

AUREA GOMES NOGUEIRA

**AVALIAÇÃO DA PREVALÊNCIA DA CARDIOPATIA
CONGÊNITA NO MUNICÍPIO DE FLORIANÓPOLIS/SC**

**Dissertação apresentada ao Curso de
Mestrado em Ciências Médicas da
Universidade Federal de Santa Catarina para
a obtenção do título de Mestre em Ciências
Médicas.**

FLORIANÓPOLIS, SC

2002

AUREA GOMES NOGUEIRA

**AVALIAÇÃO DA PREVALÊNCIA DA CARDIOPATIA
CONGÊNITA NO MUNICÍPIO DE FLORIANÓPOLIS/SC**

**Dissertação apresentada ao Curso de
Mestrado em Ciências Médicas da
Universidade Federal de Santa Catarina para
a obtenção do título de Mestre em Ciências
Médicas.**

**Coordenador do Curso: Prof. Dr. Armando José d'Acampora
Orientador: Prof. Dra. Eliana Ternes Pereira**

FLORIANÓPOLIS, SC

2002

Nogueira, Aurea Gomes

Avaliação da Prevalência da cardiopatia congênita no Município de Florianópolis / Aurea Gomes Nogueira. – Florianópolis, 2002.
75 p.

Orientador: Eliana Ternes Pereira

Dissertação (Mestrado) – Universidade Federal de Santa Catarina – Curso de Pós-Graduação em Ciências Médicas.

1. Cardiopatias congênitas
2. Epidemiologia
3. Prevalência
4. Defeitos congênitos. I. Título.

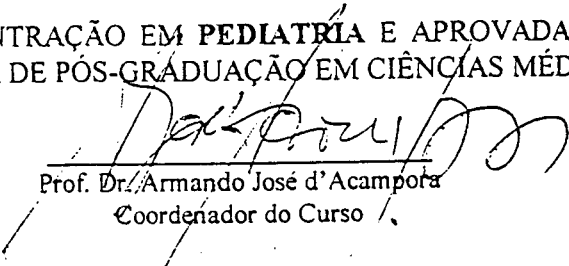


Universidade Federal de Santa Catarina
Centro de Ciências da Saúde
Mestrado em Ciências Médicas

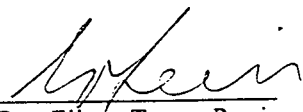

AUREA GOMES NOGUEIRA


ESSA DISSERTAÇÃO FOI JULGADA ADEQUADA PARA A OBTENÇÃO DO TÍTULO DE
MESTRE EM CIÊNCIAS MÉDICAS

COM ÁREA DE CONCENTRAÇÃO EM PEDIATRIA E APROVADA EM SUA FORMA
FINAL PELO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS MÉDICAS.


Prof. Dr. Armando José d'Acampora
Coordenador do Curso

Banca Examinadora:


Profª. Dra. Eliana Ternes Pereira
Orientadora


Prof. Dr. Eduardo Enrique Castilla
Membro


Prof. Dr. Nelson Grisard
Membro


Prof. Dr. Mauricio José Lopes Pereira
Membro


Prof. Dr. Paulo Pontoura Freitas
Membro

Florianópolis, 10 de setembro de 2002.





Universidade Federal de Santa Catarina
Centro de Ciências da Saúde
Mestrado em Ciências Médicas

ATA DE DEFESA DE DISSERTAÇÃO

CANDIDATA: AUREA GOMES NOGUEIRA

A partir das quatorze horas do dia dez de setembro do ano dois mil e dois, no Auditório do Laboratório da Técnica Operatória, localizado no Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, a Comissão Examinadora, constituída pelos Professores Eliana Ternes Pereira, Eduardo Enrique Castilla, Nelson Grisard, Maurício José Lopes Pereira e Paulo Fontoura Freitas, procedeu ao exame da Dissertação de Mestrado apresentada pela aluna **AUREA GOMES NOGUEIRA**, intitulada “**ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO DAS CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO MUNICÍPIO DE FLORIANÓPOLIS/SC**”. Após explanação feita pela candidata, a mesma foi argüida pela Comissão Examinadora, sendo aprovada com os seguintes conceitos, nos termos da Resolução 010/CUn/97 e Regimento Interno do Curso de Pós-Graduação em Ciências Médicas.

| NOME: | ASSINATURA | CONCEITO |
|--|------------|----------|
| Prof. Dra Eliana Ternes Pereira | | A |
| Prof. Dr. Eduardo Enrique Castilla..... | | A |
| Prof. Dr. Nelson Grisard..... | | A |
| Prof. Dr. Maurício José Lopes Pereira..... | | A |
| Prof. Dr. Paulo Fontoura Freitas | | A |

Florianópolis, 10 de setembro de 2002.

Profa. Dra. Eliana Ternes Pereira
Presidente da Comissão Examinadora



Hospital Universitário - Andar Térreo - Campus Universitário CEP 88040-970 Florianópolis - SC - Brasil
Telefone: (048) 331.9150 Fax: (048) 2349744 E-mail: posmed@hu.ufsc.br

Dedico esta dissertação:

Aos meus pais, exemplo de coragem na busca da concretização dos sonhos.

Aos meus grandes amores, Roberto, Aline, Mariana e Caroline pelo incentivo e apoio na realização deste sonho.

AGRADECIMENTOS

À Prof. Dra Eliana Ternes Pereira, que guiou com competência cada passo deste estudo.

Ao Prof. Dr. Eduardo Enrique Castilla, Coordenador do ECLAMC, pelo entusiasmo que transmite aos profissionais colaboradores do programa.

À Prof. Dra. Maria da Graça Dutra, membro da Coordenação Geral, pela orientação no uso do banco de dados do ECLAMC.

À Dra Viviana Cosentino, membro participante do ECLAMC na Argentina, pelo valioso auxílio na codificação das cardiopatias.

Ao Dr. Maurício Laerte Silva, Chefe do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão, pelo apoio na realização do presente estudo.

Ao Prof. Dr Paulo Fontoura Freitas e à Dra Ana Luiza Curi Hallal, epidemiologistas, pelos ensinamentos recebidos.

Aos colegas do Serviço de Neonatologia da Maternidade Carmela Dutra pelo apoio recebido durante a elaboração deste estudo.

Aos funcionários do Serviço de Arquivo Médico e Estatística da Maternidade Carmela Dutra, Hospital Universitário e Hospital Infantil Joana de Gusmão, pela agilidade e atenção durante a coleta dos dados.

Aos funcionários do Curso de Pós-Graduação em Ciências Médicas da UFSC, pela dedicação no desempenho de suas atividades.

SUMÁRIO

| | |
|----------------------------------|------|
| ABREVIATURAS E SIGLAS | v |
| LISTA DE TABELAS E FIGURAS | vi |
| RESUMO | viii |
| SUMMARY | ix |
| 1 INTRODUÇÃO | 1 |
| 2 OBJETIVO | 12 |
| 3 MÉTODO | 13 |
| 4 RESULTADOS..... | 19 |
| 5 DISCUSSÃO | 31 |
| 6 CONCLUSÃO | 37 |
| REFERÊNCIAS..... | 38 |
| NORMAS ADOTADAS | 42 |
| APÊNDICES | 43 |
| ANEXOS..... | 64 |

ABREVIATURAS E SIGLAS

BWIS = *The Baltimore – Washington Infant Study*

CIA = Comunicação Interatrial

CIV = Comunicação Interventricular

DSAV = Defeito septo atrioventricular

ECLAMC = Estudo Colaborativo Latino Americano de Malformações Congênitas

FP = Fenda Palatina

HU = Hospital Universitário

ISC = *International Society of Cardiology*

ICBDMS = *International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring System*

LL = Lábio Leporino

MCD = Maternidade Carmela Dutra

NERICP = *New England Regional Infant Cardiac Program*

NV = nascidos vivos

PCA = Persistência canal arterial

LISTA DE TABELAS E FIGURAS

| | |
|--|----|
| TABELA 1 – Distribuição dos pacientes segundo local de residência. MCD/HU, 1998 a 2000 | 19 |
| TABELA 2 – Distribuição dos pacientes segundo peso ao nascimento na população com cardiopatia congênita e na população geral. MCD/HU, 1998 a 2000 | 20 |
| TABELA 3 – Distribuição dos pacientes segundo sexo. MCD/HU, 1998..... | 20 |
| TABELA 4 – Distribuição dos pacientes segundo idade materna. MCD/HU, 1998 a 2000 | 21 |
| TABELA 5 – Distribuição dos pacientes segundo tipo de parto. MCD/HU, 1998 a 2000 | 21 |
| TABELA 6 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico e tipo de parto. MCD/HU, 1998 a 2000. | 22 |
| TABELA 7 – Distribuição da prevalência da cardiopatia congênita segundo a maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000. | 22 |
| TABELA 8 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação ao nascimento por maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000 | 23 |
| TABELA 9 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação à alta. MCD/HU, 1998 a 2000 | 23 |
| TABELA 10 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação à alta, por maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000 | 24 |
| TABELA 11 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico da cardiopatia congênita realizado nos períodos natal e pós-natal segundo a idade no momento do diagnóstico. MCD/HU, 1998 a 2000 | 24 |
| TABELA 12 – Distribuição dos pacientes segundo diagnóstico específico da cardiopatia. MCD/HU, 1998 a 2000 | 25 |
| TABELA 13 – Prevalência do tipo de cardiopatia congênita segundo a maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000 | 26 |

TABELA 14 – Comparação da prevalência do tipo de cardiopatia congênita das maternidades do estudo com a base de dados do ECLAMC. MCD/HU, 1998 a 2000 27

TABELA 15 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico realizado no período pré-natal segundo tipo da cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000 28

TABELA 16 – Distribuição dos pacientes com malformação extracardíaca associada segundo tipo de cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000 30

Figura 1 – Distribuição dos pacientes segundo tipo de cardiopatia e idade do diagnóstico. MCD/HU, 1998 a 2000 29

RESUMO

Introdução: A cardiopatia congênita, no grupo das malformações maiores, é considerada a malformação de maior frequência. Na América Latina existem poucos estudos epidemiológicos sobre cardiopatia congênita. O conhecimento da prevalência geral e das taxas de frequência dos vários tipos de cardiopatia congênita de uma determinada região, permite o planejamento adequado dos serviços de saúde locais, além de fornecer dados para a melhoria da assistência médica aos pacientes portadores desta condição.

Objetivo: Definir as características epidemiológicas das cardiopatias congênitas em duas importantes maternidades do Município de Florianópolis, Santa Catarina, Brasil.

Método: Trata-se de um estudo descritivo, transversal, numa população de recém-nascidos vivos na Maternidade Carmela Dutra e Maternidade do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000. O estudo contou com a análise dos pacientes com diagnóstico da cardiopatia congênita realizado antes da alta das maternidades do estudo e com uma busca de casos com diagnóstico realizado após a alta, nos ambulatórios de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão e do Hospital Universitário.

Conclusão: A prevalência conjunta nas maternidades do estudo foi de 7,17 ‰ nascidos vivos. Observada taxa de 43,08 % do total de pacientes cujo diagnóstico da cardiopatia congênita foi realizado após a alta da maternidade. Os tipos de cardiopatia congênita mais frequentes foram a Comunicação Interventricular, a Comunicação Interatrial e a Anomalia da válvula pulmonar. A média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita foi de 44,51 dias, sendo a mediana de 7 dias.

SUMMARY

Introduction: The congenital heart defects (CHD), in the group of major malformations, is considered to be the one with the highest frequency. There are few epidemiological studies accomplished in Latin America. Among them, the ECLAMC program represents the largest source of information on the frequency of individual malformations. The knowledge about the general prevalence and the frequencies of the various types of CHD of a determined region, permits the adequate planning on the local health services, besides, it provides data in order to improve the medical assistance to the patients who carry those conditions.

Objective: Identify the epidemiological characteristics and the age of diagnosis of the CHD in two important maternities in Florianópolis, Santa Catarina, Brazil, which participates of the ECLAMC program.

Methods and Results: A descriptive and transversal work was accomplished among livebirths at the Carmela Dutra Maternity and at the Maternity of the Federal University of Santa Catarina, from January 1998 to December 2000. The patient's records were reviewed before the hospital discharge and a search of new cases at the outpatient clinics of the University Hospital and the Children's Hospital Joana de Gusmão in Florianópolis. From the 18.116 livebirths of the study period, 130 were identified with CHD. The mean age of diagnosis was 44,51 days with a median of 7 days. The commonest CHD were Ventricular Septal Defects, Atrial Septal Defects and Pulmonary Valve Defects.

Conclusions: The prevalence of CHD was 7,17 ‰ at the two maternities and the diagnosis was made before the hospital discharge in 56,92 % of the cases. The clinical post-natal follow-up must consider an especial attention to the cardiovascular examination.

1. INTRODUÇÃO

O termo *malformação* define-se como erro primário na morfogênese de um órgão ou tecido. As malformações estão presentes ao nascimento, embora em alguns casos, o diagnóstico se realize mais tardiamente. Classifica-se em *maiores* ou *menores* conforme a repercussão clínica e, em *múltiplas* ou *isoladas*, segundo a presença ou ausência de malformações maiores concomitantes. Cerca de 14% dos recém-nascidos são portadores de malformação menor isolada, 3% de malformação maior isolada e 0,7% de malformações múltiplas ¹.

O sistema cardiovascular do embrião humano inicia seu desenvolvimento na metade da terceira semana de gestação, momento no qual o embrião é incapaz de realizar todas as suas necessidades nutritivas através da difusão. O processo inicia-se a partir do folheto mesodérmico, na porção anterior do disco embrionário, local denominado de *área cardiogênica*. A junção de múltiplos vasos sanguíneos intra-embriônários vai dar origem à formação de dois tubos cardíacos primitivos que posteriormente se unem formando um único tubo, denominado tubo endocárdico primitivo. A formação do tubo endocárdico primitivo se processa no mesoderma entre o saco vitelino e a confluência das cavidades celômicas direita e esquerda. A cavidade celômica intra-embriônica dará origem à cavidade pericárdica, seguindo-se a invaginação do tubo cardíaco primitivo para o seu interior. Simultaneamente o mesoderma da cavidade celômica se espessa gradualmente, formando o manto mio-epicárdico. Este folheto está separado da parede endotelial do tubo por uma camada gelatinosa que posteriormente será invadida por células mesenquimatosas que terão função importante na formação das válvulas cardíacas. A parede do tubo cardíaco terá, ao final, três camadas: o endocárdio, o miocárdio e o epicárdio ou pericárdio visceral. Nesta fase o embrião tem aproximadamente 2,2mm de comprimento e é neste período que se iniciam os batimentos cardíacos. As porções, cefálica e média, do tubo endocárdico adotam uma convexidade em direção ventral e caudal com uma ligeira inclinação para o lado direito, e posteriormente, a porção caudal do tubo endocárdico se desloca em direção cranial e dorsal. O coração embrionário, que inicialmente tem o formato de um tubo, sofre um arqueamento e, ao final

deste processo, esta estrutura tem uma aparência externa de coração, porém a sua estrutura interna consiste em uma estrutura tubular contorcida, dividida em 5 segmentos, formando as cavidades cardíacas primitivas. As junções dos diferentes segmentos são elementos importantes na formação dos sistemas de condução e no processo de septação. O lado esquerdo do átrio comum comunica-se com o ventrículo primitivo pelo canal atrioventricular. O ventrículo primitivo se comunica com o *Bulbus Cordis* através do forâmen bulbo ventricular. O *Bulbus Cordis* no seu terço proximal formará a parte trabeculada do ventrículo direito, a parte média formará os tratos de fluxo externo de ambos os ventrículos e a parte distal formará as saídas e a porção proximal da aorta e da artéria pulmonar. O processo de formação das válvulas cardíacas inicia-se após a metade da 5ª semana de gestação, quando está concluído o processo de septação das cavidades ^{2,3}.

O termo cardiopatia congênita refere-se à malformação estrutural ou funcional do coração ou dos grandes vasos torácicos, presente ao nascimento, mesmo que diagnosticada tardiamente ⁴. A cardiopatia congênita, no grupo das malformações congênitas maiores, é considerada a de maior frequência, podendo ocorrer de forma isolada ou associada a outros defeitos congênitos ⁵.

A cardiopatia congênita, tanto pela patogênese quanto pela significância clínica, representa um grupo heterogêneo de malformações, sendo importante classificar os tipos de cardiopatias congênitas em grupos uniformes para facilitar os estudos clínicos e epidemiológicos. A classificação das cardiopatias congênitas tem sido um grande desafio e motivo de muitas discordâncias entre os especialistas. Segundo Weinberg ⁶, um sistema de classificação ideal deve preencher as seguintes condições: capacidade de inclusão de todas as alterações possíveis, especificidade do diagnóstico, acurácia da terminologia, ordenamento lógico e de fácil entendimento e que assegure um sistema de entrada de dados preciso e ordenado de maneira que facilite a função dos especialistas na provisão dos dados completos.

Dentre as classificações mais utilizadas, citamos a Classificação Internacional de Doenças fundamentada nos códigos da Organização Mundial de Saúde e a classificação da Sociedade Internacional de Cardiologia (ISC). São listagens de códigos que permitem a conversão dos diagnósticos descritivos em códigos alfanuméricos. São limitadas porque agrupam várias anomalias específicas sob uma mesma denominação da lista de códigos, e podem ser úteis em trabalhos epidemiológicos gerais, entretanto, nos estudos em que o diagnóstico anatômico específico é fundamental, elas não são adequadas ⁶.

Na classificação proposta por Pierre Pradat ⁷, as cardiopatias congênitas são selecionadas, do ponto de vista embriológico, em nove grupos principais, sendo quatro deles divididos em subgrupos. Cada grupo recebe uma denominação simplificada e a codificação é realizada a partir de uma modificação nos códigos da classificação da Sociedade Internacional de Cardiologia (ISC) ⁸ (ANEXO 1).

A classificação desenvolvida pelo Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) tem como base a codificação da Sociedade Internacional de Cardiologia (ISC) e a classificação proposta por Pradat, sendo apresentado um sistema informatizado para aplicar um único código de cardiopatia para cada paciente (ANEXO 2).

A grande vantagem no diagnóstico das cardiopatias congênitas está no seu reconhecimento precoce. Os avanços tecnológicos e o aperfeiçoamento profissional têm contribuído para a melhoria no diagnóstico e na terapêutica clínico-cirúrgica das crianças portadoras de cardiopatia congênita ⁹. O significativo avanço na tecnologia dos equipamentos de ultra-sonografia e o esforço conjunto de especialistas em cardiologia pediátrica e medicina fetal resultaram numa maior competência no diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas. Hunter e cols. verificaram melhoria no diagnóstico pré-natal, após a organização de um programa de treinamento para ultra-sonografistas obstétricos. Este programa teve como objetivo a capacitação de profissionais para o diagnóstico das cardiopatias congênitas no exame ultra-sonográfico de rotina, entre a 18ª e 20ª semana de gestação ¹⁰. O avanço no diagnóstico pré-natal das cardiopatias congênitas foi também motivado pela indicação da avaliação da estrutura cardíaca no exame ultra-sonográfico de todas as gestantes, mesmo as de baixo risco ^{9, 10, 11, 12, 13, 14}.

O período neonatal imediato representa um momento no qual estão sendo processadas adaptações fisiológicas no sistema cardiovascular, o que muitas vezes mascara o quadro clínico e, conseqüentemente, acarreta uma demora no diagnóstico da cardiopatia ¹⁵. Citaremos a seguir, os principais sinais clínicos de suspeição da malformação cardíaca nesse período.

A prevalência do *sopro cardíaco* no exame clínico do recém-nascido varia de 0,9 a 77,4%. Considera-se que esses valores são inversamente proporcionais ao tamanho da amostra estudada. E sua detecção vai depender da experiência do profissional, do momento e da freqüência com que a ausculta cardíaca é realizada ^{16, 17}.

A *cianose* é um sinal clínico de frequência variável, dependendo da presença ou não de anemia ou de sinais de choque ¹⁸.

A *insuficiência cardíaca* comumente se expressa com taquipnéia ou dispnéia em repouso ou durante a alimentação ¹⁸.

1.1 Principais Tipos de Cardiopatias Congênitas

1.1.1- Comunicação Interatrial

Anatomicamente pode ser dividida em: *Tipo Ostium Secundum* (na região da fossa ovalis) corresponde a cerca de 75% dos casos desta condição, *Tipo Ostium Primum* (na porção inferior do septo atrial) corresponde a cerca de 15% dos casos desta condição e *Sinus Venosus* (na porção superior do septo atrial) corresponde a cerca de 10% dos casos. A frequência total no sexo feminino é duas a três vezes maior que no sexo masculino ¹⁹.

1.1.2- Comunicação Interventricular

Em 70% dos casos o defeito está localizado na porção membranosa do septo interventricular, 20% na porção muscular, 5% logo abaixo da válvula aórtica e 5% próximo à junção das válvulas mitral e tricúspide (chamado de defeito do canal atrioventricular). Representa a cardiopatia congênita mais freqüente na infância e não há predominância em relação ao sexo ¹⁹.

1.1.3- Persistência do Canal Arterial

O canal arterial conecta a aorta descendente com a artéria pulmonar esquerda. No feto permite que o sangue da artéria pulmonar entre na aorta descendente para a oxigenação na placenta. Em condições normais fecha-se logo após o nascimento. Representa cerca de 10% dos casos de cardiopatia congênita ¹⁹.

1.1.4- Coarctação da aorta

Consiste num estreitamento da aorta abaixo da artéria subclávia esquerda e adjacente ao local de implantação do canal arterial. Classifica-se em *coarctação discreta*, *coarctação pré-ductal* (mais freqüente), *coarctação paraductal* (rara) e *coarctação pós-ductal* (rara). Analisando a freqüência quanto ao sexo, o relatório do New England Infant Cardiac Program aponta a freqüência de 55% no sexo masculino e 44% no sexo feminino ^{18, 19, 20}.

1.1.5- Interrupção do arco aórtico

Consiste na atresia de segmento do arco aórtico. Baseado na localização anatômica da atresia, três subtipos são descritos: *Tipo A*- quando a atresia é distal à artéria subclávia esquerda; *Tipo B*- quando a atresia localiza-se entre a artéria subclávia esquerda e a artéria carótida esquerda, sendo esta a forma mais comum; e *Tipo C*- quando a atresia está entre o tronco braquiocefálico e a artéria carótida esquerda ²¹.

1.1.6- Tetralogia de Fallot

Representa a cardiopatia congênita cianótica mais comum e caracteriza-se por uma ampla comunicação interventricular, aorta sobrepondo os ventrículos direito e esquerdo, obstrução ao fluxo de saída do ventrículo direito (subvalvular, valvular, supra-ventricular ou nos ramos da artéria pulmonar) e hipertrofia do ventrículo direito. A cianose pode estar presente ao nascimento ou se manifestar no primeiro ano de vida. Quanto ao sexo há uma predominância no sexo masculino ^{19, 20}.

1.1.7- Transposição dos Grandes Vasos

Definida como anomalia na qual a aorta sai do ventrículo direito e a artéria pulmonar do ventrículo esquerdo. Inclui-se nesta condição a dupla via de saída do ventrículo, também chamada de Transposição dos Grandes Vasos Corrigida. Aproximadamente metade dos casos está associada a defeitos do septo ventricular. Nos pacientes em que o septo ventricular está

íntegro, a comunicação entre as duas circulações, venosa e arterial, se faz através do canal arterial e do forame oval. Nestes casos a cianose e a insuficiência cardíaca estão presentes no período neonatal precoce. Observa-se uma predominância no sexo masculino ^{19, 20, 21}.

Como resultado dos avanços no diagnóstico e na terapêutica das cardiopatias congênitas, muitas crianças chegam à idade adulta. Nos Estados Unidos estima-se que a população de adultos portadores de cardiopatia congênita, corrigida cirurgicamente ou não, aumenta cerca de 5% ao ano. A Comunicação Interauricular representa aproximadamente um terço das cardiopatias congênitas detectadas em adultos, seguindo-se a estenose da válvula pulmonar com frequência estimada de 10 a 12%. Faz-se, portanto, necessário que os profissionais da especialidade adquiram conhecimento sobre essa condição com objetivo do seguimento adequado dos pacientes portadores de cardiopatia congênita na idade adulta ¹⁹.

1.2 Genes do Desenvolvimento Cardiovascular

Evidências de múltiplos genes com ação na organogênese do coração são fornecidas pelas *síndromes cromossômicas e monogênicas*, nas quais a maioria coincide com anomalia cardiovascular.

As síndromes cromossômicas mais conhecidas são as trissomias dos cromossomos 21, 13 e 18 e também a monossomia do cromossomo X. As anomalias cromossômicas podem sugerir localização de genes determinantes da morfogênese do coração que, quando mutados, favorecem o desenvolvimento das malformações cardiovasculares. O conhecimento das anomalias específicas da Síndrome de Turner e a evidência das perdas fetais ocorridas na maior parte dos conceptos portadores desta síndrome, sugere que existam vários genes envolvidos na organogênese cardíaca no cromossomo X ²².

O mesmo raciocínio se faz para as síndromes monogênicas, nas quais a cardiopatia é um dos componentes do quadro clínico, sugerindo que a organogênese cardíaca seja influenciada pelos genes envolvidos, ou ainda, que esta ocorra em consequência desses genes ²³. Entre as doenças monogênicas, duas síndromes são particularmente importantes na identificação de genes na organogênese cardíaca. A Síndrome DiGeorge é caracterizada por cardiopatia congênita, hipocalcemia por ausência ou hipoplasia das glândulas paratireóides, imunodeficiência por ausência ou hipoplasia do timo, dismorfias faciais, anomalias renais e distúrbios da fala e da aprendizagem. Esta condição é consequência de uma microdeleção do cromossomo 22q11. Atualmente são relatadas várias microdeleções, nas quais a clínica

completa dessa síndrome não se manifesta, porém o paciente apresenta malformação cardiovascular^{4, 23}. Boudjemline e cols demonstraram alta frequência da microdeleção do cromossomo 22q em 261 fetos com malformações conotrunciais, que é a malformação cardíaca mais comum da Síndrome DiGeorge²⁴.

A Síndrome de Holt-Oram é uma desordem autossômica dominante que se caracteriza pelas malformações em membros e cardiopatia congênita do tipo defeito do septo atrial ou ventricular. A identificação do gene TBX5 sugere que a formação dos septos cardíacos tenha a participação desse gene. A mutação do gene TBX5, entretanto, não foi encontrada em paciente com cardiopatia isolada^{23, 25, 26, 27}.

Como nos exemplos anteriores, várias outras síndromes genéticas podem elucidar a origem das malformações congênitas cardiovasculares.

O primeiro gene identificado como causa do defeito do septo atrial, não sindrômico foi descrito por Schott e cols. em 1998, e decorre de mutação do gene do fator de transcrição denominado NKX2-5²⁶.

Vários *fatores ambientais* também podem causar cardiopatia congênita. O álcool, a talidomida, a hidantoína, o lítio e o ácido retinóico. A cardiopatia congênita pode ocorrer em consequência de disrupção ou de interação com genes do desenvolvimento cardiovascular²².

Considera-se que nos casos de cardiopatia isolada, a gênese é predominantemente *Multifatorial*, o que corresponde à interação de fatores genéticos e fatores ambientais²³.

A identificação da etiologia e a compreensão da fisiopatologia da cardiopatia congênita permitem que medidas de prevenção possam ser tomadas para diminuir a morbidade e evitar o aparecimento de novos casos.

1.3 Estudos Epidemiológicos

O estudo epidemiológico das malformações congênitas representa um importante instrumento na identificação da etiologia, direcionamento das medidas de prevenção e planejamento dos serviços de saúde de uma região. Diversos programas de monitorização das malformações congênitas são desenvolvidos em vários países. A maioria destes programas está integrada a uma organização não governamental denominada "*International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring System*" (ICBDMS). Esta organização teve seu início em 1974, em Helsink, na Finlândia, em reunião com representantes de dez países. Está

oficialmente vinculada à Organização Mundial de Saúde, e a coordenação geral tem sua sede em Roma, na Itália. O objetivo principal desta organização é o de auxiliar na identificação dos fatores envolvidos e, conseqüentemente, na prevenção das malformações congênitas em vários países. Para atingir esse objetivo, realiza vigilância contínua das taxas de incidência das malformações congênitas, fornecidas pelos programas de monitoramento dos países participantes²⁸.

Na América Latina, desde 1º de julho de 1967, o Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC) vem desenvolvendo um programa de investigação clínica e epidemiológica das malformações congênitas em maternidades públicas e privadas em países como a Argentina, Bolívia, Brasil, Chile, Colômbia, Equador, Paraguai, Peru, Uruguai e Venezuela. Está vinculado ao sistema de monitoramento da Clearinghouse (ICBDMS), tratando-se de um programa de colaboração voluntária de profissionais interessados no estudo das malformações congênitas. Por tratar-se de programa de colaboração voluntária, existe uma segurança no cumprimento das normas operacionais. A uniformidade dos critérios é indispensável para que os dados possam ser comparáveis entre as diferentes instituições participantes. A coordenação geral é composta por profissionais responsáveis pelo controle de qualidade e análise da informação produzida. Atualmente está sediada na Fundação Osvaldo Cruz, no Município do Rio de Janeiro. No Brasil participam do programa maternidades dos Estados do Rio Grande do Sul, Santa Catarina, São Paulo, Minas Gerais e Paraíba. No Estado de Santa Catarina participam a Maternidade Carmela Dutra, a Maternidade do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, situadas no município de Florianópolis, e a Maternidade Darcy Vargas, situada no Município de Joinville.

A epidemiologia das malformações cardiovasculares representa a investigação da distribuição de cada diagnóstico específico e dos fatores determinantes destas malformações numa população. A prevalência de uma malformação cardiovascular corresponde à proporção de indivíduos afetados numa determinada população de risco. A definição da população de risco é fundamental para a geração de estimativas de prevalência confiáveis. Como as cardiopatias congênitas se desenvolvem no período intra-uterino, a população de risco consiste em todos os embriões vivos no momento da formação do sistema cardiovascular^{2,4}. Na prática, a medida real da taxa de incidência das cardiopatias congênitas torna-se difícil devido às dificuldades no exame anatomopatológico minucioso dos abortamentos e natimortos. Por este motivo, em substituição à taxa de incidência utiliza-se a *Taxa de*

prevalência em nascidos vivos. Esta taxa é definida como o número de casos de cardiopatia congênita numa população de nascidos vivos num determinado período. A prevalência de cada diagnóstico específico de cardiopatia congênita está diretamente relacionada à sobrevivência dos pacientes e inversamente à letalidade, à taxa de cura e à taxa de remissão espontânea. Os avanços na cirurgia cardiovascular e o cuidado intensivo neonatal e pediátrico resultaram numa melhoria na sobrevivência de pacientes portadores de cardiopatias congênitas e conseqüentemente aumentam a prevalência dessas condições. Em contraste, a mortalidade e a remissão espontânea tendem a diminuir a prevalência de determinada malformação cardiovascular ^{2, 12}. Diferentes taxas podem ser usadas para descrever a ocorrência das cardiopatias congênitas. A prevalência das malformações cardiovasculares em nascidos vivos tem sido tema de vários estudos, nos quais percebe-se a variabilidade na definição de caso, nos critérios de inclusão e exclusão, nos métodos diagnósticos e no tempo de seguimento dos pacientes. Apesar das diferenças metodológicas nos estudos de prevalência realizados entre os anos 1950 e 1980, tinha-se a impressão de uma constância temporal e geográfica na prevalência das cardiopatias congênitas. Nos últimos vinte anos, tem sido notada uma nítida mudança no perfil epidemiológico da cardiopatia congênita. Considera-se que estas mudanças ocorreram em face de um aperfeiçoamento nos métodos diagnósticos, como a utilização da ecocardiografia-Doppler, que tem aumentado as chances do diagnóstico das cardiopatias congênitas de menor repercussão e, proporcionado uma maior agilidade no início da terapêutica, repercutindo na diminuição da taxa de mortalidade, levando a um bom resultado pós-operatório, principalmente nos pacientes menores de dois meses de idade

Dentre os estudos de prevalência das cardiopatias congênitas mais conhecidos, citamos o “*New England Regional Infant Cardiac Program*” (NERICP) que surgiu a partir da associação voluntária de 11 hospitais na região de New England, nos Estados Unidos, englobando seis Estados: Connecticut, Massachusetts, Vermont, New Hampshire, Rhode Island e Maine. Este programa teve início em 1968, com o objetivo de melhorar o diagnóstico e o atendimento à criança portadora de cardiopatia congênita. Dentre as melhorias propostas, está a atualização e o aperfeiçoamento profissional, um melhor intercâmbio de informações entre os hospitais participantes e o provimento de recursos para transporte e acomodações para as famílias carentes. Em 1980, o NERICP elaborou um relatório referente ao período base de 1968 a 1974, no qual estão registradas as prevalências dos diferentes diagnósticos, bem como análises de seguimento dos pacientes submetidos a tratamento cirúrgico, análise da

cirúrgico, análise da mortalidade segundo o tipo de cardiopatia e segundo o tratamento cirúrgico. Representa um marco na publicação médica, pois se trata da primeira vez que uma região após concretizar um programa colaborativo no atendimento a crianças portadoras de cardiopatia congênita, realiza uma análise crítica do atendimento dispensado aos pacientes durante o referido período, fornecendo informações valiosas para outros programas colaborativos³¹.

O estudo de "*Baltimore-Washington Infant Study*" (BWIS) representa uma investigação epidemiológica das malformações cardiovasculares, realizado no período de 1981 a 1989 em recém-nascidos vivos de mães residentes nos Estados de Maryland e no Distrito de Columbia, nos Estados Unidos. Este estudo analisou 4.390 pacientes portadores de cardiopatia congênita e 3.572 controles, numa área geográfica com 100.000 nascimentos por ano, sendo verificada a prevalência de 3,7%. O objetivo principal deste estudo foi o de identificar as populações vulneráveis e conseqüentemente aperfeiçoar as estratégias preventivas^{30, 32, 33}.

O estudo epidemiológico realizado na Suécia, nos anos de 1981 a 1986, contava com a análise de dois registros, o Registro de Malformações Congênicas, iniciado em 1964, e o Registro da Cardiologia Pediátrica iniciado em 1980. O primeiro era baseado nos relatórios de recém-nascidos vivos portadores de malformações congênicas, diagnosticadas na primeira semana de vida, e o segundo identificava crianças com diagnóstico de cardiopatia congênita durante o primeiro ano de vida, em quatro centros de cardiologia pediátrica localizados nas cidades de Estocolmo, Uppsala, Lund e Gothenburg. Neste estudo foram identificados 1.605 casos de cardiopatia congênita num total de 573.422 nascimentos com a prevalência de 2,8 % e proposta uma classificação para as cardiopatias congênicas, a Classificação de Pradat⁷.

O estudo realizado na cidade de Newcastle, na Inglaterra, no período de 1985 a 1997 analisou a variabilidade temporal da prevalência da cardiopatia congênita em nascidos vivos. Foram identificados 2.671 pacientes com cardiopatia congênita num total de 477.960 nascidos vivos, com a prevalência de 5,6 %. A prevalência maior, em relação a outros estudos, pode ter ocorrido devido ao aperfeiçoamento diagnóstico das cardiopatias menores³⁴.

O estudo epidemiológico realizado no oeste da Austrália baseado nos dados coletados do Registro Regional de Defeitos Congênicos no período de 1980 a 1989, identificou 1.787 pacientes com cardiopatia congênita num total de 233.502 nascimentos, sendo estimada uma prevalência de 7,65 %. Neste estudo foram incluídos os natimortos³⁵.

Na América Latina, o Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas no período de 1982 a 1999 num total de 3.180.008 nascidos vivos, identificou 6.614 pacientes portadores de cardiopatia congênita, estimando a prevalência de 2,08 ‰³⁶.

No Brasil, no Município de Londrina, no Estado do Paraná, foi realizado um estudo epidemiológico das cardiopatias congênitas, no período de janeiro de 1989 a dezembro de 1998, e num total de 80.262 nascidos vivos foram identificadas 441 pacientes com cardiopatia congênita, estimada a prevalência de 5,49 ‰³⁷.

A escolha do tema para este estudo foi motivada pela importância do conhecimento dos dados epidemiológicos referentes às cardiopatias congênitas no Município de Florianópolis, Santa Catarina, e também, pela perspectiva de contribuir para a melhoria da assistência à saúde a comunidade.

2.OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Definir as características epidemiológicas das cardiopatias congênitas no Município de Florianópolis, Santa Catarina, Brasil.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Estimar a prevalência da cardiopatia congênita em recém-nascidos vivos na Maternidade Carmela Dutra e na Maternidade do Hospital Universitário.

Verificar a frequência dos casos não diagnosticados antes da alta das maternidades do estudo.

Verificar a frequência dos diagnósticos específicos das cardiopatias congênitas.

Verificar a média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita.

3.MÉTODO

Trata-se de um estudo transversal de caráter analítico com coleta retrospectiva de dados, realizado na Maternidade Carmela Dutra, na Maternidade do Hospital Universitário e no Hospital Infantil Joana de Gusmão, situados no município de Florianópolis, Santa Catarina, Brasil, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000.

3.1 Local do Estudo

O município de Florianópolis, segundo os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (censo ano 2000) conta com 342.315 habitantes, sendo que 332.185 residem em área urbana, dos quais 176.621 representam a população feminina.

O Hospital Infantil Joana de Gusmão é um hospital público, vinculado à Secretaria de Estado da Saúde e Centro de Referência no Estado de Santa Catarina para pacientes pediátricos em todas as especialidades. Na Cardiologia Pediátrica, seis especialistas realizam os atendimentos médicos aos pacientes no ambulatório e nas enfermarias. Três profissionais são responsáveis pela realização dos exames ecocardiográficos (ecocardiograma bidimensional com Doppler), nos pacientes internados ou ambulatoriais. Em média 96% do total de pacientes atendidos no hospital pertencem ao Sistema Único de Saúde.

O Hospital Universitário é um hospital público, de ensino, vinculado à Universidade Federal de Santa Catarina. Todos os atendimentos são realizados pelo Sistema Único de Saúde. A Maternidade do Hospital Universitário tem uma média de 1.668 nascimentos por ano. O Serviço de Cardiologia Pediátrica conta com um especialista para os atendimentos ambulatoriais e para os pacientes internados. O profissional aqui referido é membro do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão e realiza os exames ecocardiográficos nos dois hospitais.

A Maternidade Carmela Dutra é um hospital público, vinculado à Secretaria de Estado da Saúde e Centro de Referência no Estado de Santa Catarina em Saúde da Mulher. Cerca de 90% dos atendimentos desta instituição são realizados pelo Sistema Único de Saúde,

apresentando em média 4.358 nascimentos por ano. Como não possui em seu Corpo Clínico especialista em cardiologia pediátrica, os recém-nascidos com diagnóstico suspeito de cardiopatia congênita, após exame ultra-sonográfico pré-natal ou exame clínico neonatal, são avaliados por especialistas do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

A Maternidade Carmela Dutra e a Maternidade do Hospital Universitário participam do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênitas (ECLAMC). Este é um programa de investigação clínica e epidemiológica das malformações congênitas em nascimentos hospitalares na América Latina desde o ano de 1967. É considerado Centro Colaborador da Organização Mundial da Saúde para a prevenção de malformações congênitas. Participam do programa, maternidades da Argentina, Bolívia, Brasil, Chile, Colômbia, Equador, Paraguai, Peru, Uruguai e Venezuela. São analisadas sistematicamente as flutuações de frequência das diferentes malformações, e diante de situações de alarme, são realizadas análises dos fatores envolvidos. As maternidades colaboradoras são orientadas por um manual operacional que fornece todas as informações para o preenchimento do protocolo de coleta de dados. A coordenação geral do Programa ECLAMC tem sua sede na Fundação Oswaldo Cruz, na cidade do Rio de Janeiro, e para lá são encaminhados os dados coletados mensalmente nas maternidades. Cada maternidade colaboradora recebe um código que a identifica junto à coordenação geral.

A Maternidade Carmela Dutra é identificada pelo código A04 e a Maternidade do Hospital Universitário pelo código A50.

O presente projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Federal de Santa Catarina e pela Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP/MS) (APÊNDICE 3).

3.2 População do Estudo

A população do estudo corresponde ao total de 18.116 recém-nascidos vivos, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000. Deste total, 13.113 recém-nascidos foram nascimentos da Maternidade Carmela Dutra e 5.003 da Maternidade do Hospital Universitário.

3.3 Pacientes

3.3.1 Critérios de inclusão

- Nascidos vivos com data de nascimento compreendida entre janeiro de 1998 e dezembro de 2000.
- Local de nascimento: Maternidade Carmela Dutra e Maternidade do Hospital Universitário, Florianópolis, Santa Catarina.
- Diagnóstico da cardiopatia congênita realizado por ecocardiograma fetal ou avaliação clínica especializada e ecocardiograma pós-natal e, ou cateterismo cardíaco, e, ou cirurgia, e, ou exame anatomopatológico.

3.3.2 Critérios de exclusão

- Recém-nascidos natimortos.
- Recém-nascidos vivos com diagnóstico, pelo ecocardiograma, de cardiopatia congênita funcional e sem confirmação de anomalia cardíaca estrutural.
- Recém-nascidos pré-termos, com peso inferior a 2.000g, com diagnóstico de persistência do canal arterial realizado antes de 30 dias de vida.

3.3.3 Fontes de seleção dos pacientes

1ª - Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde (SIH/SUS):

Gerido pelo Ministério de Saúde, através da Secretaria de Assistência à Saúde, em conjunto com a Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina onde estão listadas todas as internações do Sistema Único de Saúde do Hospital Infantil Joana de Gusmão, Maternidade Carmela Dutra e Hospital Universitário, no período de janeiro de 1998 a julho de 2001. A seleção dos pacientes foi realizada usando-se a Classificação Internacional de Doenças, 10ª revisão (CID-10), utilizada por este sistema de informações a partir do ano de 1998, para o cadastramento dos diagnósticos dos pacientes internados. A triagem dos pacientes foi

realizada utilizando-se os códigos relativos ao diagnóstico de malformações congênitas do aparelho circulatório (Q20 a Q28). A partir dessa triagem foram revisados todos os prontuários no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Hospital Universitário e na Maternidade Carmela Dutra, sendo selecionados os pacientes que preenchiam os critérios de inclusão definidos para o estudo.

2ª - Ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão e do Hospital Universitário:

Para a seleção dos pacientes foram revisadas as agendas diárias dos especialistas que atuam no Ambulatório, no período de janeiro de 1998 a julho de 2001.

No impresso da agenda do Ambulatório do Hospital Infantil Joana de Gusmão consta data do atendimento, nome do médico, número do prontuário, idade e procedência do paciente.

Na primeira triagem foram selecionados os pacientes com data de nascimento compreendida entre janeiro de 1998 a dezembro de 2000, procedentes da Mesorregião da Grande Florianópolis, que compreende, além do município de Florianópolis, os municípios de Angelina, Canelinha, Leoberto Leal, Major Gercino, Nova Trento, São João Batista, Tijucas, Antonio Carlos, Biguaçu, Governador Celso Ramos, Palhoça, Paulo Lopes, Santo Amaro da Imperatriz, São José, São Pedro de Alcântara, Águas Mornas, Alfredo Wagner, Anitápolis, Rancho Queimado e São Bonifácio. Quando os dados dos campos procedência e, ou idade do paciente estavam em branco, os mesmos foram obtidos nos prontuários dos respectivos pacientes no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Após a análise dos prontuários triados inicialmente, foram selecionados os pacientes que atendiam aos critérios de inclusão definidos para o estudo.

No impresso da agenda do Ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Hospital Universitário consta: nome do paciente, número do prontuário e diagnóstico do paciente. Foram selecionados todos os prontuários de pacientes com diagnóstico de cardiopatia congênita. A triagem para a data do nascimento e procedência do paciente foi realizada após a revisão do prontuário. Para os pacientes cujos campos do diagnóstico estivessem em branco, o dado era igualmente obtido no prontuário.

Os prontuários, sem a informação do nome da maternidade na qual o paciente nasceu e do laudo do ecocardiograma, foram listados para que, em contatos telefônicos com a família, fossem obtidos esses dados. Foram excluídos do estudo, os pacientes com informações incompletas.

3ª: Banco de dados do Estudo Colaborativo Latino-Americano de Malformações Congênicas das maternidades Carmela Dutra e do Hospital Universitário:

Neste banco de dados estão as entrevistas realizadas ao nascimento, com as mães dos recém-nascidos com diagnóstico confirmado ou suspeito de cardiopatia congênita durante o pré-natal, ao nascimento ou durante o período de permanência na maternidade. Para os recém-nascidos com diagnóstico não confirmado, ou seja, com sopro cardíaco a esclarecer, foram revisados os prontuários do ambulatório de cardiologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão e do Hospital Universitário. Foram realizados contatos telefônicos com as famílias dos pacientes cujos prontuários não continham todos os dados necessários para a inclusão no estudo. Foram excluídos os pacientes dos quais não foi possível a obtenção dos dados completos exigidos para a sua inclusão.

O Banco de Dados do ECLAMC também foi utilizado para a comparação dos dados de prevalência obtidos na população do presente estudo.

3.4 Procedimentos

Para cada paciente selecionado para o estudo foi aplicado o protocolo do ECLAMC (ANEXO 2), do qual foram obtidas informações para as seguintes variáveis: número do prontuário, data de nascimento, código da maternidade, descrição da malformação, peso de nascimento, sexo, tipo de parto, idade do diagnóstico da cardiopatia congênita e idade materna.

3.5 Banco de Dados

Os dados obtidos dos protocolos foram registrados num banco de dados criado com o “software” Access 7.0 (Microsoft Corporation, Seattle, Washington, EUA).

3.6 Análise dos Dados

Os dados relativos aos diagnósticos específicos das cardiopatias congênicas foram codificados inicialmente pelo Sistema ISC, no qual cada diagnóstico específico recebe um código e, no caso de pacientes com múltiplos códigos, o código principal é obtido a partir de

um sistema hierárquico, no qual é dada prioridade para o componente da malformação clinicamente mais grave.

O Sistema de codificação desenvolvido pelo ECLAMC codifica as malformações cardiovasculares com 3 dígitos (746) seguido de duas letras conforme o diagnóstico específico, sendo também desenvolvida uma tabela de códigos combinados, com o objetivo de fornecer um único código por paciente (ANEXO 2).

Os dados foram importados, utilizando-se o software EPI INFO 6.04, do Center for Disease Control and Prevention, Atlanta, Estados Unidos, 1997, com o qual foi realizada a análise da informação. Análises complementares foram realizadas, quando necessário, utilizando o programa EpiCalc³⁸.

Foram produzidas freqüências de todas as variáveis. As variáveis categóricas foram investigadas utilizando tabelas de contingência para todos os fatores de interesse relacionados com o desfecho. A associação entre estes fatores e o desfecho foi testada utilizando o teste do qui-quadrado na comparação de duas ou mais prevalências em um nível de significância de 95% ($\alpha < 0.05$)

4.RESULTADOS

A população total do estudo foi de 18.116 recém-nascidos vivos em duas maternidades no Município de Florianópolis: Maternidade Carmela Dutra e Maternidade do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000. Foram identificados 130 pacientes com diagnóstico de cardiopatia congênita, responsáveis por uma prevalência de 7,17 %.

A Tabela 1 mostra a distribuição dos pacientes segundo o local de residência, apontando um percentual de 63,85% para os pacientes residentes no Município de Florianópolis e 4,62% para outros municípios do Estado de Santa Catarina.

TABELA 1 – Distribuição dos pacientes segundo local de residência. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Município de Residência | n | % |
|--------------------------------|------------|---------------|
| Angelina | 1 | 0,77 |
| Antonio Carlos | 2 | 1,54 |
| Biguaçu | 7 | 5,38 |
| Florianópolis | 83 | 63,85 |
| Gov. Celso Ramos | 2 | 1,54 |
| Palhoça | 8 | 6,15 |
| São José | 21 | 16,15 |
| Outros | 6 | 4,62 |
| Total | 130 | 100,00 |

O denominador da população de risco variou de acordo com os fatores estudados, em função das perdas de dados nos registros hospitalares, para as variáveis: peso ao nascer, sexo, idade materna e tipo de parto (Tabelas 2 a 5).

A distribuição do peso ao nascer dos pacientes com cardiopatia congênita e a comparação com a população geral do estudo está demonstrada na Tabela 2, onde é observada

a ocorrência de baixo peso ao nascer mais freqüente entre os pacientes com cardiopatia congênita (21,54%), comparados com a população sem cardiopatia (9,61%). Esta diferença foi estatisticamente significativa no nível de 95% de confiança ($p < 0,0001$).

TABELA 2 – Distribuição dos pacientes segundo peso ao nascimento na população com e sem cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| População | Peso \leq 2500 g | | | Peso $>$ 2500 g | | | Total |
|-----------------|--------------------|-------|-----------|-----------------|-------|-----------|---------------|
| | n | % | I.C.95% | n | % | I.C.95% | n |
| Com cardiopatia | 28 | 21,54 | 14,8-29,6 | 102 | 78,54 | 70,4-85,2 | 130 |
| Sem cardiopatia | 1.624 | 9,61 | | 15.283 | 90,39 | | 16.907 |
| Total | 1.652 | | | 15.385 | | | 17.037 |

$$\chi^2 = 20,98 \quad p < 0,001$$

A Tabela 3 demonstra que o percentual para a variável sexo não diferiu na população com cardiopatia, quando comparado com a população sem cardiopatia congênita.

Na análise da associação de cada tipo de cardiopatia com a variável sexo, não foi observada diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$).

TABELA 3 – Distribuição dos pacientes segundo sexo na população com e sem cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| População | Masculino | | Feminino | | Total |
|-----------------|-----------|------|----------|------|-------|
| | N | % | n | % | n |
| Com cardiopatia | 67 | 51,5 | 63 | 48,5 | 130 |
| Sem cardiopatia | 8827 | 51,1 | 8456 | 48,9 | 17283 |

$$p = \text{NS}$$

Como demonstrado na Tabela 4 a diferença observada na comparação das duas populações com e sem cardiopatia para a variável idade materna, não foram estatisticamente significantes.

TABELA 4 – Distribuição dos pacientes segundo idade materna na população com e sem cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| População | Idade materna | | | | Total n |
|-----------------|---------------|-------|-----------|-------|------------|
| | < 35 anos | | ≥ 35 anos | | |
| | N | % | n | % | |
| Com cardiopatia | 113 | 86,92 | 17 | 13,08 | 130 |
| Sem cardiopatia | 15225 | 90,58 | 1583 | 9,42 | 16808 |

p = NS

A Tabela 5 demonstra que as diferenças encontradas na comparação das frequências do parto normal e da cesariana nas populações com e sem cardiopatia, não foram estatisticamente significantes.

Na Tabela 6 pode ser observado que a frequência da cesariana nos pacientes com diagnóstico realizado no pré-natal foi maior, sendo a diferença estatisticamente significativa.

TABELA 5 – Distribuição dos pacientes segundo tipo de parto na população com e sem cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| População | Tipo de parto | | | | Total n |
|-----------------|---------------|------|-----------|------|------------|
| | Vaginal | | Cesariana | | |
| | n | % | n | % | |
| Com cardiopatia | 71 | 54,6 | 59 | 45,4 | 130 |
| Sem cardiopatia | 11.970 | 65,5 | 6.316 | 34,5 | 18.286 |

p = NS

TABELA 6 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico e tipo de parto. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Momento do diagnóstico | Tipo de parto | | | | Total n |
|------------------------|---------------|--------------|-----------|--------------|------------|
| | Vaginal | | Cesariana | | |
| | n | % | n | % | |
| Pré-natal | 3 | 15,79 | 16 | 84,21 | 19 |
| Natal | 15 | 42,86 | 20 | 57,14 | 35 |
| Pós-natal | 53 | 69,74 | 23 | 30,26 | 76 |
| Total | 71 | 54,62 | 59 | 45,38 | 130 |

$$\chi^2 = 20,52 ; P < 0,001$$

A prevalência da cardiopatia congênita nos recém nascidos da Maternidade do Hospital Universitário foi maior quando comparada com a prevalência observada nos recém nascidos da Maternidade Carmela Dutra, como observados pelos valores do Intervalo de Confiança demonstrado na Tabela 7.

TABELA 7 – Distribuição da prevalência da cardiopatia congênita segundo a maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000.

| População | Maternidade | | |
|------------------------|--------------------|---------------------|--------------------|
| | MCD | HU | Total |
| | n | n | n |
| Total nascidos vivos | 13113 | 5003 | 18116 |
| Com cardiopatia | 82 | 48 | 130 |
| Prevalência (‰) | 6,25 | 9,59 | 7,17 |
| | (I.C. 4,90 – 7,61) | (I.C. 6,88 – 12,31) | (I.C. 5,94 – 8,41) |

A Tabela 8 demonstra que neste estudo, na Maternidade do Hospital Universitário, não foram observados casos de diagnóstico pré-natal de cardiopatia congênita e as frequências do diagnóstico natal e pós-natal não mostraram diferenças estatisticamente significantes nas duas maternidades do estudo.

TABELA 8 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação ao nascimento por maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Momento do diagnóstico | Maternidade | | | |
|------------------------|-------------|---------------|-----------|---------------|
| | MCD | | HU | |
| | N | % | n | % |
| Pré-natal | 19 | 23,17 | 0 | 0,00 |
| Natal | 19 | 23,17 | 16 | 33,33 |
| Pós-natal | 44 | 53,66 | 32 | 66,67 |
| Total | 82 | 100,00 | 48 | 100,00 |

$$\chi^2 = 13,16 ; p < 0,001$$

O diagnóstico antes da alta hospitalar foi mais freqüente que após a alta hospitalar, mas a diferença não foi estatisticamente significante (Tabela 9).

O diagnóstico da cardiopatia congênita realizado antes e após a alta hospitalar não diferiu entre as duas maternidades do estudo. (Tabela 10).

TABELA 9 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação à alta. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Momento do diagnóstico | n | % |
|------------------------|------------|---------------|
| Antes da alta | 74 | 56,92 |
| Após a alta | 56 | 43,08 |
| Total | 130 | 100,00 |

TABELA 10 – Distribuição dos pacientes segundo momento do diagnóstico em relação à alta, por maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Maternidade | Momento do diagnóstico | | | | Total n |
|-------------|------------------------|-------|-------------|-------|------------|
| | Antes da alta | | Após a alta | | |
| | n | % | n | % | |
| MCD | 45 | 54,88 | 37 | 45,12 | 82 |
| HU | 29 | 60,42 | 19 | 39,58 | 48 |

p = NS

Um percentual maior de pacientes foi diagnosticado até o final da primeira semana de vida, enquanto que nos períodos subseqüentes a maioria dos casos foi diagnosticada até o final do primeiro mês de vida. Como demonstrado na Tabela 11 apenas 29,73% tiveram o diagnóstico realizado após 1 mês, porém antes do oitavo mês de vida. A média da idade dos pacientes no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita foi de 44,51 dias e a mediana de 7,00 dias.

TABELA 11 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico da cardiopatia congênita realizado nos períodos natal e pós-natal segundo a idade no momento do diagnóstico. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Momento do diagnóstico (dias de vida) | n | % |
|--|------------|---------------|
| 0 – 7 | 59 | 53,15 |
| 8 – 31 | 19 | 17,12 |
| 32 – 120 | 19 | 17,12 |
| 121 – 240 | 14 | 12,61 |
| Total | 111 | 100,00 |

Média = 44,51 Mediana = 7,00

As Tabelas 12 e 13 mostram a distribuição e a prevalência dos tipos de cardiopatias analisados na amostra do estudo, demonstrando também que a Comunicação interventricular foi o tipo mais freqüente na Maternidade do Hospital Universitário. Na tabela 13 observa-se também que não houve superposição do intervalo de confiança (IC 95%) para a Comunicação interventricular como para os outros tipos de cardiopatias analisadas nas duas maternidades.

TABELA 12 – Distribuição dos pacientes segundo diagnóstico específico da cardiopatia. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Tipo de cardiopatia | n | % |
|--------------------------------|------------|---------------|
| Comunicação interventricular | 44 | 33,85 |
| Comunicação interatrial | 26 | 20,00 |
| Anomalia da válvula pulmonar | 16 | 12,31 |
| Persistência do canal arterial | 8 | 6,15 |
| Outras anomalias septais | 8 | 6,15 |
| Coarctação da aorta | 7 | 5,38 |
| Tetralogia de Fallot | 5 | 3,85 |
| Defeito septo atrioventricular | 3 | 2,31 |
| Hipoplasia ventrículo esquerdo | 3 | 2,31 |
| Transposição grandes vasos | 3 | 2,31 |
| Outras anomalias conotrunciais | 3 | 2,31 |
| Anomalia da aorta | 2 | 1,54 |
| Anomalia da tricúspide | 1 | 0,77 |
| Ventrículo único | 1 | 0,77 |
| Total | 130 | 100,00 |

TABELA 13 – Prevalência do tipo de cardiopatia congênita segundo a maternidade. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Tipo de cardiopatia | Maternidade | | | | | |
|--------------------------------|-------------|-------------|------------------|-----------|-------------|-------------------|
| | MCD | | | HU | | |
| | n | % | I.C. 95% | n | % | I.C. 95% |
| Comunicação interventricular | 23 | 1,75 | 1,04-2,47 | 21 | 4,20 | 2,40-5,99 |
| Comunicação interatrial | 20 | 1,53 | 0,86-2,19 | 6 | 1,20 | 0,24-2,16 |
| Anomalia da válvula pulmonar | 9 | 0,69 | 0,24-1,14 | 7 | 1,40 | 0,36-2,44 |
| Persistência do canal arterial | 7 | 0,53 | 0,14-0,93 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Outras anomalias septais | 2 | 0,15 | 0,06-0,36 | 6 | 1,20 | 0,24-2,16 |
| Coarctação da aorta | 6 | 0,46 | 0,09-0,82 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Tetralogia de Fallot | 4 | 0,31 | 0,01-0,60 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Defeito septo atrioventricular | 2 | 0,15 | 0,06-0,36 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Hipoplasia ventrículo esquerdo | 3 | 0,23 | 0,03-0,49 | - | - | - |
| Transposição grandes vasos | 1 | 0,08 | 0,07-0,23 | 2 | 0,40 | 0,15-0,95 |
| Outras anomalias conotrunciais | 2 | 0,15 | 0,06-0,36 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Anomalia da aorta | 1 | 0,08 | 0,07-0,23 | 1 | 0,20 | 0,19-0,59 |
| Anomalia da tricúspide | 1 | 0,08 | 0,07-0,23 | - | - | - |
| Ventrículo único | 1 | 0,08 | 0,07-0,23 | - | - | - |
| Total | 82 | 6,25 | 4,90-7,61 | 48 | 9,59 | 6,88-12,31 |

*total nascidos vivos Maternidade Carmela Dutra = 13.113

** total nascidos vivos Hospital Universitário = 5.003

A Tabela 14 demonstra a prevalência da cardiopatia na população do estudo comparando com a base de dados do ECLAMC para fins de qualificar os dados obtidos na amostra estudada. A Comunicação interatrial e a anomalia da válvula pulmonar foram mais frequentes nas maternidades do estudo quando comparados com o ECLAMC.

TABELA 14 – Comparação da prevalência do tipo de cardiopatia congênita das maternidades do estudo com a base de dados do ECLAMC. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Tipo de cardiopatia | Maternidade | | | | | | | |
|--------------------------------|-------------|-------------|----------|-----------|-------------|----------|-------------|-------------|
| | MCD | | | HU | | | ECLAMC | |
| | n | % | Dif. | N | % | Dif. | n | % |
| Comunicação interventricular | 23 | 1,75 | | 21 | 4,20 | + | 531 | 1,09 |
| Comunicação interatrial | 20 | 1,53 | + | 6 | 1,20 | + | 180 | 0,37 |
| Anomalia da válvula pulmonar | 9 | 0,69 | + | 7 | 1,40 | + | 82 | 0,17 |
| Persistência do canal arterial | 7 | 0,53 | + | 1 | 0,20 | | 61 | 0,13 |
| Outras anomalias septais | 2 | 0,15 | | 6 | 1,20 | + | 60 | 0,12 |
| Coarctação da aorta | 6 | 0,46 | + | 1 | 0,20 | | 50 | 0,10 |
| Tetralogia de Fallot | 4 | 0,31 | | 1 | 0,20 | | 69 | 0,14 |
| Defeito septo atrioventricular | 2 | 0,15 | | 1 | 0,20 | | 75 | 0,15 |
| Hipoplasia ventrículo esquerdo | 3 | 0,23 | | 0 | 0,00 | | 56 | 0,12 |
| Transposição grandes vasos | 1 | 0,08 | | 2 | 0,40 | | 80 | 0,16 |
| Outras anomalias conotrunciais | 2 | 0,15 | | 1 | 0,20 | | 11 | 0,02 |
| Anomalia da aorta | 1 | 0,08 | | 1 | 0,20 | | 12 | 0,03 |
| Anomalia da tricúspide | 1 | 0,08 | | 0 | 0,00 | | 49 | 0,10 |
| Ventrículo único | 1 | 0,08 | | 0 | 0,00 | | 34 | 0,07 |
| Total | 82 | 6,25 | + | 48 | 9,59 | + | 1609 | 3,30 |

Total nascidos vivos ECLAMC = 487.309

A Tabela 15 demonstra a distribuição dos pacientes com diagnóstico da cardiopatia congênita realizado no período pré-natal segundo o tipo da cardiopatia.

Na Figura 1 observamos gráfico demonstrativo da distribuição dos pacientes segundo a idade no momento do diagnóstico e o tipo da cardiopatia, onde observamos os percentuais referentes aos tipos de cardiopatias diagnosticadas no período pré-natal, de 0 a 7 dias, de 8 a 31 dias, de 32 a 120 dias e de 121 a 240 dias de vida.

Está demonstrado na Tabela 16 que 25 pacientes portadores de cardiopatia congênita apresentavam anomalias extracardíacas associadas. A Síndrome de Down foi diagnosticada em 10 pacientes (40%) e 6 pacientes (24%) eram portadores de Lábio Leporino e, ou Fenda Palatina.

TABELA 15 – Distribuição dos pacientes com diagnóstico realizado no período pré-natal segundo tipo da cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Tipo de cardiopatia | n | % |
|--------------------------------|-----------|---------------|
| Comunicação interventricular | 4 | 21,05 |
| Comunicação interatrial | 1 | 5,26 |
| Anomalia da válvula pulmonar | 1 | 5,26 |
| Coarctação da aorta | 4 | 21,05 |
| Tetralogia de Fallot | 3 | 15,74 |
| Hipoplasia ventrículo esquerdo | 2 | 10,53 |
| Outras anomalias conotrunciais | 2 | 10,53 |
| Anomalia da tricúspide | 1 | 5,26 |
| Ventrículo único | 1 | 5,26 |
| Total | 19 | 100,00 |

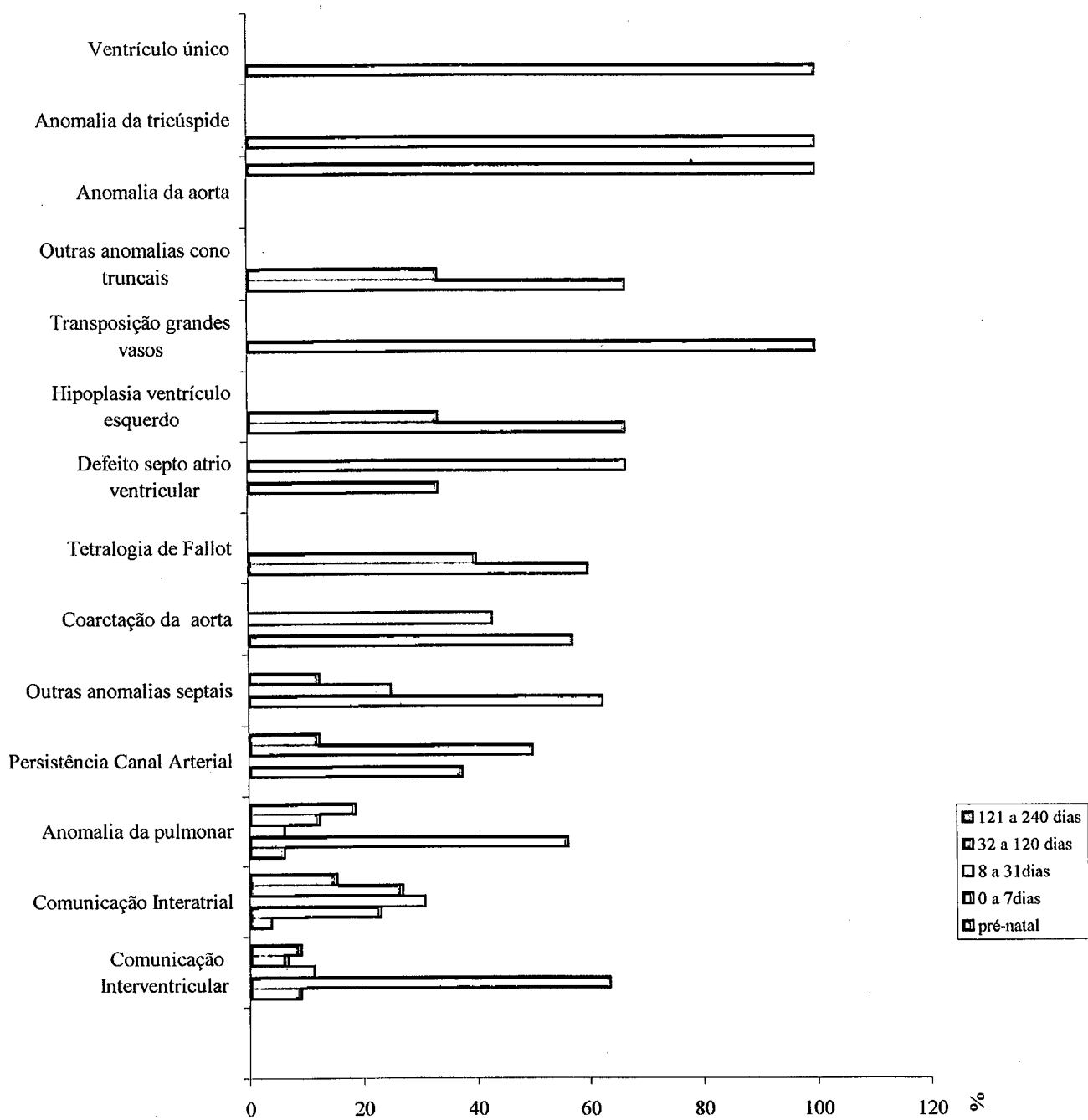


Figura 1 – Distribuição dos pacientes segundo tipo de cardiopatía e idade do

TABELA 16 – Distribuição dos pacientes com malformação extracardiaca associada segundo tipo de cardiopatia congênita. MCD/HU, 1998 a 2000.

| Tipo de cardiopatia | Malformação extracardiaca associada | | | | | Total n |
|----------------------------------|-------------------------------------|--------------|---------------------|---------------------|-------------------------------|---------------|
| | Sistema esquelético | LL/FP** | Síndrome de Down | Outras Síndromes | Malfor- mações menores* | |
| | n | n | n | n | n | |
| CIV | 1 | 2 | - | - | 2 | 5 |
| CIA | - | 2 | 2 | 1 | - | 5 |
| PCA | - | 1 | 1 | 1 | - | 3 |
| Outras anomalias septais | 1 | - | 4 | - | - | 5 |
| Coarctação da aorta | 1 | 1 | 1 | - | 1 | 4 |
| DSAV | - | - | 2 | - | - | 2 |
| Outras anomalias conotruncais | 1 | - | - | - | - | 1 |
| Total n | 4 | 6 | 10 | 2 | 3 | 25 |
| % | 16,00 | 24,00 | 40,00 | 8,00 | 12,00 | 100,00 |

* hemangioma, apêndice cutâneo **Lábio Leporino e/ou Fenda Palatina

5.DISSCUSSÃO

O questionamento principal na motivação para este estudo foi o interesse em saber quantos recém-nascidos, portadores de cardiopatia congênita, tiveram alta da Maternidade Carmela Dutra e da Maternidade do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, em Florianópolis, Santa Catarina, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000, sem que fosse sugerida a hipótese diagnóstica de cardiopatia congênita. A resposta a esta questão demonstrou que a avaliação após a alta hospitalar dos recém nascidos no período considerado deveria ser realizada para fornecer elementos para a estimativa da prevalência real da cardiopatia congênita nessas duas maternidades. A análise das frequências das diferentes cardiopatias assim como dos dados demográficos gerais também foram planejados para fornecer subsídios na promoção de melhorias da assistência neonatal.

O diagnóstico de cardiopatia congênita foi realizado em 130 crianças, seguindo o protocolo do estudo. Na análise da procedência (Tabela 1), observamos que do total de 130 pacientes, 124 (95%) eram provenientes de municípios da Grande Florianópolis, e destes, o Município de Florianópolis foi o de maior frequência (63,85%). A Maternidade Carmela Dutra e o Hospital Universitário são instituições públicas importantes no atendimento de pacientes do Sistema Único de Saúde na região da Grande Florianópolis. São centros de referência para gestações de alto risco e contam com a parceria do Hospital Infantil Joana de Gusmão para o encaminhamento dos recém-nascidos portadores de cardiopatia congênita para tratamento clínico ou cirúrgico.

Vários estudos epidemiológicos têm demonstrado que o peso ao nascimento dos recém-nascidos portadores de malformações congênitas é menor, quando comparado com a população sem malformação congênita ²². Na Tabela 2 analisamos a prevalência do baixo peso ao nascimento nas populações com (21,5%) e sem cardiopatia congênita (9,6%), sendo a diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$). A mesma comparação foi realizada em relação ao grupo de pacientes com peso de nascimento maior que 2.500g, sendo observado que os pacientes da população com cardiopatia pertenciam ao grupo com peso menor (78,5%), quando comparados com os pacientes da população sem cardiopatia (90,4%; $p < 0,001$). O baixo peso ao nascimento é um dos sinais clínicos que pode indicar aos

neonatologistas a necessidade de investigação cuidadosa na busca de sinais sugestivos de malformação cardiovascular ²².

Do ponto de vista global, não houve diferença estatisticamente significativa ($p > 0,05$) para a variável sexo na população com cardiopatia, quando comparada com a população sem cardiopatia (Tabela 3). Também não foi verificada associação estatisticamente significativa entre sexo e os diferentes tipos de cardiopatia, quando testados individualmente, entretanto a casuística deste estudo foi muito pequena para conclusões definitivas. Storch e cols, num estudo para avaliação da associação entre raça e sexo na prevalência da cardiopatia congênita, demonstraram que, para alguns tipos de cardiopatia como: defeito do septo atrioventricular, transposição de grandes vasos, estenose de válvula aórtica e coarctação da aorta, essa associação era evidente no Estado de Louisiana, USA ³⁹. Este estudo demonstrou que o diagnóstico de defeito de septo atrioventricular foi mais freqüente no sexo feminino, nas raças negra e branca. A transposição de grandes vasos, a coarctação da aorta e a estenose da válvula aórtica foram mais freqüentes no sexo masculino, na raça branca, não sendo observada diferença na freqüência entre os sexos, na população de raça negra. No relatório do NERICP foi descrita uma maior prevalência no sexo masculino, coincidindo com maior morbidade e mortalidade para as cardiopatias congênitas isoladas, ou seja, na ausência de malformações extracardíacas associadas ²⁰.

Foi analisada a distribuição dos pacientes com cardiopatia congênita segundo a idade materna nas populações com e sem cardiopatia congênita (Tabela 4). As diferenças observadas nos percentuais das duas populações não apresentaram significância estatística no nível de confiança de 95% ($p > 0,05$). Embora o presente estudo não tenha demonstrado, há relatos na literatura que demonstram uma maior freqüência da cardiopatia congênita no grupo de mães com idade superior a 30 anos, com ou sem a exclusão dos pacientes com anomalias cromossômicas associadas ^{22, 40}.

Na comparação dos percentuais de parto vaginal e cesariana observados na população com e sem cardiopatia (Tabela 5), foi apontada diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$) para a cesariana na população com cardiopatia congênita. Na análise da freqüência de parto vaginal e cesariana segundo o momento do diagnóstico, a Tabela 6 mostra uma diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$) a favor da cesariana, na população com diagnóstico pré-natal. É comum que, quando a ultra-sonografia pré-natal demonstra sinais sugestivos de cardiopatia congênita, inicie-se um processo mais cuidadoso de

acompanhamento pré-natal para gestação de alto risco, com planejamento da assistência ao recém-nascido na sala de parto e o preparo da equipe clínica e cirúrgica da cardiologia pediátrica. Na maioria das vezes, o obstetra indica uma cesariana eletiva, para que o atendimento global ao recém-nascido portador de cardiopatia seja bem-sucedido ^{12, 41}.

A Tabela 7 mostra a distribuição da população total de nascidos vivos e a população com cardiopatia congênita por maternidade, apontando a prevalência 9,59 % na Maternidade do Hospital Universitário e a prevalência de 6,25 % na Maternidade Carmela Dutra, sendo a prevalência conjunta de 7,17 %. A diferença não foi estatisticamente significativa ($p > 0,05$). A estimativa da prevalência da cardiopatia congênita numa determinada população varia amplamente dependendo de vários fatores, como o tamanho e características da população estudada, ou seja, a inclusão ou não dos natimortos, a sobrevivência dos indivíduos portadores desta condição, a precisão e categorização diagnóstica, tornando difícil a comparação das prevalências observadas com outros estudos em diferentes regiões ^{4, 35, 40, 42}. No presente estudo foram incluídos somente os recém-nascidos vivos.

No período analisado, foi observado que na Maternidade Carmela Dutra, 23,17% dos pacientes tiveram o diagnóstico da cardiopatia realizado no período pré-natal, não sendo identificado nenhum paciente com diagnóstico pré-natal na maternidade do Hospital Universitário (Tabela 8). Comparando os percentuais das duas maternidades, observamos diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$). Três estudos usando métodos comparáveis, realizados com o objetivo de estimar a sensibilidade da ultra-sonografia pré-natal na detecção da cardiopatia congênita em populações de baixo risco, verificaram taxas variando entre 14 a 45% ^{41, 43, 44}. Um estudo realizado por Friedman e cols demonstra que a eficácia da ecocardiografia fetal depende da experiência dos profissionais, do equipamento utilizado, além da técnica de visualização das quatro câmaras cardíacas, complementada com a visualização das vias de saída ⁴⁵. A taxa de diagnóstico pré-natal observado no presente estudo (23,17%) está concordante com os dados apontados na literatura. A Maternidade Carmela Dutra possui um Serviço de Medicina Fetal com três especialistas experientes, o que pode ser um dos fatores para o encaminhamento de gestantes com exame ultra-sonográfico suspeito de malformação fetal da Grande Florianópolis e de outras regiões do Estado de Santa Catarina. A Maternidade do Hospital Universitário iniciou atendimento à comunidade em outubro de 1995 e, no período da coleta de dados, não possuía um serviço de Medicina Fetal, fato que pode explicar a ausência de diagnóstico pré-natal observada neste estudo. Com

relação ao diagnóstico no período natal (Tabela 8), ou seja, nas primeiras 24 horas de vida, na Maternidade do Hospital Universitário foi observado um maior percentual (33,33%) em relação à Maternidade Carmela Dutra (23,17%). O Hospital Universitário é uma instituição de ensino e possui um número maior de profissionais na sua atividade assistencial e conta, na sua área física, com ambulatório de cardiologia pediátrica, o que agiliza o encaminhamento dos recém nascidos assintomáticos. A Maternidade Carmela Dutra, por não possuir ambulatório de Cardiologia Pediátrica, depara com dificuldades no encaminhamento ao Ambulatório de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão, dos recém-nascidos assintomáticos, ou seja, naqueles em que a ausculta de sopro é o único sinal de cardiopatia congênita.

A pergunta que motivou a realização deste estudo está respondida na Tabela 9, onde está demonstrado que 43,08% do total de pacientes portadores de cardiopatia congênita tiveram o diagnóstico realizado após a alta da maternidade. A Tabela 10 mostra a distribuição dos pacientes com diagnóstico da cardiopatia congênita realizado antes e após a alta das maternidades do estudo. As diferenças percentuais observadas na comparação das duas maternidades não foram estatisticamente significantes no nível de confiança de 95%.

Analisando a idade dos pacientes no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita, excluídos os pacientes com diagnóstico pré-natal, a Tabela 11 demonstra que o maior percentual de pacientes (53,15%) teve o diagnóstico realizado na primeira semana de vida. Do total de 111 pacientes com diagnóstico realizado após o nascimento, 78 (70%) tiveram o diagnóstico confirmado até o primeiro mês de vida. No presente estudo, foi evidenciada uma média de idade no momento do diagnóstico de 44,5 dias, sendo o valor da mediana de 7 dias. Esta observação foi determinada pela grande quantidade de pacientes com diagnóstico na primeira semana de vida ($n = 59$) e um número menor de casos diagnosticados após o primeiro mês até o 8º mês de vida ($n = 33$). O estudo de Ainsworth e cols ¹⁷ demonstrou que 44% das cardiopatias congênitas presentes na infância, são detectadas no exame clínico neonatal. Os autores ressaltaram que a presença de sopro cardíaco neste período tem 54% de chance de ser o primeiro sinal do diagnóstico de cardiopatia congênita. O neonatologista, ao identificar a presença de sopro no exame neonatal, deverá encaminhar o recém-nascido a um serviço de cardiologia pediátrica para avaliação clínica e ecocardiográfica. Este autor reforça, ainda, a necessidade de se rebater a idéia de que a presença de sopro no recém-nascido é comum e que na maioria dos casos se trata de sopro

fisiológico, e ainda, que esta interpretação errônea, pode explicar o motivo da demora no encaminhamento dos recém-nascidos ao cardiologista para o diagnóstico definitivo.

A frequência de cada tipo de cardiopatia está demonstrada na Tabela 12 e os três diagnósticos mais frequentes foram: a Comunicação interventricular (33,85%), a Comunicação interatrial (20,0%) e a Anomalia da válvula pulmonar (12,31%). As variações das frequências foram diferentes em alguns trabalhos e possivelmente refletem instituições que são referências específicas. Na literatura verificamos que para a Comunicação interventricular, as frequências variaram de 29,5% a 42,8%, para a Comunicação interatrial de 6,1% a 7,4% e para a Anomalia da válvula pulmonar de 4,8 a 13,5%^{20, 46 47}.

A comparação baseada nos Intervalos de Confiança para as frequências observadas entre as duas maternidades do estudo (Tabela 13), mostra que na Maternidade do Hospital Universitário houve uma diferença estatisticamente significativa para a Comunicação Interventricular.

Quando se compara a frequência para cada tipo de cardiopatia nas maternidades do estudo com a frequência obtida na base de dados do ECLAMC (Tabela 14) observamos diferenças estatisticamente significantes na Maternidade Carmela Dutra para a Coarctação de aorta, Persistência canal arterial, Comunicação interatrial e anomalia da válvula pulmonar. Na Maternidade do Hospital Universitário observamos diferenças estatisticamente significantes para a Comunicação interatrial, Outras anomalias septais, Comunicação interventricular e anomalia da válvula pulmonar. A população total incluída na base de dados do ECLAMC, inclui nascidos vivos de maternidades de níveis de assistência I, II e III, o que explica a maior frequência das cardiopatias nas maternidades do estudo, que pertencem ao terceiro grupo.

Dos 130 pacientes com diagnóstico de cardiopatia do estudo, 19 (23,17 %) tiveram o diagnóstico realizado no período pré-natal (Tabela 15). Observamos que os tipos de cardiopatia diagnosticadas variaram desde cardiopatias de menor repercussão e de diagnóstico mais tardio, como a Comunicação Interventricular, até cardiopatias mais graves como a hipoplasia de ventrículo esquerdo e ventrículo único³³.

O gráfico demonstrado na Figura I representa a distribuição dos percentuais de pacientes segundo tipo da cardiopatia e a idade no momento do diagnóstico. Observamos que 100% (n = 3) dos pacientes com diagnóstico de transposição dos grandes vasos, tiveram o diagnóstico realizado na primeira semana de vida. O estudo realizado por Bonnet e cols¹² demonstrou que o diagnóstico pré-natal desta condição, teve como resultado uma diminuição

na morbi-mortalidade neonatal. No presente estudo, não foi analisada a morbi-mortalidade dos pacientes portadores de cardiopatia.

A Tabela 16 mostra as anomalias extracardíacas associadas, segundo os tipos de cardiopatia congênita. Dos 130 pacientes do estudo, 25 (19,21%) eram portadores de anomalias extracardíacas associadas. A Síndrome de Down foi a anomalia cromossômica mais freqüente (40%). Cerca de 24% dos pacientes eram portadores de Lábio Leporino com ou sem Fenda Palatina. Achado concordante com a literatura ³².

6. CONCLUSÃO

1. Utilizando os dados coletados até a alta hospitalar e os dados investigados após a alta hospitalar dos nascidos vivos na Maternidade Carmela Dutra e na Maternidade do Hospital Universitário em Florianópolis, Santa Catarina, Brasil, encontramos a prevalência de 7,17 % nascidos vivos com cardiopatia congênita.

2. O rastreamento dos pacientes portadores de cardiopatia congênita, atendidos no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Infantil Joana de Gusmão e do Hospital Universitário, permitiu a identificação de 43,08 % do total de pacientes cujo diagnóstico da cardiopatia não foi realizado antes da alta da maternidade.

3. As cardiopatias congênitas mais freqüentes na Maternidade Carmela Dutra e na Maternidade do Hospital Universitário, no período de janeiro de 1998 a dezembro de 2000 foram a Comunicação Interventricular (33,85%), a Comunicação Interatrial (20,00%) e a Anomalia da válvula pulmonar (12,31%). As outras cardiopatias representaram menos de 6,15%, individualmente.

4. A média de idade no momento do diagnóstico da cardiopatia congênita dos pacientes nascidos na Maternidade Carmela Dutra e na Maternidade do Hospital Universitário, no período estudado, foi de 44,51 dias e a mediana de 7,00 dias.

7.REFERÊNCIAS

1. Connor JM, Ferguson-Smith MA. Essential Medical Genetics. 3 ed: Oxford; 1991.
2. Garson AJ, Bricker JT, Fisher DJ, Neish RS. The science and practice of pediatric cardiology. 2 ed: Williams & Wilkins; 1997.
3. Harvey RP. Patterning the vertebrate heart. *Nat Rev Genet* 2002;3(7):544-56.
4. Hoffman JJ. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16(4):155-65.
5. Heart Defects. In. California: The California Birth Defects Monitoring Program; 1995.
6. Weinberg PM. Systematic approach to diagnosis and coding of pediatric cardiac disease. *Pediatr Cardiol* 1986;7(1):35-48.
7. Pradat P. Epidemiology of major congenital heart defects in Sweden, 1981-1986. *J Epidemiol Community Health* 1992;46(3):211-5.
8. International Society of Cardiology. Classification of heart disease in childhood. In. Setdrukkij, Goningen; 1970.
9. Vinals F, Tapia J, Giuliano A. Prenatal detection of ductal-dependent congenital heart disease: how can things be made easier? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19(3):246-9.
10. Hunter S, Heads A, Wyllie J, Robson S. Prenatal diagnosis of congenital heart disease in the northern region of England: benefits of a training programme for obstetric ultrasonographers. *Heart* 2000;84(3):294-8.
11. Bull C. Current and potential impact of fetal diagnosis on prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term in the UK. British Paediatric Cardiac Association. *Lancet* 1999;354(9186):1242-7 ik.
12. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999;99(7):916-8.
13. Garne E. Prenatal diagnosis of six major cardiac malformations in Europe--a population based study. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001;80(3):224-8.

14. Gardiner HM. Fetal echocardiography: 20 years of progress. *Heart* 2001;86 Suppl 2:II12-22.
15. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999;103(4 Pt 1):743-7.
16. Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR. Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998;78(3):F166-70.
17. Ainsworth S, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999;80(1):F43-5.
18. Anderson RH. *Paediatrics cardiology*. 1 ed: Churchill Livingstone; 1987.
19. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med* 2000;342(5):334-42.
20. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980;65(2 Pt 2):375-461.
21. Cloherty JP, Stark RA. *Manual of neonatal care*. 4 ed: Lippincott-Raven; 1997.
22. Michels VV, Riccardi VM. Congenital heart defects. In: Emery AEH, Rimoin DL, editors. *Principles and practice of medical genetics*. 2 ed. London: Churchill Livingstone; 1990.
23. Goldmuntz E. The epidemiology and genetics of congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2001;28(1):1-10.
24. Boudjemline Y, Fermont L, Le Bidois J, Lyonnet S, Sidi D, Bonnet D. Prevalence of 22q11 deletion in fetuses with conotruncal cardiac defects: a 6-year prospective study. *J Pediatr* 2001;138(4):520-4.
25. Li QY, Newbury-Ecob RA, Terrett JA, Wilson DI, Curtis AR, Yi CH, et al. Holt-Oram syndrome is caused by mutations in TBX5, a member of the Brachyury (T) gene family. *Nat Genet* 1997;15(1):21-9.
26. Schott JJ, Benson DW, Basson CT, Pease W, Silberbach GM, Moak JP, et al. Congenital heart disease caused by mutations in the transcription factor NKX2-5. *Science* 1998;281(5373):108-11.
27. Jones KL. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 5 ed. London: Saunders; 1997.
28. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. Disponível em: <http://www.icbd.org/>. In:

29. Benson DW, Jr. Changing profile of congenital heart disease. *Pediatrics* 1989;83(5):790-1.
30. Wilson PD, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, Ferencz C. Temporal trends in prevalence of cardiovascular malformations in Maryland and the District of Columbia, 1981-1988. The Baltimore- Washington Infant Study Group. *Epidemiology* 1993;4(3):259-65.
31. Talner CN. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C. Fyler, MD, *Pediatrics*, 1980;65(suppl):375-461. *Pediatrics* 1998;102(1 Pt 2):258-9.
32. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Boughman JA, Wilson PD, Brenner JI, et al. Cardiac and noncardiac malformations: observations in a population- based study. *Teratology* 1987;35(3):367-78.
33. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121(1):31-6.
34. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85(4):438-43.
35. Bower C, Ramsay JM. Congenital heart disease: a 10 year cohort. *J Paediatr Child Health* 1994;30(5):414-8.
36. ECLAMC. Documento final. Rio de Janeiro; 2000.
37. Guitti JCS. Aspectos Epidemiológicos das Cardiopatias Congênitas em Londrina, Paraná. *Arq Bras Cardiol* 2000;74(5):395-399.
38. Guilman J, Myalt M. *EpiCalc 2000*. In. 1: 02 ed: Brixton Books; 1998.
39. Storch TG, Mannick EE. Epidemiology of congenital heart disease in Louisiana: an association between race and sex and the prevalence of specific cardiac malformations. *Teratology* 1992;46(3):271-6.
40. Kidd SA, Lancaster PA, McCredie RM. The incidence of congenital heart defects in the first year of life. *J Paediatr Child Health* 1993;29(5):344-9.
41. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Meyer MJ, Pennerath A, Peter MO, et al. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Prenat Diagn* 1998;18(8):801-7.
42. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16(3):103-13.
43. Hafner E, Scholler J, Schuchter K, Sterniste W, Philipp K. Detection of fetal congenital heart disease in a low-risk population. *Prenat Diagn* 1998;18(8):808-15.

44. Fernandez CO, Ramaciotti C, Martin LB, Twickler DM. The four-chamber view and its sensitivity in detecting congenital heart defects. *Cardiology* 1998;90(3):202-6.
45. Friedman AH, Kleinman CS, Copel JA. Diagnosis of cardiac defects: where we've been, where we are and where we're going. *Prenat Diagn* 2002;22(4):280-4.
46. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics* 2001;107(3):E32.
47. Fixler DE, Pastor P, Chamberlin M, Sigman E, Eifler CW. Trends in congenital heart disease in Dallas County births. 1971-1984. *Circulation* 1990;81(1):137-42.

8.NORMAS ADOTADAS

Ficha catalográfica (descritores)

BIREME – Centro Latino-Americano e do Caribe de informações em Ciências da Saúde.

DeCs – Descritores em ciência da saúde: lista alfabética 2. ed. Rev. Amp. São Paulo: BIREME, 1992. 111p.

Relatório:

Normas para elaboração de Dissertação do Curso de Mestrado em Ciências Médicas. Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de Ciências da Saúde, Mestrado em Ciências Médicas. Florianópolis-SC, 2001.

Referências:

Normas do Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (Vancouver)

International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. *Ann Inter Med* 1997; 126:36-47.

APÊNDICE 1

Sinopse

| DIAGNÓSTICO | CÓDIGO ISC | CÓDIGO ECLAMC |
|---|------------|---------------|
| <u>Caso 1</u> | | |
| Hipoplasia ventrículo esquerdo | 260 | 746IZ |
| Atresia válvula mitral | 265 | |
| Atresia válvula aórtica | 262 | |
| Ausência de malformações extracardíacas associadas | | |
| <u>Caso 2</u> | | |
| CIV | 503 | 746TO |
| Dupla via saída ventrículo direito | 501 | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 503 | |
| Ausência de malformações extracardíacas associadas | | |
| <u>Caso 3</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Persistência Canal Arterial | 770 | |
| Ausência de malformações extracardíacas associadas | | |
| <u>Caso 4</u> | | |
| Hipoplasia átrio esquerdo | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Pé torto congênito bilateral | | |
| Microtia | | |
| <u>Caso 5</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extracardíacas associadas | | |
| <u>Caso 6</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extracardíacas associadas | | |
| <u>Caso 7</u> | | |
| Ventrículo Único tipo esquerdo | 530 | 746VU |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 8</u> | | |
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| Pé torto congênito bilateral | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 9</u> | | |
| Atresia Pulmonar | 432 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 10</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 11</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 12</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 13</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Fácies Síndrômica | | |
| Fenda palatina posterior | | |
| Sindactilia | | |
| <u>Caso 14</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 15</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 16</u> | | |
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 17</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Pequeno apêndice cutâneo em tórax | | |

Caso 18

| | | |
|---|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Trissomia parcial do cromossomo 9 (Mosaicismo) | | |

Caso 19

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 20

| | | |
|--|-----|-------|
| Tetralogia Fallot | 78A | 746TF |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 21

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 22

| | | |
|--|-----|-------|
| Hipoplasia Ventrículo Esquerdo | 260 | 746IZ |
| Atresia Válvula Mitral e Aórtica | 262 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 23

| | | |
|---------------------------------|-----|-------|
| Defeito Septo Átrio Ventricular | 208 | 746AL |
| Síndrome de Down | | |

Caso 24

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 25

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 26

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746TA |
| Estenose Aórtica subvalvar | 074 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 27</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 28</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 29</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 30</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 31</u> | | |
| CIA | 101 | 746SE |
| CIV | 770 | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 32</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 33</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 34</u> | | |
| CIV | 770 | 746SE |
| CIA | 101 | |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 35</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 36</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 37</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 38</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 39</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 40</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 41</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 42</u> | | |
| CIV | 770 | 746SE |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 43</u> | | |
| CIV | 770 | 746SE |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 44</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 45

| | | |
|---|-----|-------|
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 46

| | | |
|---|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 47

| | | |
|---|-----|-------|
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746SA |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 48

| | | |
|---|-----|-------|
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TO |
| Estenose Aórtica | 070 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 49

| | | |
|---|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 50

| | | |
|---|-----|-------|
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 51

| | | |
|---|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 52

| | | |
|---|-----|-------|
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 53

| | | |
|---|-----|-------|
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 54</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 55</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 56</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 57</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 58</u> | | |
| Tetralogia Fallot | 78A | 746TF |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 59</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Atresia duodenal | | |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 60</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 61</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746CO |
| Coarctação Aorta | 020 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 62</u> | | |
| Transposição Grandes Vasos | 602 | 746TG |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 63

| | | |
|--|-----|-------|
| Transposição Grandes Vasos | 602 | 746TG |
| Persistência Canal Arterial | 608 | |
| CIA | 607 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 64

| | | |
|--|-----|-------|
| Tetralogia Fallot | 78A | 746TF |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 65

| | | |
|------------------|-----|-------|
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| Síndrome de Down | | |

Caso 66

| | | |
|--|-----|-------|
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Obstrução via saída Ventrículo Esquerdo | 020 | |
| Lábio Leporino e Fenda palatina | | |

Caso 67

| | | |
|--|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 68

| | | |
|--|-----|-------|
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 69

| | | |
|--|-----|-------|
| Atresia tricúspide tipo I A | 702 | 746TI |
| Atresia pulmonar | 702 | |
| CIV | 770 | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| CIA | 101 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 70

| | | |
|---------------------------------|-----|-------|
| CIV | 770 | 746TO |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Interrupção arco aórtico tipo A | 032 | |
| Truncus arteriosus tipo I | 740 | |
| Pé torto congênito bilateral | | |

| | | |
|---|-----|-------|
| <u>Caso 71</u> | | |
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 72</u> | | |
| Hipoplasia Ventrículo Esquerdo com ventrículo único | 260 | 746IZ |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 73</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 74</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 75</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 76</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Onfalocele | | |
| Síndrome de Edwards | | |
| <u>Caso 77</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 78</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 79</u> | | |
| CIV | 770 | 746SE |
| CIA | 101 | |
| Síndrome de Down | | |

| | | |
|---|-----|-------|
| <u>Caso 80</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 81</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 82</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 83</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 84</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 85</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 86</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Lábio Leporino e Fenda Palatina | | |
| <u>Caso 87</u> | | |
| CIA | 101 | 746TP |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 88</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 89

| | | |
|-----------------------------|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SE |
| CIV | 770 | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Dextroposição aorta | | |
| Síndrome de Down | | |

Caso 90

| | | |
|--|-----|-------|
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 91

| | | |
|------------------------|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Fenda Palatina isolada | | |

Caso 92

| | | |
|--|-----|-------|
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746TP |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 93

| | | |
|----------------|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Lábio Leporino | | |

Caso 94

| | | |
|--|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SE |
| CIV | 770 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 95

| | | |
|--|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 96

| | | |
|--|-----|-------|
| Estenose válvula aórtica | 070 | 746TA |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 97

| | | |
|--|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 98</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 99</u> | | |
| Defeito Septo Átrio Ventricular (Forma Intermediária) | 202 | 746AL |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 100</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 101</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 102</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 103</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 104</u> | | |
| CIV | 770 | 746TP |
| Estenose Pulmonar Infundibular | 510 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 105</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 106</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Hemangioma plano | | |

| | | |
|---|-----|-------|
| <u>Caso 107</u> | | |
| CIA | 101 | 746SE |
| CIV | 770 | |
| Polidactilia e pé torto congênito | | |
| <u>Caso 108</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Lábio Leporino e Fenda Palatina | | |
| <u>Caso 109</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Hipotonia muscular severa | | |
| <u>Caso 110</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 111</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 112</u> | | |
| Tetralogia Fallot | 78A | 746TF |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 113</u> | | |
| Aneurisma porção média do septo interatrial | | 746PD |
| Persistência Canal Arterial | 174 | |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 114</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 115</u> | | |
| Persistência Canal Arterial | 174 | 746PD |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 116</u> | | |
| Coarctação Aorta | 020 | 746CO |
| CIA | 101 | |
| Hemangioma plano | | |

| | | |
|--|-----|-------|
| <u>Caso 117</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 118</u> | | |
| Tetralogia FalLOT | 78A | 746TF |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 119</u> | | |
| Defeito Septo Átrio Ventricular total | 208 | 746AL |
| Síndrome de Down | | |
| <u>Caso 120</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 121</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 122</u> | | |
| Estenose Pulmonar Valvar | 448 | 746TP |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 123</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 124</u> | | |
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |
| <u>Caso 125</u> | | |
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 126

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 615 | 746TG |
| Estenose Pulmonar Subvalvar | 619 | |
| Transposição Grandes Vasos | 616 | |
| CIA | 617 | |
| Persistência Canal Arterial | 618 | |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 127

| | | |
|--|-----|-------|
| CIA | 101 | 746SA |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 128

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 129

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

Caso 130

| | | |
|--|-----|-------|
| CIV | 770 | 746SV |
| Ausência de malformações extra cardíacas associadas | | |

APÊNDICE 2

Protocolo

NOME
RESIDÊNCIA
 Rua _____ nº _____ bairro _____ cidade _____

Malformado Controle Seguinte Não Seguinte

MALEFORMAÇÕES

ECLAMC

HOSPITAL
 PRONT. Nº _____ Dr. _____

PESO _____ **IDADE MAT** _____ **GESTA** _____

NASCIMENTO
 DIA _____ MES _____ ANO _____

NASCIDO vivo morto aborto
SEXO mascul. femin. intersexo
ALTA vivo morto sem alta Idade: _____
PRESENT cesárea podal outra
PARTO espon vacuum forcp cesárea
GEMELAR não sim

EVIDÊNCIAS
 certaza boa duvidosa
 Clínica US Pos-natal
 Radiológica Ecocardiio.
 Quirúrgica Citogenet.
 Autópsia
 US Pre-natal

IRMAO GEMEO NÃO MALFORMADO
 ORDEM NASCIDO 1ª 2ª OUTRO
 ALTA NV NV + AE
 SEXO MASC FEM NE
 PRESENT
 PARTO
 PESO

IDADE DO DIAGNOSTICO
 PRE-NATAL NATAL
 POST-NATAL: M. D.

CONSULTAS PRE-NATAIS
 NAO SIM Nº _____ De _____ a _____ semanas
 Lugar Aqui Outro = _____
 US NAO SIM Data 1ª US ____/____/____ Nº Total _____
 OUTROS (especificar): _____
 Resultados: _____

ULT MENSTR _____ **CORDAO** cm.: COMPR _____ nº _____
PLACENTA
 Peso _____ **VASOS** _____
 circuí. _____
 nós _____

GRUPOS SANGÜINEOS

| | | | | | | | | |
|-----|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| RN | O+ | O- | A+ | A- | B+ | B- | AB+ | AB- |
| MAE | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| PAI | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 |

ANTECEDENTES PRE-NATAIS

| | SIM / NAO | DETALHES | TRIMESTRE | | |
|--|-----------|----------|-----------|---|---|
| | | | 1 | 2 | 3 |
| DOENÇAS AGUDAS | | | | | |
| IMUNIZAÇÕES | | | | | |
| DOENÇAS CRONICAS | | | | | |
| DOR DE CABEZA? | | | | | |
| FATORES FISICOS | | | | | |
| MEDICAMENTOS (nome e para qué foi usado) | | | | | |
| ASPIRINA? | | | | | |
| METRRORRAGIA | | | | | |

IRMANDADE

| GESTAÇÃO | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 |
|--------------------|-----|---|---|---|---|---|---|---|---|----|----|----|----|----|----|
| PRODUTO NV, NM, AE | | | | | | | | | | | | | | | |
| SEXO: M, F, I | | | | | | | | | | | | | | | |
| DATA | DIA | | | | | | | | | | | | | | |
| | MES | | | | | | | | | | | | | | |
| | ANO | | | | | | | | | | | | | | |

SAO TODOS FILHOS DO MESMO PAI? SIM
 NAO + Especifique com v em IRMANDADE

DATA DO INICIO DA CONVIVENCIA _____

CONCEBE FACIL? SIM NAO
 fez estudos fez tratamentos

ESCOLARIDADE

| | Mae | Pat |
|-----------------|--------------------------|--------------------------|
| NAO: não lê | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| NAO: sim lê | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Prim. incomp. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Prim. comp. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Second. Incomp. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Second. compl. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Univ. incomp. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Univ. comp. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

OCUPAÇÃO

| | Mae | Pat |
|----------------|--------------------------|--------------------------|
| Do lar | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Desocupado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Ops. não qual. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Ops. qualif. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Ops. indep. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Empregado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Petreo | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Prof./ Exec. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

| | IDADE | SOBRENOME | Local de Nascimento | | | País de Nascimento | |
|-----|-------|-----------|---------------------|--------|------|--------------------|------|
| | | | Localidade | Estado | País | Avós | Avós |
| MAE | | | | | | | |
| PAI | | | | | | | |

MALFORMADOS NA FAMILIA SIM NAO **CONSANGÜINIDADE PARENTAL** SIM NAO

ANTEPASADOS

- Europeus latinos
- Europeus não-latinos
- Judeus
- Nativos
- Turcos
- Negros
- Orientais
- Outros

MARQUE VARIOS SE FOR NECESSARIO

★

APÊNDICE 3

**Parecer Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Universidade
Federal de Santa Catarina e Parecer CONEP**



SERVIÇO PÚBLICO FEDERAL
UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARNA
CAMPUS UNIVERSITÁRIO - TRINDADE CEP: 88040-900 - FLORIANÓPOLIS - SC

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA COM SERES HUMANOS

Parecer

Processo nº: 038/2000

Projeto de Pesquisa: *Estudo epidemiológico, clínico, citogenético e molecular das mal-formações congênitas*

Pesquisador Responsável: Eliana Ternes Pereira

Instituição: UFSC

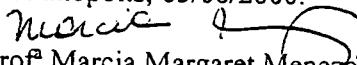
Parecer dos Relatores:

- aprovado
- reprovado
- com pendência (detalhes pendência)*
- retirado
- aprovado e encaminhado ao CONEP

Justificativa: O projeto é bem descrito e fundamentado, contendo todas as etapas necessárias; o tema é relevante; o pesquisador revela conhecimentos sobre o assunto. Inclui toda a documentação necessária e está de acordo com os termos das Resoluções 196/96 e 251/97 e que todas as pendências foram adequadamente esclarecidas pelo pesquisador responsável. O parecer é pela aprovação do presente projeto e consentimento informado.

Informamos que o parecer dos relatores foi aprovado, por unanimidade, em reunião deste Comitê na data de 05/06/2000.

Florianópolis, 05/06/2000.


Profª Marcia Margaret Menezes Pizzichini
Coordenadora



MINISTÉRIO DA SAÚDE
Conselho Nacional de Saúde
Comissão Nacional de Ética em Pesquisa - CONEP

PARECER Nº 575/2000

Processo nº 25000.014337/00-81 Registro CONEP = 1405 (Protocolo CEP 038/2000)
Projeto de Pesquisa: "Estudo epidemiológico, clínico, citogenético e molecular das mal-
formações congênitas".
Pesquisador Responsável: Dra. Eliana Temes Pereira
Instituição: Universidade Federal de Santa Catarina / UFSC
Data de entrada na CONEP : 15/06/2000
Área Temática Especial: Genética Humana.

Ao se proceder à análise do protocolo em questão, cabem as seguintes considerações:

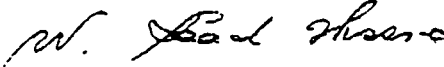
- a) as informações enviadas atendem aos aspectos fundamentais da Res. CNS 196/96, sobre Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos;
- b) o projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa – CEP da instituição supracitada.

Diante do exposto, a Comissão Nacional de Ética em Pesquisa – CONEP, de acordo com as atribuições da Res. CNS 196/96, manifesta – se pela aprovação do projeto de pesquisa proposto, com a seguinte recomendação a ser acompanhada pelo CEP :

- Que haja um interesse especial em manter a privacidade dos sujeitos da pesquisa que são os primeiros proprietários dos dados armazenados (informações escritas, material orgânico e fotografias).

Situação : Projeto aprovado com recomendação

Brasília, 21 de julho de 2000.


WILLIAM SAAD HOSSNE
Coordenador da CONEP-MS

ANEXO 1
Classificação de Pradat

Grupo 1 = *Defeitos conotruncais* (códigos 10-15): Truncus arteriosus, Transposição de Grandes Vasos, dupla via de saída de ventrículo direito, anomalias da válvula pulmonar (incluindo tetralogia de Fallot), anomalias da válvula aórtica (exceto Síndrome do coração esquerdo hipoplásico) e outras anomalias do truncus.

Grupo 2 = *Defeitos septais* (códigos 20-23): interatrial e/ou interventricular.

Grupo 3 e 4 = *Defeitos da válvula mitral* (código 30) e *da válvula tricúspide* (código 40-41), respectivamente. (não incluída Síndrome do coração esquerdo hipoplásico).

Grupo 5 = *Síndrome do coração esquerdo hipoplásico* (código 50)

Grupo 6 = *Defeito do septo atrioventricular* (código 60)

Grupo 7 = *Malformações arteriais* (código 70-72): inclui malformações da aorta (exceto coarctação), malformações da artéria pulmonar e anomalias do ductus.

Grupo 8 = *Coarctação da aorta* (código 80)

Grupo 9 = *Outras malformações cardíacas* (código 90)

ANEXO 2

Manual de Codificação - Data Base Eclamc - Versão 1997 - Cardiovascular

746

TC Tronco Comun

TG Transposição grandes vasos

TF Tetralogia de Fallot

TA Anomalia da válvula aórtica

TP Anomalia da válvula pulmonar

TO Outras anomalias cono-trunciais

SV CIV

SA CIA

SE Outras anomalias septais

PD Persistência canal arterial

AR Outras anomalias arteriais

AL Defeito do septo atrio ventricular

IZ Hipoplasia coração esquerdo

CO Coarctação da aorta

MI Anomalia da válvula mitral

TI Anomalia da válvula tricúspide

RV Retorno venoso anômalo

VU Ventriculo Unico

SI Situs Inversus

OT Outras cardiopatias

NE Cardiopatia não especificada

NE + qualquer outro = qualquer outro

OT + qualquer outro = qualquer outro

Com 3 códigos diferentes:

-Se os 3 códigos são diferentes = OT

-Com 2 códigos de truncais passa a ser TO e se toma como se fosse de dois códigos

-Com SA + SV + ..., SA + SV se toma como SE e fica como de 2 códigos

-Todas as outras situações são OT

Com mais de 3 códigos diferentes:

-São todos OT

* se há TP com SV: é TF, se não, é TO

** TP + SE = OT si SE é AS + SV

TP + SE + TP si SE é outra coisa

Correspondência de 3 Versões - Eclamc Y Pradat = 746__ =

| -VERSION- | | | ---DESCRIPCION--- | PRADAT 10 GRUPOS |
|-----------|------|------|-----------------------------------|---------------------|
| 1967 | 1996 | 1997 | | |
| 8 | 10 | 21 | Diagnósticos especificados | |
| 7460 | TO | TC | Tronco Comun | I-TRUNCUS |
| 7461 | " | TG | Transposição Grandes Vasos | |
| 7462 | " | TF | Tetralogia de Fallot | |
| ---- | " | TA | Anomalia da válvula aórtica | |
| ---- | " | TP | Anomalia da válvula pulmonar | |
| ---- | " | TO | Otras anomalias cono-truncas | |
| 7463 | SE | SV | CIV | |
| 7464 | " | SA | CIA | |
| ---- | " | SE | Otras anomalias Septais | |
| 7470 | AR | PD | PDA | No es malf |
| ---- | " | AR | Otras anomalias Arteriais | VII-ARTERY |
| ---- | AL | AL | Defeito do septo atrioventricular | VI-CUSHION |
| ---- | IZ | IZ | Hipoplasia coração esquerdo | V-H.LEFT.H |
| 7471 | CO | CO | Coarctação da aorta | VIII- COARCT |
| ---- | MI | MI | Anomalia da válvula mitral | |
| ---- | TI | TI | Anomalia da válvula tricúspide | IV-TRICUSP |
| ---- | OT | RV | Retorno Venoso anômalo | IX-OTHER |
| ---- | " | VU | Ventriculo Único | |
| ---- | " | SI | Situs Inversus | |
| ---- | " | OT | Otras cardiopatias | |
| 7469 | NE | NE | Cardiopatía não especificada | |

Correspondência Bas (Pradat) Y Cuore (ISC)

| BAS.DBF | CUORE.DBF | DESCRIÇÃO |
|---------|---------------------|---|
| 746-- | | |
| TC | 740-748 | Tronco comun |
| TP | 430-450 | Anom. Válvula pulmonar |
| TG | 602-695 | Transposição de Grandes Vasos |
| TF | 78A | Tetralogia de Fallot |
| TF | 780-787 | Esten pulm con CIV (c obstr saída. VD) |
| TO | 050-080 | Anom de válvulas aórticas |
| TO | 090 | Janela aortopulmonar |
| TO | 256-258 | Dupla saída do ventr.esq |
| TO | 501-507 | Dupla saída do ventr.dir |
| TO | 510 | Estenose infundibulo pulmonar |
| SA | 101-116 | CIA |
| SV | 760-779 | CIV |
| SE | | CIA+CIV, Otros defeitos septais |
| PD | 170-178 | PDA, Anomalias do ductus |
| AR | 014,028 | Aneurisma ou dilatação da aorta |
| AR | 140-148 | Anom de coronarias |
| AR | 404-429,42A | Anom de arteria pulmonar y ramos |
| AR | 560-579 | Anom de arterias sistêmicas |
| AL | 200-208 | Defeito septo atrioventricular; Canal AV incompleto ou completo; Ostium primum defect; Mitr ou Tric cusp defect; Valv AV única; |
| IZ | 260,262-266 | Hipopl do coração esquerdo |
| CO | 020-027 | Coarctação da aorta |
| CO | 030-049 | Anom do arco aórtico |
| MI | 270-296 | Anomalias da válvula mitral |
| TI | 700-734 | Anomalias da válvula tricúspide |
| RV | 460-484 | Veias pulmonares (anom retorno) |
| VU | 520-555 | Ventriculo único |
| SI | 003-010 | Situs cardiaco |
| SI | 00A | Isomerismo cardiaco |
| OT | 120-128 | Atrium |
| OT | 163,224,226,422,572 | Fistulas |
| OT | 210-223 | Anom de endocárdio |
| OT | 250-254,268 | Otras anom.do Ventr esq |
| OT | 300-368 | Anom do miocardio |
| OT | 370-389 | Anom do pericardio |
| OT | 31A | Miocardiotopia hipertrofica |
| OT | 500,514-518 | Otras anom.do Ventr Dir |
| OT | 580-589 | Veias sistêmicas |
| OT | 750-754 | Tumores cardíacos |
| OT | 840-868 | Anom do ritmo |
| NE | 130-134 | Cardiomegalia |
| NE | 234-238 | Insuficiência cardiaca |
| NE | 240-249 | Hipertensão pulmonar |