

# CENTRO DE ESTUDOS E REGISTO DE ANOMALIAS CONGÊNITAS



## Relatório de 1997 a 1999



INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE  
DR. RICARDO JORGE

Observatório Nacional de Saúde  
**Onsa**

LISBOA 2002



# Centro de Estudo e Registo de Anomalias Congénitas

Relatório de 2002

com dados de 1997 a 1999

Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge

Observatório Nacional de Saúde

Lisboa, 2002

## Ficha Técnica

Titulo: Relatório de 2002 com dados de 1997 a 1999

Editor: INSA – Instituto Nacional de Saúde

Tiragem: 1000 exemplares

Impressão: Litomaior, Lda

Depósito Legal:

ISBN: 972-8643-12-8

### **Coordenadora Nacional**

Maria de Jesus FEIJÓO

### **Equipa Central**

Paula BRAZ

Carlos Matias DIAS

Maria Adozinda SOARES

Capa: Maria Adozinda Soares

Paula Braz

Os resultados agora publicados muito devem ao interesse,  
disponibilidade e empenhamento dos colegas que nas Instituições  
do Continente e Região Autónoma dos Açores  
deram parte do seu precioso tempo ao registo  
das anomalias congénitas.

## PREFÁCIO

O Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas (CERAC) apresenta agora o seu segundo relatório.

Ele é o resultado do esforço e da motivação de uma pequena equipa central e de um grande conjunto de médicos e de outros profissionais de saúde que, em serviços de Pediatria e Obstetrícia de quase todos os hospitais do país, têm mantido e aperfeiçoado o registo de anomalias congénitas.

A divulgação dos resultados obtidos nos anos de 1997, 1998 e 1999 mostra que o CERAC e os que com ele cooperam seguem um percurso seguro de estabilização e aperfeiçoamento.

O relatório põe à disposição dos decisores políticos, das autoridades, dos serviços e dos profissionais de saúde e da comunidade científica um novo conjunto de dados e de informação sobre anomalias congénitas em Portugal.

Inevitavelmente, um relatório é uma descrição factual composta por números absolutos e percentagens, gráficos interessantes e alguns comentários e interpretações sobre aspectos relevantes. Assim deve ser!

Mas decisores políticos, autoridades, serviços profissionais de saúde e comunidade científica devem tentar ver para além da referida descrição factual.

Cada anomalia congénita não surge por acaso mas tem certamente uma causa, mesmo que frequentemente desconhecida, e muitas das causas que se conhecem e se evitam são renovadas ou substituídas por novas e diversificadas exposições. De facto, as fascinantes e necessárias aventuras do desenvolvimento continuarão a gerar riscos ambientais, sociais e tecnológicos que, muitas vezes, só serão reconhecidos, de forma pouco subtil, quando os seus efeitos atingirem já níveis indesejáveis.

Neste contexto não restam dúvidas que o trabalho sereno e persistente de registo, vigilância e investigação de anomalias congénitas que o CERAC realiza, bem integrado num importante sistema europeu, será contributo relevante para que este problema afecte cada vez menos as nossas crianças, as nossas famílias e as nossas comunidades.

José Marinho Falcão  
(Observatório Nacional de Saúde, Assessor)

## SUMÁRIO

O Registo Nacional de Anomalias Congénitas (CERAC) é um registo de base populacional que recebe notificações de várias origens principalmente dos Serviços de Obstetrícia e Neonatologia, mas também de Laboratórios de Citogenética e Serviços de Anatomia Patológica e de Cardiologia Pediátrica.

Os participantes preenchem um formulário por cada caso detectado com uma ou mais anomalias congénitas *major*. São registados todos os recém-nascidos vivos cujas anomalias sejam detectadas até ao final do período neonatal, os abortos espontâneos com anomalias e as interrupções de gravidez.

O presente relatório diz respeito a um período de 3 anos compreendido entre 1997 e 1999 tendo-se atingido uma cobertura de 251148 nascimentos, o que corresponde a 75% do total de partos que de acordo com as estatísticas oficiais ocorrem em Portugal.

O número total de casos notificados foi de 5018 tendo sido registadas 7629 anomalias, isoladas ou em associação.

A prevalência observada foi assim de 200 por 10000 nascimentos, no período de 1997 a 1999

## ABSTRACT

The Portuguese Birth Defects Registry (CERAC) is a population-based Registry using multiple sources of ascertainment namely Maternity Units, Cytogenetic Labs and Pathology and Paediatric Cardiology Departments.

Participants are asked to fill in a form to report each case with at least one major anomaly. The registry covers live births with anomalies diagnosed up to the end of the neonatal period, stillbirths and terminations of pregnancy.

This report is based on cases born during a 3 year period (1997-1999), with a population surveillance of 251148 births, which represents 75% of all births in Portugal.

The overall number of confirmed cases (lives births, stillbirths and terminations) born with congenital anomalies during this period was 5018 with 7629 anomalies isolated or multiple.

The prevalence rate was 200 per 10000 births in the period 1997-1999.

# ÍNDICE

1 – Introdução

2 – Metodologia

2.1 – Sistema de informação

2.2. - Critérios de notificação

2.3 - Cálculo de indicadores

3 – Resultados

3.1 – Participação das Instituições

3.2 – Anomalias notificadas

3.3 – Estudo de alguns grupos de anomalias

- Anomalias do Sistema Nervoso Central
- Anomalias do Aparelho Cardiovascular
- Fenda labial e/ou Fenda do Palato
- Anomalias da parede abdominal
- Anomalias renais
- Anomalias dos membros

3. 4 – Distribuição das anomalias segundo o sexo

3. 5 – Variação na prevalência de algumas anomalias em relação com o sexo

3. 6 - Distribuição das anomalias de acordo com a idade das mães

3. 7 – Distribuição das anomalias por Concelhos de residência das mães

4 – Considerações finais

5 – Estratégia para o futuro

6 – Bibliografia

7 - Anexos

Anexo B – Lista das anomalias *minor*

## Índice de abreviaturas

ANOMALIAS CONGÉNITAS – Anomalias Congénitas

AUD. – Aparelho Auditivo

CARD. – Aparelho Cardiovascular

CERAC – Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas

CID 9 – Classificação Internacional de Doenças

CROM. – Cromossomas

DIG. – Aparelho Digestivo

DTN – Defeitos do Tubo Neural

EUROCAT – European Registry of Congenital Anomalies and Twins

FM – Fetos Mortos

G. EXT – Genitais externos

IVG – Interrupção voluntária de gravidez

LCA – Luxação congénita da anca

LL/FP – Lábio leporino e/ou Fenda do palato

MEMB. – Anomalias dos Membros

M. ESQ. – Anomalias Músculo – esqueléticas

NV – Nados vivos

OCUL. – Aparelho Ocular

R A – Região Autónoma

RESP. – Aparelho Respiratório

SNC – Sistema Nervoso Central

TGV – Transposição dos grandes vasos

UROG – Aparelho Urogenital

## Índice de Quadros

Quadro I – Distribuição da cobertura nacional por idade das mães

Quadro II – Participação das Instituições nos anos de 1997 a 1999

Quadro III – Total de anomalias distribuídas por grupos da CID9

Quadro IV – Sistema Nervoso Central - Total de anomalias e prevalência por 10000 nascimentos, nos grandes grupos do SNC

Quadro V – Defeitos do Tubo Neural - Total de anomalias e prevalência por 10000 nascimentos

Quadro VI – Holoprosencefalia (CID 9: 7422.6) - Total de crianças e prevalência por 10000 nascimentos

Quadro VII – Aparelho Cardiovascular - Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias do Ap. Cardiovascular

Quadro VIII – Fenda labial e /ou Fenda do Palato - Total e prevalência por 10000 nascimentos das anomalias deste grupo

Quadro IX – Anomalias da Parede Abdominal - Total de crianças e prevalência por 10000 nascimentos de onfalocele e gastrosquisis

Quadro X – Anomalias renais - Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias renais

Quadro XI – Anomalias dos membros - Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias dos membros

Quadro XII – Número de crianças nascidas com anomalias segundo o sexo no triênio de 1997 - 1999

Quadro XIII – Variação na prevalência da Polidactilia de acordo com o sexo

Quadro XIV – Variação da prevalência da transposição dos grandes vasos de acordo com o sexo

Quadro XV – Variação da prevalência de Fenda labial e/ou fenda palatina de acordo com o sexo

Quadro XVI – Variação da prevalência da anencefalia de acordo com o sexo

Quadro XVII – Variação da prevalência da fenda palatina isoladas de acordo com o sexo

Quadro XVIII - Número de nascimentos com anomalias e sua distribuição segundo a idade das mães nos anos 1997 - 1999

Quadro XIX - Prevalência de A. C. em nados vivos segundo a idade das mães, nos anos 1997 - 1999

## Índice de Gráficos

Gráfico I - Percentagem de participação das Instituições onde nascem crianças por Região de Saúde 1997-1999

Gráfico II – Distribuição percentual do número total de A.C. pelos grupos da CID 9 e respectiva média entre 1997 e 1999

Gráfico III – Sistema Nervoso Central

Tendência observada na prevalência de anomalias congénitas dos grandes grupos do SNC

Gráfico IV – Defeitos do Tubo Neura - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico V – Holoprosencefalia - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico VI – Aparelho Cardiovascular - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico VII – Fenda Labial e/ou Fenda do Palato - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico VIII – Anomalias da parede abdominal - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico IX – Anomalias renais - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico X – Anomalias dos membros - Tendência observada ao longo dos três anos

Gráfico XI – Distribuição (%) dos casos notificados de acordo com o sexo, no triénio 1997 - 1999

Gráfico XII – Prevalência de A. C. por grupos etários das mães

## 1 - INTRODUÇÃO

O CERAC - Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas - mantém o Registo Nacional de Anomalias Congénitas desde 1996.

Os seus objectivos são:

- ❑ determinar a prevalência das Anomalias Congénitas (A C) em Portugal - Continente e Regiões Autónomas (R A) - bem como a sua distribuição geográfica por residência das mães;
- ❑ estabelecer um sistema de vigilância epidemiológica que deverá permitir, dentro de prazos aceitáveis, a detecção de variações bruscas na ocorrência de anomalias congénitas e; ou, a ocorrência de agregados espaciais de A C;
- ❑ manter uma base de dados nacional, que estará disponível para os Serviços participantes, o Ministério da Saúde e a comunidade científica.

Não é demais salientar a importância das anomalias congénitas como problema de Saúde Pública. São relativamente frequentes e preocupantes uma vez que 2 a 3 em cada 100 recém-nascidos têm uma ou várias anomalias *major*, que justificam frequentemente internamentos hospitalares prolongados e são a segunda causa de mortalidade perinatal e infantil durante o primeiro ano de vida.

Os dados colhidos para o Registo Nacional constituem uma valiosa fonte de informação que permite calcular não só a prevalência nacional e regional em cada ano, como observar as variações e tendências regionais e temporais. Ao mesmo tempo favorece o desenvolvimento de estudos colaborativos, nacionais e internacionais, sobre vários aspectos relacionados com as anomalias congénitas, nomeadamente com a sua etiologia e prevenção.

Nos últimos anos assistiu-se à importância crescente do diagnóstico pré-natal, da fetopatologia e do aconselhamento genético como formas de prevenção das anomalias congénitas. É também neste contexto que a sua notificação se torna um indispensável instrumento de trabalho.

Salienta-se que a região a Sul do Tejo também está integrada no Projecto EUROCAT desde 1990. Este projecto é constituído por uma rede de vários Registos regionais europeus que trabalham com a mesma metodologia de recolha de dados e publicam em conjunto os seus resultados.

## 2 – METODOLOGIA

### 2.1 – Sistema de informação

O presente relatório disponibiliza os dados recolhidos pelo sistema de informação do CERAC, no período compreendido entre Janeiro de 1997 e Dezembro de 1999.

As principais fontes de informação são os Serviços de Obstetrícia e Neonatologia dos hospitais públicos, tendo cada um deles um coordenador responsável por notificar os casos aí ocorridos.

O CERAC tem envidado esforços para que os Serviços de Anatomia Patológica, Cardiologia Infantil, Neuropediatria, Cirurgia e Ortopedia Pediátricas, Genética Médica e os Laboratórios de Citogenética, quer públicos quer privados, forneçam informação complementar. A maioria das Maternidades privadas não foi ainda contactada nesta fase da vida do Registo, mas a maior parte das anomalias “major” aí ocorridas será, provavelmente, encontrada nos Serviços acima citados.

A notificação é voluntária, havendo no entanto uma Circular Normativa da Direcção Geral de Saúde recomendando a notificação.

A recolha de informação é realizada através de um suporte de notação em que o notificador anota os valores das variáveis em estudo. (Anexo A)

O questionário utilizado cobre várias áreas das quais salientamos:

- dados da gestação incluindo o diagnóstico pré-natal e o parto do nado vivo (NV) ou do feto morto (FM);
- dados da história pessoal e familiar dos progenitores;
- descrição pormenorizada das anomalias presentes;
- dados laboratoriais ou anatomopatológicos, quando existentes.

As folhas de notificação são enviadas periodicamente ao Registo Central. Aqui os dados são analisados, validados e codificados segundo a 9ª Classificação Internacional de Doenças (CID 9). Sempre que necessário são pedidas informações adicionais ou esclarecimentos aos serviços de origem de modo a completar o registo dos casos.

Todos os registos são informatizados para posterior tratamento e análise dos dados. O programa informático contém mecanismos que permitem detectar a duplicação de registos.

A protecção dos dados pessoais é uma das preocupações presentes desde o início do sistema de notificação. Os dados recolhidos são anónimos não havendo identificação completa da mãe ou da criança. Só o notificador local tem acesso ao processo clínico através de um número de código, único para cada notificação. O acesso aos dados informatizados existentes no Registo Central está protegido por meios informáticos e é reservado.

## 2.2 – Critérios de notificação

São notificadas ao CERAC todas as anomalias estruturais *major* e todas as anomalias cromossómicas detectadas em:

- fetos mortos (FM) com idade gestacional igual ou superior a 20 semanas ou com mais de 500 gr de peso;
- fetos resultantes de interrupção médica de gravidez por anomalia, independentemente da idade gestacional ou do peso;
- nados vivos (NV) cujas anomalias sejam detectadas durante o período neonatal.

Não são notificadas:

- os defeitos metabólicos ou funcionais que não se acompanhem de anomalias estruturais *major*;
- as deformações ou lesões devidas a traumatismo de parto;
- as anomalias estruturais *minor* quando isoladas. (Anexo B)

São considerados no presente relatório, todos os NV e FM de mães residentes no Continente e R A dos Açores.

Consideramos “anomalia isolada”:

- ✓ uma anomalia *major* quando só ou acompanhada de uma anomalia *minor*;
- ✓ uma sequência;

São consideradas “anomalias múltiplas” se ocorrem duas ou mais anomalias *major* não relacionadas entre si.

## 2.3 – Cálculo de indicadores

O número de crianças com anomalias registadas não é naturalmente igual ao número total de anomalias, sendo possível contabilizar as anomalias isoladas, assim como as anomalias múltiplas.

Os numeradores utilizados para o cálculo de prevalência são o número de NV e FM com pelo menos uma anomalia.

Os denominadores utilizados no cálculo da prevalência são fornecidos pela Direcção Geral de Saúde/Instituto Nacional de Estatística, nomeadamente:

- número total de partos (NV e FM) ocorridos nas Instituições notificadoras;
- número de NV por idade das mães e concelho de residência das mesmas.

A taxa de prevalência é expressa em número de casos por 10000 nascimentos, podendo também ser utilizado o número total de anomalias ou o número de certas anomalias por 10000 nascimentos, conforme indicação nos respectivos quadros.

No presente relatório o número de casos referentes aos anos de 1997 e 1998 é ligeiramente superior aos já publicados nesses anos, uma vez que foram também contabilizadas as notificações adicionais entretanto recebidas.

Considerando o número de partos (NV + FM) ocorridos nas instituições participantes em cada um dos anos apresentados neste relatório, a cobertura nacional foi de 75% em 1997, 73% em 1998 e 77% em 1999. Quando se considera o triénio a cobertura é de 75%.

Corrigindo o número total de partos (NV + FM) ocorridos no Continente e na R A dos Açores e face à cobertura conseguida, a população efectivamente observada em cada um dos anos é a seguinte:

- em 1997 - 82853 nascimentos
- em 1998 - 80998 nascimentos
- em 1999 - 87297 nascimentos
- total do triénio - 251148 nascimentos

São estes os denominadores utilizados no presente relatório para o cálculo da prevalência.

Com base no número de nados vivos distribuídos pela idade das mães (dados fornecidos pelo INE) e considerando a percentagem de nados vivos cobertos pelo CERAC, obtivemos uma estimativa do número de nados vivos sob observação do CERAC nos anos de 1997, 1998 e 1999. (Quadro II)

Estes denominadores foram utilizados no cálculo de anomalias dos NV por idade das mães. (Quadro XIX)

**Quadro II – Distribuição da cobertura nacional por idade das mães**

Nados vivos	IDADE MATERNA							
	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 - 39	40 - 44	45 - 49	>50
1997	5993	18678	27798	20749	7536	1365	87	6
1998	5581	18853	28424	22454	8468	1427	75	5
1999	5863	19619	30797	23889	9852	1722	94	4
<b>TOTAL</b>	<b>17437</b>	<b>57150</b>	<b>87019</b>	<b>67092</b>	<b>25856</b>	<b>4514</b>	<b>256</b>	<b>15</b>

## 3 – RESULTADOS

### 3.1 – Participação das Instituições

Dos 52 Hospitais do Continente e R A dos Açores onde nascem crianças, 45 enviaram notificações tendo 33 registado de modo regular.

A R A da Madeira só será considerada a partir do ano 2000, uma vez que iniciou a sua participação apenas no fim de 1999.

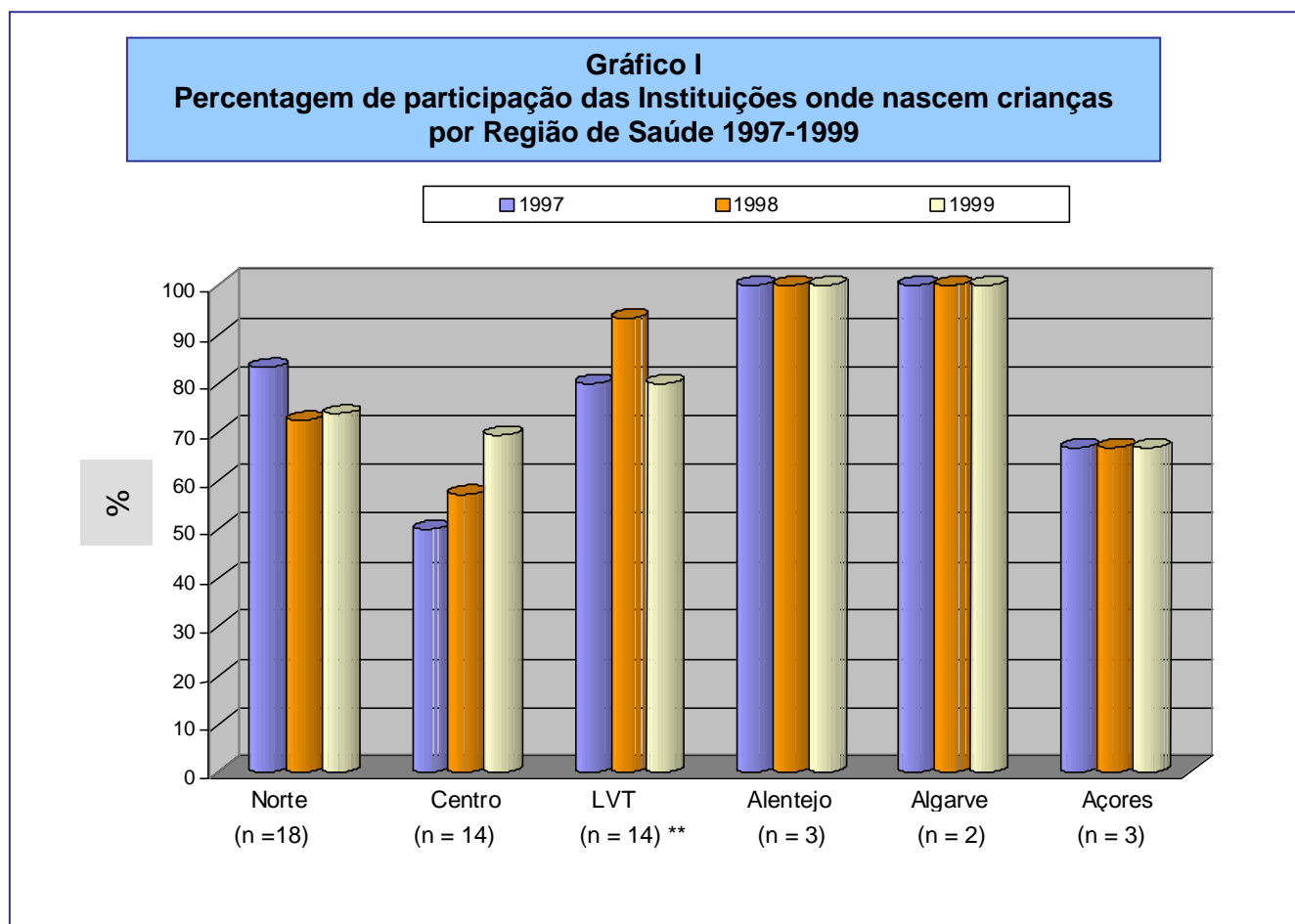
No quadro I, observa-se a participação das várias Instituições ao longo do triénio.

**Quadro I – Participação das Instituições nos anos de 1997 a 1999**

	<b>1997</b>	<b>1998</b>	<b>1999</b>
<b>Região de Saúde do Algarve</b>			
H. de Faro	Participou	Participou	Participou
H. do Barlavento Algarvio - Portimão	Participou	Participou	Participou
<b>Região de Saúde do Alentejo</b>			
H. Dr. José Joaquim Fernandes - Beja	Participou	Participou	Participou
H. do Espírito Santo - Évora	Participou	Participou	Participou
H. Dr. José Maria Grande – Portalegre	Participou	Participou	Participou
<b>Região de Saúde de LVT</b>			
H. de S. Bernardo – Setúbal	Participou	Participou	Participou
H. Garcia de Orta – Almada	Participou	Participou	Participou
H. Nossa Senhora do Rosário – Barreiro	Participou	Participou	Participou
H. Condes Castro Guimarães – Cascais	Participou	Participou	Participou
H. de S. Francisco Xavier	Participou	Participou	Participou
Maternidade Alfredo da Costa	Participou	Participou	Participou
H. de Santarém	Participou	Participou	Participou
H. de Santa Maria	Participou	Participou	Participou
H. Reynaldo dos Santos - V. Franca de Xira	Não	Não	Não
H. de Torres Vedras	Não	Não	Não
H. Fernando da Fonseca – Amadora/Sintra	Não	Participou	Participou
H. Dr. Manoel Constâncio - Abrantes	Participou	Participou	Participou
H. de Torres Novas	Participou	Participou	Encerrou
H. de Tomar	Participou	Não	Encerrou

	1997	1998	1999
<b>Região de Saúde do Centro</b>			
Maternidade Bissaya Barreto	Participou	Participou	Participou
Maternidade Daniel de Matos	Não	Não	Participou
Centro Hospitalar das Caldas da Rainha	Não	Participou	Participou
H. da Cova da Beira – Covilhã	Participou	Participou	Participou
H. Sousa Martins - Guarda	Não	Participou	Não
H. de Santo André - Leiria	Participou	Participou	Participou
H. de S. Sebastião – Feira	Não	Não	Não
H.da Figueira da Foz	Participou	Não	Participou
H. Infante D. Pedro - Aveiro	Por razões técnicas não foi possível utilizar estes registos		
H. Fernando Zagalo - Ovar	Participou	Participou	Participou
H. de Oliveira de Azeméis	Participou	Participou	Participou
H. de São Teotónio - Viseu	Participou	Participou	Participou
H. de Lamego	Não	Não	Não
H. Amato Lusitano - Castelo Branco	Não	Não	Não
<b>Região de Saúde do Norte</b>			
H. de Vila Nova de Gaia	Participou	Participou	Participou
H. de Bragança	Participou	Participou	Participou
H. de Mirandela	Participou	Participou	Participou
H. de Chaves	Participou	Participou	Participou
H. de S. Pedro – Vila Real	Participou	Participou	Participou
H. de S. Gonçalo – Amarante	Participou	Participou	Participou
H. de Santa Luzia – Viana do Castelo	Participou	Não	Participou
H. de Santa Maria Maior - Barcelos	Não	Não	Não
Maternidade Júlio Dinis	Participou	Participou	Participou
H. de Sto. António	Participou	Participou	Participou
H. Pedro Hispano - Matosinhos	Participou	Participou	Participou
H. de S. João	Não	Não	Participou
H. Padre Américo - Vale do Sousa	Participou	Não	Não
H. Conde de S. Bento - S. Tirso	Participou	Participou	Participou
H.S. Pedro o Pescador - Póvoa do Varzim	Não	Não	Não
H. de S. Marcos - Braga	Participou	Participou	Participou
H. Nossa Senhora da Oliveira - Guimarães	Participou	Participou	Participou
H. de S. João de Deus – V.N. Famalicão	Participou	Participou	Não
<b>Região Autónoma dos Açores</b>			
H. de Ponta Delgada	Participou	Participou	Participou
H. de Angra do Heroísmo	Participou	Participou	Não
H. da Horta	Não	Não	Participou
<b>OUTRAS INSTITUIÇÕES</b>			
Serv.de Neonatologia H. de D. Estefânia	Participou	Participou	Participou
Serv. de Cardiologia do H. de Sta. Marta	Não	Participou	Participou
Serv. de Anatomia Patológica do H.Egas Moniz	Participou	Participou	Participou
Serv. De Genética Médica do H. Egas Moniz	Participou	Participou	Participou
Hospital do SAMS	Não	Participou	Não
Centro de Genética Clínica - Porto	Não	Participou	Participou

A participação das Instituições por Região de Saúde ao longo do triénio pode ser observada no Gráfico I.



n = número de Instituições existentes em cada Região de Saúde

\*\* 12 em 1999

Na elaboração deste gráfico foi considerado o número de instituições por Região de Saúde e calculada a percentagem de participação dessas instituições em cada ano.

### 3.2 – Anomalias notificadas

Durante o triénio de 1997 - 1999 foram recebidas 5018 notificações de NV e FM, tendo sido detectadas 7629 anomalias, isoladas ou em conjunto.

Do total de crianças notificadas, 683 (13,6%) tinham síndromes polimalformativas. No Quadro III pode observar-se, para cada grande grupo da CID 9, o número total de anomalias encontradas, a percentagem de cada grupo no total de anomalias e a prevalência por 10000 nascimentos

**Quadro III – Total de anomalias distribuídas por grupos da CID9**

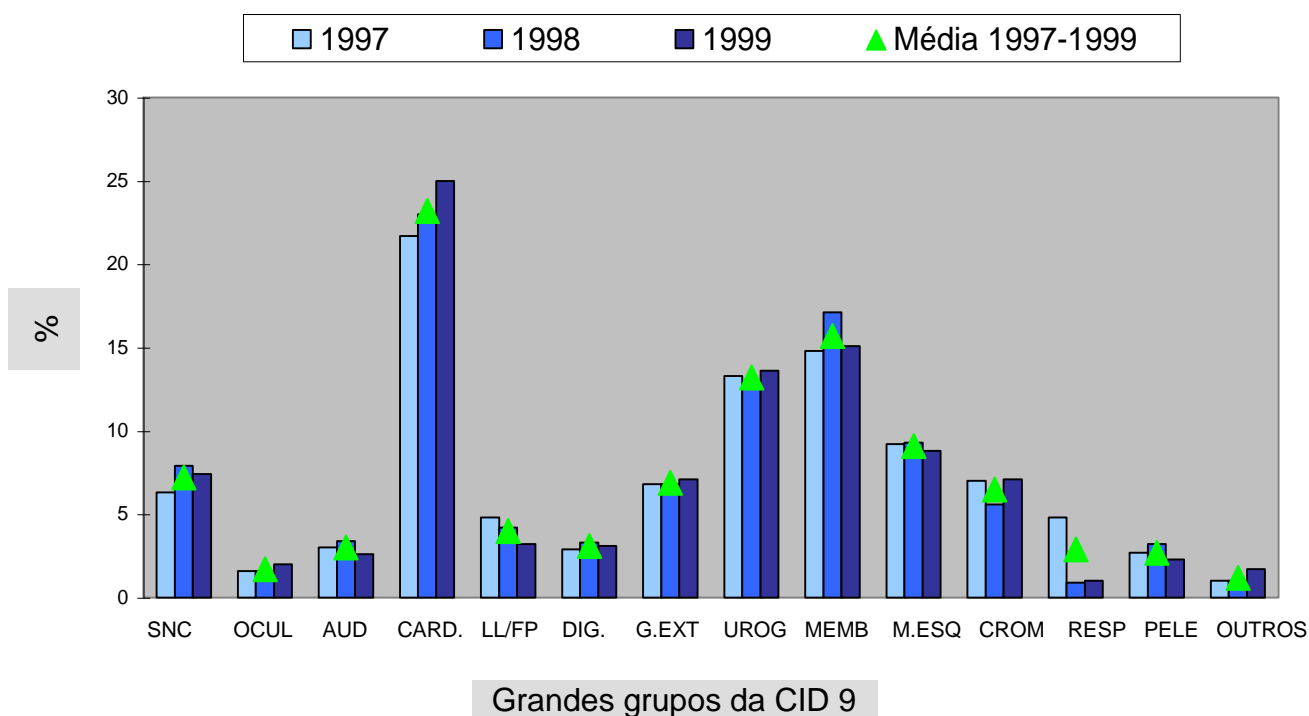
	<b>CID 9</b>	<b>Total de anomalias congénitas</b>	<b>% **</b>	<b>Prevalência / 10 000</b>
Sistema Nervoso Central	7400 - 7425 7428 - 7429	604	7,9	24.04
Aparelho Ocular	7430 - 7436 7438 - 7439	136	1,8	5.41
Aparelho Auditivo	7440 - 7443	220	2,9	8.76
Aparelho Cardiovascular	7450 - 7459 7460 - 7469 7470 - 7476 7479	1819	23,8	72.42
Lábio Leporino e/ou Fenda do Palato	7490 - 7493	308	4,0	12.26
Aparelho Digestivo	7503 - 7507 7511 - 7505 75120 - 75124 7513 - 7519	249	3,3	9.91
Genitais Externos	7524 - 7528 7786	516	6,8	20.54
Aparelho Urogenital	7520 - 7523 7530 - 7539	1023	13,4	40.73
Anomalias dos Membros	7543 - 7547 7550 - 7556 7558 - 7559	1206	15,8	48.02
Aparelho Músculo-esquelético	7444 - 74445 7448 - 7449 7480 - 7481 7500 - 7502 7506 7540 - 7542 7548 7560 - 7561	707	9,3	28.15
Anomalias Cromossômicas	7580 - 7589	499	6,5	19.87
Aparelho Respiratório	7482 - 7486 7488 - 7489 7702	66	0,9	2.63
Pele e Faneras	7570 - 7575 7578	182	2,4	7.25
Outras	7590 - 7596 7597 - 7599 7602 7710 - 7712 7726 7780	94	1,2	3.74
<b>TOTAL</b>		<b>7629</b>	<b>100</b>	<b>199.80</b>

\*\* Percentagem de cada grupo em relação ao total de anomalias

Quando se observa a distribuição das anomalias pelos grandes grupos, verifica-se que o grupo mais frequentemente notificado foi o das anomalias cardiovasculares que representa cerca de 25% do total de anomalias, seguido do grupo de anomalias dos membros (15,8%), do grupo das anomalias urogenitais (13,4%) do grupo das anomalias músculo-esqueléticas (9.3%) e do grupo das anomalias do sistema nervoso central (7,5%).

Pela observação do Gráfico II verifica-se que estas posições relativas se mantiveram ao longo do triénio em estudo. Esta distribuição é também semelhante à que se encontra nos vários registos regionais pertencentes ao EUROCAT.

**Gráfico II – Distribuição percentual do número total de A.C. pelos grupos da CID 9 e respectiva média entre 1997 e 1999**



### 3. 3 – Estudo de alguns grupos de anomalias

Nos quadros IV a XI apresentamos os grandes grupos de anomalias mais frequentes com referência a alguns subgrupos e considerando o número total de anomalias e a respectiva prevalência.

Nos gráficos III a X estão representadas as tendências ao longo dos três anos dos grupos e subgrupos referidos nos quadros acima citados.

Deve notar-se que nos gráficos que se seguem foram utilizadas escalas diferentes para a prevalência, de modo a permitir evidenciar as diferenças observadas em cada grupo. Tal facto leva a que apenas seja correcto comparar a tendência observada dentro de cada grupo de A C Em que se utilizou a mesma escala.

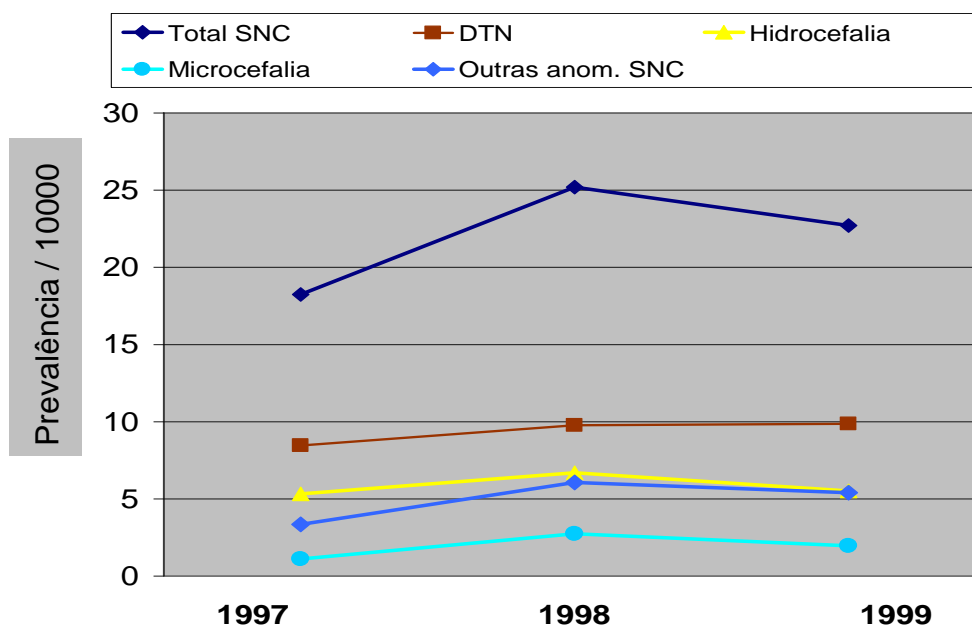
### Quadro IV – Sistema Nervoso Central

Total de anomalias e prevalência por 10000 nascimentos, nos grandes grupos do SNC

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
Total de anomalias do SNC CID 9: 7400 - 7425, 7428 - 7429	151	204	198	553	
Prevalência / 10000	18,22	25,18	22,68		<b>22,01</b>
Defeitos do Tubo Neural CID 9: 7400 - 7420	70	79	86	235	
Prevalência / 10000	8,44	9,75	9,85		<b>9,35</b>
Hidrocefalia CID 9: 7423	44	54	48	146	
Prevalência / 10000	5,31	6,66	5,49		<b>5,81</b>
Microcefalia CID 9: 7421	9	22	17	48	
Prevalência / 10000	1,08	2,71	1,94		<b>1,91</b>
Outras anomalias do SNC CID 9: 7422 – 7429	28	49	47	124	
Prevalência / 10000	3.33	6.04	5.38		<b>4.93</b>

### Gráfico III – Sistema Nervoso Central

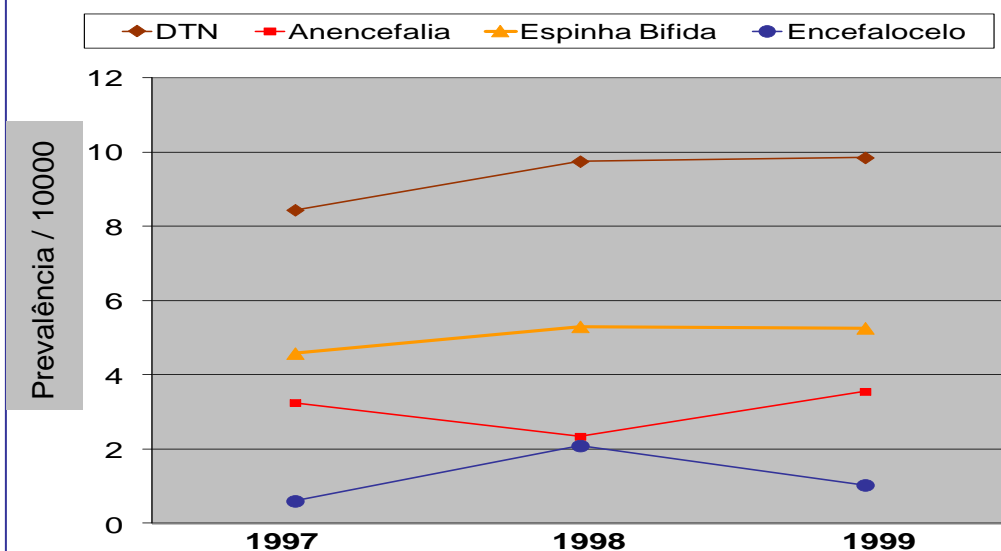
Tendência observada na prevalência de anomalias congênitas dos grandes grupos do SNC



**Quadro V – Defeitos do Tubo Neural**  
Total de anomalias e prevalência por 10000 nascimentos

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
<b>Defeitos do Tubo Neural</b> CID 9: 7400-7420	70	79	86	<b>235</b>	
Prevalência / 10000	8,44	9,75	9,85		<b>9,35</b>
<b>Anencefalia</b> CID 9: 7400	27	19	31	<b>77</b>	
Prevalência / 10000	3,25	2,34	3,55		<b>3,06</b>
<b>Espinha Bífida</b> CID9: 7419	38	43	46	<b>127</b>	
Prevalência / 10000	4,58	5,30	5,26		<b>2,05</b>
<b>Encefalocelo</b> CID 9: 7420	5	17	9	<b>31</b>	
Prevalência / 10000	0,60	2,09	1,03		<b>1,23</b>

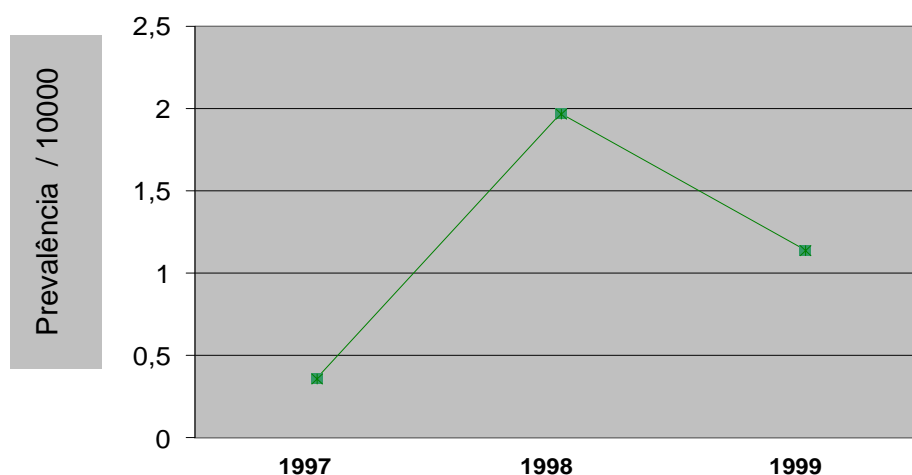
**Gráfico IV – Defeitos do Tubo Neural**  
Tendência observada ao longo dos três anos



**Quadro VI – Holoprosencefalia (CID 9: 7422.6)**  
 Total de casos e prevalência por 10000 nascimentos

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
N.º de casos	3	16	10	<b>29</b>	
Prevalência / 10000 nascimentos	0,36	1,97	1,14		<b>1,15</b>

**Gráfico V – Holoprosencefalia**  
 Tendência observada ao longo dos três anos

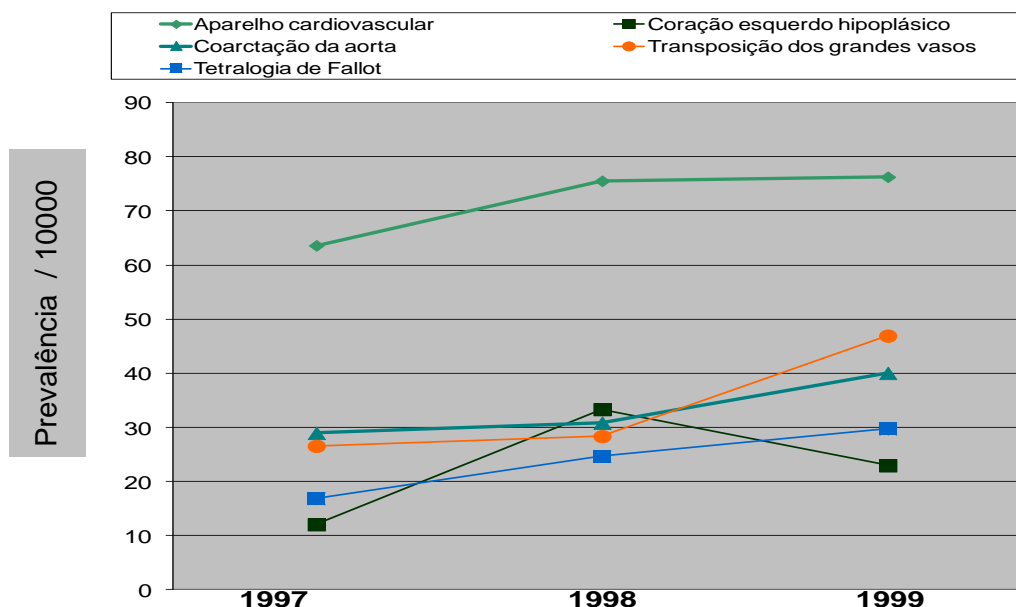


### Quadro VII – Aparelho Cardiovascular

Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias do Ap. Cardiovascular

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
<b>Total de anomalias do Aparelho Cardiovascular</b> CID 9: 7450 - 7459, 7460 - 7469, 7470 - 7476, 7479	527	612	666	<b>1805</b>	
Prevalência / 10000	63,60	75,55	76,29		<b>71,86</b>
<b>Coração esquerdo hipoplásico</b> CID 9: 7467	9	27	20	<b>56</b>	
Prevalência / 10000	1,20	3,33	2,29		<b>2,22</b>
<b>Coarctação da aorta</b> CID 9: 7471	24	25	35	<b>84</b>	
Prevalência / 10000	2,89	3,08	4,0		<b>3,34</b>
<b>Transposição grandes vasos</b> CID 9: 7451	22	23	41	<b>86</b>	
Prevalência / 10000	2,65	2,83	4,69		<b>3,42</b>
<b>Tetralogia de Fallot</b> CID9 : 7452	14	20	26	<b>60</b>	
Prevalência / 10000	1,68	2,46	2,97		<b>2,38</b>

**Gráfico VI – Aparelho Cardiovascular**  
Tendência observada ao longo dos três anos

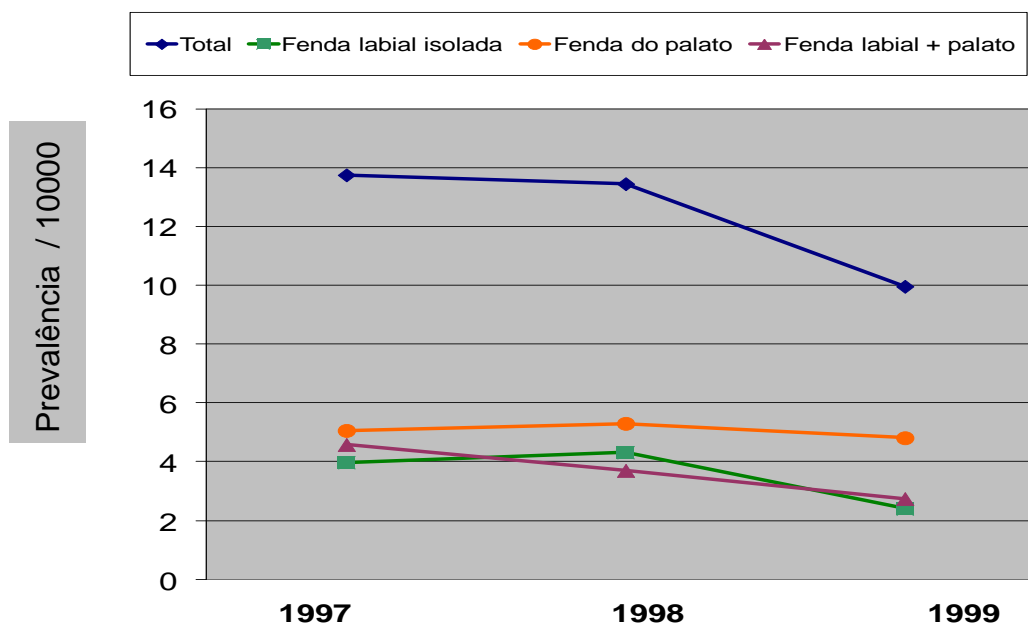


### Quadro VIII – Fenda labial e /ou Fenda do Palato

Total e prevalência por 10000 nascimentos das anomalias deste grupo

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
Total LL/FP CID 9: 7490-7493	114	109	87	<b>310</b>	
Prevalência / 10000	13,75	13,45	9,96		<b>12,34</b>
Fenda labial CID 9: 7491	33	35	21	<b>89</b>	
Prevalência / 10000	3,98	4,32	2,40		<b>3,54</b>
Fenda do palato CID9: 7490	42	43	42	<b>127</b>	
Prevalência / 10000	5,06	5,30	4,81		<b>5,05</b>
Fenda labial + palato CID9: 7492	38	30	24	<b>92</b>	
Prevalência / 10000	4,58	3,70	2,74		<b>3,66</b>

**Gráfico VII – Fenda Labial e/ou Fenda do Palato**  
Tendência observada ao longo dos três anos

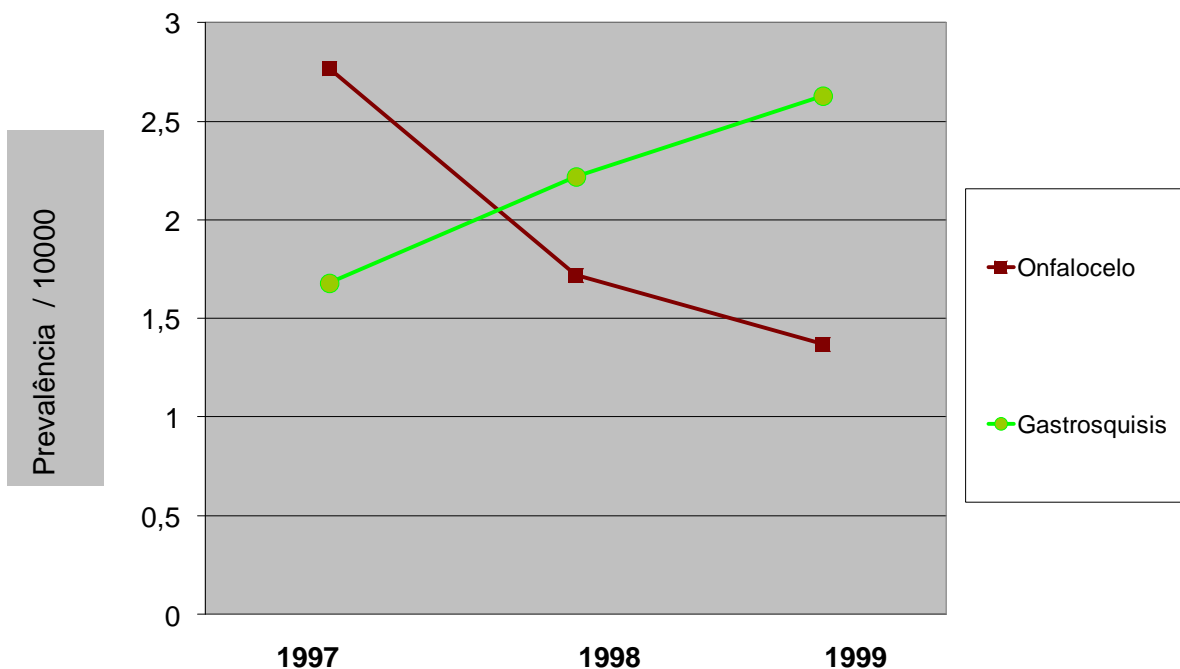


### Quadro IX – Anomalias da Parede Abdominal

Total de casos e Prevalência por 10000 nascimentos de onfalocelo e gastrosquisis

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
Onfalocelo CID 9:7567.0	23	14	12	49	
Prevalência / 10000	2,77	1,72	1,37		1,95
Gastrosquisis CID 9: 7567.1	14	18	23	55	
Prevalência / 10000	1,68	2,22	2,63		2,18

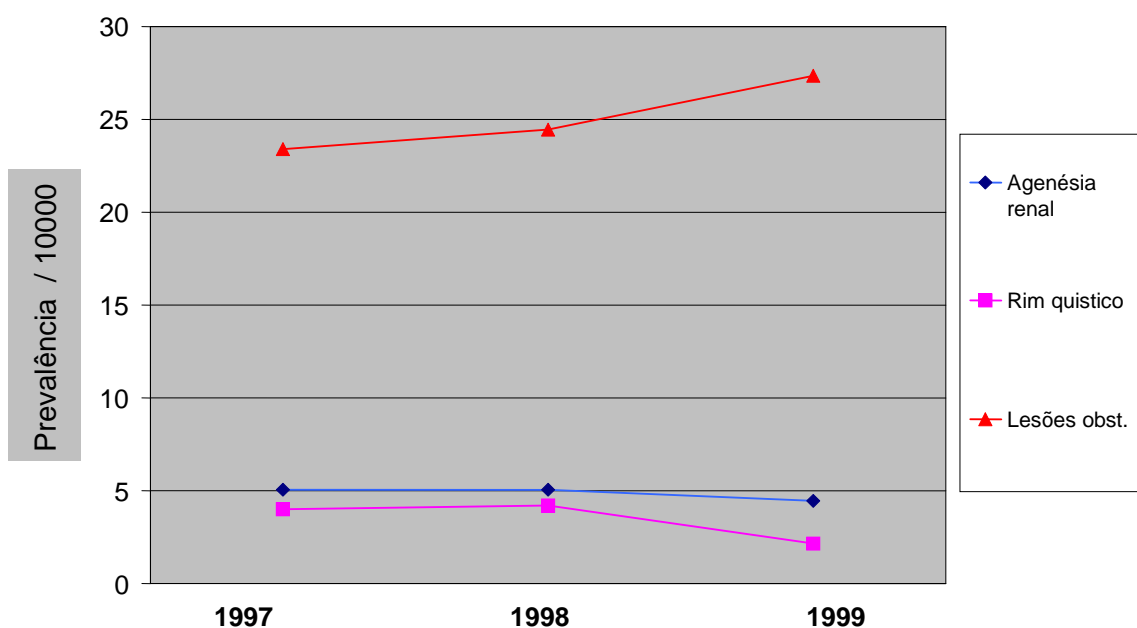
Gráfico VIII – Anomalias da parede abdominal  
Tendência observada ao longo dos três anos



**Quadro X – Anomalias renais**  
Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias renais

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
Agenésia renal CID 9 : 7530	42	41	39	<b>122</b>	
Prevalência / 10000	5,06	5,06	4,46		<b>4,58</b>
Rim quístico CID 9: 7531	33	34	19	<b>86</b>	
Prevalência / 10000	3,98	4,19	2,17		<b>3,42</b>
Lesões obstrutivas CID 9: 7532	194	198	239	<b>631</b>	
Prevalência / 10000	23,41	24,44	27,37		<b>25,12</b>

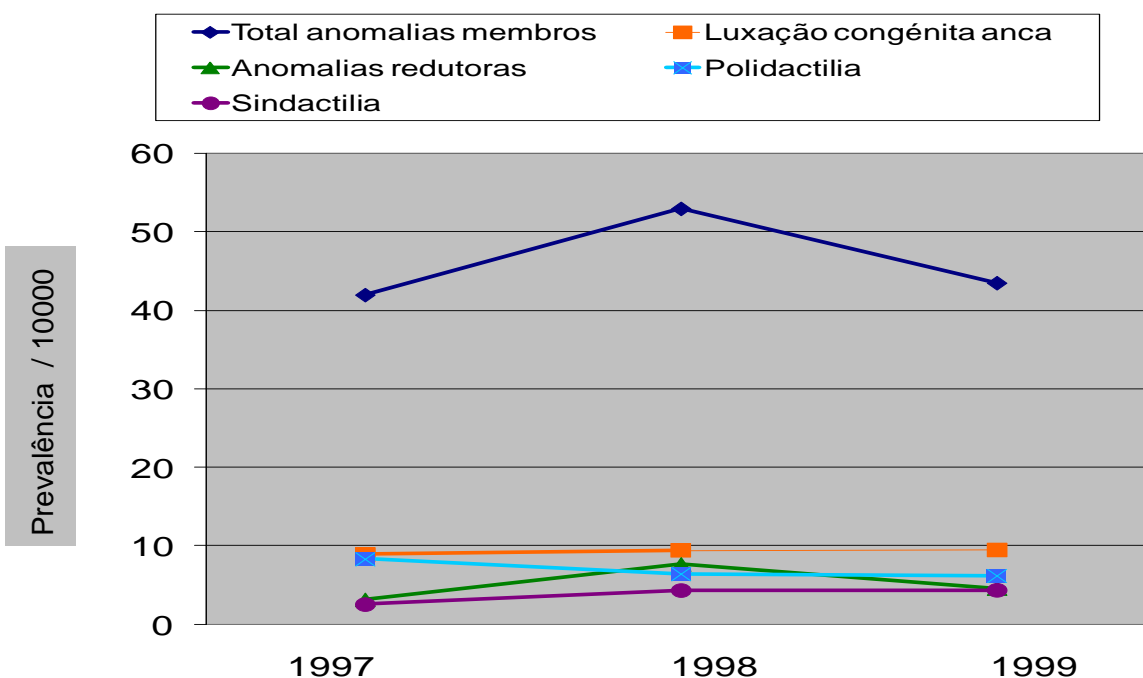
**Gráfico IX – Anomalias renais**  
Tendência observada ao longo dos três anos



**Quadro XI – Anomalias dos membros**  
 Total e prevalência por 10000 nascimentos de algumas anomalias dos membros

Ano de nascimento	1997	1998	1999	Total	Prev/ 10000
Total de anomalias dos Membros CID 9 : 7543-7547,7550-7556,7558-7559	348	430	380	<b>1158</b>	
Prevalência / 10000	42,0	53,0	43,52		<b>46,1</b>
Luxação congênita da anca CID 9: 7543	74	76	83	<b>233</b>	
Prevalência / 10000	8,93	9,38	9,50		<b>9,27</b>
Anomalias redutoras CID 9: 7552 – 7554	26	62	40	<b>128</b>	
Prevalência / 10000	3,13	7,65	4,58		<b>5,09</b>
Polidactilia CID 9: 7550	69	52	54	<b>175</b>	
Prevalência / 10000	8,3	6,41	6,18		<b>6,96</b>
Sindactilia CID 9: 7551	21	35	38	<b>94</b>	
Prevalência / 10000	2,53	4,32	4,35		<b>3,74</b>

**Gráfico X – Anomalias dos membros**  
 Tendência observada ao longo dos três anos



De uma forma geral verifica-se que a prevalência das anomalias congénitas é mais elevada no sexo masculino do que no sexo feminino.

Também em todos os grandes grupos de anomalias, com excepção do sistema endócrino e do SNC considerado na sua globalidade, existe uma maior predominância de anomalias no sexo masculino. Quando se observa individualmente os vários tipos de anomalias, o desvio a favor do sexo masculino mantém-se.

Nas secções seguintes descreve-se a distribuição das anomalias notificadas ao CERAC segundo o sexo (secção 3.4.1) e a variação na prevalência de algumas anomalias em relação com o sexo (secção 3.4.2)

#### 3.4.1. – Distribuição das anomalias segundo o sexo

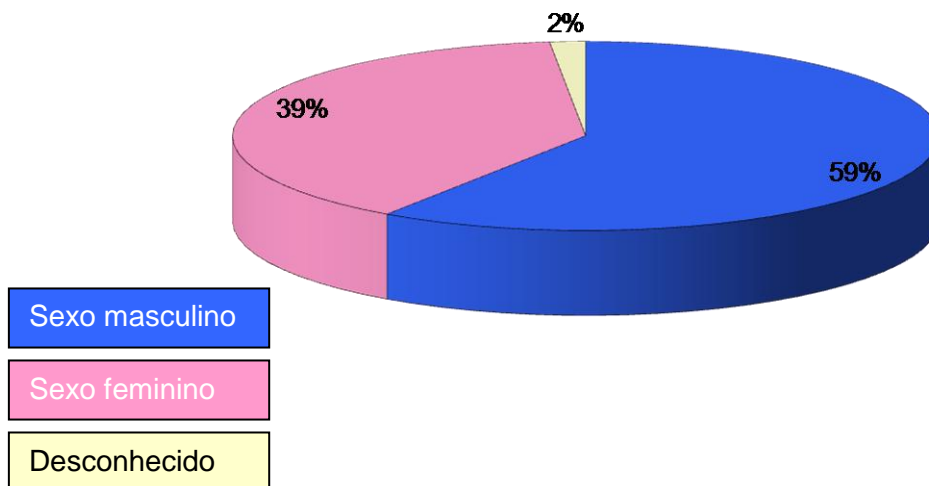
O número de crianças nascidas com anomalias neste triénio foi maior no sexo masculino do que no feminino, como se pode verificar no Quadro XII, tendo-se mantido sensivelmente idêntico ao longo dos três anos.

**Quadro XII – Número de crianças nascidas com anomalias segundo o sexo no triénio de 1997 - 1999**

	<b>Total</b>	<b>Masculino</b>	<b>Feminino</b>	<b>Ambíguo/Desconhecido</b>
1997	1594	941	624	29
1998	1690	999	662	29
1999	1734	1045	665	24
<b>1997 - 1999</b>	<b>5018</b>	<b>2985</b>	<b>1951</b>	<b>82</b>

No Gráfico XI observa-se a distribuição percentual dos casos notificados segundo o sexo no triénio 1997-1999

**Gráfico XI – Distribuição (%) dos casos notificados de acordo com o sexo, no triênio 1997 - 1999**



O número de crianças cujo sexo era desconhecido ou referido como ambíguo não foi significativo para alterar o número global. (Quadro XII e Gráfico XI)

Atendendo à cobertura nacional, verificou-se que 2.3% dos rapazes foram notificados como tendo uma ou mais anomalias congênitas, contra 1.6% das raparigas. Assim, a prevalência de anomalias foi 230/10000 para o sexo masculino e 160/10000 para o sexo feminino.

### 3.4.2 – Variação na prevalência de algumas anomalias em relação com o sexo

Os dados do Registo Nacional de Anomalias Congénitas permitem estudar a variação por sexo em todas as anomalias registadas.

Apresentam-se os resultados de cinco anomalias específicas, três das quais têm sido referidas na literatura como mais prevalentes no sexo masculino – polidactilia, transposição dos grandes vasos e fenda labial e/ou fenda do palato – e duas como mais prevalentes no sexo feminino – anencefalia e fenda palatina isolada.

Nos quadros XIII a XVIII descrevem-se os resultados referentes a estas cinco anomalias congénitas observadas durante o triénio.

Para a prevalência total usámos todos os casos notificados incluindo os de sexo desconhecido ou ambíguo. Para a prevalência por sexo não contamos com estes.

Apresenta-se o número total de casos e a prevalência em cada sexo, bem como a distribuição percentual de cada anomalia por sexo.

**Quadro XIII – Variação na prevalência da Polidactilia de acordo com o sexo**

	Total de nascimentos*	Número de registos**	Prevalência/ 10000	Percentagem
Sexo masculino	129464	112	8.7	64.7
Sexo feminino	121684	61	5.0	35.3
Sexo desconhecido	-	2	-	-
<b>TOTAL</b>	<b>251148</b>	<b>175</b>	<b>6.96</b>	<b>100</b>

\* n.º total de partos do sexo masculino e feminino na cobertura nacional

\*\* n.º de notificações por sexo

No caso da polidactilia verificou-se uma prevalência significativamente mais elevada no sexo masculino, com uma prevalência de 8.7/10000 para uma prevalência de 6.96/10000 nascimentos em ambos os sexos.

**Quadro XIV – Variação da prevalência da transposição dos grandes vasos de acordo com o sexo**

	Total de nascimentos*	Número de registos**	Prevalência/ 10000	Percentagem
Sexo masculino	129464	52	4.01	60.5
Sexo feminino	121684	34	2.79	39.5
<b>TOTAL</b>	<b>251148</b>	<b>86</b>	<b>3.42</b>	<b>100</b>

\* n.º total de partos do sexo masculino e feminino na cobertura nacional

\*\* n.º de notificações por sexo

Na transposição dos grandes vasos verificou-se também uma prevalência mais elevada de casos no sexo masculino, com uma prevalência de 4.01/10000 para uma prevalência I de 3.42/10000 nascimentos em ambos os sexos.

**Quadro XV– Variação da prevalência de Fenda labial e/ou fenda palatina de acordo com o sexo**

	Total de nascimentos*	Número de registos**	Prevalência/ 10000	Percentagem
Sexo masculino	129464	116	8.96	64.8
Sexo feminino	121684	63	5.17	35.2
Sexo desconhecido	-	2	-	-
<b>TOTAL</b>	<b>251148</b>	<b>181</b>	<b>7.2</b>	<b>100</b>

\* n.º total de partos do sexo masculino e feminino na cobertura nacional

\*\* n.º de notificações por sexo

Na fenda labial com ou sem fenda palatina a prevalência no sexo masculino foi de 8.96/10000 para uma prevalência de 7.2/10000 nascimentos em ambos os sexos.

**Quadro XVI – Variação da prevalência da anencefalia de acordo com o sexo**

	Total de nascimentos	Número de registos	Prevalência/ 10000	Percentagem
Sexo masculino	129464	36	2.78	60
Sexo feminino	121684	24	1.97	40
Sexo desconhecido	-	17	-	-
<b>TOTAL</b>	<b>251148</b>	<b>77</b>	<b>3.06</b>	<b>100</b>

\* n.º total de partos do sexo masculino e feminino na cobertura nacional

\*\* n.º de notificações por sexo

No caso específico da anencefalia não se verificou o predomínio do sexo feminino, como habitualmente vem descrito na literatura, tendo-se observado uma inversão dos valores da prevalência.

**Quadro XVII– Variação da prevalência da fenda palatina isoladas de acordo com o sexo**

	Total de nascimentos*	Número de registos**	Prevalência/ 10000	Percentagem
Sexo masculino	129464	58	4.48	46.8
Sexo feminino	121684	66	5.42	53.2
Sexo desconhecido		3		
<b>TOTAL</b>	<b>251148</b>	<b>127</b>	<b>5.05</b>	<b>100</b>

\* n.º total de partos do sexo masculino e feminino na cobertura nacional

\*\* n.º de notificações por sexo

Na fenda palatina isolada observou-se a distribuição esperada com uma maior prevalência no sexo feminino (5,42/10000).

Nos cinco grupos estudados foi claramente observado o desvio esperado, excepto no caso da anencefalia, em que ao contrário do referido na literatura, o número de rapazes atingidos foi maior que o de raparigas. Uma explicação possível será o elevado número de casos (17 casos) em que o sexo foi referido como desconhecido e que por isso não foram considerados.

### 3.5 – Distribuição das anomalias de acordo com as idades das mães

A idade das mães foi também considerada.

Utilizámos os grupos etários referidos nas tabelas do INE e para cada um deles foi calculado o número de crianças com anomalias congénitas (Total e N.V.) para cada ano do triénio como se pode ver no Quadro XVIII.

**Quadro XVIII - Número de nascimentos com anomalias e sua distribuição segundo a idade das mães nos anos 1997 - 1999**

Idade materna	15 - 19		20 - 24		25 - 29		30 - 34		35 - 39		40 - 44		45 - 49		> 50		Desc.
	T	NV	T	NV	T	NV	T	NV	T	NV	T	NV	T	NV	T	NV	
1997	81	76	287	265	472	437	342	307	186	147	55	40	10	7	1	1	160
1998	96	86	309	291	434	388	424	365	203	172	54	42	5	4	-	-	165
1999	80	67	270	250	465	409	440	375	215	157	77	54	8	4	-	-	179

T = n.º total de partos com anomalias naquele intervalo etário

NV = n.º de nados vivos com anomalias naquele intervalo etário

No Quadro XIX e no Gráfico XIII observa-se a prevalência de anomalias congénitas em nados vivos por grupos etários das mães.

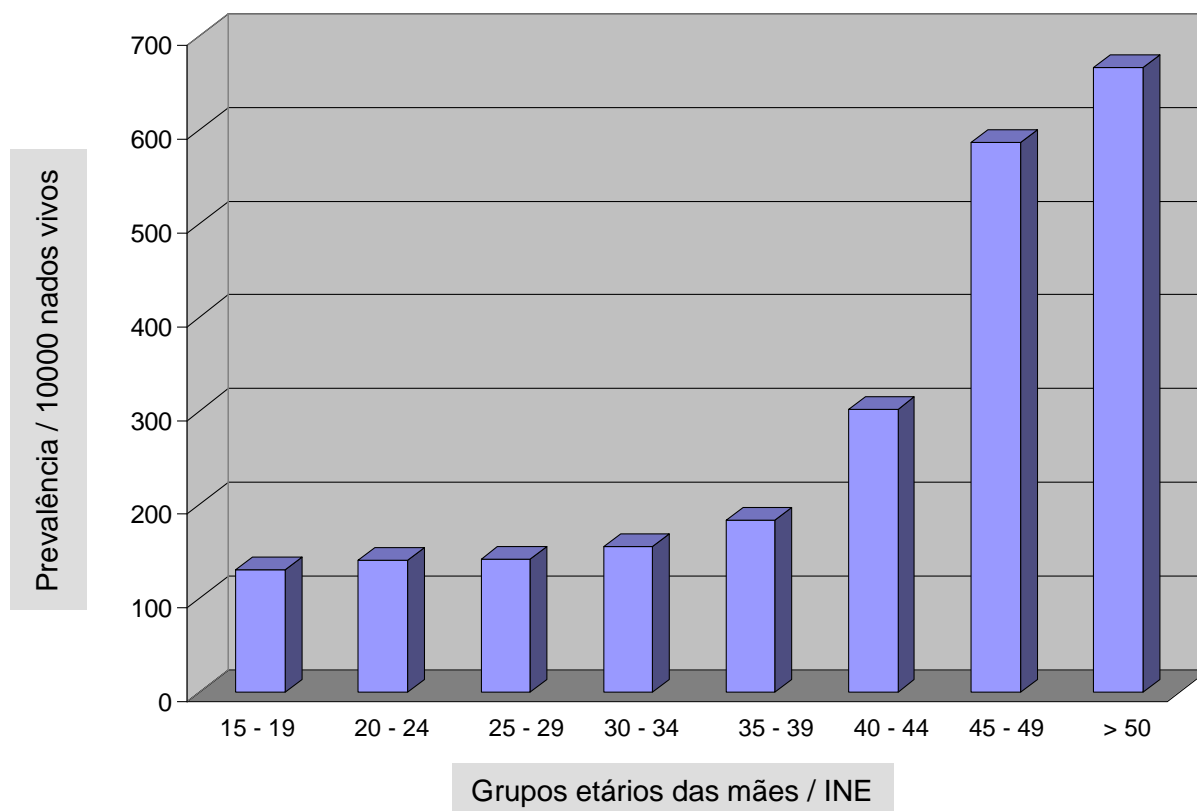
**Quadro XIX - Prevalência de A. C. em nados vivos segundo a idade das mães, nos anos 1997 - 1999**

Idade materna	15 - 19	20 - 24	25 - 29	30 - 34	35 - 39	40 - 44	45 - 49	> 50
TOTAL	17437	57150	87019	67092	25856	4514	256	15
ANOMALIAS CONGÉNITAS	229	806	1234	1047	476	136	15	1
<b>Prev.</b>	<b>131.3</b>	<b>141.0</b>	<b>141.8</b>	<b>156.0</b>	<b>184.0</b>	<b>301.2</b>	<b>585.9</b>	<b>666</b>

A. C. – Anomalias congénitas

Prev. – Prevalência por 10000 nados vivos da cobertura nacional (ver Quadro II)

**Gráfico XIII – Prevalência de A. C. por grupos etários das mães**



Os resultados mostram que a prevalência sobe moderadamente até ao grupo etário dos 35 – 39 anos, verificando-se em seguida uma subida mais acentuada que atinge no intervalo >50 anos, o valor de 666/10000 nascimentos.

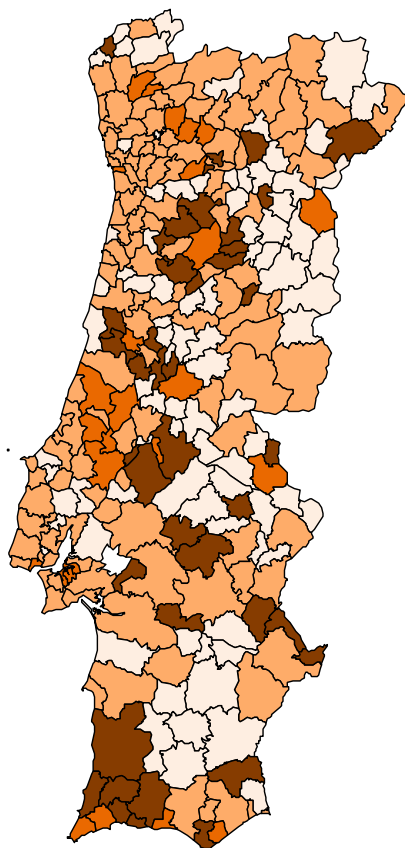
### 3.6 – Distribuição das anomalias pelos concelhos de residência das mães

Com os dados disponíveis relativos à prevalência de anomalias congénitas consideradas na sua globalidade e por concelhos de residência das mães, foi construído um mapa do Continente com essa distribuição.

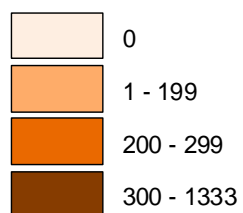
Apresenta-se de seguida cada um dos anos e os dados do triénio. É de salientar que aqui a subnotificação se faz sentir de uma forma mais acentuada uma vez que a cobertura a considerar é o total de partos do continente e R A dos Açores, e não a de cobertura efectiva do registo em cada ano.

Refira-se que não é possível distinguir, senão indirectamente, de entre os concelhos com taxa zero, aqueles em que este indicador é o reflexo de uma subnotificação de casos ou o reflexo da real ausência de anomalias congénitas.

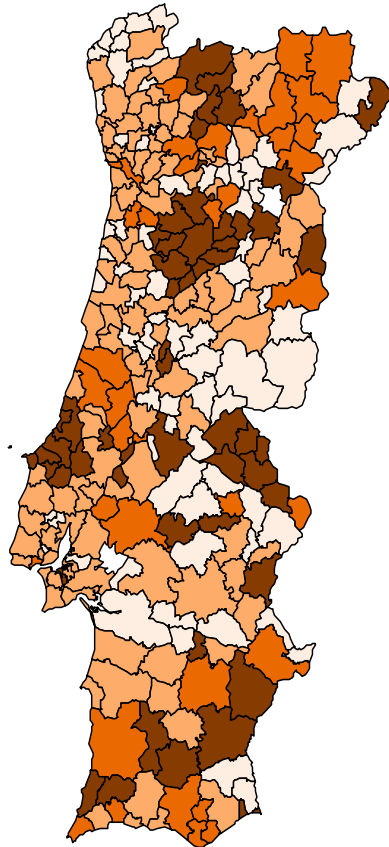
### **Prevalência de anomalias congénitas (/10000) nos Concelhos de Portugal Continental, em 1997**



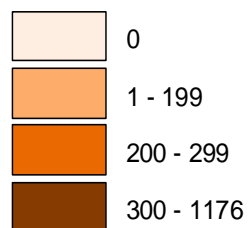
Número de nados vivos e fetos mortos  
com anomalias congénitas, por 10000



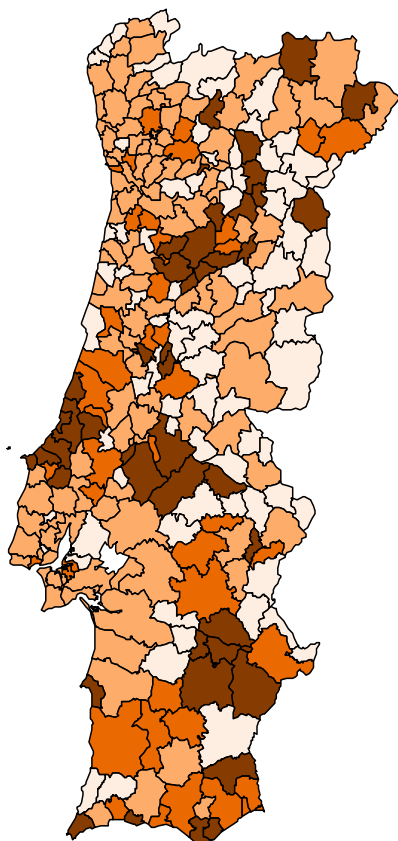
**Prevalência de anomalias congénitas (/10000)  
nos Concelhos de Portugal Continental,  
em 1998**



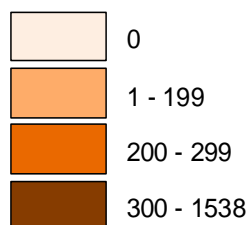
Número de nados vivos e fetos mortos  
com anomalias congénitas, por 10000



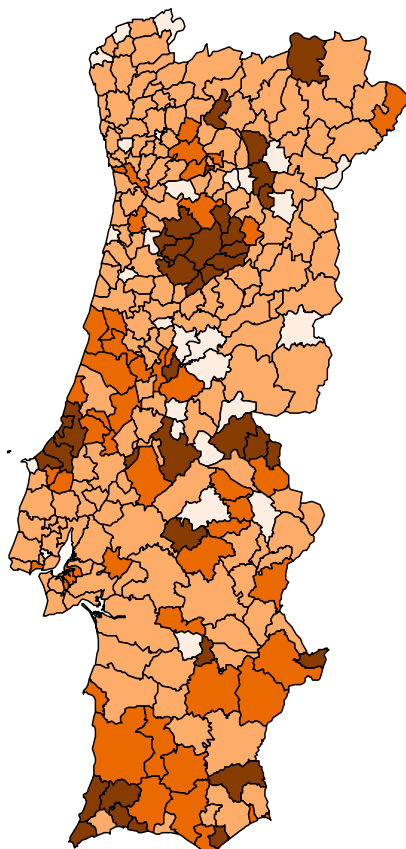
**Prevalência de anomalias congénitas (/10000)  
nos Concelhos de Portugal Continental,  
em 1999**



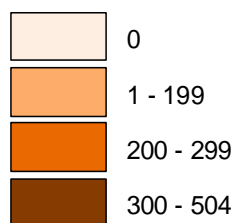
Número de nados vivos e fetos mortos  
com anomalias congénitas, por 10000



**Prevalência de anomalias congénitas (/10000)  
nos Concelhos de Portugal Continental,  
entre 1997 e 1999**



Número de nados vivos e fetos mortos  
com anomalias congénitas, por 10000



## 4 – Considerações finais

Os resultados disponibilizados neste relatório foram obtidos através de um sistema de informação que tem mantido os critérios de classificação de casos de anomalias congénitas desde o início da sua actividade, em 1997. Esta situação, associada ao facto de a classificação e a notificação de cada um dos casos ser feita por um profissional de saúde, especializado na área, é um factor de garantia de um elevado nível de qualidade da informação gerada.

Considerando os resultados obtidos por outros registos, na Europa e nos Estados Unidos, a maioria dos quais de âmbito regional, consideramos que a cobertura obtida foi muito boa, atendendo a que foi pedida colaboração pela primeira vez a toda a rede hospitalar nacional.

Embora existam há muito tempo alguns registos locais de anomalias congénitas, muitos deles de grande qualidade, o facto é que não havia tradição de um registo de âmbito tão alargado na área das anomalias congénitas em Portugal.

Também a elevada relação entre o número de nados vivos e fetos mortos vigiados pelos notificadores do Cerac e o número total de nados vivos e fetos mortos registados em Portugal pelo INE e DGS, indicam uma excelente cobertura nacional e suportam a representatividade nacional dos indicadores gerados.

Contudo, existe no registo nacional uma subnotificação que se reflecte não só no número de Instituições participantes, as quais, apesar de tudo, conseguiram assegurar uma cobertura nacional de 75% dos nascimentos, como também nalguns dos serviços participantes que, por várias razões, não têm conseguido notificar a totalidade dos casos. Esta situação é mais evidente na área prénatal.

A prevalência total encontrada foi de 200/10000 nascimentos (nados vivos e fetos mortos), valor consistente com as referências internacionais.

A região a Sul do Tejo, que participa também no projecto EUROCAT, tem os seus resultados publicados com as outras regiões europeias participantes, com níveis de qualidade sobreponíveis.

As análises dos dados, estratificados pelas variáveis “sexo” e “idade das mães”, produziram resultados consistentes com o conhecimento actual (prevalência mais elevada de anomalias congénitas nos N.V. e F.M. do sexo masculino e o aumento da prevalência de anomalias congénitas com o aumento da idade das mães) e são, por isso, mais um factor de garantia da qualidade da informação gerada pelo sistema CERAC.

A análise da distribuição espacial dos casos notificados, sendo feita de acordo com o concelho de residência das mães, é uma primeira tentativa de utilizar este registo como fonte de informação acerca da associação de anomalias congénitas com factores ambientais. Deve referir-se que a juventude do sistema de notificação leva a que, neste caso, se interpretem os resultados com alguma precaução.

Se a nível de região se têm efectivos suficientes para que as taxas de prevalência sejam estáveis, já a distribuição do número de casos de anomalias congénitas por concelho de residência das mães tem ainda o efeito dos pequenos números, de que resultam taxas instáveis em cada ano. No entanto, é de referir que as manchas de agregados de concelhos com prevalências mais elevadas (Viseu, Leiria, Santarém, Litoral Alentejano) permanecem quando se utilizam as taxas de período (1997 – 1999).

Este facto deverá ser confrontado com os dados de anos posteriores a 1999 e com métodos de análise estatística que se pretendem aperfeiçoados. Isto permitirá que a informação gerada pelo CERAC seja útil no estudo dos agregados de anomalias congénitas no espaço e no tempo e contribua para a caracterização dos factores que determinam a ocorrência das anomalias congénitas.

## 5 – Estratégias para o futuro

As estratégias para 2003 e 2004, que visam naturalmente melhorar os resultados e facilitar as tarefas dos vários intervenientes, deverão incluir:

1º - reformulação do actual programa informatizado tornando-o mais operacional e permitindo a passagem à utilização da CID 10;

2º - possibilidade de envio das notificações por uma de três vias alternativas:

- suporte em papel (a actualmente utilizada)
- disquette
- Internet

3º - intensificação dos contactos entre o CERAC e os colaboradores no terreno, quer através de reuniões periódicas, quer através da disponibilização de informação e resultados no *site* do Observatório Nacional de Saúde (INSA)

4º - alargamento do número de serviços participantes para além dos já existentes incluindo nomeadamente Cardiologia, Nefrologia e Neurologia bem como laboratórios de Citogenética e Serviços de Anatomia Patológica.

## 5 – BIBLIOGRAFIA

EUROCAT REPORT 8 – Surveillance of congenital anomalies in Europe 1980 – 1999  
University of Ulster, UK, 2002

INTERNATIONAL CLASSIFICATION OF DISEASES 9<sup>TH</sup> Ed.  
WHO, Geneva, 1977

INTERNATIONAL CLEARINGHOUSE FOR BIRTH DEFECTS MONITORING  
SYSTEMS  
ANNUAL REPORT 2000  
ICBD, Rome

SANTOS, H – Anomalias Congénitas nos R. N. da Região da Madeira durante o ano  
de 1988. Lisboa, 1991

## 6 – ANEXOS

### Anexo A – Lista das anomalias “minor”

#### O que **NÃO** registrar

Quando isoladas, **não** devem ser registradas as seguintes anomalias:

Estenose do canal lacrimal

Apêndices pré-auriculares

Freio sublingual

Artéria umbilical única

Sopro cardíaco funcional

Persistência do canal arterial (< 37 semanas/<2500g)

Criptorquidia

Fimose

Hipospádias do 1º grau

Hidrocele

Anca instável

Deformações de origem postural

Anomalias *minor* dos dedos dos pés

Espinha bífida oculta

*Pectus excavatum*

Mamilos ectópicos ou supranumerários

Hérnia umbilical, inguinal, para-umbilical, do hiato

Prega palmar única

Lesões cutâneas com superfícies < 4 cm<sup>2</sup> (nevus, angiomas...)

Fosseta sagrada



