

Malformações congénitas «major» no distrito de Faro

MARIA JOSÉ SOUSA
MARIA MARGARIDA SILVA
ANA MARGARIDA CASTRO
ANABELA MENDES
ANA COSTA E SILVA

1. Introdução

Segundo Smith, malformação congénita «major» é «toda a anomalia de estrutura presente no momento do nascimento, sob forma evidente ou velada, e que tem efeito adverso na função ou aceitação social do indivíduo» (Smith e McDonald, 1964). Foi em fins de 1982 que iniciámos, na Maternidade do Hospital Distrital de Faro, a notificação de todas as malformações congénitas «major», executando, assim, o plano estabelecido em 1980, pelo grupo de diagnóstico das malformações congénitas, liderado em Lisboa pela prof^a Dr^a Laura Ayres e que tem como objectivo a notificação nacional de todos os casos diagnosticados no período neonatal, (Ayres et al., 1983).

Contudo, só a partir de Janeiro de 1983, o nosso trabalho teve expressão significativa e, desde então, o registo tem sido efectuado com a regularidade desejada, com a colaboração de todos os que contactam com a criança acabada de nascer (centenas em todos os graus de carreira que cumprem os seus estágios no sector de recém-nascidos, pediatras, obstetras, enfermeiras obstetras e de neonatologia) e que a este trabalho têm dado todo o seu apoio. O que se segue é, pois, a análise numérica e percentual do total de recém-nascidos portadores de malformações «major», identificadas por este grupo de técnicos e por nós notificados, assim como a análise de cada uma das malformações, com o fim de darmos a conhecer a sua incidência e tipo, na região onde trabalhamos.

□
Maria José Sousa é assistente hospitalar com o grau de chefe de serviço
Maria Margarida Silva é interna do internato complementar de pediatria
Ana Margarida Castro é interna do internato complementar de pediatria
Anabela Mendes é interna do internato complementar de saúde pública
Ana Costa e Silva é interna do internato complementar de pediatria

2. Material e métodos

Durante os 52 meses compreendidos entre 1 de Julho de 1982 e 31 de Dezembro de 1986, fez-se a análise do número e tipo de recém-nascidos malformados, classificados segundo a classificação Internacional de Doenças (C.I.D.), nascidos na

maternidade do Hospital Distrital de Faro, baseando-nos no protocolo já referido (Ayres et al., 1983). Para isso foi preenchido um inquérito por entrevista com as mães durante o seu internamento no período pós-parto.

Sempre que possível, foi feita fotografia ao recém-nascido, sendo esta arquivada junto ao processo do mesmo, para estudo futuro.

Durante o período referido nasceram nesta maternidade 11 893 crianças, assim distribuídas (*Quadro I*).

Dentre estes, foram notificadas 188 malformações «major», representando 1,58 % de todos os nascimentos, distribuídos da forma descrita no *Quadro II*.

Neste trabalho não foram incluídos os fetos nascidos mortos até Janeiro de 1986, mas, a partir dessa data, o serviço de obstetrícia notifica-nos sempre que nasce um feto malformado, e fornece-nos o relatório de autópsia.

Foi também na mesma altura que começámos a beneficiar dos exames necrópsicos a todos os falecidos, fetos mortos ou abortados o que nos permitiu uma maior acuidade diagnóstica.

Por outro lado, devido a trabalharmos num hospital em que são feitos, praticamente todos os internamentos do distrito, temos a oportunidade de localizar as malformações que apenas se manifestam no período neonatal tardio, por serem reinternados e diagnosticados ainda por nós ou no Serviço de Pediatria Geral, que nos notifica os casos.

Esta situação permite-nos englobar neste trabalho as estenoses hipertróficas do píloro operadas neste hospital no período estudado.

Sempre que se suspeitou de cromossomopatia tentou executar-se o cariótipo. Todos estes exames foram efectuados no Instituto Ricardo Jorge, Serviço de Genética, equipa da Dr^a Guida Boavida.

3. Resultados

Agrupamos as diferentes malformações encontradas, segundo o critério estabelecido pelo registo de malformações congénitas (Ayres et al., 1983) adaptado do registo usado no Reino Unido (O.P.C.S.). (*Quadro III*).

Seguidamente fizemos a análise pormenorizada de cada um dos grupos completando-a com um quadro analítico para maior facilidade de exposição e consulta.

3.1. Grupo de malformações do sistema nervoso central

Neste grupo obtivemos um total de 17 casos, 8 do sexo masculino (47,05 %) e 9 do sexo feminino (52,94 %). Aqui foi a anencefalia sensivelmente igual entre os dois sexos (4 rapazes e 5 raparigas). Seguiram-se em frequência os meningomielocelos que foram 6 (35,29 %) com igual distribuição entre os sexos. O mesmo aconteceu com as 2 hidrocefalias (11,76 %) que foram o terceiro tipo de malformação e eram um rapaz e uma rapariga (*Quadro IV*).

Quadro I
Recém-nascidos no Hospital Distrital de Faro no período 82-86

ANO	RN
1982	1308
1983	2634
1984	2743
1985	2570
1986	2638

Quadro II
Malformações «major» em recém-nascidos no Hospital Distrital de Faro no período 82-85

Ano	Número	Sexo		Inde.	% por nasc./ano
		Masc.	Fem.		
1982	13	7	2	4	0.99
1983	42	18	24	—	1.59
1984	37	19	16	1	1.34
1985	45	28	14	4	1.75
1986	50	26	23	2	1.89

3.2. Malformações do aparelho visual e auditivo

Nasceram 6 crianças com defeitos de órgãos deste sistema com mais incidência no ano de 1986 em que houve 3 malformações dos pavilhões auriculares.

Não houve predomínio de distribuição em qualquer dos sexos como se pode ver no *Quadro V*.

3.3. Malformações do aparelho digestivo

Este foi o grupo em que existiu predominância absoluta do sexo masculino, já que, num total de 39 recém-nascidos afectados 22 foram rapazes (56,41%).

A lesão mais vezes encontrada foi a estenosa hipertrófica do piloro num total de 12 (30,76%), todos do sexo masculino.

Quadro III

Classificação das malformações «major» em recém-nascidos no Hospital Distrital de Faro no período 82-86

Grupo	Nº total	% Nascimentos	% Malformados
0 - Malf. do SNC	17	1.42	9.04
1 - Malf. do aparelho auditivo e visual	6	0.50	3.19
2 - Malf. do aparelho digestivo	30	2.52	15.95
3 - Malf. do aparelho cardiovascular	35	2.94	18.61
4 - Malf. do aparelho respiratório	1	0.08	0.53
5 - Malf. do aparelho urogenital	10	0.84	5.31
6 - Malf. dos membros	55	4.62	29.5
7 - Malf. sistema músculo esquelético	5	0.42	2.66
8 - Malf. de outros sistemas	11	0.92	5.85
9 - Outras malformações	15	1.26	7.98

Quadro IV

Malformações do sistema nervoso central

	Anencefalia - 1	Mielomeningocele - 6	Hidrocefalia - 4	Total
1982	2 ♂ (1 c/mielomeningocele)	1 ♀	1 ♂	4
1983	1 ♂ FM	0	1 ♀	2
1984	1 ♀	2 ♀ 1 ♂	0	4
1985	1 ♀ 1 ♂	0	0	2
1986	2 ♀ 1 ♂	1 ♀ 1 ♂	0	5
Total	5 ♂ 4 ♀	2 ♂ 4 ♀	1 ♂ 1 ♀	17 8 ♂ 9 ♀

A fenda palatina com ou sem lábio leporino, teve dominância aproximada da do grupo das malformações intestinais. No primeiro houve igual distribuição dos sexos, mas no segundo houve 5 rapazes e 2 raparigas (*Quadro VI*).

3.4. Aparelho cardiovascular

Este foi o segundo aparelho mais afectado, logo após as malformações dos membros. Houve 35 cardiopatias congénitas, das quais, quatro, foram cardiopatias complexas graves. Das restantes, 16 tiveram diagnóstico simples (1 só lesão). Quinze foram classificadas como inespecíficas visto que, à data presente não existe ainda diagnóstico estabelecido, encontrando-se em estudo. A distribuição segundo os sexos apresentou-se com 17 rapazes (48,57%) e 14 raparigas (40%) e, em 4 crianças o sexo foi indeterminado ou era desconhecido (*Quadro VII*).

3.5. Aparelho respiratório

Notificou-se apenas um caso de hérnia diafragmática associada a pés botos bilaterais em recém-nascidos do sexo feminino em 1986. Esta criança foi operada e sobreviveu, embora com sequelas.

3.6. Aparelho uro-genital

Este aparelho estava afectado em 10 crianças, e a distribuição por tipo de malformação e ano de aparecimento pode ver-se no *Quadro VIII*, todas foram do sexo masculino.

3.7. Membros

Constituindo o grupo de maior dominância, as malformações envolvendo os membros perfizeram 57 casos. Destes, 54 eram malformações simples e as restantes 3 envolviam outros sistemas (*Quadro IX*).

Quadro V
Malformações do aparelho visual e auditivo

	Anoftalmia Hipoplasia ocular	Malform. dos Pavilhões auriculares		Total
1982	1 ♂	0	0	1
1983	0	1 ♀ (Hipoplasia dos pav. auriculares)	0	1
1984	0	0	0	
1985	0	0	1 ♂ em rubéola congénita	1
1986	0	♀ (pav. dtº mal- formado c/im- plantação baixa) ♂ (apêndice auri- cular s/canal auditivo ext.)	1	3
Total	1 ♂	1 ♂ 3 ♀	1 ♂	T-6 3 ♂ 3 ♀

Neste grupo 23 crianças eram do sexo masculino (40,35%), 3 tinham sexo indeterminado ou desconhecido; as restantes 31 eram raparigas o que dá a maior prevalência ao sexo feminino (54,38%).

3.8. Sistema músculo-esquelético

Neste grupo encontramos apenas 5 recém-nascidos com maior dominância do sexo feminino (4 casos - 80%).

Todas foram situações simples excepto um complexo, em 1985, falecido com 1 minuto de vida sem diagnóstico (*Quadro X*).

3.9. Outros aparelhos e sistemas

Os casos classificados neste grupo foram 11 no total, 5 rapazes (45,45%), 3 raparigas (27,7%) e 3 de sexo indeterminado. A sua diferente patologia pode constatar-se (*Quadro XI*).

3.10. Outras malformações

Aqui foram notificadas 16 crianças, cujas diversas malformações estão agrupadas (*Quadro XII*).

Houve predominância do sexo feminino com 9 casos (56,25%) e 6 crianças (37,5%) foram do sexo masculino sendo 1 de sexo indeterminado.

Quadro VI
Malformações do aparelho digestivo

	Fenda palatina lábio leporino	Atrésia esófago	Hérnia do piloro	Malformação intestinal	Estenose hipertrofica piloro	Malfor. da parede abd.	Atrésia vias biliares	Total
1983	fenda palatina ♂	c/fístula traqueo- esofágica ♂		♂ atrésia do duodeno com divertículo de Meckel e mal- formação intes- tinal	2 ♂	gastro- quiasis ♀	extra- -hepáticas ♂	7
1984	lábio leporino ♂			♂ atrésia jeju- nal ♂ banda de Ladd	2 ♂			5
1985	♀ lábio lepo- rino + fenda palatina ♂ lábio lepo- rino		♀	♀ atrésia do intestino grosso e parte do delgado ♀ d. Hirschsprung	5 ♂			10
1986	2 ♀ lábio leporino + fenda palatina			♂ brida do duo- dono ♂ brida de Ladd volvulo intes- tinal	3 ♂	♂ persistên- cia do canal onfalo-me- sentérico		8
Total	3 ♂ 3 ♀	1 ♂	1 ♀	5 ♂ 2 ♀	12 ♂	1 ♂ 1 ♀	1 ♂	22 ♂ 8 ♀ Total = 30

4. Análise dos resultados

Da análise global dos dados anteriores, ressalta um valor médio de malformados situado entre os valores extremos (0,41 % e 4,5 %) da literatura internacional consultada e que foi 1,58 %, como já foi referido.

No nosso país Amaral e col. e Duarte Fino e Ramos de Almeida em trabalhos publicados em 1972 e 1980, respectivamente, referem números igualmente díspares, os primeiros com 2,6 % de malformados e os segundos, com 0,524 %, podendo atribuir-se esta discrepância aos diferentes critérios seguidos por estes autores. Amaral, englobou no seu estudo de 5921 processos, os fetos mortos a partir das 21

semanas de gestação e todo o tipo de malformados. Duarte Fino e Ramos de Almeida, basearam-se na análise retrospectiva de um número substancialmente mais elevado de processos (184.282), mas englobaram apenas nados vivos a que juntaram os fetos mortos com defeitos do tubo neural ou hidrocefalia. Excluíram, também, as cromossomopatias bem definidas.

O aparente aumento de casos que verificámos nos anos de 1985 e 1986 poderá ser atribuído a um maior cuidado na notificação, já que todos estão, agora, altamente sensibilizados para a mesma. Por outro lado a maior acuidade diagnóstica dada pela autópsia e a inclusão dos fetos mortos malformados, contribuiu para que os números destes dois últimos anos se apro-

Quadro VII
Aparelho cardiovascular

	Malformações card. específicas	Malformações card. não espec.	Malformações card. complexas	Total
1982	C.I.V. 1 ♀ 1 sexo indeter.	1 ♂		3
1983	C.I.V. 1 ♀	3 ♂ 2 ♀	1 ♂	7
1984	Miocardiopatia ♂ CIV + PCA ♀ estenose aórtica 1 indet.	3 ♂ 1 ♀ acianótica	atrésia pulmonar + hipertrofia ventricular de cianogénica ♀	8
1985	est. pulmonar não cianogénica 1?+1 ♂. CIV+mal. renal ♂. CIV 2 ♂ +1 ♀+1?. Atresia pulm. cianogénica ♂	2 ♂ 2 ♀	CIV + TAV + persistência larga so o. de Bothal 1 ♀	13
1986	Estenose pulm. + P.C.A. ♀ P.C.A. + catarata (rubecola) ♀	♀	Atresia do V.E.+ da mitral+da aórtica+CIA+est. aorta descendente 1 ♂	4
Total	6 ♂ 6 ♀ 4 ind.	9 ♂ 6 ♀	2 ♂ 2 ♀	T - 35 ♂ 17 ♀ 14 ? 4

PCA — persistência do canal arterial
CIV — comunicação interventricular
CIA — comunicação interauricular

VE — ventrículo esquerdo
TAV — tronco arterio-venoso
? — sexo indeterminado ou desconhecido

Quadro VIII
Aparelho uro-genital

	Criptorquidia	Hispospádias	Outras malf. esp. do apar. urinário	Total
1985	1 ♂ fenda palatina	2 ♂	♂ agênêcia rim dt ^o + criptorquidia + malf. cardíaca + atelectasia pulmonar	4
1986	2 ♂ bilateral 1 ♂ unilateral	3 ♂		6
Total	4 ♂	5 ♂	1 ♂	T - 10 ♂

Quadro IX
Membros

	Polidactília	Sindactília	Defeito redução MS	Defeito redução MI	Defeito n/especif.	Pé boto	L.C.A.	Outras mal. esp. anca ou MI	Mal. n/esp. dos membros	Total
1982						2 sexo ?	1 sexo ?			3
1983	1 (pé+mão) ♂		1 ausência mão esq. ♀	1 ausência fémur esq. ♀		1 ♀ (bilateral) 1 ♀ (bilateral) 1 ♀ (unilateral)	4 ♀ bilateral 1 ♀ torcicolis 1 ♀ unilateral 1 ♂ bilateral 1 ♂ unilateral			14
1984	1 ♀ (mãos)	1 ♀ (pés)		1 ♂ TAR 1 ♂ agênêcia do peróneo + polidactília pé plano valgo		3 ♂ (bilateral) 2 ♀ (unilateral) 2 ♂ (bilateral)	1 ♀ unilateral 2 ♀ bilateral			14
1985			1 agênêcia das 3 ^{as} falanges do 2 ^o e 3 ^o e 4 ^o dedos mão dt ^o ♂	1 ♂ red. MI dt ^o 1 ♂ agênêcia 3 ^o dedo pé dt ^o 1 ♂ micromélia pé dt ^o		1 (?) ♂ 1 dt ^o ♂	1 ♀ unilateral 2 ♀ bilateral			9
1986	1 ♀ (mãos) 1 ♀ (face assimétrica)	1 ♂ (3 ^o e 4 ^o dedos mão) 1 ♀ 4 ^o e 5 ^o dedo da mão esq. 1 ♂ completa				1 ♂ bilateral 1 ♂ bilateral 1 ♀ unilateral pé calcâneo esq. joelho	2 ♀ unilateral 1 ♀ + pé boto 1 ♂ + pé boto 1 ♀ + lassidão 1 ♂ bilateral	1 ♀ pés calcâneo (bilat.)	1 ♀ polegadas com desvio int. da última falange	16
Total	1 ♂ 3 ♀	2 ♂ 2 ♀	1 ♂ 1 ♀	5 ♂ 1 ♀	0	9 ♂ 6 ♀ 2 ind	4 ♂ 16 ♀ 1 ind.	1 ♀	1 ♀	T - 56 22 ♂ 31 ♀ 3 ind

L.C.A. — Luxação congênita da anca
TAR — Torso

MI — Membro inferior
MS — Membro superior

ximem mais da realidade. Futuramente, comprovaremos esta impressão.

Se analisarmos, agora, cada um dos sistemas separadamente, verificamos que as malformações dos membros foram as mais frequentemente encontradas no nosso estudo (30,31 % dos casos e 4,79 por mil nascimentos). Dentre elas verifica-se especial incidência da luxação congénita da anca (L.C.A.) que existiu em 21 crianças. Esta lesão representa, só por si, 11,17 % dos malformados. No seu grupo, expressou-se por 31,18 % o que a torna a lesão de maior prevalência entre nós, visto que por cada mil partos existem 1,76 LCA, verificando-se que 76,19 % das crianças afectadas eram do sexo feminino.

Seguiram-se, em frequência, as malformações cardiovasculares que, no seu conjunto, representaram 18,61 % dos casos e 2,94 por mil recém-nascidos, com incidência semelhante para os dois sexos (16 rapazes, 15 raparigas e 4 de sexo indeterminado).

O aparelho digestivo apresentou 30 casos ou seja 2,52 % de todos os nascimentos e 18,61 % das malformações encontradas. A estenose hipertrófica do piloro, por seu lado, foi encontrada, por nós por 12 vezes, representando 40 % dos malformados deste

aparelho, sendo o seu número tanto mais notório quanto é verdade que o diagnóstico habitualmente é feito após a alta da maternidade.

Os restantes aparelhos e sistemas foram afectados de modo decrescente, tendo o aparelho respiratório representado apenas 0,53 % dos malformados e 0,08 dos nascimentos, o que, aliás se verifica também, na maior parte das publicações consultadas.

Será interessante agora, compararmos, tanto quanto possível, os nossos números com os dos autores nacionais já referidos, e, também, com os resultados de um estudo realizado pela Organização Mundial de Saúde, nos anos de 1961 a 1964 em 16 países (Manciaux et al., 1985).

Para podermos fazer esta comparação foi necessário juntar alguns aparelhos e sistemas (nos casos em que isto foi possível) apresentados separadamente nos trabalhos originais.

Supomos não ter incorrido em erros importantes durante esta operação visto que a clareza da exposição das obras consultadas nos facilitou esta tarefa.

A comparação fácil dos dados referidos é a finalidade do *Quadro XIII*.

Quadro X
Sistema músculo-esquelético

	Malf. dos ossos do crânio e face	Malf. da coluna vertebral	Condrodistrofia	Outras malformações	Total
1983		fístula sacro-cocigea ♂		gangrena da coxa dtª 1♀ artrogripose 1♀	3
1984				artrogripose 1♀	1
1985	dismorfia cefálica + macrocefalia + proclivência das bossas frontais + hipertelorismo + atresia das choanas 1♀				1
Total	1♀	1♂		3♀	5 1♂ 4♀

5. Comentários finais

No nosso estudo, constituído pela análise de 11888 nados vivos e 5 fetos mortos, encontramos 188 malformações «major», o que corresponde a 1,58% dos nascimentos.

Da observação do *Quadro XIII* realça o facto da região estudada apresentar o segundo maior número (62 casos), entre todas as casuísticas analisadas, de malformações do sistema músculo-esquelético pelos grupos 6 e 7 da classificação segundo o nosso trabalho.

Dentre estas, as alterações dos membros, nomeadamente as luxações congénitas da anca (con-

firmadas todas elas por posterior evolução clínica) ressaltam, seguidas pelas malformações dos pés.

Verificámos, em todas as estatísticas portuguesas, uma grande incidência de malformações cardiovasculares, o que nos leva a pensar, embora sem o podermos comprovar, poder existir uma relação causa-efeito com o número simultaneamente muito elevado de mulheres, em idade fértil, não imunizadas contra a rubéola.

Esta impressão já foi referida também por Duarte Fino (Amaral et al, 1977) no seu trabalho.

Para concluir não queremos deixar de realçar aqui as dificuldades com que deparámos, quase sempre, quando desejámos fazer uma comparação dos nossos

Quadro XI
Outros aparelhos e sistemas

	Sinus branquial - quistos fístulas ou fendas branquiais	Outras malformações especificadas	Total
1983		Hidropsia fetal + anasarca + outras malf. múltiplas 1 ♀ Bébé coloide 1 ♀	2
1984		Cutis laxa 1 ♂ Serinomélia 1 sexo indeterminado	2
1985		Hemangioma plano do MSD, tronco, nádega e pé esq ^a 1 ♂	1
1986	Sinus braquial 1 ♀ unilateral 1 ♂ 1 ♂ bilateral 1 ♂ unilateral 1 sexo indeterminado	Exonfalocelo + miclo- meningocelo + agenésia C.S. e bacia + sindactilia do 2 ^a -3 ^a dedo do pé — sexo indeterminado	6
Total	3 ♂ 1 ♀ 1 indeterminado	2 ♂ 2 ♀ 2 indeterminado	T - 11 ♂ 5 ♀ 3 sexo? 3

T — total
M.S.D. — membro superior direito
C.S. — coluna sagrada

dados com outros. De facto, na maior parte dos trabalhos, o agrupamento das malformações é feito segundo os critérios subjectivos dos seus autores pelo que se torna muito importante que se adopte um critério nacional de classificação das malformações congénitas.

Ao grupo nacional (Ayres et al, 1983) aqui referido, já aderiu um grande número de maternidades do País. Só assim poderemos estudar criteriosamente a epidemiologia das malformações nas diversas regiões de Portugal à semelhança do que se tem feito em outras áreas de patologia com a esperança de num futuro breve, termos um melhor rendimento destes problemas.

Agradecimentos

Não podemos terminar sem uma palavra de apreço a todos que conosco colaboraram na recolha de dados ao longo destes anos e sem os quais, este trabalho não teria sido possível. Por não podermos nomcar todos, aqui fica expresso o nosso agradecimento.

À Dr^a Maria Jesus Feijó, a nossa gratidão, pela enorme e sempre pronta disponibilidade, tanto na Consulta de Aconselhamento Genético, como no apoio da sua palavra amiga que sempre nos estimulou.

Quadro XII
Outras malformações

Outras malformações congénitas não especificadas	Outros monstros	Gémeos siameses	Outros sind. esp. anormalidades cromossómicas	Sind. de Down	Outros sind. específicos	Total
1982	Agénésia maxilar inf. + lábio inf implantação baixa dos Pav. Auricular + imperfuração das choanas ♂			1 ♂		2
1983		Monstro duplo com cloaca. (1 cabeça + 2 troncos ambos sexo ♂)	Trisomia 13 ♀	2 ♀	1 Sind. Trexcher Collins ♂	5
1984	Face dismórfica + pav. auric. baixamente implantados + sexo indeterminado		Trisomia 13 ♀	1 ♂		3
1985	♂ Duplicação do nariz - colobomas - excrescência no c. cabeludo + seio esplénico		1 ♀ Turner	2 ♀		4
1986					1 S. Potter ♂ (agénésia renal+agénésia uretral+colapso pulmonar) 1 ♀ nanismo Tana	2
Total	1 indeterminado	2 ♂	1 ♂	3 ♀	2 ♂ 4 ♀ 2 ♂ 1 ♀	T - 16 7 ♂ 8 ♀ 1 ind.

Gratos também à Dr^a Guida Boavida e sua equipa, pela execução dos cariotipos, tantas vezes em horas e condições muito difíceis, mas cuja boa vontade atenuou as dificuldades de 300 km de distância.

□ Bibliografia

AYRES, L.; LEITÃO, A.; FEIJÓ, M.J.; SANTOS, II.; AMARAL, I.; FINO, L.D.; SANCHES, N.; GUIMARÃES, E.; DUARTE, L.; SOUSA, M.J.; SILVA, R.F.; GUERREIRO, O.:
Registo de Malformações Congénitas (1.^a parte)—Rev. Portuguesa de Saúde Pública, 1983, 4:15-22.

AMARAL, J.M.V.; MONTEIRO, M.E.S.; FERREIRA, N.C. e LOPES, N.:
Malformações Congénitas em Recém-nascidos—Rev. Portuguesa de Pediatria, n.º Ext. Neonatologia, 1977, 95-120.

DREW, J.H.; PARKINSON, P.; WALSTAB, J.E.; BEISCHER, N.A.:

Incidence and types of malformations in newborn infants—Med. J. Aust. I; 1977, 945.

ESQUIROZ, J.M.II.; MENDOZA, J.M.J. e col.:
Incidence de las malformaciones congénitas en nuestro médio—Toko Gin. Pract. 1988; 42 (26; 83-93).

FINO, L.A.D.; RAMOS ALMEIDA, J.M.:

Malformações Congénitas—Estudo Retrospectivo em 184 282 R.N.—Arquivo Clínico da Maternidade Dr. Alfredo da Costa; 1980—Vol. VIII; 57-71.

GARCIA, J.; CORTÉS, E. y SALVATIERRE, V.:

Influencias del curso del embarazo sobre las alteraciones del desarrollo fetal—Actual Obstet. Ginecol. 1964, (3), 305-315.

GUGMAN, P.; NIVELON-CHEVALLIER, A.; MAVEL, A.; MILAN, C.; MICHELIS, Y.:

Portier, h.—*Contribution à l'étude des malformations congénitales*—J. Gym. Obst. Biol. Rep.: 1980 (9), 405-412.

Quadro XIII

Frequência de malformações em estudos comparativos da maternidade do HDF, 2 maternidades de Lisboa, núcleo nacional de malformações e OMS em 16 países—Taxa por 10.000 nados vivos

País	Nº Nascimentos	Nº Malfor.	Taxa 10.000 N.V.	S.N.V.	Apa. cardio-vascular	Apa. digest.	Órgãos genito urin.	Músculo esquelético	Múltiplas
Faro (Algarve-Portugal)	11 893	188	158	14.1	21	25	8.4	50.13	18.1
Mat. Magalhães Coutinho (Lisboa-Portugal)	5 776	167	289	—	53.7	38	34.6	135	—
Mat. Alfredo da Costa (Lisboa-Portugal)	184 282	966	52	16	15.8	11.8	4.6	—	—
Núcleo de Malformações (Lisboa-Portugal)	19 013	261	137	17.3	16.8	22	12	47.3	12
África do Sul	24 242	407	168	25	13	17	5	42	11
Austrália	11 765	217	180	36	15	24	5	25	18
Brasil	14 421	231	160	29	6	23	7	48	6
Checoslováquia	20 074	348	173	25	17	22	5	27	15
Chile	23 720	224	94	13	1	17	3	19	3
Colombia	39 271	544	138	10	7	16	2	46	9
Egipto	9 598	111	116	79	1	13	0	7	5
Espanha	19 714	264	134	18	33	15	4	15	6
Filipinas	29 669	252	85	10	7	18	2	16	10
Hong-Kong	9 872	114	113	22	9	21	2	24	10
Irlanda do Norte	28 091	544	194	104	11	19	2	19	6
Jugoslávia	17 304	278	161	18	9	14	4	36	10
Malásia	55 620	510	92	15	0.07	21	5	15	4
México	38 783	519	134	21	10	13	3	20	12
Panamá	15 852	329	208	24	1	8	1	41	8

HOOK, E.B.:

Incidence and prevalence as measures of the frequency of birth defect-Am. j. Epidemiol., 1982; (116): 734-747.

MANCIAUX, M.C.; RUMEAU-ROUQUETTE, C.; FENDEN, P. e BREART, G.:

Morbidité et Mortalité Périnatale-Approche épidémiologique-Approche Epidémiologique-Médecine Néonatale, 1985-Masson-Paris; 3-44.

MARDEN, P.M.; SMITH, D.W.; MacDONALD, M.J.:

Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations-The Journal of Pediatrics Mars: 1964; (35) 7-371.

MATEU, S.; ARCE, J.; CLAVERO, N.J.A.:

Congenital perinatal y morbilidad neonatal durante el quinquenio 1974-79-Acta Ginecol., (1979); (34).

KALLÉM, B.; WINBERG, J.:

A Swedish Register of Congenital Malformations-Experience with Continuous Registration during 2 years special references to multiple malformations-Pediatrics, 1968; 41 (4): 765-776.

KENNEDY, W.P.:

Epidemiologic aspects of the problem of congenital malformations-Birth Defects Original Articles Series, 1976 (3), 1-27.

SCIMGEOUR, J.B.; COCKBURN, F.:

Congenital Abnormalities-The Lancet, 1979, December 22/29: 1349-1979.

SMITH, D.N.; MacDONALD:

Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations J. Pediat., 1964, 64 (3) 357-371.

STEVENSON, A.C.; JHONSTON, H.A.; STEWART, M.I.P. y GOLDING, D.R.:

Congenital Malformations. A report of a series of consecutive births in 24 centers-Bull. 1966-W.H.O. (suppl) (34), 1-45.

SUSANTE-MOLNAARIEN, P.; GARCIA, E. e JOET FERRAN-DIZ, M.:

Incidência y tipos de malformaciones congénitas en los fetos de la comarca ilicitana. Toko-Gin. Práct., 1980; (37); 639-647.

□ Résumé

MALFORMATIONS CONGÉNITALES CONSTATÉES DANS UN DISTRICT DE L'ALGARVE

Les auteurs présentent une analyse des dossiers de 11983 nouveau-nés dans le district de Faro, parmi lesquels furent détectés 188 cas de malformations, dont 5 mort-nés.

L'incidence trouvée se situe dans les 1,58‰, ce qui correspond à la valeur moyenne du Portugal et de beaucoup d'autres pays.

La région de Faro révèle une prédominance de lésions au niveau des systèmes musculo-squelettique et cardiaque, ce qui semble fournir ample sujet pour de futures investigations.

□ Summary

CONGENITAL MALFORMATIONS DETECTED IN THE ALGARVE

The authors present an analysis carried-out on the files of 11.893 newborns, having come across 188 cases of congenital malformations, 5 of which stillborn.

The prevalence comes to 1,58‰, a figure consistent with the prevailing averages of Portugal and other countries.

The most common malformations found in the Faro District were clearly connected with the muscular-skeletal and the cardiac systems, a conclusion providing ample field for future investigation work.