

# CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO BRASIL: DIAGNÓSTICO AO NASCIMENTO X MORTES NEONATAIS – UM PARADOXO

## CONGENITAL HEART DISEASES IN BRAZIL: DIAGNOSIS AT BIRTH X NEONATAL DEATHS - A PARADOX

JORGE ALBERTO BIANCHI TELLES

### RESUMO

*Estudos apontam uma subnotificação dos defeitos congênitos com a constatação de que o número de bebês que morrem por defeitos congênitos é desproporcionalmente maior que os constatados no nascimento.*

*OBJETIVO: Buscar a real incidência de defeitos cardíacos congênitos no Brasil e em três unidades federativas, representativas das regiões Sul, Sudeste e Nordeste do país.*

*MÉTODO: Comparou-se a frequência das cardiopatias congênitas no momento do nascimento, no período de 2001-2005, com a frequência de mortes pelas mesmas patologias e no mesmo período de tempo. As fontes do estudo são os bancos de dados SIM (Sistema de Informações de Mortalidade)<sup>5</sup> e SINASC (Sistema Nacional de Informações do Nascimento)<sup>6</sup> do Ministério da Saúde.*

*RESULTADOS: Os resultados estão foram dispostos nas tabelas 1 a 4. Contata-se que enquanto 2003 bebês tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento, 19.100 bebês morreram no período em estudo (2001 a 2005). Assim, diagnóstico pré-natal ou neonatal no Brasil perfaz cerca de 1:10 (um para 10 casos) das mortes neonatais por cardiopatias. No Brasil as cardiopatias foram identificadas em 0,13% no nascimento, mas 1,25% dos recém-nascidos morreram por cardiopatias congênitas no mesmo período. Além disto a realidade dos estados brasileiros variou significativamente. No RS esta relação chegou a 1:4; em São Paulo 1:7 e na Bahia 1:31.*

*CONCLUSÃO: O estudo sugere que a verdadeira incidência dos defeitos congênitos em nossos conceitos, particularmente os cardíacos, é aparentemente maior que as constantes nas nossas estatísticas, que lidam com nascidos vivos, chamando a atenção para a necessidade de se incentivar o diagnóstico pré-natal dos defeitos congênitos ou pelo menos seu diagnóstico pós-natal precoce.*

**PALAVRAS-CHAVES:** CARDIOPATIA CONGÊNITA, DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL, MORTALIDADE, SUBNOTIFICAÇÃO.

### ABSTRACT

*Studies point to an underreporting of birth defects with the finding that the number of babies dying from birth defects is disproportionately higher than those found at birth.*

*OBJECTIVE: To investigate the real incidence of congenital heart defects in Brazil and in three federative units, representative of the South, Southeast and Northeast regions of the country.*

*METHOD: The frequency of congenital heart defects at the time of birth, in the period 2001-2005, was compared with the frequency of deaths from the same conditions and in the same period of time. The sources of the study are the SIM (Mortality Information System) and SINASC (National Birth Information System) databases of the Ministry of Health.*

*RESULTS: The results are presented in Tables 1 to 4. It is reported that, while 2003 babies had a diagnosis of congenital heart disease at birth, 19,100 babies died during the study period (2001 to 2005). Thus, prenatal or neonatal diagnosis in Brazil accounts for approximately 1:10 (one for 10 cases) of neonatal deaths due to cardiopathies. In Brazil, heart disease was identified in 0.13% at birth, but 1.25% of newborns died of congenital heart disease in the same period. In addition, the reality of the Brazilian states varied significantly. In RS this ratio reached 1:4; In São*

*Paulo 1:7 and in Bahia 1:31. CONCLUSION: The study suggests that the true incidence of congenital defects in our concepts, particularly cardiac, is apparently greater than those in our statistics dealing with live births, drawing attention to the need to encourage prenatal diagnosis Of the birth defects or at least their early postnatal diagnosis.*

**KEYWORDS: CONGENITAL HEART DISEASE, PRENATAL DIAGNOSIS, MORTALITY, UNDERREPORTING.**

## INTRODUÇÃO

Os dados sobre defeitos congênitos obtidos no nascimento são comumente utilizados para calcular a incidência dessas patologias na população. Estes dados são publicados anualmente em estatísticas oficiais, com confiabilidade já comprovada na literatura<sup>1,2</sup>.

Dois estudos gaúchos apontam para uma subnotificação dos defeitos congênitos através da constatação de que o número de bebês que morrem por defeitos congênitos é desproporcionalmente maior que os relatados no nascimento<sup>3,4</sup>.

As anomalias estruturais fetais, especialmente as cardiopatias congênitas são consideradas causas de um número expressivo de mortes perinatais. Estudo anterior, que analisou os dados oficiais referentes a defeitos congênitos no Rio Grande do Sul<sup>3</sup>, demonstrou que naquele estado, no mesmo período de estudo, o número de bebês cuja causa da morte foi atribuída a determinado defeito congênito era frequentemente maior que o número de diagnósticos da mesma patologia ao nascimento, apontando uma possível subcontabilização dos defeitos congênitos em geral, mas muito particularmente daqueles que a simples inspeção do recém-nascido permitia, como é o caso das cardiopatias.

O resultado mais expressivo no estudo anterior foi referente às cardiopatias congênitas, onde esse número foi quatro vezes maior que o número de bebês que tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento. Assim, inferiu-se que um grande número de cardiopatias congênitas que levaram à morte dos bebês foram diagnosticadas tardiamente, podendo estar entre os fatores preponderantes para este desfecho, o nascimento em hospital cuja complexidade retarde ou impossibilite este diagnóstico. Não foram encontrados estudos na literatura dados nacionais ou de outros estados brasileiros, motivando este trabalho.

## OBJETIVOS:

### GERAL:

1. Buscar a real incidência de defeitos cardíacos congênitos no Brasil e em três unidades federativas, representativas das regiões Sul, Sudeste e Nordeste do país.

### ESPECÍFICOS:

Identificar as cardiopatias congênitas ocorridas no Brasil e em três estados: Rio Grande do Sul, São Paulo e Bahia, no

período de 2001 a 2005 e constantes dos bancos de dados oficiais brasileiros SIM (Sistema de Informações de Mortalidade)<sup>5</sup> e SINASC (Sistema Nacional de Informações do Nascimento)<sup>6</sup> do Ministério da Saúde, disponíveis na Secretaria da Saúde do RS.

Estudar a frequência das cardiopatias congênitas ocorridas no Brasil e nos três estados no momento do nascimento e comparar com a frequência de mortes pelas mesmas patologias, no mesmo período de tempo.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo de base populacional, em que foram pesquisados os bancos de dados oficiais do Ministério da Saúde do Brasil.

Foi utilizado o Banco de Dados dos Sistemas de Informação sobre Mortalidade e Nascidos Vivos 1999 a 2005, editado pelo Ministério da Saúde em 2007 fornecido pela Secretaria da Saúde do RS. Este período foi escolhido para possibilitar a comparação e permitir a ampliação de nosso projeto inicial<sup>3</sup>, levando-se em consideração que, pela natureza do estudo, não se espera modificação significativa para os dias atuais.

Neste trabalho foi adotada a CID-10, Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde da Organização Mundial de Saúde. A base de dados SIM / SINASC do Ministério da Saúde utiliza este modelo. As patologias foram agrupadas sempre que necessário por razões práticas. Neste trabalho foram analisados os dados referentes CID10 4C Capítulo 17, Q20.0 até Q25.9, somando-se os valores encontrados em cinco anos de registro.

Foi delimitado o período de 2001 a 2005, sendo incluídos assim todos recém-nascidos vivos de mães residentes no Brasil e nos estados nomeados acima, que foram registrados ao nascimento como portadores de uma ou mais anomalias congênitas cardíacas no item 34 da Declaração de Nascidos Vivos (DNV) e constantes no banco de dados SINASC; os nascidos vivos falecidos com menos de um ano, com causa mortis atribuída a um defeito congênito cardíaco, mencionado na Declaração de Óbito, fonte que alimenta o banco de dados SIM do Ministério da Saúde.

Foram considerados os seguintes critérios de inclusão na pesquisa nos bancos de dados:

1. Todo recém-nascido vivo, de mães residentes no Brasil, Bahia, Rio Grande do Sul e São Paulo, que tenha sido registra-

do ao nascimento como portador de uma ou mais anomalias congênitas cardíacas, no item 34 da Declaração de Nascidos Vivos e constante no banco de dados SINASC.

2. Nascido vivo falecido no período de estudo com menos de um ano, de mães residentes no Brasil, Bahia, Rio Grande do Sul e São Paulo, com causa mortis atribuída a um defeito congênito cardíaco, mencionado na declaração de óbito, fonte que alimenta o banco de dados SIM do Ministério da Saúde.

Devido à natureza do trabalho, utilizando dados populacionais de bancos oficiais públicos, não foi utilizado termo de consentimento informado.

Foi utilizada estatística descritiva na análise dos bancos de dados oficiais. As frequências dos defeitos congênitos foram expostas em tabelas de frequência, através do programa TABWIN, adotado pelo Ministério da Saúde do Brasil e convertidos para o MS EXCEL quando necessário.

Sempre que útil para a interpretação, foi calculada a média dos cinco anos de estudo, como medida de tendência central e proporções relativas dos dados extraídos nos bancos.

## RESULTADOS

Os resultados estão foram dispostos nas tabelas 1 a 4.

A tabela 1 apresenta o número de nascidos vivos no Brasil e nos 3 estados estudados, no período compreendido entre janeiro de 2001 a dezembro de 2005.

Na tabela 3 observamos que as cardiopatias foram identificadas em 0,13% no nascimento, entretanto observa-se que mesmo se considerássemos que todas crianças com diagnóstico de cardiopatia no momento do nascimento faleceram, este número seria 1,25%. Desta forma, pode-se perceber na tabela 2, que, enquanto 2003 bebês tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento; 19.100 bebês morreram no período em estudo (2001 a 2005) foi realizado diagnóstico pré-natal no Brasil ou durante o logo após o nascimento, perfazendo cerca de 1:10 (um para 10 casos) das mortes neonatais por cardiopatias. Além disto a realidade dos estados brasileiros variou enormemente. No RS esta relação chegou a 1:4; em São Paulo 1:7 e na Bahia 1:31.

A tabela 4 demonstra o número de neomortos cujo diagnóstico foi malformação fetal não especificada do coração (CID Q24.9), com suas frequências relativas.

Residência	NV 2001-05
BA	1.177.636
SP	3.103.300
RS	765.230
Brasil	15.274.771

Tabela 1 - Nascidos Vivos 2001-2005

Residência	MF card nasc	MF card óbito	N nasc X óbito (1/)
BA	30	952	31,7
SP	635	4.378	6,9
RS	302	1.224	4,1
Brasil	2003	19.100	9,5

Tabela 2 - Número malformados coração óbito X nascimento 2001-2005  
MF: malformação

Residência	MF Nasc x NV /1000	MF Ob x NV
BA	0,03	0,81
SP	0,20	1,41
RS	0,39	1,60
Brasil	0,13	1,25

Tabela 3 - Malformações cardíacas no nascimento e óbito por 1000 NV em 5 anos (Período 2001-2005)

MF: malformação NV: nascidos vivos Ob: óbitos

Residência	Malformação NE coração	Proporção (%)
BA	681	71,53
SP	2378	54,32
RS	723	59,07
Brasil	11745	61,49

Tabela 4 - Mortes até 1 ano com CID Q24.9 (malformação fetal não especificada do coração) Período 2001-2005

NE: Não especificada

## DISCUSSÃO

Alguns levantamentos populacionais abrangendo cidades e estados brasileiros já provaram a consistência dos dados do SINASC, mas apontaram para uma discrepância entre os dados registrados no campo 34 da declaração de nascidos vivos (DNV) e estudos pós nascimento da incidência de defeitos congênitos. O presente trabalho parece ser o primeiro na literatura nacional que compara os números brasileiros com os específicos de alguns estados federativos, representativos de diferentes realidades nacionais.

A discrepância dos números encontrados nos três estados e na média brasileira apontam ou para realidades regionais bem diferentes ou demonstram a inconsistência dos dados daquelas estatísticas oficiais.

A tabela 4 demonstra que em 61,5% das mortes atribuídas a cardiopatias congênitas no Brasil, a equipe de saúde não conseguiu determinar o tipo específico de malformação do coração foi responsável pela morte do bebê. Números semelhantes observamos nos estados estudados. Esse desconhecimento do tipo de cardiopatia congênita pode ter colaborado para o desfecho desfavorável, já que a atitude terapêutica se altera, dependendo a patologia cardíaca.

Este trabalho alerta para o grande número de bebês que nascem especificamente com defeitos congênitos do coração

e morrem em decorrência deles, e demonstra que em cerca de 60% das vezes nem mesmo qual o defeito cardíaco foi identificado após o óbito (tabela 4). Estes achados também são encontrados quando estudamos outros defeitos congênitos, muito deles letais e advertem para a necessidade de melhora na detecção e adequada avaliação pré-natal destas patologias, possibilitando o adequado atendimento destes bebês.

A tendência de redução do componente tardio da mortalidade infantil observada no Brasil e consequente preponderância relativa dos defeitos congênitos, é comumente notada em países desenvolvidos, que há décadas desenvolveram e mantêm programas de diagnóstico pré-natal massivos, que incluem centros de referência de medicina materno-fetal.

O Ministério da Saúde busca aprimorar o sistema de referência e contra-referência para gestações de alto-risco, seja por causas maternas ou fetais. Não há dúvidas que o diagnóstico pré-natal de bebês portadores de defeitos congênitos possibilita um direcionamento precoce destas gestantes para centros de referência que possam aprimorar o diagnóstico do nascituro, tendo possibilidades de programar o nascimento e tomar as providências clínicas e cirúrgicas que melhorem o prognóstico da criança.

Algumas entidades internacionais fazem recomendações sobre rastreios na gestação<sup>8-12</sup>. As recomendações da ISUOG (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology) são seguidas por diversos países. Ela recomenda dois rastreios que são realizados em gestações de baixo e alto risco, utilizando basicamente a ultrassonografia. O primeiro é no I trimestre, no período compreendido de 11 à 13 semanas e 6 dias. Inclui diversos marcadores de cromossomopatias, destacando-se a medida da translucência nucal e a presença do osso nasal. Também a avaliação de alguns marcadores bioquímicos pode ser utilizada. Via de regra, utiliza-se um programa distribuído gratuitamente pela Fundação de Medicina Fetal de Londres para calcular o risco específico do bebê apresentar as cromossomopatias mais frequentes, como as trissomias dos cromossomos 21, 18 e 13, com uma sensibilidade maior que 90%. O segundo rastreio populacional é realizado no II semestre<sup>9,10</sup> e fundamentalmente inclui o estudo morfológico do feto, com o objetivo de afastar malformações estruturais fetais isoladas e múltiplas, sindrômicas ou não. Atualmente são utilizadas sistematizações que recomendam a checagem dos principais segmentos e órgãos fetais. Todas as rotinas atuais dão especial atenção ao estudo do coração fetal, tendo-se evidências na literatura para um rastreio já o primeiro trimestre<sup>12</sup>. Estas rotinas<sup>13</sup> buscam o diagnóstico precoce de anomalias estruturais que requerem um estudo mais detalhado do coração e avaliação do prognóstico na gestação e no período neonatal.

Há uma tendência atual<sup>14</sup> a se ampliar o rastreio do primeiro trimestre, tendo como objetivo detectar ainda mais precoce-

mente as gestantes e fetos que devam ser acompanhadas em serviços de saúde com maior grau de complexidade diagnóstica e terapêutica, com consequente melhor resolubilidade.

É oportuno lembrar, que quando tratamos de incidência de defeitos congênitos não estamos levando em conta as mortes fetais, ou seja, a grande quantidade de fetos que faleceram intra-útero com o defeito. Este número é muito semelhante ao número de mortes no período neonatal e perfazem cerca de 30 a 40% das mortes perinatais<sup>3</sup>. Assim o número de gravidezes ou de gerações de bebês em nossa população é muito maior que aquele constante nas nossas estatísticas que usam como denominador os nascidos vivos. Este fato é mais expressivo quando falamos de mortes por defeitos fetais graves, que muito frequentemente são incompatíveis com a vida intrauterina, como é o caso de algumas cardiopatias.

Cabe ressaltar que, nos últimos anos, a utilização da oximetria de pulso no recém-nascido, comparando a saturação de oxigênio nos membros superiores e inferiores, tem se mostrado como um método eficaz de rastreio pós-natal de cardiopatias congênitas graves.

## CONCLUSÃO

Este estudo demonstra diferenças grandes entre as incidências de malformações cardíacas no nascimento, quando comparadas com as mortes até um ano de idade pela patologia. Essas diferenças foram observadas nos três diferentes estados da federação.

Os números sugerem que temos sérias deficiências no diagnóstico pré-natal de cardiopatias congênitas no Brasil, podendo-se apontar algumas soluções adotadas em outros países, recomendadas por organizações internacionais.

Vemos com estes dados e reflexões, que a verdadeira incidência dos defeitos congênitos em nossos conceitos, particularmente os cardíacos, é aparentemente maior que as constantes nas nossas estatísticas que lidam com nascidos vivos.

## REFERÊNCIAS

1. Guerra FAR, Llerena Jr. JC, Gama SGN, Cunha CB, Theme Filha, MM. Confiabilidade das informações das declarações de nascido vivo com registro de defeitos congênitos no Município do Rio de Janeiro, Brasil, 2004. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 24(2):438-446, fev, 2008.
2. Leite JCL. Estudo dos defeitos congênitos na região metropolitana de Porto Alegre. Tese de Doutorado. Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Pediatria. Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2006.
3. Telles JAB, Schüler-Faccini L. Defeitos congênitos no Rio Grande do Sul: diagnóstico ultrassonográfico pelo estudo morfológico fetal. *Revista da AMRIGS*, Porto Alegre, 54 (4): 417-422, out.-dez. 2010.
4. Leite DL, Mizziara H, Veloso M. Malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas: características, associações e prevalência. *Arq Bras Cardiol*. 2010; 94(3):294-9.
5. Secretaria da Saúde do Rio Grande do Sul. Núcleo de Informações em Saúde. Estatísticas de Saúde: Mortalidade 2007 Icitado em 2008 nov 161. Disponível em [http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down\\_sem/PRDo\\_wnloadServlet?arquivo=1226573727361Publicação SIM 2007.pdf](http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down_sem/PRDo_wnloadServlet?arquivo=1226573727361Publicação SIM 2007.pdf)
6. Secretaria da Saúde do Rio Grande do Sul. Núcleo de Informações em

- Saúde. Estatísticas de Saúde: SINASC [citado em 2008 nov 16]. Disponível em [http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down\\_sem/PRDownloadServlet?arquivo=1194977987511Publ SINASC 2006 - completo.pdf](http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down_sem/PRDownloadServlet?arquivo=1194977987511Publ%20SINASC%202006%20-%20completo.pdf)
7. Organização Mundial da Saúde. Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde – CID 10 – 10ª ed. São Paulo: Edusp; 2004.
  8. ISUOG - Practice Guidelines: performance of first-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 102–13.
  9. ISUOG - Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 116–26.
  10. American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM practice guideline for the performance of obstetric ultrasound examinations. *J Ultrasound Med* 2010; 29:157–66.
  11. Nicolaidis K, Sebire H, Snijders NJ, Snijders RJM. O Exame Ultra-Sonográfico entre 11-14 semanas – Diagnóstico de Anomalias Fetais. New York-London: Ed Parthenon Publishing; 2000.
  12. Telles JAB, Costa JSD, Anzólch, KJ. O uso da translucência nugal como exame de rastreamento para malformações do aparelho cardiocirculatório: Busca de evidências. *Femina*. 2001;29(7):415-9.
  13. The International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG). Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;27:107–13.
  14. Nicolaidis K. A model for a new pyramid of prenatal care based on the 11 to 13 weeks assessment. *Prenat Diagn* 2011; 31: 3–6.