



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
DEPARTAMENTO DE APOIO À PESQUISA
PROGRAMA INSTITUCIONAL DE BOLSAS DE INICIAÇÃO
CIENTÍFICA - PIBIC**

**ANOMALIAS CONGÊNITAS TRATADAS CIRURGICAMENTE
EM HOSPITAIS DE REFERÊNCIA EM MANAUS, AMAZONAS.**

Bolsista: Bruna Cecília Neves De Carvalho, Cnpq.

MANAUS

2010

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAZONAS
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
DEPARTAMENTO DE APOIO À PESQUISA
PROGRAMA INSTITUCIONAL DE BOLSAS DE INICIAÇÃO
CIENTÍFICA - PIBIC**

RELATÓRIO FINAL

**ANOMALIAS CONGÊNITAS TRATADAS CIRURGICAMENTE
EM HOSPITAIS DE REFERÊNCIA EM MANAUS, AMAZONAS.**

Bolsista: Bruna Cecília Neves de Carvalho, Cnpq.

Orientadora: Prof^ª Dra. Cristina Maria Borborema Santos.

MANAUS

2010

RESUMO

As malformações congênitas são responsáveis por altos índices de morbidade e mortalidade nos primeiros anos de vida, representando uma das causas mais comuns de mortalidade infantil. Entretanto, há poucos dados relativos à prevalência de anomalias congênitas no Brasil. O presente estudo teve por objetivo avaliar a prevalência de malformações congênitas tratadas cirurgicamente no Hospital Infantil Doutor Fajardo e no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM), detectadas nos primeiros 28 dias de vida. Trata-se de um estudo retrospectivo, observacional do tipo transversal, realizado no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008, onde foram avaliados todos os pacientes atendidos e tratados cirurgicamente nos hospitais de referência em cirurgia pediátrica no Estado do Amazonas. Os dados foram coletados dos livros de registro do centro cirúrgico de ambos os hospitais, armazenados em banco de dados do software Epi-Info versão 3.5.1, apresentados por meio de gráficos e tabelas de frequências, onde se calcularam as frequências absolutas simples e relativas para os dados qualitativos. Na análise da comparação das medianas da idade em relação às variáveis categóricas, utilizou-se o teste de *Kruskal-Wallis* e *Mann-Whitney*, com o nível de significância aplicado de 5%. Foram analisados 615 indivíduos, dos quais 223 apresentavam dados relativos ao sexo do recém-nascido, onde 39,9% (89) do sexo feminino e 60,1% (134) do sexo masculino. Observou-se uma prevalência de 0,12% de anomalias congênitas tratadas cirurgicamente no período neonatal. A maioria das crianças apresentava 1 dia de vida no momento da cirurgia 25,5% (141). As malformações congênitas analisadas foram classificadas por sistemas, sendo as patologias do sistema gastrointestinal as mais frequentes (55,3%). Dentro do sistema gastrointestinal a patologia mais frequente foi a obstrução intestinal (31%), seguida da gastoesquise (21%) e atresia de esôfago (9,4%). A maioria das crianças (25,5%) apresentava 01 dia de vida no momento da cirurgia. Haja vista a alta frequência de obstruções intestinais congênitas, gastoesquise e atresia de esôfago em nossa região, é importante que se criem programas de detecção precoce dessas anomalias através de protocolos de rastreamento durante o pré-natal, visando o diagnóstico precoce, o tratamento cirúrgico imediato e a redução de morbimortalidade.

Palavras chave: Prevalência, anomalia congênita, cirurgia.

ABSTRACT

The congenital malformations are responsible for high levels of morbidity and mortality on the first year of life, representing one of the most common causes of child mortality, although there are a few data about the prevalence of congenital malformations. This study aims to evaluate the prevalence of congenital malformations, that were treated by surgery at the Hospital Infantil Doutor Fajardo and at the Instituto da Criança do Amazonas (ICAM), detected on the first 28 days of life. It's an observational, transversal, retrospective study realized between October 2002 and December 2008, in witch were analyzed all patients treated by surgery on the newborn period at the pediatric surgery reference hospitals from the state of Amazonas. The data were collected from the operation room registry book of from both hospitals, they were storage in software Epi-Info data base, version 3.5.1. The data were presented by graphics and frequency tables, in witch were calculated the simple absolute and relative frequency for the qualitative data. It was used the *Kruskal-Wallis* and *Mann-Whitney* tests with significance level of 5% to compare the median ages with the categorical variables. A total of 615 patients were analyzed, with 39,9% (89) female and 60,1% (134) male. We found a congenital malformation prevalence in children treated on the newborn period of 0,12%. Most of children, 25,5% (41) presented one days of life at the moment of the surgery. The congenital malformations analyzed were classified by systems, with the gastrointestinal pathology system the most frequent (55,3%). In the gastrointestinal system the most frequent pathology was the bowel obstruction (31%), followed by gastrochisis (21%) and esophageal atresia (9,4%). Because of the high frequency of bowel obstruction, gastrochisis and esophageal atresia, it's important to create an early detection program through screening protocols during the pregnancy to get an early diagnose, correct surgical treatment and a morbidity and mortality reduction.

Key Words: Prevalence, congenital anomalies, surgery.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 - Distribuição segundo as patologias por sistemas de recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM18

Gráfico 2 - Distribuição segundo a frequência de casos por ano em recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus - AM.....22

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	6
2. OBJETIVOS.....	11
2.1 Geral	11
2.2 Específicos.....	11
3. METODOLOGIA.....	12
3.1 Tipo de estudo.....	12
3.2 Área de estudo.....	12
3.3 Aspectos éticos	12
3.4 População e amostra	12
3.4.1 Critérios de inclusão.....	13
3.4.2 Critérios de exclusão.....	13
3.5 Coleta e tabulação de dados.....	14
3.6 Análise dos dados.....	14
4. RESULTADOS.....	15
5. DISCUSSÃO.....	23
6. CONCLUSÃO.....	27
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	29
APÊNDICES.....	31

1. INTRODUÇÃO

As malformações congênitas são defeitos morfológicos que podem estar presentes ao nascimento ou podem se manifestar nos anos posteriores ao nascimento (MAITRA & KUMAR, 2005).

Os dados relativos à prevalência de malformações congênitas são escassos no Brasil (PINTO & NASCIMENTO, 2007), estima-se mundialmente que 3% dos recém-nascidos vivos tenham uma grande anomalia congênita a qual é definida como um defeito com significação cosmética ou funcional (MAITRA & KUMAR, 2005). Um estudo realizado no Chile apresentou uma prevalência de 7,74% (NAZER, ARAVENA & CIFUENTES, 2001), um dado relativamente elevado quando comparado com a prevalência mundial. No Rio de Janeiro, por exemplo, a prevalência encontrada foi de apenas 1,7% (COSTA, GAMA & LEAL, 2006).

Tem sido relatada maior frequência de malformações menores, que correspondem às que não possuem implicação funcional ou cosmética importante, como: prega simiesca, sindactilia e dedos supranumerários; e de malformações maiores ou que afetam significativamente a função ou a aparência, requerendo tratamento médico ou cirúrgico (MALCOE et al.,1999).

As malformações congênitas são responsáveis por altos índices de morbidade e mortalidade nos primeiros anos de vida, representando uma das causas mais comuns de mortalidade no primeiro ano de vida (MAITRA & KUMAR, 2005).

A mortalidade infantil é um importante indicador de saúde de uma região, por estar associada a uma variedade de fatores, tais como: saúde materna, qualidade do serviço público, condições socioeconômicas e práticas de saúde pública. As taxas de

mortalidade infantil, em várias regiões do mundo vem apresentando uma redução na taxa de óbitos no grupo, principalmente em relação às causas infecciosas, como resultado, as taxas de mortalidade atribuíveis às malformações congênitas vem aumentando (NAZER et al., 1989; POWELL-GRINER & WOOLBRIGHT, 1990).

Outro dado relacionado às anomalias congênitas é a maior morbidade, definida como risco para o desenvolvimento de complicações clínicas, incluindo número de internações e gravidade das intercorrências. No Brasil, em hospitais de referência, as anomalias congênitas assumem papel importante na mortalidade e morbidade. No Instituto Fernandes Figueira (Rio de Janeiro), no período de 1999 a 2003, as internações por anomalias congênitas representaram 37% das admissões hospitalares pediátricas. A mortalidade das crianças portadoras de anomalia congênita é quatro vezes maior quando comparadas às crianças que não a possuem (BRUNONI, 1997).

No Brasil o impacto da mortalidade por anomalia congênita vem aumentando progressivamente, passando da quinta posição em 1980 a segunda em 2000 nos nascidos vivos menores de 1 ano (HOROVITZ, LLERENA JR & MATTOS, 2005).

Além da morbi-mortalidade, outra problemática envolvida nessa patologia é a cronicidade, o indivíduo portador de doença crônica necessita de tratamento contínuo, o que implica altos custos, pois os mesmos devem compreender além do tratamento médico, serviços de desenvolvimento e custos psicossociais (HOROVITZ, LLERENA JR & MATTOS, 2005).

Segundo Maitra & Kumar (2005) as malformações congênitas representam erros primários da morfogênese, ou seja, ocorre um processo evolutivo intrinsecamente anormal. São em geral multifatoriais podendo apresentar-se sob várias formas. Algumas malformações, como as cardiopatias congênitas e a anencefalia envolvem um sistema

orgânico isolado enquanto em outros casos podem existir múltiplas malformações, envolvendo, portanto, vários órgãos ou sistemas.

As causas comuns das anomalias congênitas podem ser agrupadas em três categorias: genéticas, ambientais e multifatoriais, porém em pelo menos metade dos casos a etiologia é ainda desconhecida (MAITRA & KUMAR, 2005).

As causas genéticas podem apresentar-se associadas às aberrações cariotípicas (10-15%) ou derivadas de mutações em um único gene. A maioria dessas aberrações citogenéticas origina-se como defeitos na gametogênese não sendo portanto de origem familiar (MAITRA & KUMAR, 2005).

As causas ambientais, a citar infecções virais, drogas e irradiação às quais as mães foram expostas durante a gravidez podem ser responsáveis pelo desenvolvimento de malformações fetais. As infecções virais a que se tem implicado importância etiológica são rubéola, doença de inclusão citomegálica, herpes simples, varicela-zoster, influenza, caxumba, vírus da imunodeficiência adquirida e infecções enterovirais (MAITRA & KUMAR, 2005).

Uma variedade de substâncias químicas, como a talidomida, os antagonistas do folato, hormônios androgênicos, álcool, anticonvulsivantes, varfarina, ácido 13-cis-retinóico, têm sido implicadas como teratogênicas. Aproximadamente 40% das mulheres grávidas recebem alguma medicação cuja segurança em seres humanos ainda não está estabelecida. Abortamentos ou malformações congênitas resultam do uso de drogas teratogênicas pela mãe durante o período de organogênese fetal (STOOL & CHAPMAN, 2009).

A radiação também possui efeito teratogênico importante, a exposição a doses maciças de radiação durante a organogênese induz a malformações como microcefalia, defeitos do crânio, surdez, espinha bífida e outras deformidades. O limite recomendado

da exposição materna ocupacional à radiação de todas as fontes é de 500 mrad durante todas as 40 semanas da gestação (STOOL& CHAPMAN, 2009).

A cronologia do insulto teratogênico pré-natal possui um importante impacto sobre a ocorrência e o tipo de anomalia produzida, sendo o período entre a terceira e a nona semana o mais suscetível à teratogênese, com pico entre a quarta e a quinta semana (MAITRA & KUMAR, 2005).

Atualmente, o diagnóstico das anomalias congênitas é feito pela ultra-sonografia e são oferecidas medidas terapêuticas intra-útero para alguns casos. Esse tratamento pode ser paliativo ou definitivo, dependendo da alteração fetal (ARRUDA, AMORIM & SOUZA, 2008).

A identificação e prevenção de malformações congênitas se fazem essenciais para a redução da morbi-mortalidade fetal. Sugerem-se algumas medidas preventivas, como: assegurar adequada ingestão de folatos por ocasião da concepção, evitar ingestão de bebidas alcoólicas e utilização de drogas ou medicamentos durante a gravidez, tratar o diabetes antes da concepção, continuar o seu tratamento durante a gestação e realizar triagem fetal para abortos seletivos, nos países onde estes são permitidos (VICTORA, 2001).

Vários métodos diagnósticos podem ser usados para diagnosticar doenças fetais, dentre eles a ultra-sonografia, amniocentese, cardiocografia e cordocentese tem mostrado alta eficácia no período pré-natal. A ultra-sonografia em tempo real pode identificar além de anomalias placentárias várias anomalias fetais como hidrocefalia, atresia duodenal, hérnia diafragmática, obstruções urinárias, onfalocele e gastroesquise. Com o advento da cordocentese e da ultra-sonografia em tempo real observou-se uma grande evolução no tratamento das malformações congênitas (STOOL& CHAPMAN, 2009).

As anomalias congênitas são a principal causa de mortalidade fetal e prematuridade, o seu reconhecimento precoce é importante para o planejamento cirúrgico pós-parto, para a decisão da via de parto e para abordagens intra-útero de acordo com a anomalia congênita diagnosticada no período neonatal. No caso de gastroesquises e onfaloceles por exemplo, deve-se realizar o parto por via alta uma vez que o parto normal pode levar a perfuração das vísceras exteriorizadas nessas patologias (MAKSOUND, 2003) .

Diante do exposto, verificou-se a necessidade de se conhecer a situação do município de Manaus quanto a prevalência de anomalias congênitas tratadas cirurgicamente.

Foram selecionados para a pesquisa o Hospital Infantil Dr. Fajardo e o Instituto da Criança do Amazonas por se tratarem de centros de referência para o tratamento de anomalias congênitas no estado do Amazonas.

2. OBJETIVOS

1.1 Geral

Avaliar a prevalência de anomalias congênitas em recém-nascidos vivos tratadas cirurgicamente no período neonatal no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e no Hospital Infantil Doutor Fajardo no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008.

1.2 Específicos

- Determinar a frequência dos casos de anomalia congênita do aparelho respiratório, da parede abdominal, do aparelho digestório, tratados cirurgicamente no período neonatal.
- Avaliar o sexo do recém-nascido e o número de dias de vida em relação às anomalias congênitas tratadas cirurgicamente no período neonatal no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e Hospital Infantil Doutor Fajardo.

3. METODOLOGIA

3.1 Tipos de estudo

Trata-se de um estudo retrospectivo, observacional do tipo transversal, realizado no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008.

3.2 Áreas de estudo

A pesquisa foi realizada no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM), vinculada ao Sistema Único de Saúde (SUS), localizado na Avenida Codajás, s/n, bairro da Cachoeirinha, Zona Sul, cidade de Manaus, Amazonas, Brasil e no Hospital Infantil Doutor Fajardo, vinculado assim como o primeiro ao Sistema Único de Saúde (SUS), localizado na Avenida Joaquim Nabuco, Centro. Ambos foram escolhidos por serem centros de referência em cirurgia pediátrica do Estado do Amazonas.

3.3 Aspectos éticos

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Amazonas (CEP/UFAM), e aprovado (CAAE no 0103.0.115.000-09), de acordo com as exigências da Resolução no. 196/1996 do Conselho Nacional de Saúde (Brasil, 2006b). Foi solicitada ao CEP/UFAM a dispensa da apresentação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice B), em razão dessa apresentar caráter retrospectivo, com levantamento de dados junto ao livro de registros de cirurgia do centro cirúrgico os quais foram mantidos em sigilo, em conformidade com o que prevê os termos de Resolução 196/96.

3.4 População e amostra

A população de amostra abrange todos os recém-nascidos acometidos por malformações congênicas e tratados cirurgicamente no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e no Hospital Infantil Doutor Fajardo no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008 de ambos os sexos, todas as raças e com idade até 29 dias de vida.

Conforme informações dos Serviços de Arquivos Médicos (SAME) do Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e do Hospital Infantil Dr. Fajardo, são realizadas em média 1680 cirurgias anualmente para tratamento de anomalias congênicas em crianças de 0-14 anos de vida. Considerando-se que o estudo envolveu recém-nascidos (até 28 dias de vida) atendidos do decorrer de outubro de 2002 a dezembro de 2008, a amostra foi constituída de aproximadamente 615 pacientes.

3.4.1 Critérios de Inclusão

Foram incluídas crianças de todas as raças, procedentes do estado do Amazonas, portadoras de malformações congênicas detectadas nos primeiros 28 dias de vida, atendidas e tratadas cirurgicamente no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e no Hospital Infantil Dr. Fajardo.

3.4.2 Critérios de Exclusão

Foram excluídos todos os pacientes que apresentaram dados insuficientes no livro de registros de cirurgia do centro cirúrgico do Hospital Infantil Doutor Fajardo e do Instituto da Criança do Amazonas e aqueles que tiveram suas anomalias congênicas tratadas após os primeiros 28 dias de vida. Foram considerados como dados insuficientes a ausência da idade em dias da criança e a ausência do diagnóstico da

anomalia congênita tratada cirurgicamente no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008.

3.5 Coleta e tabulação dos dados

Os dados foram coletados dos livros de registros de cirurgias dos centros cirúrgicos buscando informações epidemiológicas (Apêndice C).

As informações coletadas foram armazenadas em banco de dados do software Epi-Info versão 3.5.1 e apresentadas em gráficos e tabelas demonstrativas para melhor explanação dos resultados utilizando-se o software Microsoft Excel 2007.

3.6 Análises dos dados

Os dados foram apresentados por meio de gráficos e tabelas de frequências, onde se calcularam as frequências absolutas simples e relativas para os dados qualitativos. No entanto, para a análise da idade, foram calculadas a mediana e os quartis (Q_1 e Q_3), pois os dados não apresentavam distribuição normal ($p < 0,05$; *Shapiro-Wilk*).

Na análise da comparação das medianas da idade em relação as variáveis categóricas, utilizou-se o teste de *Kruskal-Wallis* e *Mann-Whitney*, com o nível de significância aplicado de 5%.

O software utilizado na análise foi o programa Epi-Info versão 3.5.1 para Windows, que é desenvolvido e distribuído gratuitamente pelo CDC (www.cdc.org/epiinfo).

4. RESULTADOS

A amostra utilizada na análise foi composta por 615 recém-nascidos vivos portadores de anomalias congênicas, tratadas cirurgicamente no período neonatal no Instituto da Criança do Amazonas (ICAM) e no Hospital Infantil Doutor Fajardo no período de outubro de 2002 a dezembro de 2008.

Considerando o número de nascidos vivos disponibilizado pelo data-sus (435.964 nascidos vivos), observou-se uma prevalência de 0,12% de anomalias congênicas tratadas cirurgicamente no período neonatal no período do estudo (outubro de 2002 a dezembro de 2008).

Do total de 615 indivíduos, foram encontrados os dados referentes ao sexo em apenas 223, sendo 39,9% (89) do sexo feminino e 60,1% (134) do sexo masculino. Quanto a idade, foram encontrados dados referentes a apenas 552 indivíduos, sendo 25,5% (141) com idade de 1 dia de vida no momento da cirurgia, 15,9% (88) com 2 a 3 dias de vida, 13,8% (76) com 4 a 7 dias de vida, 8,2% (45) com 8 a 11 dias, 4,2% (23) 12 a 15 dias de vida, 3,6% (20) com 16 a 19 dias de vida, 5,4% (30) com 20 a 23 dias de vida, 3,6%(20) com 24 a 27 dias de vida, 19,7%(109) com 28 dias de vida no momento da cirurgia, a mediana encontrada para a variável idade foi de 5 dias, sendo o primeiro quartil, ou seja 25% da amostra com 1 dia e o terceiro quartil, da amostra com 22 dias, conforme a tabela 1.

Tabela 1 - Distribuição segundo a frequência do gênero e idade de recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Variáveis	f_i	%
Gênero (n = 223)		
Feminino	89	39,9
Masculino	134	60,1
Idade em dias (n = 552)		
01	141	25,5
02 a 03	88	16,0
04 a 07	76	13,8
08 a 11	45	8,2
12 a 15	23	4,2
16 a 19	20	3,6
20 a 23	30	5,4
24 a 27	20	3,6
28	109	19,7
Mediana	5,0	
Q ₁ - Q ₃	1,0 – 22,0	

f_i = frequência absoluta simples; Q₁ = Primeiro quartil; Q₃ = Terceiro quartil.

Quanto ao diagnóstico e a localização da patologia foram encontrados dados dos 615 pacientes analisados, sendo 31% (197) portadores de obstrução intestinal de etiologia congênita, 21% (129) portadores de gastroesquise, 9,4% (58) portadores de atresia de esôfago, 7,8% (48) portadores de estenose de piloro, 5,9% (36) portadores de cisto tireoglosso, 4,6% (28) portadores de imperfuração anal, 3,6% (22) portadores de hérnia inguinal, 3,4% (21) portadores de hérnia diafragmática, 2,9% (18) portadores de onfalocele, 2% (12) portadores de fístula traqueoesofágica, 1,2 % (8) portadores de polidactilia, 1,0% (7) portadores de anquiloglossia, 0,8% (5) portadores de criptorquidia, 0,5% (3) portadores de cisto branquial, 0,3% (2) portadores de cisto broncogênico, 0,3% (2) portadores de cisto de colédoco, 0,7% (4) portadores de cisto de

cordão, 0,2% (1) portadores de estenose de uretra, 0,2% (1) portadores de extrofia de cloaca, 0,3% (2) portadores de fimose, 0,7% (4) portadores de fistula branquial, 0,2% (1) portadores de hérnia epigátrica, 0,3% (2) portadores de hérnia umbilical, 0,2% (1) portadores de hipospádia, 0,5% (3) portadores de persistência de uraco, 0,2% (1) portadores de sinéquia vulvar, conforme tabela 2.

Foram encontrados 11 indivíduos que possuíam duas anomalias congênicas cirúrgicas corrigidas no mesmo tempo cirúrgico, sendo 1 caso de criptorquidia e gastroesquise, 1 caso de hérnia inguinal e hidrocele, 1 caso de hérnia inguinal e criptorquidia, 4 casos de cisto de cordão e hérnia inguinal e 4 casos de hérnia inguinal bilateral.

Tabela 2 - Distribuição segundo o diagnóstico em recém-nascidos portadores de anomalias congênicas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Diagnóstico (n = 615)	f_i	%
Obstrução intestinal	197	31,0
Gastroesquise	129	21,0
Atresia de esofago	58	9,4
Estenose de piloro	48	7,8
Cisto tireoglosso	36	5,9
Imperfuração anal	28	4,6
Hernia inguinal	22	3,6
Hernia diafragmática	21	3,4
Onfalocele	18	2,9
Fistula traqueoesofágica	12	2,0
Polidactilia	8	1,2
Anquiloglossia	7	1,0
Criptorquidia	5	0,8
Outras	33	5,4

As malformações congênitas analisadas foram classificadas por sistemas, sendo as patologias do sistema gastrointestinal as mais frequentes, representado 55,3% (340), 2,3% (4) das patologias eram pertencentes ao sistema geniturinário, 1,3% (8) aos membros, 28,3% (174) à parede abdominal, 12,8% (79) ao sistema respiratório, conforme o gráfico 1.

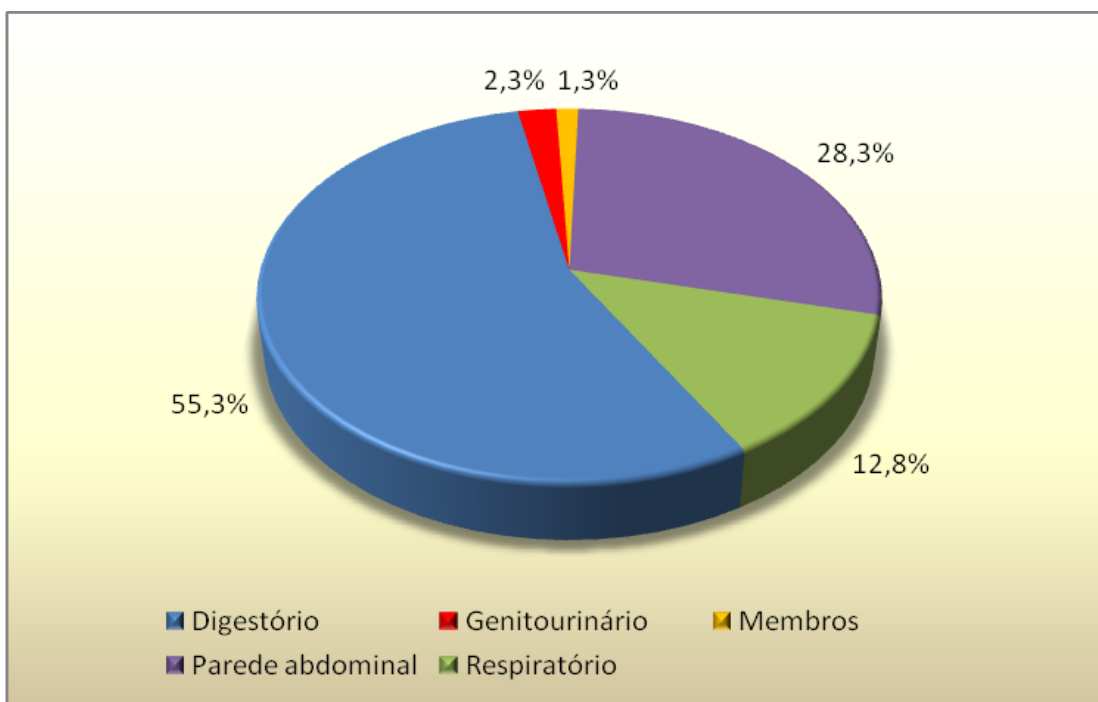


Gráfico 1 - Distribuição segundo as patologias por sistemas de recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Analisando-se a frequência das anomalias congênitas encontradas de acordo com o sexo observou-se que 60,1% (134) indivíduos eram do sexo masculino e 39,9% (89) eram do sexo feminino, de acordo com a tabela 3. Na análise dos sistemas comprometidos em relação ao gênero, observou-se que dos indivíduos que possuíam patologias do sistema digestório 34,5% (40) eram do sexo feminino, 65,5% (76) eram do sexo masculino, quanto ao sistema respiratório 55,6%(30) eram do sexo feminino,

44,4% (24) era do sexo masculino, quanto ao sistema geniturinário 25% (2) eram do sexo feminino, 75% (6) eram do sexo masculino, quanto ao acometimento da parede abdominal 36,8% (14) eram do sexo feminino, 63,2% (24) eram do sexo masculino e quanto ao acometimento dos membros 42,9% (3) eram do sexo feminino e 57,1% (4) eram do sexo masculino, conforme a tabela 4, em relação aos pacientes que possuíam simultaneamente mais de uma anomalia congênita cirúrgica os quatro pacientes com cisto de cordão e o com gastroesquise e hidrocele eram do sexo masculino.

Tabela 3 - Distribuição segundo o diagnóstico em relação ao gênero de recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Diagnóstico	Gênero				Total
	Feminino		Masculino		
	f _i	%	f _i	%	
Obstrução intestinal	18	42,9	24	57,1	42
Gastroesquise	5	45,5	6	54,5	11
Atresia de esofago	16	59,3	11	40,7	27
Estenose de piloro	3	11,1	24	88,9	27
Cisto tireoglossos	20	55,6	16	44,4	36
Imperfuração anal	2	15,4	11	84,6	13
Hernia inguinal	4	23,5	13	76,5	17
Hernia diafragmática	1	20,0	4	80,0	5
Onfalocele	2	66,7	1	33,3	3
Fistula traqueoesofágica	3	75,0	1	25,0	4
Polidactilia	3	42,9	4	57,1	7
Anquiloglossia	-	-	5	100,0	5
Criptorquidia	-	-	2	100,0	2
Outras	12	50,0	12	50,0	24
Total	89	39,9	134	60,1	223

f_i = frequência absoluta simples

Tabela 4 - Distribuição segundo a patologia do sistema em relação ao gênero dos recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Patologia do sistema	Gênero				Total
	Feminino		Masculino		
	f _i	%	f _i	%	
Digestório	40	34,5	76	65,5	116
Respiratório	30	55,6	24	44,4	54
Parede abdominal	14	36,8	24	63,2	38
Genitourinário	2	25,0	6	75,0	8
Membros	3	42,9	4	57,1	7
Total	89	39,9	134	60,1	223

Analisando-se o diagnóstico em relação à mediana da idade dos indivíduos analisados, observou-se uma mediana de idade de 28 dias para os 45 pacientes com diagnóstico de estenose de piloro, para os 17 pacientes com diagnóstico de hérnia inguinal e para os 7 pacientes com diagnóstico de anquiloglossia, 25,5 dias de vida para os 8 pacientes com anquiloglossia, 12 dias de vida para os com diagnóstico de imperfuração anal, 9 dias de vida para os com diagnóstico de fístula traqueoesofágica, 8 dias de vida para os pacientes com atresia de esôfago e criptorquidia, 5 dias de vida para os pacientes com obstrução intestinal, 3,5 dias de vida para os pacientes com hérnia diafragmática e cisto tireoglosso, 2 dias de vida para os com onfalocele, 1 dia de vida para os com gastroesquise. As frequências encontradas para estenose de piloro, hérnia inguinal, anquiloglossia e polidactilia não foram estatisticamente significativas quando comparadas entre si porém, quando comparadas com fístula traqueoesofágica, atresia de esôfago, criptorquidia, obstrução intestinal, hérnia diafragmática, cisto tireoglosso, onfalocele e gastroesquise apresentaram significância estatística. A fístula traqueoesofágica, atresia de esôfago, criptorquidia, obstrução intestinal, hérnia diafragmática, cisto tireoglosso, onfalocele e gastroesquise também não apresentaram significância estatística quando comparadas entre si, conforme a tabela 5.

Tabela 5 - Distribuição segundo o diagnóstico em relação a mediana da idade de recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Diagnóstico	Idade (dias)			
	n	Mediana	Q ₁	Q ₃
Estenose de piloro	45	28,0 ^a	22,0	28,0
Hernia inguinal	17	28,0 ^a	28,0	28,0
Anquiloglossia	7	28,0 ^a	28,0	28,0
Polidactilia	8	25,5 ^a	12,0	28,0
Imperfuração anal	26	12,0 ^{ab}	2,0	28,0
Fistula traqueoesofágica	11	9,0 ^b	2,0	12,0
Atresia de esofago	55	8,0 ^b	2,0	24,0
Criptorquidia	5	8,0 ^b	1,0	9,0
Obstrução intestinal	196	5,0 ^b	2,0	28,0
Hernia diafragmática	18	3,5 ^b	2,0	18,0
Cisto tireoglosso	2	3,5 ^b	2,0	5,0
Onfalocele	18	2,0 ^b	1,0	4,0
Gastroesquise	128	1,0 ^b	1,0	4,5
Outras	16	8,0 ^b	5,5	14,0

$p < 0,001$ (Teste de *Kruskal-Wallis*); Q₁ = Primeiro quartil; Q₃ = Terceiro quartil. Letras distintas (a,b, ab) indicam diferença estatística ao nível de 5%.

Analisando-se o acometimento dos sistemas estudados e a idade dos pacientes no momento do diagnóstico, observou-se que com relação ao acometimento dos membros a mediana de idade encontrada foi de 25,5 dias, do sistema digestório foi de 9 dias, do sistema genitourinário foi de 7,5 dias, do sistema respiratório foi de 5,5 dias, da parede abdominal foi de 1 dia de vida. Quando comparadas as idades do acometimento dos membros às idades do acometimento dos sistemas genitourinário, respiratório e parede abdominal observou-se significância estatística com $p < 0,001$, conforme tabela 6.

Tabela 6 - Distribuição segundo a patologia do sistema em relação a mediana da idade dos recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

Patologia do sistema	Idade (dias)			
	n	Mediana	Q ₁	Q ₃
Membros	8	25,5 ^a	12,0	28,0
Digestório	330	9,0 ^{ab}	3,0	27,0
Genitourinário	14	7,5 ^b	1,0	10,0
Respiratório	34	5,5 ^b	2,0	18,0
Parede abdominal	166	1,0 ^b	1,0	9,0

$p < 0,001$ (Teste de *Kruskal-Wallis*); Q₁ = Primeiro quartil; Q₃ = Terceiro quartil. Letras distintas (a, b, ab) indicam diferença estatística ao nível de 5%.

No ano de 2002 foram analisados apenas 3 meses (outubro a dezembro), sendo encontrados nesse período apenas 11 casos de anomalias congênitas cirúrgicas em recém-nascidos com menos de 28 dias de vida. Analisando-se a prevalência de anomalias congênitas em no período de 2003 a 2008 observou-se que a maior frequência de casos ocorreu no ano de 2003, com declínio no ano de 2004 e 2008 e estagnação nos anos de 2005 a 2007, conforme o gráfico 2.

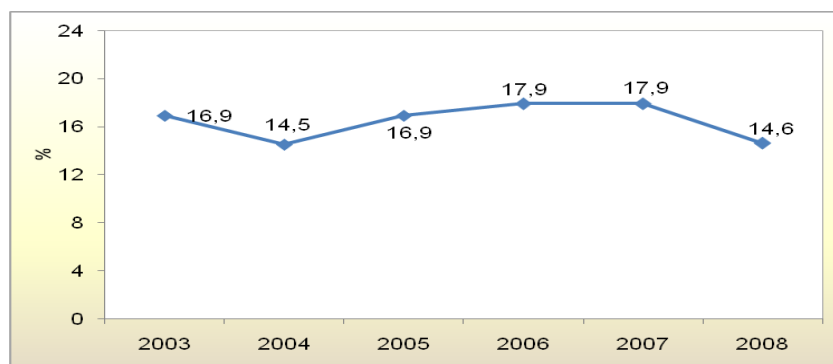


Gráfico 2 - Distribuição segundo a frequência de casos por ano em recém-nascidos portadores de anomalias congênitas atendidos em duas unidades especializadas de saúde da cidade de Manaus – AM

5. DISCUSSÃO

Trata-se do primeiro estudo realizado no Amazonas sobre a prevalência de anomalias congênitas tratadas cirurgicamente no período neonatal. Foram analisadas apenas as informações contidas nos livros de registro de cirurgias do Hospital Infantil Dr. Fajardo e do Instituto da Criança do Amazonas, hospitais de referência em cirurgia pediátrica do Sistema Único de Saúde no Amazonas.

Houve algumas limitações no nosso estudo, pois como o Instituto da Criança do Amazonas encontrava-se em reforma durante a realização do trabalho, não foi possível ter acesso aos prontuários dos pacientes analisados, não sendo possível, portanto, analisar outros dados referentes à patologia estudada.

A prevalência encontrada no presente estudo no período de 2002 – 2008 foi de 0,12%, inferior ao descrito na literatura brasileira: 1,7% (COSTA, GAMA, & LEAL, 2006), 0,75% (PINTO & NASCIMENTO, 2007), sendo também inferior a prevalência relatada na literatura mundial que varia de 0,7% (CHEN, HWANG & GUO, 2009) a 7,74% (PARDO, NAZER & CIFUENTES, 2003), sendo o Chile o país com a maior prevalência de anomalias congênitas relatadas na literatura. Tais diferenças possivelmente se devem à forma de obter as informações, podendo ocorrer vieses de amostragem e aferição, o que explicaria os valores discrepantes, além disso no presente estudo foram analisadas apenas os casos de anomalias tratadas cirurgicamente nos primeiros 28 dias de vida, excluindo-se portanto aquelas que foram tratadas após esse período, assim como aquelas que não receberam tratamento cirúrgico. Por outro lado, alguns defeitos podem se manifestar mais tardiamente, após a alta hospitalar do recém-nascido, o que subestimaria a sua ocorrência.

O presente estudo observou uma prevalência maior em pacientes do sexo masculino 60% em relação ao sexo feminino 39%, concordando com a literatura nacional que relata uma prevalência de 55% para o sexo masculino e 45% para o sexo feminino (PINTO & NASCIMENTO, 2007)

A patologia mais freqüente na nossa casuística foram as obstruções intestinais de etiologia congênita (32%), seguida da gatroesquise (21%). Costa et al. (2006) relataram uma freqüência menor dessa patologia (3,09%), sendo esta, no entanto, a mais freqüente da parede abdominal, assim como foi observado pelo nosso estudo. O mesmo autor relata uma prevalência inferior de hérnia diafragmática (1,85%), imperfuração anal (2,47%) e onfalocele (1,23%), comparada as freqüências encontradas na nossa casuística de 3,4%, 4,6%, 2,9% respectivamente, e maior de polidactilia de 14,20%, no nosso estudo foi encontrada uma freqüência de 1,3%. Essa grande discrepância quanto à polidactilia pode ser explicada já que no nosso estudo foram analisadas apenas as polidactilias tratadas nos primeiros 28 dias de vida, o que pode subestimar a freqüência (COSTA, GAMA & LEAL, 2006).

Ao classificarem-se as patologias de acordo com os sistemas acometidos: digestório, genitourinário, respiratório, parede abdominal e membros, observou-se uma prevalência maior de malformações do aparelho digestório (55,3%), seguida pelas malformações da parede abdominal (28,3%), e do sistema respiratório (12,8%). A literatura internacional relata uma prevalência maior de anomalias dos membros seguido pelas anomalias do aparelho urinário, aparelho digestório e por fim do aparelho respiratório (CHEN, HWANG & GUO, 2009), o que mostra uma alteração dos padrões epidemiológicos para a nossa região, bastante semelhante aos resultados encontrados por Pinto & Nascimento (2007), que relatam assim como o nosso estudo as anomalias

de origem gastrointestinais como as mais freqüentes, seguidas pelas do aparelho respiratório como terceira causa mais prevalente e o genitourinário como segunda causa.

A obstrução intestinal congênita ocorre em aproximadamente 1/1500 nascimentos vivos, podendo ser classificada topograficamente como obstrução duodenal, atresia, obstrução de jejuno e íleo e má rotação intestinal. A obstrução duodenal, responsável por 20-40% de todas as obstruções intestinais congênitas, ocorre em 1/10.000 nascidos vivos e resulta da falha na recanalização da luz após a fase sólida de desenvolvimento intestinal durante a quarta a quinta semana. Ocorre associação entre obstrução duodenal e má rotação intestinal congênita em 20% dos casos, em 10-20% dos casos ocorre associação com atresia de esôfago, e em 10-15% associação com anomalias renais e retais (WYLLIE, 2009).

A gastroesquise figura entre os defeitos de formação mais comuns da região umbilical, sendo o segundo diagnóstico mais prevalente no nosso estudo. A patologia está relacionada a ruptura precoce da somatopleura paraumbilical, ao nível da veia umbilical esquerda a qual encontra-se atrofiada, conseqüência de efeitos teratogênicos durante a gravidez. O uso freqüente de ultra-sonografia perinatal tem propiciado o diagnóstico mais precoce dessa patologia proporcionando um tratamento mais eficiente e precoce, melhorando a sobrevida dessas crianças (MAKSOU, 2003).

A atresia de esôfago, a terceira patologia mais freqüente em nossa casuística, corresponde à anomalia congênita mais freqüente do esôfago, acometendo 1/4000 nascidos vivos, a forma mais comum apresenta-se com o esôfago superior terminando em fundo cego e o esôfago distal com uma fístula traqueoesofágica. A sobrevida dessa patologia vem aumentando nos últimos anos em decorrência do diagnóstico precoce e da intervenção adequada. A realização do pré-natal é de extrema importância para o

diagnóstico precoce, que se mostra com a presença de poliidrâminio na ultra-sonografia (ORENSTEIN, 2009).

6. CONCLUSÃO

Foi observada uma prevalência de 0,12% de anomalias congênitas tratadas cirurgicamente no período neonatal no período do estudo, sendo as patologias do aparelho digestório as mais frequentes (55,3%). Observou-se uma predileção do acometimento pelo sexo masculino (60,1%). A patologia mais frequente na nossa casuística foi a obstrução intestinal congênita (31%), seguida pela gastroesquise (21%) e atresia de esôfago (9,4%). Quando avaliou-se a idade das crianças no momento da cirurgia, observou-se que a maioria das crianças apresentava 01 dia de vida (25,5%).

Observou-se que os dados de registro dos hospitais de referência nos quais foi executado o projeto precisam de maior atenção dos gestores de saúde, pois estes dados servirão de base para estudos epidemiológicos de várias dimensões, entretanto há muitas falhas no preenchimento dos livros de registro. Os estudos epidemiológicos são de extrema importância na proposição de ações de saúde pública.

Algumas crianças precisam de tratamento cirúrgico imediato após o nascimento, e um número maior precisa de cuidados médicos e reabilitação a vida inteira, o nosso estudo mostra a importância do pré-natal na detecção e tratamento precoces para a melhoria da morbimortalidade dessas crianças ao contribuir para o planejamento adequado às realidades epidemiológicas da nossa região, e assim instituir medidas de saúde pública, levando ao conhecimento dos profissionais da rede pública de saúde a realidade da nossa região.

Haja vista a alta prevalência de obstruções intestinais congênitas, gastroesquise e atresia de esôfago em nossa região, é importante que se criem de programas de detecção precoce dessas anomalias através de protocolos de rastreamento durante o pré-natal,

visando o diagnóstico precoce, o tratamento cirúrgico imediato e a redução de morbimortalidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- ARRUDA, T.A.M.; AMORIM, M.M.R.; SOUZA, A.S.R. Mortalidade determinada por anomalias congênitas em pernambuco, brasil, de 1993 a 2003. Rev Assoc Med Bras, v. 54, n. 2, p. 122-26, 2008.

- 2- BRASIL. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Comissão Nacional de Ética em Pesquisa. Manual operacional para comitês de ética em saúde. 4ª ed. rev. atual. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006b.

- 3- BRUNONI, D. Estado atual do desenvolvimento dos serviços de genética médica no Brasil. Rev Bras Genet, v. 20, p. 11-23; 1997.

4. CHEN, B.Y.; HWANG, B.F.; GUO, Y.L. Epidemiology of Congenital Anomalies in a Population-based Birth Registry in Taiwan. J Formos Med Assoc, v. 108, p.460-468 , 2009.

- 5- COSTA, C.M.; GAMA, S.G.; LEAL, M.C. Congenital malformations in Rio de Janeiro, Brazil: prevalence and associated factors. Cad Saude Publica, v. 22, p. 2423-31, 2006.

- 6- HOROVITZ, D.D.G.; LLERENA JR., G.C.; MATTOS, R.A. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. Cad. Saúde Pública, v. 21, n.4, p.1055-1064, 2005.

- 7- MAITRA, M.; KUMAR, V. Patologia da Lactância e Segunda Infância. In: KUMAR, V.; ABBAS, A.K.; FAUSTO, N. Patologia – Bases Patológicas das Doenças. 7ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2005. Cap. 10. p. 491-536.

8. MAKSOUUD, J.G. Defeitos da região umbilical e perimilical. In: MAKSOUUD, J.G. Cirurgia Pediátrica, 2 ed. Rio de Janeiro, 2003. Cap 59, p. 702 – 710.

- 9- MALCOE, L.H.; SHAW, G. M.; LAMMER, E.J.; HERMAN, A.A. The effect of congenital anomalies on mortality risk in white and black infants. Am J Public Health, v. 89, p. 887-92, 1999.

- 10- NAZER, J.; ARAVENA, T.; CIFUENTES, L. Malformaciones congénitas en Chile: un problema emergente (período 1995-1999). Rev Med Chil, v.129, p.895-904, 2001.

- 11- NAZER, J.; CASTILLO S.; CIFUENTES, L.; RUIZ, G.; PIZZARO, M.T.; PARADA, L. Incidence of congenital malformations in Chile from 1969 to 1986. Results of a Latin- American collaborative study. Rev Med Chil, v.117, p. 219-27, 1989.

12. ORENSTEIN, S. et al. Anomalias Congênitas: Atresia de esôfago e fístula traqueoesofágica. In: Nelson – Tratado de Pediatria. 18 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009. Cap. 316. p.1549 – 1550.
13. PARDO, R.A.; NAZER, J.; CIFUENTES, L. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas y de menor peso de nacimiento en hijos de madres adolescentes. Rev Med Chil, V. 131, p. 1165-72, 2003.
- 14- PINTO, C.O.; NASCIMENTO, L.F.C. Estudo de prevalência de defeitos congênitos no Vale do Paraíba Paulista Rev Paul Pediatr, v. 25, n. 3, p. 233-39, 2007.
- 15- POWELL-GRINER, E.; WOOLBRIGHT, A. Trends in infant deaths from congenital anomalies: results from England and Wales, Scotland, Sweden and the United States. Int J Epidemiol, v.19, p.391-8, 1990.
16. STOLL, B.J.; CHAPMAN, I.A. O feto .In: KLEIGMAN, R.M.; BEHRMAN, R.E.; JENSON, H.B.; STANTON, B.F. Nelson – Tratado de Pediatria. 18 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009. Cap. 96. p. 687 – 697.
- 17- VICTORA, C.G. Intervenções para reduzir a mortalidade infantil, pré-escolar e materna no Brasil. Rev Bras Epidemiol, v. 4, p. 3-69, 2001.
18. WYLLIE, R. Atresia, estenose e má rotação intestinal. In: KLEIGMAN, R.M.; BEHRMAN, R.E.; JENSON, H.B.; STANTON, B.F. Nelson – Tratado de Pediatria. 18 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2009. Cap. 327. p.1564 – 1568.

APÊNDICES

**APÊNDICE B: TERMO DE DISPENSA DO
CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO –TDCLE.**

Por este termo, solicito ao Comitê de Ética em Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Saúde, da Universidade Federal do Amazonas – CEP/UFAM, a **dispensa** da apresentação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido do Projeto de Pesquisa intitulado “**Anomalias Congênitas Tratadas Cirurgicamente em Hospitais de referência em Manaus, Amazonas**”, em razão dessa pesquisa apresentar caráter retrospectivo, por se tratar de levantamento de dados junto a prontuários, os quais foram mantidos em sigilo, em conformidade com o que prevêm os termos da Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde.

Manaus, 16 de Abril de 2009.

Ac. Bruna Cecilia Neves de Carvalho

Pesquisadora

Dra. Cristina Maria Borborema Santos

Orientadora da Pesquisa

APÊNDICE C: FICHA DE LEVANTAMENTO DE DADOS.**Anomalias Congênitas Tratadas Cirurgicamente em Hospitais de referência em Manaus, Amazonas**

Iniciais: _____

Data da Cirurgia: _____

Idade: _____ dias

Sexo: () F () M

Diagnóstico: _____

Tipo de Cirurgia Realizada: _____

() ICAM () Hospital Infantil Dr. Fajardo

Patologia Cirúrgica por Sistema:

() S. Respiratório

() S. Digestório

() S. Geniturinário

() Patologias Cirúrgicas da Parede Abdominal

