



Centro de
Estudos e
Registo de
Anomalias
Congénitas

Relatório 1997



INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE
DR. RICARDO JORGE

Observatório Nacional de Saúde
Onsa

NOTA INTRODUTÓRIA

As anomalias congénitas constituem um importante problema de Saúde Pública, afectando todas as idades mas tendo uma relevância clínica especial na gestação e na infância.

A transcendência deste problema - que agrupa diversas entidades nosológicas, algumas delas com muitos aspectos ainda por esclarecer - é facilmente entendida se analisarmos o seu impacto na mortalidade, morbilidade, internamentos e, não menos importante, sobre a qualidade de vida e o bem-estar das pessoas afectadas e das suas famílias. Por outro lado, o facto de as anomalias congénitas serem doenças crónicas e prolongadas no tempo, com uma sobrevida cada vez maior, num momento de mudança de paradigmas e de exigências crescentes de respostas adequadas e atempadas, obriga a programar serviços e a prestar cuidados de um modo radicalmente diferente e inovador, desde o aconselhamento genético ao apoio domiciliário dos doentes ou à integração no sistema educativo, passando por "n" outros pontos de importância fundamental.

O conhecimento da real incidência das anomalias congénitas, bem como dos seus diversos tipos, regiões onde surgem, características das pessoas e famílias afectadas e outros indicadores semelhantes, é assim essencial para os decisores, a nível central, regional e local, bem como para os profissionais de saúde que mais directamente lidam com estas situações.

O Registo Nacional de Anomalias Congénitas coordenado pelo Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas (CERAC), dentro das actividades do Observatório Nacional de Saúde (ONSA), tem procurado obter informação que permita traçar um perfil o mais rigoroso possível da situação portuguesa. É nesta perspectiva que surge este Relatório, não exaustivo, mas em que se procura dar uma perspectiva resumida dos principais achados no ano de 1997. Estamos cientes de que o tempo de latência entre a altura dos registos e este documento é demasiado longo. Por outro lado, infelizmente alguns serviços não têm correspondido da forma que desejaríamos, apesar do compromisso que

assumiram. Este facto, em muitos casos justificável pela sobrecarga de trabalho dos elementos interlocutores designados pelos directores de serviço, não deixa de constituir um motivo de preocupação pois consideramos necessário dispor de dados nacionais, representativos e fiáveis, o que passa pelo preenchimento universal, correcto e atempado dos instrumentos de notação do Registo.

O desenvolvimento dos meios informáticos em que estamos empenhados, designadamente o estabelecimento de uma rede nacional entre o CERAC e os serviços de obstetrícia, pediatria, neonatologia e genética, entre outros, poderá permitir um salto qualitativo e uma colheita e envio de dados mais célere e completa. Por outro lado, esta maior fluidez da informação fará com que os relatórios e os dados em geral cheguem mais cedo aos executores e decisores, permitindo desenvolver as respostas adequadas. A disponibilidade dos dados do CERAC na Internet será uma ajuda preciosa à acessibilidade.

Finalmente, convém lembrar que os dados existentes se encontram num sistema informático disponível, que permite todos os cruzamentos das variáveis - lançamos aqui um desafio aos profissionais para, desde já, desenvolverem estudos parcelares que analisem indicadores contidos no Registo. Para tal, basta contactar o CERAC.

Um Registo desta natureza só tem real interesse se a informação produzida for fiável, rigorosa e completa, mas também se se traduzir por acções e actividades que, globalmente, revertam em ganhos em saúde e em qualidade de vida das pessoas afectadas por uma anomalia congénita.

Estamos determinados em, conjuntamente convosco, rever as metodologias e as práticas, debater as dificuldades e obstáculos, promover a circulação rápida e atempada da informação pertinente, e fazer do Registo Nacional das Anomalias Congénitas um exemplo de como se pode observar saúde em Portugal.

Mário Cordeiro

Assessor

ONSA

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE

OBSERVATÓRIO NACIONAL DE SAÚDE

CERAC

INTRODUÇÃO

O CERAC - Centro de Estudos e Registo de Anomalias Congénitas - mantém o Registo Nacional de Anomalias Congénitas, cujos dados estão disponíveis desde 1996.

Os seus objectivos são:

- determinar a prevalência nacional das Anomalias Congénitas (AC) em Portugal (Continente e Regiões Autónomas) bem como a sua distribuição geográfica por residência das mães (NUT);
- estabelecer um sistema de vigilância epidemiológica que deverá permitir, dentro de prazos aceitáveis, a detecção de variações bruscas na ocorrência de AC;
- manter uma base de dados nacional, que estará à disposição dos Serviços participantes, da Comunidade científica e do Ministério da Saúde.

MATERIAL E MÉTODOS

São notificadas todas as anomalias estruturais e cromossómicas detectadas em:

- fetos mortos (FM) com idade gestacional superior a 22 semanas ou mais de 500g de peso;
- fetos mortos resultantes de interrupção médica de gravidez, independentemente da idade gestacional ou do peso;
- recém-nascidos vivos (NV) cujas anomalias sejam detectadas até ao fim do período neonatal.

Não são considerados os defeitos metabólicos que não se acompanhem de anomalias estruturais, os traumatismos de parto e as anomalias *minor* isoladas¹.

As fontes de informação são múltiplas, sendo as principais as maternidades e os serviços hospitalares de obstetrícia e de pediatria, aos quais foi pedido um coordenador para o Registo. São também pedidas informações aos serviços de anatomia patológica, a vários serviços das especialidades pediátricas, nomeadamente a cardiologia, cirurgia e neurologia, e aos laboratórios de citogenética, quer públicos quer privados.

As informações pedidas para cada caso seguem um modelo estandardizado.

Os dados recolhidos são anónimos e a codificação das anomalias é realizada segundo a ICD 9.

Cabe ao CERAC a manutenção das estruturas adequadas de forma a permitir a recepção e validação dos dados, a sua codificação e informatização, e a posterior comunicação à comunidade científica e às entidades responsáveis pelo planeamento das várias áreas da saúde.

¹ De acordo com uma lista divulgada pelo European Registry of Congenital Anomalies and Twins (EUROCAT)

A região geográfica ao Sul do Tejo participa, desde há alguns anos, no EUROCAT (*European Registry of Congenital Anomalies and Twins*), actualmente com sede em Londres. Os dados são tratados juntamente com os das outras Regiões Europeias participantes, e publicados em conjunto.

Os indicadores utilizados no cálculo da prevalência são:

- o número total anual de NV e FM correspondente aos nascimentos nas maternidades e hospitais participantes;
- o número total de NV e FM por idade das mães e concelho de residência das mesmas.

Os indicadores utilizados são os fornecidos pela Direcção Geral da Saúde/INE.

A taxa de prevalência é expressa em número de casos por 10.000 nascimentos, podendo também ser utilizado o número total de anomalias ou o número de certas anomalias por 10.000 nascimentos.

Em cada caso serão sempre referidos os indicadores utilizados.

RESULTADOS REFERENTES AO ANO DE 1997

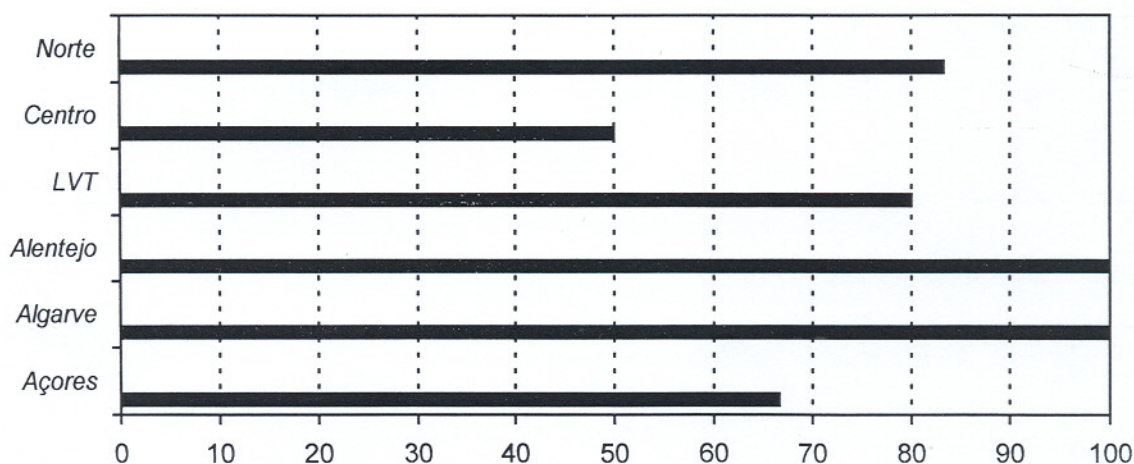
1. Total de dados recebidos e origem

Durante o ano de 1997 o CERAC recebeu notificação de 1.585 casos, referindo 2.360 anomalias. O número de maternidades e hospitais participantes foi de 41, num total de 55 Instituições. Os dados obtidos dizem respeito a uma população de 76.110 nados-vivos e fetos mortos, o que corresponde a uma cobertura nacional de cerca de 75% dos nascimentos desse ano.

A participação das Instituições públicas por Regiões de Saúde do Continente e na Região Autónoma dos Açores pode observar-se no Quadro I.

Quadro I

Percentagem de participação das Instituições Públicas por Regiões de Saúde do Continente e da Região Autónoma dos Açores em 1997



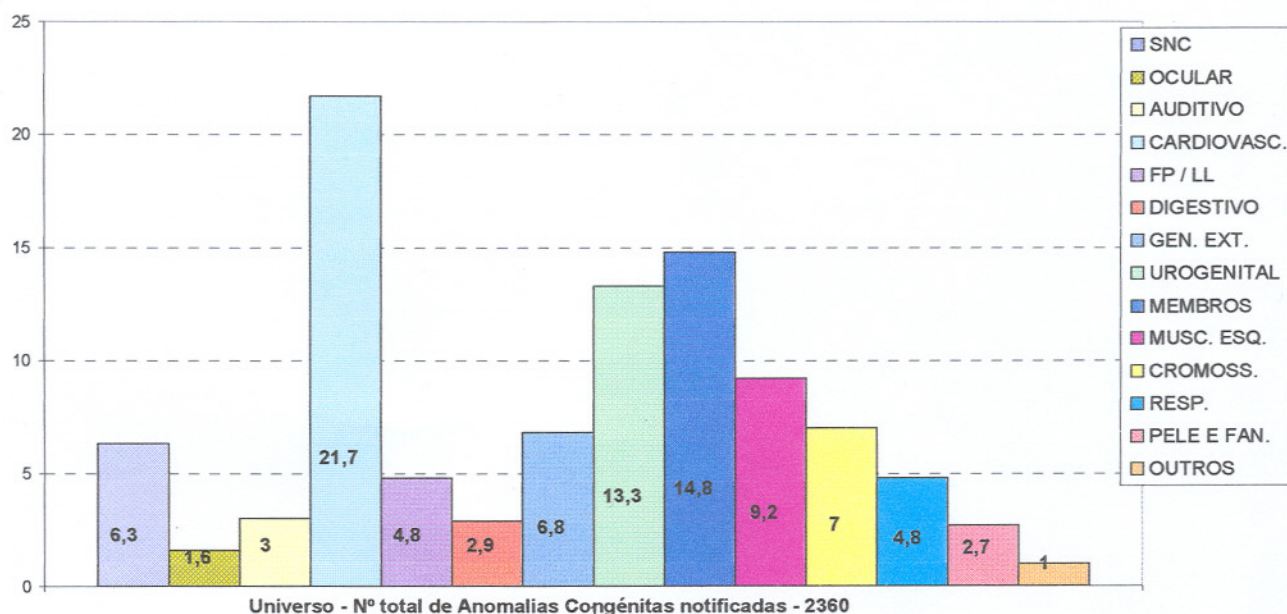
As instituições que enviaram notificações referentes ao ano de 1997 encontram-se referidas em anexo.

2. Grupos de anomalias

Quando se observa a distribuição da totalidade das anomalias congénitas pelos grupos da 9ª Classificação Internacional de Doenças e Causas de Morte (ICD 9), verifica-se que o grupo mais frequentemente referido é o das anomalias cardiovasculares, seguindo-se os grupos das anomalias dos membros, urogenitais e musculares, conforme se pode observar no Quadro II.

Quadro II

Percentagem de anomalias congénitas de acordo com grupos da ICD 9

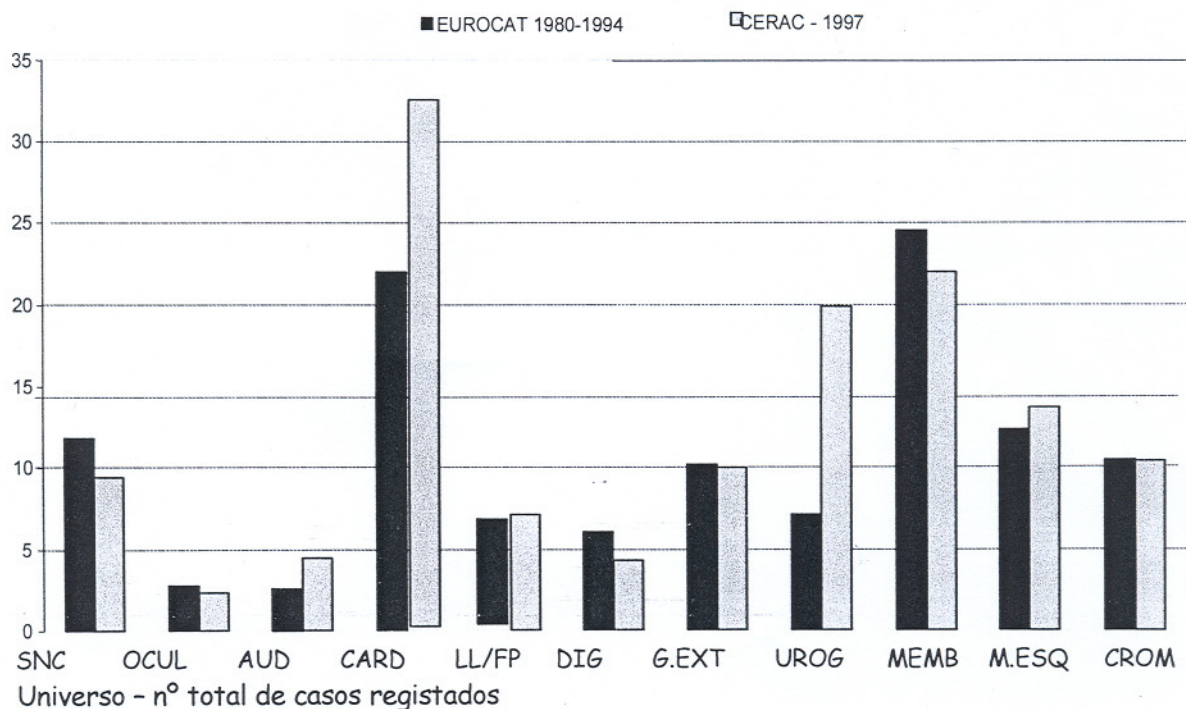


3. Comparação com os dados do EUROCAT

Quando comparamos os resultados nacionais (em número de casos) com os resultados do EUROCAT (1), verifica-se, conforme se observa no Quadro III, que os grupos de anomalias cardiovasculares e dos membros são os mais frequentes em ambos os registos, embora com algumas diferenças, inerentes às características de cada Registo.

Quadro III

EUROCAT - CERAC Distribuição (%) por grupos de Anomalias



Pela observação do Quadro III verifica-se que no grupo das anomalias cardiovasculares, a percentagem no registo nacional é significativamente maior do que no EUROCAT. Isto poderá atribuir-se a um maior período de vigilância das crianças notificadas pelo EUROCAT, a uma maior eficácia da reavaliação a curto e médio prazo

e conseqüentemente à eliminação da notificação das anomalias cardíacas com resolução espontânea e das situações de sopros cardíacos transitórios ou fisiológicos.

É de assinalar também a diferença de percentagem de registos em relação às anomalias urogenitais, possivelmente devido ao grande número de dilatações pielocaliciais observadas no período pré-natal e notificadas no recém-nascido sem se ter realizado, em muitos casos, uma re-avaliação posterior, quando muitas destas situações resolvem espontaneamente, não se podendo verdadeiramente considerar anomalias.

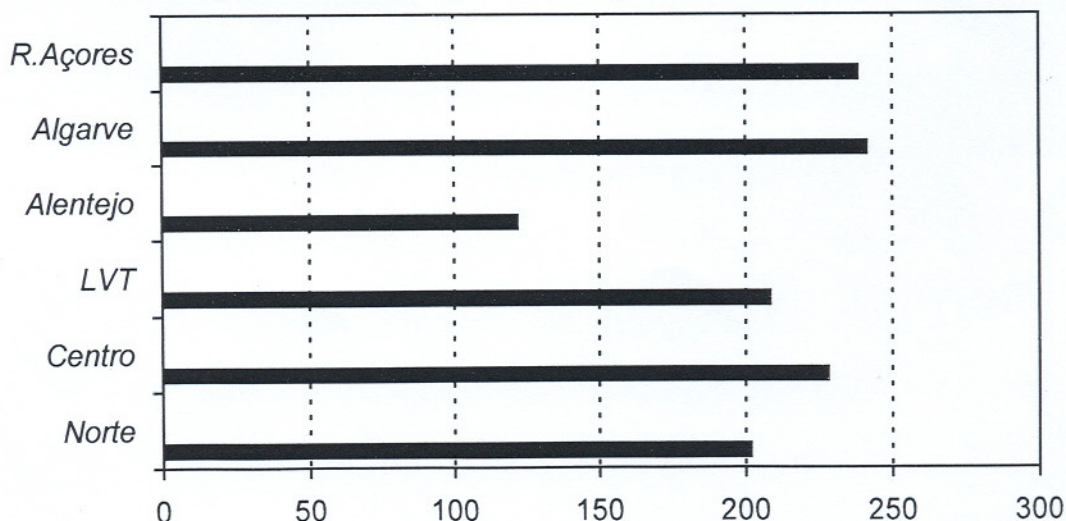
Em todos os outros grupos nota-se uma homogeneidade apreciável.

4. Incidência por Região

Quando consideramos as taxas de incidência por Regiões de Saúde, os resultados mostram-se bastante homogêneos, excepção feita para a Região do Alentejo, cuja taxa de prevalência é muito diferente da das restantes Regiões, como se pode observar no Quadro IV.

Quadro IV

Total de casos notificados (FM+NV) com Anomalias Congénitas por 10.000 nascimentos nas Regiões do Continente e na Região Autónoma dos Açores



As incidências observadas no Quadro IV foram analisadas estatisticamente tendo sido obtidos os resultados que figuram no Quadro V.

Quadro V

Taxas de anomalias congénitas e intervalos de confiança (10.000)

	Taxa	IC 95%
Norte	201,64	185,20-218,08
Centro	227,69	202,59 -252,79
Lisboa e Vale do Tejo	208,29	190,40-226,18
Alentejo	122,15	87,06-157,23
Algarve	254,12	203,41-304,84
Açores	238,19	178,64-297,74

As razões destas diferenças não são fáceis de estabelecer e podemos admitir um "efeito região" (diferença real) ou falha de registo (diferença aparente). De qualquer forma estes resultados terão que ser confirmados pela observação dos resultados dos anos seguintes.

Assim, podemos tomar como plausíveis duas estimativas para a taxa de incidência das Anomalias Congénitas em Portugal para o ano de 1997:

1. Assumindo a diferença entre a Região do Alentejo e as restantes como real, e tomando a média ponderada pelas precisões (inverso das variâncias) de cada Região, obtemos uma taxa de 204,5/10.000 nascimentos com um intervalo de confiança de 194,44 -214,55.
2. Assumindo que os resultados da Região Alentejo podem conter um viés, podemos tomar como medida de tendência central a mediana das taxas obtendo-se assim uma taxa de 218/10.000 nascimentos.

Independentemente das considerações anteriores, os valores encontrados para o ano de 1997 situam-se dentro da variação das taxas publicadas pelo EUROCAT em 1997 (1), bem como por outros registos (2,3,4,5,).

Os objectivos para o ano de 1998 visaram a expansão do Registo Nacional às Instituições que não enviaram notificações referentes a 1997, e a diminuição das falhas de registo por optimização dos contactos entre o Registo Central e os coordenadores locais.

AGRADECIMENTOS

Estes resultados não teriam sido possíveis sem a participação e o interesse dos Colegas que se empenharam em registar as anomalias e enviar as notificações.

Os nossos agradecimentos pelo esforço que permitiu levar a bom termo este trabalho.

BIBLIOGRAFIA

1. EUROCAT Working Group (1997) - 15 years of Surveillance of Congenital Anomalies in Europe 1980-1994. Scientific Institute of Public Health, Brussels.
2. Martinez-Frias, ML (1989) - Defectos Congenitos en España. Diez años de vigilancia epidemiológica. Madrid. Publicaciones del Ministerio de Sanidad y Consumo.
3. Garcia-Miñaur (1997) - Registro de Anomalías Congénitas en la Comunidad Autónoma del País Vasco 1990-1995. Departamento de Sanidad. Vitoria
4. Samrén, E.B. (1999) - EUROCAT registration of congenital anomalies in Netherlands. Municipal Health Service of Rotterdam.
5. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems; Annual Report 1999 ; Roma.

A equipa do CERAC

Maria de Jesus Feijóo, Maria Adozinda Soares, Paula Braz, Paulo Jorge Nogueira, Carlos Dias

ANEXO – Instituições que notificaram casos

REGIÃO NORTE

Num total de 18 Instituições, 15 enviaram notificações (83,3%)

Centro nº 18 - H. Vila Nova de Gaia	" nº 37 - H. de Stº António
" nº 20 - H. Bragança	" nº 38 - H. Matosinhos
" nº 21 - H. Mirandela	" nº 40 - H. Tomar
" nº 22 - H. Chaves	" nº 44 - H. de Stº Tirso
" nº 23 - H. Vila Real	" nº 47 - H. Braga
" nº 24 - H. Amarante	" nº 48 - H. Guimarães
" nº 28 - H. Viana do Castelo	" nº 49 - H. Vila Nova de Famalicão
" nº 30 - Maternidade Júlio Diniz	

REGIÃO CENTRO

Num total de 14 Instituições, 7 enviaram notificações (50%)

Centro nº 14 - Maternidade Bissaya Barreto

- " nº 25 - H. Covilhã
- " nº 36 - H. Leiria
- " nº 50 - H. Figueira da Foz
- " nº 52 - H. Ovar
- " nº 53 - H. Oliveira de Azemeis
- " nº 54 - H. Viseu

REGIÃO DE LISBOA E VALE DO TEJO

Num total de 15 Instituições, 12 enviaram notificações (80%)

Centro nº 5 - H. Setúbal	" nº 12 - H. D. Estefânia
" nº 6 - H. Almada	" nº 13 - H. Santarém
" nº 7 - H. Barreiro	" nº 27 - H. St ^a Maria
" nº 8 - H. Cascais	" nº 35 - H. Torres Vedras
" nº 9 - H. S. Francisco Xavier	" nº 39 - H. Torres Novas
" nº 10 - Matern. Alfredo da Costa	" nº 40 - H. Abrantes

REGIÃO ALENTEJO

As 3 Instituições enviaram notificações (100%)

Centro nº 3 - H. Beja
" nº 4 - H. Évora
" nº 19 - H. Portalegre

REGIÃO ALGARVE

As 2 Instituições enviaram notificações (100%)

Centro nº 1 - H. Faro
" nº 2 - H. Portimão

REGIÃO AUTÓNOMA DOS AÇORES

Num total de 3 Instituições, 2 enviaram notificações (66,6%)

Centro nº 32 - Ponta Delgada
" nº 33 - Angra do Heroísmo

Nota: A Região Autónoma da Madeira iniciou a sua participação em 1999

