maria Auxiliadora Monteiro Villar

Bibliografia: f. 74-83.

1. Extrofia vesical. 2. Extrofia de bexiga. 3. Bexiga. 4. Cloaca. 5.
Extrofia de Cloaca. 6. Osteotomia. I. Título.

CDD - 22^a ed. 616.8917

Aos meus filhos, Bruna e Carlos
Eduardo.

AGRADECIMENTOS

Aos meus orientadores, Dr. Juan Clinton Llerena Júnior que, vislumbrando a relevância do trabalho realizado no tratamento das extrofias de bexiga e cloaca, estimulou e tornou possível a realização desta pesquisa; e cuja orientação, sempre precisa e pautada nas doses certas de compreensão e pressão, contribuiu de forma imprescindível e fundamental na sua conclusão; e Dra. Maria Auxiliadora Monteiro Villar - Dorita, como é por todos conhecida, que, incansavelmente, disponibilizou seu conhecimento e esforço, participando ativamente no desenvolvimento e desfecho deste trabalho.

Aos Professores Doutores que compuseram a banca examinadora, agradeço pela disponibilidade e atenção.

Ao Dr. Paulo Roberto Mafra Boëchat, meu amigo e conselheiro, que abriu as portas para o meu trabalho no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, sempre me incentivando e apoiando ao longo destes anos.

À Dra. Maria Helena Cabral de Almeida Cardoso, cujas críticas e sugestões, sempre muito pertinentes, traduziram-se em colaboração inestimável para conclusão deste trabalho.

À Dra. Márcia Cristina Bastos Boëchat, pela dedicação no exame das imagens e pelo incentivo e estímulo para alcançar este objetivo.

A todos os profissionais do Departamento de Cirurgia Pediátrica do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, sem os quais as crianças aqui mencionadas, e muitas outras, não encontrariam, além de tratamento, atenção e carinho.

Aos Amigos do Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia (INTO), especialmente, Camila e Ricardo, que participaram ativamente na publicação dos nossos artigos, Nayara, que colaborou com a estatística, Reginaldo e Amanda, com a edição das imagens.

Aos meus pais, Pedro e Irene, e à minha irmã Daniela, que sempre estiveram ao meu lado, celebrando minhas conquistas e me apoiando nos momentos mais árduos.

SUMÁRIO

Lista de Fotos

Lista de Figuras

Lista de Tabelas

Lista de Abreviaturas e Siglas

Resumo

Abstract

1	Introdução.....	13
	1.1 Considerações Iniciais.....	13
	1.2 Justificativa.....	17
	1.3 Apresentação da Tese.....	19
2	Quadro Teórico Referencial.....	21
	2.1 Extrofias de Bexiga e Cloaca.....	21
	2.2 Complexo Extrofia de Bexiga e Cloaca.....	26
	2.3 Técnicas Terapêuticas.....	30
3	Objetivos.....	36
	3.1 Objetivo Geral.....	36
	3.2 Objetivos Específicos.....	36
4	Materiais e Métodos.....	37
	4.1 Caracterização da Pesquisa.....	37
	4.2 Pacientes.....	37
	4.3 Coleta de Dados.....	38

4.4	Descrição do Método para Concordância/Confiabilidade das Medidas	
	Aferidas.....	39
4.5	Descrição da Técnica Cirúrgica.....	40
5	Resultados.....	43
	5.1 Análise Descritiva da Amostra.....	43
	5.2 Análise de Concordância/Confiabilidade das Medidas Aferidas.....	53
6	Discussão.....	59
7	Considerações Finais.....	69
8	Referências Bibliográficas.....	74
	Apêndice 1.....	84
	Anexo 1.....	85

LISTA DE FOTOS

Fotos 1	Extrofia de Bexiga.....	22
Fotos 2	Extrofia de Bexiga, sexo masculino. Detalhe do pênis “fendido”.....	23
Fotos 3	Extrofia de Cloaca.....	24
Fotos 4 e 5	Extrofia de Cloaca. Detalhe do tubo intestinal exteriorizado entre as placas vesicais.....	24
Fotos 6 e 7	Extrofia de cloaca, Detalhe do tubo intestinal.....	32
Fotos 8 e 9	Per operatório da extrofia de cloaca, meatos uretrais cateterizados e detalhe do tubo intestinal reparado.....	32
Fotos 10	Pós operatório imediato do reparo da extrofia de cloaca.....	33

LISTA DE FIGURAS

Figura 1	Modificações embriológicas da cloaca e membrana cloacal (no embrião de 4 a 16 mm).....	26
Figura 2	Anatomia anormal na extrofia de bexiga.....	27
Figura 3	Diagrama com eventos embriológicos e ruptura da membrana ocasionando a extrofia de bexiga.....	28
Figura 4	Diagrama da ruptura prematura da membrana cloacal com eventração, ocasionando a formação da extrofia de cloaca.....	29
Figura 5	Esquema demonstrando a localização das osteotomias e dos pinos do fixador externo.....	42
Figura 6	Osteotomias transversas e verticais com a fixação por um ou dois pinos. A osteotomia vertical é em galho-verde e em dobradiça.....	43

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Característica da amostra e procedimentos.....	45
Tabela 2	Concordância entre avaliadores das medidas aferidas.....	54
Tabela 3	Concordância teste-reteste das medidas aferidas.....	55
Tabela 4	Percentual de pacientes com medida idêntica no teste-reteste dos avaliadores.....	56
Tabela 5	Mensuração pré e pós operatória e porcentagem de aproximação púbica - Nascimento até 18 meses => oito casos.....	57
Tabela 6	Mensuração pré e pós operatória e porcentagem de aproximação púbica - 18 meses até três anos => dois casos.....	57
Tabela 7	Mensuração pré e pós operatória e porcentagem de aproximação púbica - Três anos até cinco anos => dois casos.....	58
Tabela 8	Mensuração pré e pós operatória e porcentagem de aproximação púbica - Acima de cinco anos => três casos.....	58
Tabela 9	Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação Púbica – Portadores de Extrofia de Bexiga.....	59

Tabela 10	Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação Púbrica – Portadores de Extrofia de Cloaca.....	59
Tabela 11	Tempo de uso do Fixador Externo dos pacientes submetidos à cirurgia de osteotomia pélvica.....	60

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AA	Autores
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CID	Classificação Internacional de Doenças
DC(s)	Defeito(s) Congênito(s)
ECLAMC	Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas
FE	Fixador Externo
FIOCRUZ	Fundação Oswaldo Cruz
IFF	Instituto Fernandes Figueira
INSMCA	Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira
MS	Ministério da Saúde
OEIS	O – omphalocele, E – extrofia de cloaca, I – ânus imperfurado e S – alterações na coluna vertebral
SUS	Sistema Único de Saúde

RESUMO

Este estudo tem como finalidade principal descrever a experiência adquirida pela equipe de cirurgiões do Departamento de Cirurgia Pediátrica do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, da Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA- IFF/FIOCRUZ), no período compreendido entre os anos de 2002 e 2007, analisando a utilização da osteotomia pélvica como coadjuvante no processo de reconstrução urológica das extrofias de bexiga e cloaca. Um total de 15 pacientes integrou a amostra, com idades entre quatro meses e sete anos, com idade média de, aproximadamente, 2,3 anos, sendo seis pacientes (40%) do sexo feminino e nove (60%) do sexo masculino. Todos foram submetidos à cirurgia de osteotomia pélvica e, entre eles, oito (53,3%) apresentavam extrofia de bexiga e sete (46,7%) apresentavam extrofia de cloaca. A reconstrução vesical foi realizada no mesmo tempo operatório da osteotomia em três pacientes e, nos outros 12, em um segundo procedimento. Na avaliação da relação entre a diástase corrigida e a deiscência de sutura, não houve nenhum caso de deiscência de sutura no pós operatório imediato ou tardio. Em todos os casos analisados, seja a reconstrução vesical no mesmo ato cirúrgico ou em um segundo tempo operatório, não houve a deiscência da ferida ou qualquer prejuízo à reconstrução urinária. O tempo de uso de fixador externo variou entre 28 e 73, com uma média de 53 dias de uso. Em relação às complicações, seis dos 15 pacientes apresentaram infecção do trajeto dos pinos. O procedimento por nós utilizado se mostrou eficaz e nosso objetivo foi alcançado, pois houve a diminuição da tensão da parede abdominal para o reparo do defeito, com baixa morbidade e complicações pós operatórias similares àquelas registradas na literatura especializada.

Palavras chave: extrofia; extrofia de bexiga; bexiga; cloaca; extrofia de cloaca; osteotomia

ABSTRACT

The main purpose of this study is to describe the experience obtained by the team of surgeons from the Department of Pediatric Surgery National Institute of Women's Health, Child and Adolescent Fernandes Figueira, Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA - IFF / FIOCRUZ), in the period of 2002-2007, analyzing the experience with pelvic osteotomy as an adjunct in the reconstruction process of bladder and cloacal exstrophy. A total of 15 patients composed the sample, aged between four months and seven years, with an average age of approximately 2.3 years. Six patients (40%) were female and nine (60%) were male. All patients underwent surgery for pelvic osteotomy, eight (53.3%) had bladder exstrophy and seven (46.7%) cloacal exstrophy. The bladder reconstruction was performed during the same surgical procedure of osteotomy in three patients and in a second procedure in the other 12 patients. In assessing the relationship between the corrected pubic diastase and suture dehiscence, there were no cases of suture dehiscence in the immediate postoperative or late. In all cases, being the reconstruction performed in the same bladder surgery or in a second time, neither wound dehiscence nor any problem to the urinary reconstruction was observed. The time of use of external fixation ranged between 28 and 73 days, with an average of 53 days. Regarding complications, six of 15 patients had pin tract infection. The procedure used by us was efficient and achieved its objective, by decreasing the tension of the abdominal wall to repair the defect, with low morbidity and postoperative complications similar to those registered in the literature.

Keywords: extrophy, bladder extrophy, bladder, cloaca, cloacal extrophy osteotomy

1 INTRODUÇÃO

1.1 Considerações Iniciais

Define-se como defeito congênito (tradução do inglês *birth defect*) toda anomalia funcional ou estrutural do desenvolvimento do feto decorrente de fator originado antes do nascimento, seja genético, ambiental ou desconhecido, mesmo quando o defeito não for aparente no recém-nascido e só se manifestar mais tarde^(1,2). Do ponto de vista etiopatogênico, os defeitos congênitos podem ser divididos em:

Malformações – defeitos estruturais decorrentes de uma interrupção na organogênese normal. Alguns demandam correção cirúrgica para possibilitar a funcionalidade do órgão acometido, tais como os defeitos de fechamento da parede abdominal.

Deformações – alterações na forma, na estrutura ou local dos segmentos do corpo, geralmente ocasionado por fatores extrínsecos como, por exemplo, a ação de forças mecânicas comprimindo o embrião e resultando em defeitos do tipo modelador. Entre os fatores intrínsecos que ocasionam deformações encontram-se distúrbios neurológicos e/ou miopatias e é consequência a imobilidade fetal.

Disrupções – anormalidades morfológicas ocasionadas por interferência externa ou interrupção súbita no processo de crescimento e desenvolvimento normal.

Displasias – defeitos estruturais em decorrência de diferenciação tecidual anormal das células.

Estudos indicam que a incidência geral dos defeitos congênitos na América Latina não difere, significativamente, daquela encontrada em outras regiões do mundo⁽²⁾. De modo geral, pode-se considerar que cerca de 5% dos nascidos vivos apresentam alguma anomalia do desenvolvimento determinada, total ou parcialmente, por fatores genéticos.

Entretanto, a etiologia da maioria dos defeitos congênitos ainda permanece desconhecida (40% a 60%). Dentre aqueles em que há uma causa definida, em 20% a 25% dos casos, ela é multifatorial; em 15% a 25%, é genética (10% a 15% cromossômica e 2% a 10% monogênica) e em 8% a 12%, é ambiental⁽³⁾.

Outro dado a ser considerado no que se refere aos defeitos congênitos é a morbimortalidade que acarretam. Como se sabe, a mortalidade infantil é um importante indicador de saúde de um país ou comunidade, por estar associada a fatores como saúde materna, qualidade e acesso a serviços de saúde, condições sócio-econômicas e práticas de saúde pública. Quando estratificadas as causas de mortalidade infantil, observa-se, em várias regiões do mundo, uma diminuição na taxa total de óbitos no grupo, em especial, nas causas infecciosas; como resultante, a proporção de mortes atribuíveis às malformações congênitas vem aumentando⁽²⁾.

Por outro lado, no que se refere à morbidade, definida como risco para o desenvolvimento de complicações clínicas, incluindo número de internações e gravidade das intercorrências, os defeitos congênitos, particularmente as malformações congênitas maiores, representam atualmente uma parcela significativa da demanda nos cuidados à saúde.

Em levantamento realizado na base de dados do Departamento de Informática do SUS (DATASUS – <http://tabnet.datasus.gov.br/tabnet/tabnet.htm#Morbidade>), observa-se que a mortalidade hospitalar, em 2002, na faixa etária pediátrica (0 a 19 anos), foi de 1,13%, passando para 3,33% quando o capítulo CID do diagnóstico era o XVII (“*malformações congênitas, deformidades e anomalias cromossômicas*”). Na faixa de menores de um ano, a mortalidade hospitalar foi de 3,59%, sendo 9,99% em casos com malformações. Ainda neste levantamento, a permanência hospitalar média, em caso de malformação, foi de 5,7 dias, contra uma média de 4,5 dias nos demais casos.

Além da alta morbimortalidade, outra problemática envolvida em tais patologias é a cronicidade. O indivíduo com doença crônica necessita de tratamento contínuo, implicando em altos custos. A estimativa de custo-vida médio por criança para as anomalias congênitas deve compreender, além do tratamento médico, serviços do desenvolvimento (como fisioterapia, fonoaudiologia e terapia ocupacional), educação especial ou inclusiva, perda da produtividade por incapacidade ou morte e perda na arrecadação salarial familiar do responsável pelos cuidados com a criança⁽⁴⁾. A esse cálculo, deveriam também ser adicionados os custos psicossociais, como trauma psicológico da família e dificuldades de adaptação à sociedade “normal”, inclusive com grande risco de desestruturação familiar.

Através dos dados computados pelo Ministério da Saúde, no banco de dados do *Sistema de Informações sobre Mortalidade*, pode ser observada a evolução das causas de mortalidade infantil desde 1980. Quando excluídas e redistribuídas proporcionalmente às causas mal definidas, as causas perinatais foram as principais responsáveis pela mortalidade infantil no Brasil em 1980, responsáveis por 38% dos óbitos em menores de um ano, ocupando as anomalias congênitas a quinta posição, com 5% do total. Em 1990, o perfil começou a mudar, notando-se uma redução proporcional das causas infecciosas e nutricionais, passando as anomalias congênitas para 8% e quarta causa. No último ano avaliado (2000), as diferenças foram bastante significativas, com grande redução proporcional dos óbitos por causas infecciosas e respiratórias, que passaram para menos de 10%, assumindo as malformações congênitas a segunda posição, como causa de 13% dos óbitos em menores de um ano. Essas estatísticas referentes aos defeitos congênitos e mortalidade infantil no Brasil podem ser classificadas como surpreendentes, considerando sua magnitude e a total ausência de políticas governamentais relacionadas à prevenção e ao manejo desse grupo de problemas⁽²⁾.

Os defeitos congênitos vêm apresentando relevância crescente como causa de sofrimento e prejuízos à saúde da população. Promovem impacto desfavorável no indivíduo afetado, gerando grande e inesperado impacto social e familiar. No Brasil as malformações congênitas assumem papel importante na morbidade e mortalidade. Com a transição epidemiológica, passaram de quinta causa de mortalidade infantil, em 1980, para segunda causa, em 2006. Diversos fatores foram relacionados à diminuição da mortalidade infantil no Brasil, ressaltando-se as campanhas de vacinação e o aumento da rede de saneamento básico, entre outros.

1.2 Justificativa

No Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Fundação Oswaldo Cruz (INSMCA-IFF/FIOCRUZ), Rio de Janeiro, de janeiro de 1999 a julho de 2003, malformação congênita foi um dos três diagnósticos principais codificados na internação, em 37% das admissões hospitalares pediátricas. A mortalidade hospitalar, no grupo com malformação, foi 9,8%, o dobro daquela do grupo sem malformação.

O INSMCA-IFF é um centro de referência na assistência a indivíduos com defeitos congênitos. O Departamento de Cirurgia Pediátrica é um exemplo deste tipo de atendimento e vem realizando, desde 2002, tratamento pioneiro em nosso meio, no qual os pacientes com malformações da parede abdominal, como as extrofias de bexiga e/ou cloaca, são submetidos a procedimento ortopédico (osteotomia) como coadjuvante na reconstrução do sistema urinário. O ortopedista está envolvido no tratamento desses pacientes, em função das alterações osteoarticulares da pelve e da necessidade de diminuição da tensão da parede abdominal para o reparo do defeito.

O contexto familiar no qual vivem essas crianças é extremamente complicado pois, na maioria das vezes, ocorre um processo de rejeição pelos pais e familiares, que necessitam de acompanhamento psicológico. A indefinição sexual, principalmente nos casos de extrofia de cloaca, agrava ainda mais o manejo e a aceitação da família. Além das infecções de repetição, que pioram o prognóstico, este tipo de deformidade dificulta, e muitas vezes impede, a integração social destas

crianças por seus pares, levando a uma marginalização do indivíduo e subtraindo do mesmo um desenvolvimento sócio-educacional normal⁽⁵⁾.

O impacto que os defeitos congênitos exercem sobre a mortalidade infantil e, conseqüentemente, sobre a saúde coletiva, aliado à magnitude e gravidade das extrofias de bexiga e cloaca, nos impulsionou a realizar este trabalho, dentro de nossa experiência profissional como cirurgião ortopédico.

Foi realizada uma pesquisa bibliográfica exploratória nos bancos de dados eletrônicos Pubmed, SciELO e Bireme/Lilacs, entre 2002 e 2011, utilizando como palavras-chave: 1) bladder extrophy / extrofia de bexiga, 2) cloacal extrophy / extrofia de cloaca, 3) osteotomy / osteotomia e 4) extrophy / extrofia. Foram encontradas, respectivamente, 66, duas e cinco publicações em cada um dos bancos de dados. No Brasil, só encontramos registro de dois artigos relacionando osteotomia com extrofias de bexiga e/ou cloaca e, ainda assim, envolvendo população e técnicas cirúrgicas diferentes daquelas abordadas nesse estudo. A carência de pesquisas publicadas, assim como a diversidade dos tratamentos propostos nos trabalhos acima, corrobora a relevância do tema.

Salientamos que o foco de nossa pesquisa são as extrofias de bexiga e cloaca, em que o Departamento de Cirurgia Pediátrica do INSMCA-IFF adquiriu *expertise*, abordando questões propedêuticas, bem como desenvolvendo uma nova abordagem cirúrgica pioneiramente implementada no Rio de Janeiro. O trabalho tem como finalidade principal descrever a experiência adquirida pela equipe de cirurgiões do Departamento de Cirurgia Pediátrica com os pacientes operados no período compreendido entre os anos de 2002 e 2007.

1.3 Apresentação da Tese

Esta tese encontra-se dividida em capítulos. Em seguida à esta Introdução, apresentamos, no quadro teórico referencial, os conceitos que embasaram nossa investigação, focando, principalmente, o complexo extrofia de bexiga e cloaca e as técnicas terapêuticas cirúrgicas utilizadas. Logo após, definimos nossos objetivos e, no capítulo seguinte, descrevemos os materiais e técnicas utilizadas na investigação. No capítulo cinco, expomos nossos resultados. Para tanto, seguimos nossos objetivos, relatando as características gerais dos pacientes que compuseram nossa amostra, adicionando figuras ilustrativas da técnica cirúrgica empregada em cada um deles, acrescidas de um breve relato do caso em questão. Na sequência, revelamos nossos achados relacionados à análise de concordância/confiabilidade das medidas aferidas em nossos pacientes, com a exposição das complicações que, entre nossos casos, foram praticamente inexistentes. Dando continuidade, no capítulo seis, discutimos nossos resultados, contraponto aos relatos encontrados na literatura científica. Por fim, elaboramos as nossas considerações finais e, dentro delas, formulamos proposições advindas da experiência por nós adquirida e aqui descrita.

Dessa maneira, almejamos contribuir para um melhor entendimento e, conseqüentemente, emprego de meios terapêuticos eficazes para a correção de malformações congênitas com alto grau de impacto na saúde das crianças que a tem e nas relações familiares e sociais. Nossa finalidade precípua é divulgar e

discutir a eficácia dos procedimentos, visando sempre o bem estar e a qualidade de vida de nossos pacientes, bem como a sua saudável interação familiar e social.

2 QUADRO TEÓRICO REFERENCIAL

2.1 - Extrofias de Bexiga e Cloaca

A extrofia de bexiga é um defeito congênito, uma malformação que envolve o trato geniturinário, o sistema músculo esquelético e, algumas vezes, o trato intestinal. A extrofia de bexiga clássica envolve os dois primeiros sistemas (Fotos 1 e 2), enquanto que a extrofia cloacal envolve todos os três⁽⁶⁾ (Fotos 3,4 e 5).



FOTO 1 – Extrofia de Bexiga



FOTO 2 – Extrofia de Bexiga sexo masculino, detalhe do pênis “fendido”.



FOTO 3 – Extrofia de Cloaca



FOTOS 4 e 5 – Extrofia de Cloaca. Detalhe do tubo intestinal exteriorizado entre as placas vesicais.

A prevalência da extrofia de bexiga é de uma para cada 30.000 crianças, enquanto que da extrofia cloacal é de uma para cada 200.000^(7,8). As crianças nascidas com extrofia de bexiga apresentam a bexiga aberta, com extravasamento contínuo de urina, além de uma grande diastase dos ramos púbicos, resultando em um anel pélvico aberto. A incontinência e o refluxo urinário são frequentes nesses indivíduos, ocasionando infecções de repetição, o que leva a um prognóstico ruim, principalmente nos que tem a reconstrução vesical postergada⁽⁶⁾.

A função do sistema músculo-esquelético parece normal durante a infância, porém a marcha é caracterizada por uma rotação externa dos pés, além de um menor crescimento dos membros inferiores⁽⁹⁾. A extrofia de bexiga ocorre em função de uma ruptura anterior da membrana cloacal no início do período embrionário, levando à inibição do desenvolvimento mesenquimal na parede abdominal. Como a pele é derivada de componentes esclerotomos do mesênquima, seu desenvolvimento fica afetado em virtude da migração alterada do mesênquima⁽⁶⁾ (Figura 1).

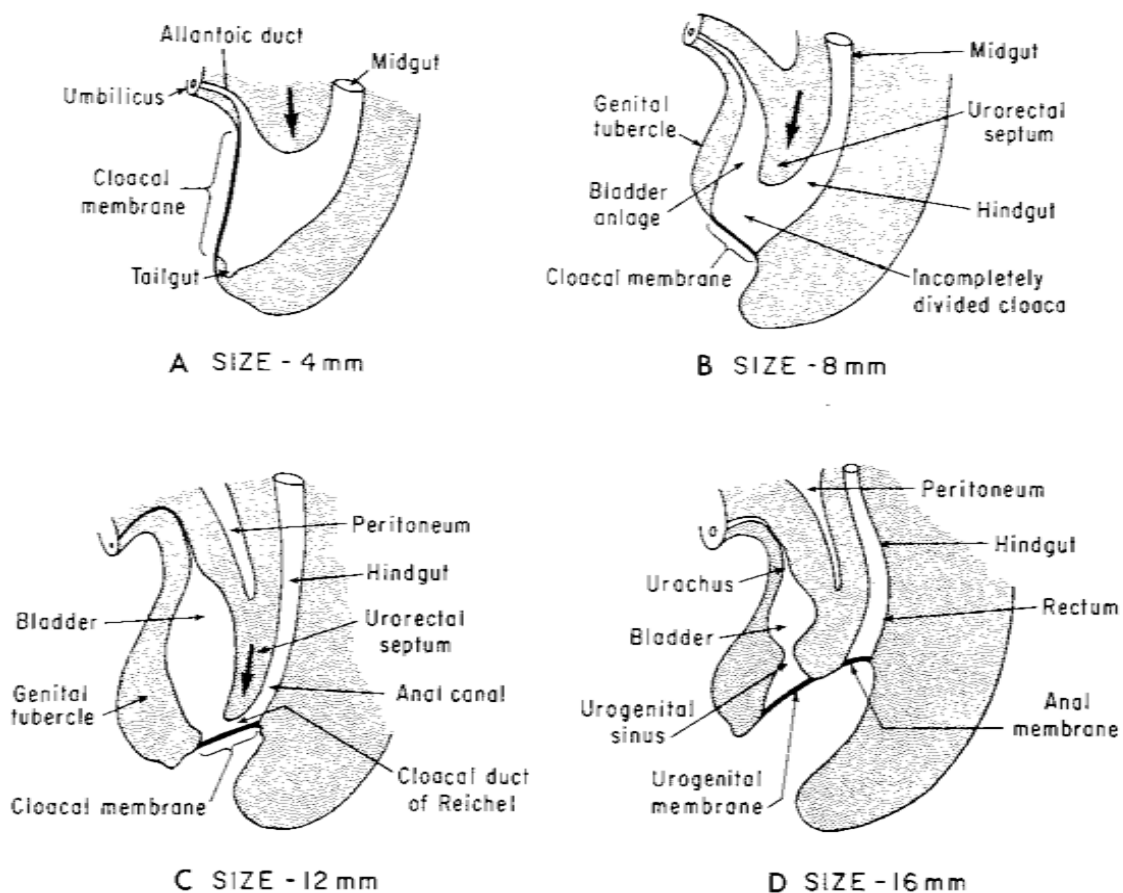


FIGURA 1 – Modificações embriológicas da cloaca e membrana cloacal (no embrião de 4 a 16 mm). Figura retirada de Geahart⁽⁶⁾.

Estudos anátomo-patológicos da pelve de crianças com extrofia clássica demonstraram que, em cada lado, a parte posterior da pelve está com rotação externa de 12° , porém o comprimento está mantido. Os elementos anteriores e o acetábulo estão rodados externamente em 18° e os ramos púbicos estão cerca de 30% menores que o normal. A distância entre as cartilagens trirradiada está aumentada em 31%⁽⁶⁾ (Figura 2).

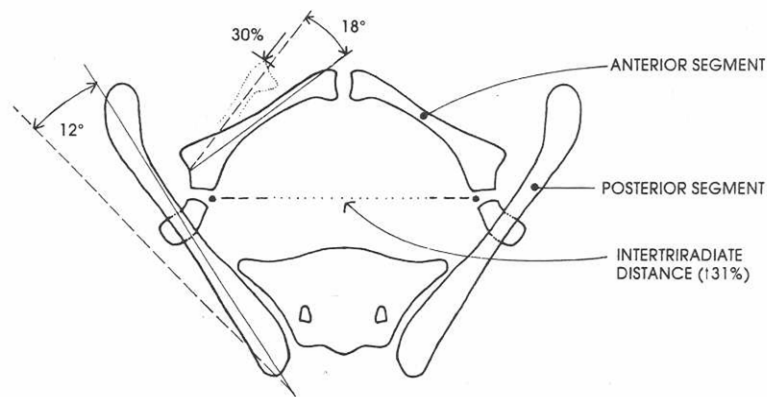


FIGURA 2 – Anatomia anormal na extrofia de bexiga. Figura retirada de Geahart⁽⁶⁾.

2.2 Complexo Extrofia de Bexiga e Cloaca

A extrofia de bexiga é uma doença rara, descrita pela primeira vez, em 1595, ocorrendo em cerca de 1:10.000 a 1:50.000 nascidos vivos^(10,11). Não obstante, dados da *International Clearinghouse for Birth Defects* estimam uma incidência de 3,3 casos para cada 100.000 nascidos vivos⁽¹²⁾. A patologia acomete mais frequentemente indivíduos do sexo masculino, na proporção 2,3:1⁽¹³⁾.

A extrofia de cloaca representa uma das mais graves anomalias congênicas compatíveis com a vida intra-uterina. É extremamente rara, ocorrendo em cerca de 1:200.000 a 1:400.000 nascidos vivos⁽¹⁴⁾. Assim como na extrofia de bexiga, indivíduos do sexo masculino são mais acometidos, na proporção de 2:1⁽¹⁰⁾.

As extrofias de bexiga e cloaca e as epispádias são variantes do mesmo complexo de deformidades. A causa deste complexo é atribuída pela falha da membrana cloacal⁽¹⁵⁾, uma camada bi laminar situada na parte caudal do disco germinativo que ocupa a parede abdominal infra-umbilical (Figuras 3 e 4). O

crescimento interno mesenquimal entre as camadas ectodérmica e endodérmica da membrana cloacal resulta na formação dos músculos abdominais inferiores e dos ossos pélvicos. A membrana cloacal está sujeita à ruptura prematura e, dependendo da extensão do defeito infra-umbilical e do estágio do desenvolvimento no qual ocorre a ruptura, resultará em epispádia, extrofia de bexiga ou extrofia de cloaca⁽¹⁶⁾. Após o desenvolvimento mesenquimal, o septo uroretal cresce em direção caudal e divide a cloaca em bexiga, anteriormente, e o reto, posteriormente. Distalmente, o septo encontra o remanescente posterior da membrana bi laminar que, eventualmente, perfura e forma a abertura urogenital e anal.

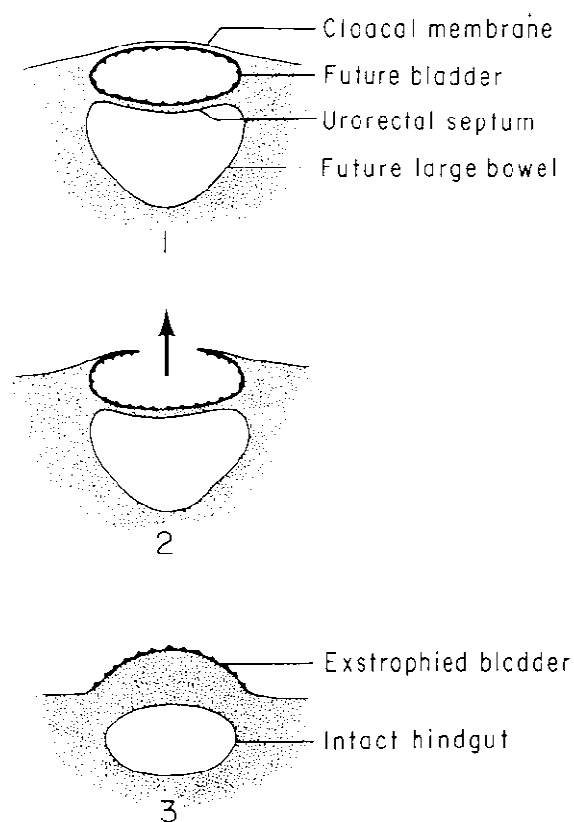


FIGURA 3 – Diagrama com eventos embriológicos e ruptura da membrana ocasionando a extrofia de bexiga. Diagrama retirado de Geahart⁽⁶⁾.

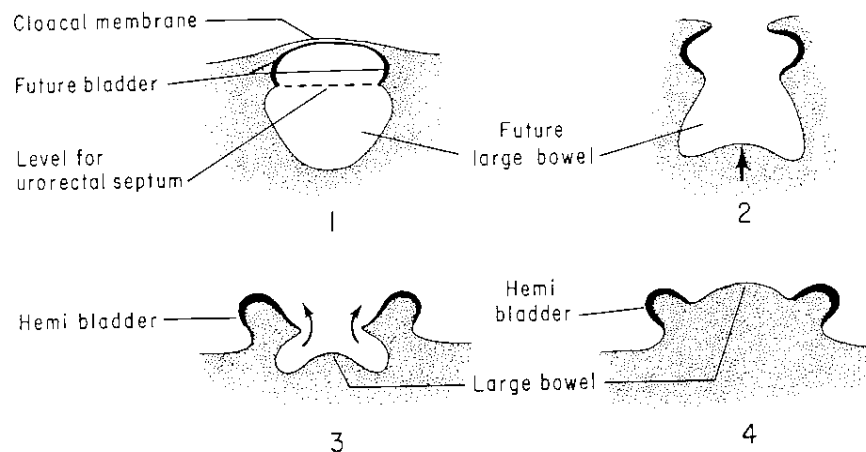


FIGURA 4 – Diagrama da ruptura prematura da membrana cloacal com eventração ocasionando a formação da extrofia de cloaca. Diagrama retirado de Geahart⁽⁶⁾.

A teoria do mau desenvolvimento embrionário na extrofia, proposta por Marshall e Muecke⁽¹⁷⁾, é de que o defeito resulta do sobre-desenvolvimento anormal da membrana cloacal, que impede a migração do tecido mesenquimal e o apropriado desenvolvimento da parede abdominal inferior. O período em que esta membrana cloacal defeituosa rompe determina a variante resultante do complexo extrofia – epispádias. Essa teoria encontra suporte no trabalho anterior de Muecke⁽¹⁵⁾ com embriões de pintos, e é também corroborada pela esperada alta incidência de perfurações centrais, resultando em predomínio da extrofia clássica. A extrofia de bexiga clássica corresponde a mais de 50% dos pacientes nascidos com este complexo. Outras teorias para causa desta deformidade foram propostas como o desenvolvimento anormal das protuberâncias genitais caudais em relação à sua posição normal, que se fundem na linha média abaixo em vez de acima da membrana cloacal^(16,18).

A extrofia de bexiga manifesta-se por um complexo de anormalidades envolvendo o trato urinário, o trato genital e o sistema músculo esquelético. Na

região infra-umbilical, há uma falha na parede abdominal, com a bexiga apresentando-se aberta e a mucosa vesical exposta, visualizando-se sua parede posterior e os orifícios ureterais com saída frequente de urina. No sexo masculino, apresenta-se como uma epispádia, com pênis fendido dorsalmente expondo a mucosa ureteral. No sexo feminino, o clitóris é bífido, a uretra é curta e, normalmente, indistinguível da mucosa da bexiga.

Sponseller et al.⁽¹⁹⁾, ao compararem os pacientes com extrofia de bexiga e os controles da mesma faixa etária sem a patologia, utilizando tomografia computadorizada pélvica, comprovaram que os portadores de extrofia apresentavam uma rotação externa de 12^o da parte posterior da pelve de cada lado, retroversão acetabular e uma média de 18^o de rotação externa da parte anterior da pelve, com 30% de encurtamento dos ramos pubianos.

O diagnóstico pós-natal é eminentemente clínico, através do exame da criança. Já o diagnóstico pré-natal da extrofia de bexiga pode ser realizado através da ultra-sonografia; porém, na maioria das vezes as imagens são interpretadas como outros tipos de anomalia, tais como onfalocele ou gastrosquise. Os critérios ultrassonográficos propostos para consideração do diagnóstico da extrofia de bexiga são: não visualização da bexiga; massa abdominal baixa, que aumenta de tamanho à medida em que a gravidez progride e as vísceras também aumentam de tamanho; pênis pequeno, com escroto desviado anteriormente; inserção umbilical baixa e, por fim, alargamento da distância entre as cristas ilíacas⁽²⁰⁾. A extrofia de cloaca geralmente está associada a outras malformações que recebem a denominação de Complexo OEIS: O – onfalocele, E – extrofia de cloaca, I – ânus imperfurado e S – alterações na coluna vertebral (em graus variáveis, podendo compreender desde a espinha bífida até mielomeningocele).

Em 1998, Austin⁽²¹⁾, após rever 20 pacientes, propôs critérios maiores e menores para o diagnóstico ultrassonográfico da extrofia de cloaca. O critério foi considerado maior se acometesse mais de 50% dos casos. A idade gestacional do diagnóstico variou de 15 a 32 semanas, com média de 22 semanas. Os critérios diagnósticos maiores foram: a não visualização da bexiga, em 91%; um grande defeito da parede abdominal infra-umbilical ou estrutura cística anterior, em 82%; onfalocele, em 77% e mielomeningocele, em 68%. Os critérios menores incluíram defeitos dos membros inferiores, em 23%; anomalias renais, em 23%; ascite, em 41%; alargamento pélvico, em 18%; tórax estreito em 9%; hidrocefalia, em 9% e artéria umbilical única, em 9%.

O diagnóstico pré-natal permite o aconselhamento em relação aos riscos e aos aspectos relacionados ao tratamento, conferindo a possibilidade de realizar o parto em um centro especializado no tratamento dessas malformações, onde haja suporte multidisciplinar, inclusive psicológico para os pais, que terão de lidar com uma criança portadora de malformação congênita de grande magnitude.

2.3 - Técnicas Terapêuticas

O consenso atual sobre o tratamento da extrofia de bexiga é que o mesmo deve ser realizado nos primeiros dias de vida, com o fechamento da parede abdominal e da bexiga. Nos casos de extrofia de cloaca, além do procedimento acima descrito, associa-se a exteriorização do intestino na parede abdominal através de uma ostomia (Fotos 6 a 10).



FOTOS 6 e 7 – Extrofia de cloaca, detalhe do tubo intestinal.



FOTOS 8 e 9 – Per operatório da extrofia de cloaca, meatos uretrais cateterizados e detalhe do tubo intestinal reparado.

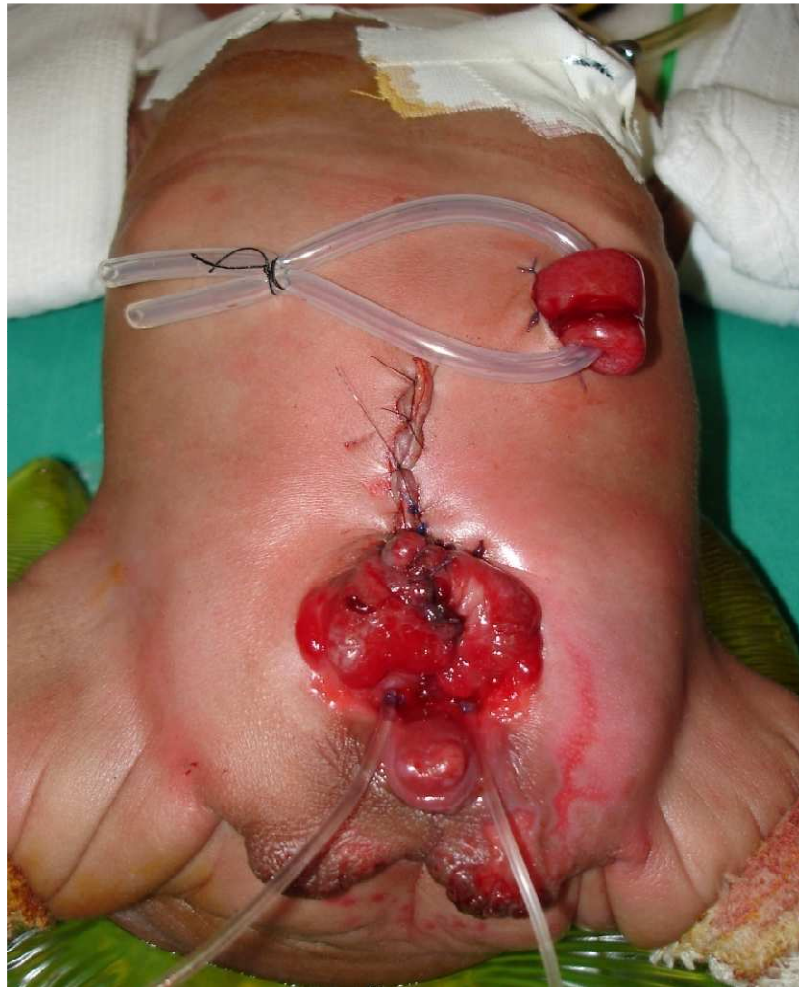


FOTO 10 – Pós operatório imediato do reparo da extrofia de cloaca.

O objetivo no tratamento dessas anomalias é o fechamento do defeito abdominal, da bexiga e da uretra; preservação da função renal e continência urinária; reconstrução funcional e esteticamente aceitável do pênis, no sexo masculino, e da genitália externa, no sexo feminino.

Conforme já apontado, o ortopedista está envolvido no tratamento desses pacientes em função das alterações osteoarticulares da pelve e da necessidade da diminuição da tensão da parede abdominal para o reparo do defeito. No entanto, antes 1958, o tratamento consistia no reparo dos tecidos moles com auxílio da cirurgia plástica. Apesar do sucesso na reconstrução vesical de diversos pacientes, inúmeras complicações foram descritas como: retardo na cicatrização das feridas,

deiscência da bexiga, formação de fístulas, infecções, incontinência e recorrência do defeito da extrofia⁽²²⁾. Estas complicações estão relacionadas à tensão exercida pelos tecidos na reconstrução da bexiga, uretra e abdômen ocasionado pela separação anormal da sínfise púbica e rotação externa dos íliacos⁽²³⁾.

Trendelenburg⁽²⁴⁾, em 1906, foi o primeiro a associar o procedimento ortopédico ao tratamento, utilizando a desarticulação sacro-ílica bilateral. Entretanto, após os resultados obtidos com três casos, recomendou o abandono da técnica, em virtude de hemorragias extensas e outras complicações dela advindas.

Shultz e Schwartzmann⁽⁸⁾, em 1958, foram pioneiros a recorrer às osteotomias pélvicas posteriores como forma de tratamento, com resultados satisfatórios, demonstrando que a correção da diástase púbica e a restauração do anel pélvico evitariam inúmeras das complicações pós-operatórias.

O'Phelan⁽²³⁾, no ano de 1963, associou as osteotomias pélvicas posteriores à fixação metálica anterior, conferindo maior estabilidade.

Diversos tipos de osteotomias pélvicas foram desenvolvidos para recompor o anel pélvico, diminuindo, assim, a tensão da parede abdominal durante a reconstrução da bexiga e melhorando o prognóstico do sistema geniturinário⁽⁷⁾. Shultz⁽⁸⁾, em 1958, foi o primeiro a descrever a osteotomia posterior do íliaco como parte de um tratamento em dois estágios para extrofia. Os estudos de O'Phelan⁽²³⁾, de 1963, e de Aadalen et al.⁽²⁵⁾, de 1980, demonstraram menor taxa de deiscência das feridas operatórias assim como uma reconstrução mais efetiva do sistema geniturinário nos casos em que a osteotomia pélvica foi realizada.

Segundo alguns estudos, o sucesso na consecução da continência urinária está relacionado à redução da diástase púbica, proporcionando uma melhor aproximação dos músculos do assoalho pélvico que envolvem a uretra^(26,27,28,29).

Outros tipos de osteotomias foram descritos, tais como, osteotomia bilateral do ramo púbico superior^(28,30), osteotomia diagonal do íliaco⁽³¹⁾ e a osteotomia anterior do osso inominado⁽¹⁹⁾, acompanhada ou não de osteotomia posterior⁽³²⁾.

Sponseller et al.⁽¹⁹⁾, em 1991, recomendaram a osteotomia pélvica anterior bilateral e a fixação externa para os casos tardios, com falha no tratamento inicial da extrofia de bexiga e para todos os casos com extrofia de cloaca. A vantagem deste tipo de abordagem está na possibilidade de realizar a osteotomia e a reconstrução urológica em um mesmo decúbito, durante o mesmo ato operatório e sem necessidade de imobilizações pós-operatórias.

Frey e Cohen, em 1996⁽²⁸⁾, realizaram osteotomia dos ramos púbicos superiores em 16 pacientes no mesmo tempo em que foi realizada a reconstrução vesical. Não utilizaram nenhum tipo de estabilização e as crianças permaneceram com os membros imobilizados tipo “sereia”.

Hammouda e Kotb⁽³³⁾, em 2004, utilizaram fios metálicos e imobilização gessada para estabilização das osteotomias anteriores, realizadas em 33 pacientes, com excelentes resultados.

Baird et al.⁽³⁴⁾, no ano de 2005, avaliaram 68 crianças com idades superiores a dez anos submetidas à reconstrução vesical e recomendaram a realização de osteotomia concomitante em todos os pacientes que foram submetidos ao fechamento após 72 horas de vida e apresentaram diastase dos ramos pubianos maior ou igual a quatro centímetros. Nos portadores de extrofia de cloaca, assim como nos portadores de extrofia de bexiga submetidos à cirurgia após três anos de idade, recomendaram a osteotomia dupla (vertical e horizontal), independentemente da idade.

Nelson et al.⁽³⁵⁾, em 2006, avaliaram 56 pacientes submetidos à osteotomia pélvica de repetição, essencial no processo de reconstrução urológica, e registraram um número muito pequeno de complicações.

Jones et al.⁽³⁶⁾, também em 2006, registraram resultados satisfatórios em 46 pacientes após a realização de osteotomias oblíquas estabilizadas com fixador externo como coadjuvantes no tratamento das extrofias.

Nogueira et al.⁽³⁷⁾, em 2011, relataram os resultados de osteotomias posteriores, como as descritas por O'Phelan⁽²³⁾, associadas à estabilização realizada com cinta de náilon passada pelos forames obturatórios para fechamento da pelve. O procedimento foi realizado em dois tempos cirúrgicos, com intervalo médio de 48 horas. Foram submetidos ao tratamento nove pacientes, sendo que três deles apresentaram deiscência e infecção da ferida e um apresentou fratura do ramo púbico.

3 OBJETIVOS

3.1 Objetivo Geral

Analisar a experiência do INSMCA-IFF/FIOCRUZ com a osteotomia pélvica como coadjuvante no processo de reconstrução urológica das extrofias de bexiga e cloaca.

3.2 Objetivos Específicos

- Avaliar a porcentagem de aproximação púbica obtida após o procedimento.
- Analisar a relação da idade na quantidade de correção obtida com o procedimento cirúrgico.
- Avaliar as complicações da amostra estudada, com ênfase na deiscência de sutura.

4 MATERIAIS E MÉTODOS

4.1 Caracterização da Pesquisa

Foi realizado um estudo de caso institucional, por meio da coleta de dados registrados nos prontuários dos pacientes portadores de extrofias de bexiga e/ou cloaca operados no Departamento de Cirurgia Pediátrica do INSMCA - IFF/FIOCRUZ, no período compreendido entre os anos de 2002 e 2007.

4.2 Pacientes

Foram incluídos no estudo todos os pacientes com extrofias de bexiga e/ou cloaca submetidos à osteotomia pélvica como coadjuvante na reconstrução da parede abdominal.

No período entre janeiro de 2002 e dezembro de 2007, 15 crianças, com idades entre quatro meses e sete anos, foram submetidas à osteotomia pélvica para tratamento de extrofias de bexiga e/ou cloaca. Em relação ao gênero, nove eram do sexo masculino e seis do sexo feminino. Com relação ao grau de acometimento, nove apresentavam extrofia de bexiga e seis apresentavam extrofia de cloaca.

Definiu-se extrofia de cloaca quando houve envolvimento do sistema intestinal e extrofia de bexiga na sua ausência.

Este projeto de pesquisa foi submetido à avaliação do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (CEP/INSMCA-IFF), tendo sido aprovado com protocolo 0088/10, datado de 13 de abril de 2011, e pela CONEP, sob número 0088.0.008.008-10, datado de 06 de dezembro de 2010 (Anexo 1, pag. 84).

4.3 Coleta dos Dados

O Apêndice 1 (pag. 84) descreve a ficha de captação de dados de cada paciente. Nela, pormenorizamos a historia clínica, a propedêutica, os parâmetros de diastase pubiana e as complicações pós operatórias, principalmente a deiscência de suturas no fechamento vesical, tido como maior fator complicador na reconstrução das extrofias de bexiga e cloaca⁽³⁸⁾.

Mais especificamente, a ficha foi constituída de variáveis relacionadas ao paciente, tais como prontuário, idade, sexo, condição pré-operatória, anomalias associadas e procedimentos cirúrgicos realizados, incluindo a data e a descrição dos mesmos.

As avaliações da diastase pubiana e da porcentagem de aproximação púbica foram realizadas através da análise de uma radiografia simples em projeção antero-posterior. Procedeu-se à avaliação em três períodos: no pré-operatório imediato, no pós-operatório imediato e com um ano de acompanhamento. A porcentagem da aproximação púbica foi calculada com a fórmula proposta por Sponseller et al.⁽³⁹⁾:

$$\frac{[\text{diastase pré-operatória (cm)} - \text{diastase pós-operatória (cm)}] \times 100}{[\text{diastase pré-operatória (cm)} - 1 \text{ cm}]}$$

O denominador da equação é corrigido em 1 cm, que corresponde à diastase normal dos indivíduos (Sponseller et al.⁽³⁹⁾).

4.4 Descrição do Método de Concordância/Confiabilidade das Medidas Aferidas

Na análise da concordância/confiabilidade das medidas aferidas por dois avaliadores (um ortopedista e um radiologista) utilizou-se o coeficiente de correlação intraclassa (ICC). Tal coeficiente varia entre 0 e 1. Quanto mais próximo de 0, mais fraca é a correlação (menor é a concordância/confiabilidade) entre as medidas aferidas.

Foram comparadas as medidas obtidas pelos avaliadores, bem como as medidas de teste e re-teste de cada um deles (intra-observador) nos três diferentes momentos de avaliação. Para estimação do ICC, utilizou-se o software SPSS 17.0.

4.5 - Descrição da Técnica Cirúrgica

O paciente é posicionado em decúbito dorsal com a pelve elevada por um coxim. A bexiga é isolada com cobertura estéril. Uma incisão de cerca de cinco centímetros é feita com início a dois centímetros distal à espinha ilíaca ântero-superior até a asa do íliaco. O nervo cutâneo lateral da coxa é identificado e protegido. Ambos os lados da pelve são expostos subperiostealmente pelas asas do íliaco até a incisura ciática e, posteriormente, até os ligamentos mediais da articulação sacro-ilíaca e caudalmente logo acima da cartilagem trirradiada.

Uma pequena janela é aberta pelo perióstio, na parte lateral do íliaco, para controlar a osteotomia e inserção dos pinos. Após a colocação de um afastador de *Hohmann* na incisura ciática, é realizada a osteotomia transversa do íliaco com serra de *Gigli* ou osteótomo. O segmento inferior da pelve deve, então, se movimentar medialmente. A osteotomia vertical é do tipo dobradiça e incompleta. É realizada paralela e lateralmente à articulação sacro-ilíaca com cerca de um a dois centímetros da mesma, criando-se uma calha com a cortical posterior intacta que, em seguida, é testada ao rodar as asas do íliaco internamente, fechando o sulco realizado na osteotomia como uma dobradiça (Figura 5)

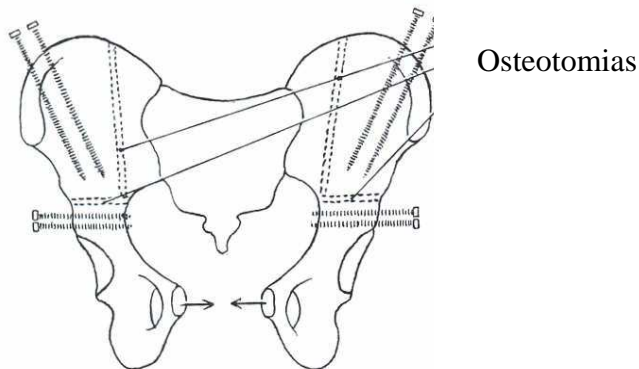


FIGURA 5 – Esquema demonstrando a localização das osteotomias e dos pinos do fixador externo. Figura retirada de Sponseller⁽³⁹⁾.

Um ou às vezes dois pinos de fixador são colocados no segmento inferior do ilíaco e um ou dois pinos na parte superior. As incisões são fechadas, de preferência com suturas absorvíveis e intradérmicas, permitindo ao cirurgião pediátrico urológico completar o reparo genitourinário. Após manobra de rotação interna dos fragmentos distais da osteotomia e rotação interna dos membros inferiores, são instaladas as barras e conexões do fixador externo, com o intuito de fechar o anel pélvico (Figura 6). É realizado controle radiográfico no per operatório e a cada 15 dias. Os pinos só são retirados após evidência radiográfica de consolidação. Nos casos em que a reconstrução urinária é realizada no mesmo ato cirúrgico, as crianças permanecem de repouso no leito, com imobilização dos membros inferiores do tipo “sereia”, por duas semanas. Nos casos em que a osteotomia é realizada isoladamente, a criança recebe alta tão logo esteja clinicamente estável, porém deve permanecer em repouso, sem deambular durante o uso do fixador⁽⁴⁰⁾.

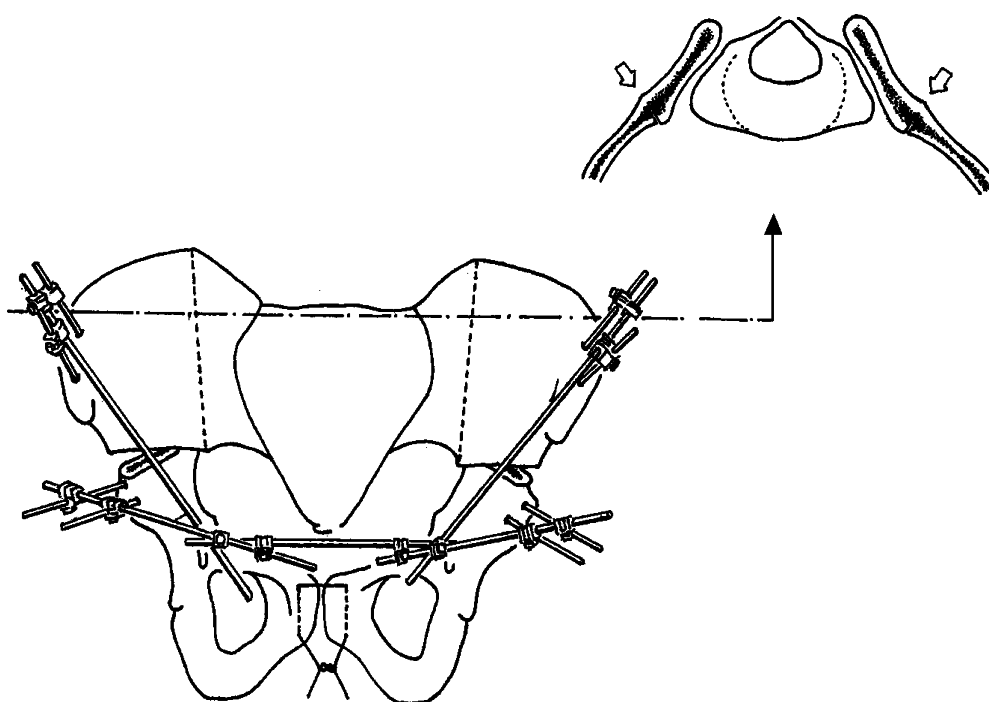


FIGURA 6 - Osteotomias transversas e verticais, com a fixação por um ou dois pinos. A osteotomia vertical é em galho-verde e em dobradiça. Figura retirada de Sponseller⁽³⁹⁾.

5 RESULTADOS

5.1 - Análise Descritiva da Amostra

Quinze pacientes integraram a amostra, com idades entre quatro meses e sete anos. A idade média da amostra foi de, aproximadamente, 2,3 anos, sendo seis pacientes (40%) do sexo feminino e nove pacientes (60%) do sexo masculino. Todos foram submetidos à cirurgia de osteotomia pélvica e, entre eles, nove (60%) apresentavam extrofia de bexiga e seis (40%) apresentavam extrofia de cloaca (Tabela 1).

TABELA 1 – Característica da Amostra e Procedimentos

Caso	Sexo	DN	Extrofia	IA	DO	Retirada FE	RV	FE	O/ RV
1	F	24.04.99	Cloaca	74	06.06.05	08.08.05	06.06.05	63	0
2	F	21.03.02	Cloaca	43	07.11.05	09.01.06	07.11.05	63	0
3	M	19.02.04	Bexiga	20	24.10.05	19.12.05	03.07.11	56	2078
4	M	20.01.05	Bexiga	4	27.05.05	08.08.05	27.05.09	73	1460
5	F	09.07.03	Cloaca	19	14.02.05	11.abr	30.11.11	56	2480
6	M	11.08.04	Bexiga	8	25.04.05	20.06.05	31.05.07	56	766
7	F	12.05.04	Cloaca	16	19.09.05	07.11.05	02.06.07	49	621
8	F	20.02.04	Cloaca	13	07.03.05	02.05.05	31.05.07	56	815
9	F	30.12.03	Cloaca	81	04.10.10	01.11.10	15.12.11	28	437
10	M	01.12.04	Bexiga	4	28.03.05	09.05.05	01.06.07	42	795
11	M	22.04.04	Bexiga	7	06.12.04	21.01.05	13.07.06	46	584
12	M	23.12.02	Bexiga	10	24.09.03	19.11.03	25.11.05	56	793
13	M	19.08.03	Bexiga	4	03.12.03	28.01.04	24.11.05	56	722
14	M	03.02.04	Cloaca	44	05.10.07	26.11.07	05.10.07	52	0
15	M	04.02.02	Bexiga	70	09.12.07	21.01.08	05.03.09	43	452

TABELA 1 - Resume todos os dados: C – Caso / P – Prontuário / DN – Data de Nascimento / IA – Idade (em meses) quando foi realizada a osteotomia / DO – Data da Osteotomia / Retirada FE – Data da retirada do Fixador Externo / RV – Data da Reconstrução Vesical / FE – número de dias com o Fixador Externo / O/RV – Intervalo (em dias) entre a Osteotomia e a Reconstrução Vesical.

A seguir, apresentamos as radiografias de cada paciente, com um breve relato dos nossos achados clínicos.

CASO 1



Pré



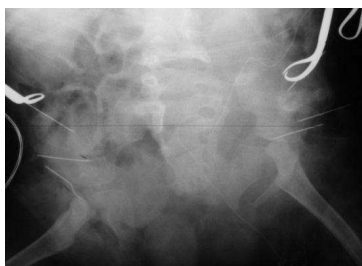
Pós Imediato



Pós tardio

O caso 1 refere-se a uma criança do sexo feminino, portadora de extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica com seis anos e dois meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 5,5 centímetros no pré operatório, 1,3 centímetros no pós operatório imediato e 3,8 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 93,3%. Não apresentava doenças associadas. Não apresentou complicações.

CASO 2



Pré



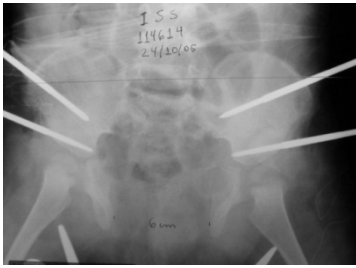
Pós Imediato



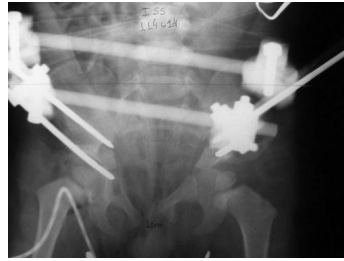
Pós tardio

O caso 2 é de uma criança do sexo feminino, com extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica com três anos e sete meses de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 5,7 centímetros no pré operatório, 3,5 centímetros no pós operatório imediato e 5,5 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 46,8%. Apresentava mielomeningocele e apresentou infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

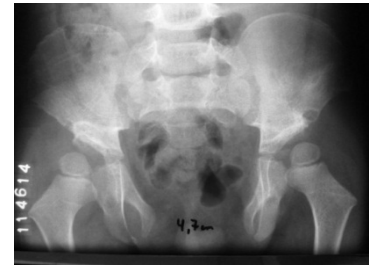
CASO 3



Pré



Pós Imediato



Pós tardio

O caso 3 é de uma criança do sexo masculino, com extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica com um ano e oito meses de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 6,0 centímetros no pré operatório, 1,0 centímetro no pós operatório imediato e 4,7 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 100%. Tinha hérnia inguinal direita e apresentou infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

CASO 4



Pré



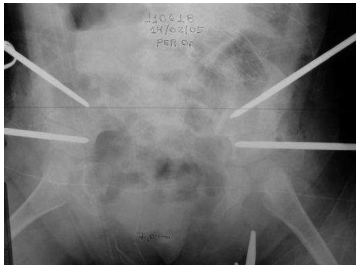
Pós Imediato



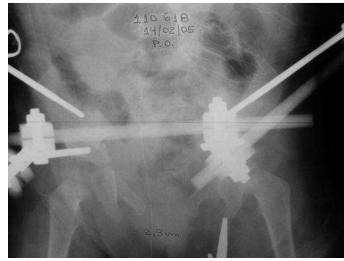
Pós tardio

O caso 4 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica aos quatro meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 4,2 centímetros no pré operatório, 2,0 centímetros no pós operatório imediato e 3,8 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 68,7%. Sem doenças associadas. Não apresentou complicações.

CASO 5



Pré



Pós Imediato



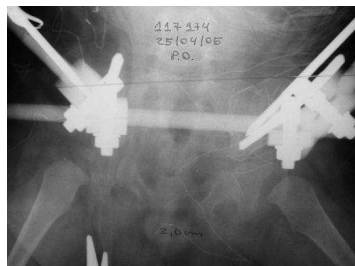
Pós tardio

O caso 5 é de uma criança do sexo feminino, com extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica com 01 ano e 07 meses de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 7,0 centímetros no pré operatório, 2,3 centímetros no pós operatório imediato e 6,5 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 78,3%. Sem doenças associadas ou complicações.

CASO 6



Pré



Pós Imediato



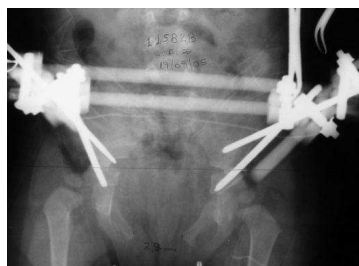
Pós tardio

O caso 6 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica aos oito meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 5,0 centímetros no pré operatório, 2,0 centímetros no pós operatório imediato e 4,6 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 75%. Possuía hérnia inguinal bilateral. Apresentou infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

CASO 7



Pré



Pós Imediato



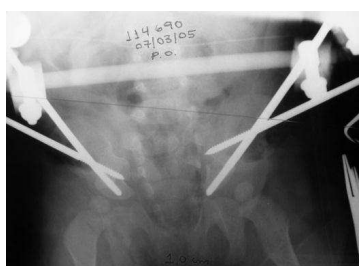
Pós tardio

O caso 7 é de uma criança do sexo feminino, com extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica com um ano e quatro meses de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 5,0 centímetros no pré operatório, 2,9 centímetros no pós operatório imediato e 5,3 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 52,5%. Sem doenças associadas. Complicou com infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

CASO 8



Pré



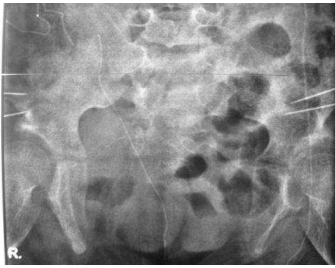
Pós Imediato



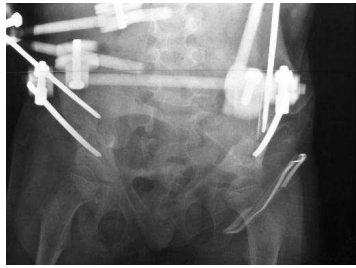
Pós tardio

O caso 8 é de uma criança do sexo feminino, com extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica com um ano e um mês de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 5,7 centímetros no pré operatório, 1,0 centímetros no pós operatório imediato e 3,2 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 100%. Sem doenças associadas. Teve infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

CASO 9



Pré



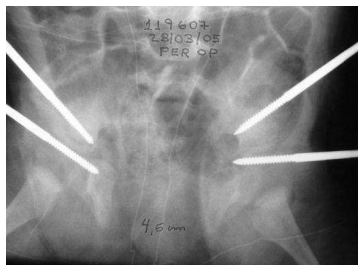
Pós Imediato



Pós tardio

O caso 9 é de uma criança do sexo feminino, com extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica aos seis anos e nove meses de idade. Apresentava distância da sínfise púbica de 8,8 centímetros no pré operatório, 1,7 centímetros no pós operatório imediato e 3,0 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 91%. Sem doenças associadas, apresentou infecção do trajeto dos pinos, tratada com antibioticoterapia venosa e curativos.

CASO 10



Pré



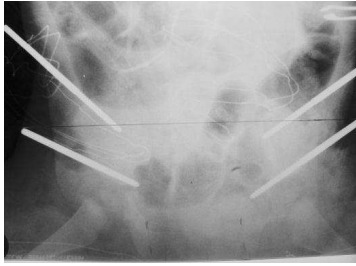
Pós Imediato



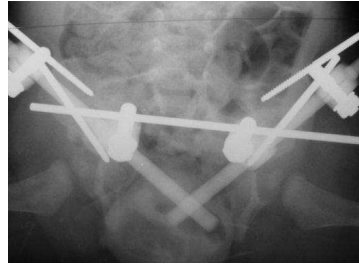
Pós tardio

O caso 10 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica com quatro meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 4,5 centímetros no pré operatório, 2,5 centímetros no pós operatório imediato e 4,5 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 57,1%. Sem doenças associadas. Não apresentou complicações.

CASO 11



Pré



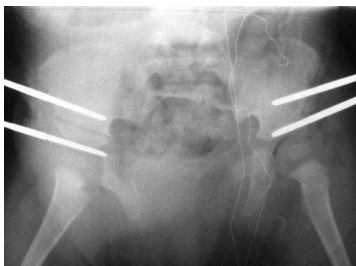
Pós Imediato



Pós tardio

O caso 11 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica com sete meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 5,6 centímetros no pré operatório, 4,4 centímetros no pós operatório imediato e 5,5 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 26%. Necessitou do reposicionamento das barras e conexões do fixador externo. Tinha hérnia inguinal à esquerda. Não apresentou complicações.

CASO 12



Pré



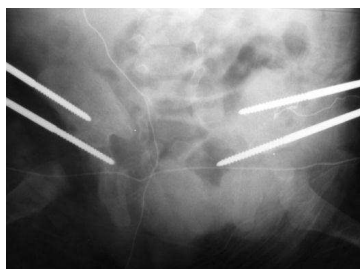
Pós Imediato



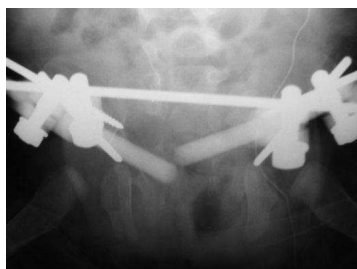
Pós tardio

O caso 12 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica aos dez meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 4,3 centímetros no pré operatório, 3,5 centímetros no pós operatório imediato e 4,3 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 36%. Sem doenças associadas e sem complicações.

CASO 13



Pré



Pós Imediato



Pós tardio

O caso 13 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica aos quatro meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 5,0 centímetros no pré operatório, 3,7 centímetros no pós operatório imediato e 4,8 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 32,5%. Sem doenças associadas e sem complicações.

CASO 14



Pré



Pós Imediato



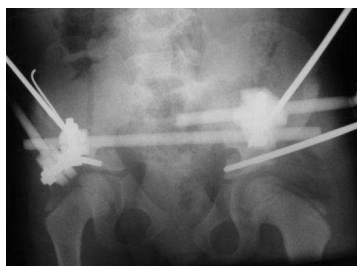
Pós tardio

O caso 14 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de cloaca, submetida à osteotomia pélvica aos três anos e oito meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 5,2 centímetros no pré operatório, 1,0 centímetros no pós operatório imediato e 3,6 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 100%. Sem doenças associadas e sem complicações.

CASO 15



Pré



Pós Imediato



Pós tardio

O caso 15 é de uma criança do sexo masculino, portadora de extrofia de bexiga, submetida à osteotomia pélvica com cinco anos e dez meses de idade. Apresentava uma distância da sínfise púbica de 8,0 centímetros no pré operatório, 1,4 centímetros no pós operatório imediato e 4,9 centímetros no pós operatório tardio. A porcentagem de aproximação púbica foi de 94,2%. Sem doenças associadas. Evoluiu com artrite séptica do quadril direito, tratada com drenagem cirúrgica e antibioticoterapia venosa.

5.2 Análise de Concordância/Confiabilidade das Medidas Aferidas

Conforme já explicitado, na análise da concordância/confiabilidade das medidas aferidas pelos avaliadores utilizou-se o coeficiente de correlação intraclassa (ICC). Tal coeficiente varia entre zero e um. Quanto mais próximo de zero, mais fraca é a correlação (menor é a concordância/confiabilidade) entre as medidas aferidas.

Foram comparadas as medidas obtidas pelos dois avaliadores, bem como as medidas de teste e re-teste de cada um deles (intra-observador) nos três diferentes momentos de avaliação. Para estimação do ICC, utilizou-se o software SPSS 17.0 (Tabelas 2 e 3).

TABELA 2: Concordância entre Avaliadores das Medidas Aferidas:

Data da Medida	ICC e intervalo de confiança
Pré-operatório	0,996 (IC _{95%} 0,989 - 0,999)
Pós-operatório 1	0,982 (IC _{95%} 0,947 - 0,994)
Pós-operatório 2	0,957 (IC _{95%} 0,875 - 0,985)

TABELA 3: Concordância Teste-reteste das Medidas Aferidas:

Data da Medida	ICC e intervalo de confiança	
	Observador 1	Observador 2
Pré-operatório	0,988 (IC _{95%} 0,965 - 0,996)	*
Pós-operatório 1	1,000 (IC _{95%} 0,999 - 1,000)	*
Pós-operatório 2	0,860 (IC _{95%} 0,631 - 0,951)	*

Conforme resultados ilustrados nas tabelas 2 e 3, verificou-se que as medidas aferidas nos três diferentes momentos (pré, pós1 e pós2) apresentaram forte correlação entre os dois avaliadores (ICC acima de 0,95), indicando uma alta concordância entre eles em tais momentos.

Ao comparar as medidas teste e re-teste aferidas pelo primeiro avaliador, tanto no pré-operatório quanto no primeiro momento pós-operatório, houve forte correlação entre elas. No primeiro momento pós operatório, o ICC estimado foi de, aproximadamente, um, demonstrando total concordância entre as medidas aferidas pelo referido avaliador. Verificou-se, ainda, que as duas diferentes medidas aferidas pelo primeiro avaliador no segundo momento pós operatório (pós2) foram as que apresentaram menor correlação (ICC igual a 0,86), indicando uma concordância moderada entre suas medidas nesse momento.

As medidas teste-reteste aferidas pelo segundo avaliador dispensam estimação do ICC, tendo em vista que foram idênticas nos três diferentes momentos de avaliação (pré, pós1 e pós2).

Segue a tabela do percentual de pacientes com a medida idêntica entre os dois diferentes registros feitos por cada um dos avaliadores (Tabela 4).

TABELA 4: Percentual de Pacientes com Medida Idêntica no Teste-reteste dos Avaliadores:

Data da Medida	Percentual de pacientes com medida idêntica no teste-reteste	
	Observador 1	Observador 2
Pré-operatório	87,7%	100,0%
Pós-operatório 1	93,3%	100,0%
Pós-operatório 2	66,7%	100,0%

Ao analisarmos o efeito da idade na quantidade de correção obtida com o procedimento cirúrgico e na porcentagem de aproximação púbica no pós operatório imediato, os pacientes foram distribuídos em quatro grupos, com os seguintes resultados (Tabelas 5 a 8):

TABELA 5: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação púbica - Nascimento até 18 meses => oito casos

	PRE	POS	Aproximação púbica (%)
CASO 4	4,2	2	68,7
CASO 6	5,0	2	75
CASO 7	5,0	2,9	52,5
CASO 8	5,7	1	100
CASO 10	4,5	2,5	57,4
CASO 11	5,6	4,4	26
CASO 12	4,3	3,5	36
CASO 13	5,0	3,7	32,5
Médias	4,9	2,75	56,01

TABELA 6: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação Púbica - 18 meses até três anos => dois casos

	PRE	POS	Aproximação púbica (%)
CASO 3	6,0	1	100
CASO 5	7,0	2,3	78,3
Médias	6,5	1,65	89,15

**TABELA 7: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação
Pública - Três anos até cinco anos => dois casos**

	PRE	POS	Aproximação pública (%)
CASO 2	5,7	3,5	46,8
CASO 14	5,2	1	100
Médias	5,45	2,25	73,4

**TABELA 8: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação
Pública - Acima de cinco anos => três casos**

	PRE	POS	Aproximação pública (%)
CASO 1	5,5	1,3	93,3
CASO 9	8,8	1,7	91
CASO 15	8,0	1,4	94,3
Médias	7,43	1,46	92,86

Na avaliação do tipo de extrofia na quantidade de correção obtida com o procedimento cirúrgico e na porcentagem de aproximação pública no pós operatório imediato, obtivemos os seguintes resultados (Tabelas 9 e 10):

TABELA 9: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação Púbrica – Portadores de Extrofia de Bexiga => nove casos

	PRE	POS	Aproximação púbrica (%)
CASO 3	6,0	1	100
CASO 4	4,2	2	68,7
CASO 5	7,0	2,3	78,3
CASO 6	5	2	75
CASO 10	4,5	2,5	57,1
CASO 11	5,6	4,4	26
CASO 12	4,3	3,5	36
CASO 13	5,0	3,7	32,5
CASO 15	8	1,4	94,2
Médias	5,51	2,53	63,09

TABELA 10: Mensuração Pré e Pós Operatória e Porcentagem de Aproximação Púbrica - Portadores de Extrofia de Cloaca => seis casos

	PRE	POS	Aproximação púbrica (%)
CASO 1	5,5	1,3	93,3
CASO 2	5,7	3,5	46,8
CASO 7	5,0	2,9	52,5
CASO 8	5,7	1,0	100
CASO 9	8,8	1,7	91
CASO 14	5,2	1,0	100
Médias	5,98	1,9	80,6

Na avaliação da relação entre a diastase corrigida e deiscência de sutura, não houve nenhum caso de deiscência de sutura no pós operatório imediato ou no tardio. Em nenhum caso de reconstrução vesical, seja no mesmo ato cirúrgico ou em um segundo tempo operatório, houve a deiscência da ferida ou qualquer prejuízo à reconstrução urinária.

O tempo de uso de fixador externo em tais pacientes variou entre 28 e 73 dias, com uma média de 53 dias de uso.

TABELA 11: Tempo de Uso do Fixador Externo dos Pacientes Submetidos à Cirurgia de Osteotomia Pélvica

Tem de uso do FE	Nº de pacientes	%
Até 40 dias	1	6,7%
41 a 50 dias	4	26,7%
51 a 60 dias	7	46,7%
61 dias ou mais	3	20,0%
Total Geral	15	100,0%

Entre as complicações pós operatórias, obtivemos os seguintes resultados por faixas etárias:

- Nascimento até 18 meses => três em oito casos apresentaram infecção do trajeto dos pinos.
- 18 meses até três anos => um em dois casos apresentou infecção do trajeto dos pinos.
- Três anos até cinco anos => um em dois casos apresentou infecção do trajeto dos pinos.
- Acima de cinco anos => um em três casos apresentou infecção do trajeto dos pinos e um caso apresentou artrite séptica do quadril direito.

Em relação às doenças associadas, tivemos um caso de mielomeningocele associado à extrofia de cloaca e quatro casos de extrofia de bexiga associada à hérnia inguinal, dois com acometimento bilateral, um ao lado esquerdo e um ao lado direito.

6 DISCUSSÃO

O objetivo do tratamento cirúrgico da extrofia de bexiga é o fechamento da bexiga e da parede abdominal com eventual continência vesical, preservação da função renal e reconstrução funcional e esteticamente aceitável da genitália. É difícil quantificar os resultados da osteotomia pélvica no tratamento da extrofia de bexiga, pois a osteotomia é coadjuvante do procedimento urológico, sobre o qual não há consenso na literatura e abrange um amplo espectro de doenças⁽⁴¹⁾.

Entre os anos de 2002 e 2007, 15 pacientes foram submetidos à osteotomia da pelve como coadjuvante no tratamento das extrofias de bexiga e cloaca. Não incluímos no presente estudo os pacientes que não foram submetidos ao procedimento. A indicação cirúrgica para realização da osteotomia foi baseada no tipo de extrofia e na distância da sínfise púbiana. O procedimento foi indicado para todos os pacientes com extrofia de cloaca e para os portadores de extrofia de bexiga que apresentavam uma distância maior que quatro centímetros da sínfise púbiana^(34,41,42,43). Nas extrofias de cloaca, geralmente as deformidades são mais graves, com a pelve apresentando um maior alargamento das sínfises, além de maior rigidez^(44,45). Atualmente, nos países desenvolvidos, a maioria dos autores preconiza a realização da osteotomia no mesmo ato cirúrgico do fechamento da bexiga^(19,32,34,39,41,42,43). Esta abordagem, teoricamente, diminui o número de internações e reconstrói precocemente a bexiga e a parede abdominal, tendo para a criança e seus familiares um grande apelo psicossocial. No entanto, esta conduta

aumenta o tempo cirúrgico, a perda sanguínea per operatória, o tempo de internação em centro de tratamento intensivo (CTI) e as complicações pós operatórias^(47,48,49,50).

Em nossa casuística, a maior parte dos pacientes não realizou o reparo vesical no mesmo tempo operatório da osteotomia. Em apenas três pacientes a reconstrução da bexiga foi efetuada no mesmo ato que a osteotomia. Embora a técnica original descrita por Sponseller⁽³⁹⁾ preconize o uso de tração de pele em cada membro inferior durante todo o tempo do uso do fixador para proteger a reconstrução vesical, não utilizamos a tração de rotina em nossos casos, em virtude da maior partes dos pacientes não ter sido submetida à reconstrução urinária concomitantemente à osteotomia. Mesmo nos casos em que a reconstrução vesical foi realizada no mesmo tempo cirúrgico da osteotomia, as crianças permaneceram internadas por 15 dias, não utilizando a tração como recomendada por Sponseller et al.⁽³⁹⁾. No entanto, não houve qualquer prejuízo à cicatrização e à correção obtida pelo procedimento.

Em nosso trabalho, apenas oito pacientes foram submetidos a todos os procedimentos urológicos, sendo que, desta amostra, quatro tiveram suas bexigas ampliadas para comportar um maior volume de urina. Todos se encontram sem extravasamento contínuo de urina (“secos”), porém necessitam de cateterização periódica para a retirada de urina da bexiga. Desses pacientes, apenas um teve tempo de pós operatório suficiente que possibilitasse iniciar o protocolo com o objetivo de alcançar algum grau de continência vesical. Entretanto, o referido protocolo foi interrompido por intercorrência clínica, mesmo motivo pelo qual os outros sete pacientes ainda não foram submetidos à plástica de colo vesical. Nos casos destes sete pacientes, tais intercorrências já foram superadas e o

procedimento será realizado em breve. Sendo assim, não foi possível avaliar a continência em nenhum paciente que compôs a amostra do nosso estudo.

Em relação às técnicas, três tipos de osteotomias são as mais relatadas na literatura: a posterior, a diagonal realizada por via anterior e a horizontal com componente vertical realizada também por via anterior. Esta última, também conhecida como “osteotomia anterior” é a que registra maior número de trabalhos, encontrando, portanto, maior respaldo na literatura.

Ao realizarmos a osteotomia pélvica anterior, encontramos vantagens similares às descritas por Sponseller et al.⁽³⁹⁾, como menor perda sanguínea per operatória, facilidade na mobilidade dos ramos púbicos, colocação do fixador externo sob visão direta, diminuindo a necessidade de controle radiológico com uma osteossíntese estável e segura, além da possibilidade de realização da osteotomia e da reconstrução urológica em um mesmo decúbito, durante o mesmo ato operatório e sem necessidade de imobilizações pós-operatórias.

Uma das vantagens da técnica por nós empregada é que, ao realizamos a reconstrução vesical no mesmo ato operatório, não necessitamos da troca de decúbito, ao contrário do procedimento descrito por O’Phelan⁽²³⁾, que preconiza osteotomias posteriores do íliaco em decúbito ventral, com mudança do decúbito no per operatório. Além disso, nossos pacientes não necessitaram de imobilização pós operatória, pois o uso do fixador externo conferiu estabilidade suficiente. Ozcan et al.⁽⁵¹⁾, realizando osteotomias ilíacas diagonais em dez pacientes, não apresentaram nenhum caso de deiscência, mas utilizaram imobilização gessada no pós operatório. Esse resultado conflui com o nosso, porém, ao contrário dos referidos autores, não recorreremos à imobilização pós operatória, o que trouxe maior conforto e comodidade aos nossos pacientes. A imobilização gessada no pós operatório dificulta o

acompanhamento das feridas pós operatórias e, muitas vezes, é danificada pelo extravasamento de urina^(52,53,54).

Frey e Cohen⁽²⁷⁾ descreveram osteotomias anteriores dos ramos púbicos com bons resultados. No entanto, como não utilizaram nenhum tipo de osteossíntese para estabilizar a pelve, houve a necessidade de imobilização pós operatória do tipo sereia. Resultados semelhantes foram descritos por McKenna et al.⁽³¹⁾, com relação à osteotomia diagonal dos ossos do íliaco, sendo que os pacientes também foram submetidos à imobilização pós operatória. Nogueira et al.⁽³⁷⁾ descreveram o uso da cinta de náilon como material de osteossíntese nas extrofias de bexiga mas, em virtude de complicações em quatro de nove pacientes, houve a necessidade da remoção precoce da cinta e consequente substituição por imobilização gessada. Hammouda e Kotb⁽³³⁾ realizaram osteotomias anteriores em 33 pacientes, com excelentes resultados; contudo, utilizaram fios metálicos e imobilização gessada para a estabilização. Outros tipos de osteossíntese com placas, fios e outros aparatos de fixação externa não convencionais foram descritos para manter a aproximação e a estabilização da sínfise púbica, mas com grande número de complicações, tais como, afrouxamento, quebra e soltura dos implantes, além de irritação da pele e dos tecidos moles^(58,59,60,61,62).

Já em nossa pesquisa, a utilização do fixador externo como material de osteossíntese conferiu estabilidade suficiente para que as osteotomias consolidassem, excluindo a necessidade de imobilização pós operatória e permitindo a mobilização precoce dos pacientes.

Em nossa casuística, a aproximação púbica foi extremamente satisfatória, registrando porcentagem acima de 50%, em todos os casos. Quando analisamos a

população acima de 18 meses essa porcentagem aumenta para acima de 70%, se aproximando de 100% nos casos submetidos à intervenção cirúrgica com mais de cinco anos. Gearhart et al.⁽²⁰⁾ e Sponseller et al.^(19,39) encontraram resultados semelhantes, mas identificaram porcentagem menor de correção em crianças menores de 18 meses, resultados significativa e progressivamente melhores em crianças acima dos 18 meses e ainda melhores naqueles com idade superior aos cinco anos. Já Aadalen et al.⁽²⁵⁾, ao avaliarem 36 pacientes submetidos à osteotomia posterior e fechamento primário da bexiga, encontraram melhores resultados em relação à correção da diastase pubiana nos que foram operados antes dos três anos, contrariando os achados da nossa pesquisa.

A diastase pubiana de nossa amostra aumentou para valores próximos aos existentes no pré operatório, sem efeitos deletérios ao fechamento da bexiga e da parede abdominal, independentemente do tempo transcorrido entre os procedimentos. Resultados semelhantes foram descritos por O'Donnell B et al.⁽⁶³⁾, Kantor R et al.⁽⁶⁴⁾, Jani MM et al.⁽⁶⁵⁾ e Gambhir L et al.⁽⁶⁶⁾.

De acordo com Baird et al.⁽³⁴⁾, as complicações mais comuns correlatas a este tipo de procedimento são infecção dos pinos, paralisia transitória do nervo cutâneo lateral da coxa e atraso no processo de consolidação. Também estão descritas intercorrências decorrentes do uso de tração cutânea, quando realizada. Outras complicações menos comuns incluem pseudoartrose, artrose, dismetria de membros inferiores e lesão do nervo ciático, do nervo femoral e do nervo glúteo superior, existindo outra mais rara, que é a infecção profunda da ferida operatória⁽⁶⁷⁾.

Aadalen et al.⁽²⁵⁾, ao realizarem osteotomias posteriores, descreveram fechamento assimétrico e migração vertical de uma hemipelve em alguns pacientes, ocasionando diferença no comprimento dos membros inferiores de dois centímetros,

em 6% dos pacientes. Nenhum dos nossos pacientes apresentou alteração funcional no comprimento dos membros inferiores. Apenas uma paciente apresentou ascensão da hemipelve esquerda. Porém, este era um caso de mielomeningocele associada, sendo a paciente cadeirante, motivo pelo qual a dismetria não teve qualquer repercussão clínica.

Em nossa pesquisa, o momento da reconstrução vesical não se mostrou relevante na análise da ocorrência de deiscência, já que não houve nenhum caso de deiscência, tendo sido feita a reconstrução vesical no mesmo ato ou num segundo procedimento cirúrgico. Interessante notar que este resultado difere dos achados de Shnorhavorian et al.⁽⁶⁸⁾, que apresentaram dois casos de deiscência em 14 pacientes submetidos à osteotomia diagonal com reconstituição vesical realizada simultaneamente.

Em nosso estudo, as complicações observadas foram a infecção no trajeto dos pinos, em seis casos, e um caso de atrite séptica do quadril direito. Não obstante, vale ressaltar que em nenhum dos casos de infecção no trajeto dos pinos houve soltura do implante ou necessidade de removê-lo. Nogueira et al.⁽³⁷⁾ demonstraram os resultados de osteotomias posteriores realizadas em nove pacientes, como as descritas por O'Phelan⁽²³⁾, associadas à estabilização realizada com cinta de náilon passada pelos forames obturatórios para fechamento da pelve. Em sua amostra, três pacientes apresentaram deiscência e infecção da ferida e um paciente apresentou fratura do ramo púbico. Em todos os quatro casos, foram necessárias a retirada da cinta antes do previsto e a imobilização gessada. Em nossa pesquisa, não houve fratura ou deiscência, apenas infecção superficial dos pinos do fixador externo, tratada com antibioticoterapia. Jeff at al.⁽⁷⁾ relataram grande risco para infecção de trajeto dos pinos após as osteotomias ilíacas, porém

não informaram a incidência. Sponseller et al.⁽³⁹⁾ relataram infecção dos pinos em cinco de doze pacientes por eles analisados (42%).

Kandemir et al.⁽⁶²⁾ atribuem a alta taxa de infecção dos pinos ao longo período do uso do fixador externo, em média 12,5 semanas. Em nossa casuística, não constatamos relação da infecção do trajeto dos pinos com o tempo de uso do fixador externo, como mencionado por Sponseller et al.^(19,39) e Kandemir et al.⁽⁶²⁾. Contudo, observamos que quatro dos seis pacientes com infecção do trajeto dos pinos eram portadores de extrofia de cloaca. Sendo assim, acreditamos que a infecção ocorreu por contaminação direta decorrente da falta de assepsia correta durante a troca das bolsas de colostomia. Todos os casos de infecção do trajeto dos pinos foram tratados com antibioticoterapia venosa ou oral, associada a curativos diários dos orifícios dos pinos, sem necessidade de retirada ou troca dos mesmos. Optamos pela antibioticoterapia venosa em ambiente hospitalar quando constatada falta de suporte familiar para administração correta da medicação em domicílio.

A criança a que se refere o caso número 15 foi acometida de artrite séptica do quadril direito, três meses após a osteotomia e 45 dias após a retirada do fixador externo. Não acreditamos que esta ocorrência tenha qualquer relação com o procedimento, em virtude do tempo transcorrido entre a osteotomia e a infecção. Não obstante, preferimos relacioná-la como complicação para alertar cirurgiões e pesquisadores quanto à possibilidade de concomitância de afecções. Cabe ressaltar que, na literatura por nós analisada, não encontramos nenhum caso descrito de artrite séptica como complicação pós operatória das extrofias de bexiga e cloaca.

Ao encerrar essa discussão, de um modo geral, podemos afirmar que os nossos achados encontram respaldo na literatura, mas que sempre devemos

permanecer atentos às especificidades populacionais e de organização da saúde pública de cada região e/ou país, produzindo pesquisa e conhecimento a serem incorporados na divulgação científica ampla a qual assistimos na atualidade.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O INSMCA-IFF/FIOCRUZ é um centro de referência no tratamento de diversos defeitos congênitos, entre eles as extrofias de bexiga e cloaca. Durante o período compreendido entre os anos de 2002 e 2007, 15 pacientes foram submetidos à osteotomia da pelve como coadjuvante no tratamento das extrofias. O intuito inicial da nossa pesquisa era acompanhá-los até que todos os procedimentos necessários para a correção da doença fossem realizados e pudéssemos avaliar, além do papel da osteotomia no tratamento das extrofias, também o grau de continência urinária eventualmente alcançado.

Com relação à utilização da osteotomia como coadjuvante no tratamento das extrofias de bexiga e cloaca, o procedimento por nós adotado nesta pesquisa mostrou-se eficaz e concluiu seu objetivo, diminuindo a tensão da parede abdominal para o reparo das malformações, com baixa morbidade e complicações pós operatórias similares às registradas na literatura. Sendo assim, recomendamos a realização da osteotomia, seguindo os critérios e indicações previamente explanados e as recomendações que a seguir teremos a oportunidade de formular.

Entretanto, para que pudéssemos ter avaliado a continência urinária, todos os pacientes deveriam ter sido submetidos à reconstrução, não somente do defeito osteoarticular, como também do sistema urinário em sua totalidade. Esta reconstrução não é realizada em apenas um tempo cirúrgico; normalmente o

paciente necessita do reparo da bexiga e da uretra, em um primeiro tempo, e da plástica do colo vesical, com ou sem ampliação da bexiga, em uma segunda etapa cirúrgica. Em seguida, a criança é acompanhada e submetida a um protocolo terapêutico com o objetivo de alcançar algum grau de continência, etapa que leva alguns anos para ser concluída. Em nossa amostra, por intercorrências clínicas e operacionais, apenas oito dos 15 pacientes realizaram todas as etapas do tratamento, sendo que apenas um teve tempo de pós operatório suficiente que possibilitasse iniciar o protocolo acima referido, sendo que o mesmo foi interrompido por intercorrência clínica. Desta maneira, não foi possível aferir a continência em nenhum paciente que compôs a amostra do nosso estudo.

Antes da exposição de nossas recomendações referentes à osteotomia, a abordagem de algumas questões psicossociais mostra-se relevante nos casos estudados, que versam sobre malformações graves e exteriorizadas de forma extremamente repulsiva aos indivíduos leigos, gerando um processo de rejeição da criança acometida desses defeitos congênitos e que demanda cuidados apurados.

Neste contexto, propomos uma visão holística do problema e acreditamos que os portadores de extrofias de bexiga e cloaca, bem como seus familiares mais próximos, necessitam de acompanhamento por grupo multidisciplinar, composto por pediatra, cirurgião pediátrico, ortopedista, enfermeiros, assistente social, psicólogo e fisioterapeuta. Desta forma, os pais destes pacientes estariam melhor estruturados para lidar com o problema e as crianças seriam melhor acolhidas, tratadas e acompanhadas, o que contribuiria para minimizar intercorrências clínicas e operacionais, evitando longo período entre os procedimentos cirúrgicos de um tratamento que por si só já é longo.

Podemos ainda comentar que o grande número de pacientes cirúrgicos, encaminhados ao Departamento de Cirurgia Pediátrica do INSMCA-IFF e que poderiam ser tratados em outras unidades de saúde, culmina por superlotar o serviço, obrigando-o a trabalhar na sua capacidade máxima há algum tempo. Desta maneira, afecções que somente encontram tratamento neste Instituto, são obrigatoriamente postergadas. As extrofias encaixam-se no perfil que demanda tratamento em centros de referência, necessitando de múltiplas cirurgias, extensas, com grande período de internação e conseqüente ocupação do leito hospitalar.

No que tange às recomendações relacionadas ao procedimento de osteotomia, abordaremos aspectos relacionados à idade, material, condições sócio-educacionais das famílias das crianças portadoras das malformações e tempo do ato cirúrgico.

Com base nos nossos resultados aliados aos reportados na literatura, acreditamos que, em crianças nas quais não foi possível realizar o fechamento da bexiga imediatamente após o nascimento, a reconstrução do sistema urinário e osteoarticular deva ser postergada até os dezoito meses de idade. Nossos resultados, sem dúvidas, foram melhores nos pacientes submetidos à osteotomia nesta faixa etária. De acordo com o que demonstramos, eles apresentaram menor morbidade e melhor aproximação da sínfise pubiana, principalmente nos portadores de extrofia de cloaca, em que a deformidade tende a ser maior, com maior rigidez da pelve.

Recomendamos a utilização de fixador externo como material de osteossíntese, pois é um implante de baixo custo, disponível na maior parte dos serviços de ortopedia. Além disso, é de fácil aplicação e, nos casos de osteotomia

para extrofias, pode ser instalado sob visão direta do cirurgião, evitando o uso do intensificador de imagens no per operatório.

Recomendamos, ainda, que os pacientes de baixa renda ou com precárias condições sócio-educacionais, tenham um suporte domiciliar para acompanhá-los e orientá-los quanto aos cuidados de limpeza diários que os pinos do fixador externo necessitam, com intuito de diminuir as infecções de trajeto. Tais ações são ainda mais importantes no caso dos pacientes portadores de extrofia de cloaca, em que os procedimentos relativos à soltura e à troca das bolsas de colostomia devem ser feitos com o máximo de higiene possível, com o objetivo de evitar a contaminação dos orifícios dos pinos com material fecal.

Nos países desenvolvidos, a maioria dos autores preconiza a realização da osteotomia no mesmo ato do fechamento da bexiga. Contudo, ainda não há consenso quanto a esta indicação. Em nossa casuística, a maior parte dos pacientes não realizou o reparo vesical no mesmo tempo operatório da osteotomia. Em apenas três pacientes, em caráter excepcional, a reconstrução da bexiga foi efetuada no mesmo ato que a osteotomia. Apesar de não ter havido nenhuma complicação no fechamento da parede abdominal nos doze casos tratados em tempos operatórios distintos, independentemente do período de tempo transcorrido entre eles; os resultados preliminares encontrados nos três pacientes submetidos à osteotomia e fechamento de bexiga concomitantes foram iguais. Esta abordagem em um só tempo cirúrgico diminui o número de internações e reconstrói precocemente a bexiga e a parede abdominal, trazendo um maior conforto e suporte psicossocial para a criança e seus familiares. Sendo assim, recomendamos que, no futuro, realizem-se todos os esforços necessários, sejam eles materiais,

operacionais ou de treinamento da equipe, para que os procedimentos de osteotomia e fechamento da bexiga sejam realizados no mesmo tempo cirúrgico.

8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Powell-Griner E, Woolbright A. Trends in infant deaths from congenital anomalies: results from England and Wales, Scotland, Sweden and the United States. *Int J Epidemiol* 1990; 19:391-8.
- 2 - Horovitz DDG, Cardoso MHCA, Llerena Jr. JC, Mattos RA. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: características do atendimento e propostas para formulação de políticas pública em genética clínica. *Cad. Saúde Publica* 2006, 22 (12):2599-2609.
- 3 - Stevenson, 1993 - Stevenson RE. The genetic basis of human anomalies. In: Stevenson R, Hall JG. *Human Malformations and related anomalies*. New York: Oxford University Press; 1993. p. 115-135.
- 4 - Brunoni D. Aconselhamento genético. *Ciênc Saúde Coletiva* 2002; 7:101-7.
- 5 - Sanders C, Carter B, Goodcre L, *et al.* Parents need to protect: influences risks and tension for parents of prepubertal children born with ambiguous genitalia. *J Clin Nurs* [online] 2012, [ahead of print] [acessado em 21 de abril de 2012]. Disponível em <http://www.ncbi.nlm.gov/pubmed/22672683>.

- 6 - Gearhart, J. P.: Exstrophy, epispadias, and other bladder anomalies. In: Campbell's Urology, 8th ed. Edited by P. C. Walsh, A. B. Retik, E. D. Vaughan, Jr. and A. J. Wein. Philadelphia: W. B. Saunders Co., vol. 3, sect. IX, chapt. 61, p. 2138, 2002.
- 7 - Jeffs RD, Guice SL, Oesch I. The factors in successful exstrophy closure. J Urol. 1982;127:974-6.
- 8 - Shultz WG. Plastic repair of exstrophy of bladder combined with bilateral osteotomy of ilia. J Urol. 1958;79:453-8.
- 9 - Sponseller PD, Bisson LJ, Gearhart JP, Jeffs RD, Magid D, Fishman E. The anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. J Bone Joint Surg Am.1995;77:177-89.
- 10 - Feneley M, Gearhart JP: A history of bladder e cloacal exstrophy.(abstract) American Urological Association Annual Meeting, May 1, 2000, Anaheim, California.
- 11 - Lattimer JK, Smith MJK: Exstrophy closure: A follow up on 70 cases. J Urol 1966;95:356.
- 12 - Lancaster PAL: Epidemiology of bladder exstrophy: A communication from the international Clearinghouse for Birth Defects monitoring systems. Teratology 1987;36:221.

13 - Shapiro E, Lepor H, Jeffs RD: the inheritance of classical bladder exstrophy. J Urol 1984;132:309.

14 - Hurwitz RS, Manzoni GA, Ransley PG, Stephen FD: Cloacal exstrophy: A report of 34 cases. J Urol 1987;138:1060.

15 - Muecke EC: The role of cloacal membrane in exstrophy: the first successful experimental study. J Urol 1964;92:659.

16 - Ambrose SS, O'Brien DP: Surgical embryology of exstrophy-epispadias complex. Surg Clin North Am 1974;54: 1379.

17 - Marshall VF, Muecke EC: Functional closure of typical exstrophy of the bladder. J Urol 1970; 104: 205-12.

18 - Patton BR, Barry A: The genesis of exstrophy of the bladder and epispadias. Am J Anat 1952;90:35.

19 - Sponseller PD, Gearhart JP, Jeffs RD. Anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. J Urol. 1991;146:137-40.

20 - Gearhart JP, Ben-Chaim J, Jeffs RD, Sanders RC. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy. ObstetGynecol 1995; 85: 961–964.

- 21 - Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, Porter K, Guidi C, Madsen K, Maizels M. The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. *J Urol* 1998; 160: 1179–1181.
- 22 - Sweetser TH, Chisholm TC, Thompson WH, et al. Exstrophy of the urinary bladder; its treatment by plastic surgery. *J Urol* 1956;75: 448-55.
- 23 - O'Phelan EH. Iliac osteotomy in exstrophy of the bladder. *J Bone Joint Surg Am.* 1963;45:1409-22.
- 24 - Trendelenburg F: The treatment of ectopia vesicae. *Ann Surg* 1906; 44: 281-289.
- 25 - Aadalen RJ, O'Phelan EH, Chisholm TC, McParland FA Jr, Sweetser TH Jr. Exstrophy of the bladder: long-term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two-stage anatomic repair. *Clin Orthop.* 1980;151:193-200.
- 26 - Frey P, Cohen SJ. [Bladder exstrophy—anterior osteotomy of the pelvis—a new surgical technic for facilitating stabilization of the pelvis and abdominal closure]. *Z Kinderchir.* 1988;43:171-3.
- 27 - Frey P, Cohen SJ. Anterior pelvic osteotomy. A new operative technique facilitating primary bladder exstrophy closure. *Br J Urol.* 1989;64:641-3.
- 28 - Frey P. Bilateral anterior pubic osteotomy in bladder exstrophy closure. *J Urol.* 1996;156:812-5.

29 - Perovic S, Brdar R, Scepanovic D. Bladder exstrophy and anterior pelvic osteotomy. *Br J Urol.* 1992;70:678-82.

30 - Schmidt AH, Keenen TL, Tank ES, Bird CB, Beals RK. Pelvic osteotomy for bladder exstrophy. *J Pediatr Orthop.* 1993;13:214-9.

31 - McKenna PH, Khoury AE, McLorie GA, Churchill BM, Babyn PB, Wedge JH. Iliac osteotomy: a model to compare the options in bladder and cloacal exstrophy reconstruction. *J Urol.* 1994; 151:182-6.

32 - Gearhart JP, Forschner DC, Jeffs RD, Ben-Chaim J, Sponseller PD. A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy. *J Urol.* 1996; 155:689-93.

33 - Hammouda HM, Kotb H. Complete primary repair of bladder exstrophy: initial experience with 33 cases. *J Urol.* 2004; 172:1441-4.

34 - Baird AD, Sponseller PD, Gearhart JP. The place of pelvic osteotomy in the modern era of bladder exstrophy reconstruction. *Journal of Pediatric Urology* (2005) 1, 31-36.

35 - Nelson CP, King J, Sponseller PD, Gearhart JP. Repeat pelvic osteotomy in patients with failed closure of bladder exstrophy: applications and outcomes. *J Pediatr Surg.* 2006;41:1109-12.

36 - Jones D, Parkinson S, Hosalkar HS. Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex. *J Bone Joint Surg Br.* 2006; 88 (6):799-806.

37 - Nogueira, F C S ; Ramos, B L F; Machado, L P; Almeida, M F de; Tibúrcio, M A; Parrela, L F S; Maciel, T K; Valle, F F. Tratamento da extrofia de bexiga: osteotomia posterior dos ossos ilíacos e fechamento da pelve com cinta de náilon *Rev. bras. ortop.* 2011; 46: 27-31.

38 - Novak, T E . Failed exstrophy closure. *Seminars in Pediatric Surgery* 2011; 20: 97-101.

39 - Sponseller PD, Jani MM, Jeffs RD, Gearhart JP: Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am* 2001; 83(2):184-193.

40 - Mattos, C B R de; Mendes, P H B; Boechat, P R; Llerena Júnior, J; Guimarães, L da S . Osteotomia pélvica anterior bilateral para o fechamento de extrofia de bexiga: descrição de técnica. *Rev. bras. ortop.* 2011; 46(1): 107-113.

41 - Vining N C, Song K M, Grady R W. Classic Bladder Exstrophy: Orthopaedic Surgical Considerations *J Am Acad Orthop Surg* 2011;19: 518-526.

42 - Gearhart JP, Baird A, Nelson CP. Results of bladder neck reconstruction after newborn complete primary repair of exstrophy. *J Urol.* 2007 ;178:1619-22.

43 - Wild AT, Sponseller PD, Stec AA, Gearhart JP. The role of osteotomy in surgical repair of bladder exstrophy. *Semin Pediatr Surg.* 2011;20(2):71-8.

44 - Schaeffer AJ, Stec AA, Purves JT, Cervellione RM, Nelson CP, Gearhart JP. Complete primary repair of bladder exstrophy: a single institution referral experience. *J Urol.* 2011;186(3):1041-6.

45 - Hyun SJ. Cloacal exstrophy. *Neonatal Netw.* 2006 ;25(2):101-15.

46 - Matsui T, Park S, Shiraishi T, Horikiri M. Abdominoplasty of cloacal exstrophy: application of reconstructive methods to recurrent and primary cases. *Ann Plast Surg.* 2011 ;67(6):620-5.

47 - Hafez AT, Elsherbiny MT, Ghoneim MA. Complete repair of bladder exstrophy: preliminary experience with neonates and children with failed initial closure. *J Urol.* 2001;165:2428-30.

48 - El-Sherbiny MT, Hafez AT, Ghoneim MA. Complete repair of exstrophy: further experience with neonates and children after failed initial closure. *J Urol.* 2002; 168:1692-4.

49 - Schaeffer AJ, Purves JT, King JA, Sponseller PD, Jeffs RD, Gearhart JP. Complications of primary closure of classic bladder exstrophy. *J Urol.* 2008; 180:1671-4.

50 - Purves JT, Gearhart JP. Complications of radical soft-tissue mobilization procedure as a primary closure of exstrophy. *J Pediatr Urol.* 2008;4:65-9.

51 - Ozcan C, Ulman I, Kara S, et al. Clinical results with anterior diagonal iliac osteotomy in bladder exstrophy. *J Urol* 2000;163:1932-5.

52 - Lowe FC, Jeffs RD. Wound dehiscence in bladder exstrophy: an examination of the etiologies and factors for initial failure and subsequent success. *J Urol.* 1983;130(2):312-5.

53 - Meldrum KK, Baird AD, Gearhart JP. Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success. *Urology.* 2003; 62(6):1109-13.

54 - Arlen AM, Cooper CS, Morcuende J, Austin JC. Safety and efficacy of spica casts for immobilization following initial bladder closure in classic bladder exstrophy. *J Pediatr Urol.* 2011;7(4):456-9

55 - Sutherland D, Pike L, Kaufman K, Mowery C, Kaplan G, Romanus B. Hip function and gait in patients treated for bladder exstrophy. *J Pediatr Orthop.* 1994; 14(6):709-14.

56 - Nehme A, Oakes D, Perry MJ, Hawatmeh SI, Trousdale RT. Acetabular morphology in bladder exstrophy complex. *Clin Orthop Relat Res.* 2007 ;458:125-30.

57 - Castagnetti M, Gigante C, Perrone G, Rigamonti W. Comparison of musculoskeletal and urological functional outcomes in patients with bladder exstrophy undergoing repair with and without osteotomy. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24(6):689-93.

58 - Horoszowski H, Israeli A, Heim M, Jonash P, Farine I. A new orthopedic fixation method in the treatment of bladder exstrophy. *Clin Orthop Relat Res.* 1982 ;200-3.

59 - Riaz S, Sarwar S, Umar M. Fixation of bilateral pelvic osteotomies with external fixator in exstrophy bladder complex. *J Pak Med Assoc.* 2005;55:537-9.

60 - Kajbafzadeh AM, Tajik P. A novel technique for approximation of the symphysis pubis in bladder exstrophy without pelvic osteotomy. *J Urol.* 2006 ;175:692-7; discussion 697-8.

61 - Kajbafzadeh AM, Tanhaeivash R, Elmi A, Shirazi M, Talab SS, Shabestari AA. Three-dimensional anatomy of the pelvic bone in bladder exstrophy: comparison between patients managed with osteotomy and pubic symphysis internal fixation using metal plates. *Urology.* 2010 ;76:934-41.

62 - Kandemir U, Yazici M, Tokgozoglu AM, Alanay A: Distraction osteogenesis (callotaxis) for pelvic closure in bladder exstrophy. *Clin Orthop Relat Res* 2004; 231-236.

63 - O'Donnell B. The lessons of 40 bladder extrophies in 20 years. *J Pediatr Surg.* 1984;19(5):547-9.

64 - Kantor R, Salai M, Ganel A: Orthopaedic long term aspects of bladder exstrophy. Clin Orthop Relat Res 1997;(335):240-245.

65 - Jani MM, Sponseller PD, Gearhart JP, Barrance PJ, Genda E, Chao EY: The hip in adults with classic bladder exstrophy: A biomechanical analysis. J Pediatr Orthop 2000;20(3):296-301.

66 - Gambhir L, Höller T, Müller M, et al. Epidemiological survey of 214 families with bladder exstrophy-epispadias complex. J Urol 2008;179: 1539-43.

67 - Okubadejo GO, Sponseller PD, Gearhart JP. Complications in orthopedic management of exstrophy. J Pediatr Orthop 2003;23:22-8.

68 - Shnorhavorian M, Song K, Zamilpa I, Wiater B, Mitchell MM, Grady RW. Spica casting compared to Bryant's traction after complete primary repair of exstrophy: safe and effective in a longitudinal cohort study. J Urol. 2010;184(2):669-73.

APÊNDICE 1**FICHA PARA CAPTAÇÃO DE DADOS**

Prontuário:_____Data de Nascimento:_____/_____/_____

Sexo: masculino () feminino ()

Condição pré operatória:_____

Anomalias Associadas:_____

Procedimentos Cirúrgicos Realizados (data e descrição):

Mensuração da Diástase Pubiana:

	Pré operatório	Pós operatório	1 ano pós operatório	Aproximação púbica (%)
Resultado da avaliação				

ANEXO 1

Ministério da Saúde

FIOCRUZ
 Fundação Oswaldo Cruz


Instituto Fernandes Figueira

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA ENVOLVENDO SERES HUMANOS
Instituto Fernandes Figueira / FIOCRUZ

Declaro que recebi os seguintes documentos referente ao projeto de pesquisa:

OSTEOTOMIA PÉLVICA NO TRATAMENTO DA EXTROFIA DE BEXIGA E CLOACA

1. Parecer substanciado
2. TCLE carimbado e datado com prazo de validade;
3. Formulário SISNEP com aprovação pelo CEP-IFF
4. FAE - Formulário de Acompanhamento Ético, enviado para meu email.

Nº CAEE: 0088.0.008.000-10

Nº FOLHA DE ROSTO: 389615

Nº REGISTRO NO CEPIFF: 0088/11

De acordo com a Resolução Nº 196/96 do Conselho Nacional de Saúde o pesquisador fica ciente que é de sua responsabilidade:

- a) apresentar o protocolo, devidamente instruído ao CEP, aguardando o pronunciamento deste, antes de iniciar a pesquisa;
- b) desenvolver o projeto conforme delineado;
- c) elaborar e apresentar a este CEP relatório semestrais e relatórios de eventos adversos, casos estes venham a ocorrer, assim como relatório final com os resultados das pesquisas, para finalização do processo,
- d) apresentar dados solicitados pelo CEP, a qualquer momento;
- e) manter em arquivo, sob sua guarda, por 5 anos, os dados da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP;
- f) encaminhar os resultados para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados e ao pessoal técnico participante do projeto;
- g) justificar, perante o CEP, interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.
- h) entregar uma cópia em capa dura da pesquisa com os resultados obtidos, na Biblioteca do IFF/FIOCRUZ, para fazer parte do acervo literário da Instituição.**

 O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido aprovado pelo CEP-IFF deverá ser utilizado pelo pesquisador (a) em sua investigação, de acordo com a Res. 196/96, IV.2, recomendamos que o mesmo seja:

- assinado ou identificado por impressão dactiloscópica, por todos e cada um dos sujeitos da pesquisa ou por seus representantes legais; e
- elaborado em duas vias (devendo constar nome e telefone do pesquisador), sendo uma retida pelo sujeito da pesquisa ou por seu representante legal e uma arquivada pelo pesquisador

Recomendação importante: Toda informação clínica e/ou laboratorial obtida na pesquisa a partir dos pacientes do IFF/FIOCRUZ deverá obrigatoriamente constar no prontuário médico.

DATA:

ASSINATURA.....

Andamento do projeto - CAAE - 0088.0.008.008-10**Título do Projeto de Pesquisa**

Osteotomia pélvica no tratamento da extrofia de bexiga e cloaca

Situação	Data Inicial no CEP	Data Final no CEP	Data Inicial na CONEP	Data Final na C
Aprovado no CEP	06/12/2010 12:07:28	13/04/2011 16:02:42		

Descrição	Data	Documento	Nº do Doc	Ori
3 - Protocolo Aprovado no CEP	13/04/2011 16:02:42	Folha de Rosto	0088/10	CEF
2 - Recebimento de Protocolo pelo CEP (Check-List)	06/12/2010 12:07:28	Folha de Rosto	0088.0.008.008-10	CEF
1 - Envio da Folha de Rosto pela Internet	24/11/2010 12:49:09	Folha de Rosto	FR389615	Pes

Voltar

APROVADOVálido Até 30/11/2011

Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
 INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ
 Telefone: 2552-8491 / 2554-1700 r. 1730

Methaume
 Coordenador do Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
 INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA - IFF/FIOCRUZ