

Fatores associados à qualidade de vida de pessoas com Espinha Bífida

Factors associated with the quality of life of people with Spina Bifida

Factores asociados a la calidad de las personas com Espina Bífida

Maria Clara Fagundes Lucio¹, Angélica Yumi Sambe²,
Paola Janeiro Valenciano³, Emanuely Andreoli de Siqueira⁴,
Camila Costa de Araújo Pellizzari⁵, Joyce Karla Machado da Silva⁶

1. Discente de Fisioterapia na Universidade Estadual do Norte do Paraná (UENP), Campus Jacarezinho, Centro de Ciências da Saúde. Jacarezinho-PR, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-7551-2703>

2. Pós-graduanda de Fisioterapia na Universidade Estadual do Norte do Paraná (UENP), Campus Jacarezinho, Centro de Ciências da Saúde. Jacarezinho-PR. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-4545-2110>

3. Fisioterapeuta, Doutorado em Ciências da Reabilitação pela Universidade Estadual de Londrina (UEL). Londrina-PR, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-8363-0475>

4. Discente de Fisioterapia na Universidade Estadual do Norte do Paraná (UENP), Campus Jacarezinho, Centro de Ciências da Saúde. Jacarezinho-PR. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-9163-3289>

5. Fisioterapeuta, Doutorado em Biologia Oral (UNISAGRADO), Professora no curso de Fisioterapia na Universidade Estadual do Norte do Paraná, Campus Jacarezinho, Centro de Ciências da Saúde. Jacarezinho-PR, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-4382-9375>

6. Fisioterapeuta, Doutorado em Biologia Oral (UNISAGRADO), Professora no curso de Fisioterapia na Universidade Estadual do Norte do Paraná, Campus Jacarezinho, Centro de Ciências da Saúde. Jacarezinho-PR, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-2688-7028>

Resumo

Introdução. Espinha bífida é um distúrbio neurológico caracterizado pelo desenvolvimento incompleto do tubo neural, sendo a mielomeningocele seu tipo mais comum e grave, no qual possui fatores que impactam em seu estado de saúde, e consequentemente na qualidade de vida. **Objetivo.** Verificar e reunir fatores que impactam na qualidade de vida de indivíduos com espinha bífida e os principais instrumentos de avaliação utilizados. **Método.** Trata-se de uma revisão de literatura, com buscas bibliográficas nas bases *Science Direct*, *Lilacs*, *Pubmed*, *Cochrane* e *Scielo*, no período de janeiro de 2022 e atualizada em dezembro de 2022. **Resultados.** Foram incluídos 12 estudos realizados entre 2005 e 2019. O instrumento de avaliação *Child Health Questionnaire* foi encontrado como o questionário mais utilizado entre os artigos. E os desfechos encontrados que mais impactam na qualidade de vida de indivíduos com espinha bífida foi a incontinência intestinal e urinária. **Conclusão.** Espinha bífida é uma condição complexa que leva a comprometimento de diferentes componentes do corpo, podendo levar a limitações em atividades e restrições na participação. A presença de incontinência urinária e fecal são os fatores que mostraram impactar de forma negativa a qualidade de vida nessa população, havendo necessidade de maior atenção em ações de educação e manejo. Além disso, definir um instrumento de avaliação e identificar os desfechos em saúde que impactam é essencial para o trabalho multidisciplinar e o tratamento. **Unitermos.** Espinha bífida; instrumento de avaliação; qualidade de vida

Abstract

Introduction. Spina bifida is a neurological disorder characterized by incomplete development of the neural tube, myelomeningocele being its most common and severe type, in which it has factors that impact on its health status, and consequently on quality of life. **Objectives.** Verify and gather factors that impact the quality of life of individuals with spina bifida and the main evaluation instruments used. **Method.** This is a literature review, with bibliographic searches in the *Science Direct*, *Lilacs*, *Pubmed*, *Cochrane*, and *Scielo* databases, in the period of January 2022 and updated in December 2022. **Results.** Twelve studies carried out between 2005 and

2019 were included. The Child Health Questionnaire was found to be the most used questionnaire among the articles. And the outcomes found that most impact the quality of life of individuals with spina bifida were intestinal and urinary incontinence. **Conclusion.** Spina bifida is a complex condition that compromises different components of the body, potentially leading to activity limitations and participation restrictions. The presence of urinary and fecal incontinence are the factors that have shown to negatively impact the quality of life in this population, requiring greater attention in education and management actions. In addition, defining an assessment instrument and identifying the health outcomes that impact is essential for multidisciplinary work and treatment.

Keywords. Spina bifida; evaluation instrument; quality of life

Resumen

Introducción. La espina bífida es un trastorno neurológico caracterizado por un desarrollo incompleto del tubo neural, siendo el mielomeningocele su tipo más frecuente y grave, en el que presenta factores que repercuten en su estado de salud, y consecuentemente en la calidad de vida. **Objetivo.** Verificar y recopilar los factores que impactan la calidad de vida de las personas con espina bífida y los principales instrumentos de evaluación utilizados. **Método.** Se trata de una revisión bibliográfica, con búsquedas bibliográficas en las bases de datos Science Direct, Lilacs, Pubmed, Cochrane y Scielo, en el período de enero de 2022 y actualizadas en diciembre de 2022. **Resultados.** Se incluyeron doce estudios realizados entre 2005 y 2019. El Child Health Questionnaire resultó ser el cuestionario más utilizado entre los artículos. Y los resultados encontrados que más impactan la calidad de vida de las personas con espina bífida fueron la incontinencia intestinal y urinaria. **Conclusiones.** La espina bífida es una condición compleja que compromete diferentes componentes del cuerpo, lo que puede conducir a limitaciones de actividad y restricciones de participación. La presencia de incontinencia urinaria y fecal son los factores que han demostrado impactar negativamente en la calidad de vida de esta población, requiriendo mayor atención en acciones de educación y manejo. Además, definir un instrumento de evaluación e identificar los resultados de salud que impactan es fundamental para el trabajo y tratamiento multidisciplinar.

Palabras clave. Espina bífida; instrumento de evaluación; calidad de vida

Trabalho realizado na Universidade Estadual do Norte do Paraná (UENP). Jacarezinho-PR, Brasil.

Conflito de interesse: não

Recebido em: 17/03/2023

Aceito em: 23/08/2023

Endereço de correspondência: Maria Clara Fagundes Lucio. R. Prof. Arlindo Bessa 9219, apto 4. Jacarezinho-PR, Brasil. CEP: 86400-000. E-mail: mariacларaitapo@gmail.com

INTRODUÇÃO

A espina bífida é um distúrbio neurológico, caracterizada como uma alteração congênita que surge com o desenvolvimento incompleto do tubo neural. É dividida em 2 tipos: disrafismo espinhal fechado ou espina bífida oculta, em que pode ou não haver herniação de tecido nervoso (com protusão cística), respectivamente. E o segundo tipo é a espina bífida aberta ou disrafismo espinhal aberto, na qual os tecidos neurais se comunicam com o ambiente externo^{1,2}.

Sua taxa de incidência é de 0,83/1.000 a 1,87/1.000 nascimentos, e a prevalência varia de acordo com a localização geográfica dependendo de fatores genéticos e ambientais, sendo mais frequente em países em desenvolvimento e em 1 a cada 1000 nascidos vivos^{3,4}. Sua causa ainda não foi confirmada, porém há hipóteses argumentando sobre a falta de ácido fólico (vitamina B12) durante a gravidez, sendo o diagnóstico feito a partir do pré-natal durante a gestação⁵.

Indivíduos que apresentam esse distúrbio neurológico possuem alterações na capacidade funcional, devido principalmente às alterações neurológicas, deformidades e prejuízo de sensibilidade nos membros inferiores, alteração da bexiga com perda ou retenção da urina e do funcionamento intestinal⁶. O que resulta em um importante impacto na vida das pessoas com a espinha bífida, abrangendo o funcionamento físico, neurocognitivo, psicológico e social, e consequentemente em uma baixa qualidade de vida quando comparado com pessoas sem esta condição de saúde⁷.

Por isso, estudos que abrangem tratamento multidisciplinar são relevantes⁸, ao mostrarem o aumento do bem-estar psicossocial e a importância dos estudos sobre qualidade de vida. No entanto, há ainda uma limitação e divergência em estudos que avaliam a qualidade de vida de acordo com os níveis da lesão de pacientes com espinha bífida. Além disso, determinar um instrumento para quantificar a qualidade de vida é essencial tanto para os

profissionais que atuam nesta área, quanto a população no geral, à medida que pode indicar as limitações motoras, sensitivas e os diversos distúrbios de saúde associados que podem comprometer a qualidade de vida relacionada à saúde⁸.

Em suma, o objetivo dessa revisão de literatura foi reunir artigos que verificaram a qualidade de vida de pessoas com espinha bífida, e os possíveis fatores que se relacionam e impactam na qualidade de vida, além de identificar e reunir os principais instrumentos de avaliação utilizados.

MÉTODO

O delineamento metodológico deste estudo caracterizou-se por uma revisão da literatura, orientada pela busca bibliográfica nas bases de dados *Science Direct*, Lilacs, Pubmed, Cochrane e Scielo, durante o mês de janeiro de 2022 e atualizada em dezembro de 2022. Foram utilizados como descritores MESH: (myelomeningocele OR myelodysplasia OR spina bifida OR meningocele) AND (quality of life or overload) AND (physical therapy OR physiotherapy). Não houve limitações quanto ao idioma e ano de publicação.

A seleção dos artigos foi conduzida nos seguintes critérios de inclusão: pessoas com espinha bífida, de qualquer faixa etária, estudos que verificaram a qualidade de vida e possíveis fatores que se relacionam, e instrumentos de avaliação específicos para a análise da qualidade de vida. E como critérios de exclusão: protocolos de estudos,

registros de ensaio clínico, estudos publicados como resumo de eventos e capítulos de livros, estudos de revisões, estudos não disponíveis na íntegra e estudos que envolvam outras condições de saúde sem desfecho para espinha bífida.

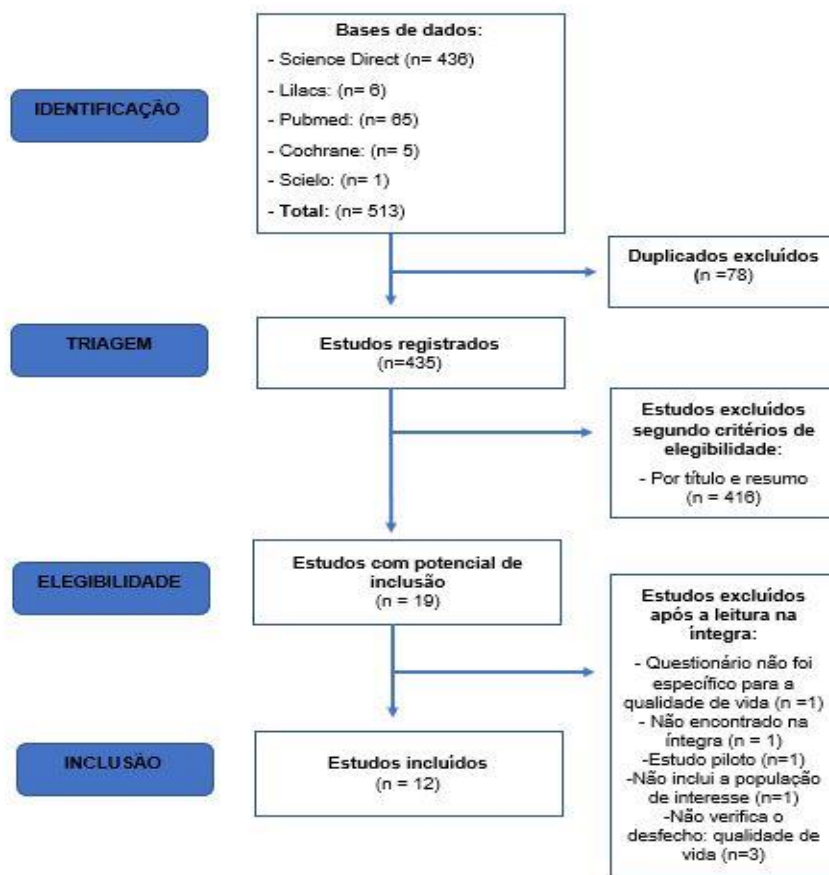
A primeira triagem dos artigos foi realizada por meio da análise dos títulos e resumos dos estudos por dois revisores (MCFL e AYS) de forma independente conforme os critérios de inclusão e exclusão. Posteriormente, os artigos que passaram na primeira triagem foram lidos na íntegra. O software livre Rayyan⁹ foi utilizado para reunir os resultados obtidos nas bases de dados e excluir os artigos duplicados. Em caso de discordância entre os avaliadores, foi consultado um terceiro revisor.

Diante dos artigos incluídos as informações foram extraídas e organizados em tabelas contendo os dados como: características dos estudos (autor, ano, país de publicação) e da amostra (idade, sexo, tipo de espinha bífida e nível da lesão), metodologia do estudo, instrumentos utilizados para a avaliação da qualidade de vida, fatores que interferem no estado de saúde e os resultados.

RESULTADOS

Após a estratégia de busca, resultaram em 513 estudos, porém 78 foram eliminados por serem duplicados. Posteriormente a leitura de título e resumo, 416 foram excluídos por não cumprirem os critérios de elegibilidade, restando 19 para a leitura na íntegra. Desses, foram incluídos apenas 12 estudos, conforme mostra a Figura 1.

Figura 1. Fluxograma.



Os 12 estudos incluídos^{3,8,10-19} foram publicados entre o ano de 2005 a 2019, sendo dirigidos em diversos países como: Estados Unidos^{10,16}, Turquia¹¹, Sérvia¹², Itália^{13,14}, República da Coreia¹⁵, Suécia¹⁷, Portugal³, Holanda^{18,19}, e Alemanha⁸.

Os indivíduos com espinha bífida foram no total de 988, em que apresentavam níveis de lesão e tipo de espinha bífida diversificados. No que diz respeito aos tipos de espinha bífida abordados, os artigos incluídos nesta revisão envolveram:

mielomeningocele (nove artigos)^{3,8,11,12,15-19}, meningocele (dois artigos)^{11,12} e lipomeningocele (dois artigos)^{12,15}.

Já os níveis de lesão abordados foram: torácico (sete artigos)^{8,10-12,16,18,19}, L1-5 (sete artigos)^{8,10-12,16,18,19}, S1-5 (sete artigos)^{8,10-12,16,18,19}, toracolumbar (dois artigos)^{11,18}, lombossacral (dois artigos)^{11,18}. Porém, em cinco estudos os níveis de lesão da população estudada não foram descritos^{3,13-15,17}.

Em relação a idade da população estudada, variou de 1 a 30 anos de idade em cada artigo, sendo principalmente crianças e adolescentes^{3,8,10-17,19} e o sexo da amostra foi maior para o sexo masculino na maioria dos estudos^{3,8,13,15,17,18}, sendo apenas em dois artigos o sexo feminino maior^{11,12}.

As escalas de avaliações para o desfecho de qualidade de vida, utilizados apenas para os pais/mães/responsáveis foram: *Child Health Questionnaire* (CHQ-PF50)^{3,8,11,13,14} e o Questionário de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde da Espinha Bífida¹⁰. Já os usados apenas para as crianças/adolescentes foram: SF-36^{13,18}, um questionário de Formulário Genérico do Inventário de Qualidade de Vida Pediátrica (PedsQL)¹⁶ e um Questionário de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde da Espinha Bífida¹⁹. O Questionário KINDL alemão¹², o Questionário criado pelos autores, baseados em outros estudos, com autorização dos autores¹⁵ e o Formulário Genérico do Inventário de Qualidade de Vida Pediátrica (PedsQL)^{10,17} foram utilizados tanto para crianças/adolescentes, quanto para os pais.

Quanto aos desfechos em saúde citados pelos autores, tem-se a incontinência intestinal e urinária^{3,10,12,14,15,17}, o nível da lesão^{8,11,16}, aumento do índice de massa corpórea^{11,18}, o tipo de defeito do tubo neural³, o estado de deambulação (não deambulação)^{8,14,18}, gerenciamento da continência vesical e o controle intestinal^{10,12,13,15}, a independência funcional^{3,14,17,19}, a aptidão aeróbica¹⁸, a participação na sociedade^{16,18}, força muscular do indivíduo¹⁹ e a renda familiar, que interfere no programa de intervenção, na atividade e participação do indivíduo¹¹.

A caracterização dos estudos incluídos e descritos nos resultados estão presentes na Tabela 1.

Tabela 1. Caracterização dos estudos.

Autor/Ano/País	Amostra	Método	Instrumento de avaliação da Qualidade de Vida e respondente	Desfechos em saúde que interferem no estado de saúde	Resultados
Smith 2016 ¹⁰	EB (n=210)	Estudo multicêntrico	PedsQL: pais e filhos	Incontinência intestinal e da bexiga	Não houve associações significantes entre continência e QV; Crianças relataram QV mais alta do que relatos de seus pais;
Estados Unidos	Idade: 4 a 13 anos	Análise de prontuários (intervenções médicas e estado de continência)	Questionário de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde da Espinha Bífida: pais	Abordagens bem-sucedidas de programas de controle do intestino e da bexiga	Profissionais relataram existir barreiras para implementação de um programa bem-sucedido de autocuidado no banheiro;
	Sexo: 105 F e 105 M	Questionário de QV		Estigma relacionado a incontinência é uma barreira psicossocial, principalmente em crianças maiores de 8 anos	Relatórios qualitativos mostram como o gerenciamento da continência em casa e na escola afeta amplamente a QV
	Nível da lesão da EB: torácico (n=21), L1-3 (n=40), L4-5 (n=93), S1-5 (n=39), desconhecido (n=17)	Entrevista – crianças, pais/responsáveis (experiência de viver com incontinência intestinal e vesical) e profissionais (perspectivas de eficácia da intervenção)			

Tabela 1 (cont.). Caracterização dos estudos.

Autor/Ano/País	Amostra	Método	Instrumento de avaliação da Qualidade de Vida e respondente	Desfechos em saúde que interferem no estado de saúde	Resultados
Tezcan 2013 ¹¹ Turquia	Grupo de PC (n=96) Grupo de EB (n=70) Idade: 5 a 18 anos Sexo: 36 F e 34 M Tipo de EB: mielomeningocele (n=64) e meningocele (n=4) Nível da lesão: torácico (n=1); lombar (n=47), sacral (n=1), tóraco-lombar (n=16) e lombo-sacral (n=5)	Estudo comparativo Coleta de características clínicas e dados sociodemográficos; Fisioterapeuta avaliou o nível de incapacidade e capacidade de locomoção	CHQ-PF50: mães	Nível da lesão; Aumento do IMC: afeta a mobilidade e transferência, esportes, função física, função global e felicidade Renda familiar: afeta o programa de intervenção, atividade e participação	QV das crianças com EB foi significativamente maior do que as aquelas com PC; Correlação negativa entre idade e o parâmetro de percepções gerais de saúde em EB; Correlação negativa entre nível de deambulação e funcionamento físico e comportamento geral; Houve correlação positiva entre IMC e autoestima em crianças com EB
Radojicic 2019 ¹² Sérvia	EB (n=70) Idade: 4 a 16 anos Sexo: 30M e 40 F Tipo da EB: mielomeningocele (n=40), meningocele (n=7), lipomeningocele (n=15), não especificado (n=8); Nível da lesão: L5 ou acima (n=53) e S1 ou abaixo (n=17)	Estudo de coorte prospectivo, realizado durante o ano de 2014 e 2017; Grupo 1: controle intestinal e medicamentos; Grupo 2: apenas medicamento; Antes da terapia foi avaliado a dificuldade de incontinência em ambos os grupos e aplicado questionário de QV nos pacientes e nos pais; Controle do tratamento a cada 3 meses	Questionário KINDL alemão: pais e filhos	Incontinência urinária e fecal Tratamento de controle intestinal	Grupo 1 apresentou melhora geral da QV em contraste com o grupo 2, tanto das crianças como dos pais; Incontinência fecal e urinária está relacionada a uma pior QV
Ausili 2018 ¹³ Itália	MA (n=36) EB (n=38) Idade: 6 a 17 anos Sexo: 39M e 35F Tipo da EB e o nível da lesão: não especificado	Estudo prospectivo e multicêntrico; Todos foram avaliados no início, após 3 meses e após 24 meses enquanto usavam irrigação transanal Peristeen (PTAI); Realizadas avaliações clínicas, função intestinal, escala de Bristol e QV	CHQ-PF50 para pais de pacientes de 6 a 11 anos; SF36 para pacientes de 12 a 18 anos	Manejo intestinal interfere no estado de saúde	Houve melhora no manejo intestinal e na QV em ambos os grupos, mais significativa no curto prazo do que no médio-longo

Tabela 1 (cont.). Caracterização dos estudos.

Autor/Ano/País	Amostra	Método	Instrumento de avaliação da Qualidade de Vida e respondente	Desfechos em saúde que interferem no estado de saúde	Resultados
Choi 2013 ¹⁵ República da Coreia	EB (n=53) Sexo: 27M e 26F Idade: 3 a 18 anos Tipo de EB: mielomeningocele (n=28) e lipomeningocele (n=25) Nível da lesão: não especificado	Estudo prospectivo; Crianças e seus cuidadores foram avaliados antes e depois do programa de manejo intestinal; Questionário para avaliar a eficácia clínica do manejo intestinal e qualidade de vida	Questionário de QV foi baseado no estudo de Nanigiane validado e com aprovação cultural: pais e filhos	Incontinência fecal causa odor e irritação da pele, aumenta a dependência, impacta na interação social, diminui a autoestima e resulta em problemas psicossociais	Crianças e seus cuidadores relataram melhora da QV após o programa de manejo intestinal; Problemas intestinais têm efeitos significativos na qualidade de vida de crianças com espinha bífida e seus cuidadores
Flanagan 2013 ¹⁶ Chicago	Grupo de LM (n=83) Grupo de EB (n=54) Sexo: 27M e 27F Idade: 5 a 18 anos Tipo da EB: mielomeningocele Nível da lesão: L2 ou mais alto (n=18), L3-5 (n=35) e S1 ou mais baixo (n=1)	Estudo multicêntrico longitudinal; Questionário preenchido pelo cuidador da criança com informações demográficas; Dados sobre a lesão coletados em prontuários; Questionário de QV, participação e saúde mental	PedsQL: crianças e adolescentes	Nível da lesão, participação na comunidade	Crianças e adolescentes com EB relataram níveis mais baixos de QV escolar e participação em atividades, e níveis mais altos de ansiedade em relação às preocupações/concentração social
Wide 2014 ¹⁷ Suécia	EB (n=172) Idade: 7 a 16 anos Sexo: 52F e 120 M Tipo EB: mielomeningocele Nível da lesão: não especificado	Estudo transversal Crianças e pais foram convidados a responder seus questionários de forma independente	PedsQL: pais e crianças	Bexiga neurogênica e disfunção intestinal, resultam em constipação e incontinência	Não houve diferenças significantes na QV autorrelatada entre sexos ou entre os grupos IATF e ACE. Crianças com independência a ir ao banheiro relataram maior QV
Magalhães 2014 ³ Portugal	EB (n=69) Idade: média de 13 anos Sexo: 36 homens e 33 mulheres Tipo EB: mielomeningocele Nível da lesão: não especificado	Estudo retrospectivo; Foram analisadas variáveis: tipo de defeito do tubo neural, regime vesico-esfinteriano e nível funcional	CHQ-PF50: pais	Tipo de defeito do tubo neural, regime vesico-esfinteriano e nível funcional	Correlação significativa entre capacidade funcional e o componente funcionamento físico da escala de QV; os resultados da QV foram bons (score >50); Escores <50 na função física nas crianças e referente ao impacto emocional nos pais

Tabela 1 (cont.). Caracterização dos estudos.

Autor/Ano/País	Amostra	Método	Instrumento de avaliação da Qualidade de Vida e respondente	Desfechos em saúde que interferem no estado de saúde	Resultados
Buffart 2009 ¹⁸ Holanda	EB (n=51) Idade: 16 a 30 anos Sexo: 25 F e 26 M Tipo EB: Mielomeningocele Nível da lesão: sacral (n=14), lombossacral (n=41), lombar (n=29), toracolumbar (n=14), torácico (n=2)	Estudo retrospectivo Avaliação da participação, QV, aptidão aeróbica e gordura corporal	QV: <i>Medical Outcomes Study</i> (SF-36): próprios participantes	Participação, aptidão aeróbica e o índice de gordura corporal	Indivíduos com mielomeningocele apresentaram dificuldades de participação e baixa QV; Não deambuladores são 4 vezes mais propensos a perceber uma menor QV física; Níveis mais altos de atividade física foram relacionados a menos dificuldades na participação e maior QV
Abanoz 2019 ⁸ Alemanha	Grupo de crianças saudáveis (n=50) Grupo de EB (n=50) Idade: 5 a 15 anos Sexo: 44F e 56M Tipo EB: mielomeningocele Nível da lesão: torácico (n=4), L1-L2 (n=15), L3-L5 (n=15) e sacral (n=16)	Agrupado em não deambulatorias (NFA e NA) e deambulatorias (CA e HA); Score de QV de crianças com mielomeningocele foram comparados com de crianças saudáveis e avaliados de acordo com os níveis de lesão e o estado de deambulação	CHQ-PF50: pais	Nível da lesão e o estado de deambulação	QV das crianças com mielomeningocele é pior do que as crianças saudáveis em quase todos os domínios; Quanto mais alto o nível de lesão, menor é a QV; O item deambular ou não é o fator mais significativo que afeta a QV, de maneira positiva ou negativa
Rendeli 2005 ¹⁴ Itália	EB (n=29) Idade: 4 a 14 anos Sexo: não especificado Tipo EB: não especificado Nível da lesão: não especificado	Estudo multidimensional prospectivo; Avaliação da QV, da incapacidade e deambulação	CHQ-PF50: pais	Problemas de locomoção, incontinência e dependência de outros	Quanto mais proximal o local da lesão, maior a incapacidade e menor a QV; Incapacidade relacionou-se inversamente apenas ao aspecto físico da QV das crianças, e aspecto emocional da QV dos pais Problemas de continência são os que mais afetaram a QV de crianças com EB e seus pais

Tabela 1 (cont.). Caracterização dos estudos.

Autor/Ano/País	Amostra	Método	Instrumento de avaliação da Qualidade de Vida e respondente	Desfechos em saúde que interferem no estado de saúde	Resultados
Schoenmakers 2005 ¹⁹ Holanda	EB (n=122) Idade: 1 a 18 anos Sexo: não especificado Tipo de EB: Mielomeningocele Nível da lesão: torácico (n=25), L1-L3 (n=26), L4-L5 (n=45), sacral (n=26)	Estudo de coorte transversal; Realizado pelo mesmo fisioterapeuta: Exame físico, entrevista sobre a capacidades funcionais e QV	Questionário de Qualidade de Vida relacionada com a Saúde da Espinha Bífida: próprios participantes	Força muscular, capacidade mental e a independência na mobilidade	Ser independente em relação à mobilidade foi o determinante mais importante para a QV relacionada à saúde. Boa força muscular, capacidade mental e a independência na mobilidade - mais importantes para o funcionamento e QV do que outros indicadores médicos da doença

CHQ-PF50: Child Health Questionnaire; EB: Espinha bífida; F: feminino; QV: qualidade de vida; PC: paralisia cerebral; IMC: Índice de Massa Corpórea; MA: malformações anorretais; LM: lesão medular; M: masculino; PedsQL: Formulário Genérico do Inventário de Qualidade de Vida Pediátrica; IATF: irrigação transanal; ACE: enemas colônicos anterógrados (tratamento da disfunção intestinal).

DISCUSSÃO

Caracterização dos estudos

Entre os diversos tipos de espinha bífida existente, 98% dos casos de disrafismo aberto, é a mielomeningocele a mais comum e grave, descrita como uma protusão cística, que envolve qualquer região da medula espinhal e meninges durante a quarta semana de gestação²⁰. A prevalência desta enfermidade varia em diferentes partes do mundo, observando prevalência de 0,4:1000 nascimentos na Finlândia, 1:1000 nos Estados Unidos e 0,83: 1000 no Brasil²¹.

Entre os artigos incluídos nesta revisão, a mielomeningocele foi o principal tipo de espinha bífida abordada^{3,8,11,12,15-19}. Seguido de outros 2 tipos de espinha

bífida, diagnosticados como meningocele^{11,12} e lipomeningocele^{15,12}. O que corrobora com estudo que possuiu como amostra maior e principal a mielomeningocele²², e estudos que mostraram ser a mielomeningocele o tipo mais comum de espinha bífida^{20,21}.

A classificação dos níveis funcionais da mielomeningocele pode ser definida de acordo com o comprometimento neurológico, sendo dividido em segmento torácico, lombar alto, lombar baixo e sacral. Nos indivíduos com o nível torácico comprometido há um comprometimento nos movimentos ativos de membros inferiores e de tronco, a depender do nível de comprometimento. A região lombar alta afetada possui função dos músculos psoas, adutores de quadril e quadríceps. Já a lombar baixa possui as funções dos músculos citados anteriormente somado aos flexores mediais do joelho e tibial anterior e/ou glúteo médio. E por fim, o nível sacral afetado possui atividade muscular dos níveis lombar alto, baixo e do tríceps sural²³.

O local da lesão influencia na capacidade funcional dos indivíduos, em sua capacidade de levantar, deambular e no controle vesical e intestinal, depende do local em que ocorreu a lesão medular, sendo em sua maioria (75%) localizadas na região lombar²⁴. Dentre os artigos incluídos nesta revisão, o nível de lesão mais abordado foi o lombar alto e baixo (L1-5)^{8,10-12,16,18,19}, seguido pelo nível torácico, abordado em sete artigos^{8,10-12,16,18,19}, sendo uma lesão que acarreta comprometimentos de paralisia flácida nos quadris e abaixo deles, dependendo do segmento torácico e parte da

musculatura do tronco, aumentando a dependência do indivíduo com espinha bífida²⁵.

Em relação ao sexo da amostra dos estudos, a maioria foram do sexo masculino^{3,8,13,15,17,18}, corroborando com outros estudos^{22,26}, onde mostrou que o perfil epidemiológico da espinha bífida tem uma prevalência maior do sexo masculino (54%). Já a idade da população, variou em cada artigo, entre 1 e 30 anos de idade, sendo principalmente crianças e adolescentes^{3,8,10-17,19}. O risco de morbidade e mortalidade precoce ainda é alta em adultos com espinha bífida, mesmo que a expectativa de vida desses indivíduos tenha aumentado nas últimas décadas²⁷. Sendo assim, uma possível explicação para uma idade populacional de apenas indivíduos mais jovens na amostra desta revisão.

Instrumentos de avaliação da qualidade de vida

Segundo o Grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL), a qualidade de vida é definida como a percepção do indivíduo sobre sua posição no contexto cultural e de sistemas de valores no qual vive, tendo relação com os seus objetivos, expectativas e preocupações. E quando relacionada à saúde, significa uma percepção subjetiva do impacto que uma condição de saúde e/ou tratamento gera no indivíduo²⁸. Dessa forma, a avaliação da qualidade de vida exige dos profissionais uma análise tanto das questões biológicas, como de desfechos em saúde psicossociais²⁹.

Assim, os questionários servem de instrumentos para investigações científicas e uso clínico, sendo úteis para estimar a necessidade de tratamentos, investigar desfechos em saúde da saúde-doença, avaliar os serviços de saúde e a QV. Porém o desafio na criação dos instrumentos psicometricamente válidos são grandes, devido a característica subjetiva influenciada por aspectos temporais e culturais²⁹.

Em relação aos instrumentos de avaliação da qualidade de vida, o questionário mais utilizado entre os artigos incluídos na revisão foi o *Child Health Questionnaire* (CHQ-PF50)^{3,8,11,13,14} e o Formulário Genérico do Inventário de Qualidade de Vida Pediátrica (PedsQL e o 4.0)^{10,16,17}.

O *Child Health Questionnaire* (CHQ-PF50) trata-se de uma medida genérica que avalia a qualidade de vida de crianças com ou sem deficiência entre 5 e 18 anos de idade, por meio das respostas dos pais/responsáveis, tendo pontuação máxima para cada sessão de 100 pontos. Ela é composta por 50 itens e 15 subdimensões^{8,14}. A escala CHQ-PF50 foi considerada como um instrumento eficaz para decisões terapêuticas e acompanhamento do indivíduo³⁰. Além disso, apesar da escala precisar de um longo período para aplicação, ela é autoaplicável e de fácil utilização, sendo validada no Brasil e apresentando propriedades psicométricas adequadas para a sua utilização^{29,31}.

Já o Formulário Genérico do Inventário de Qualidade de Vida Pediátrica (PedsQL) é composto por 23 itens, uma escala de 4 pontos para calcular quatro subescalas

(funcionamento físico, emocional, social e escolar) e três pontuações resumidas (escore total, saúde física e saúde psicossocial), no qual a pontuação mais alta indica uma maior QV, podendo ser utilizada para os pais de crianças entre 2 a 18 anos de idade ou para os próprios filhos entre 5 a 18 anos, utilizado em crianças com ou sem distúrbio na saúde¹⁰. A ferramenta de avaliação PedsQL mostrou ser confiável, válida e de fácil aplicação entre sua população de pesquisa, sendo uma escala validada na versão brasileira³².

Em relação ao restante dos instrumentos citados entre os estudos foi o Questionário de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde da Espinha Bífida^{10,19}, composto de 44 itens específico para a espinha bífida, que usa uma escala de 5 pontos, no qual pontuação mais altas indicam uma maior qualidade de vida; O Questionário KINDL alemão, citado apenas uma vez¹² no qual consiste em 12 questões que levam em consideração a fase de desenvolvimento da criança; O *Medical Outcomes Study* (SF-36)^{13,18}, multidimensional formado por 36 itens, englobados em 8 escalas ou domínios e o Questionário de Qualidade de Vida, abordando a QV da incontinência fecal e da Constipação em crianças com espinha bífida, citado apenas uma vez¹⁵, sendo o único entre os demais questionários incluídos na revisão que não possui adaptação validada no Brasil.

Desta forma, verificou-se que o uso de diferentes instrumentos de qualidade de vida torna-se mais difícil comparar estudos semelhantes entre si, o que leva a necessidade de um acordo sobre a escolha e a utilização de

instrumentos. Além disso, outro ponto a ser citado é em relação ao principal instrumento abordado entre os artigos desta revisão, no qual utilizou itens respondidos pelos pais das crianças, podendo ser considerado um fator relevante nos resultados, o ideal seria questionários direcionado para as próprias crianças²⁹. Porém, tal situação pode ser explicada pela hipótese de que a maioria das crianças poderiam ter dificuldade para responder os questionamentos sem auxílio de alguém²⁹.

Fatores que interferem no estado de saúde

Os indivíduos com malformações no desenvolvimento completo do tubo neural, como a espinha bífida e sua forma mais comum a mielomeningocele, podem possuir deformidades e incapacidades significativas em sua vida. Podendo esses indivíduos apresentarem uma QV diminuída em relação a outras pessoas, devido complicações como por exemplo, distúrbios neuro motores, como hidrocefalia, malformação de Arnold Chiari, bexiga neurogênica, intestino neurogênico e paralisia de membros inferiores; e distúrbios ortopédicos, tais como pés tortos congênitos, luxação coxofemoral, fraturas, escoliose e distúrbios renais, mormente hidronefrose e refluxo vesicoureteral^{33,34}.

Dentre os estudos incluídos nesta revisão, o principal fator citado que interfere no estado de saúde de indivíduos com espinha bífida foi a incontinência intestinal e urinária^{3,10,12,14,15,17}. Diante deste cenário, temos que grande parcela de indivíduos com espinha bífida tem deficiências na

função intestinal e da bexiga, acarretando impacto significativo nas atividades de vida diária dessas pessoas¹⁵.

A continência é uma preocupação primária em relação à qualidade de vida de indivíduos com espinha bífida¹². Segundo a Sociedade Internacional de Continência, a incontinência urinária é definida como qualquer perda involuntária de urina³⁵. Já a incontinência fecal é definida como perda involuntária das fezes líquidas, pastosas, sólidas ou flatos, dependendo do caso³⁶. A incontinência fecal causa odor e irritação da pele, aumenta a dependência, impacta a interação social, diminui a autoestima e resulta em problemas psicossociais¹⁵. Indivíduos com mielomeningocele podem apresentar perdas, devido à disfunção do detrusor ou/e do esfíncter³⁷.

Em relação ao restante dos desfechos que interferem na qualidade de vida, citados entre os estudos foi o nível da lesão^{8,11,16}, aumento do índice de massa corpórea^{11,18}, o tipo de defeito do tubo neural³ e o estado de deambulação (não deambulação)^{8,14,18}. Além disso, alguns fatores relevantes e positivos para uma melhor qualidade de vida de pessoas com espinha bífida foram citados, como por exemplo a independência funcional^{3,14,17,19}, a aptidão aeróbica¹⁸, a participação na sociedade^{16,18}, força muscular do indivíduo¹⁹ e a renda familiar, que interfere no programa de intervenção, na atividade e participação social¹¹.

Assim sendo, no geral em relação a qualidade de vida, o principal resultado encontrado entre os estudos foram que o gerenciamento da continência intestinal e vesical interfere

positivamente na qualidade de vida. Corroborando com estudo que diz que o tratamento precoce reduz a gravidade das nefropatias, da incontinência urinária e a infecção do trato urinário, provocando significativa melhora na qualidade de vida³⁸ e confirmando que o método de irrigação transanal apresentou uma alta taxa de sucesso na área clínica e na qualidade de vida de pacientes com mielomeningocele³⁹.

Limitações

Diante dos estudos incluídos nesta revisão, verificou-se que faltam estudos de boa qualidade metodológica para melhor identificação dos desfechos em saúde que afetam a qualidade de vida dessa população, não havendo apenas um instrumento padrão para a avaliação da qualidade de vida de pessoas com espinha bífida.

CONCLUSÕES

De acordo com os artigos incluídos nesta revisão, o instrumento de avaliação da qualidade de vida de indivíduos com espinha bífida mais utilizado foi o *Child Health Questionnaire* (CHQ-PF50), porém ainda há divergência em relação à escolha como teste padrão para essa avaliação. Quando considerado o fator em saúde, a incontinência intestinal e urinária foram os principais aspectos destacados como interferência negativa na qualidade de vida de pessoas com espinha bífida.

Desta forma, devido aos comprometimentos principalmente intestinais e urinários em indivíduos com

espinha bífida, ficou evidente a necessidade de uma atenção maior em ações de educação e manejo. Além disso, definir um instrumento padrão de avaliação e identificar os desfechos em saúde que mais impactam no dia a dia de pessoas com espinha bífida é de extrema relevância, pois facilita e aprimora as abordagens multidisciplinares no tratamento desses indivíduos, podendo consequentemente melhorar a qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

- 1.Brea MC, Munakomi S. Spina Bifida. StatPearls. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2022. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559265/>
- 2.Gotha L, Pruthi V, Abbasi N, Kulkarni VA, Church P, Drake MJ, *et al*. Fetal Spina Bifida: What we tell parents. *Prenatal Diagn* 2020;40:1499-507. <https://doi.org/10.1002/pd.5802>
- 3.Magalhães S, Costa T, Pires A, Palhau L, Amorim R. Abordagem multidisciplinar e qualidade de vida em doentes com espinha bífida. *Nasc Cres* 2014;23:61-5. <https://repositorio.chporto.pt/handle/10400.16/1749>
- 4.Ferreira JZ, Biezu DT, Pfau ME, Silva RF, Brandão SS, Françoze HG, *et al*. Prevalência dos casos de espinha bífida com diversas variáveis em recém-nascidos entre os anos de 2015 a 2017. *BJSCR* 2020;31:28-32. https://www.mastereditora.com.br/periodico/20200704_160043.pdf
- 5.Phillips LA, Burton JM, Evans SH. Spina Bifida Management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2017;47:173-7. <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2017.06.007>
- 6.Souares AHR, Moreira MCN, Monteiro LMC. A qualidade de vida de jovens portadores de espinha bífida brasileiros e norte-americanos. *Ciênc Saúde Col* 2008;13:2215-23. <https://doi.org/10.1590/S1413-81232008000900026>
- 7.Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina Bifida. *Nat Rev Dis Primers* 2016;1:15007. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2015.7>
- 8.Abanoz ES, Ozmen M, Çaliskan M, Gokçay G, Aydinli N. Ambulation, lesion level, and health-related quality of life in children with myelomeningocele. *ChNS* 2019;36:611-6. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04348-0>
- 9.Ouzzani M, Hammady H, Fedorowicz Z, Elmagarmid A. Rayyan- um aplicativo web e móvel para revisões sistemáticas. *Syst Rev* 2016;5:210. <https://doi.org/10.1186/s13643-016-0384-4>

10. Smith K, Neville-Jan A, Freeman KA, Adams E, Mizokawa S, Dudgeon BJ, *et al.* The effectiveness of bowel and bladder interventions in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:979-88. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13095>
11. Tezcan S, Simsek TT. Comparison of Health - Related Quality of Life Between children with cerebral palsy and spina bifida. *Res Dev Disabil* 2013;34:2725-33. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.05.017>
12. Radojic Z, Milivojevic S, Lazovic JM, Becanovic S, Koricanac I, Milic N. The impact of bowel management on the quality of life in children with spina bifida with overactive bladder and detrusor sphincter dyssynergia. *J Pediatr Urol* 2019;15:457-66. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2019.05.005>
13. Ausili E, Marte A, Brisighelli G, Midrio P, Mosiello G, La Pergola E, *et al.* Short versus mid-long-term outcome of transanal irrigation in children with spina bifida and anorectal malformations. *Childs Nerv Syst* 2018;34:2471-9. <https://doi.org/10.1007/s00381-018-3860-4>
14. Rendeli C, Ausili E, Tabaco F, Caliendo P, Aprile E, Tonali P, *et al.* Assessment of health status in children with spina bifida. *J Spinal cord* 2005;43:230-5. <https://doi.org/10.1038/sj.sc.3101707>
15. Choi EK, Shin SH, Im MJ, Han SW. The effects of transanal irrigation as a stepwise bowel management program on the quality of life of children with spina bifida and their caregivers. *Spinal Cord* 2013;51:384-8. <https://doi.org/10.1038/sc.2013.8>
16. Flanagan A, Kelly EH, Vogel LC. Psychosocial Outcomes of Children and Adolescents With Early-Onset Spinal Cord Injury and Those With Spina Bifida. *Ped Phys Ther* 2013;25:452-9. <https://doi.org/10.1097/PEP.0b013e3182a5d35c>
17. Wide P, Mattsson GG, Drott P, Mattsson S. Independence does not come with the method - treatment of neurogenic bowel dysfunction in children with myelomeningocele. *Acta Paediatr* 2014;103:1159-64. <https://doi.org/10.1111/apa.12756>
18. Buffart LM, Van den Berg-emons RJ, Van Meeteren J, Stam HJ, Roebroek ME. Lifestyle, participation, and health-related quality of life in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Develop Med Child Neurol* 2009;51:886-94. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03293.x>
19. Schoenmakers MA, Uiterwaal CS, Gulmans VA, Gooskens RH, Helden PJ. Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *J Clinical Rehabilitation* 2005;19:677-85. <https://doi.org/10.1191/0269215505cr865oa>
20. Cavalheiro S, Costa MDS, Barbosa MM, Dastoli PA, Mendonça JN, Cavalheiro D, *et al.* Hidrocefalia na mielomeningocele. *Childs Nerv Syst* 2021;37:3407-15. <https://doi.org/10.1007/s00381-021-05333-2>
21. Barros DFFPA, Sial AF, Rodrigues BR, Furtado GJRD, Faquini IV. Perfil epidemiológico dos pacientes com mielomeningocele - o que mudou nos últimos 15 anos? (Tese). Recife: Faculdade Pernambucana de Saúde; 2017. <https://www.fps.edu.br/>
22. Gaíva MAM, Corrêa ER, Santo EAR. Perfil clínico epidemiológico de crianças e adolescentes que vivem e convivem com espinha bífida. *Rev*

- Bras Cresc Desenv Hum 2011;21:99-110.
http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-12822011000100010
- 23.Braga D, Gouvêa JXM, Werneck MS. Associação entre objetivo funcional e nível de lesão na mielomeningocele. Rev CIF Bras 2019;11:17-31. <https://aacd.org.br/wp-content/uploads/2019/11/CIF-MIELO-ft.-aquatica.pdf>
- 24.Ferreira FR, Bexiga FP, Martins VVMM, Favero FM, Sartor CD, Artilheiro MC, et al. Independência funcional de crianças de um a quatro anos com mielomeningocele. Fisioter Pesqui 2018;25:196-201. <https://doi.org/10.1590/1809-2950/17006325022018>
- 25.Collange LA, Franco RC, Esteves RN, Zanon-Collange N. Desempenho funcional de crianças com mielomeningocele. Fisioter Pesqui 2008;15:58-63. <https://doi.org/10.1590/S1809-29502008000100010>
- 26.Campos JR, Souto JVO, Machado LCS. Estudo epidemiológico de nascidos vivos com Espinha Bífida no Brasil. BJHR 2021;4:9693-700. <https://doi.org/10.34119/bjhrv4n3-008>
- 27.Starowicz J, Cassidy C, Bruno L. Health Concerns of Adolescents and Adults With Spina Bifida. Front Neurol 2021;12:745814. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.745814>
- 28.Sawin KJ, Brei TJ, Houtrow AJ. Quality of life: guidelines for the care of people with spina bifida. J Pediatr Rehabil Med 2020;13:565-82. <https://doi.org/10.3233/PRM-200732>
- 29.Souza JGS, Pamponet MA, Souza TCS, Pereira AR, Souza AG, Martins AMEBL. Instrumentos utilizados na avaliação da qualidade de vida de crianças brasileiras. Rev Paul Pediatr 2014;32:272-8. <https://doi.org/10.1590/0103-0582201432214313>
- 30.Faleiros FTV, Machado NC. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em crianças com distúrbio funcionais da defecação. J Pediatr 2006;82:421-5. <https://doi.org/10.1590/S0021-75572006000800005>
- 31.Morales NMO. Avaliação transversal da qualidade de vida em crianças e adolescentes com paralisia cerebral por meio de um instrumento genérico (CHQ-PF50) (Dissertação). Uberlândia: Universidade Federal de Uberlândia; 2005. <https://repositorio.ufu.br/handle/123456789/12702>
- 32.Klatchoian DA, Len CA, Terreri MTRA, Silva M, Itamoto C, Ciconelli RM, et al. Quality of life of children and adolescents from São Paulo: reliability and validity of the Brazilian version of the Pediatric Quality of Life Inventory TM version 4.0 Generic Core Scales. J Pediatr 2008;84:308-15. <https://doi.org/10.1590/S0021-75572008000400005>
- 33.Brandão AD, Fujisawa DS, Cardoso JR. Characteristics of children with myelomeningocele: implications for physical therapy. Fisioter Mov 2009;22:69-75. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-543492>

34. Gaiva MAM, Neves AQ, Siqueira FMG. O cuidado da criança com espinha bífida pela família no domicílio. *Esc Anna Nery* 2009;13:717-25. <https://doi.org/10.1590/S1414-81452009000400005>
35. Silva CP, Gruendling M, Coelho NF, Kalil PS, Noronha JAP. Incontinência urinária: uma breve revisão de literatura. *Acta Med* 2017;38:1-7. https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/05/883713/iu-final_rev.pdf
36. Quintão MG, Oliveira SAS, Guedes HM. Incontinência fecal: perfil dos idosos residentes na cidade de Rio Piracicaba, MG. *Rev Bras Geriatr Gerontol* 2010;13:191-201. <https://doi.org/10.1590/S1809-98232010000200004>
37. Soc Brasileira de Urologia, Rocha FET, Prado MJ, Froemming C, Bessa JJ. Mielomeningocele: Tratamento urológico. 2006. <https://amb.org.br/files/BibliotecaAntiga/mielomeningoceles-tratamento-uologico.pdf>
38. Tavares LR, Barros F, Santos IB, Pereira LG, Cabral LS, Siqueira LT, *et al.* A importância do diagnóstico precoce da bexiga neurogênica secundária à mielomeningocele na sobrevida renal: relato de caso. *REAS* 2021;13:e8247. <https://doi.org/10.25248/REAS.e8247.2021>
39. Ausili E, Focarelli B, Tabaco F, Murolo D, Sigismondi M, Gasbarrini A, *et al.* Transanal irrigation in myelomeningocele children: an alternative, safe and valid approach for neurogenic constipation. *Spinal Cord* 2010;48:560-5. <https://doi.org/10.1038/sc.2009.186>