

Registo de malformações congénitas (1.^a Parte)

Laura Ayres
Amélia Leitão
Maria de Jesus Feijóo
Heloísa Santos
João Amaral
Luís Duarte Fino
Natália Sanches
Edmundo Guimarães
Leonor Duarte
Maria José Sousa
Rosa Ferreira da Silva
Ofélia Guerreiro

As malformações congénitas constituem um problema importante de Saúde Pública.

A melhoria dos cuidados obstétricos e da tecnologia da pediatria neo-natal, por um lado, e a descida drástica do número das doenças infecciosas nos períodos neo-natal e infantil, por outro, fazem com que as malformações congénitas constituam hoje a causa mais importante de morbilidade das crianças nos países desenvolvidos.

Para além de originarem uma morbilidade e uma mortalidade elevadas, afectam, em muitos casos, órgãos com funções vitais, pelo que provocam lesões graves e permanentes nos que sobrevivem. Estes casos poderão exigir cuidados diferenciados — médicos e de enfermagem — para toda a vida; torna-se também indispensável

a adopção de medidas de carácter social, de apoio às famílias e de apoio às crianças, de forma a permitir a sua integração na comunidade.

1. O facto de não existir uma uniformização de critérios quanto ao que se deverá incluir sob a designação de malformações e quanto à sua classificação, leva a que a sua prevalência seja mal conhecida. Considerando apenas as situações em que há uma alteração estrutural de órgãos, reconhecível no período neo-natal, algumas estatísticas apontam para valores da ordem dos 20 a 30 por mil nascimentos vivos.

No entanto, nestas estatísticas, não se incluem situações de aborto ou aquelas em que há destruição de órgãos, sem alterações aparentes, o que é característico de algumas infecções intrauterinas. Também não se incluem defeitos importantes como atraso mental e surdez, que muitas vezes são diagnosticados tarde na infância.

2. As malformações congénitas são de causa genética, de causa ambiental e, na sua maioria, multifactoriais.

A importância dos factores ambientais, já anteriormente suspeitada, foi pela primeira vez demonstrada há 40 anos, quando Gregg apontou para uma presumível relação entre malformações observadas em crianças e a infecção pelo vírus da rubéola ocorrida durante a gestação. Mas é vinte anos depois — apesar dos trabalhos em animais que apontavam nesta direcção — que a tragédia da talidomida, verificada entre 1958 e 1962, vem de novo chamar a atenção para a influência deletéria de certos factores do ambiente capazes de provocar anomalias em crianças.



Laura Ayres é Professora Associada e Amélia Leitão é Professora Auxiliar da Escola Nacional de Saúde Pública; Maria de Jesus Feijóo, João Amaral e Luís Duarte Fino são Médicos Chefes de Serviço dos Hospitais Egas Moniz, D. Estefânia e Maternidade Dr. Alfredo da Costa; Heloísa Santos, Natália Sanches, Ofélia Guerreiro, Edmundo Guimarães e Leonor Duarte são Médicos Assistentes Hospitalares dos Hospitais Egas Moniz, Santa Maria e D. Estefânia; Maria José Sousa e Rosa Ferreira da Silva são Médicos Assistentes Hospitalares da Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

3. Desde a tragédia da talidomida que os técnicos de saúde se vêm preocupando com a necessidade de se estabelecer um sistema de vigilância das malformações, não só para detectar precocemente novos factores de risco do meio ambiente como para conhecer os indivíduos portadores de malformações que, na comunidade, necessitam de cuidados e apoio especiais.

Para atingir estes objectivos, têm sido utilizados três tipos fundamentais de recolha de informação:

a) estudos prospectivos de acompanhamento de todas as grávidas, numa comunidade, registando os acontecimentos ocorridos durante a gravidez, bem como a medicação da grávida, afim de permitir estabelecer a sua relação com o aparecimento de malformações. É um sistema muito dispendioso que tem sido utilizado em estudos concretos e especiais;

b) registo de todas as malformações congénitas, independentemente da idade em que são detectadas. Este sistema é essencial para calcular a prevalência de malformações que não são óbvias à nascença, ou que causam doenças ou distúrbios pouco marcados;

c) registo de malformações observadas no período neo-natal.

4. Em Portugal, não existe nenhum registo de malformações, salvo no que se refere à mortalidade. Porém, o número de crianças que morre por malformações não dá uma medida exacta da sua incidência ou da sua prevalência. Algumas delas são compatíveis com a vida e o risco de morte a que estão sujeitas as crianças com certos tipos de malformações diminui consideravelmente com o desenvolvimento de medidas terapêuticas e com o avanço da tecnologia correctiva.

Em termos de morbilidade, o que se conhece do problema resulta de alguns, poucos, estudos realizados em Hospitais Centrais e de estudos laboratoriais, em colaboração com Serviços de Saúde. Salientamos os trabalhos realizados por Duarte Fino e Ramos de Almeida (1980) "análise retrospectiva de 184.282 recém-nascidos, Maternidade Alfredo da Costa" e por Amaral (1983) "estudo retrospectivo de 5.921 recém-nascidos, Hospital de D. Estefânia".

5. Assim, decidimos estudar e propor à Secretaria de Estado da Saúde um Registo de Malformações. Neste trabalho descrevem-se a sua estrutura e os resultados obtidos em 1981; brevemente publicaremos os resultados obtidos em 1982.

5.1. Numa primeira fase de arranque do sistema de recolha de informação, optou-se pelo registo de malformações "major" observadas no período neo-natal precoce (até ao 7.º dia de vida), em crianças nascidas vivas. Admite-se, no entanto, a passagem futura deste sistema para um outro em que se registem as malformações observadas em todos os nascimentos (vivos ou mortos) e que englobe todos os indivíduos com malformações, independentemente da idade em que são detectadas.

5.2. O início do registo teve lugar em 1981 tendo colaborado neste estudo os Serviços de Pediatria da Maternidade Alfredo da Costa e os dos Hospitais de Santa Maria, D. Estefânia e Egas Moniz. Os dados que apresentamos neste trabalho não incluem os do Hospital Egas Moniz.

Actualmente, estabeleceram-se contactos afim de estender o registo às zonas norte, centro e sul do

país, bem como a outras Maternidades de Lisboa, oficiais e particulares.

5.3. A notificação é feita em folhas elaboradas para o efeito, com dados sobre a criança, a mãe e o pai. Cada folha contém, anexa, uma lista de malformações mais comumente observadas ao nascer (anexos 1 e 2).

A folha de registo poderá ser preenchida pelo médico, pela enfermeira ou por qualquer outro técnico de saúde e deve ser enviada ao Centro de Registo durante as primeiras quatro semanas a seguir ao parto.

Em cada instituição que participa no registo, deverá haver um coordenador. Isto é importante por duas razões:

a) assegura a validade do registo

b) permite a obtenção fácil de informações complementares sobre o diagnóstico ou outros dados.

5.4. No Centro de Registo procede-se à codificação das malformações notificadas e ao registo das mesmas.

5.4.1. Para a codificação das malformações optou-se por dois sistemas, um genérico e um outro mais detalhado.

O primeiro, mais simples, utiliza 2 algarismos, sendo o primeiro dígito indicador dos grandes grupos — aparelhos ou sistemas atingidos —, e o segundo dígito indicador do tipo de malformações dentro de cada grupo.

Os grandes grupos são:

- 0 — Sistema nervoso central
- 1 — Aparelho visual e auditivo
- 2 — Aparelho digestivo
- 3 — Aparelho cárdiovascular
- 4 — Aparelho respiratório
- 5 — Aparelho uro-genital
- 6 — Membros
- 7 — Sistema musculo-esquelético
- 8 — Outros aparelhos ou sistemas
- 9 — Outras malformações

Neste último grupo, "Outras malformações", incluem-se grande número de síndromes, que se codificam como tal, embora sejam constituídos por um conjunto de malformações.

Este sistema, tendo por base agrupamentos de malformações, permite a apresentação tabular de uma forma simples, bem como um arquivo ordenado pelos grandes grupos.

A codificação mais detalhada baseia-se na Classificação Internacional de Doenças (CID-9), que utiliza 4 dígitos. Com o intuito, porém, de ter uma informação mais pormenorizada ainda, a Associação Pediatra-

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE
NÚCLEO DE ESTUDO DE MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

1 LOCAL DE NOTIFICAÇÃO		*
1.1	Data de notificação	
1.2	Número do RN	
(Este número deve ser decidido localmente, no serviço, com o objectivo de permitir a fácil identificação de um caso particular, sempre que se deseje. Não deve exceder 5 algarismos e não devem usar-se as letras na sua composição).		
1.3	Serviço que notifica	
1.4	Distrito Concelho	
2 RN		
2.1	Local de nascimento: Hospital ☐ Domicílio ☐ Outro ☐	
2.2	Data do nascimento	
2.3	Sexo M ☐ F ☐ Indeterminado ☐	
2.4	Característica: nado-vivo ☐ feto-morto ☐ aborto ☐	
2.5	Nascimento simples ☐ múltiplo ☐ → n.º de RNs ↓ N.º de RNs com malformações	
2.6	Data do último período menstrual (se ignorado, estimativa da idade de gestação em semanas)	
2.7	Peso à nascença gramas	
3 MÃE		
3.1	Nome	
3.2	Residência	
3.3	Código postal Telefone	
3.4	Ocupação	
3.5	Idade (anos completos)	
3.6	Data de nascimento	
3.7	N.º total de gestações anteriores Abortos espontâneos Fetos-mortos Nados-vivos	
3.8	Familiares com malformações: Não ☐ Sim ☐ N.º Quais?	
3.9	Outros filhos com anomalias: Não ☐ Sim ☐ N.º	
3.10	Raça	
3.11	Hábitos tabágicos: Sim ☐ Não ☐ Não durante a gravidez ☐	
3.12	Hábitos alcoólicos: Sim ☐ Não ☐ Não durante a gravidez ☐	

3.13	Radiações ionizantes durante o 1.º trimestre da gravidez (RX., etc.):	Sim ☐	Não ☐	
3.14	Medicamentos no 1.º trimestre	Anti-epilépticos (especifique) _____		☐ ☐ ☐
		Outros (especifique) _____		☐ ☐ ☐
3.15	Doenças durante a gravidez (especifique)			
	1.º trimestre _____			☐ ☐ ☐
	2.º trimestre _____			☐ ☐ ☐
	3.º trimestre _____			☐ ☐ ☐
3.16	Doenças crónicas:	não ☐	sim ☐	☐ ☐ ☐
	(especifique) _____			☐ ☐ ☐
3.17	Consanguinidade:	não ☐	sim ☐	☐ ☐ ☐
4	PAI			
4.1	Residência _____			☐ ☐ ☐
4.2	Código postal _____	Telefone _____		☐ ☐ ☐
4.3	Ocupação _____			☐ ☐ ☐
4.4	Data do nascimento			☐ ☐ ☐
4.5	Raça _____			☐ ☐ ☐
4.6	Familiares com malformações:	não ☐	sim ☐	☐ ☐ ☐
	Quais? _____			☐ ☐ ☐
4.7	Hábitos tabágicos:	sim ☐	não ☐	☐ ☐ ☐
4.8	Hábitos alcoólicos:	sim ☐	não ☐	☐ ☐ ☐
4.9	Doenças crónicas:	sim ☐	não ☐	☐ ☐ ☐
	Especifique _____			☐ ☐ ☐
5	MALFORMAÇÕES CONGÉNITAS COMUNICADAS:			
	(Deseja-se uma descrição detalhada de cada malformação, que possibilite ao núcleo registador codificar as anomalias usando os 4 dígitos da C.I.D. (9.ª revisão). É importante que nenhum defeito seja omitido).			
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
	_____			☐ ☐ ☐
6	INFORMADOR médico ☐ parteira ☐ enfermeira ☐			☐ ☐ ☐
	Outro profissional (especifique) _____			☐ ☐ ☐

Normas para preenchimento da ficha de registo de "Malformações Congénitas"

A necessidade de utilizar um critério único, é indispensável à obtenção de dados comparáveis.

Pede-se pois, a todos os que vão colaborar neste registo, que sigam as instruções abaixo indicadas, bem como as definições adoptadas.

1. IDENTIFICAÇÃO

- 1.1. Escrever o dia, mês e ano utilizando dois algarismos para o dia, dois para o mês e dois para o ano.

Ex: 10 de Setembro de 1981 100981

3 de Dezembro de 1983 031283

- 1.2. Escrever o número de identificação do RN de acordo com as instruções dadas na ficha de registo.

- 1.3. Escrever o nome do Serviço do hospital ou maternidade que comunica o caso.

Ex: Serviço de do Hospital de

Serviço de da Maternidade de

- 1.4. Escrever o distrito e o concelho a que pertence o Serviço que notifica.

2. RN

- 2.1. Local do nascimento. Assinalar se o parto ocorreu no hospital, no domicílio ou noutro local.

- 2.2. Escrever o dia, o mês e o ano utilizando dois algarismos para o dia, dois para o mês e dois para o ano.

Ex: 10 de Setembro de 1981 100981

3 de Dezembro de 1983 031283

- 2.3. Marcar masculino M, feminino F ou indeterminado, conforme o caso.

- 2.4. Marcar nado-vivo, feto-morto ou aborto conforme o caso.

Abortamento significa uma interrupção da gravidez com idade gestacional inferior a 22 semanas e corresponde à expulsão de um embrião de peso inferior a 500 gramas, ou de comprimento inferior a 25 cm. Aborto corresponde ao produto de abortamento, embora, normalmente estes dois termos sejam utilizados indistintamente, como sinónimos.

- 2.5. Assinalar se o nascimento é simples ou múltiplo e, neste caso, indicar o número de recém-nascidos e o número de recém-nascidos com malformações.

- 2.6. Escrever a data do primeiro dia do último período menstrual normal, segundo as instruções de 1.1.

- 2.7. Escrever o peso à nascença em gramas.

3. MÃE

- 3.1. Escrever o nome da mãe com letra bem legível.

- 3.2. Escrever a residência da mãe. Interessa a residência real e não aquela que é dada, por vezes, à entrada para o hospital.

- 3.3. Escrever o código postal e o número do telefone da residência da mãe.

- 3.4. Escrever a ocupação da mãe.

- 3.5. Escrever o número de anos completos que a mãe tem.

- 3.6. Escrever o dia, o mês e o ano utilizando dois algarismos para o dia, dois para o mês e dois para o ano.

E.: 24 de Março de 1982 240382

- 3.7. Escrever o n.º total de gestações anteriores (incluindo os abortos provocados), o n.º de abortos espontâneos, o n.º de fetos-mortos e o n.º de nado-vivos.

- 3.8. No caso de haver familiares, da família da mãe, com malformações, escrever o número e tipo de malformações.

- 3.9. Assinalar se houver outros filhos com anomalias e, no caso positivo, quantos tiveram anomalias.

- 3.10. Escrever o grupo étnico a que a mãe pertence.

- 3.11. Considera-se hábito tabágico quando haja **consumo superior** a 5 cigarros/dia.

- 3.12. Considera-se hábito alcoólico quando haja ingestão de **mais** de 1 copo de vinho a cada refeição, ou ingestão diária de bebidas brancas.

- 3.13. Registar toda a exposição a radiações ionizantes ocorrida durante o 1.º trimestre de gravidez.

- 3.14. Registar os medicamentos ingeridos durante o primeiro trimestre de gravidez, especialmente antieméticos, sedativos, hormonas.

- 3.15. Especificar as doenças que ocorreram no primeiro, segundo e terceiro trimestre da gravidez.

- 3.16. Diz respeito a entidades bem definidas. Devem excluir-se os problemas psicossomáticos.

- 3.17. Assinalar se há consanguinidade entre os cônjuges.

4. PAI

- 4.1. Escrever a residência do pai, mesmo que seja idêntica à da mãe.

- 4.2. Escrever o código postal e o telefone do pai.

- 4.3. Escrever a ocupação do pai.

- 4.4. Escrever o dia, o mês e o ano utilizando dois algarismos para o dia, dois para o mês e dois para o ano.

E.: 3 de Abril de 1983 030483

- 4.5. Escrever o grupo étnico a que o pai pertence.

- 4.6. No caso de haver familiares, da família do pai, com malformações, escrever o número e tipo de malformações

- 4.7. Considera-se hábito tabágico quando haja um **consumo superior** a 10 cigarros/dia.

- 4.8. Considera-se hábito alcoólico quando haja uma ingestão de **mais** de 1 copo de vinho a cada refeição ou ingestão diária de bebidas alcoólicas.

- 4.9. Diz respeito a entidades bem definidas. Devem excluir-se os problemas psicossomáticos.

5. Malformações congénitas comunicadas. Dar uma descrição completa mas sucinta da malformação.

6. Assinalar se a malformação é dada por um médico, parteira, enfermeira ou outro profissional de saúde. Neste último caso, deverá especificar-se o tipo profissional. Não é necessário escrever o nome do informador.

trica Britânica elaborou um Suplemento Pediátrico à CID-9, em que se utiliza um quinto dígito que permite a individualização detalhada das malformações. Os dois sistemas, genérico e detalhado, não são independentes: as malformações codificadas por 4 ou 5 dígitos podem ser sempre agrupadas segundo o sistema de 2 dígitos.

Todas as malformações notificadas são codificadas a 5 ou 4 dígitos e arquivadas por grandes grupos utilizando o sistema de codificação genérico mais simples.

5.4.2. Como princípio geral, todas as malformações notificadas devem ser codificadas e registadas. Porém, no caso de síndromes bem definidos, embora

Anexo 2

0 SISTEMA NERVOSO CENTRAL

- . 1 Anencefalia
- . 8 Spina bifida
- . 4 Hidrocefalia
- . 5 Microcefalia
- . 6 Outras malformações especificadas do cérebro e medula
- . 9 Outras malformações não especificadas do cérebro, medula e sistema nervoso

1 APARELHOS VISUAL E AUDITIVO

- . 1 Anoftalmia ou microftalmia
- . 3 Catarata ou opacidade da córnea
- . 2 Outras malformações oculares especificadas
- . 0 Malformações oculares não especificadas
- . 8 Pavilhões auriculares malformados com fossetas e formações aberrantes pré-auriculares
- . 9 Outras malformações especificadas do aparelho auditivo
- . 6 Malformações não especificadas do aparelho auditivo

2 APARELHO DIGESTIVO

- . 1 Lábio leporino
- . 2 Fenda palatina
- . 6 Malformações da língua
- . 4 Fístula traqueo-esofágica, artresia ou estenoses esofágicas
- . 3 Hérnia do hiato
- . 7 Atresia ou estenose rectal ou anal
- . 9 Outras malformações especificadas do aparelho digestivo
- . 0 Malformações não especificadas do aparelho digestivo

3 APARELHO CARDIOVASCULAR

- . 9 Malformações cardiovasculares especificadas
- . 0 Malformações cardiovasculares não especificadas

4 APARELHO RESPIRATÓRIO

- . 1 Malformações do nariz
- . 9 Outras malformações especificadas do sistema respiratório
- . 0 Malformações não especificadas do sistema respiratório
- . 7 Malformações do diafragma

5 APARELHO URO-GENITAL

- . 1 Hermafroditismo verdadeiro
- . 7 Hipospádias; epispádias
- . 2 Criptorquidia
- . 4 Malformações dos órgãos genitais externos masculinos
- . 3 Hidrocele
- . 5 Malformações da vagina ou dos órgãos genitais externos femininos

- . 6 Extrofia da bexiga
- . 9 Outras malformações especificadas do sistema urogenital (incluindo pseudo hermafroditismo)
- . 0 Malformações não especificadas do aparelho urogenital

6 MEMBROS

- . 0 Polidactilia
- . 1 Sindactilia
- . 2 Deformidades redutoras do membro superior
- . 3 Deformidades redutoras do membro inferior
- . 4 Deformidades redutoras não especificadas dos membros
- . 5 Pé boto
- . 6 Luxação congénita da anca
- . 7 Outras malformações especificadas do ombro
- . 8 Outras malformações especificadas da anca ou membro inferior
- . 9 Malformações não especificadas dos membros

7 SISTEMA MUSCOLOESQUELÉTICO

- . 1 Malformações dos ossos do crânio e da face
- . 2 Malformações da coluna vertebral
- . 5 Condrodistrofias
- . 4 Malformações do esterno e costelas
- . 0 Outras malformações do sistema musculoesquelético (inclui hérnias congénitas, excepto hérnia do hiato)

8 OUTROS APARELHOS OU SISTEMAS

- . 0 Quistos, fístulas ou fendas branquiais; depressões pré-auriculares
- . 1 Outras malformações da face e do pescoço
- . 9 Exonfalocele ou onfalocele (exclui hérnia umbilical)
- . 2 Outras malformações não especificadas dos músculos, pele ou fascias
- . 3 Nervos pigmentados
- . 4 Outras malformações especificadas
- . 5 Malformações especificadas dos cabelos, unhas ou dentes
- . 6 Malformações não especificadas dos cabelos, unhas ou dentes

9 OUTRAS MALFORMAÇÕES

- . 0 Outras malformações congénitas não especificadas
- . 9 Malformações congénitas múltiplas não especificadas
- . 4 Gémeos siameses
- . 3 Outros monstros (incluindo cyclops)
- . 6 Síndrome de Down
- . 5 Outros síndromes especificados por anomalia cromossómica
- . 8 Outros síndromes especificados

Traduzido do Registo usado no Reino Unido (OPCS)

constituídos por malformações múltiplas, regista-se apenas o síndrome.

Por outro lado, sempre que haja uma razão causal directa entre diferentes malformações, é apenas registada a malformação "básica", isto é, aquela que dá origem às outras.

Quadro 1

Malformações associadas registadas como uma só malformação
1. Resultantes de um mesmo processo morfogénico <i>Anencefalia</i> com mielomeningocelo <i>Lábio leporino</i> com fenda palatina <i>Micrognatia</i> com fenda palatina <i>Quistos cervicais</i> com fistulas <i>Atresia do ânus</i> com fistula <i>Atresia do esófago</i> com fistula <i>Extrofia da bexiga</i> com epispadias <i>Malformações do esqueleto</i> do mesmo tipo afectando dois ou mais membros ou suas partes
2. Malformações secundárias a outras <i>Anencefalia</i> — hipoplasia da suprarenal <i>Mielomeningocelo</i> — hidrocéfalo <i>Onfalocelo</i> — má-rotação do intestino <i>Estenose ou atresia da uretra</i> — hidronefrose <i>Hérnia diafragmática</i> — hipoplasia pulmonar

Nota:

O itálico indica a malformação registada.

(Adaptação de Källen e Winberg-1968)

6. Apresentam-se em seguida os resultados obtidos no ano de 1981 (notificações recebidas de três dos quatro Serviços que participam no projecto).

O número de malformações registadas e o tempo de observação não permitem, ainda, uma análise aprofundada dos dados obtidos.

No Quadro 2 apresenta-se o número de malformações "major" notificadas e a sua relação com o número de nascimentos vivos ocorridos nos Serviços participantes.

Como se pode concluir da sua leitura, a incidência de malformações "major" foi de 10,57 por mil nascimentos vivos.

Quadro 2

Total de NV	NV com malformações major	P/ 1000
19.013	201	10,57

NV — Nascimentos vivos

No Quadro 3 apresentam-se as malformações registadas distribuídas pelos grandes grupos de aparelhos, sistemas ou órgãos atingidos (anexo 2); indica-se também o número de vezes em que certas malformações aparecem associadas.

Quadro 3

Grandes grupos de malformações	N.º de malformações registadas	N.º de vezes em que há associação de malformações
0 — Sist. nerv. central	33	8
1 — Ap. vis. e auditivo	15	10
2 — Ap. digestivo	42	14
3 — Ap. cardiovascular	32	6
4 — Ap. respiratório	3	1
5 — Ap. uro-genital	23	11
6 — Membros	73	19
7 — Sist. muscul. esquel.	13	7
8 — Outros ap. ou sist.	4	3
9 — Outras malformações	23	19
TOTAL	261	98

No Quadro 4 indicam-se as crianças com malformações em relação à idade das mães.

Quadro 4

Idade das mães	Crianças com malformações	
	N.º	%
≤ 17 anos	8	4.0
18-19 "	15	7.5
20-24 "	59	29.3
25-29 "	39	19.4
30-34 "	39	19.4
≥ 35+ "	26	12.9
Ignorada	15	7.5
TOTAL	201	100.0

No Quadro 5 indica-se a distribuição das malformações pela idade gestacional em semanas completas.

Quadro 5

Semanas completas de gestação	Crianças com malformações
< 28	3
28-26	29
37-42	133
≥ 43	11
Ignorada	25
TOTAL	201

Os dados referidos nos Quadros 4 e 5 não se podem comparar por não conhecermos os nascimentos vivos por idade e tempo de gestação das mães. Pensamos poder obter estes dados em trabalhos futuros.

7. Temos encontrado alguns problemas, nomeadamente no que se refere à uniformidade na descrição das malformações e ao estabelecimento do diagnóstico de alguns casos por não poder recorrer-se a exames complementares, em especial o exame anatómo-patológico. Estão neste caso as malformações cardíacas e as do aparelho circulatório.

A solução deste último problema transcende-nos; dada a escassez de anatómo-patologistas no país, só uma correcta política de formação e recrutamento de pessoal poderá melhorá-lo.

Quanto à não uniformização de diagnóstico tentamos corrigi-la estabelecendo critérios quanto à nomenclatura e definição que sejam depois enviados a todas as Instituições que participem no Registo.

Planeámos também a organização de reuniões com o Núcleo de Registo e os coordenadores para esclarecimento de dúvidas que certamente vão surgindo.

8. Estamos certos de que a vigilância de malformações é de grande valor para os responsáveis pela saúde — a detecção de substâncias dismorfogénicas no meio ambiente, a comprovação do efeito positivo de acções de formação no que se refere ao diagnóstico, o planeamento de serviços para deficientes, são alguns dos seus fins. Outros, no entanto, poderão ainda ser encontrados.

Bibliografia

- AMARAL, J.M.V. — Síndromes raras no período neo-natal. Experiência da Unidade de Recém-Nascidos. Jornadas Internacionais de Neonatologia, Lisboa, 1983.
- DUARTE FINO, L. e J.M. RAMOS DE ALMEIDA — Malformações Congénitas. Arquivo Clínico da Maternidade Alfredo da Costa, 8, 57-71, 1980.
- KÄLLEN, B. e WINBERG, J. A. Swedish register of congenital malformations. *Pediatrics*, 41(4) 765-776, 1968.

□ Résumé

REGISTRE DE MALFORMATIONS CONGÉNITALES

Les auteurs décrivent un Registre National de Malformations Congénitales et présentent les résultats observés en 1981.

□ Summary

REGISTER OF CONGENITAL MALFORMATIONS

The authors describe a National Register of Congenital Malformations and present the results observed in 1981.