



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE ENFERMAGEM**

ANGELINE DO NASCIMENTO PARENTE

**MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO ESTADO DO PARÁ, BRASIL: UMA AVALIAÇÃO
ATRAVÉS DO SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE NASCIDOS VIVOS (SINASC)**

]

Belém - PA

2017

ANGELINE DO NASCIMENTO PARENTE

**MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO ESTADO DO PARÁ, BRASIL: UMA AVALIAÇÃO
ATRAVÉS DO SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE NASCIDOS VIVOS (SINASC)**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à banca examinadora do Curso de Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Pará para a obtenção do grau em Licenciatura e Bacharelado em Enfermagem pela Faculdade de Enfermagem da Universidade Federal do Pará. Sob orientação da Prof.^a Dra Andressa Tavares Parente.

ANGELINE DO NASCIMENTO PARENTE

**MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO ESTADO DO PARÁ, BRASIL: UMA AVALIAÇÃO
ATRAVÉS DO SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE NASCIDOS VIVOS (SINASC)**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à banca examinadora do Curso de Graduação em Enfermagem da Universidade Federal do Pará para a obtenção do grau em Licenciatura e Bacharelado em Enfermagem pela Faculdade de Enfermagem da Universidade Federal do Pará. Sob orientação da Prof.^a Dra Andressa Tavares Parente.

Banca Examinadora

Avaliador

Avaliador

Avaliador

Apresentado em: __ / __ / __

Conceito: _____

AGRADECIMENTOS

Agradeço acima de tudo àquele que sempre esteve ao meu lado, o meu querido e amado Pai Celestial, que sempre esteve me guiando e dando forças para seguir, iluminando os meus caminhos e a minha mente, me fazendo acreditar que seria possível, mesmo quando parecia ser impossível, que me deu a oportunidade de nascer em uma família que além de me amar, me ensinou os princípios da integridade, honestidade, trabalho e a importância de se buscar uma excelente educação.

Aos meus pais, Alfredo Parente e Deynira Parente por terem me dado o dom da vida, por todo esforço e dedicação para cuidarem de nossa família, por terem me ensinado que por meio dos estudos, eu poderia ser e alcançar tudo aquilo que eu desejar. Por todo o apoio e sacrifício, nas horas mais doces e mais amargas, durante os longos anos de estudo desde quando eu era criança.

As minhas irmãs, que sempre têm sido um presente de Deus em minha vida, Ane Terrazas, por ser a minha companheira desde pequena, minha irmã “gêmea”, minha outra metade, companheira das brincadeiras, estudos e pelo carinho e preocupação que sempre teve por mim. E à minha irmã, Andressa Parente, por ser mais do que uma grande irmã para nós, por nunca ter deixado de se preocupar comigo, não importa a distância que estivéssemos, por ter sempre os melhores e mais sábios conselhos, por me permitir ser tia das crianças mais lindas do mundo, Augusto e Alberto. Ao meu irmão Alexandre, por ser uma criança tão dócil, que me ensinou a ser um pouco mais irmã mais velha.

E não poderia deixar de agradecer aos grandes mestres, que tem sido à minha inspiração durante esta caminhada, à minha amada professora Andréa Costa, por ter reconhecido em mim o meu potencial e ter me dado a oportunidade de ser membro do PET-SAÚDE – REDE CEGONHA, no qual aprendi e cresci muito e novamente pudemos estar juntas no PET – GRADUASUS. À minha querida professora, orientadora Dr^a Ana Maria Linares, por ter sido à minha primeira parceira científica internacionalmente, mais do que professora você é uma grande amiga para mim, agradeço por ter acreditado em mim e ter me dado a oportunidade de aprender ao seu lado. E à minha querida e amada irmã Andressa Parente, além de irmãs, escolhemos a mesma profissão, a qual amamos e acreditamos, obrigada por ter me ensinado a importância da vida científica, por nunca ter deixado de compartilhar o seu imenso conhecimento, por ter aceitado ser minha orientadora, sempre humana e compreensiva, por ser o meu espelho e por ter me dado à oportunidade de aprender cada vez mais com você!

O meu Muito Obrigada a todos aqueles que contribuíram de certa forma direta ou indiretamente, para a realização desta grande conquista!

Angeline Parente

A respeito das Malformações Congênitas:

“Não devemos pô-las de lado com pensamentos ou palavras vãs sobre “curiosidade” ou “acaso”. Nenhuma delas é isenta de significado; nenhuma existe que não se possa tornar o início de um excelente conhecimento, se pudermos responder à questão – por que é rara ou, sendo rara, por que aconteceu neste caso?”

- James Paget (Lancet 2:1017,1882)

RESUMO

Introdução: As malformações congênitas caracterizam-se por anomalias estruturais presentes ao nascimento como consequência de um fator originado durante o desenvolvimento, podendo ser fatores genéticos, ambientais ou desconhecidos. Estima-se que, mundialmente, 7,9 milhões de pessoas nascem com algum tipo de malformação congênita e cerca de 85% dos casos de malformações congênitas ocorrem em países em desenvolvimento. Atualmente as anormalidades congênitas compreendem a segunda maior causa de mortalidade infantil em crianças menores de 1 ano no Brasil. **Objetivo:** Avaliar a prevalência de malformações congênitas no estado do Pará no período de 2014 a 2015, usando o Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC). **Metodologia:** Trata-se de um estudo epidemiológico, descritivo, retrospectivo de cunho quantitativo e seccional sobre os nascidos vivos com malformações congênitas no estado do Pará, no período de 1º de janeiro de 2014 a 31 de dezembro de 2015, através das informações armazenadas em bancos de dados do SINASC, fornecidas pela Secretaria Estadual de Saúde do Pará (SESPA). **Resultados:** Foram notificados 287.015 nascimentos no estado do Pará, dentre os quais 1162 tiveram algum tipo de malformação congênita. A prevalência total de malformações congênitas nos nascidos vivos no Pará foi de 40,6 por 10.000 nascidos vivos. As mais frequentes foram do aparelho osteomuscular, seguido do sistema nervoso central e fenda labial e/ou palatina. A baixa ingestão de ácido fólico pela população paraense, especialmente os povos ribeirinhos, associados às condições socioeconômicas, extensão territorial e dificuldade ao acesso à saúde, contribuíram para a elevada prevalência de malformações no Estado. A maioria dos casos nasceram em hospitais públicos (Municipais e Estaduais). A maior frequência de malformações congênitas ocorreu em mulheres com 20 a 34 anos de idade, com até 12 anos de estudo e que receberam até 6 ou menos consultas pré-natais. **Considerações Finais:** É necessária a criação de políticas públicas que atendam as reais necessidades dos povos amazônicos e que conduzam a melhoria das condições de vida dessa população. Assim como, a garantia do acesso aos serviços de saúde, acompanhamento reprodutivo e pré-natal planejados e detalhados a fim de prevenir as malformações congênitas, por meio da adequada suplementação com ácido fólico, promoção do diagnóstico intrauterino das malformações, consultas pré-natais eficientes e por fim, propõe-se uma revisão da fortificação de alimentos com ácido fólico, tanto o tipo de alimento quanto a quantidade ingerida de ácido fólico devem ser revisadas, especialmente devido às peculiaridades dos povos amazônicos, para que estas populações também possam se beneficiar desta política pública. **Descritores:** Prevalência; Anormalidades Congênitas; Sistemas de Informação.

ABSTRACT

Introduction: Congenital malformations are characterized by structural abnormalities present at birth as a consequence of a factor originated during development, and may be genetic, environmental or unknown factors. It is estimated that, worldwide, 7.9 million people are born with some type of congenital malformation and about 85% of cases of congenital malformations occur in developing countries. Currently, congenital abnormalities comprise the second largest cause of infant mortality in children under 1 year of age in Brazil. **Aim:** To evaluate the prevalence of congenital malformations in the State of Pará in the period from 2014 to 2015, using the Live Birth Information System (SINASC). **Methodology:** This is an epidemiological, descriptive, retrospective quantitative and sectional study on live births with congenital malformations in the state of Pará, from January 1st, 2014 to December 31st, 2015, through the information stored in SINASC databases, provided by the Pará State Department of Health (SESPA). **Results:** 287,015 births were reported in the state of Pará, of which 1162 had some type of congenital malformation. The total prevalence of congenital malformations among live births in Pará was 40.6 per 10,000 live births. The most frequent were the anomalies of the osteomuscular apparatus, followed by the central nervous system and cleft lip and/or palate. The low ingestion of folic acid by the Pará's population, especially the riverines, associated with socioeconomic conditions, territorial extension and difficulties in accessing health care services, contributed to the high prevalence of malformations in the State. Most of the cases were born in public hospitals (Municipal and State). The highest frequency of congenital malformations occurred in women 20 to 34 years of age, with up to 12 years of schooling and who received up to 6 or fewer prenatal visits. **Final Considerations:** It is necessary to create public policies that meet the real needs of the Amazonian population and that lead to the improvement of the living conditions of this population. As well as guaranteeing access to health services, planned and detailed reproductive and prenatal care to prevent congenital malformations, through adequate supplementation with folic acid, promotion of intrauterine diagnosis of malformations, efficient prenatal consultations and finally, it is proposed a review of the fortification of foods with folic acid, both the type of food and the amount of folic acid ingestion should be reviewed, especially due to the peculiarities of the Amazon people, so these populations can also benefit from this public policy.

Descriptors: Prevalence; Congenital Abnormalities; Information Systems.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	12
1.1	TEMA EM ESTUDO	12
1.2	JUSTIFICATIVA	13
1.3	PROBLEMA	14
1.4	OBJETIVOS	15
1.4.1	Geral	15
1.4.2	Específicos	15
2	REFERENCIAL TEÓRICO	16
2.1	MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS	16
2.2	AS CAUSAS DE MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS	16
2.2.1	Malformações causadas por fatores genéticos	17
2.2.1.1	Aberrações cromossômicas numéricas	17
2.2.1.2	Aberrações Cromossômicas Estruturais	18
2.2.1.3	Malformações causadas por genes mutantes	18
2.2.2	Malformações causadas por fatores ambientais	19
2.2.2.1	Drogas	19
2.2.2.2	Produtos Químicos	20
2.2.2.3	Infecções	20
2.2.2.4	Radiação	21
2.2.2.5	Fatores maternos e mecânicos como teratógenos	21
2.2.3	Malformações causadas por herança multifatorial	22
2.3	MORTALIDADE INFANTIL E MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS	22
2.4	VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA NAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS	23
2.4.1	Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos (SINASC)	23
2.4.2	Declaração de Nascido Vivo (DNV)	24
2.4.3	Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde – DATASUS	25
3	METODOLOGIA	27
3.1	TIPO DE ESTUDO	27
3.2	POPULAÇÃO PESQUISADA	28
3.3	CAMPO DE PESQUISA	28
3.4	INSTRUMENTO DE COLETA	28
3.5	TÉCNICA DE COLETA E ANÁLISE	29
3.5.1	Crerios de Inclusão	29

3.5.2	Critérios de Exclusão	29
3.6	ASPECTOS ÉTICOS	30
3.6.1	Riscos e benefícios	30
4	RESULTADOS E DISCUSSÃO	31
4.1	CATEGORIA 1 – PERFIL EPIDEMIOLÓGICO MATERNO	32
4.2	CATEGORIA 2 – PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DO RECÉM-NASCIDO COM MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS	35
4.3	CATEGORIA 3 – PREVALÊNCIA DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO PARÁ E SEGUNDO SISTEMAS ORGÂNICOS AFETADOS	37
4.4	CATEGORIA 4 – O SEXO DO RECÉM-NASCIDO E AS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS POR SISTEMA ORGÂNICO AFETADO	41
4.5	CATEGORIA 5 – PROCEDÊNCIA	43
4.6	CATEGORIA 6 – NATUREZA DO PRESTADOR DE SERVIÇO	45
4.7	CATEGORIA 7 – LOCAL DE OCORRÊNCIA DO NASCIMENTO	47
5	CONSIDERAÇÕES FINAIS	49
	REFERÊNCIAS	51
	APÊNDICES	57

LISTA DE TABELAS

Tabela 1- Distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis maternas. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Tabela 2- Distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis do Recém-nascido. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015

Tabela 3- Prevalência de Nascidos Vivos com defeitos congênitos segundo sistema orgânico afetado. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Tabela 4- Distribuição dos defeitos congênitos pelo sexo do recém-nascido e sistema orgânico afetado. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1: Distribuição dos Nascidos Vivos com defeitos congênitos segundo Regiões de Saúde do Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Gráfico 2- Percentual dos nascidos vivos com defeitos congênitos segundo a natureza jurídica do prestador de serviço. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Gráfico 3- Percentual dos nascidos vivos com defeitos congênitos segundo o local de ocorrência do nascimento. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária
CENEPI - Centro Nacional de Epidemiologia
CID-10 - Classificação internacional de Doenças, 10ª edição
DATASUS - Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde
DFTN – Defeitos de Fechamento do Tubo Neural
DNV – Declaração de Nascido Vivo
FIOCRUZ - Fundação Oswaldo Cruz
FNS - Fundação Nacional de Saúde
IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IFF - Instituto Fernandes Figueira
NV – Nascidos Vivos
OMS – Organização Mundial da Saúde
OPAS – Organização Pan-Americana da Saúde
PHPN - Programa de Humanização do Pré-natal e Nascimento
SESPA – Secretaria Estadual de Saúde do Pará
SINASC- Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC)
SUS – Sistema Único de Saúde
TMI – Taxa de Mortalidade Infantil
TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

1 INTRODUÇÃO

1.1 TEMA EM ESTUDO

Estima-se que, mundialmente, 7,9 milhões de pessoas nascem com algum tipo de malformação congênita de acordo com o Relatório Global (*Global Report*) realizado em 2006. Das crianças afetadas por malformações congênitas, pelo menos 3,3 milhões morrem a cada ano antes de completarem 5 anos de idade. Das que sobrevivem, cerca de 3,2 milhões serão deficientes físicos ou mentais por toda a vida, a não ser que recebam assistência médica adequada, o que pode ajudar em certos casos. Cerca de 85% dos casos de malformações congênitas ocorrem em países em desenvolvimento. As malformações congênitas afetam aproximadamente 4% dos nascidos vivos em países de alta renda e 8% em países de baixa renda, alcançando uma taxa global de 6% (WEINHOLD, 2009, tradução nossa).

As malformações congênitas caracterizam-se por anomalias estruturais presentes ao nascimento. Também podem ser descritas por um termo mais amplo “Defeito congênito” (traduzido do inglês “birth defect”), que consiste na presença de anomalia funcional ou estrutural do desenvolvimento, como consequência de um fator originado antes do nascimento, podendo ser fatores genéticos, ambientais ou desconhecidos, ainda que o defeito não seja aparente no recém-nascido, manifestando-se apenas mais tarde (HOROVITZ et al, 2005).

Segundo Guerra et al (2008, p. 140) “as malformações congênitas são defeitos morfológicos de um órgão ou parte do corpo resultantes de um processo de desenvolvimento anormal intrínseco”. Os defeitos congênitos também podem ser classificados de acordo com a etiologia ou mecanismos patogênicos, como na trissomia (GUERRA et al, 2008).

Sabe-se que o fator genético apresenta alguma influência em praticamente todas as doenças, entretanto as interações ambientais definem se haverá uma maior ou menor influência do fator genético em uma doença. O componente genético apresenta maior prevalência nas doenças monogênicas (raras, acometem cerca de 2% da população geral), nas cromossômicas (acometem 0,7% dos nascidos vivos e são a causa de metade dos abortamentos espontâneos) e nas multifatoriais, nestas são responsáveis pela maioria das malformações congênitas e por muitos problemas comuns da vida adulta (HOROVITZ et al, 2005).

As malformações congênitas podem ser classificadas em: maiores, as quais causam graves defeitos anatômicos, funcionais ou estéticos e podem levar até mesmo a morte, e menores, que geralmente não apresentam importância cirúrgica, médica ou estética, mas sobrepõem-se aos fenótipos normais, podendo ser únicas, ou múltiplas e estarem associadas às

malformações maiores (RODRIGUES et al, 2014). As malformações congênitas também podem ser classificadas de acordo com o período de aparecimento, podendo ser precoces quando presentes desde o primeiro trimestre da gestação ou tardias quando ocorrem no decorrer da gestação (ZUGAIB, 2012).

Observa-se uma mudança significativa em relação às causas da mortalidade infantil. A queda da mortalidade infantil por doenças infecciosas, parasitárias e respiratórias, levou a um aumento da participação relativa dos defeitos congênitos nas mortes infantis, devido ao controle das outras causas de morte, gerando um espaço proporcionalmente maior e mais evidente para a mortalidade infantil associada às malformações congênitas. Em alguns estados do Brasil, como no Rio Grande do Sul, por exemplo, este grupo de doenças corresponde a cerca de 30% dos óbitos em menores de um ano, sendo a segunda causa de morte nessa faixa etária (RODRIGUES et al, 2014; GUERRA et al, 2008).

1.2 JUSTIFICATIVA

Atualmente as anormalidades congênitas compreendem a segunda maior causa de mortalidade infantil em crianças menores de 1 ano no Brasil. As causas das malformações congênitas são multifatoriais, muitas vezes fatores maternos e fetais influenciam a prevalência de alguns tipos, dentre estes fatores destacam-se, o sexo, a idade das mulheres, assim como as condições socioeconômicas. O levantamento desses dados tem sido realizado com muita frequência e eficácia em países desenvolvidos, entretanto percebe-se que nas nações latino-americanas ainda há uma grande escassez quanto a produção dessas informações (GUERRA et al, 2008).

Deste modo, salienta-se a necessidade em se obter as informações sobre a prevalência dos defeitos congênitos nas populações para que se possa reconhecer o problema, e conseqüentemente, planejar políticas de assistência e prevenção. Um instrumento eficaz para a obtenção destes dados é a Declaração de Nascido Vivo (DNV) que apresenta o campo 34, o qual é destinado para o relato de malformações congênitas e anomalias cromossômicas. Diante de um nascimento e da detecção de um ou mais defeitos congênitos, os mesmos devem ser descritos no campo referido de forma sucinta e depois codificado pela Classificação Internacional de Doenças, 10ª edição (CID-10). Posteriormente, a DNV é enviada para as Secretarias Municipais de Saúde que coletam e processam os dados contidos na DNV no Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC). A Declaração de Nascido Vivo

(DNV) apresenta-se como a principal fonte de informações sobre a prevalência das malformações congênitas no Brasil (GUERRA et al, 2008).

Diante disso, é importante conhecer a prevalência dos defeitos congênitos no Estado do Pará, a fim de que sejam elaboradas políticas públicas para atender a este público desde o diagnóstico precoce durante o pré-natal, oferecimento de suporte ao paciente e sua família, realizar os cuidados assistenciais necessários e quando possível o tratamento das malformações a fim de diminuir os agravos à saúde.

1.3 PROBLEMA

A mortalidade infantil caracteriza-se como um importante indicador de saúde de um país, pois é um reflexo da qualidade e acesso aos serviços de saúde, assim como das condições socioeconômicas de uma população e das ações de saúde pública desenvolvidas no país. Ao analisar as causas da mortalidade infantil, percebe-se que nos últimos anos, houve uma queda significativa da taxa total de óbitos por causas infecciosas e, em contrapartida, aumentou a proporção de mortes ocasionadas por malformações congênitas (ROCHA et al, 2013).

Além da mortalidade, outro dado importante relacionado às anomalias congênitas é a maior morbidade, a qual é definida como risco para complicações clínicas, o que inclui o número das internações e gravidade das intercorrências. No Brasil, em hospitais de referência, as malformações congênitas assumem papel importante na morbidade e mortalidade. Em estudo realizado no Instituto Fernandes Figueira (IFF), Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ), Rio de Janeiro, de janeiro de 1999 a julho de 2003, malformação congênita esteve entre as três doenças mais diagnosticadas no público pediátrico, correspondendo a 37% das admissões hospitalares pediátricas. A mortalidade hospitalar também se apresentou mais elevada no grupo com malformação, alcançando 9,8%, representando o dobro desta no grupo sem malformação (HOROVITZ et al, 2005).

Vale ressaltar que a maior morbidade, resultante das anomalias congênitas, causa custos onerosos à saúde pública, indivíduos, família e a população em geral, especialmente nos países em desenvolvimento, cujos são atingidos fortemente, devido aos recursos reduzidos. Os custos se iniciam desde a assistência pré-natal, se estendem ao nascimento e à assistência durante todos os ciclos de vida da criança afetada. A assistência a essas crianças torna-se onerosa, pois o nascimento delas geralmente envolve elevadas taxas de cesarianas, requer assistência de alta complexidade, que é realizada normalmente em hospitais de referência para alto risco pré-natal,

ocasionadas pela prematuridade e outras complicações relativas aos defeitos congênitos (GUERRA et al, 2008).

Há dificuldades quanto à assistência ao paciente com malformações fetais, como para se obter o diagnóstico precoce desde o pré-natal, o acesso aos serviços de genética, que na maioria das vezes estão concentrados no Sul e Sudeste do Brasil, suporte laboratorial deficiente, ausência de serviços de referência e contra referência, estratégias de prevenção escassas e frágeis, e o registro epidemiológico (RODRIGUES et al, 2014).

Neste sentido, destaca-se a realidade do Brasil como um País em desenvolvimento, onde está ocorrendo a mudança das variáveis de risco para mortalidade infantil. Ultimamente, as malformações congênitas têm sido apontadas como a segunda causa mais frequente de mortalidade infantil, em vez de fatores nutricionais ou doenças infectocontagiosas (HOROVITZ et al, 2006). Portanto, torna-se necessário dedicar atenção às anomalias congênitas. Diante disso, este estudo questiona:

Quais são as malformações congênitas mais prevalentes em Recém-Nascidos no Estado do Pará e seus fatores associados?

1.4 OBJETIVOS

1.4.1 Geral:

Avaliar a prevalência de malformações congênitas no estado do Pará, Brasil, usando o Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC).

1.4.2 Específicos:

- Identificar as Regiões de Saúde que apresentaram maior prevalência de malformações congênitas no Pará;
- Identificar fatores maternos de ocorrência às malformações congênitas nos Recém-Nascidos;
- Traçar perfil clínico e epidemiológico de Recém-Nascidos (RN's) portadores de malformações congênitas.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

Os termos malformações congênitas, defeitos congênitos e anomalias congênitas são frequentemente utilizados para descrever defeitos do desenvolvimento presentes desde o nascimento. Pode-se tratar de defeito morfológico de um órgão, parte de um órgão ou de uma região maior do corpo, como resultado de um processo de desenvolvimento intrinsecamente anormal, ou seja, diz-se intrínseco, pois neste caso, o potencial de desenvolvimento já é anormal desde o princípio, como consequência, têm-se malformações consideradas defeitos de um campo genético ou do desenvolvimento, o que resulta em malformações complexas ou múltiplas. As malformações congênitas podem ser estruturais, funcionais, metabólicas, comportamentais ou hereditárias. As malformações também podem ser simples ou múltiplas e podem ter menor ou maior importância clínica (MOORE; PERSAUD, 1994).

As malformações fetais podem atingir diversos órgãos fetais, as mais comuns que atingem o sistema nervoso central são: defeitos do tubo neural, hidrocefalia (ventriculomegalia), malformação de Dandy-Walker, holoprosencefalia e cisto de plexo coróide. Outras malformações são: o higroma cístico; malformações do trato gastrointestinal como a atresia esofágica, atresia duodenal e obstrução intestinal; defeitos da parede abdominal como a onfalocele, gastrósquise e anomalia do pedúnculo; malformações nefrourológicas como as displasias císticas do rim e anomalias obstrutivas; hérnia diafragmática e cardiopatias (ZUGAIB, 2012).

2.2 AS CAUSAS DE MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

Há três possíveis causas para as malformações congênitas. Podem ser causadas por fatores genéticos, como nas anormalidades cromossômicas, fatores ambientais, como as drogas, ou como em muitos casos podem ser causadas por uma junção de fatores genéticos e ambientais, o que é chamado de herança multifatorial. Em cerca de 50 a 60% das malformações congênitas as causas são desconhecidas (MOORE; PERSAUD, 1994).

2.2.1 Malformações causadas por fatores genéticos

Os fatores genéticos correspondem a cerca de um terço das malformações congênitas, constituindo assim, estatisticamente, as causas mais importantes de malformações congênitas, também correspondem a cerca de 85% dos casos de malformações congênitas com causas conhecidas. Alterações na mitose e na meiose podem resultar em aberrações cromossômicas, e geralmente levam ao aborto espontâneo, que ocorre em cerca de 50% dos fetos com aberrações cromossômicas (YOUNG, 2007).

Há dois tipos de alteração que ocorrem em cromossomos numéricos e estruturais, podendo afetar cromossomos sexuais e/ou cromossomos autossômicos, em certos casos, os dois tipos de cromossomos são afetados. Pessoas com anomalias cromossômicas apresentam fenótipo característico, e se diferenciam até mesmo de seus irmãos, pois a aparência característica é resultado do desequilíbrio genético. Os fatores genéticos causam malformações por meio bioquímico, a nível celular, subcelular ou tecidual. O mecanismo anormal da malformação por fatores genéticos pode ser idêntico ou semelhante ao iniciado por um teratôgeno (NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008).

22.1.1 Aberrações cromossômicas numéricas

As aberrações cromossômicas normalmente são resultado de uma não-disfunção, ocorre um erro na divisão celular em que os cromossomos pareados não se separam na anáfase, assim o par de cromossomos ou cromátides é passado para apenas uma célula-filha e a outra não recebe. Pode ocorrer durante a gametogênese materna ou paterna, como consequência causam uma mudança no número de cromossomos, que pode ser de dois tipos: aneuploidia e poliploidia (YOUNG, 2007).

A aneuploidia caracteriza-se pelo número anormal de cromossomos, ou seja, um desvio do número diplóide humano de 46 cromossomos, em consequência as células do embrião podem ser hipodiplóides como na Síndrome de Turner (45, X) ou hiperdiploide como na Síndrome de Down ou Trissomia do 21 (BRUNONI; PEREZ, 2013).

Destaca-se também a monossomia, que é rara e geralmente leva ao aborto espontâneo, a estimativa de sobrevivência é de apenas 1%, e normalmente nos casos de monossomia do X, resultam na Síndrome de Turner. Há também a Trissomia, quando estão presentes três cromossomos em vez do par usual, dentre elas destacam-se a: Trissomia do 21 ou Síndrome de Down, a Síndrome da trissomia do 18 e a Síndrome da Trissomia do 13. Todas causam

deficiência mental e a sua ocorrência está diretamente ligada à idade da mãe, como na síndrome de Down em que a mesma está presente uma vez em cada 25 nascimentos em mães com idade igual ou superior a 45 anos. As duas outras trissomias são menos comuns, as crianças têm malformações graves e quase sempre falecem durante a infância (ARAÚJO et al, 2010; NUSSBAUM; MCINNES; WILLARD, 2008).

Há também a Trissomia do cromossomo sexual (47, XXX; 47, XXY; 47, XYY), esta é uma condição comum e geralmente é detectada na adolescência, pode causar algum nível de retardamento mental ou tem a inteligência afetada como na Síndrome de Klinefelter (47, XXY). Além dessas, há a tetrassomia e a pentassomia dos cromossomos sexuais, o mosaicismo e a poliploidia (BRUNONI; PEREZ, 2013).

22.12 Aberrações Cromossômicas Estruturais

Quando ocorrem quebras cromossômicas seguidas de reconstituição em uma combinação anormal, aí têm-se anomalias estruturais de cromossomos. Podem ser induzidas por fatores ambientais (drogas, radiação, produtos químicos e vírus, etc). Dependendo do que acontecem com as partes quebradas, resulta em um certo tipo de anomalia estrutural. Dentre elas, têm-se a: translocação (indivíduos com fenótipo normal, exceto em alguns casos de pessoas com síndrome de Down), deleção (causa a síndrome do miado de gato, na qual a criança afetada tem um choro parecido com o miado de um gato, microcefalia, retardamento mental grave e doença congênita do coração), microdeleções (causando a síndrome de genes contíguos, as quais são a Síndrome de Prader-Willi e Síndrome de Angelman), a duplicação, a inversão e os isocromossomos (YOUNG, 2007).

22.13 Malformações causadas por genes mutantes

Cerca de 7 a 8% das malformações congênitas são causadas por defeitos gênicos. Uma mutação normalmente envolve a perda ou mudança na função de um gene, e é qualquer alteração permanente e hereditária na função de um gene. A maioria é letal. Podem ser induzidas por agentes ambientais, como radiação, produtos químicos como as substâncias carcinogênicas. Podem ser herdadas geneticamente. Dentre elas, destacam-se as malformações congênitas por herança dominante como a acondroplasia e a polidactilia. Têm-se também as por herança autossômica recessiva, como na hiperplasia congênita da supra-renal e microcefalia, por serem genes recessivos, só se manifestam quando são homólogos, assim muitos portadores destes

genes (heterozigotos) permanecem não identificados. Entre a causa herdada mais comum de retardamento mental moderado, está a Síndrome do X frágil (JORDE et al, 2004).

2.2.2 Malformações causadas por fatores ambientais

Há certos agentes ambientais que são responsáveis por cerca de 7 a 10% das malformações congênitas, estes agentes chamam-se teratógenos. Eles geralmente atuam durante os períodos de diferenciação rápida. É importante lembrar três princípios fundamentais ao analisar a teratogenicidade de um agente (produto químico ou droga) (WEINHOLD, 2009, tradução nossa; MOORE; PERSAUD, 1994):

- **O período crítico no desenvolvimento humano:**

É aquele em que a divisão celular, a diferenciação celular e a morfogênese celular encontram-se em seu pico. Sabe-se que o desenvolvimento do embrião é mais facilmente perturbado durante o período organogênico (formação dos tecidos e órgãos), cada parte e órgão do corpo tem um período específico que se encontram mais suscetíveis a ação dos teratógenos, por exemplo, o período mais crítico do desenvolvimento do encéfalo é entre 3 e 16 semanas, mas o órgão ainda pode ser afetado depois disso, por se tratar de um órgão que permanece em constante desenvolvimento até os 2 anos (MELLO-DA-SILVA; FRUCHTENGARTEN, 2005).

- **A dosagem da droga ou produto químico e o genótipo do embrião:**

Para que uma droga seja considerada teratogena é necessário que uma dose-resposta seja observada como causadora de malformações. Pode haver diferenças genéticas nas respostas a teratógenos, em outras palavras, é o genótipo do embrião que determina se um agente irá perturbar o seu desenvolvimento (CAMPESATO, 2005).

2221 Drogas

Existem diversos tipos de teratógenos conhecidos como causadores de malformações humanas. Têm-se drogas como o álcool causador da Síndrome do alcoolismo fetal e retardo do crescimento intrauterino, a cocaína que causa diversas malformações, a tetraciclina que causa malformações nos dentes e a talidomida, que é largamente conhecida como teratogênio e causa desenvolvimento anormal dos membros como a meromelia e amelia. Outras drogas teratogênicas são o ácido valpróico, aminopterina, andrógenos e altas doses de progestógenos, carbonato de lítio, warfarina, trimetadiona, metotrexato, fenitoína (dilantina) e

dietilestilbesterol (PEIXOTO, 2004). Em estudo realizado por Dal Pizzotetal (2008, tradução nossa) sugere-se que o uso de Misoprostol ou de hormônios durante a gravidez aumenta o risco de malformações congênitas.

2222 Produtos Químicos

Produtos químicos como o mercúrio orgânico causam atrofia cerebral, espasticidade, apoplexia e retardamento mental. Também são teratogênicos, o chumbo e bifenilaspolicloradas (WEINHOLD, 2009, tradução nossa). Estudos realizados no Brasil mostraram uma associação entre a exposição à agrotóxicos e malformações congênitas (SILVA et al, 2011). Além disso, estes podem provocar alterações na reprodução humana, partos prematuros e recém-nascidos de baixo peso (RIGOTTO et al, 2013). Em estudo realizado por Oliveira et al (2014) a exposição materna aos agrotóxicos foi associada à maior ocorrência de malformações congênitas.

2223 Infecções

Certas infecções durante a gravidez podem causar malformações, portanto agentes infecciosos podem atuar como teratógenos. Isto acontece quando os microorganismos cruzam a membrana placentária e entram na corrente sanguínea fetal. A barreira hematoencefálica parece oferecer pouca proteção, por isso muitas vezes o sistema nervoso é atingido. Na maioria dos casos, há resistência aos ataques, certas gravidezes podem cursar com o aborto espontâneo ou parto de natimorto, em outros casos as crianças nascem com malformações congênitas. Estes defeitos podem ser detectados *in útero* através de ultrassonografia (PEIXOTO, 2004).

Como principais teratógenos tem-se o citomegalovírus, que pode causar restrição do crescimento, microcefalia, hepatomegalia, petéquias, icterícia, coriorretinite, trombocitopenia, anemia e alterações do sistema nervoso central; o vírus da rubéola que causa a tríade clássica da síndrome da rubéola congênita composta por anormalidade cardíaca, catarata e surdez congênita; o Parvovírus B19 humano que pode levar a perdas gestacionais precoces, quadros de anemia e hidropsia fetal, óbito intrauterino e microcefalia; o *Toxoplasma gondii* que pode causar a toxoplasmose congênita caracterizada pela tríade coriorretinite, calcificações intracranianas e hidrocefalia, podendo haver também alterações como a microcefalia (ZUGAIB, 2012).

O vírus da varicela-zóster pode causar a síndrome da varicela congênita caracterizada por dermatomas, defeitos neurológicos, doença ocular, anormalidades gastrointestinais e geniturinárias, este vírus pode causar também a varicela neonatal. Outros microorganismos como o vírus herpes simples, vírus da imunodeficiência humana (HIV) e *Treponema pallidum* também são teratogênicos (ZUGAIB, 2012).

No ano de 2015 foi registrada epidemia de Zica no Brasil, com suspeita de que a infecção pelo Zica vírus em mulheres grávidas estaria associada ao elevado número de casos de crianças nascidas com microcefalia. Casos de doenças ligadas ao vírus da Zica e a microcefalia tornaram-se doenças de notificação compulsória no Brasil, após o aumento da ocorrência de casos da malformação (BRASIL, 2015; BRASIL, 2016a). A Organização Pan-Americana da Saúde/Organização Mundial da Saúde (2016) por meio de uma publicação confirmou a relação entre o vírus Zika e a microcefalia. Estudos confirmam que a infecção pelo vírus Zika na gravidez também está associada a várias anormalidades fetais, incluindo morte fetal e restrição de crescimento intrauterino, além da microcefalia neonatal (MAYOR, 2016, tradução nossa).

2224 Radiação

Altos níveis de radiação ionizante (maior do que 500 milirads ao longo do período gestacional completo) também podem ser teratogênicas podendo causar microcefalia, retardo do crescimento, espinha bífida cística, alterações da pigmentação da retina, fenda palatina, anormalidades esqueléticas e viscerais e retardamento mental (JORDE et al, 2004).

2225 Fatores maternos e mecânicos como teratógenos

A diabetes melito materna sem acompanhamento também pode causar malformações congênitas, portanto é um fator materno atuando como teratógeno. Fatores mecânicos também podem ter papel teratogênico, como no caso do oligodrômio, em que há uma quantidade significativamente reduzida do líquido amniótico e por isso limita a movimentação do feto podendo causar a hiperextensão do joelho (ZUGAIB, 2012).

2.2.3 Malformações causadas por herança multifatorial

A herança multifatorial (fatores genéticos associados à fatores ambientais) também pode causar grandes malformações isoladas como, lábio leporino, fenda palatina isolada, defeitos do tubo neural, estenose pilórica e deslocamento congênito do quadril. Algumas destas anomalias podem ser partes do fenótipo de outras malformações ou síndromes (CONNOR; FERGUSON-SMITH, 1993).

2.3 MORTALIDADE INFANTIL E MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

Sabe-se que, no mundo todo cerca de 7,9 milhões de pessoas nascem com algum tipo de malformação congênita. Das crianças afetadas, pelo menos 3,3 milhões morrem a cada ano antes de completarem 5 anos de idade. Cerca de 85% dos casos de malformações congênitas ocorrem em países em desenvolvimento. Nos Estados Unidos, 20% das mortes infantis são ocasionadas por malformações congênitas (WEINHOLD, 2009, tradução nossa).

A mortalidade infantil é um importante indicador da saúde de uma população e muitas vezes é determinada pelas condições socioeconômicas (ALVES et al, 2008). De acordo com o último censo, a Taxa de Mortalidade Infantil (TMI) no Brasil, de 2000 a 2015, reduziu de 29,02/1000 nascidos vivos para 13,82/1000 nascidos vivos. Sem dúvida, houve uma redução significativa na TMI (IBGE, 2013). As causas da mortalidade infantil também sofreram modificações. A partir dos anos 80, ocorreu diminuição das doenças infecciosas associadas à desnutrição e aumento das afecções perinatais, responsáveis por mais de 50% dos óbitos no primeiro ano de vida (ALVES et al, 2008).

Em uma avaliação entre os anos 2000 a 2010, foi observado no Brasil que o período neonatal apresenta maior risco de mortalidade (11,2/1000 NV) e concentrou 69% dos óbitos infantis em 2010. A prematuridade e as malformações congênitas apresentam-se como as principais causas de morte no período neonatal precoce, assim como as infecções da criança (diarreia e pneumonia) e as malformações congênitas no período pós-neonatal. Há certas diferenças por regiões do Brasil e a cor-raça do recém-nascido. Nas regiões Norte e Nordeste, as infecções da criança representam a principal causa de mortalidade pós-neonatal, diferente das demais regiões, em que as malformações congênitas foram mais importantes. Entre a população branca, as malformações congênitas foram a principal causa de óbito, entre pardos e negros, a prematuridade foi de maior relevância e entre indígenas, as infecções foram as principais causas de mortalidade infantil (MARANHÃO et al, 2012).

Observa-se que as TMI por causas infecciosas e respiratórias vêm reduzindo desde os anos 80 a 2000, resultando no aumento de mortes atribuíveis às malformações congênicas, que hoje configuram como a segunda causa de mortalidade infantil. Além da mortalidade, há também a morbidade, caracterizada como o risco para o desenvolvimento de complicações clínicas, o que inclui o número de internações e gravidade das intercorrências. Com o aumento de problemas de origem congênita e hereditária, tem-se também um aumento na morbidade, onde se necessitam de mais ações na saúde pública voltadas para atender a este público (HOROVITZ et al, 2006).

2.4 VIGILÂNCIA EPIDEMIOLÓGICA NAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

A Vigilância epidemiológica nas malformações congênicas é extremamente importante para detectar mudanças na prevalência de uma malformação específica ou padrão de malformações que devem indicar a presença de um novo fator causador. No final dos anos 1960, após o episódio da talidomida, foram criados os primeiros registros para malformações congênicas. A principal razão para isso foi o objetivo de melhorar a vigilância epidemiológica a fim de evitar a repetição de uma tragédia similar (LUQUETTI; KOIFMAN, 2009, tradução nossa).

As informações obtidas pela vigilância epidemiológica nas malformações congênicas também tem sido largamente utilizadas em estudos epidemiológicos para identificar a etiologia das malformações, em estudos para avaliar o impacto social, censo de pessoas deficientes para planejamento de serviços médicos e provisão do bem-estar social, auxiliar no desenvolvimento de serviços de genética clínica e tratamento das malformações, avaliar a efetividade de medidas preventivas como o enriquecimento do trigo com ácido fólico e a vacinação contra a rubéola (LUQUETTI; KOIFMAN, 2009, tradução nossa).

2.4.1 Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos (SINASC)

Para atender às necessidades de vigilância das malformações congênicas, em 1990 foi implantado o Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos (SINASC) em todo o território nacional. A implantação do SINASC ocorreu de forma gradual em todas as unidades da Federação, e em muitos municípios desde 1994 já vem apresentando um número maior de registros do que o publicado pelo IBGE com base nos dados de Cartório de Registro Civil (MARANHÃO et al, 2012; LUQUETTI; KOIFMAN, 2010).

Este sistema apresenta como documento de entrada para alimentação de dados, a Declaração de Nascido Vivo (DNV). O SINASC organiza e fornece informações sobre os nascimentos para os gestores da saúde em todos os níveis. Este sistema de informação apresenta características únicas, das quais poucos países no mundo dispõem, tais como: cobertura nacional, sistema eletrônico de envio de dados e disponibilidade de informação desagregada. O SINASC também possibilita a construção de indicadores úteis para o planejamento de gestão dos serviços de saúde (LUQUETTI; KOIFMAN, 2010; NHONCANSE; MELO, 2012; BRASIL, 2011).

2.4.2 Declaração de Nascido Vivo (DNV)

A Declaração de Nascido Vivo (DNV) é um documento padronizado pelo Ministério da Saúde, deve ser preenchido em todo território nacional diante da ocasião de um nascimento seja ele no domicílio ou no hospital. Este documento é imprescindível para o registro civil. É o documento de entrada do SINASC. Ele fornece informações sobre características maternas, gestação e do recém-nascido. A DNV é impressa em três vias já previamente numeradas pelo Centro Nacional de Epidemiologia (CENEPI) e da Fundação Nacional de Saúde (FNS); cada via apresenta uma cor específica (branca, amarela e rosa). A DNV deve ser preenchida nos hospitais/maternidades ou no cartório (em caso de partos domiciliares sem assistência de saúde imediata). A via branca é devolvida à Secretaria Municipal de Saúde, a via amarela é dada aos pais do recém-nascido e a via rosa é anexada ao prontuário da criança no estabelecimento de saúde (NHONCANSE; MELO, 2012; BRASIL, 2011).

A portaria Nº 116 do Ministério da Saúde (2009, p. 1) regulamenta a coleta de dados, fluxo e periodicidade de envio das informações sobre óbitos e nascidos vivos para os Sistemas de Informações em Saúde sob gestão da Secretária de Vigilância em Saúde. O Art. 2º desta portaria estabelece que “O conjunto de ações relativas à coleta, codificação, processamento de dados, fluxo, consolidação, avaliação e divulgação de informações sobre nascidos vivos ocorridos no País compõe o Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC)”.

De acordo com o Art. 5º da portaria Nº 116, as Secretarias Municipais gestoras do SINASC são responsáveis por:

I - coletar, processar, consolidar e avaliar os dados provenientes das unidades notificantes;

II - transferir os dados em conformidade com os fluxos e prazos estabelecidos pelos níveis nacional e estadual;

III - desenvolver ações para o aprimoramento da qualidade da informação;

IV - retroalimentar os dados para as unidades notificadoras;

V - divulgar informações e análises epidemiológicas; e

VI - estabelecer e divulgar diretrizes, normas técnicas, rotinas e procedimentos de gerenciamento dos sistemas, no âmbito do Município, em caráter complementar à atuação das esferas Federal e Estadual. (BRASIL, 2009, p. 2).

Os dados coletados por meio da DNV são processados e consolidados na Secretaria Municipal de Saúde, as quais alimentam a base de dados do SINASC, que devem encaminhar estes dados mensalmente às Secretarias Estaduais. Nas Secretarias Estaduais de Saúde, as informações são processadas por município, e posteriormente enviadas para o Ministério da Saúde, que as publica por meio do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS) (NHONCANSE; MELO, 2012; BRASIL, 2015).

A partir de 2000, o Brasil passou a utilizar uma nova versão da DNV na qual contém o Campo 34, que registra a presença ou ausência de “malformação congênita e/ou anomalia cromossômica” (NHONCANSE; MELO, 2012). A partir de 2006 todos os diagnósticos de anomalias congênitas descritas puderam ser codificados e digitados no SINASC, isto é, a malformação congênita é codificada de acordo com a Classificação Internacional de Doenças, décima revisão (CID-10) (BRASIL, 2011; GUERRA et al, 2008). O Campo 34 possibilita a notificação das malformações congênitas. A partir da adição do Campo 34 na Declaração de Nascido Vivo, o Brasil passou a ter um sistema de informação que tornou possível a implementação de um programa Nacional de Vigilância Epidemiológica de anomalias congênitas, a fim de monitorar a prevalências destas condições, elaborar estudos de fatores de risco, monitorar exposição a teratógenos e planejar programas de prevenção e tratamento das malformações (LUQUETTI; KOIFMAN, 2010).

2.4.3 Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde – DATASUS

O Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS) surgiu em 1991, já desenvolveu mais de 200 sistemas que auxiliam o Ministério da Saúde na construção e fortalecimento do SUS (BRASIL, 2016b). O DATASUS disponibiliza informações que servem para subsidiar análises objetivas das condições sanitárias, auxilia na tomada de decisões baseada em evidências e elaboração de programas de saúde. Por meio do DATASUS, é possível acessar informações epidemiológicas e de morbidade, indicadores de saúde, assistência à saúde,

rede assistencial, saúde suplementar e informações demográficas e socioeconômicas (BRASIL, 2008).

O DATASUS apresenta um aplicativo chamado TABNET, que consiste em um tabulador genérico disponível online para o acesso público. Este aplicativo permite organizar dados de forma rápida conforme a consulta que se deseja tabular. O TABNET foi desenvolvido pelo DATASUS a fim de apresentar informações das bases de dados do Sistema Único de Saúde (BRASIL, 2008).

Por meio do TABNET, o usuário pode gerar tabelas e produzir gráficos e mapas, apenas selecionando um grupo de informações como: Mortalidade, Nascidos Vivos; Morbidade; Indicadores de Saúde; Assistência à Saúde; Informações Demográficas e Socioeconômicas; Inquéritos e Pesquisas e Cadastro da Rede Assistencial. Após selecionar o grupo de informação de interesse, o usuário deve escolher a abrangência geográfica, selecionar as variáveis, o período ou períodos dos filtros e como deseja visualizar os resultados através de mapas, gráficos e tabelas bidimensionais (linhas e colunas) (BRASIL, 2008).

As informações presentes no TABNET são originadas dos diversos Sistemas de Informação do SUS, como por exemplo, Estatísticas Vitais são obtidas através de informações presentes no Sistema de Mortalidade e Sistema de Informações de Nascidos Vivos (SINASC) (BRASIL, 2008).

3 METODOLOGIA

3.1 TIPO DE ESTUDO

Através das informações armazenadas em bancos de dados do SINASC, fornecidas pela Secretaria Estadual de Saúde do Pará (SESPA), foi realizado um estudo epidemiológico, descritivo, retrospectivo de cunho quantitativo e seccional sobre os nascidos vivos com malformações congênitas no Estado do Pará, no período de 1º de janeiro de 2014 a 31 de dezembro de 2015 (dois anos).

A finalidade da pesquisa (em geral) é descobrir respostas para as indagações e questões humanas que existem em todos os ramos do conhecimento, ela tenta conhecer e explicar os fenômenos que ocorrem, e como eles se manifestam, como se processam em seus aspectos estruturais e funcionais. Para que se possa pesquisar, é necessário utilizar uma série de conhecimentos teóricos e práticos, além da capacidade de manipular as técnicas, conhecer os métodos e outros tipos de procedimentos a fim de alcançar os resultados para as perguntas ou questões formuladas, assim produzindo conhecimento (OLIVEIRA, 2004).

O estudo epidemiológico descritivo tem como objetivo determinar a distribuição de doenças ou condições relacionadas à saúde, conforme o tempo, o lugar ou às características de indivíduos, assim respondendo a perguntas como: quando, onde e quem adoece? Pode utilizar tanto dados secundários como primários. Este tipo de estudo examina de que modo a incidência (casos novos) ou a prevalência (casos existentes) de uma doença ou condição relacionada à saúde varia de acordo com características sociais, demográficas, entre outras, o que permite ao pesquisador identificar grupos de alto risco (LIMA-COSTA; BARRETO, 2003).

Os estudos seccionais são utilizados para determinar a prevalência de uma doença ou condição relacionada à saúde. É realizada uma comparação entre as características dos indivíduos considerados doentes com não doentes. Este tipo de estudo permite identificar pessoas e características que necessitam de intervenção, além de gerar hipóteses de causas de doenças (LIMA-COSTA; BARRETO, 2003). A prevalência indica o número de casos existentes, sendo a proporção da população que apresenta uma dada doença, podendo aumentar com o diagnóstico de casos novos ou decrescer com a cura/óbito (PEREIRA, 1995)

A pesquisa quantitativa é aquela que utiliza a descrição matemática como uma linguagem, em outras palavras, a linguagem matemática é utilizada para descrever um fenômeno, as relações causais, indicar a incidência ou prevalência de um evento (TEIXEIRA, 2008). O método quantitativo busca quantificar dados, opiniões, nas formas de coletas de

informações, por isso requer o emprego de recursos e técnicas estatísticas. Este método é muito utilizado em pesquisas descritivas, as quais buscam descobrir e classificar a relação entre variáveis e também investigam a relação de causalidade entre os fenômenos: causa e efeito. (OLIVEIRA, 2004).

3.2 POPULAÇÃO PESQUISADA:

A população pesquisada foi constituída por recém-nascidos com diagnóstico de malformação congênita, que tiveram a Declaração de Nascido Vivo (DNV) preenchida após o nascimento, seja em maternidade pública, privada ou em domicílio, nas 13 regiões de saúde do Estado do Pará (Apêndice B) entre os anos 2014 a 2015. Os dados foram coletados durante os meses de maio, junho e julho de 2017.

3.3 CAMPO DE PESQUISA

O estudo teve como base as informações advindas do SINASC (Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos), sendo os dados fornecidos pela Secretaria Estadual de Saúde do Pará (SESPA). O SINASC é um dos sistemas de informação do SUS. O Documento de entrada para alimentação dos dados é a Declaração de Nascido Vivo (DNV). O SINASC organiza e fornece informações sobre os nascimentos para os gestores da saúde em todos os níveis. Ele também possibilita a construção de indicadores úteis para o planejamento de gestão dos serviços de saúde. Por meio do SINASC é possível realizar ações de vigilância epidemiológica voltadas para as malformações congênitas (LUQUETTI; KOIFMAN, 2010; NHONCANSE; MELO, 2012; BRASIL, 2012).

3.4 INSTRUMENTO DE COLETA

Foi utilizado um roteiro de coleta de dados, relacionado ao perfil materno (dados pessoais e dados obstétricos), perfil neonatal (dados clínicos e neonatais), local de ocorrência do nascimento (em qual município, e em qual maternidade ou instituição hospitalar), dados sobre o parto e descrição da anomalia congênita. Este questionário foi utilizado como base para a coleta de dados no SINASC, sendo as informações fornecidas pela SESPA. O instrumento segue em anexo como Apêndice A.

As variáveis selecionadas para análise foram aquelas referentes aos defeitos congênitos (presença e aparelho ou sistema acometido), aos serviços de saúde (natureza jurídica do prestador da assistência), às mães (idade, escolaridade e município de residência), às gestações (tipo, duração e número de consultas pré-natais), aos recém-natos (sexo e peso ao nascimento) e aos partos (vaginal ou cesariana). As maternidades foram identificadas por código próprio, assinalado na declaração de nascidos vivos e assumiram as seguintes categorias: municipal, estadual, federal, universitária, privadas conveniadas e não conveniadas com o Sistema Único de Saúde (SUS), filantrópica conveniada com o SUS e militares.

3.5 TÉCNICA DE COLETA E ANÁLISE

O levantamento de dados foi realizado através dos dados encontrados no Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos (SINASC), com a autorização da Secretaria Estadual de Saúde do Pará (SESPA). Utilizou-se um instrumento de investigação baseado nas informações presentes na Declaração de Nascido Vivo (DNV), que é o instrumento utilizado para alimentar a base de dados do SINASC. Após coletados, os dados foram analisados no Excel 2012.

3.5.1 Critérios de Inclusão

Todos os recém-nascidos vivos com diagnóstico de malformação congênita, que tiveram a Declaração de Nascido Vivo (DNV) preenchida e posteriormente enviada para a Secretaria Municipal de Saúde, assim seguindo o fluxo de informação a nível municipal, estadual e federal durante o período de 1º de janeiro de 2010 a 31 de dezembro de 2014 (cinco anos).

3.5.2 Critérios de Exclusão

Recém-nascidos que não apresentam o diagnóstico de malformação congênita e que não nasceram no estado do Pará, fora do período estudado, e que não tiveram as DNV preenchidas e entregues à SESPA.

3.6 ASPECTOS ÉTICOS

Por se tratar de coleta de dados secundários, foi isento o uso do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), sendo elaborados os termos de compromissos de consentimento e autorização para coleta de dados na SESPA.

3.6.1 Riscos e benefícios

Riscos: a pesquisa ofereceu riscos mínimos, pois o objetivo da pesquisa foi identificar dados da prevalência das malformações congênitas no Estado do Pará utilizando como base as informações presentes na Declaração de Nascido Vivo disponível no SINASC. Configurou-se apenas como risco inerente à realização do projeto de pesquisa, a falha em alguma das etapas do cronograma de pesquisa; e caso a mesma não tenha conseguido encontrar dados que apoiassem seus objetivos.

Benefícios: a identificação da prevalência das malformações congênitas no Estado do Pará é uma ferramenta que tem por benefício servir de parâmetro para políticas públicas e serviços voltados para a população identificada. Ainda podemos citar como benefícios: o aumento da produção científica por parte da enfermagem sobre a temática em questão; favorecer a enfermagem no conhecimento específico para melhor implementar a assistência de enfermagem ao portador de malformações congênitas e sua família; incentivar a comunidade acadêmica a dar uma melhor atenção ao tema e ser um tópico mais discutido dentro das disciplinas de obstetrícia e atenção básica à criança/pediatria; favorecer que haja o conhecimento mais específico sobre o número dos portadores de malformações congênitas no estado do Pará; e estabelecer orientações mais adequadas em relação à prevenção e tratamento das malformações congênitas.

4 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Trata-se do primeiro estudo epidemiológico realizado em todos os municípios do Estado do Pará sobre a prevalência de anomalias congênitas com dados constantes na DNV. Só foram consideradas informações de nascidos vivos que se encontravam nos bancos de dados obtidos na Secretaria de Saúde do Estado do Pará.

O estudo compreendeu uma amostra de 1162 recém-nascidos com malformações congênitas durante os anos de 2014 a 2015. Os resultados encontrados neste estudo foram agrupados em 7 categorias, que originaram 4 tabelas e 3 gráficos: As duas primeiras tabelas referem-se ao perfil epidemiológico materno e ao perfil do recém-nascido com malformações congênitas, respectivamente; a terceira, às malformações congênitas segundo os sistemas orgânicos afetados; e a quarta, a relação entre a variável sexo do recém-nascido e sistema orgânicos afetados. O primeiro gráfico refere-se à procedência dos recém-nascidos com malformações congênitas; o segundo, à natureza jurídica do prestador de serviço; e o terceiro ao local de ocorrência do nascimento.

No período de janeiro de 2014 a dezembro de 2015, foram notificados 287.015 nascimentos no Estado do Pará, dentre os quais 1162 tiveram algum tipo de malformação congênita, correspondendo a uma prevalência, no período, de 40,6 por 10 mil nascidos vivos. Observou-se, no Estado, uma queda de 311 nascidos vivos, reduzindo também o número de nascidos vivos com malformações de 598 para 564, quando comparados os anos de 2014 e 2015.

4.1 CATEGORIA 1 – PERFIL EPIDEMIOLÓGICO MATERNO

Tabela 1 – Distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis maternas. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Variáveis	2014	2015	Total	Média (2014-2015)	%
	N	N	N		
Faixa etária materna (anos)					
10-19	175	174	349	174,5	30,0
20-34	370	335	705	352,5	60,7
35 e +	53	55	108	54	9,3
Escolaridade materna					
Sem Escolaridade	13	13	26	13	2,2
Fundamental I (5 anos)	82	58	140	70	12,0
Fundamental II (9 anos)	212	195	407	203,5	35,0
Médio (2ºGrau/12 anos)	220	247	467	233,5	40,2
Superior Incompleto	24	9	33	16,5	2,8
Superior Completo	25	24	49	24,5	4,2
Ignorado	4	7	11	5,5	0,9
Não Informado	18	11	29	14,5	2,5
Consulta de Pré-Natal					
Nenhuma	38	27	65	32,5	5,6
≤6	328	323	651	325,5	56,0
≥7	230	211	441	220,5	38,0
Não Informado	0	1	1	0,5	0,1
Ignorado	2	2	4	2	0,3
Tipo de gravidez					
Única	578	552	1130	565	97,2
Múltipla	15	7	22	11	1,9
Não Informado	5	5	10	5	0,9
Estado civil da mãe					
Solteiro	183	160	343	171,5	29,5
Casado	79	79	158	79	13,6
União Estável	323	313	636	318	54,7
Não Informado	8	10	18	9	1,5
Separado judicialmente	1	0	1	0,5	0,1
Ignorado	4	2	6	3	0,5
Total	598	564	1162	581	100,0

Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

A tabela 1 analisou a distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis maternas no Estado do Pará entre os anos 2014 a 2015, assim traçando o perfil epidemiológico materno. A faixa etária materna de maior proporção foi a de mães entre 20 a 34 anos de idade (60,7%), a segunda maior foi a de 10-19 anos (30%) e a menor foi a de 35 anos ou mais (9,3%).

Conforme a pesquisa Estatística do Registro Civil de 2015, realizada pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) mostrou que as mulheres brasileiras estão sendo mães mais tarde, ocorrendo um aumento no número de nascimentos entre mães com 30-34 anos, especialmente nas regiões Sudeste (22,4%) e Sul (22%), entretanto na região Norte, em 2015, as mulheres tiveram filhos mais novas, com 23,3% dos nascimentos entre mães de 15 a 19 anos, e 29,7% entre mães de 20 a 24 anos (BRASIL, 2016).

Neste estudo, encontrou-se uma taxa de 30% de nascimentos entre mães de 10-19 anos, o que se assemelha ao dado encontrado pela pesquisa Estatística do Registro Civil de 2015, a qual aponta a região Norte, como a que apresenta maior número de nascimentos entre mães mais jovens, além disso indica uma taxa elevada de gravidez na adolescência no estado do Pará, que encontra-se superior às taxas da região Norte e no Brasil, 14% e 18%, respectivamente. Em 2015, a região Norte ocupou o terceiro lugar entre as regiões com maiores índices de gravidez na adolescência (BRASIL, 2017).

A taxa de 60,7% de nascidos vivos com malformações congênitas entre mães de 20-34 anos neste estudo, coincide com a idade reprodutiva da mulher. A idade é um dos fatores biológicos de risco gestacional: gestantes com menos de 20 anos e mais de 35 anos são consideradas de risco para baixo peso e mortalidade infantil (RODRIGUES et al, 2014).

De acordo com a literatura, a faixa etária que apresenta mais malformações nos filhos é a de 35 anos ou mais. As mulheres que apresentam melhores condições socioeconômicas e grau de instrução mais elevado, tendem a engravidar mais tardiamente, o que poderia resultar em maior número de malformações cromossômicas, dentre as mais relacionadas com a idade materna avançada, tem-se: os defeitos do tubo neural, o lábio leporino, a hérnia inguinal e a síndrome de Down (SENESI et al, 2004; GUERRA et al, 2008). Entretanto, nesta pesquisa a faixa etária materna de 35 anos ou mais apresentou a menor proporção de malformações congênitas (9,3%).

Em relação a escolaridade, a maior frequência de malformações congênitas ocorreu em filhos de mães com até 9 anos de estudo (35%) e até 12 anos de estudo (40,2%). No Brasil, entre as mulheres, os anos de estudo mais frequentes também são entre 11 a 14 anos de estudo (31,4%), portanto representa o grau de escolaridade mais comum entre as mulheres brasileiras, assemelhando-se aos dados encontrados nesta pesquisa (BRASIL, 2015). A maior escolaridade favorece a busca por informações sobre os fatores de risco que podem afetar a criança durante

a gestação, levando a busca de ações de promoção e prevenção ao potencial humano que está sendo gerado (SOUZA et al, 2010).

Não é possível afirmar neste estudo que a escolaridade das mães influencia as taxas de nascimento com malformações congênicas. Entretanto, notou-se uma maior frequência entre mães com até 9 anos de estudo e até 12 anos de estudo, o último sendo considerado um bom nível de escolaridade (cursando ou concluindo o Ensino Médio). Sabe-se que o grau de instrução apresenta uma grande relação com o padrão socioeconômico. Portanto, vale ressaltar o impacto destas malformações sob as famílias com menos recursos financeiros (GUERRA et al, 2008). Em estudo realizado no município do Rio de Janeiro encontrou-se associação entre baixa escolaridade materna e malformação congênita, indicando que piores condições socioeconômicas em países em desenvolvimento podem contribuir para o aparecimento de malformações congênicas (GUERRA, 2006).

As gestantes que receberam menos consultas pré-natais (≤ 6) também apresentaram maior proporção de malformações congênicas, 56%, sendo que houve uma redução para 38% no grupo que recebeu mais consultas pré-natais (≥ 7). O Programa de Humanização do Pré-natal e Nascimento (PHPN) estabelece que o número mínimo de consultas de pré-natal deverá ser de 6 consultas (BRASIL, 2005).

O cuidado pré-natal é de extrema importância para o diagnóstico precoce das malformações congênicas, de acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS) (2016, tradução nossa), os equipamentos ultrassonográficos ajudam no diagnóstico precoce das malformações e permitem que se inicie a terapêutica intraútero para determinados tipos de anomalias, apesar de que nem todas são passíveis de terapêutica definitiva. A rapidez das consultas pré-natais também é apontada como um fator que dificulta o diagnóstico precoce das malformações (BRITO et al, 2010). A tabela 1, demonstrou que, os números de consulta pré-natal entre os casos de malformação foram similares e dentro dos valores considerados satisfatórios ao observado para outras crianças.

Sobre as gestações com malformações houve a predominância do tipo únicas (97,2%) e a minoria múltipla (1,9%). De acordo com Brizot et al (2000) a incidência de malformações congênicas é geralmente aumentada em gestações múltiplas e a ocorrência de malformações maiores em crianças gêmeas é de 2%, o dobro do que em crianças provenientes de gestações únicas.

O estado civil materno configurou-se com 54,7% das mães em união estável e 29,5% eram solteiras. Estudos sugerem que a união conjugal estável é benéfica para a gestação, pois a ausência de companheiro, pode ser caracterizada como uma situação insegura, assim tornando-se um fator de risco reprodutivo (BRASIL, 2008). Em pesquisa realizada em Vitória-ES, mostrou-se que 40% das mães de crianças com malformações viviam sem a presença de um parceiro (solteiras, separadas judicialmente e viúvas) (MACIEL et al, 2006).

4.2 CATEGORIA 2 – PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DO RECÉM-NASCIDO COM MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS

Tabela 2 – Distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis do Recém-nascido. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Variáveis	2014	2015	Total	Média (2014-2015)	%
	N	N	N		
Sexo do recém-nascido					
Masculino	321	304	625	312,5	53,8
Feminino	260	248	508	254	43,7
Ignorado	17	12	29	14,5	2,5
Tipo de parto					
Vaginal	259	278	537	268,5	46,2
Cesariana	334	280	614	307	52,8
Não informado	5	6	11	5,5	0,9
APGAR					
1º Minuto					
0 a 3	79	65	144	72	12,4
4 a 7	129	119	248	124	21,3
8 a 10	371	358	729	364,5	62,7
Não informado	19	20	39	19,5	3,4
5º Minuto					
0 a 3	45	38	83	41,5	7,1
4 a 7	58	64	122	61	10,5
8 a 10	475	442	917	458,5	78,9
Não informado	22	20	42	21	3,6
Total	598	564	1162	581	100,0

Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

A tabela 2 analisou a distribuição dos defeitos congênitos segundo variáveis do recém-nascido. Percebe-se que houve maior frequência de malformações no sexo masculino (53,8%), similar ao encontrado em estudo de Maciel et al (2006), em que os valores obtidos foram 58,2% para o sexo masculino e 41,8% para o sexo feminino.

Em relação ao tipo de parto, a taxa de cesariana foi de 52,8%. Estudos mostram que 2 em cada 3 nascidos vivos com malformações congênitas nascem de parto cesáreo (RODRIGUES et al, 2014). Pinto e Nascimento (2007), encontraram uma associação positiva entre a realização de cesariana e presença de recém-nascidos com malformações congênitas. Acredita-se que este fato está relacionado ao diagnóstico de malformações intraútero, sendo encaminhada para cesárea como opção médica. Entretanto, sabe-se que o Brasil apresenta uma das taxas de cirurgias cesarianas mais elevadas do mundo, chegando a 55% dos partos realizados no Brasil e a 84,6% nos serviços privados de saúde, no sistema público a taxa é de 40%, ainda elevada e alarmante (BRASIL, 2016). Dentre todas as regiões do mundo, a América Latina e o Caribe também apresentam uma das taxas mais elevadas (29,2%), apresentando associação direta com a renda *per capita* dos países pertencentes a estas regiões (LEÃO et al, 2013). De acordo com a OMS, a taxa ideal de cesáreas não deve ultrapassar 10 a 15% de todos os partos realizados no país, a taxa para o Brasil, considerando as características do país, estaria entre 25 e 30% (BRASIL, 2016c).

Os valores de Apgar encontrados no 1º e 5º minutos foram considerados bons – valores de 8 a 10 – sendo 62,7% e 78,9% respectivamente. Observou-se achados semelhantes em outros estudos, cuja maioria de relatos sobre malformações congênitas referiu um índice de Apgar considerado satisfatório, no 1º e 5º minuto, indicando boa vitalidade e boa adaptação a vida extrauterina (RODRIGUES et al, 2014).

4.3 CATEGORIA 3 - PREVALÊNCIA DAS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS NO PARÁ E SEGUNDO SISTEMAS ORGÂNICOS AFETADOS

Tabela 3 – Prevalência de Nascidos Vivos com defeitos congênitos segundo sistema orgânico afetado. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

Sistemas	2014	2015	Total
Total de Nascidos vivos	143663	143352	287015
Sistema Nervoso Central	7,1	6,3	6,7
Olhos, face, orelha e pescoço	3,1	2,8	3,0
Coração e aparelho circulatório	0,5	0,4	0,5
Aparelho digestivo	1,9	2,1	2,0
Aparelho Osteomuscular	19,8	18,8	19,3
Aparelho respiratório	0,4	0,3	0,3
Aparelho urinário	0,6	0,3	0,4
Fenda labial e/ou fenda palatina	3,3	4,0	3,6
Malformações congênitas não especificadas	0,5	0,3	0,4
Órgãos genitais	1,6	1,7	1,7
Anomalias cromossômicas	1,4	1,2	1,3
Outras malformações congênitas	1,7	1,1	1,4
Total	41,8	39,3	40,6

*Prevalências calculadas com o número de nascidos vivos com defeitos congênitos pelo total de nascidos vivos por 10.000.

Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

A prevalência total de defeitos congênitos nos nascidos vivos no Pará foi de 40,6 por 10.000 nascidos vivos. Em estudo realizado no município do Rio de Janeiro (2000-2004), a prevalência foi de 83,1 por 10.000 nascidos vivos (GUERRA et al, 2008).

Ressalta-se que os estudos de prevalência e incidência sobre malformações congênitas são muito difíceis de serem avaliados, pois normalmente, as várias séries publicadas não permitem comparações diretas. Essas diferenças entre as taxas de prevalências observadas nos estudos podem estar relacionadas com a base de dados, algumas ocorrem em hospitais, outras utilizam dados diretos fornecidos pelo SINASC e cedidos por secretarias de saúde estaduais, como neste estudo, além disso, os resultados também podem ser modificados devido às características metodológicas, à época e à população investigada, como neste referido estudo, que apresentou uma cobertura estadual das malformações congênitas, sendo que a maioria dos estudos que se propuseram a investigar este tema, foram estudos de cobertura municipal, ou seja, que investigaram a prevalência de anomalias congênitas em algumas cidades brasileiras

como Porto Alegre, Estado do Rio Grande do Sul ou Campinas, Estado de São Paulo (MACIEL, 2006; BRITO et al, 2010; GUERRA et al, 2008).

A análise das prevalências de defeitos congênitos segundo aparelhos e sistemas afetados demonstrou predomínio de acometimento do aparelho osteomuscular (19,3/10 mil nascidos vivos) seguido do sistema nervoso central (6,7/10 mil nascidos vivos) e fenda labial e/ou palatina (3,6/10 mil nascidos vivos). Em menor quantidade entre outros órgãos afetados e anomalias, encontram-se olhos, face, orelha e pescoço, aparelho digestivo e órgãos genitais. Verificou-se, no decorrer do período analisado, uma tendência de diminuição das prevalências na maioria dos subgrupos, com exceção do aparelho digestivo, fenda labial e/ou fenda palatina e órgãos genitais, que apresentaram um leve aumento da prevalência no ano de 2015 se comparado ao ano de 2014 (Tabela 3).

Houve, no período estudado, o predomínio dos recém-nascidos com malformações do aparelho osteomuscular, seguidas pelas malformações do sistema nervoso central e fenda labial e/ou palatina. De acordo com estudo realizado por Nunes (2010), no estado do Tocantins, as anomalias do sistema osteomuscular foram mais frequentes (51%) e em segundo lugar foram as anomalias do sistema nervoso central (15%).

Sobre as anomalias de sistema nervoso, sabe-se que uma das maneiras mais eficazes de se prevenir as malformações de sistema nervoso central como, as do defeito do tubo neural (DFTN), incluindo anencefalia, mielomeningocele e encefalocele, as quais são mais frequentes, se dá pelo suplementação de ácido fólico ou pelo uso em comidas fortificadas com a substância, além de receber o cuidado pré-natal adequado, o consumo de alguns alimentos fonte de ácido fólico como vegetais de folhas verdes, feijão, vagem, brócolis, espinafre, gema de ovo, peixes e sucos de frutas cítricas também é importante, mas não substitui o uso do suplemento (OMS, 2016, tradução nossa; LOPES, 2015; PACHECO et al, 2006).

A fim de prevenir as DFTN é recomendado que mulheres sem antecedente de gestação afetada por DFTN consumam 0,4 mg/dia de ácido fólico, no período periconcepcional e as com antecedentes, utilizarem 4,0 a 5,0 mg/dia, o uso do suplemento deve continuar até o primeiro trimestre da gravidez. Devido a elevada prevalência de DFTN registradas no Brasil e no Mundo, a Organização Mundial de Saúde (OMS) e a Organização Pan-Americana da Saúde (OPAS), estabeleceram que produtos alimentícios deveriam ser fortificados com ferro e ácido fólico a fim de prevenir as carências nutricionais específicas dessas substâncias, assim diminuindo as prevalências das complicações das doenças provenientes dessas deficiências. Adotando esta

medida, o Ministério da Saúde do Brasil publicou a Portaria nº 710/1999 e Resolução 344/2002 para regulamentar a fortificação de farinha de trigo com ferro e ácido fólico (PACHECO et al, 2006).

Foi registrado uma diminuição do número de casos de anomalias do sistema nervoso em países que adotaram a medida estabelecida pela OMS como o Chile, o primeiro país da América Latina a adotar a medida, e os Estados Unidos, estes países têm implantado a utilização do ácido fólico, no período periconcepcional, nos EUA a redução foi de aproximadamente 19% após a implantação da medida (PACHECO et al, 2006).

Neste estudo observou-se uma elevada prevalência de malformações congênitas do aparelho osteomuscular, do sistema nervoso e fenda labial e/ou palatina. As evidências indicam que as causas dos defeitos do tubo neural estão relacionadas a deficiências nutricionais, especialmente de alimentos fonte de ácido fólico. As prevalências de defeitos do tubo neural também são elevadas no Brasil como um todo, de 3,6 por mil nascidos vivos em 2001 (CASTILLA et al, 2003).

Diante disso em 2004, a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) deliberou por meio da RDC n. 344, que houvesse a adição de ferro e ácido fólico às farinhas de trigo e milho no Brasil, a medida definiu que cada 100g destas farinhas deveriam conter 0,15 mg de ácido fólico. Este teor é comparável ao americano e canadense (0,14 mg e 0,15mg respectivamente). Entretanto, questiona-se que devido as diferenças regionais de hábitos alimentares e características socioeconômicas e culturais do Brasil, talvez apenas a fortificação de farinhas não seja suficiente. Percebem-se variações regionais expressivas no consumo de farinhas e derivados: na região Sul, a aquisição domiciliar de farinhas e derivados foi de 144g/dia, o que representa um consumo de 0,217 mg de ácido fólico, entretanto ocorre um alto contraste no Norte e no Centro-Oeste, onde a aquisição foi de 70g/dia de farinha e seus derivados, representando apenas 0,1 mg de aporte de folato, valores muito baixos se comparados ao ideal de consumo de folatos diários (0,4 mg/dia para mulheres em idade reprodutiva) (SANTOS; PEREIRA, 2007).

Este estudo apresenta uma grande peculiaridade, por ter como sujeitos, a população da Região Amazônica Oriental, que se encontra concentrada no Estado do Pará, onde se observa um grande número de populações ribeirinhas. O padrão alimentar em populações ribeirinhas/caboclas da Amazônia tem sido o menos estudado dentre todas as populações

brasileiras (regiões Sul, Sudeste e Nordeste), sendo a região que apresenta diferenças mais expressivas:

Os poucos estudos sobre padrões nutricionais de populações caboclas apresentam um perfil marcado pelas idiosincrasias do meio ambiente amazônico: níveis moderados de desnutrição crônica; baixa absorção de micronutrientes devido às altas taxas de infestação parasitária e à pouca variedade de itens alimentares, e consumo protéico elevado em relação ao energético, com ligeira insuficiência em termos energéticos (MURRIETA et al, 2008; pg 125).

Em estudo realizado por Murrieta et al (2008) em populações ribeirinhas na Ilha de Ituqui (Município de Santarém-Pará) no Baixo Amazonas, e na Floresta Nacional de Caxiuanã (Municípios de Melgaço e Portel) na região do Marajó, mostrou que o peixe e a mandioca são os alimentos centrais destas regiões, além da contribuição de alimentos secundários como o açaí (em Caxiuanã), provendo 17% da energia alimentar e o leite *in natura* (em Ituqui). Em ambos, o peixe representou a maior fonte proteica de origem animal e a mais importante fonte animal de energia; e a mandioca, a maior fonte proteica de origem não animal. Atividades de caça, pesca, agricultura, pecuária, troca de alimentos e subsistência foram presentes nas regiões.

Apesar do alto consumo de peixe na região Amazônica, alimento rico em proteína de alta qualidade com alta biodisponibilidade de ferro, superior em muitos aspectos à carne vermelha, alguns estudos apontam o alto índice de anemia ferropriva, que atinge homens, mulheres e crianças da região, ao consumo de peixe, pobre em ferro, entretanto não foi comprovado se esta anemia pode estar associada às infecções parasitárias que assolam a população desta região, diante de que um dos grandes problemas enfrentados pela Amazônia é a falta de saneamento básico e o difícil acesso aos serviços de saúde (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO, 2002).

A Amazônia tem uma grande diversidade de peixes e frutas, o que deveria representar uma farta oferta de macro e micronutrientes e com isso proporcionar uma boa saúde, nutrição e qualidade de vida para seu variado grupo populacional. No entanto, a realidade social e econômica, e a precariedade da saúde e nutrição se mostram evidentes (ALENCAR et al. 2007 apud GAETA; PATERNEZ, 2011, p. 7).

Foi demonstrado que os benefícios da fortificação de alimentos com ácido fólico vão além da prevenção de defeitos do tubo neural. A substância pode interferir no metabolismo da hemocisteína contribuindo para a prevenção de doenças cardiovasculares, tem fator protetivo em relação ao câncer e nos Estados Unidos, pesquisas sugeriram que o ácido fólico pode prevenir outros defeitos congênitos como fissura do palato e labial e defeitos nos membros inferiores e posteriores (SANTOS; PEREIRA, 2007), estas últimas também tiveram prevalência relevante neste estudo.

4.4 CATEGORIA 4 – O SEXO DO RECÉM-NASCIDO E AS MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS POR SISTEMA ORGÂNICO AFETADO

As ocorrências (N) de malformações congênitas segundo o sexo do recém-nascido apresentaram-se variadas, sendo no total maior nos meninos em todo o período estudado. As malformações congênitas do sistema osteomuscular, olhos, face, orelha e pescoço, aparelho digestivo, sistema nervoso central, órgãos genitais com o maior acometimento de hispospádia, e aparelho urinário apresentam percentual maiores no sexo masculino; a polidactilia, hidrocefalia e a Síndrome de Down tiveram um maior percentual no sexo feminino (Tabela 4).

Este estudo não verificou a associação entre o sexo do recém-nascido e as malformações, entretanto em estudo realizado por Fontoura e Cardoso (2014), em que mediu a associação das malformações congênitas com variáveis neonatais e maternas em unidades de neonatologia do nordeste brasileiro, não evidenciou associação estatística entre as malformações e o sexo do neonato.

Em estudo realizado por Amorim et al (2006) sobre o impacto das malformações congênitas na mortalidade perinatal e neonatal em uma maternidade-escola de Recife, também não se observou diferença estatisticamente significativa em relação ao sexo do recém-nascido.

Pereira et al (2008) ao pesquisar sobre as malformações congênitas osteomusculares em um hospital de referência de Maceió, demonstrou uma leve diferença nos percentuais de malformação por sexo, 50,7% para o gênero masculino e 49,3% para o gênero feminino. O pé torto congênito e a polidactilia foram as anomalias maiores encontradas no estudo, sendo que o pé torto congênito ocorreu em uma razão de 1,5 do sexo masculino para cada 1 do sexo feminino e a polidactilia somente ocorreu no sexo feminino.

Neste estudo, a polidactilia também esteve mais presente no sexo feminino (10,4%). A polidactilia geralmente é diagnosticada pelo neonatologista no momento do parto durante a inspeção do recém-nascido, em que se observa um maior número de dedos do que o normal, muitas vezes associa-se a outras deformidades, por isso ao ser diagnosticada, deve ser realizada pesquisa por anomalias em outros sistemas (CARVALHO et al, 1999).

Tabela 4 - Distribuição dos defeitos congênitos pelo sexo do recém-nascido e sistema orgânico afetado. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.

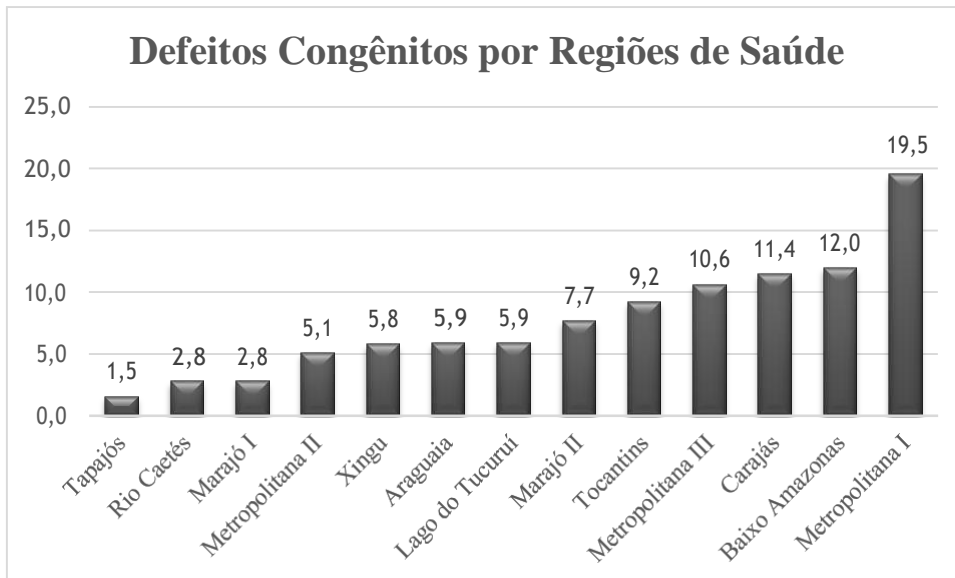
Malformações Congênicas*	Masculino			Feminino		
	N	Média (2014-2015)	%	N	Média (2014-2015)	%
Sistema Nervoso Central	16	8	2,6	11	5,5	2,2
Microcefalia	10	5	1,6	12	6	2,4
Espinha bifida NE	12	6	1,9	12	6	2,4
Anencefalia	21	10,5	3,4	19	9,5	3,7
Hidrocefalia	35	17,5	5,6	38	19	7,5
Espinha Bífida com Hidrocefalia	2	1	0,3	3	1,5	0,6
Olhos, face, orelha e pescoço	47	23,5	7,5	37	18,5	7,3
Coração e aparelho circulatório	7	3,5	1,1	4	2	0,8
Aparelho respiratório	2	1	0,3	8	4	1,6
Fenda labial e/ou fenda palatina	52	26	8,3	51	25,5	10,0
Aparelho digestivo	36	18	5,8	21	10,5	4,1
Órgãos genitais	11	5,5	1,8	3	1,5	0,6
Hipospádia	12	6	1,9	0	0	0,0
Aparelho urinário	8	4	1,3	2	1	0,4
Aparelho osteomuscular	203	101,5	32,5	150	75	29,5
Polidactilia	61	30,5	9,8	53	26,5	10,4
Onfalocele	5	2,5	0,8	3	1,5	0,6
Gastrósquise	35	17,5	5,6	30	15	5,9
Anomalias Cromossômicas	1	0,5	0,2	3	1,5	0,6
Síndrome de Down	16	8	2,6	17	8,5	3,3
Outras malformações congênicas	28	14	4,5	24	12	4,7
Malformações congênicas não especificadas	5	2,5	0,8	7	3,5	1,4
Nascidos Vivos	625	312,5	100,0	508	254	100,0

*29 (2,5%) com informação quanto ao sexo do recém-nascido ignorado

Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

4.5 CATEGORIA 5 – PROCEDÊNCIA

Gráfico 1-Distribuição dos Nascidos Vivos com defeitos congênitos segundo Regiões de Saúde do Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.



Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

O estudo considerou os municípios de residência das mães e não os municípios de ocorrência dos partos, estes foram agrupados em 13 regiões de saúde, conforme a divisão estabelecida pela Secretaria de Saúde do estado do Pará.

Conforme dados do Plano Estadual de Saúde da SESP 2016-2019 (2016), ao analisar e comparar aspectos socioeconômicos das 13 (treze) regiões encontraram-se indicadores relevantes como o baixo número de emprego formal e alta média dos salários desses empregos, taxas significativas de trabalho infantil, de pobreza, de distribuição de bens e riquezas nas regiões, além da falta de saneamento básico.

As regiões de saúde que apresentaram maior proporção de malformações congênitas foram a Região Metropolitana I (Belém, Ananindeua, Marituba, Benevides e Santa Bárbara do Pará) com 19,5%; 12% na região do Baixo Amazonas (14 Municípios); 11,4% na região do Carajás (17 Municípios); 9,2% na região do Tocantins (9 Municípios); e 7,7% na região do Marajó II (7 Municípios) (Gráfico 1).

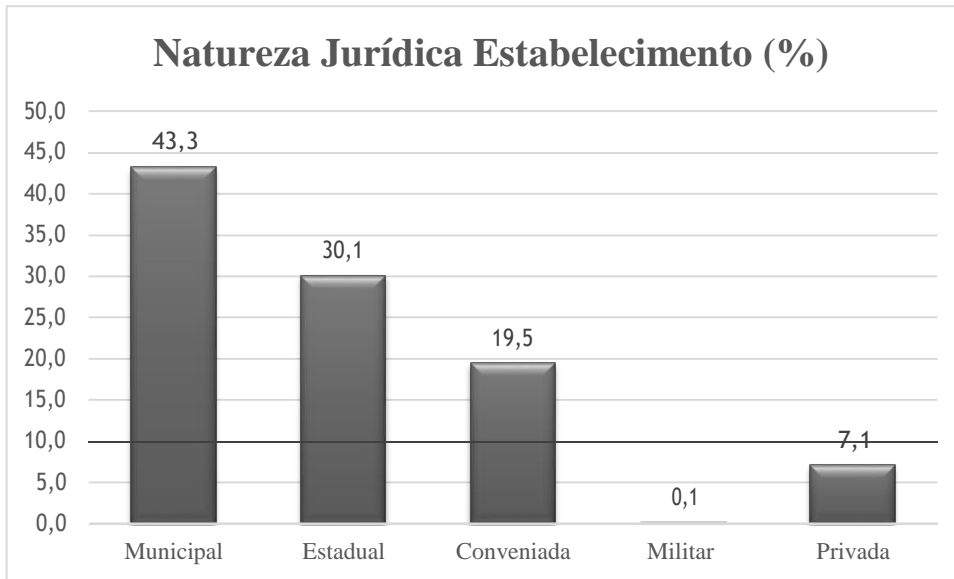
A região Metropolitana I foi a que concentrou o maior número de malformações, também é a região que apresenta o maior número populacional com 2.039.298 habitantes, o que talvez explique o número elevado de malformações nesta região. Todas as 5 regiões que

apresentaram as maiores proporções de malformações congênitas compartilham de características socioeconômicas semelhantes, todas elas apresentam um número consideravelmente elevado de pessoas vivendo abaixo da linha de pobreza que variam de 19 a 61% conforme a região, como o caso da região Metropolitana I com 19,26%, a região do Baixo Amazonas com 48,37% e a região do Marajó II com o maior número, 61,61% da população vivendo abaixo da linha de pobreza (SESPA, 2016).

Além destas características socioeconômicas alarmantes também compartilham de aspectos demográficos como o potencial fluvial, o que convém dizer que há um grande número de populações ribeirinhas nestas regiões. As populações ribeirinhas têm sido constantemente afetadas pelo acesso precário aos serviços de saúde, sendo assim tendem a receber um acompanhamento pré-natal mais deficiente, o qual somado às dificuldades socioeconômicas, resultam em carências nutricionais, especialmente de ferro e ácido fólico, proporcionando condições favoráveis às malformações congênitas, além dos hábitos alimentares, que economicamente e culturalmente centralizam-se no consumo de peixe, açaí e mandioca, alimentos de alto valor calórico, mas que não possibilitam a ingestão ideal diária de ácido fólico para prevenir as malformações congênitas em mulheres em idade reprodutiva (UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO, 2017; OMS, 2016; MURRIETA et al, 2008).

4.6 CATEGORIA 6 – NATUREZA DO PRESTADOR DE SERVIÇO

Gráfico 2 – Percentual dos nascidos vivos com defeitos congênitos segundo a natureza jurídica do prestador de serviço. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.



Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

Foi analisada a proporção de defeitos congênitos segundo o tipo de prestador de serviço de saúde. Notou-se que houveram mais nascimentos, respectivamente, em estabelecimentos municipais, estaduais, conveniados, privado e militar (Gráfico 2).

É evidente a grande importância da rede pública na assistência ao nascimento de recém-nascido com malformações congênitas, quando se encontrou neste estudo, que 73,4% dos nascimentos ocorreram em unidades estaduais ou municipais. Em estudo realizado por Guerra (2008) no Município do Rio de Janeiro, 72% dos casos também nasceram em instituições públicas.

Em relação a participação da rede pública no atendimento às malformações congênitas, sabe-se que há uma carência significativa de médicos geneticistas no quadro de profissionais de saúde no sistema de saúde pública. Cerca de 5% dos nascidos vivos brasileiros apresentam alguma anomalia congênita determinada total ou parcialmente por fatores genéticos. Seria necessário, pelo menos, um médico geneticista para cada 100.000 habitantes a fim de se realizar atendimento ambulatorial, hospitalar e aconselhamento genético. O diagnóstico precoce dessas enfermidades possibilita um manejo mais adequado dos pacientes e impede e minimiza

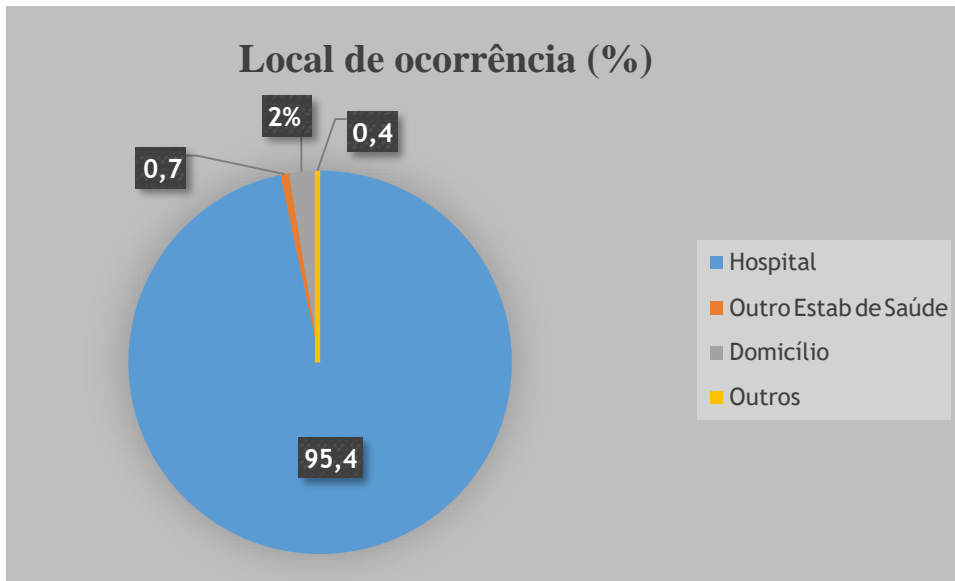
possíveis sequelas, diminuindo o tempo de internação e os custos hospitalares (CARVALHO et al, 2016).

Quanto aos serviços de aconselhamento genético, sabe-se que a maioria da população brasileira não tem acesso a esses serviços e a maioria deles localizam-se nas regiões Sul e Sudeste, sendo registrados apenas 64 serviços nos Brasil no ano de 2001, o que resulta em um grande número de pacientes e famílias que padecem de doença genética e não recebem intervenções de aconselhamento genético. A maioria dos atendimentos de aconselhamento genético ocorre na rede privada ou é realizado em hospitais universitários, é necessária a criação de tais serviços na rede assistencial a fim de atrair mais profissionais para este setor (BRUNONI, 2002).

Além disso, no Brasil, destaca-se a ausência de serviços de referência e contra referência no atendimento à criança com malformações congênitas, o que dificulta ainda mais o acesso deste público aos serviços de genética e assistenciais (RODRIGUES, 2014).

4.7 – CATEGORIA 7 – LOCAL DE OCORRÊNCIA DO NASCIMENTO

Gráfico 3 – Percentual dos nascidos vivos com defeitos congênitos segundo o local de ocorrência do nascimento. Estado do Pará, Brasil, 2014-2015.



Fonte: Instrumento de coleta de dados, 2017.

A maioria dos nascimentos ocorreu em instituições hospitalares (95,4%), que tem por finalidade prestar assistência médica permanente, em regime de internação. Apenas 2% ocorreu em domicílio, 0,7% foi classificado como “Outro Estabelecimento de Saúde”, o que se referem a nascimentos que podem ter ocorrido em estabelecimentos de saúde que prestam atenção à saúde coletiva ou individual, mas não são hospitais, a exemplo, unidades básicas de saúde, etc; 0,4% foram classificados como “Outros”, caracterizando nascimentos que por alguma razão ocorreram em via pública, interior de veículo, escola, empresa, etc.

Considerando-se que existe uma variedade de anomalias congênitas associadas com a alta incidência de cesariana, os nascimentos tendem a ser realizados em hospitais, devido a necessidade de assistência neonatal, e em alguns casos, a intervenção cirúrgica imediata, logo após o nascimento, como nos casos de malformações com diagnóstico de gastrósquise (SOUZA et al, 2010).

Vale ressaltar que, no Brasil, no final do século XX, houve o processo de hospitalização do parto em detrimento do parto domiciliar, tornando-se via de regra a realização de partos em ambiente hospitalar, os quais eram vistos como mais seguros, fazendo com que o parto se tornasse um fenômeno fisiologicamente patológico, portanto, necessitaria de intervenção

médica e procedimentos clínicos invasivos, caracterizando o modelo de assistência ao parto tecnocrático, o qual conduziu a números elevados de intervenções cirúrgicas no país, onde 52% dos partos são cesarianas, sendo assim o parto em ambiente hospitalar é visto como um procedimento eminentemente técnico, onde o protagonismo da mulher em relação ao parto se perdeu (VALLE, 2016).

A perda do protagonismo da mulher no processo do nascimento, levou à quadros de desrespeito ao corpo feminino por meio de realizações de práticas inadequadas durante o parto, como a manobra de Kristeller, as cirurgias cesarianas eletivas e sem indicação, dentre outras práticas desrespeitosas, que caracterizaram um quadro de violência obstétrica, diante disso, o Ministério da Saúde adotou ao paradigma da humanização, por meio do Programa de Humanização do Pré-natal e Nascimento (PHPN), criado em 2000, a fim de prestar assistência qualificada e humanizada no atendimento à mulher no pré-parto e parto (MAIA, 2010).

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo tornou evidente a elevada prevalência de malformações congênitas no estado do Pará. Fatores maternos como o número de consultas no pré-natal e a idade materna aparecem relacionadas à ocorrência de malformações congênitas. As malformações congênitas mais prevalentes foram do aparelho osteomuscular, sistema nervoso central e fenda palatina e/ou labial.

O estudo apresentou uma peculiaridade, o foco na população Amazônica, especialmente os povos ribeirinhos, encontram-se entre as populações que mais apresentam um padrão alimentar diferenciado das demais regiões brasileiras, sendo no estado do Pará, baseado no consumo de peixe, açaí e mandioca, os quais não fornecem a quantidade ideal de ácido fólico diárias que devem ser ingeridas por mulheres em idade reprodutiva, substância essencial na prevenção das malformações congênitas.

Os hábitos alimentares de uma população representam características culturais e socioeconômicas de um povo. A população amazônica como um todo encontra-se marcada por elevados índices de pobreza, como no Pará, o qual apresenta regiões como o Marajó II, onde um pouco mais de 60% da população vive abaixo da linha de pobreza. As dificuldades socioeconômicas que marcam o cotidiano deste povo, refletem no padrão alimentar, que associado ao acesso à saúde deficiente, muitas vezes recebendo um acompanhamento pré-natal e reprodutivo inadequado criam a atmosfera perfeita para o desenvolvimento das malformações congênitas.

As limitações encontradas neste estudo relacionam-se ao fornecimento de dados do SINASC, que ocorreu através da SESPA, onde certos dados importantes não foram fornecidos por não apresentarem formato disponível para tabulação, como o peso ao nascimento, e taxas totais de nascimentos sem malformações relacionadas às variáveis maternas e neonatais como um todo, as quais resultaram, em certo momentos, na impossibilidade de calcular a prevalência, sendo necessário realizar outras análises.

Como sugestões, aponta-se a criação de políticas públicas voltadas aos povos ribeirinhos da região Amazônica, e não somente para eles, mas à população desta região como um todo, a qual necessita do estabelecimento de ações que conduzam a melhora da condição socioeconômica. Assim como, a garantia do acesso aos serviços de saúde, acompanhamento

reprodutivo e pré-natal planejados e detalhados a fim de prevenir as malformações congênitas, por meio da suplementação com ácido fólico antes da gravidez e no primeiro trimestre, promoção do diagnóstico intrauterino das malformações, consultas pré-natais eficientes e por fim, propõe-se uma revisão da fortificação de alimentos com ácido fólico, tanto o tipo de alimento quanto a quantidade ingerida de ácido fólico devem ser revisadas, especialmente devido às peculiaridades dos povos amazônicos, para que estas populações também possam se beneficiar desta política pública.

REFERÊNCIAS

- ALVES, A. C. et al. Principais causas de óbitos infantis pós-neonatais em Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil, 1996 a 2004. **Rev. Bras. Saúde Matern. Infant**, Recife, PE, v. 8, n. 1, p. 27-33, jan/mar. 2008.
- AMORIM, M. M. R. et al. Impacto das malformações congênitas na mortalidade perinatal e neonatal em uma maternidade-escola do Recife. **Rev. Bras. Saúde Mater. Infant**. vol.6 suppl.1 Recife May 2006. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1519-38292006000500003. Acesso em: 04 set. 2017.
- ARAÚJO, C. et al. Características clínicas e citogenéticas da síndrome de Turner na região Centro-Oeste do Brasil. **Rev. Bras. Ginecol. Obstet**. v. 32, n. 8, p. 381-5, 2010.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Instruções para o preenchimento da Declaração de Nascido Vivo**. Brasília, 2011.
- BRASIL. **Nota Técnica SEVS/DGIAEVE Nº 34/2015**. 17 Nov. 2015. Disponível em: http://media.wix.com/ugd/3293a8_fb95c548404d4b6f8dfa1cda76bcbe02.pdf. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. Notificação nos casos de zica vírus passa a ser obrigatória. **Portal Brasil**, 24 fev. 2016a. Disponível em: <http://www.brasil.gov.br/saude/2016/02/notificacao-nos-casos-de-zika-virus-passa-a-ser-obrigatoria>. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. Histórico/Apresentação do DATASUS. **DATASUS – Departamento de Informática do SUS**. 2016b. Disponível em: <http://datasus.saude.gov.br/datasus>. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. Informações de Saúde (TABNET). **Portal da Saúde**. 2008. Disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=02>. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. Portaria Nº 116, de 11 de fevereiro de 2009. Regulamenta a coleta de dados, fluxo e periodicidade de envio das informações sobre óbitos e nascidos vivos para os Sistemas de Informações em Saúde sob gestão da Secretaria de Vigilância em Saúde. **Saúde Legis – Sistema de Legislação da Saúde**, 11 fev. 2009. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/svs/2009/prt0116_11_02_2009.html. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC). **Portal da Saúde**. 2012. Disponível em: <http://svs.aids.gov.br/cgiae/sinasc/>. Acesso em: 8 out. 2016.
- BRASIL. IBGE: Mulheres brasileiras tem filhos mais tarde. **Agência Brasil**. Rio de Janeiro: 2016c. Disponível em: <http://agenciabrasil.ebc.com.br/direitos-humanos/noticia/2016-11/ibge-mulheres-brasileiras-tem-filhos-mais-tarde>. Acesso em: 20 ago. 2017.

BRASIL. Gravidez na adolescência tem queda de 17% no Brasil. **Agência Brasil**. Brasília: 2017. Disponível em: <http://agenciabrasil.ebc.com.br/geral/noticia/2017-05/gravidez-na-adolescencia-tem-queda-de-17-no-brasil>. Acesso em: 20 ago. 2017.

BRASIL. Distribuição das pessoas de 25 anos ou mais de idade, por sexo, segundo os grupos de anos de estudo – Brasil – 2015. **Brasil em Síntese**, 2015. Disponível em: <http://brasilemsintese.ibge.gov.br/educacao/anos-de-estudo-e-sexo.html>. Acesso em: 20 ago. 2017.

BRASIL. Pré-Natal e Puerpério: Atenção Qualificada e Humanizada: Manual Técnico. 1. ed. **Ministério da Saúde**, Brasília. 2005.

BRASIL. Pré-natal e Puerpério: Atenção Qualificada e Humanizada: Manual Técnico. 3. ed. **Ministério da Saúde**; Brasília. 2008.

BRITO, V. R. S. et al. Malformações congênitas e fatores de risco materno em Campina Grande-Paraíba. **Rev. Rene**, Fortaleza, v. 11, n. 2, p. 1-212, abr./jun.2010

BRIZOT, M. L. et al. Malformações Fetais em Gestação Múltipla. **Rev. Bras. Ginecol. Obstet.** São Paulo, v. 22, n. 8, p. 511-517, 2000

BRUNONI, D.; PEREZ, A. B. A. **Guia de Genética Médica**. 1. ed. Barueri: Manole, 2013.

BRUNONI, Décio. Aconselhamento Genético. **Ciênc. Saúde Coletiva** [online]. 2002, vol.7, n.1, pp.101-107. ISSN 1413-8123. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-81232002000100009>. Acesso em: 04 set. 2017.

CAMPESATO, Viviane Ribeiro. **Uso de plantas medicinais durante a gravidez e risco para malformações congênitas**. 2005. 138 f. Tese (Doutorado em Ciências) – Programa de Pós-Graduação em Genética e Biologia Molecular, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre.

CARVALHO, J. A.E. et al. Indicações de técnicas cirúrgicas no tratamento da polidactilia do pé. **Rev Bras Ortop**. 1999; 33(7): 537-543.

CARVALHO, A. C. et al. Perfil clínico-epidemiológico dos pacientes atendidos pelo serviço de genética médica do ambulatório materno infantil da Universidade do Sul de Santa Catarina. **Arq. Catarin Med**. 2016 abr-jun; 45(2): 11-24. Disponível em: <http://www.acm.org.br/acm/seer/index.php/arquivos/article/view/72/68>. Acesso em: 04 set. 2017.

CASTILLA, E.E. et al, Preliminary data on changes in neural tube defect prevalence rates after folic acid fortification in South America. **Am J Med Genet A** 2003; 123A:123-8

CONNOR, J. M.; FERGUSON-SMITH, M. A. **Fundamentos de Genética Médica**. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993.

DAL PIZZOL, T. S. et al. Exposure to misoprostol and hormones during pregnancy and risk of congenital anomalies. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, RJ, v. 24, n. 6, p. 1447-1453, jun. 2008.

FONTOURA, F. C.; CARDOSO, M. V. L. M. L. Associação das malformações congênitas com variáveis neonatais e maternas em unidades neonatais numa cidade do Nordeste brasileiro. **Texto contexto – enferm**, Florianópolis, v.23 n.4, Oct./Dec. 2014

GAETA, T. L.; PATERNEZ, A. C. A. C. Avaliação do consumo alimentar da população ribeirinha do Rio Negro-Amazônia. In: VII Jornada de Iniciação Científica - 2011, Universidade Presbiteriana Mackenzie, 2011. Disponível em: http://www.mackenzie.com.br/fileadmin/Pesquisa/pibic/publicacoes/2011/pdf/nut/tamiris_lavorato.pdf. Acesso em: 21 ago. 2017.

GUERRA, F. A.R. et al. Defeitos Congênitos no Município do Rio de Janeiro, Brasil: uma avaliação através do SINASC (2000-2004). **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, RJ, v. 24, n. 1, p. 140-149, jan. 2008.

GUERRA, F.A.R. **Avaliação das informações sobre defeitos congênitos no município do Rio de Janeiro através do SINASC** [tese]. Rio de Janeiro (RJ): Ministério da Saúde, Fundação Oswaldo Cruz, Instituto Fernandes Figueira; 2006.

HOROVITZ, D. D. et al. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, RJ, v. 21, n. 4, p. 1055-1064, jul-ago. 2005.

_____. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: características do atendimento e propostas para formulação de políticas públicas em genética clínica. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, RJ, v. 22, n. 12, p. 2599-2609, dez, 2006.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA. **Taxas de mortalidade infantil**. 2013. Disponível em: <<http://brasilemsintese.ibge.gov.br/populacao/taxas-de-mortalidade-infantil.html>>. Acesso em: 7 out. 2016.

JORDE, Lynn B. et al. **Genética Médica**. 3. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2004.

LEÃO, M. R. C et al. Reflexões sobre o excesso de cesarianas no Brasil e a autonomia das mulheres. **Ciênc. Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v.18 n.8, Ago. 2013.

LIMA-COSTA, M. F.; BARRETO, S. M. Tipos de estudos epidemiológicos: conceitos básicos e aplicações na área do envelhecimento. **Epidemiologia e Serviços de Saúde**, v. 12, n. 4, out/dez. 2003.

LOPES, William. Suplementação de Ácido Fólico é essencial para uma gestação saudável. **Bem Estar**, 21 mai. 2015. Disponível em: <http://g1.globo.com/bemestar/blog/1000-dias/post/suplementacao-de-acido-folico-e-essencial-para-uma-gestacao-saudavel.html>. Acesso em: 21 ago. 2017.

LUQUETTI, D. V.; KOIFMAN, R. J. Quality of reporting on birth defects in birth certificates: case study from a Brazilian reference hospital. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 25, n. 8, p. 1721-1731, ago. 2009.

_____. Qualidade da notificação de anomalias congênitas pelo Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC): estudo comparativo nos anos 2004 e 2007. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 26, n. 9, p. 1756-1765, set. 2010.

- MAIA, MB. Assistência à saúde e ao parto no Brasil. In: *Humanização do parto: política pública, comportamento organizacional e ethos profissional* [online]. Rio de Janeiro: Editora FIOCRUZ, 2010, pp. 19-49. ISBN 978-85-7541-328-9. Disponível em: <http://books.scielo.org/id/pr84k/pdf/maia-9788575413289-03.pdf>. Acesso em: 04 set. 2017.
- MACIEL, E. L. N. et al. Perfil epidemiológico das malformações congênitas no Município de Vitória-ES. **Cadernos Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 14, n. 3, p. 507-518. 2006.
- MAYOR, S. Zika infection in pregnancy is linked to range of fetal abnormalities, data indicate. **BMJ**. London. 2016.
- MARANHÃO, Ana Goretti Kalume et al. Mortalidade infantil no Brasil: tendências, componentes e causas de morte no período de 2000 a 2010. In: Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Departamento de Análise de Situação de Saúde. *Saúde Brasil 2011: uma análise da situação de saúde e a vigilância da saúde da mulher*. Brasília: Editora MS, 2012, v. 1, p. 163-182. Disponível em: <http://portalsaude.saude.gov.br/portalsaude/arquivos/pdf/2013/Fev/21/saudebrasil2011_parte1_cap6.pdf>. Acesso em: 13 mar. 2013.
- MELLO-DA-SILVA, C. A; FRUCHTENGARTEN, L. Riscos químicos ambientais à saúde da criança. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 81. n. 5, 2005.
- MOORE, K. L; PERSAUD, T. V. N. **Embriologia Clínica**. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1994.
- MURRIETA, R. S. S. et al. Consumo alimentar e ecologia de populações ribeirinhas em dois ecossistemas amazônicos: um estudo comparativo. **Rev. Nutr.** v.21 suppl.0, Campinas Jul/Ago. 2008
- NHONCANSE, G. C.; MELO, D. G. Confiabilidade da Declaração de Nascido Vivo como fonte de informação sobre os defeitos congênitos no Município de São Carlos, São Paulo, Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**. v. 17, n. 4, p. 955-963. 2012.
- NUSSBAUM, R. L.; MCINNES, R. R; WILLARD, H. F. **Thompson & Thompson: Genética na medicina**. 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2008.
- NUNES, Maria Diniz. **Perfil epidemiológico das malformações congênitas em recém-nascidos no estado do Tocantins no período de 2004 a 2008**. 2010. 109 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) -Universidade de Brasília, Brasília, 2010.
- OLIVEIRA, N. P. et al. Malformações congênitas em municípios de grande utilização de agrotóxicos em Mato Grosso, Brasil. **Ciência & Saúde Coletiva**. v. 19, n. 10, p. 4123-4130. 2014.
- ORGANIZAÇÃO PAN-AMERICANA DA SAÚDE/ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. **Resposta da Representação da OPAS/OMS no Brasil para a epidemia do vírus da Zika e suas consequências**. 30 mai. 2016. Disponível em:

<http://www.paho.org/bra/images/stories/SalaZika/boletimzika_09_30maio.pdf?ua=1> .
Acesso em: 7 out. 2016.

OLIVEIRA, Silvio Luiz de. **Tratado de Metodologia:** projetos de pesquisa, TGI, TCC, monografias, dissertações e teses. 2. ed. São Paulo: Pioneira Thomson Learning, 2004.

PACHECO, S. S. et al. Prevalência dos defeitos de fechamento do tubo neural em recém-nascidos do Centro de Atenção à Mulher do Instituto Materno Infantil Prof. Fernando Figueira, IMIP: 20002004. **Rev. Bras. Saúde Matern. Infant.**, Recife, 6 (Supl 1): S35-S42, maio, 2006.

PEIXOTO, Sérgio. **Peixoto – Pré-natal.** 3. ed. São Paulo: Roca, 2004.

PEREIRA, R. J. S. et al. Frequência de malformações congênitas das extremidades em recém-nascidos. **Rev. bras. crescimento desenvolv. hum.** v.18 n.2 São Paulo ago. 2008. Disponível em: http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-12822008000200006. Acesso em: 04 set. 2017.

PEREIRA, Maurício Gomes. **Epidemiologia teoria e prática.** Editora: Guanabara Koogan. Rio de Janeiro, 1995.

PINTO, C. O; NASCIMENTO, L. F. Estudo de Prevalência de Defeitos Congênitos no Vale do Paraíba Paulista. **Rev Paul Pediatr.** v. 25, n. 3, p.233-9. 2007

RIGOTTO, R. M. et al. Tendências de agravos crônicos à saúde associados a agrotóxicos em região de fruticultura no Ceará, Brasil. **Rev Bras Epidemiol.** v. 16, n. 3, p. 763-73. 2013.

ROCHA, R. S. et al. Consumo de medicamentos, álcool e fumo na gestação e avaliação dos riscos teratogênicos. **Rev. Gaúcha Enferm.** v. 34, n. 2, p. 37-45. 2013.

RODRIGUES, L. S. et al. Características das crianças nascidas com malformações congênitas no município de São Luís, Maranhão, 2002-2011. **Epidemiol. Serv. Saúde**, Brasília, v. 23, n. 2, p. 295-304, abr-jun. 2014.

SANTOS, L. M. P.; PEREIRA, M. Z. Efeito da fortificação com ácido fólico na redução dos defeitos do tubo neural. **Cad. Saúde Pública**, v.23 n.1 Rio de Janeiro. Jan. 2007.

SECRETARIA DE SAÚDE DO ESTADO DO PARÁ. **Plano Estadual de Saúde 2016-2019.** Belém: Governo do Estado do Pará 2016.

SENESE, L. G. et al. Morbidade e Mortalidade Neonatais Relacionadas à Idade Materna Igual ou Superior a 35 Anos, segundo a Paridade. **Rev. Bras. Ginecol. Obstet**, Paraná, v. 26, n. 6. 2004.

SILVA, S. R. G. et al. Defeitos Congênitos e exposição a agrotóxicos no Vale do São Francisco. **Ver Bras Ginecol Obste**, v. 33, n. 1, p. 20-6. 2011.

SOUZA F. S. et al. Incidência de malformação congênita e atenção em saúde nas instituições de referências. **Rev Rene.** 2010 out-dez, v.11, n. 4, p. 29-37.

SOUZA, A. S. R. et al. Condições frequentemente associadas com cesariana, sem respaldo científico. **FEMINA**, v. 38, n. 10, Set. 2010.

TEIXEIRA, Elizabeth. **As três metodologias: acadêmica, da ciência e da pesquisa**. 5. ed. Petrópolis, RJ: Vozes, 2008.

UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO. Hábito alimentar das comunidades caboclas da Amazônia. **Agência USP de Notícias**. 21 mai. 2002. Disponível em: <http://www.usp.br/agen/repgs/2002/pags/118.htm>. Acesso em: 21 ago. 2017.

VALLE, Danielle. Modelo hospitalar no Brasil facilita a violência obstétrica, por Danielle Valle. **GGN**, 01 set. 2016. Disponível em: <http://jornalggm.com.br/noticia/modelo-hospitalar-no-brasil-facilita-a-violencia-obstetrica-por-danielle-valle>. Acesso em: 04 set. 2017

WEINHOLD, Bob. Environmental Factors in Birth Defects: What We Need to Know. **Environmental Health Perspectives**, v. 117. n. 10. Out. 2009.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. Congenital Anomalies. **World Health Organization**. 2016. Disponível em: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/>. Acesso em: 20 ago. 2017

YOUNG, Ian D. **Genética Médica**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2007.

ZUGAIB, Marcelo. **Zugaib Obstetrícia**. 2. ed. Barueri, SP: Manole, 2012.

APÊNDICE A
INSTRUMENTO DE COLETA

Nº: _____

Sobre o Recém nascido

Sexo:

- 1- Masculino
- 2- Feminino
- 3- Ignorado

Peso (g): _____

Apgar:

1º Minuto: _____

5º Minuto: _____

Data e hora de nascimento: _____

Tipo de parto: _____

Idade gestacional ao nascer: _____

Detectada alguma anomalia congênita? (Caso afirmativo, usar o bloco anomalia congênita para descrevê-las)

- 1- Sim
- 2- Não
- 3- Ignorado

Local da Ocorrência

- 1- Hospital
- 2- Outros estabelecimentos de saúde
- 3- Domicílio
- 4- Outros
- 5- Ignorado

Estabelecimento: _____

Endereço da ocorrência, se fora do estabelecimento ou da residência da mãe:

Bairro/Distrito: _____ Município: _____ UF: _____

Dados maternos

Idade: _____

Naturalidade: _____

Residência da mãe:

Bairro/Distrito: _____ Município: _____ UF: _____

Ocupação habitual: _____

Escolaridade:

- 0 – Sem Escolaridade
- 1- Fundamental I (1ª a 4ª Série)
- 2- Fundamental II (5ª a 8ª série)
- 3- Médio (antigo 2º grau)
- 4- Superior incompleto
- 5- Superior completo
- 6- Ignorado

Situação Conjugal:

- 1- Solteira
- 2- Casada
- 3- Viúva
- 4- Separa judicialmente/divorciada
- 5- União Estável
- 6- Ignorada

Raça/Cor da Mãe

- 1- Branca
- 2- Preta
- 3- Amarela
- 4- Parda
- 5- Indígena

Dados Obstétricos

Gestações anteriores

Nº de gestações anteriores: _____ Nº de partos vaginais: _____ Nº de Cesáreas: _____

Nº de Nascidos Vivos: _____ Nº de perdas fetais/abortos: _____

Gestação atual

Idade Gestacional

Data da Última Menstruação (DUM) ____/____/____

Nº de Semanas de gestação, se DUM ignorada: _____

Nº de consultas de pré-natal: _____

- Ignorado

Mês de gestação em que iniciou o pré-natal ____º

- Ignorado

Tipo de gravidez:

- 1- Única
- 2- Dupla
- 3- Tripla ou mais
- 4- Ignorado

Parto

Apresentação

- 1- Cefálica
- 2- Pélvica ou Podálica
- 3- Transversa
- 4- Ignorado

O trabalho de parto foi induzido?

- 1- Sim
- 2- Não
- 3- Ignorado

Tipo de Parto

- 1- Vaginal
- 2- Cesáreo
- 3- Ignorado

Cesárea ocorreu antes do trabalho de parto iniciar?

- 1- Sim
- 2- Não
- 3- Não se aplica
- 4- Ignorado

Nascimento assistido por

- 1- Médico
- 2- Enfermeira/Obstetiz
- 3- Parteira
- 4- Outros
- 5- Ignorado

Anomalia Congênita

Descrever todas as anomalias congênitas observadas:

Preenchimento

Funcionário responsável pelo preenchimento:

- 1- Médico
- 2- Enfermeiro
- 3- Parteira
- 4- Funcionário do cartório
- 5- Outros (Descrever) _____

Data do preenchimento: _____

Apêndice B

REGIÕES DE SAÚDE DO PARÁ

