

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SERGIPE
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE MEDICINA**

RENAN FERREIRA GOUVEIA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DAS MALFORMAÇÕES
CONGÊNITAS EM MATERNIDADE DE ALTO RISCO**

ARACAJU

2013

RENAN FERREIRA GOUVEIA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DAS MALFORMAÇÕES
CONGÊNITAS EM MATERNIDADE DE ALTO RISCO**

Monografia apresentada ao colegiado do curso de Medicina da Universidade Federal de Sergipe como requisito parcial para obtenção do grau de bacharel em Medicina.

Orientador: Prof. MSc. Marco Antônio Valadares Oliveira

Co-orientadora: Roseane Lima Santos Porto

ARACAJU

2013

RENAN FERREIRA GOUVEIA

**CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDE
MIOLÓGICA DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS EM MATERNIDADE DE
ALTO RISCO**

Monografia apresentada ao colegiado do curso de
Medicina da Universidade Federal de Sergipe como
requisito parcial para obtenção do grau de bacharel
em Medicina.

Aprovada em ____/____/____

Orientador: Prof. MSc. Marco Antonio Valadares Oliveira

Co-orientadora: Roseane Lima Santos Porto

Autor: Renan Ferreira Gouveia

ARACAJU

2013

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus primeiramente, que nunca me abandonou nesses seis anos de luta. Agradeço também aos meus pais, Antônio Feitosa Gouveia e Joelia Ferreira Gouveia; filhos, Octávio Gouveia e Miguel Gouveia; noiva Natacha de Alencar Montenegro; irmãos Yasmim Gouveia e Antônio Ricardo Ferreira Gouveia e amigos, especialmente Adeirton Menezes. Essas pessoas sempre tornaram tudo mais simplificado e me deram força nesta longa e difícil jornada.

Ao meu orientador, Dr. Marco Valadares e Co-orientadora Dra. Roseane Porto, pela contribuição científica, amizade, paciência e dedicação na execução deste trabalho.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Gráfico 1 – Distribuição das malformações de acordo com o sistema acometido.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Relação/Associação entre número de consultas pré-natais e outras variáveis estudadas.

Tabela 2- Associação entre escolaridade materna e outras variáveis.

Tabela 3- Associação entre escolaridade paterna e outras variáveis.

SUMÁRIO

| | |
|----------------------------------|-----------|
| 1. REVISÃO DE LITERATURA | 8 |
| 1.1 INTRODUÇÃO | 8 |
| 1.2 DEFINIÇÕES | 9 |
| 1.3 EMBRIOLOGIA | 10 |
| 1.4 EPIDEMIOLOGIA | 11 |
| 1.5 CLASSIFICAÇÃO | 13 |
| 1.6 CAUSAS/FATORES DE RISCO | 14 |
| 1.7 PREVENÇÕES | 17 |
| 1.8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 18 |
| 2. NORMAS PARA PUBLICAÇÃO | 21 |
| 3. ARTIGO ORIGINAL | 33 |

1. REVISÃO DE LITERATURA

1.1. INTRODUÇÃO

A importância do estudo das malformações congênitas é observada quando estratificamos as causas de mortalidade infantil e observamos, em várias regiões do mundo, uma diminuição na taxa total de óbitos no grupo, em especial, nas causas infecciosas; como resultante, ocorre um aumento proporcional de mortes atribuíveis às malformações congênitas. Outro dado preocupante relacionado às anomalias congênitas, além da mortalidade, é a maior morbidade, definida como risco para o desenvolvimento de complicações clínicas, incluindo número de internações e gravidade das intercorrências (DAFNE *et al*, 2005).

Dados epidemiológicos confirmam o crescimento da importância da malformação congênita dentro das taxas de mortalidade infantil no decorrer dos anos nas cidades brasileiras. Isto é evidenciado com a diminuição das taxas de mortalidade infantil que promoveu a maior visibilidade das malformações congênitas. Hoje estas já são a segunda causa de mortalidade infantil, perfazendo 15% das mortes infantis na cidade do Rio de Janeiro em 2000 e 18% em 2003 (COSTA, 2006).

As malformações congênitas atualmente são a principal causa de mortalidade infantil nos países desenvolvidos e no Brasil já ocupa o segundo lugar. Desde a década de 90, os índices de mortalidade infantil no país vêm tendo o seu perfil modificado. Tal fato reflete uma melhoria das condições de saúde da população, com conseqüente redução das causas infecciosas, parasitárias e respiratórias. Desse modo, o componente neonatal passou a ter uma importância cada vez maior na composição dos referidos índices (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2011).

O ministério da Saúde do Chile constatou um aumento progressivo da importância relativa da mortalidade por malformação congênita dentro da mortalidade infantil do país. Principalmente devido à redução da mortalidade por

conta de doenças infecciosas, respiratórias, diarreicas e nutricionais. Hoje mais de 35% das crianças que morrem em seu primeiro ano de vida são decorrentes de defeitos congênitos naquele país (HERRERA, 2004).

Com isso, Ramos constatou que estudos sobre Malformações Congênitas ou Defeitos Congênitos têm mobilizado uma gama de estudiosos já que é uma causa de sofrimento da população (RAMOS, 2008).

1.2. DEFINIÇÕES

Por definição do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), considera-se como malformação toda alteração morfológica, clinicamente diagnosticável com um grau aceitável de certeza, a qualquer idade, pré ou pós-natal (ECLAMC, 2010). Já Herrera (2004) define Malformação (MC) como sendo um defeito de um órgão ou região do corpo resultante de um processo anormal de desenvolvimento, podendo ser anatômica, estrutural ou funcional, como retardo mental, cegueira, surdez.

Os defeitos congênitos são definidos como anomalias presentes no momento do nascimento, sejam elas morfológicas ou funcionais, independente da causa ou momento que surgem durante a gestação (BALDASSO, 2002). Outro conceito dos defeitos do desenvolvimento é definido como condições irreversíveis existente em uma criança antes do nascimento (MOORE; PERSAUD, 2000).

O termo “malformação” é atribuído a um defeito de desenvolvimento e a uma anomalia estrutural presente no nascimento. Porém, tem-se um conceito mais extenso que engloba além das alterações estruturais evidentes ao nascimento o defeito da função (por exemplo, megacolo congênito) e também problemas estruturais intrínsecos que o exame físico simples não pode identificar (por exemplo, anomalias renais) (RAMOS, 2008).

Todo defeito funcional ou estrutural de um indivíduo, presente no momento do nascimento ou que se manifesta em etapas mais avançadas da sua

vida é dito como Anomalia Congênita (AC). Estas anomalias podem ser pequenas alterações até problemas com maiores comprometimentos funcionais e estéticos (MELO, 2010).

1.3. EMBRIOLOGIA

Para um adequado estudo das malformações congênitas é importante que se faça uma breve revisão sobre a embriologia.

Após a fecundação inicia-se a embriogênese com as clivagens do gameta, levando à formação da mórula, que por sua vez forma o trofoblasto e o embrioblasto. Do quinto ao sexto dia o blastocisto entra na cavidade uterina e começa a se implantar no endométrio, ocorrendo a nidadação. Na segunda semana o embrioblasto dá origem ao epiblasto e ao hipoblasto assim como o trofoblasto origina o citotrofoblasto e o sinciciotrofoblasto. Na terceira semana inicia-se a gastrulação, levando a formação das três camadas germinativas-ectoderma, mesoderma e endoderma-ocorrendo também a indução neural, que leva à formação da placa neural, à formação dos somitos e ao começo da organogênese (MOORE *et al*, 2008)

Os tecidos embrionários vão formar a maioria dos principais sistemas e órgãos do corpo a partir da quarta semana de gestação. Nesta semana ocorre a neurulação, que converte a placa neural em tubo neural (oco), o qual é coberto por ectoderma superficial. O tubo neural dá origem ao encéfalo e a medula espinhal e os somitos continuam a se segregar do mesoderma para axial subdividindo-se em miótomos, dermatomos e esclerótomos (SADLER *et al*, 2005).

Na quinta semana é relevante saber que o crescimento da cabeça excede o crescimento das outras regiões e ocorre o rápido desenvolvimento do encéfalo e das proeminências faciais (DUMM *et al*, 2006)

Durante a sexta semana surgem os dedos-raiz digitais, os olhos já estão bem evidentes e a cabeça está curvada sobre a grande proeminência cardíaca. Na sétima semana ocorre a ossificação dos membros superiores.

Durante o terceiro mês de gestação a organogênese está quase completa, o tempo de crescimento e desenvolvimento é acelerado, inicia-se a ossificação primária e a eritropoese do fígado, estando os olhos frontais já separados (O'RAHILLY R *et al*, 2005).

No quarto mês as orelhas estão implantadas inferiormente ao normal, as pálpebras estão fechadas, já existe impressão digital e presença de folículos primordiais. No quinto mês as orelhas caminham cranialmente aparece a penugem, que segura a gordura (lamugem), os testículos descem, há formação de alvéolos pulmonares e mielinização da medula e a velocidade de crescimento diminui. No sétimo mês a eritropoese ocorre na medula e a hematopoese no baço (SALDLER *et al*, 2009).

1.4. EPIDEMIOLOGIA

As malformações congênitas são uma das principais causas de mortalidade infantil. Observa-se que em torno de 20% das gestações com fetos malformados terminam em abortamento espontâneo e os 80% restantes nascerão mortos ou vivos. No Brasil constituem a segunda causa de mortalidade infantil, determinando 11,2% dessas mortes. As malformações congênitas do sistema nervoso central (SNC) têm alta prevalência, atingindo de 1 a 10:1.000 dos nascidos vivos (BARROS ML *et al*, 2012). O sistema nervoso central (SNC) é acometido em 21% dos casos (ANA GUARDIOLA, 2009).

Estima-se que 2 a 5% dos recém-nascidos são portadores de uma ou mais malformações congênitas, sendo responsáveis por 20% da mortalidade neonatal e de 30 a 50% da mortalidade perinatal nos países desenvolvidos. Muitos são os casos de malformações congênitas na humanidade, cada qual apresentando características próprias quanto à incidência, influencia genética, gravidade e morbidade associada. Várias vezes essas anomalias apresentam-se combinadas verificando-se comprometimento em diversos sistemas do organismo do recém-

nascido (malformação múltipla), sendo importante identificar tais associações, sua incidência, assim como sua etiologia (CASTRO et al, 2006).

As MC apresentam características próprias quanto à incidência, influência genética e gravidade, havendo uma relação com a localização geográfica, época e a técnica de reconhecimento dos indivíduos acometidos. Em geral, os programas de detecção de malformações congênitas incluem apenas os de etiologia genética, sendo que dados a respeito de malformações de outra natureza são mais escassos. (CABRAL-OLIVEIRA et al, 2007)

As anormalidades cromossômicas são responsáveis por 60 ou mais síndromes identificáveis que, coletivamente, são mais comuns que todos os distúrbios mendelianos juntos. Estima-se que as anormalidades cromossômicas afetem 0,7% dos nascidos vivos, 2% das gestações em mulheres com mais de 35 anos de idade e 50% dos abortos espontâneos no primeiro semestre (WILLARD, 2002).

Em um estudo envolvendo mortes pediátricas num hospital infantil dos EUA, 34,4% dos óbitos ocorreram em virtude de defeito congênito e doenças genéticas. Dados precisos a respeito das incidências das malformações congênitas são escassos, marcadamente as informações provenientes de estudos brasileiros. Na América Latina, o Chile mostra-se como um país de destaque na qualidade na detecção de malformações congênitas (STEVENSON, 2004).

Desde o ano 1967 iniciou-se na América Latina o ECLAMC, que funciona como um programa de investigação dos defeitos congênitos e suas causas. Este estudo veio trazer uma fonte de informação mais precisa e confiável a respeito da distribuição das malformações congênitas na América Latina (ECLAMC, 2010).

Em países com os Estados Unidos, as malformações congênitas representaram 20,1% de toda a mortalidade infantil no ano de 2001(MARCH OF DIMES PERINATAL DATA CENTER, 2001). Em países da América Latina e Caribe, as anomalias congênitas são a segunda causa de óbito em crianças menores de um ano, correspondendo a 17% dos óbitos nessa faixa etária. Segundo dados do DATASUS, no ano de 2002, as anomalias congênitas, deformidades e anomalias cromossômicas foram a segunda causa de mortalidade infantil mais frequente no

Brasil, correspondendo a 13% dos óbitos nessa faixa etária. Na região Nordeste representou a quarta causa (8,8%), na região Norte a terceira (9,95%) e nas demais regiões (Sudeste 15,91%; Centro-Oeste 17,48%; Sul 19,25%) a segunda causa de mortalidade infantil (MINISTERIO DA SAÚDE, 2013).

1.5. CLASSIFICAÇÃO

As anomalias podem ser classificadas em únicas ou múltiplas e, de pequeno porte ou grande porte. Também classificamos as malformações congênitas clinicamente como “de maior importância”, quando ocasiona um transtorno funcional ou na aceitabilidade social do sujeito (por exemplo: fenda labial, anencefalia, cardiopatia); ou “de menor importância”, aquelas que não causam consequências médicas para os pacientes e que apresentam um efeito mínimo sobre a aceitabilidade social (por exemplo: nevus pigmentares, polidactilia). Contudo, esta classificação é muito subjetiva e é considerada arbitrária (PEREIRA, 2008).

Podemos classificar os defeitos congênitos de acordo com a sua patogênese, podendo ser do tipo:

Malformação: que são anormalidades morfológicas de órgão ou partes do corpo que ocorrem devido a um processo anormal de desenvolvimento. Consequentemente têm-se estruturas parcialmente formadas, não devidamente separadas ou não formadas (agenesia). Este defeito é comumente presente nas oito semanas iniciais de gestação (período da organogênese) e pode ter como etiologia fatores genéticos e/ou multifatoriais.

Deformação: são distorções nas estruturas fetais já formadas, secundárias à ação de forças mecânicas extrínsecas (contração uterina sobre o bebê no canal de parto) ou intrínsecas (edema fetal). Acomete mais cartilagens, ossos e articulações e, quando removidas às forças de estresse, as estruturas adquirem sua configuração normal. Como causa podem ser citadas: pelve pequena, útero bicornio e apresentação fetal anormal.

Disrupção ou perturbação é um defeito morfológico de um órgão, parte dele ou de uma região maior do corpo resultante de perturbação ou interferência de estruturas previamente normais. Assim como a deformação tem como principais causas os fatores ambientais gerando comprometimentos através de compressão, isquemia, hemorragia ou adesão de estruturas. Resulta em alterações na forma, divisão de estruturas ou ainda perda de seguimentos. Como exemplo têm-se as fendas faciais por bandas amnióticas.

Displasia é a desorganização da estrutura normal das células do tecido, gerando a mistura anormal de tecidos oferecendo-lhe aspecto tumoral, temos como exemplo o hemangioma (JONES, 1998).

A classificação Internacional de Doenças do CID 10, a qual divide as malformações levando em conta os sistemas fisiológicos acometidos: Sistema Nervoso, Olho, Ouvido, Face e do Pescoço, Aparelho Circulatório, Aparelho Respiratório, Fenda Labial e Fenda Palatina, Aparelho Digestivo, Órgãos Genitais, Aparelho Urinário, Aparelho Osteomuscular, Anomalias Cromossômicas e Outras Malformações (CID 10, 1994).

1.6. CAUSAS/FATORES DE RISCOS

As malformações congênitas têm suas causas e fatores de risco didaticamente divididos em genéticos, ambientais e multifatoriais (união dos fatores ambientais e genéticos). Estima-se que 25% das malformações congênitas são de origem genética, 10% estão envolvidas com causas ambientais e 65% tem origem desconhecida.

As causas genéticas são divididas em gênicas e cromossômicas. As gênicas representam 7 a 8% das anomalias congênitas. Muitas doenças genéticas importantes são monogênicas. Pode-se localizar a mutação, tanto em autossomos quanto nos cromossomos X, classificando os padrões de herança em dominante ou recessiva. Estima-se que a maioria das mutações ocorre em cromossomos autossômicos, superando as mutações nos cromossomos X. A maioria das doenças

ligadas ao cromossomo X é recessiva. Nesse padrão de herança os homens são mais afetados que as mulheres. As doenças ligadas ao X dominantes são caracterizadas por um número de mulheres afetadas duas vezes maior que nos homens (MOORE, 2000).

Aberrações cromossômicas podem ser do tipo numérico ou estrutural e envolvem um ou mais autossomos, cromossomos sexuais ou ambos. Estão presentes em 6 a 7% dos zigotos. Devido a um erro no processo de gametogênese, o conceito pode apresentar um número maior ou menor de cromossomos (aberração cromossômica numérica) ou apresentar cromossomos contendo alterações estruturais (JORDE, 1999).

Os fatores genéticos determinam quanto àquela criança é vulnerável a nascer com uma malformação. A herança autossômica dominante é expressa parcialmente se um gen estiver presente em uma pessoa, porém estas manifestações irão variar dependendo da expressividade e da penetrância do gen. Assim, a chance de malformação é de 50% a cada gestação (VASCONCELOS B *et al*, 2007).

Na herança autossômica recessiva os pais não são afetados, contudo ambos são portadores do gen afetado, por isso a chance de malformação é de 25% por gestação. Nestes casos aplicar o aconselhamento genético torna-se imprescindível. Na herança ligada ao cromossomo X, o gen anormal está presente em um dos cromossomos X da mulher. Logo, quando o gen afetado é recessivo, não expressa o fenótipo anormal, no entanto, se o homem herdar o cromossomo X recessivo ele será afetado. Na herança multifatorial estão associadas muitas condições genéticas. Citando algumas alterações cromossômicas têm-se a: não disfunção, translocação, deleção, trissomia parcial e números anormais de cromossomos X e Y (VASCONCELOS B *et al*, 2007).

Os fatores ambientais exercem uma influência parcial ou total sobre algumas anomalias humanas. Agentes externos ao genoma do conceito que podem produzir uma anomalia estrutural, deficiência de crescimento e/ou alterações funcionais durante o desenvolvimento pré-natal são os teratógenos. Estes podem ser próprios do organismo materno (anticorpos anti-Rh fetal na anemia hemolítica do

recém-nascido) ou são agentes exógenos como drogas ou infecções. A potencialidade de um teratígeno varia a depender do período do desenvolvimento do conceito, dose, tempo de exposição e constituição genética do conceito. O período mais crítico para ação de um teratígeno ocorre quando a divisão celular, diferenciação e morfogênese estão em seu ponto máximo (JORDE, 1999). As ações dos teratógenos na morfogênese são denominadas de disrupção (BALDASSO, 2002).

Existem três categorias de agentes teratogênicos: agentes químicos (drogas lícitas, ilícitas, medicamentos, substâncias químicas), agentes biológicos (infecções) e agentes físicos (radiação ionizante, temperatura).

Dentre os agentes químicos podem ser citados o cigarro, cocaína, cafeína, álcool, andrógenos, progestágenos, antibióticos, anticoagulantes orais, anticonvulsivantes, agentes antineoplásicos, corticosteroides, inibidores da enzima de conversão da angiotensina, insulina, AAS, ácido retinóico e talidomida.

Dentre os agentes biológicos, os mais importantes são as infecções pelo vírus da rubéola, citomegalovírus (CMV), *Toxoplasma gondii* e *Treponema pallidum*. Todas as vacinas com agentes atenuados, assim como a SCR, devem ser evitadas durante a gestação.

A radiação ionizante é considerada um potente agente físico teratogênico. O seu efeito é dose dependente e relacionado ao estágio de desenvolvimento no qual o conceito é exposto. No uso diagnóstico de raio-X, as doses habitualmente utilizadas são insuficientes para causar anomalias. Contudo, é prudente evitá-los e, quando for realmente indispensável, atentar para a proteção radiológica. Em altas doses, a radiação ionizante pode causar uma variedade de anomalias no embrião (CABRAL-OLIVEIRA, 2007).

A grande parte das malformações congênicas não é causada por defeitos cromossômicos ou genes isolados. Muitas destas parecem ter herança multifatorial, ou seja, uma combinação de fatores. Os riscos de doença de herança multifatorial são calculados empiricamente, baseados na observação direta em estudos de grandes agrupamentos de famílias (CABRAL-OLIVEIRA, 2007).

1.7. PREVENÇÕES

O pré-natal deve ser feito exaustivamente em todas gestantes, pois a identificação de uma gravidez de risco e o encaminhamento da gestante para um serviço de referência que possua uma unidade de terapia intensiva neonatal diminui significativamente a mortalidade ao nascer. Isso foi identificado por Cifuentes *et al.* (2002), que examinou o impacto do nível de cuidado do hospital de nascimento com a sobrevivência de crianças com baixo peso ao nascer.

A metade dos casos de malformações congênitas pode ser prevenida, apesar de possuírem causa desconhecida. Estas medidas preventivas podem ser divididas em: primária, secundária e terciária (TEM KAT, 1996).

A prevenção primária engloba as mulheres em idade fértil na fase pré-gestacional, mais especificamente. Nesta fase há orientações acerca de fatores de risco, tais como: idade materna avançada, presença de doenças crônicas, uso de medicamentos, álcool, fumo e drogas e riscos de doenças relacionadas ao trabalho. Existem também orientações sobre o aconselhamento genético, principalmente se já tem caso de malformação na família ou consanguinidade (WERTZ DC, 2001).

A prevenção secundária já tem seu início na gravidez com a assistência do pré-natal e tem como principais objetivos evitar casos de malformados. Salientamos que o pré-natal é a melhor maneira de garantia de uma gestação saudável, levando à prevenção de doenças, à promoção da saúde e ao tratamento das intercorrências da idade gestacional. A ultra-sonografia fetal é o exame que mais diagnostica malformações genéticas ou não e por isso faz parte da rotina médica durante o pré-natal (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2000).

A prevenção terciária é a fase do pós-natal e tem como primordial objetivo minimizar as complicações das malformações congênitas, possibilitando assim ao recém-nascido uma sobrevida melhor. Feito o diagnóstico de malformação congênita é necessário à assistência de uma equipe multidisciplinar para atender o recém-nascido assim como a família deste (PINTO JUNIOR, 2002).

1.8 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BALDASSO, E. Dismorfologia: termos e conceitos. In: LEITE, J.C.L.; COMUNELLO, L.N.; GIULIANI, R. **Temas em Defeitos Congênitos**. Porto Alegre: Universidade/ UFGS, 2002. p. 15-2.

BARROS, M.L. *et al.* Malformações do SNC e malformações associadas. **Radiol Bras**. São Paulo, v.45, n.6, p. 309-314, nov-dez. 2012

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Programa Nacional de Triagem Neonatal**. Brasília: Fundação Nacional de Saúde, Ministério da Saúde, 2000.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Saúde Brasil 2011: uma análise da situação de saúde e a vigilância da saúde da mulher**. Disponível em:< www.portalsaude.saude.gov.br>. Acesso em 29 ago. 2013.

CASTILLA, E.E.; LOPES, C.J.S.; PAZ, J.E. **Prevenção primária de losdefectos congênitos**. Rio de Janeiro: Fiocruz; 1996.

CASTRO, M. L. S. *et al.* Frequência das malformações múltiplas em recém-nascidos na Cidade de Pelotas, Rio Grande do sul, Brasil, e fatores sócio-demográficos associados. **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v.22, n.5, p. 1009-15, mai, 2006.

CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE – CID. 10 ed. São Paulo: Centro Colaborador da OMS para a Classificação de Doenças em Português, Universidade de São Paulo, 1994.

COSTA, M.S.; GAMA, S.N.; LEAL, CARMO, M. Congenital malformations in Rio de Janeiro, Brazil: prevalence and associated factors. **Caderno de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 22, n. 11, p. 2423-2431, nov. 2006.

DAFNE, H.G.D. *et al.* Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v.21, n.4, p. 1055-1064, jul-ago, 2005.

DOMÍNGUEZ, L.P.I.; HERRERA, H.S. FLORES, L.G.; VENTRE, M.A.M. Frecuencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central em El recién nacido. Experiencia de cinco años en el Hospital General de México. **RevMedHospGenMex**. v.68, n.3, p. 131-135. 2005.

ECLAMC. **Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas_ Manual operacional edição 2010**. Rio de Janeiro, 2010; pg.13.

CABRAL-OLIVEIRA, F.C. *et al.* Defeitos Congênitos-Tópicos Relevantes. **Gaz. méd. Bahia**, Salvador, v.76, n.3, p. 32-39, jan. 2007.

GUARDIOLA, A. *et al.* Neurological Congenital Malformations in a Tertiary Hospital in South Brazil, **Arq Neuro psiquiatr**, v.67, n.3, p. 807-811. 2009.

HERRERA, J.N. Prevenção primária dos defeitos congênitos. **RevMéd Chile**, v.132, n.50, 2004.

JONES, K.L.S Morfogênese e Dismorfogênese. In: JONES, K.L.S. **Padrões Reconhecíveis de Malformações Congênitas**. Brasil: Manole, p. 695-705, 1998.

JORDE, L.B. Genética clínica e consulta genética. In: JORDE, L.B.; CAREY, J.C.; BAMSHAD, M.J.; WHITE, R.L. **Genética Médica**. Rio de Janeiro: Guanabara, p. 257-271, 1999.

MARCH OF DIMES PERINATAL DATA CENTER.MATERNAL, INFANT, AND CHILD HEALTH IN THE UNITED STATES, 2001.Disponível em: <http://search.marchofdimes.com/cgi-bin/>>. Acesso em: 6 jul. 2013.

MELO, W.A.D.; ZURITA, R.C.M.; UCHIMURA, P.P.; MARCON, S.S. Anomalias congênitas: fatores associados à idade materna em municípios sul brasileiro, 2000 a 2007. **Rev Eletr Enf**. V.12, n.1, p. 73-82. 2010.

MINISTÉRIO DA SAÚDE. SISTEMA DE INFORMAÇÕES SOBRE MORTALIDADE. ÓBITOS POR OCORRÊNCIA SEGUNDO FAIXA ETÁRIA: 2002. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/>>. Acesso em: 09 jul. 2013.

MOORE, K.L. & PERSAUD, T.V.N. Embriologia Clínica, 8ª ed., Elsevier, Rio de Janeiro, 2008.

DUMM CG. Embriologia Humana. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006.

O'RAHILLY R, MULLER F. Embriologia & Teratologia Humanas. 3ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005.

PEREIRA, Ricardo Jorge da Silva, ABREU, Luiz Carlos de , VALENTIN, Vitor Engraciaet al. Frequencia de malformações congênitas das extremidades em recém-nascidos. *Ver.bras.crescimentodesenvolv.hum.*, vol.18,no.2,p.155-162, 2008.

PINTO, J.W. Diagnóstico pré-natal. **Rev Cienc Saúde Coletiva**. v.2, n.7. 2002.

RAMOS, A.P.; OLIVEIRA, M.N.D.; CARDOSO, J.P.; Prevalência de Malformações Congênitas em Recém-Nascidos em Hospital de Rede Pública. **Rev. Saúde. COM**, v.4, n.1, p. 27-42. 2008.

SADLER, T.W. Langman Embriologia Médica, 9ª ed., Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 2005.

STEVENSON, D.A.; CAREY, J.C. Contribution of malformations and genetic disorders to mortality in a children's hospital. **Am J Med Genet**. v.126, p.393-9. 2004.

WERTZ, D.C.; FLETCHER, J.C.; BERG, K. Review of ethical issues in medical genetics.Geneva: World Health Organization; 2001.

VASCONCELOS, B.; ALBANO, L.M.J.; BERTOLA, D.R.M.S.; BRUZZI, I.; HONJO, R.S.; MOREIRA, M.; BRASIL, A.S.; CASTRO, C. KOIFFMANN, C. KIM, C.A. Anormalidades cromossômicas nos pacientes atendidos nos serviços de genética. **Rev. De Pediatria**. São Paulo, v.29, n.1, p. 26-32. 2007.

WILLARD, H.F.; NUSSBAUM, R.L.; MC INNES, R.R. THOMPSON & THOMPSON **Genética Médica**. 6 edição. Rio de Janeiro: Guanabara, 2002.

2. NORMAS PARA PUBLICAÇÃO

Jornal de Pediatria

I. Escopo e política

1. Missão e política editorial

Atualizado em julho de 2010, O Jornal de Pediatria é a publicação científica da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), com circulação regular desde 1934. Atualmente, sua versão impressa atinge quase 20.000 leitores e instituições no Brasil e na América Latina. Todo o conteúdo do Jornal de Pediatria está disponível em português e inglês no endereço eletrônico <http://www.jpmed.com.br>, que é de livre acesso. É indexado nas bases Medica/MEDLINE(<http://www.pubmed.gov>), SciELO (<http://www.scielo.org>), LILACS (<http://www.bireme.br/abd/P/lilacs.htm>), EMBASE/ExcerptaMedica(<http://www.embase.com>), Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC) Data Bases (<http://www.siicsalud.com>), Medical Research Index (<http://www.purplehealth.com/medical-research-index.htm>) e UniversityMicrofilmsInternational.

O Jornal de Pediatria publica resultados de investigação clínica em pediatria e, excepcionalmente, de investigação científica básica.

O Jornal de Pediatria aceita a submissão de artigos em português e inglês. Na versão impressa da revista, os artigos são publicados em inglês. Recomenda-se que os autores utilizem a língua com a qual se sintam mais confortáveis e confiantes de que se comunicarão com mais clareza. Se um determinado artigo foi escrito originalmente em português, não deve ser submetido em inglês, a não ser que se trate de uma tradução com qualidade profissional. No site, todos os artigos são publicados em português e inglês, tanto em HTML quanto em PDF. A grafia adotada é a do inglês americano.

Observação importante: A língua oficial de publicação do Jornal de Pediatria é o inglês. Todo o site de submissão é escrito exclusivamente em inglês.

2. Processo de revisão (Peerreview)

Todo o conteúdo publicado pelo Jornal de Pediatria passa por processo de revisão por especialistas (peerreview). Cada artigo submetido para apreciação é encaminhado aos editores, que fazem uma revisão inicial quanto aos padrões mínimos de exigência do Jornal de Pediatria e ao atendimento de todas as normas

requeridas para envio dos originais. A seguir, remetem o artigo a dois revisores especialistas na área pertinente, selecionados de um cadastro de revisores. Os revisores são sempre de instituições diferentes da instituição de origem do artigo e são cegos quanto à identidade dos autores e local de origem do trabalho. Após receber ambos os pareceres, o Conselho Editorial os avalia e decide pela aceitação do artigo sem modificações, pela recusa ou pela devolução aos autores com as sugestões de modificações. Conforme a necessidade, um determinado artigo pode retornar várias vezes aos autores para esclarecimentos e, a qualquer momento, pode ter sua recusa determinada, mas cada versão é sempre analisada pelo Conselho Editorial, que detém o poder da decisão final.

3. Tipos de Artigos Publicados

O Jornal de Pediatria aceita a submissão espontânea de artigos originais, comunicações breves, artigos especiais e cartas ao editor.

3.1 Editoriais e comentários - geralmente referem-se a artigos selecionados, são encomendados a autoridades em áreas específicas. O Conselho Editorial também analisa propostas de comentários submetidas espontaneamente.

3.2 Artigos originais - incluem estudos controlados e randomizados, estudos de testes diagnósticos e de triagem e outros estudos descritivos e de intervenção, bem como pesquisa básica com animais de laboratório. O texto deve ter no máximo 3.000 palavras, excluindo tabelas e referências; o número de referências não deve exceder 30. O número total de tabelas e figuras não pode ser maior do que quatro.

Artigos que relatam ensaios clínicos com intervenção terapêutica (clinicaltrials) devem ser registrados em um dos Registros de Ensaio Clínico listados pela Organização Mundial da Saúde e pelo International Committee of Medical Journal Editors. Na ausência de um registro latino-americano, o Jornal de Pediatria sugere que os autores utilizem o registro www.clinicaltrials.gov, dos National Institutes of Health (NIH). O número de identificação deverá ser apresentado ao final do resumo.

3.3 Comunicações breves - são artigos curtos, com um limite de 1.500 palavras, excluindo referências e tabelas, que descrevem observações experimentais que não justificam a publicação como artigo original. Excepcionalmente, serão considerados nessa categoria relatos de casos de pacientes ou situações singulares, doenças raras ou nunca descritas, assim como

formas inovadoras de diagnóstico ou tratamento. Dependendo do tópico, o texto pode ser organizado como um artigo original (ver acima) ou seguir o formato de relato de caso, ou seja: iniciar por uma introdução breve que situa o leitor quanto à importância do assunto e apresenta os objetivos da apresentação do(s) caso(s); por um relato resumido do caso; e por comentários que discutem aspectos relevantes e comparam o relato com outros casos descritos na literatura. O número máximo de referências é 15. Não incluir mais de duas figuras ou tabelas. O resumo deve ser estruturado conforme o tipo de artigo (ver Diretrizes para a Preparação do Original).

3.4 Cartas ao editor - devem comentar, discutir ou criticar artigos publicados no Jornal de Pediatria. O tamanho máximo é de 1.000 palavras, incluindo no máximo seis referências bibliográficas. Sempre que possível, uma resposta dos autores será publicada junto com a carta.

3.5 Artigos de revisão – avaliações críticas e ordenadas da literatura em relação a temas de importância clínica, com ênfase em fatores como causas e prevenção de doenças, seu diagnóstico, tratamento e prognóstico – são em geral escritos, mediante convite, por profissionais de reconhecida experiência. Metanálises se incluem nesta categoria. Autores não convidados podem também submeter ao Conselho Editorial uma proposta de artigo de revisão, com um roteiro. Se aprovado, o autor pode desenvolver o roteiro e submetê-lo para publicação. Artigos de revisão devem limitar-se a 6.000 palavras, excluindo referências e tabelas. As referências bibliográficas deverão ser atuais e em número mínimo de 30.

3.6 Artigos especiais- são textos não classificáveis nas categorias acima, que o Conselho Editorial julgue de especial relevância. Sua revisão admite critérios próprios, não havendo limite de tamanho ou exigências prévias quanto à bibliografia.

II. Forma e preparação de manuscritos

1. Normas gerais

1.1 Instruções para envio de material para publicação

Os manuscritos devem ser enviados por correio eletrônico (email). Caso sejam submetidas figuras ou fotografias cuja resolução não permita uma impressão adequada, a secretaria editorial poderá solicitar o envio dos originais ou cópias com alta qualidade de impressão. Recomenda-se que os autores guardem uma versão do material enviado, que não será devolvido.

Instruções para envio de material por email:

1. Enviar para: jped@jped.com.br
2. Assunto: escrever o título abreviado do artigo
3. Corpo da mensagem: deve conter o título do artigo e o nome do autor responsável pelos contatos pré-publicação, seguidos de uma declaração em que os autores asseguram que:
 - a) O artigo é original;
 - b) Nunca foi publicado e caso venha a ser aceito pelo Jornal de Pediatria não será publicado em outra revista;
 - c) Não foi enviado a outra revista e não o será enquanto sua publicação estiver sendo considerada pelo Jornal de Pediatria;
 - d) Todos os autores participaram da confecção do trabalho, da análise e interpretação dos dados e de sua redação ou revisão crítica;
 - e) Todos os autores leram e aprovaram a versão final;
 - f) Não foram omitidas informações sobre quaisquer ligações ou acordos de financiamento entre os autores e companhias ou pessoas que possam ter interesse no material abordado no artigo;
 - g) Todas as pessoas que fizeram contribuições substanciais;
 - h) Reconhecem que a Sociedade Brasileira de Pediatria passa a ter os direitos autorais, caso o artigo venha a ser publicado. (OBS: caso o artigo seja aceito para publicação, será solicitado o envio desta declaração com a assinatura de todos os autores).
4. Arquivos anexados: Anexar dois arquivos separados, contendo respectivamente:
 - a) página de rosto, resumo em português (ou inglês, se o artigo for submetido em inglês), palavras-chave, texto e referências bibliográficas;
 - b) tabelas e figuras. Esses arquivos devem permitir a leitura pelos programas do Microsoft Office® (Word, Excel e Access).

1.2. Diretrizes para a preparação do original

A. Orientações gerais

O original - incluindo tabela, ilustrações e referências bibliográficas- deve estar em conformidade com os “Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas”, publicado pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org>).

Cada seção deve ser iniciada em nova página, na seguinte ordem: página de rosto, resumo em português, resumo em inglês, texto, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas (cada tabela completa, com título e notas de rodapé, em página separada), figuras (cada figura completa, com título e notas de rodapé, em página separada), e legendas das figuras.

A seguir, as principais orientações sobre cada seção:

Página de Rosto

A página de rosto deve conter todas as seguintes informações:

- a) título do artigo, conciso e informativo, evitando termos supérfluos e abreviaturas; evitar também a indicação do local e da cidade onde o estudo foi realizado, exceto quando isso for essencial para a compreensão das conclusões;
- b) título abreviado (para constar na capa e topo das páginas), com máximo de 50 caracteres, contando os espaços;
- c) nome de cada um dos autores (o primeiro nome e o último sobrenome devem obrigatoriamente ser informados por extenso; todos os demais nomes aparecem como iniciais);
- d) titulação mais importante de cada autor;
- e) endereço eletrônico de cada autor;
- f) informar se cada um dos autores possui currículo cadastrado na plataforma Lattes do CNPq;
- g) a contribuição específica de cada autor para o estudo;
- h) declaração de conflito de interesse (escrever “nada a declarar” ou a revelação clara de quaisquer interesses econômicos ou de outra natureza que poderiam causar constrangimento se conhecidos depois da publicação do artigo);
- i) definição de instituição ou serviço oficial ao qual o trabalho está vinculado para fins de registro no banco de dados do Index Medicus/MEDLINE;
- j) nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pela correspondência;
- k) nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pelos contatos pré-publicação;
- l) fonte financiadora ou fornecedora de equipamento e materiais, quando for o caso;

m) contagem total das palavras do texto, excluindo o resumo, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas e legendas das figuras;

n) contagem total das palavras do resumo;

o) número de tabelas e figuras.

Resumo

O resumo deve ter no máximo 250 palavras ou 1.400 caracteres, evitando o uso de abreviaturas. O resumo das comunicações breves deve ter no máximo 150 palavras. Não colocar no resumo palavras que identifiquem a instituição ou cidade onde foi feito o artigo, para facilitar a revisão cega. Todas as informações que aparecem no resumo devem aparecer também no artigo. O resumo deve ser estruturado, conforme descrito a seguir:

Resumo de Artigo Original

Objetivo: informar por que o estudo foi iniciado e quais foram as hipóteses iniciais, se houve alguma. Definir precisamente qual foi o objetivo principal e informar somente os objetivos secundários mais relevantes.

Métodos: informar sobre o delineamento do estudo (definir, se pertinente, se o estudo é randomizado, cego, prospectivo, etc.), o contexto ou local (definir, se pertinente, o nível de atendimento, se primário, secundário ou terciário, clínica privada, institucional, etc.), os pacientes ou participantes (definir critérios de seleção, número de casos no início e fim do estudo, etc.), as intervenções (descrever as características essenciais incluindo métodos e duração) e os critérios de mensuração do desfecho.

Resultados: informar os principais dados, intervalos de confiança e significância estatística.

Conclusões: apresentar apenas aquelas apoiadas pelos dados do estudo e que contemplem os objetivos, bem como sua aplicação prática, dando ênfase igual a achados positivos e negativos que tenham méritos científicos similares.

Resumo de Artigo de Revisão

Objetivo: informar por que a revisão da literatura foi feita, indicando se ela enfatiza algum fator em especial, como causa, prevenção, diagnóstico, tratamento ou prognóstico.

Fontes dos dados: descrever as fontes da pesquisa, definindo as bases de dados e os anos pesquisados. Informar sucintamente os critérios de seleção de artigos e os métodos de extração e avaliação da qualidade das informações.

Síntese dos dados: informar os principais resultados da pesquisa, sejam quantitativos ou qualitativos.

Conclusões: apresentar as conclusões e suas aplicações clínicas, limitando generalizações aos

Resumo de Comunicação Breve

Para observações experimentais, utilizar o modelo descrito para resumo de artigo original.

Para relatos de caso, utilizar o seguinte formato:

Objetivo: informar por que o caso merece ser publicado, com ênfase nas questões de raridade, ineditismo ou novas formas de diagnóstico e tratamento.

Descrição: apresentar sinteticamente as informações básicas do caso, com ênfase nas mesmas questões de ineditismo e inovação.

Comentários: conclusões sobre a importância do relato para a comunidade pediátrica e as perspectivas de aplicação prática das abordagens inovadoras.

Abaixo do resumo, fornecer de três a seis palavras-chave ou expressões-chave que auxiliarão a inclusão adequada do resumo nos bancos de dados bibliográficos. Empregar palavras ou expressões integrantes da lista de "Descritores em Ciências da Saúde", elaborada pela BIREME e disponível nas bibliotecas médicas ou na internet (<http://decs.bvs.br>). Se não houver descritores adequados na referida lista, usar termos novos.

Abreviaturas

Devem ser evitadas, pois prejudicam a leitura confortável do texto. Quando usadas, devem ser definidas ao serem mencionadas pela primeira vez. Jamais devem aparecer no título e nos resumos.

Texto

O texto dos artigos originais deve conter as seguintes seções, cada uma com seu respectivo subtítulo:

a) **Introdução:** sucinta, citando apenas referências estritamente pertinentes para mostrar a importância do tema e justificar o trabalho. Ao final da introdução, os objetivos do estudo devem ser claramente descritos.

b) Métodos: descrever a população estudada, a amostra e os critérios de seleção; definir claramente as variáveis e detalhar a análise estatística; incluir referências padronizadas sobre os métodos estatísticos e informação de eventuais programas de computação. Procedimentos, produtos e equipamentos utilizados devem ser descritos com detalhes suficientes para permitir a reprodução do estudo. É obrigatória a inclusão de declaração de que todos os procedimentos tenham sido aprovados pelo comitê de ética em pesquisa da instituição a que se vinculam os autores ou, na falta deste, por um outro comitê de ética em pesquisa indicado pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa do Ministério da Saúde .

c) Resultados: devem ser apresentados de maneira clara, objetiva e em sequência lógica. As informações contidas em tabelas ou figuras não devem ser repetidas no texto. Usar gráficos em vez de tabelas com um número muito grande de dados.

d) Discussão: deve interpretar os resultados e compará-los com os dados já descritos na literatura, enfatizando os aspectos novos e importantes do estudo. Discutir as implicações dos achados e suas limitações, bem como a necessidade de pesquisas adicionais. As conclusões devem ser apresentadas no final da discussão, levando em consideração os objetivos do trabalho. Relacionar as conclusões aos objetivos iniciais do estudo, evitando assertivas não apoiadas pelos achados e dando ênfase igual a achados positivos e negativos que tenham méritos científicos similares. Incluir recomendações, quando pertinentes.

O texto de artigos de revisão não obedece a um esquema rígido de seções. Sugere-se uma introdução breve, em que os autores explicam qual a importância da revisão para a prática pediátrica, à luz da literatura médica. Não é necessário descrever os métodos de seleção e extração dos dados, passando logo para a sua síntese, que, entretanto, deve apresentar todas as informações pertinentes em detalhe. A seção de conclusões deve correlacionar as idéias principais da revisão com as possíveis aplicações clínicas, limitando generalizações aos domínios da revisão.

O texto de relatos de caso deve conter as seguintes seções, cada uma com seu respectivo subtítulo:

a) Introdução: apresenta de modo sucinto o que se sabe a respeito da doença em questão e quais são as práticas de abordagem diagnóstica e terapêutica, por meio de uma breve, porém atual, revisão da literatura.

b) Descrição do(s) caso(s): o caso é apresentado com detalhes suficientes para o leitor compreender toda a evolução e seus fatores condicionantes. Quando o artigo tratar do relato de mais de um caso, sugere-se agrupar as informações em uma tabela, por um uma questão de clareza e aproveitamento do espaço. Evitar incluir mais de duas figuras.

c) Discussão: apresenta correlações do(s) caso(s) com outros descritos e a importância do relato para a comunidade pediátrica, bem como as perspectivas de aplicação prática das abordagens inovadoras.

Agradecimentos

Devem ser breves e objetivos, somente a pessoas ou instituições que contribuíram significativamente para o estudo, mas que não tenham preenchido os critérios de autoria. Integrantes da lista de agradecimento devem dar sua autorização por escrito para a divulgação de seus nomes, uma vez que os leitores podem supor seu endosso às conclusões do estudo.

Referências Bibliográficas

As referências bibliográficas devem ser numeradas e ordenadas segundo a ordem de aparecimento no texto, no qual devem ser identificadas pelos algarismos arábicos respectivos sobrescritos. Para listar as referências, não utilize o recurso de notas de fim ou notas de rodapé do Word.

As referências devem ser formatadas no estilo Vancouver, também conhecido como o estilo UniformRequirements, que é baseado em um dos estilos do American National Standards Institute, adaptado pela U.S. National Library of Medicine (NLM) para suas bases de dados. Os autores devem consultar Citing Medicine, The NLM StyleGuide for Authors, Editors, and Publishers (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/bookshelf/br.fcgi?book=citmed>) para informações sobre os formatos recomendados para uma variedade de tipos de referências.

Podem também consultar o site “samplereferences” (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html), que contém uma lista de exemplos extraídos ou baseados em Citing Medicine, para uso geral facilitado; essas amostras de referências são mantidas pela NLM.

Artigos aceitos para publicação, mas ainda não publicados, podem ser citados desde que indicando a revista e que estão "no prelo".

Observações não publicadas e comunicações pessoais não podem ser citadas como referências; se for imprescindível a inclusão de informações dessa natureza no artigo, elas devem ser seguidas pela observação "observação não publicada" ou "comunicação pessoal" entre parênteses no corpo do artigo.

Os títulos dos periódicos devem ser abreviados conforme recomenda o Index Medicus; uma lista com suas respectivas abreviaturas pode ser obtida através da publicação da NLM "ListofSerialsIndexed for Online Users", disponível no endereço eletrônico <http://www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lsiou.html>. Para informações mais detalhadas, consulte os "Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas". Este documento está disponível em <http://www.icmje.org/>.

Tabelas

Cada tabela deve ser apresentada em folha separada, numerada na ordem de aparecimento no texto, e conter um título sucinto, porém explicativo. Todas as explicações devem ser apresentadas em notas de rodapé e não no título, identificadas pelos seguintes símbolos, nesta sequência: *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡. Não sublinhar ou desenhar linhas dentro das tabelas, não usar espaços para separar colunas. Não usar espaço em qualquer lado do símbolo ±.

Figuras (fotografias, desenhos, gráficos)

Todas as figuras devem ser numeradas na ordem de aparecimento no texto. Todas as explicações devem ser apresentadas nas legendas, inclusive acerca das abreviaturas utilizadas na tabela. Figuras reproduzidas de outras fontes já publicadas devem indicar esta condição na legenda, assim como devem ser acompanhadas por uma carta de permissão do detentor dos direitos. Fotos não devem permitir a identificação do paciente; tarjas cobrindo os olhos podem não constituir proteção adequada. Caso exista a possibilidade de identificação, é obrigatória a inclusão de documento escrito fornecendo consentimento livre e esclarecido para a publicação. Microfotografias devem apresentar escalas internas e setas que contrastem com o fundo.

As ilustrações são aceitas em cores para publicação no site. Contudo, todas as figuras serão vertidas para o preto-e-branco na versão impressa. Caso os autores julguem essencial que uma determinada imagem seja colorida mesmo na versão

impressa, solicita-se um contato especial com os editores. Imagens geradas em computador, como gráficos, devem ser anexadas sob a forma de arquivos nos formatos .jpg, .gif ou .tif, com resolução mínima de 300 dpi, para possibilitar uma impressão nítida; na versão eletrônica, a resolução será ajustada para 72 dpi. Gráficos devem ser apresentados somente em duas dimensões, em qualquer circunstância. Desenhos, fotografias ou quaisquer ilustrações que tenham sido digitalizadas por escaneamento podem não apresentar grau de resolução adequado para a versão impressa da revista; assim, é preferível que sejam enviadas em versão impressa original (qualidade profissional, a nanquim ou impressora com resolução gráfica superior a 300 dpi). Nesses casos, no verso de cada figura deve ser colada uma etiqueta com o seu número, o nome do primeiro autor e uma seta indicando o lado para cima.

Legendas das Figuras

Devem ser apresentadas em página própria, devidamente identificadas com os respectivos números.

Lista de Verificação

Como parte do processo de submissão, os autores são solicitados a indicar sua concordância com todos os itens abaixo; a submissão pode ser devolvida aos autores que não aderirem a estas diretrizes.

1. Todos os autores concordam plenamente com a Nota de Copyright.
2. O arquivo de submissão foi salvo como um documento do Microsoft Word.
3. A página de rosto contém todas as informações requeridas, conforme especificado nas diretrizes aos autores.
4. O resumo e as palavras-chave estão na língua de submissão (inglês ou português), seguindo a página de rosto.
5. O texto é todo apresentado em espaço duplo, utiliza fonte tamanho 12 e itálico em vez de sublinhado para indicar ênfase (exceto em endereços da internet). Todas as tabelas, figuras e legendas estão numeradas na ordem em que aparecem no texto e foram colocadas cada uma em página separada, seguindo as referências, no fim do arquivo.
6. O texto segue as exigências de estilo e bibliografia descritas nas normas de publicação.

7. As referências estão apresentadas no chamado estilo de Vancouver e numeradas consecutivamente na ordem em que aparecem no texto.

8. Informações acerca da aprovação do estudo por um conselho de ética em pesquisa são claramente apresentadas no texto, na seção de métodos.

9. Todos os endereços da internet apresentados no texto (p.ex., <http://www.sbp.com.br>) estão ativos e prontos para serem clicados.

10. Na submissão de um original que vá ser submetido à revisão por pares, os nomes e afiliações dos autores devem ser removidos do arquivo principal. Nas referências, os nomes dos autores, títulos de artigos e outras informações devem ser substituídos simplesmente por "Autor," de modo a assegurar um processo de revisão cega.

3. ARTIGO ORIGINAL

CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICA DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS EM MATERNIDADE DE ALTO RISCO

Autores:

- Renan Ferreira Gouveia – Graduando em Medicina, Universidade Federal de Sergipe (UFS); e-mail: renanfg2012@gmail.com (revisão e organização do banco de dados; revisão de literatura e elaboração do artigo).
- Marco Antonio Valadares Oliveira – Professor Assistente do Departamento de Medicina, UFS; e-mail: valadaresmarco@uol.com.br (orientação, montagem e revisão final do artigo).
- Roseane Lima Porto – Médica Pediatra do Hospital Universitário-UFS; e-mail: rlporto@hotmail.com (coorientação, elaboração e revisão final do artigo).

Todos os autores possuem currículo cadastrado na Plataforma Lattes.

Autor correspondente: Renan Ferreira Gouveia

Endereço Físico: Rua Valdice Braz de Jesus, Número 324, Bairro Orlando Dantas
Telefone (79) 9946-0418. Endereço Eletrônico: renanfg2012@gmail.com

Declaração de conflito de interesse: “Nada a declarar”

Número total de palavras do texto: tem que ser até 3000

Número total de palavras do resumo: 250

Número total de Tabelas/ Figuras: até 4

Título resumido: Caracterização clínico-epidemiológica das malformações congênitas

RESUMO

Objetivo: Caracterizar e detalhar as principais malformações observadas nos nascidos vivos e mortos em uma maternidade de referência e analisar possíveis associações e fatores de risco.

Método: Estudo transversal observacional analítico, que se analisou uma população de recém-nascidos vivos e mortos no período de janeiro de 2010 a dezembro de 2011. O trabalho estendeu-se de agosto a outubro de 2013. Foram incluídos todos os indivíduos nascidos nos anos de 2010 e 2011 com malformação e os critérios de exclusão não são aplicáveis.

Resultados: A amostra foi constituída por 186 sujeitos que apresentaram malformações e neste mesmo período foram registrados 8405 nascimentos na mesma maternidade, o que confere uma taxa de 2,21% de nascidos com malformações congênitas. Apenas 53,8% realizaram seis ou mais consultas pré-natais. A realização de três ou mais ultrassonografias pré-natais ocorreu em 54,8% dos casos. Os raios-X foram expostos a quatro mães (2,2%). A suplementação de ferro foi recebida por 74,7% das mães, enquanto que o ácido fólico por 36%. As consultas pré-natais mostraram associação significativa com o uso de ácido fólico nos principais períodos da gestação. A escolaridade materna mostrou associação significativa com o número de gestações.

Conclusões: As malformações congênitas constituem um importante grupo de patologias no período neonatal, sendo as do sistema nervoso central as de maior frequência. A escolaridade materna demonstra associação com o número da prole. O número de consultas pré-natais demonstrou impacto no uso precoce do ácido fólico. Não foi identificada significativa incidência de fatores físicos de risco.

Palavras-chave: malformações; pediatria; neonatologia; epidemiologia.

INTRODUÇÃO

As malformações congênitas atualmente são a principal causa de mortalidade infantil nos países desenvolvidos e no Brasil já ocupa o segundo lugar. Desde a década de 90, os índices de mortalidade infantil no país vêm tendo o seu perfil modificado. Tal fato reflete uma melhoria das condições de saúde da população, com conseqüente redução das causas infecciosas, parasitárias e respiratórias. Desse modo, o componente neonatal passou a ter uma importância cada vez maior na composição dos referidos índices¹.

Por definição do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC), considera-se como malformação toda alteração morfológica, clinicamente diagnosticável com um grau aceitável de certeza, a qualquer idade, pré ou pós-natal². Santos e Dias conceituaram malformação congênita como uma alteração no decorrer do desenvolvimento embrionário podendo resultar em anomalias congênitas que podem variar desde pequenas assimetrias até defeitos com maiores comprometimentos estéticos e funcionais. As causas estão ligadas a eventos que precedem ao nascimento, podendo ser herdadas ou adquiridas. A malformação, por si, só pode não se configurar como doença, mas pode ser resultado de uma entidade clínica ou ser secundária a acidentes, fatores orgânicos, hereditários ou genéticos³.

Por convenção internacional a frequência de malformações congênitas é relatada como prevalência ao invés de incidência, já que não são decorrentes de doenças no sentido nosológico, mas sim distúrbios que afetam uma determinada população em um determinado momento de tempo (momento de nascimento). A prevalência de malformações maiores tem sido relatada como 3 a 4 por cento (em sistemas de vigilância passiva) ou 6 a 8 por cento (em sistemas de vigilância ativa).

Aproximadamente um quinto de todas as malformações é grave e com risco de vida. Em sistema de vigilância ativo idealmente projetado, recém-nascidos deveriam ser examinados por médicos devidamente treinados, que estabelecem o diagnóstico e são responsáveis pela classificação codificação e registro de todas as malformações⁴.

Os defeitos congênitos podem ser consideravelmente reduzidos através da educação em saúde e a população alvo deve ser orientada, mesmo porque toda mulher em idade fértil pode estar grávida. Ressalta-se ser mais salutar a procriação enquanto se é jovem. É importante a realização dos controles pré-natais, a vacinação contra a rubéola antes da gravidez, a readequação das atividades laborativas, o uso criterioso de medicamentos, assim como a educação para abstinência de bebidas alcoólicas, cigarro e drogas ilícitas⁵.

Os danos potenciais são produzidos tão precocemente na embriogênese, que as medidas preventivas estão forçadas a serem iniciadas no período pré-concepção. Por esse motivo as gestações planejadas são as de menor risco para defeitos congênitos. Desafortunadamente, a metade dos nascimentos provém de gestações não intencionais e esta é a principal barreira para a atenção pré-concepcional. Nas populações desenvolvidas alguns fatores de risco foram controlados automaticamente pelo próprio processo de desenvolvimento social, educacional e econômico, como por exemplo: as idades maternas extremas foram reduzidas pelo planejamento familiar; as doenças maternas diminuíram pela proteção imunológica, a venda de medicamentos foi controlada pela legislação e, principalmente, a educação da população foi uma medida efetiva de promoção da saúde³.

O conhecimento das etiopatogenia mais frequentes das malformações congênitas é fundamental para serem realizadas as prevenções primárias, secundárias e

terciárias com mais eficácia. A prevenção primária é a etapa pré concepcional e é a principal fase para obter sucesso a prevenção secundária é a etapa pré-natal, ambas são as fases de prevenção que as políticas públicas devem ser focadas. Para realizar a prevenção é necessário investigar fatores de riscos como: idade materna avançada, mães adolescentes, gravidez não desejada, deficiente controle pré-natal, automedicação, álcool, cigarro, dieta deficiente, fatores ocupacionais, doenças infecciosas e doença crônica materna⁶.

Conhecer o perfil de tais malformações é imprescindível para nortear ações em políticas públicas que produzam impacto nos índices de mortalidade infantil por atuação no componente neonatal. Justifica-se a importância da realização de pesquisas com o intuito de identificar possíveis fatores associados e relacionar os resultados do universo estudado com a literatura¹.

Os objetivos dessa pesquisa foram caracterizar as principais malformações observadas nos nascidos vivos e mortos em uma maternidade de referência e descrever variáveis maternas e paternas da amostra estudada, analisando as possíveis relações entre essas. Além disso, identificar reconhecidos fatores de riscos para malformações na população descrita.

MÉTODOS

Estudo transversal observacional analítico, que teve como público alvo recém-nascidos vivos da maternidade Nossa Senhora de Lourdes na cidade de Aracaju SE ocorrido no período de agosto a outubro de 2013.

Foi analisado um banco de dados preexistente compreendendo o registro de informações referentes os conceitos com malformações congênitas nascidas entre

janeiro de 2010 e dezembro de 2011. A partir deste banco de dados original foi criado um novo banco com informações referentes à presença de malformações congênitas e variáveis relacionadas aos antecedentes maternos e gestacionais.

Segundo norma operacional do ECLAMC, os Rns malformados que nascem em outro serviço e são admitidos posteriormente não são incluídos no estudo.

Para a análise estatística descritiva e para os testes de análise inferencial utilizou-se o software statistical package for the social sciences (SPSS, versão 20, 2008, SPSS Inc., Chicago, Illinois, EUA). A análise inferencial foi realizada utilizando o teste qui-quadrado de Pearson. O nível de significância estabelecido foi $p < 0,05$.

O projeto da presente pesquisa foi submetida previamente a aprovação pelo comitê de ética através da Plataforma Brasil, possuindo registro: CAAE 21535713.2.0000.5546

Houve isenção da assinatura do Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE) para este estudo, por se tratar de um banco de dados e tendo sido estes anteriormente viabilizados pelo ECLAMC na sua formação.

RESULTADOS

A amostra foi constituída por 186 conceptos. A idade materna média foi de 26,1 anos $\pm 7,1$ (mínima de 14 e máxima de 44), enquanto que a paterna foi de 30,9 anos $\pm 9,9$ (mínima de 16 e máxima de 78). No mesmo período foram registrados 8405 nascimentos na mesma maternidade o que confere uma taxa de 2,21% de nascidos com malformações congênitas.

As mães com idade inferior a 20 anos totalizaram 40, enquanto que as com idade superior ou igual a 35 anos foram em número de 30, representando 21,5% e 16,2% respectivamente. A idade paterna foi inferior a 40 anos em 79,8% da amostra.

A frequência de natimortos foi inferior a 4%. O gênero mais frequente foi o masculino com 51,4%, estando o intersexo presente em 4,9% da amostra. A apresentação mais frequente foi a cefálica com 91,3%. O parto cesáreo foi dominante, com 64,3%. A gemiparidade esteve presente em 4,3%.

A média de número de consultas pré-natais foi de $5,9 \pm 2,5$ (mínimo de um e máximo de 15). Apenas 53,8% realizaram seis ou mais consultas pré-natais. A realização de três ou mais ultrassonografias pré-natais ocorreu em 54,8% dos casos. A idade gestacional média foi de $35,7 \pm 4,7$ semanas (mínimo de 22 e máximo de 41). Abaixo de 37 semanas estavam incluídos 46,1% dos recém-nascidos da amostra. A média de gestações da mãe foi de $2,3 \pm 1,6$ (mínimo de uma gestação e máximo de oito gestações). Número de gestações inferior a três foi observado em 67,7% das mães. Como primíparas foram classificadas 40,9%.

O peso médio ao nascer foi de 2671 ± 987 gramas (mínima de 440 e máxima de 4956). Abaixo de 2500 gramas foram classificados 46,8% da amostra. Em contrapartida, 22,6% apresentaram peso igual ou superior a 3500 gramas. Apenas 8,5% foram classificados como PIG (pequeno para a idade gestacional), enquanto que GIG (grande para idade gestacional) representou 14,5% da amostra.

O diagnóstico clínico de malformação congênita ao nascimento esteve presente em 33,3% dos sujeitos. Apenas 8,7% tiveram diagnósticos (clínico ou complementar) após as primeiras 24h de vida, sendo que 50,3%o tiveram ainda no período pré-natal. A vacinação antitetânica durante a gestação foi recebida por 77,4% das mães, enquanto 38,7% receberam imunização para H1N1.

O sintoma materno mais frequentemente referido foi náusea (36%), seguido por pirose (14%). Cólicas foram referidas por 5% das mães, a mesma frequência dos sintomas depressivos. A ausência de sintomas relevantes foi afirmada por 36,6%.

A doença aguda mais frequente na gestante foi infecção do trato urinário (28,5%), seguida pela doença hipertensiva específica da gravidez (18,3%). Não houve diagnóstico de doença aguda na gestante em 52,2% das mães. A doença crônica materna esteve ausente em 80,6% da amostra, sendo que a hipertensão arterial sistêmica e o diabetes mellitus foram as mais frequentemente referidas (cada uma destas com 3,2%), seguida da asma com 2,7%.

Quando investigados fatores físicos potencialmente relacionados à gênese das malformações, quatro mães (2,2%) relataram exposição a raio X, duas foram vítimas de queda (1,1%) e apenas uma (0,5%) tinha história de amniorrexe prematura.

A suplementação de ferro foi recebida por 74,7% das mães, enquanto que o ácido fólico por 36% (apenas 25,8% no período pré-concepcional e/ou no primeiro trimestre da gestação). Suplementação polivitamínica foi recebida por 10,8%.

O número de consultas pré-natais mostrou associação significativa com o uso de ácido fólico no período pré-concepcional e primeiro trimestre da gestação. Não demonstrou significância estatística na associação com as outras variáveis testadas, como está demonstrado na tabela 1.

A escolaridade materna mostrou associação significativa com o número de gestações, o mesmo não tendo sido observado com as variáveis peso categorizado, idade gestacional e número de consultas pré-natais (tabela 2). A escolaridade paterna não demonstrou associação significativa com nenhuma das variáveis testadas (tabela 3).

DISCUSSÃO

Considerando os objetivos do presente estudo, verificou-se que para o período de janeiro de 2010 a dezembro de 2011, numa maternidade de alto risco do Estado de

Sergipe, nasceram 8.405 crianças e uma frequência de 2,21% de recém-nascidos eram portadores de uma ou mais malformações congênicas, o que nos mostrou uma frequência compatível com os principais estudos nacionais e internacionais sobre o tema, que mostram uma frequência variando entre 2% e 5% de malformados⁷.

Por se tratar de maternidade de referência para alto risco e tendo em vista que 50,3% da amostra estudada apresentaram diagnóstico ainda no período pré-natal, encontramos uma frequência de malformações relativamente baixa comparada aos estudos citados.

O presente estudo apresentou predomínio de malformações do sistema nervoso central, seguido pelas do aparelho osteomuscular. Isso se mostra comparável ao resultado encontrado por Guardiola et al,(2009), que citou 21,0% para os malformados do sistema nervoso central⁸.

A média de número de consultas pré-natais foi pouco inferior ao recomendado pelo ministério da saúde, mas mostrou uma grande dispersão dentro da amostra, com algumas mães tendo feito apenas uma consulta em todo período gestacional e apenas 53,8% tendo realizado seis ou mais consultas pré-natais. A realização de três ou mais ultrassonografias pré-natais ocorreu em pouco mais da metade dos casos. Estes dados mostram que tais índices precisam ser melhorados já que a prevenção primária é a melhor maneira de evitar casos de malformados, sendo ultrassonografia fetal o exame que mais diagnostica malformações genéticas e por isso faz parte da rotina médica do pré-natal⁹.

Abaixo de 37 semanas estavam incluídos um pouco menos da metade dos recém-nascidos da amostra. A média de gestações da mãe foi pouco superior a duas sendo que cerca de um terço da amostra era múltipara. Contudo o predomínio foi

das primíparas. Não foi testada associação entre malformações múltiplas e idade gestacional ou número de gestações¹⁰.

Na investigação dos fatores físicos potencialmente relacionados à gênese das malformações, quatro mães relataram exposição aos raios-X. Por se tratar de um número pequeno e pelo desenho do estudo não incluir grupo controle torna-se impróprio inferir julgamento sobre a associação entre radiação ionizante e maior risco para malformações congênitas. O uso diagnóstico de raios-X nas doses habitualmente utilizadas são insuficientes para causar anomalias. Contudo, é prudente evitá-los, e quando for indispensável atentar para a proteção radiológica. Em altas doses, a radiação ionizante pode causar uma variedade de anomalias no embrião¹¹.

Embora a suplementação com ferro tenha sido recebida pela grande maioria das mães, o ácido fólico foi por pouco mais de um quarto da amostra no período pré-concepcional e/ou no primeiro trimestre da gestação, períodos nos quais é preconizado. Reconhecidamente, o ácido fólico é uma droga benéfica e indispensável à gestação, uma vez que atua no desenvolvimento do tubo neural e sua deficiência pode levar a ocorrência de defeitos do fechamento do tubo neural, uma falha que ocorre durante a quarta semana de embriogênese. A suplementação pré-concepcional e durante o primeiro trimestre de gravidez tem reduzido tanto o risco de ocorrência como o risco de recorrência dos defeitos de fechamento de tubo neural em cerca de 50 a 70% dos casos de gestações anteriores¹².

O número de consultas pré-natais mostrou associação significativa com o uso de ácido fólico no período pré-concepcional e primeiro trimestre da gestação. Não demonstrou significância estatística na associação com as outras variáveis testadas. Este dado mostra a importância da prevenção secundária das malformações

congênitas, sendo preconizadas seis ou mais consultas pré-natais para um acompanhamento adequado da gestante⁹.

A escolaridade materna mostrou associação significativa com o número de gestações, o mesmo não tendo sido observado com as variáveis peso categorizado, idade gestacional e número de consultas pré-natais. A escolaridade paterna não demonstrou associação significativa com nenhuma das variáveis testadas. Isso é confirmado em diversos estudos socioeconômicos que evidenciam que quanto menos educação as mulheres têm mais filhos elas geram. Por isso políticas sociais e de planejamento familiar devem ser intensificadas para que este índice reduza.

Observou-se que as malformações congênitas constituem um importante grupo de entidades nosológicas no período neonatal e dentre estas a malformação do sistema nervoso central é a de maior prevalência numérica.

No estudo foi demonstrada associação da escolaridade materna com o número da prole. O número de consultas pré-natais não demonstrou impacto na assistência à saúde da gestante, a exceção do uso precoce de ácido fólico.

Concluiu-se que nosso estudo apresentou algumas limitações. Sendo destas a mais relevante o próprio desenho do trabalho, que não apresentou o grupo controle. A subjetividade das informações maternas durante a entrevista é outro limitante importante, pois muitos dados podem ser mascarados ou omitidos, falseando assim informações importantes no detalhamento do estudo das malformações congênitas.

Tabela 1 - Relação/Associação entre número de consultas pré-natais e outras variáveis estudadas.

| | | <6 | | ≥6 | | p |
|--|------------|----|---------|----|---------|--------------|
| | | n | % | n | % | |
| Ácido fólico pré-concepcional e de primeiro trimestre | SIM | 16 | (8,6%) | 32 | (17,2%) | 0,037 |
| | NÃO | 70 | (37,6%) | 68 | (36,6%) | |
| Ácido Fólico – 2° e 3° Trimestre | SIM | 22 | (11,8%) | 27 | (14,5%) | 0,827 |
| | NÃO | 64 | (34,4%) | 73 | (39,2%) | |
| Escolaridade Materna (anos de estudos completos) | 0 | 4 | (2,2%) | 4 | (2,2%) | 0,528 |
| | 1 a 8 anos | 52 | (28,0%) | 53 | (28,5%) | |
| | >8 anos | 30 | (16,1%) | 43 | (23,1%) | |
| Escolaridade Paterna (anos de estudos completos) | 0 | 17 | (9,1%) | 14 | (7,5%) | 0,409 |
| | 1 a 8 anos | 50 | (26,9%) | 57 | (30,6%) | |
| | >8 anos | 19 | (10,2%) | 29 | (15,6%) | |
| Antitetânica | SIM | 65 | (34,9%) | 79 | (42,5%) | 0,578 |
| | NÃO | 21 | (11,3%) | 21 | (11,3%) | |
| H1N1 | SIM | 30 | (16,1%) | 42 | (22,6%) | 0,320 |
| | NÃO | 56 | (30,1%) | 58 | (31,2%) | |
| DHEG | SIM | 10 | (5,4%) | 76 | (40,9%) | 0,893 |
| | NÃO | 11 | (5,9%) | 89 | (47,8%) | |

Teste utilizado: Qui-quadrado de pearson com nível de significância para $p < 0,05$.

Tabela 2 – Associação entre Escolaridade Materna e outras variáveis estudadas.

| | | 0 | 1-8 | >8 | P |
|---------------------------------------|-----|-----------|------------|--------------|--------------|
| | | n% | n % | n % | |
| Número de consultas pré-natais | <6 | 4 (2,2%) | 52 (28,0%) | 30 (16,1%) | 0,528 |
| | ≥6 | 4 (2,2%) | 53 (28,5%) | 43 (23,1%) | |
| Número de gestação | <4 | 5 (2,7%) | 83 (44,6%) | 67 (36%) | 0,022 |
| | ≥4 | 3 (1,6%) | 22 (11,8%) | 6 (3,2%) | |
| Peso Categorizado | PIG | 0 (0,0%) | 10 (6,1%) | 4 (2,4%) | 0,598 |
| | AIG | 6 (3,6%) | 67 (40,6%) | 54 (32,7%) | |
| | GIG | 2 (1,2%) | 13 (7,9%) | 9 (5,5%) | |
| Idade Gestacional | <37 | 3 (1,7%) | 46 (25,8%) | 34 (19,1%) | 0,823 |
| | ≥37 | 5 (2,8%) | 54 (30,3%) | 36 (20,2%) | |

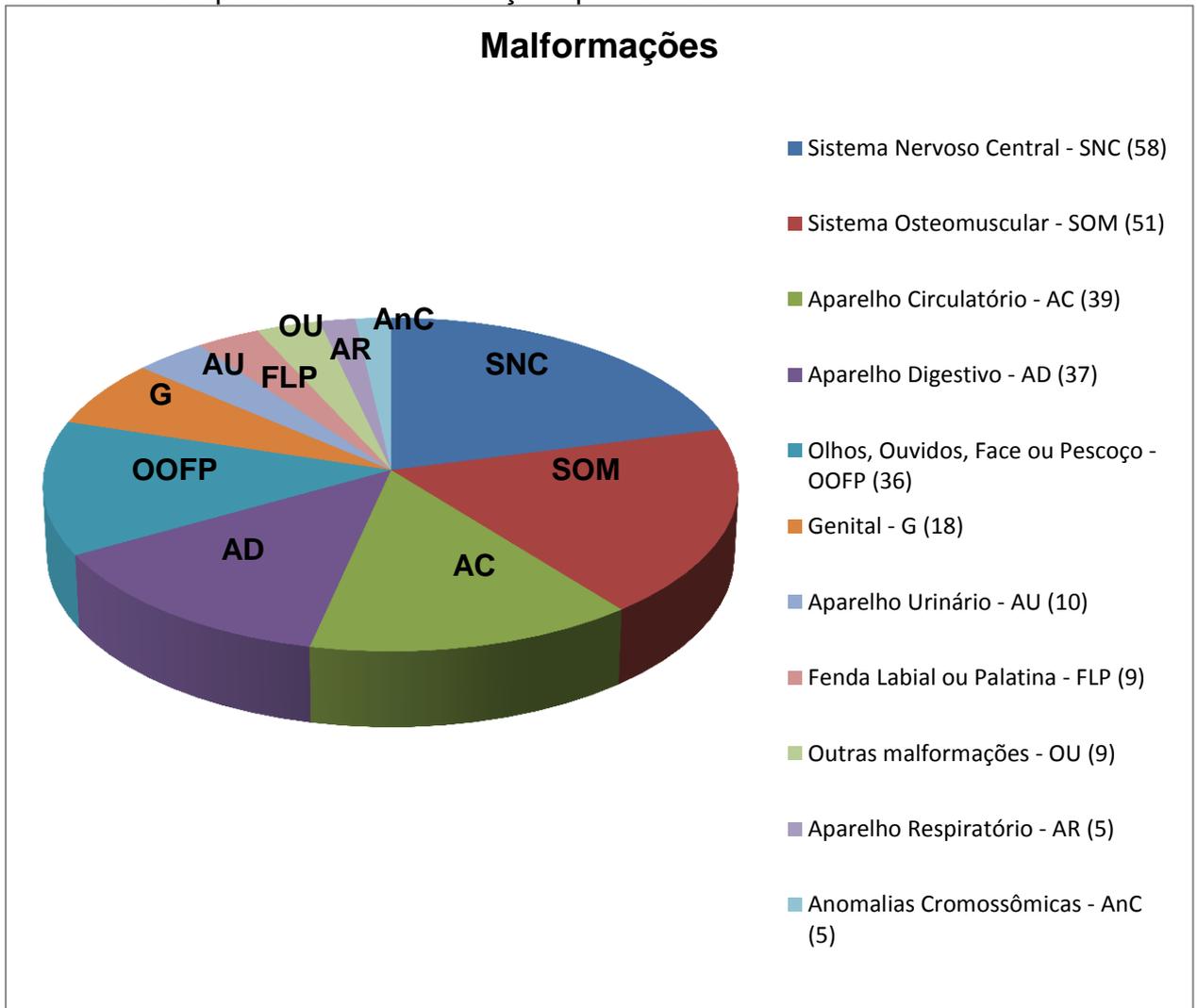
Teste utilizado: Qui-quadrado de pearson com nível de significância para $p < 0,05$.

Tabela 3 – Associação entre Escolaridade Paterna e outras variáveis estudadas.

| | | 0 | | 1-8 | | >8 | | P |
|---------------------------------------|-----|----------|----------|------------|----------|--------------|----------|----------|
| | | n | % | n | % | n | % | |
| Número de consultas pré-natais | <6 | 17 | (9,1%) | 50 | (26,9%) | 19 | (10,2%) | 0,409 |
| | ≥6 | 14 | (7,5%) | 57 | (30,6%) | 29 | (15,6%) | |
| Número de gestação | <4 | 23 | (12,4%) | 88 | (47,3%) | 44 | (23,7%) | 0,113 |
| | ≥4 | 8 | (4,3%) | 19 | (10,2%) | 4 | (2,2%) | |
| Peso Categorizado | PIG | 4 | (2,4%) | 9 | (5,5%) | 1 | (0,6%) | 0,337 |
| | AIG | 18 | (10,9%) | 72 | (43,6%) | 37 | (22,4%) | |
| | GIG | 5 | (3,0%) | 12 | (7,3%) | 7 | (4,2%) | |
| Idade Gestacional | <37 | 11 | (6,2%) | 51 | (28,7%) | 21 | (11,8%) | 0,432 |
| | ≥37 | 19 | (10,7%) | 51 | (28,7%) | 25 | (14,0%) | |

Teste utilizado: Qui-quadrado de pearson com nível de significância para $p < 0,05$.

Gráfico 1 – Frequência das malformações por sistema



*277 = total de Malformações

Sistema Nervoso Central: 20,9%

Sistema Osteomuscular: 18,4%

Aparelho Circulatório: 14,07%

Aparelho Digestivo: 13,3%

Olhos, ouvidos, face ou pescoço: 12,9%

Genital: 6,49%

Aparelho Urinário: 3,6%

Fenda Labial ou palatina: 3,24%

Outras malformações: 3,2%

Aparelho respiratório: 1,8%

Anomalias Cromossômicas: 1,8%

Referência Bibliográfica

1. BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. Saúde Brasil 2011: uma análise da situação de saúde e a vigilância da saúde da mulher. 2011. [acesso em: 29.08.2013]. Disponível em: www.portalsaude.saude.gov.br.
2. ECLAMC. Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas_Manual operacional edição 2010. Rio de Janeiro, 2010.
3. Santos RS, Dias IMV. Refletindo sobre malformação congênita. Rev Brás Enferm, 2005
4. Edmonds, L.D. et al. Congenital malformations surveillance: Two american systems. International Journal of Epidemiology, (feb.) v 10, nº 3
5. Ramos AP, Oliveira MND, Cardoso JP. Prevalência de Malformações Congênitas em Recém-Nascidos em Hospital de Rede Pública. Rev. Saúde. COM, 2008; 4(1): p. 27-42.
6. Herrera JN. Prevenção primária dos defeitos congênitos. RevMéd Chile. 2004; 132: 502.
7. Castro MLS. et al. Frequência das malformações múltiplas em recém-nascidos na Cidade de Pelotas, Rio Grande do sul, Brasil, e fatores sócio-demográficos associados. Caderno de Saúde Publica,Rio de janeiro, 2006; 22(5): 1009-15.
8. Guardiola A, et al. Neurological Congenital Malformations in a Tertiary Hospital in South Brazil, Arq Neuropsiquiatr 2009;67(3-B):807-81.
9. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SISTEMA DE INFORMAÇÕES SOBRE MORTALIDADE. ÓBITOS POR OCORRÊNCIA SEGUNDO FAIXA ETÁRIA: 2002. Disponível em: <<http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/>>. Acesso em: 09 jul. 2013.
10. Almeida MFB et al. Fatores perinatais associados ao óbito precoce em prematuros nascidos nos centros da Rede Brasileira de Pesquisas Neonatais. Jornal de Pediatria. 2008; 84(4).
11. Cabral-Oliveira FC. et al. Defeitos Congênitos-Tópicos Relevantes. Gaz. méd. Bahia. 2007; 76 (3): 32-39.
12. Domínguez LPI, Herrera HS, Flores LG, Ventre MAM. Frecuencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central em El recién nacido. Experiencia de cinco año senel Hospital General de México. RevMedHospGenMex.2005; 68(3): 131-135.

