

A IMPORTÂNCIA DAS ANOMALIAS CONGÊNITAS AO NASCER

THE IMPORTANCE OF CONGENITAL MALFORMATIONS AT BIRTH

Ruy Laurenti¹, Arnaldo Augusto Franco de Siqueira², M. Helena P. de Mello Jorge¹,
Sabina Lea Davidson Gotlieb¹, Elaine Cristina Pimentel³

DOI: dx.doi.org/10.7322/jhdg.88972

Resumo

Introdução: Os países que superaram as taxas de mortalidade infantil mostram, hoje em dia, a concentração de mortes no período neonatal e, dentro dele, principalmente na primeira semana de vida (após neonatais precoces). Dentre as causas de morte, como algumas doenças começaram a ser controladas, foi verificado um aumento proporcional significativo da participação das malformações congênitas. **Objetivo:** Descrever a prevalência de malformações congênitas (AC) ao nascer em conceitos (natimortos e nascidos vivos) de mulheres internadas em instituições localizadas na cidade de São Paulo, Brasil. **Método:** Estudo descritivo, transversal, realizado em quatro hospitais da cidade de São Paulo durante três meses no segundo semestre de 2011. Os dados foram coletados por meio de entrevistas com as mulheres e exames de registros hospitalares. As AC foram estudadas segundo as variáveis de interesse epidemiológico e sócio-demográfico. Os óbitos foram analisados de acordo com as causas básicas e associadas. **Resultados:** Os resultados mostraram a ocorrência de 9,1% de AC registradas entre natimortos e 4,3% entre os nascidos vivos. Entre os últimos - 238 recém-nascidos - 284 AC foram registradas, totalizando 1,2 AC por nascido vivo. Entre os 238 recém-nascidos que tiveram um registro de AC, houve 10 mortes por AC (4,2%). Este valor difere do verificado entre os nascidos vivos sem registro AC que morreram (19 em 5341 ou 0,4%). Com o objetivo de identificar possíveis ocorrências de morte após a alta hospitalar, uma ligação foi feita entre o banco de dados de mortalidade oficial da cidade de São Paulo e o banco de dados do estudo. A ocorrência de 18 mortes foi encontrada deste modo, quatro das quais foram causadas pela AC. Assim, o total de óbitos no primeiro ano de vida foi de 47, e 14 deles tinham AC como a causa básica, o que leva a uma mortalidade infantil proporcional por AC igual a 29,8% e um coeficiente de mortalidade infantil por AC de 2,5% mil nascidos. Os dados mostram uma alta subnumeração de AC nos registros dos sistemas oficiais de informação (com relação ao SINASC, a prevalência de AC no estudo foi três vezes maior do que a prevalência para a cidade de São Paulo e 5,4 vezes maior que a prevalência para o Brasil). **Conclusão:** É necessário implementar medidas para melhorar o registro de AC nos sistemas de informação, tais como: aumentar a consciência dos médicos sobre a importância do diagnóstico da AC e registrá-lo em registros hospitalares do recém-nascido, a criação de um espaço específico para registrar a AC em registros hospitalares do recém-nascido, e qualificação e acompanhamento do pessoal encarregado de preencher a Declaração de Nascido Vivo e transcrevê-la aos sistemas de informação.

Palavras-chave: anomalias congênitas, nascidos vivos e nascidos mortos, saúde materno-infantil.

INTRODUÇÃO

Países que venceram altas taxas de mortalidade infantil mostram, hoje, concentração de óbitos no período neonatal e, dentro deste, principalmente, na primeira semana de vida (óbitos neonatais precoces)^{1,2}. Quanto às causas de morte, à medida que algumas doenças foram sendo controladas, verificou-se aumento proporcional significativo da participação das anomalias congênitas³.

Esse grupo de causas tem sido responsável por parcela não desprezível de óbitos infantis e de menores de 5 anos. Nos Estados Unidos, as anomalias congênitas constituem-se na principal causa de morte no primeiro ano de vida^{2,4}, sendo que, no período 1968 a 1995, sua frequência na morta-

lidade elevou-se de 14% para 22%⁵. Em alguns países, para o conhecimento e monitoramento das anomalias congênitas, foram criados sistemas de informação que permitem conhecer sua prevalência e tipos⁶, independente de seu comportamento entre os óbitos.

No Brasil, não há registro especial para anomalias congênitas, o que faz com que o acompanhamento da sua ocorrência seja feito por meio do Sistema de Informações sobre Mortalidade (SIM/MS). Em 1989/90, ao ser criado o Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (SINASC), cogitou-se da inclusão de uma variável para o registro do defeito congênito ao nascer na Declaração de Nascido Vivo - DN -, o que, entretanto, somente se efetivou em 1999^{5,7}. Essa informação tem per-

1 Departamento de Saúde Materna e Infantil da Faculdade de Saúde Pública/USP.

2 Departamento de Epidemiologia da Faculdade de Saúde Pública/USP.

3 Residente em Enfermagem e Obstétrica - Escola de Enfermagem/USP.

Corresponding author: afsiqueira@uol.com.br

Suggested citation: Laurenti R, et al. The importance of congenital malformations at birth. *Journal of Human Growth and Development*, 24(3): 328-338

Manuscript submitted Aug 07 2014, accepted for publication Sep 26 2014.

mitido conhecer, ainda que com falhas, a frequência desse agravo no país, bem como seus tipos mais comuns. É preciso salientar que, de acordo com valores observados mundialmente, a frequência estimada de defeitos congênitos ao nascer pode variar entre 2 e 5%⁸, embora alguns autores tenham chegado a valores mais elevados. Dados oficiais para o Brasil mostram frequência, em 2011, de 0,8%, o que evidencia que existe, ainda, e é elevada, a subnumeração desses registros no país⁹. No Município de São Paulo, onde, por parte da Secretaria Municipal de Saúde, existe um grande incentivo, junto aos hospitais, visando à melhoria da qualidade dessa informação, a prevalência de anomalias congênitas entre os nascidos vivos está ao redor de 1,5%¹⁰.

A frequência das anomalias tem sido, em geral, avaliada pelos dados de mortalidade, como referido. Sabe-se, entretanto, que esses agravos não são, na maior parte das vezes, causa de morte visto que alguns tipos de anomalias congênitas são leves e outros moderados. Estes costumam ser responsáveis por quadros mais graves, não poucas vezes, levando a internações sucessivas com vistas à correção de defeitos congênitos ou, ainda, para controle das suas complicações. Essas anomalias interferem, assim, na qualidade de vida da criança, além de ocasionarem traumas familiares e dificuldade de adaptação à sociedade¹¹. O Relatório Mundial sobre Deficiência refere uma "legião" de pessoas com deficiências, no mundo, em decorrência de defeitos congênitos¹².

Anomalias congênitas ou defeitos congênitos – AC – são alterações morfológicas e/ou funcionais detectáveis ao nascer. As alterações morfológicas ou anatômicas exibem desde dismorfias leves até complexos defeitos de órgãos ou segmentos corporais¹³ e, dependendo do quadro, podem causar as mais diferentes manifestações clínicas.

A nomenclatura e a classificação das AC possuem grande variação: malformações congênitas menores – mais frequentes na população em geral e que, na maioria das vezes, não acarretam problemas a seus portadores – e malformações congênitas maiores, com consequências importantes, exigindo tratamento especializado e podendo deixar sequelas¹³. Essa classificação é, inclusive adotada pelo ECLAMC (Estudo Colaborativo Latino-Americano de Mal Formações Congênitas).¹⁴Sua etiologia, seu estudo genético, seus determinantes, embora absolutamente fundamentais, não serão objeto deste trabalho.

Assim, o objetivo é analisar a ocorrência de anomalias congênitas em recém-nascidos em hospitais do município de São Paulo, com vistas a fornecer subsídios para uma captação mais completa de sua frequência de forma a que estudos, desse teor, possam basear-se em dados mais completos e corretos.

MÉTODO

Trata-se de estudo transversal, descritivo, realizado em parturientes internadas em seis hos-

pitais-maternidades, no Estado de São Paulo^{15,16}. Cinco deles eram próprios ou conveniados com o SUS e um somente de atendimentos privados. O período do estudo foi de três meses do segundo semestre de 2011. Todas as mulheres internadas nas instituições avaliadas, no período de coleta de dados, foram convidadas a participar da pesquisa e assinaram o termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Os dados foram obtidos, diretamente, em entrevistas com as internadas e coletados de prontuários hospitalares, livros de sala de parto, cartão de pré-natal e assemelhados, sendo anotados em formulário específico. Foram coletadas as variáveis sócio-demográficas da mulher, antecedentes pessoais, morbidade específica, história gestacional progressiva e atual.

Em relação ao conceito, as variáveis consideradas foram: sexo; desfecho da gestação (nascido vivo/nascido morto); peso ao nascer; tipo de parto; presença de outras doenças (conforme registro no prontuário), tipo de saída (alta/óbito/transferência). Quanto às AC, pesquisou-se sobre sua presença ao nascer, sendo que a informação foi retirada do prontuário hospitalar e do livro de sala de parto. As anomalias foram classificadas segundo a CID-10, tanto para os nascidos vivos como para os nascidos mortos, utilizando-se os agrupamentos e as categorias do Capítulo Malformações Congênitas, Deformidades e Anomalias Cromossômicas¹⁷ e segundo determinações nacionais e internacionais, alguns agravos classificados em outros Capítulos^{13,14}. Para os recém-nascidos que evoluíram para óbito, foram estudados os motivos da morte segundo causas básicas ou associadas e codificadas segundo regras internacionais¹⁷.

A pesquisa foi financiada pela FAPESP (Proc. Nº 09/53253-8) e sua realização foi autorizada pelos Comitês de Ética em Pesquisa da Faculdade de Saúde Pública da Universidade de São Paulo (Protocolo nº2188/11) e de cada hospital participante.

Para esta publicação foram selecionados apenas os casos ocorridos em quatro hospitais do Município de São Paulo – SP -, em razão de ter sido possível, para esses, uma busca posterior de óbitos entre os nascidos vivos da pesquisa, dentro do prazo de um ano a partir da data do parto. Ao final desse período, o Banco de Dados da Pesquisa foi confrontado com o Banco oficial de mortalidade (PROAIM – SMS/SP), visando à possível obtenção do que foi denominado "óbito posterior", isto é, morte do conceito ocorrida após alta do hospital onde ocorreu o nascimento.

Para os 5.623 conceitos, foram verificadas a presença/ausência de registro de AC, tipo de anomalia e algumas características maternas, da gestação e do parto e das próprias crianças.

RESULTADOS

A Figura 1 mostra como se distribuíram os 5.623 conceitos segundo nascido vivo ou nascido morto, a presença de registro de AC e a evolução dos nascidos vivos segundo tipo de saída, bem como os óbitos por AC.

Anomalias congênitas nos nascidos mortos

Ocorreram 44 casos de nascidos mortos, dos quais 4 apresentaram registro de AC ao nascer (9,1%). Um caso, embora tivesse como causa da morte "Malformações congênitas múltiplas" e a idade gestacional fosse dada como sendo de 26 se-

manas, não foi incluído na pesquisa como nascido morto (e sim como aborto), em razão de o peso ter sido menor que 500g.

Algumas características maternas, da gestação e do parto, bem como dos próprios conceptos estão descritas no Quadro 1.

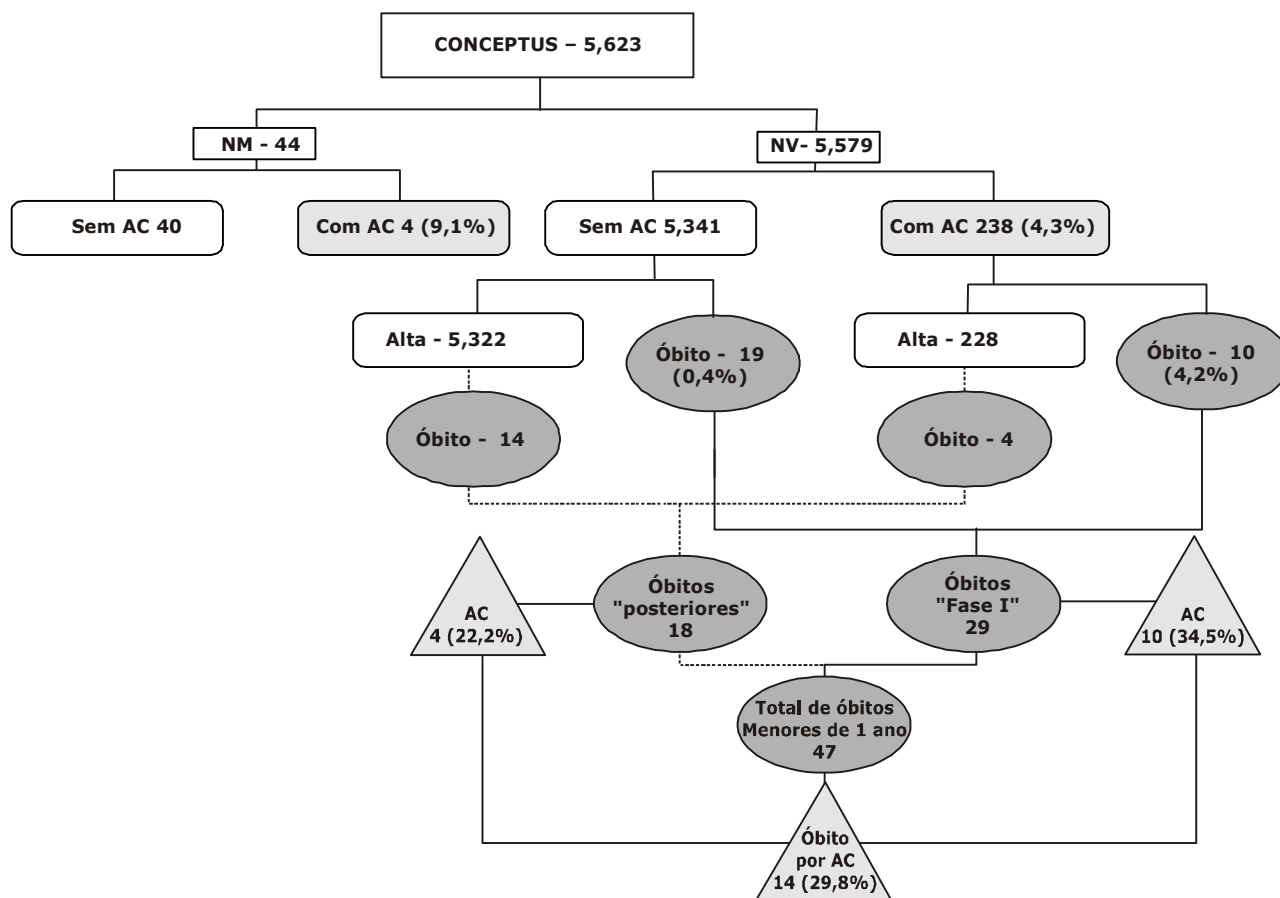


Figura 1: Conceptos nascidos vivos e nascidos mortos segundo registro de Anomalia Congênita ao nascer; tipo de saída hospitalar e óbitos totais (Fase I e posteriores) e por AC, 4 hospitais MSP, 2º semestre 2011

Quadro 1: Nascidos mortos – NM – com registro de AC segundo algumas características maternas, da gestação e do parto e fetais, 4 hospitais do MSP, 2011

CARACTERÍSTICAS	CASO 121408	CASO 131830	CASO 140579	CASO 140757
Idade mãe	25	19	40	15
Fumo	Sim	Não	Não	Não
Álcool	Não	Não	Não	Não
Drogas	Não	Não	Não	Não
Pré-natal	Sim	Sim	Sim	Sim
Idade gestacional (em semanas)	40	24	26	27
Problemas saúde mãe	Sim	Não	Ignorado	Não
Tipo de parto	Vaginal	Vaginal	Vaginal	Vaginal
Sexo do NM	Indeterminado	Feminino	Masculino	Ignorado
Peso ao nascer (em gramas)	1580	560	860	Ignorado
Causa da morte (pesquisa)	MF congênitas múltiplas, agenesia renal bilateral	Higroma cístico, pés tortos	Hidrocefalia, trissomia 21, cardiopatia	MF fetal
Causa da morte (oficial)	Morte fetal NE	MF congênita NE	Síndrome de Down	*

* Caso sem Declaração de Óbito Fetal oficial, pois foi considerado como aborto pelo hospital.

Dado o pequeno número de casos de nascidos mortos com AC, os mesmos são apenas descritos quanto ao comportamento de algumas variáveis. Assim, todos os partos foram vaginais, em todos os casos as mães fizeram pré-natal e a idade da mãe variou de um mínimo de 15 até a mais idosa, com 40 anos; o peso ao nascer variou de um mínimo de 560g até 1580g; a idade gestacional esteve entre de 24 e 40 semanas; quanto ao hábito de ingerir bebidas alcoólicas e uso de drogas, não foi observado em nenhum caso e, em apenas 1 deles, a mãe era fumante. Também, em apenas um caso não estava registrado o tipo de AC, sendo que, nos demais, havia o registro de: AC múltiplas, sendo um acompanhado de agenesia renal bilateral (1 caso); higroma cístico e pés tortos (1 caso); hidrocefalia, trissomia 21 e cardiopatia (1 caso).

Aqui, é importante notar que, ao estabelecer comparação com as Declarações de Óbito Fetal

oficiais dos nascidos mortos da pesquisa, em 1 caso esse "link" não pode ser feito, visto ter sido considerado como aborto pelo hospital; em 1 caso, a causa básica foi "não especificada" e, em 2 casos (50%), o dado oficial sobre a causa básica da morte confirmou as AC detectadas pela pesquisa.

Anomalias congênicas nos nascidos vivos

Dentre os nascidos vivos – 5.579 –, verificou-se que, quanto ao número de anomalias, das 238 crianças que apresentaram esses agravos (4,3%), 206 tiveram 1 anomalia congênita descrita (86,6%); 24 (10,1%) tiveram 2; 5 (2,1%) tiveram 3; 2 (0,8%) tiveram 4 e 1 nascido vivo teve 7 anomalias congênicas referidas em seu prontuário hospitalar (0,4%) (Tabela 1). O total de anomalias registradas foi de 284, perfazendo uma relação de 1,2 AC por nascido vivo com AC.

Tabela 1: Número e proporção (%) de nascidos vivos com registro de anomalia congênita e frequência de anomalias congênicas segundo número de anomalias/nascido vivo com AC, 4 hospitais do MSP, 2011

Nº de anomalias registradas	NV com registro de AC		Frequência de AC	
	Nº	%	Nº	%
1	206	86.6	206	72.5
2	24	10.1	48	16.9
3	5	2.1	15	5.3
4	2	0.8	8	2.8
7	1	0.4	7	2.5
Total	238	100.0	284	100.0

Cumpra notar, entretanto, que, dentre essas AC estão incluídos os casos de "sopro cardíaco", para os quais não existe unanimidade de entendimento quanto a serem considerados ou não como AC. Foram observados 42 casos de recém-nascidos em que havia somente o registro de "sopro cardíaco" no prontuário, sem menção de outra anomalia. Por outro lado, ocorreram 6 casos em que o sopro referido estava acompanhado de outra anomalia. Sabe-se que é relativamente frequente haver um retardo no fechamento do conduto arterioso e isso motiva o aparecimento de sopro, o qual, após alguns dias,

pode desaparecer. Nesses casos, portanto, não haveria, na realidade, malformação congênita, mas apenas um sopro transitório, funcional, que desapareceria com o fechamento do ducto. Assim, se não se incluírem esses casos dentre as AC, os novos valores (mínimos) passam a ser os apresentados na Tabela 2 na qual podem ser vistos, também, os valores máximos (com inclusão dos casos de sopro) suas frequências foram, respectivamente, iguais a 3,5% e 4,3% e o número médio de AC por nascido vivo com anomalia, respectivamente 1,20 e 1,19.

Tabela 2: Número e proporção (%) de nascidos vivos com registro de anomalia congênita (máximo e mínimo), número de anomalias referidas e número médio de anomalias por nascido vivo com AC, 4 hospitais do MSP, 2011

	Nº NV com registro de AC	Proporção (%)		Nº médio de AC por NV com AV
		de casos de AC entre NV	Nº de AC referidas	
Máximo	238	4.3	284	1.19
Mínimo	196	3.5	236	1.20

Quanto ao tipo especificado de AC, verifica-se que, do total de AC referidas, 214 (75,3%) estavam incluídas no Capítulo Malformações Congênicas, Deformidades e Anomalias Cromossômicas (Capítulo XVII da CID-10) e 70 (24,7%) foram co-

dificadas fora desse Capítulo, segundo recomendação internacional. Na tabela 3 estão especificados os diferentes tipos de AC encontrados nas 238 crianças nascidas vivas. Chama a atenção a elevada proporção de AC do aparelho osteomuscular

(28,9%) vindo a seguir, com 10,2%, as AC dos órgãos genitais, do aparelho circulatório (9,5%) e aquelas de olho, ouvido, face e pescoço, com 7% (Tabela 3).

Quanto às consideradas AC, mas classificadas fora do Capítulo XVII da CID-10, a mais frequente foi o "sopro cardíaco", já referido, seguido dos hemangiomas, hidroceles e hernia umbilical.

Tabela 3: Número e proporção (%) de anomalias congênitas em nascidos vivos, segundo tipo*, 4 hospitais do MSP, 2011

Tipo de Anomalia	No.	%
Capítulo XVII	214	75,3
Sistema nervoso (Q 00 a 07)	14	4,9
Olho, ouvido, face e pescoço (Q 10 a 18)	20	7,0
Aparelho circulatório (Q 20 a 28)	27	9,5
Aparelho respiratório (Q 30 a 34)	5	1,8
Fenda labial e palatina (Q 35 a 37)	12	4,2
Aparelho digestivo (Q 38 a 45)	4	1,4
Órgãos genitais (Q 50 a 56)	29	10,2
Aparelho urinário (Q 60 a 64)	4	1,4
Aparelho osteomuscular (Q 65 a 79)	82	28,9
Outras anomalias congênitas (Q 80 a 89)	4	1,4
Anomalias cromossômicas (Q 90 a 99)	13	4,6
Fora do Capítulo XVII	70	24,7
Hemangiomas (D18)	8	2,8
Nevus pigmentar (D22)	1	0,3
Hérnia umbilical (K42.0)	4	1,4
Alterações da mandíbula (K07.0)	1	0,3
Orifício puntiforme região sacral (L05.9)	1	0,3
Hidrocele (P83.5)	7	2,7
Sopro cardíaco (R01.1)	48	16,9
TOTAL	284	100,0

* CID-10. Entre parênteses, os códigos da CID-10

Quanto à ocorrência de AC segundo características do RN, (Tabela 4) 55,9% dos casos com anomalias eram meninos e 43,7% eram meninas (1 caso de sexo indeterminado, em razão das anomalias existentes). A distribuição segundo peso ao nascer mostrou que, dentre os nascidos vivos de baixo peso, 4% apresentaram AC, não se notando diferença em relação aos casos de peso igual ou superior a 2500 g (4,3%). Chama a atenção, também, a ocorrência de outras patologias associadas – 34,5% entre as crianças com AC e 25,8% entre os RN sem AC, bem como a necessidade de UTI enquanto internados nos hospitais de nascimento. Mais que o dobro da proporção de nascidos vivos

com registro de AC utilizou UTI (9,2% contra 3,7% para RN sem AC). É digno de nota, ainda, a distribuição dos nascidos vivos segundo tipo de saída: 99,5% das crianças sem AC tiveram alta, 0,4% morreram no próprio hospital de nascimento, enquanto que, no grupo de NV com AC, 93,7% saíram com alta e houve 4,2% de óbitos. Em razão de necessitarem tratamento em hospital mais especializado ou de maior complexidade, foram transferidos 2,1% (5 casos) dos NV com AC e dentre os 5.341, que não apresentaram AC, apenas 2 casos foram transferidos.

Quanto as variáveis relativas às mães (Tabela 5) idade materna, pré-natal e presença de patologias, não foram verificadas diferenças entre os nascidos vivos com e sem registro de AC.

Tabela 4 – Número e proporção (%) de nascidos vivos segundo registro de anomalia congênita ao nascer e algumas características do conceito, 4 hospitais do MSP, 2011

	COM ANOMALIAS (238)			SEM ANOMALIAS (5341)			TOTAL (5579)		
	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾
SEXO									
Masculino	133	55,9	4,6	2744	51,4	95,4	2877	51,6	100,0
Feminino	104	43,7	3,9	2597	48,6	96,1	2701	48,4	100,0
Indeterminado	1	0,4	100,0	-	-	-	1	0,0	100,0
PESO (em gramas)									
Até 999	1	0,4	5,0	19	0,4	95,0	20	0,4	100,0
1000a1499	2	0,8	5,6	34	0,6	94,4	36	0,6	100,0
1500a2499	15	6,3	3,8	375	7,0	96,2	390	7,0	100,0
2500 ou mais	220	92,5	4,3	4913	92,0	95,7	5133	92,0	100,0
APGAR 1º MIN									
Até 3	8	3,4	8,5	86	1,6	91,5	94	1,7	100,0
4 a 7	25	10,5	4,6	514	9,6	95,4	539	9,7	100,0
8 a 10	204	85,7	4,1	4713	88,3	95,9	4917	88,1	100,0
Ignorado	1	0,4	3,4	28	0,5	96,6	29	0,5	100,0
APGAR 5º MIN									
Até 3	2	0,8	33,3	4	0,1	66,7	6	0,1	100,0
4 a 7	8	3,4	8,2	90	1,7	91,8	98	1,8	100,0
8 a 10	227	95,4	4,2	5230	97,9	95,8	5457	97,8	100,0
Ignorado	1	0,4	5,6	17	0,3	94,4	18	0,3	100,0
OUTRAS PATOLOGIAS									
Sim	82	34,5	5,6	1380	25,8	94,4	1462	26,2	100,0
Não	156	65,5	3,8	3961	74,2	96,2	4117	73,8	100,0
UTI									
Sim	22	9,2	10,0	199	3,7	90,0	221	4,0	100,0
Não	216	90,8	4,0	5142	96,3	96,0	5358	96,0	100,0
TIPO DE SAÍDA									
Alta	223	93,7	4,0	5313	99,5	96,0	5536	99,2	100,0
Retido	-	-	-	7	0,1	100,0	7	0,1	100,0
Transferência	5	2,1	71,4	2	0,0	28,6	7	0,1	100,0
Óbito	10	4,2	34,5	19	0,4	65,5	29	0,5	100,0

(1) Proporção calculada na coluna (2) Proporção calculada na linha.

Tabela 5: Número e proporção (%) de nascidos vivos segundo registro de anomalia congênita ao nascer e algumas características da mãe, da gravidez e do parto, 4 hospitais do MSP, 2011

	COM ANOMALIAS (238)			SEM ANOMALIAS (5341)			TOTAL (5579)		
	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾	Nº	% ⁽¹⁾	% ⁽²⁾
IDADE MATERNA									
10 a 19 anos	48	20,2	4,1	1114	20,9	95,9	1162	20,8	100,0
20 a 34 anos	168	70,6	4,3	3750	70,2	95,7	3918	70,2	100,0
35 ou + anos	22	9,2	4,4	477	8,9	95,6	499	8,9	100,0
PRÉ-NATAL									
Sim	235	98,7	4,3	5265	98,6	95,7	5500	98,6	100,0
Não	3	1,3	4,4	65	1,2	95,6	68	1,2	100,0
Ignorado	-	-	-	11	0,2	100,0	11	0,2	100,0
PATOLOGIAS MATEMÁTICAS									
Sim	159	66,8	4,3	3532	66,1	95,7	3691	66,2	100,0
Não	78	32,8	4,2	1794	33,6	95,8	1872	33,6	100,0
Ignorado	1	0,4	6,2	15	0,3	93,8	16	0,3	100,0
HÁBITOS (sim)									
Fumo	20	8,4	2,6	761	14,2	97,4	781	14,0	100,0
Álcool	22	9,2	3,7	576	10,8	96,3	598	10,7	100,0
Drogas	5	2,1	6,6	71	1,3	93,4	76	1,4	100,0
TEMPO DE GESTAÇÃO									
Até 36 semanas	18	7,6	3,7	469	8,8	96,3	487	8,7	100,0
37 a 41 semanas	213	89,5	4,3	4765	89,2	95,7	4978	89,2	100,0
42 ou mais semanas	6	2,5	7,1	79	1,5	92,9	85	1,5	100,0
Ignorado	1	0,4	3,4	28	0,5	96,6	29	0,5	100,0
TIPO DE PARTO									
Vaginal/Fórceps	151	63,4	3,9	3761	70,4	96,1	3912	70,1	100,0
Cesário	87	36,6	5,2	1580	29,6	94,8	1667	29,9	100,0

(1) Proporção calculada na coluna (2) Proporção calculada na linha.

Anomalias congênitas nos nascidos vivos que evoluíram para óbito

Dentre os 238 nascidos vivos que tiveram registros de AC diagnosticada ao nascer, 10 foram

a óbito por essa causa, enquanto internados no mesmo hospital do nascimento (aqui denominados de "óbitos Fase I"). Esses óbitos representaram 4,2% dos nascidos vivos com AC, proporção

diferente da verificada com os óbitos ocorridos no grupo de nascidos vivos sem AC, onde a frequência relativa foi de 0,4%.

Do ponto de vista quantitativo, as mortes de RN que tiveram como causa básica uma anomalia congênita representaram 34,5% dos óbitos da pesquisa no Município de São Paulo (Figura 1, óbitos Fase I).

Após a comparação entre os bancos de dados oficial (PROAIM) e da Pesquisa foram identificados mais 18 óbitos, na coorte de nascidos vivos da Pesquisa, referentes aos RN que tiveram como tipo de saída hospitalar "alta", "transferência" ou que permaneciam internados ao término da pesquisa

(grupo aqui denominado "retido"). Dentre esses casos, 4 mortes tiveram como causa básica uma AC, sendo importante notar que todos originaram-se do grupo que já apresentava registro de AC ao nascer.

Quanto às causas especificadas (Tabela 6) pode-se verificar frequência mais elevada de AC do sistema nervoso, representadas por casos de anencefalia e hidrocefalia, cujas mortes sobrevieram, principalmente, nos primeiros momentos pós-parto. Nos óbitos posteriores, AC do aparelho circulatório preponderaram, sinalizando para mortes ocorridas mais tardiamente (4 e 5 meses).

Tabela 6: Nascidos vivos com registro de anomalias congênitas que evoluíram para óbito durante o 1º ano de vida segundo tipo de AC e idade ao morrer, 4 hospitais MSP, 2º semestre de 2011

Tipos de AC	Fase I (em dias)			Posteriores (em dias)			TOTAL
	0 a 6	7 a 27	28 ou +	0 a 6	7 a 27	28 ou +	
Sistema nervoso	3	1	-	-	-	-	4
Aparelho circulatório	1	1	-	-	-	2	4
Aparelho respiratório	1	-	-	-	-	-	1
Aparelho geniturinário	2	-	-	-	-	-	2
Osteomuscular	-	-	-	-	-	1	1
Hérnia diafragmática	-	-	-	1	-	-	1
Múltiplas	-	-	1	-	-	-	1
TOTAL	7	2	1	1	-	3	14

Foi possível ver, que, 1 caso de óbito (originado dos 228 com AC que tiveram alta) cuja causa básica de morte foi considerada "indeterminada", ressalta-se que, entretanto, no formulário da pesquisa já havia o registro de Síndrome de Moebius (não anotada no laudo do SVO, nem presente na DO oficial). Por outro lado, ao ser feito o relacionamento entre os bancos (Pesquisa e PROAIM), há de se mencionar que, equivocadamente, foi selecionado um caso em que a idade era de 1 ano e 14 dias, sendo digno de nota que, apesar da causa básica da morte ter sido registrada como AC (comunicação átrio-ventricular), no formulário da pesquisa não havia qualquer anotação a respeito.

Ainda na figura 1, foi possível constatar que, dentre os 5.579 nascidos vivos da pesquisa, no Município de São Paulo, houve um total de 47 óbitos no primeiro ano de vida, sendo que 14 tiveram como causa básica uma AC. Isso significa que o coeficiente da mortalidade infantil por AC foi de 2,5 por mil nascidos vivos e a mortalidade infantil proporcional por AC mostrou-se igual a 29,8%.

DISCUSSÃO

A frequência de AC tem sido calculada geralmente, a partir das informações de mortalidade, observando-se seu aumento (relativamente aos óbitos infantis) à medida que a taxa de mortalidade infantil diminui. O mesmo se verifica em óbitos de menores de cinco anos, onde os dados mostram que, países com menores taxas apresentam as maiores proporções de AC como causa de morte. Como exemplo, para os anos de 2000 e 2010, em países desenvolvidos, os valores foram: Alemanha,

33% e 31%; Áustria, 38% e 32%; Austrália, 17% e 22%. Nos países menos desenvolvidos, a proporção de AC na mortalidade dos menores de 5 anos é bem menor (Bolívia, 4% e 7%, Bangladesh, 4% e 7% e Benin, 4% e 4%). No Brasil, observou-se que 13% (2000) e 19% (2010) das mortes de menores de 5 anos foram decorrentes de AC¹⁸.

Entretanto, o conhecimento de sua prevalência em crianças nascidas vivas e nascidas mortas é ainda precário, daí a importância de pesquisas como a que está sendo apresentada neste trabalho. A frequência de AC obtida na pesquisa foi de 9,1% para os nascidos mortos e de 3,4% e 4,3% para os nascidos vivos, respectivamente sem e com a inclusão de casos de sopro cardíaco, como já referido. Para os cálculos do número e características dos RN, os casos de sopro foram incluídos, por se desconhecer a evolução de cada caso, como comentado.

Entre os nascidos mortos não é possível estabelecer comparação com outras áreas quanto à sua frequência ou tipo, visto que esses conceitos nem sempre são registrados e, quando isso ocorre, não são habitualmente estudados sob esse aspecto. Entretanto, chama a atenção sua elevada prevalência, podendo-se considerar que esse valor, na realidade, seria ainda maior. Isto porque o avanço tecnológico na área da Medicina Fetal tem permitido o diagnóstico de AC intraútero o que, por sua vez, vem levando a um possível aumento de interrupção da gravidez – aborto eugênico – (vide autorizações judiciais em casos de anencefalia, por exemplo). NAZER e col., 2011¹⁹, da Universidade de Chile, estudaram malformações urinárias em recém-nascidos, a partir de dados do ECLAMC, no período de 1998 a 2010 (23495 NV e 194 NM) e

encontraram 8,4% de AC em NV e 33,5% em NM. Os autores mostraram, ainda, um notável aumento na prevalência de malformações urinárias de 0,93% em NV em 1971-77, para 15,5% em 1982-97 e 69,5% no período 1998-2010. Atribuem esse aumento à maior precisão diagnóstica, com o uso da ecografia prenatal pois, segundo os autores, esse diagnóstico é muito difícil após o nascimento.

É importante reconhecer, tal como no estudo de LUQUETTI e KOIFMAN, 2009²⁰, que a frequência de AC ao nascer é muito maior em hospitais participantes do ECLAMC, possivelmente pelo interesse e capacitação técnica voltados à busca de AC.

Com relação aos nascidos vivos, verifica-se que os dados oficiais para o Brasil e Município de São Paulo apresentam valores bastante inferiores ao encontrado na pesquisa (no Brasil, 0,8% em 2011, mais elevados no Sul e Sudeste e mais baixos no Norte e Centro-oeste) e 1,5% para o Município de São Paulo, segundo dados do Sistema de Informação sobre Nascidos Vivos - SINASC, para 2011⁹.

É preciso salientar que, embora a informação do SINASC venha melhorando, os dados oficiais estão, ainda, longe de retratar a real situação das AC no país.

Algumas hipóteses levantadas para explicar tal situação são:

- 1º) o médico obstetra/pediatra/neonatologista pode não diagnosticar AC ao nascer;
- 2º) o médico obstetra/pediatra/neonatologista diagnostica a AC, mas pode não anotar sua presença no prontuário da criança ou da mãe, até porque não existe campo específico para tal;
- 3º) quando o médico procede à anotação, quem preenche a DN pode não reconhecer como tal, todas as AC, principalmente as síndromes; anota, portanto, na DN, apenas os tipos mais conhecidos ou somente aqueles precedidos da expressão "anomalia congênita de ..."; A esse respeito o já citado estudo de Luquetti e Koifman²⁰ comenta que "a pessoa responsável (pelo preenchimento da DN) pode não saber que trissomia 21 é o mesmo que síndrome de Down". Minton e Seegmiller, 1986²¹, verificaram melhora na qualidade da informação quando o médico do recém-nascido era tornado responsável pela informação sobre o caso e uma pessoa especialmente treinada era designada para o preenchimento da DN. Um esforço para a capacitação dos responsáveis por essa tarefa nas maternidades poderia ser de grande valia. Luquetti e Koifman, aliás, avaliaram em seu estudo, a qualidade das informações sobre defeitos ao nascer em um hospital de referência em Campinas (SP), participante, há mais de 20 anos, do ECLAMC, e concluíram que a informação sobre AC fornecida pela DN ainda apresenta limitações no que tange à precisão de estimativas de prevalência²⁰;
- 4º) neste trabalho foram analisados hospitais que atendem população ligada ao SUS, nos quais, seria possível imaginar que o re-

gistro das AC no prontuário fosse, talvez, mais elevado. Em hospitais particulares/convênio, mesmo na presença de um defeito congênito, as famílias poderiam solicitar aos médicos, não ter o registro desse agravo no prontuário/DN e, portanto, sua frequência seria menor do que a verificada em hospitais públicos;

5º) o desenvolvimento da Medicina Fetal, que permite detectar AC intraútero, poderia provocar aumento de casos de aborto, o que, em populações atendidas por SUS/NÃOSUS poderia ser diferente.

GEREMIAS e col., 2009²², estudando dados do SIM e SINASC para o Município de São Paulo, verificaram um aumento de 14,3% na prevalência de AC no SINASC, a partir da recuperação de dados do SIM (linkage entre o SINASC - Banco de Nascidos Vivos e de mortes - SIM). Concluíram que o SINASC pode ser usado como fonte de dados para o monitoramento de AC no MSP e consideraram que, mesmo tendo havido uma melhora, ainda é preciso aprimorar mais a qualidade do registro das AC na DN.

MUÑOZ e col., 2001²³, na Colômbia, baseados em dados do VERACC, modalidade local do ECLAMC, referiram a prevalência de AC em recém-nascidos de seis hospitais, no período de 1982 a 1993. A prevalência em cada hospital variou entre 1,21% e 3,07% e a prevalência total para os seis hospitais no período foi de 1,81% dos RN.

Quanto aos tipos de AC, os mais comuns entre os nascidos vivos foram, pela ordem, as anomalias do aparelho osteomuscular (28,9%) com destaque para AC de quadril; dos órgãos genitais (10,2%) (principalmente criptorquidia); do aparelho circulatório (9,5%) chamando a atenção as malformações da câmaras cardíacas e malformações do coração, do olho, ouvido, face e pescoço (7%), do sistema nervoso, (4,9%) e as anomalias cromossômicas, com 4,6%.

Tem sido bastante comentado o fato de que o registro da frequência das AC ao nascer não é adequado (nem completo, nem correto), na medida em que são registradas, geralmente, as AC mais aparentes ou visíveis externamente, e não, necessariamente, as mais graves. Embora esse argumento seja verdadeiro, a distribuição dos casos encontrada na Pesquisa foi bastante semelhante à de outras áreas. Em novo estudo sobre vigilância epidemiológica em AC, Luquetti e Koifman²⁴ advertem para o fato de que a prevalência das AC é evidentemente subestimada, e de forma aleatória: muitas AC *majors* deixam de ser registradas por falta de diagnóstico a tempo de serem registradas na DN, e muitas outras *minor* deixam de ser registradas por serem julgadas sem importância. Finalmente, chamam a atenção para a vantagem de "linkage" das DN com outros bancos de dados: DO, registros de morbidade, de internações hospitalares, relatórios de clínicas e escolas especializadas, por exemplo. Concluem que a DN pode ser útil, e serviria como uma linha de base, ou seja, mostraria o limite inferior das prevalências de AC numa sociedade.

Anomalias congênitas classificadas fora do Capítulo XVII perfizeram 24,7% e foram representadas, principalmente pelos hemangiomas, hidroceles e um caso de hérnia diafragmática, que, transferido do hospital do nascimento para outro mais especializado, foi a óbito aos 5 dias de vida, durante cirurgia. Os casos de sopro cardíaco, com as ressalvas já apresentadas, estiveram presentes em 48 casos.

Com relação às características maternas e fetais, não foram observadas diferenças entre mães e conceptos nos grupos com e sem registro de AC. Além disso, não tendo sido a amostra probabilística, não se pretendeu aqui inferir tendências populacionais. Assim, na tabela 4, a distribuição de frequências, nos dois grupos, para as variáveis do concepto foram muito semelhantes, à exceção do tipo de saída, em que o grupo com registro de AC apresentou 34,5% de óbitos e o sem registro de AC apenas 0,4%. Na tabela 5 (variáveis maternas) os valores foram também muito semelhantes nos dois grupos.

Quanto aos casos dos nascidos vivos que evoluíram para óbito, na Fase I da Pesquisa (óbitos no mesmo hospital do nascimento), o total foi de 10 mortes com causa básica AC, dentre as 29 ocorridas por todas as causas (34,5%). Na Fase II, que se constituiu na busca dos chamados "óbitos posteriores", ocorreram 4 mortes por AC, dentre o total de 18 que puderam ser captadas (22,2%), sendo importante observar que todas foram oriundas do grupo "com registro de AC ao nascer". Esses valores permitiram calcular o peso das AC dentre o total de mortes no primeiro ano de vida, que se mostrou igual a 29,8%.

Quanto aos tipos de AC mais comuns entre os nascidos vivos que evoluíram para óbito (Fase I e Fase II), verificou-se a ocorrência de 28,6% de casos de AC do sistema nervoso e o mesmo valor para as AC do aparelho circulatório; 14,3% para as AC do aparelho geniturinário e, para o aparelho respiratório; anomalias múltiplas, outras anomalias e hérnia umbilical representadas por 7,1% cada. Esses valores diferem da distribuição encontrada para os óbitos por AC no Brasil, na faixa de menores de um ano, onde 38,8% foram decorrentes de AC do aparelho circulatório, 17,3% do sistema nervoso e 13,7% de outras anomalias (Sistema de Informação sobre Mortalidade, SIM, 2011)²⁵. Chamam a atenção, entretanto, entre as AC do sistema nervoso e as do aparelho circulatório, as diferenças encontradas quanto à idade ao morrer: para as primeiras, 3 do período neonatal precoce e uma aos 8 dias e, para o segundo grupo, 1 dia, 27 dias e 4 e 5 meses de vida. Esses dados deixam clara a maior incompatibilidade das AC do sistema nervoso com a vida, visto a existência de 3 casos de anencefalia e 1 de hidrocefalia.

Quanto aos tipos de AC dentre os nascidos vivos, mais comuns dentro dos agrupamentos estudados, verificou-se presença importante de AC de quadril e polidactilia, dentre as AC do Sistema osteomuscular; criptorquidia, entre as AC do aparelho genital; malformações das câmaras cardíacas de comunicação cardíaca e malformações do coração dentre as AC do aparelho circulatório; fen-

da palatina; e anencefalia e hidrocefalia dentre as AC do sistema nervoso.

Com relação à mortalidade por AC em menores de 1 ano, dos 47 óbitos ocorridos entre os nascidos vivos estudados, – por todas as causas – 14 tiveram como causa básica uma AC, correspondendo a 29,8% (no ano de 2011 esse valor, no Brasil foi de 20% e no Município de São Paulo, igual a 21,3%. dados obtidos do Banco do SIM).

Quanto à sua frequência, a pesquisa mostrou o quanto os dados do SINASC estão subestimados: o valor obtido na pesquisa foi equivalente a 3 vezes o dado oficial para o Município de São Paulo e 5,4 vezes o do Brasil. Esses valores sinalizam para um maior empenho das autoridades de saúde, na área da informação, no sentido de alertar os médicos para a importância do diagnóstico e registro das AC nos prontuários e enfermeiras e outros profissionais para a "busca" mais completa das AC nos prontuários e seu registro nas DN, a fim de que o Sistema venha a cumprir, na sua totalidade, a "tarefa" que lhe cabe.

A crescente importância relativa das AC como causa de mortalidade infantil – neste estudo praticamente 30% das mortes infantis tiveram uma AC como causa básica – contrasta claramente com a pobreza das ações, programas e políticas voltadas ao problema. Isso, sem levar em conta o alto preço pago além da mortalidade: sequelas, deformidades, cirurgias, atrasos no desenvolvimento, dificuldades de inclusão, custos elevados decorrentes das necessidades especiais ao longo da vida, anos potenciais de vida perdidos.

Não é possível ignorar as dificuldades para avançar no melhor conhecimento da etiologia, (apenas 50% das AC tem causa identificada) diagnóstico precoce (intraútero) e tratamento das AC. Ainda assim, parece evidente o descompasso entre a importância e a gravidade do problema e as respostas/propostas para o seu enfrentamento. A impressão que se tem é que a sociedade brasileira ainda encara as AC como eventos raros, de etiologia pouco clara, difíceis de prevenir e muito menos importantes que agravos como gastroenterites, pneumonias, sarampo e polio. E, mais que tudo, tal como muitas das causas pré-natais, "refratárias" às políticas públicas.

Como outros autores¹⁹⁻²⁴, reconhece-se o valor da inclusão, na DN, de um espaço para o registro da ocorrência de AC. Apesar do avanço que isso representou, e da melhora que se vem observando na qualidade do seu preenchimento, no que se refere à confiabilidade da informação sobre AC, ela ainda é discutível. Tornam-se imprescindíveis medidas para melhorar a qualidade do seu registro, tanto nas DN quanto e, fundamentalmente, nos prontuários hospitalares, com programas de capacitação e controle do seu preenchimento. Neste aspecto, é de se sugerir, como já o fizeram Minton e Seegmiller²¹, em 1981, a inclusão de campo específico (no prontuário da parturiente/concepto) referente à presença de AC nos RN, além do treinamento de profissionais, tantas vezes já referido.

É importante reconhecer – e não apenas em nosso meio – a necessidade de estudos, em

que pesem as dificuldades metodológicas, visando a melhor quantificar e descrever as AC, bem como buscando identificar e presumir fatores de risco.

Afinal, apesar da sua "raridade", estamos diante de um problema que, ao ser responsável em quase um terço das mortes infantis, deveria estar sendo enfrentado como uma verdadeira epidemia.

REFERÊNCIAS

- Horovitz DDG, LlerenaJR JC, Mattos RA. Atenção aos defeitos congênitos no Brasil: panorama atual. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 21(4): 1055-1064, 2005.
- Amorim MMR, Vileza PC, Santos ARVD e col. Impacto das malformações congênitas na mortalidade perinatal e neonatal em uma maternidade escola do Recife. *Rev. Brasil. Saúde Materno-Infantil*, V6 – Suplemento, Recife, 2006.
- Ortiz LP, Camargo ABM. Mortalidade infantil no Estado em 2003. *Resenha de Estatísticas Vitais do Estado de São Paulo*, Fundação SEADE do Estado de São Paulo, 2004.
- Paho: Pan American Health Organization Health Situation in the Americas. *Basic Indicators*. Washington, 2012.
- Guerra FAR, Llerena JR, JC, Gama SGN e col. Defeitos Congênitos no Município do Rio de Janeiro, Brasil: uma avaliação através do SINASC (2000-2004). *Cadernos de Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 24(1): 140-149, 2008.
- Moratilla NA, Garcia AMG, Benavides FG. El conjunto mínimo básico de datos al alta hospitalaria como fuente de información para el estudio de las anomalias congénitas. *Rev. Esp. Salud Publica*, 73(1); Madrid, 1999.
- Mello J, MHP, GotliebSLD, Soboll MLMS e col. Avaliação do Sistema de Informações sobre nascidos vivos – SINASC – e o uso de seus dados em epidemiologia e estatísticas de saúde. *Rev. Saúde Pública*, São Paulo, 27(1), 1993.
- Pinto CO, Nascimento LFC. Estudo da prevalência de defeitos congênitos no Vale do Paraíba Paulista. *Rev. Paulista Pediatría*, 25(3), 2007.
- MS/SINASC: Ministério da Saúde. Sistema de Informações sobre Nascidos Vivos (disponível em: <http://www2.datasus.gov.br/DATASUS/index.php?area=0205&VObj=http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/deftohtm.exe?sinasc/cnv/nv>).
- SÃO PAULO: Secretaria Municipal de Saúde, CEINFO São Paulo, 2013.
- Polita NB, Ferrari RA, Moraes PS e col. Anomalias congênitas: internações em unidades pediátricas. *Rev. Paulista de Pediatría*, 2013; 31(2): 205-10.
- OMS: Organização Mundial da Saúde. Relatório Mundial sobre Deficiência (Trad. Secretaria dos Direitos da Pessoa com Deficiência, São Paulo, 2011).
- SÃO PAULO: Secretaria Municipal de Saúde. CEINFO. Manual de aperfeiçoamento no Diagnóstico de Anomalias Congênitas. São Paulo, 2012.
- ECLANC: Estudo Colaborativo Latino-Americano sobre Anomalias Congênitas, disponível em: <http://www.eclamc.org>.
- Mello J, MHP, LaurentiR, GotliebSLD, Oliveira BZ, PimentelEC. Características das gestações de adolescentes internadas em maternidades do Estado de São Paulo, 2011. *Epidemiol. Serv. Saúde*. Brasília. 23(1) 45-56, jan-mar 2014.
- Laurenti R, Siqueira AAF, Mello J, MHP, Gotlieb SLD, Pimentel EC. Perinatal Mortality in hospitals of the state of São Paulo: methodological aspects and some characteristics of mothers and conceptuses. *Journal of Human Growth and Development*. 2013, 23(3): 261-269.
- OMS: Organização Mundial da Saúde. Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde. 10ª Revisão. Centro Brasileiro de Classificação de Doenças, São Paulo, 1996.
- Organizacion Mundial de la Salud. *Estatísticas Sanitarias*, 2012. Geneva, 2012.
- Nazer JH, Cifuentes LO, Ramirez CR. Malformações urinárias del recién nacido. *Estudo ECLAMC 1998 – 2010*. *Revista Chilena de Pediatría*, 2011, 82 (6): 512 – 519.
- LuquettiDV, KoifmanRJ. Quality of reporting on birth defects in birth certificados: case study from a Brazilian reference hospital. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 25 (8): 1721 – 1731, ago, 2009.
- Minton SD, SeegmillerRE. An improved system for reporting congenital malformation. *JAMA*, Dec 5, 1986 – v. 256 nº 21.
- Geremias AL, Almeida MF, Flores LPO. Avaliação das declarações de nascidos vivo com fonte de informação sobre defeitos congênitos. *Rev. Bras. Epidemiol.*, 2009; 12(1): 60 – 68.
- Muñoz J, Bustos I, Quintero C, Giraldo A. Factores de riesgo para algunas anomalías congénitas em población colombiana. *Rev. Salud Pública*, 3(3): 268 – 282, 2001.
- Luquetti DV, Koifman RJ. Surveillance of birth defects: Brazil and the US. *Ciência e Saúde Coletiva*. 16 (supl. 1) 777 – 785, 2011.

Abstract

Introduction: Countries that have overcome high infant mortality rates show, nowadays, concentration of deaths in the neonatal period and, within it, mainly in the first week of life (early neonatal deaths). Regarding causes of death, as some diseases have started to be controlled, a significant proportional increase in the participation of congenital malformations has been verified.

Objective: To describe the prevalence of congenital malformations (CM) at birth in conceptuses (stillbirths and live births) of women hospitalized in institutions located in the city of São Paulo, Brazil. **Methods:** Descriptive, cross-sectional study carried out at 4 hospitals in the city of São Paulo during 3 months in the 2nd semester of 2011. Data were collected by means of interviews with the women and examinations of hospital records. The CM were studied according to variables of epidemiological and socio-demographic interest. The deaths were analyzed according to underlying and associated causes. **Results:** The results showed the occurrence of 9.1% of CM registered among stillbirths and 4.3% among live births. Among the latter – 238 newborns – 284 CM were registered, totaling 1.2 CM per live birth with CM registered. Among the 238 newborns that had a CM register, there were 10 deaths by CM (4.2%). This value differs from the one verified among the live births without CM register that died (19 out of 5,341 or 0.4%). Aiming to identify possible occurrences of death after hospital discharge, a linkage was performed between the official mortality database of the city of São Paulo and the study's database. The occurrence of 18 deaths was found in this way, 4 of which were caused by CM. Thus, the total of deaths in the 1st year of life was 47, and 14 of them had CM as the underlying cause, which leads to a proportional infant mortality by CM equal to 29.8% and an infant mortality coefficient by CM of 2.5‰ live births. The data show a high undercount of CM in the registers of the official information systems (regarding SINASC, the prevalence of CM in the study was three times the prevalence for the city of São Paulo and 5.4 times the prevalence for Brazil). **Conclusion:** It is necessary to implement measures to improve the register of CM in the information systems, such as: raising doctors' awareness concerning the importance of diagnosing CM and registering it in the newborn's hospital records, creating a specific space to register the CM in the newborn's hospital records, and qualifying and monitoring the personnel in charge of filling in the Certificate of Live Birth and transcribing it to the information systems.

Key words: congenital malformations, live births and still births, maternal and child health.