

## ESTUDO ESTATÍSTICO SÔBRE VICIOS DE CONFORMAÇÃO CONGÊNITOS EM NATIVIVOS

9.<sup>a</sup> Cadeira — ANATOMIA PATOLÓGICA — Prof. Ludgero da C. Motta

11.<sup>a</sup> Cadeira — HIGIENE — Prof. Geraldo H. de Paula Souza

**AMÉRICO DOS SANTOS**

Estudante estagiário no Serviço da 21.<sup>a</sup> Cadeira Terapêutica Clínica —  
Prof. CANTÍDIO DE MOURA CAMPOS

O presente estudo visa dar uma idéia de conjunto, sôbre a incidência dos vícios de conformação congênitos em geral, estando baseado num total de 15.392 autópsias, realizadas pelo Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, durante um período de 10 anos, compreendido entre 1937 e 1946.

Do total referido, computamos 245 casos de vícios de conformação (casos todos até 1 ano de idade) compreendendo nativos e natimortos, assim distribuídos:

### QUADRO 1

	1937	1938	1939	1940	1941	1942	1943	1944	1945	1946	total
Nativos	23	9	10	5	7	16	3	5	14	8	100
Natimortos	34	14	10	9	11	22	13	9	8	15	145
Total	57	23	20	14	18	38	16	14	22	23	245

Os 245 casos de vícios de conformação, correspondem a 1,59% do total de autópsias computadas. Como se observa pelo Quadro 1, dos 245 portadores de vícios, 100 eram nativos o que equivale a uma porcentagem de 40,81%, enquanto 145 eram natimortos, o que equivale á 59,18%.

Apenas o primeiro contingente, o dos nativos, é que merecerá a nossa atenção na presente estatística.

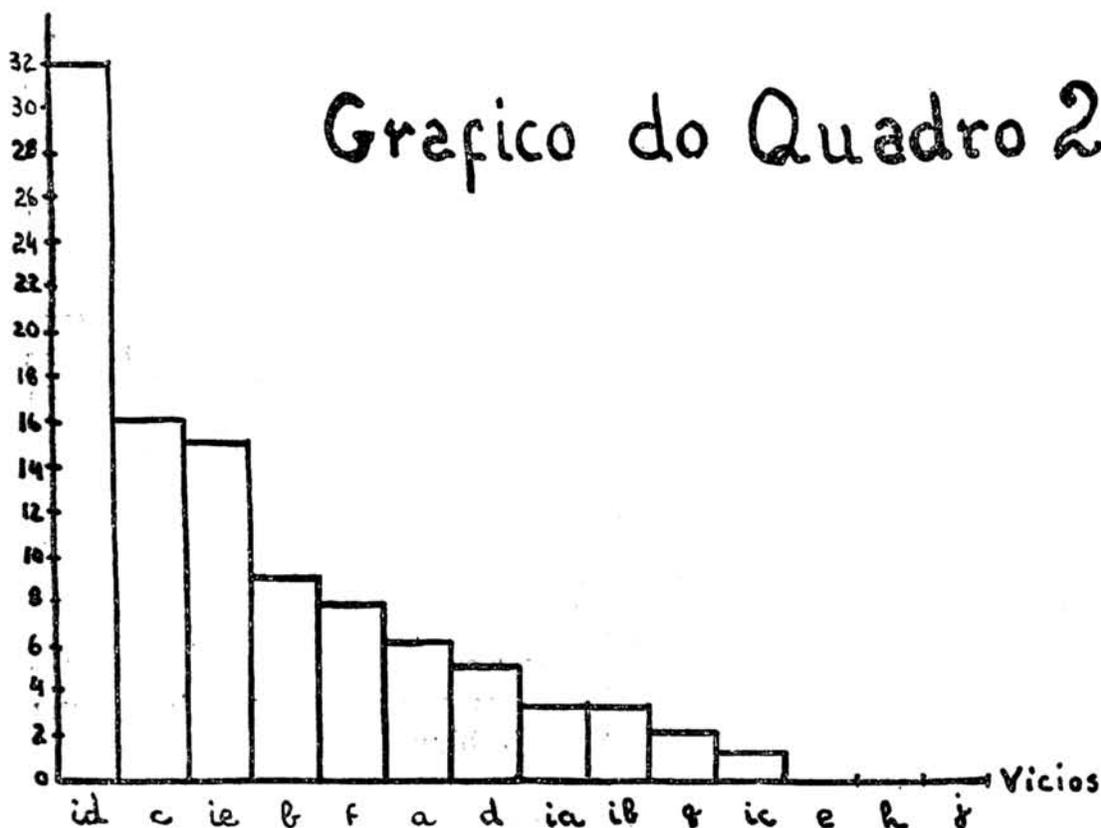
Usaremos em nosso trabalho, a Nomenclatura Internacional de Causas de Mortes, que considera no seu Grupo XIV os casos de vícios de conformação congênitos, analisando em seguida cada um de seus itens, segundo os diagnósticos por nós encontrados.

Seguindo esse criterio geral, elaboramos o Quadro 2, no qual são considerados todos os casos de vícios em nativos, especificadamente, nos periodos sucessivos de 1937 á 1946:

(\*) Recebido para publicação em Novembro de 1947.

QUADRO 2  
NATIVIVOS

	1937	938	939	940	941	942	943	944	945	946	Total
a—Hidrocefalia congênita	1	—	1	—	1	—	—	—	3	—	6
b—Spina bifida e meningocele	1	—	2	1	—	—	1	—	3	1	9
c—Vícios de conf. cong. do coração	2	1	2	—	1	2	—	—	3	5	16
d—Monstruosidades	—	—	—	—	—	2	1	—	2	—	5
e—Estenose cong. do píloro	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
f—Fissura do palatino. Labio leporino	2	2	1	1	1	1	—	—	—	—	8
g—Imperforação do anus, atresia anal	—	—	—	—	—	—	—	1	1	—	2
h—Doençaquistica dos rins	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
i—Outros vícios de conf. especificados:	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
ia Do Sistema Nervoso Central	—	—	1	1	—	—	—	1	—	—	3
ib Do Aparelho Circulatório	—	—	—	—	1	1	—	1	—	—	3
ic Do Aparelho Digestivo	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	1
id Do Aparelho Gênitó-Urinário	17	4	1	—	—	8	1	1	—	—	32
ie Outros vícios	—	2	2	2	3	2	—	—	2	2	15
ij Vícios não especificados	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Total	23	9	10	5	7	16	3	5	14	8	100



Como se verifica pelo Quadro Geral (Quadro 2), ocupa o primeiro lugar entre os vícios, aqueles do Aparelho Gênito urinário, seguindo-se logo bem proximo as Monstruosidades (anencefalia, monstros duplos). Seguem-se os casos rotulados como "Outros Vícios" e que compreendem vícios varios, entre os quais, falta de fechamento da parede abdominal anterior, tumores hemorragicos ou não, sirenomelia, pé equino varo bilateral, outras agenesias e malformações dos membros superiores e inferiores, hernia diafragmatica congenita, hidropsia universal congênita, ciclopismo, vesicula hidropica, ruptura de vasos onfalo mesentéricos, defeitos de torções, etc.

Convem assinalar, que a maior parte dos casos eram de vícios multiplos, constituindo minoria aqueles que apresentavam vícios simples (vicio único)

Fazendo-se uma analise detalhada do Quadro Geral, verificamos que do total de 100 casos, 32 % são constituídos por malformações do Aparelho Gênito-urinário, que uma vez especificadas, deram em resultado o Quadro 3:

### QUADRO 3

Malformações do Aparelho Gênito-urinário			
32%			
	N.º	%	Sobre-vida
Orgãos genitais externos incompletamente desenvolvidos . . . . .	30	96,9%	De 5 minutos á 22 dias
Rim único pelvico discoide . . . . .	1	3,1%	De 5 minutos
Agnesia do Aparelho Urinario . . . . .	1	3,1%	De 5 minutos
Total . . . . .	32		

A grande maioria de casos de órgãos genitais incompletamente desenvolvidos, no ultimo Quadro, resulta do fato de termos incluído em nossos calculos os casos de Inviabilidade, que especificavam no relatorio da autópsia, o vicio referido.

Convem assinalar aqui, que todos os casos rotulados como inviáveis, sem especificação detalhada da inviabilidade foram excluídos do computo geral de maneira absoluta.

Por outro lado não nos foi possível verificar qual a falha de desenvolvimento, precisamente, que afetava os casos mencionados. A sobre-vida nesses casos variou desde 5 minutos até 22 dias. Assinalamos um único caso de rim pélvico discoide com sobrevivencia de 5 minutos do respectivo portador.

É interessante de se assinalar, o caso único de agenesia completa do Aparelho Urinario, que constitue anomalia tanto grave, quanto rara, visto que, a aplasia renal geralmente é unilateral, principalmente esquerda. A sobrevivencia neste caso foi de 5 minutos.

Por ordem de frequencia, ocupa o segundo lugar no Quadro Geral, a incidencia dos vicios congênitos do coração, numa proporção de 16 %, e assim distribuídos:

#### QUADRO 4

Vícios congênitos do coração 16%			
	N.º	%	Sobre-vida
Coração bilocular . . . . .	2	12.5%	De 7 horas á 18 dias
Dilatação intensa da aurícula e ventriculo direito . . .	1	6.2%	De 1 dias
Endocardite congênita da mitral . . . . .	1	6.2%	De 2 horas
Ausencia de sépto inter-ventricular . . . . .	2	12.5%	De 31 horas á 5 dias
Comunicação inter-auricular (Botal) . . . . .	4	25.0%	De 15 dias á 6 meses
Estenose congênita dos orificios Tricuspide e Pulmonar . . . . .	2	12.5%	De 26 dias á 4 meses
Coração bifido com permanencia do orificio de comunicação inter-ventricular e inter-auricular . . . . .	1	6.2%	De 1 anos
Malformação congênita não especificada . . . . .	1	6.2%	De 6 dias
Total	16		

Como se observa pelo ultimo Quadro, a sobre-vida dos portadores de vicios cardiacos congênitos, é em média, da ordem de dias, e, na generalidade, os óbitos se verificaram no 1.º mês de vida.

Observamos ainda, que constituem maioria, as anomalias das paredes divisorias das cavidades cardiacas, quasi sempre representadas pelo desenvolvimento incompleto das mesmas. Taes malformações são encontradas em graus vários, desde a permanencia do orificio de Botal ou do orificio inter-ventricular, até o desenvolvimento incompleto dos septos inter-auriculares ou inter-ventriculares, culminando com a ausencia total da septação (coração bilocular).

Os casos de ausencia do sépto inter-ventricular, coração trilocular bi-atrial são bastante raros; pudemos entretanto computar dois em nossa estatística.

Faremos agora omissão temporaria da terceira cifra, em ordem de grandeza do Quadro Geral, rotulada como "outros Vícios", num total de 15 %, compreendendo malformações as mais diversas, que analizaremos oportunamente.

Na ordem de frequencia, seguem-se naquele Quadro, os vícios rotulados como: Spina bifida e meningocele, com a proporção de 9 %.

Embora taes malformações resultem na realidade do desenvolvimento anormal do Sistema Nervoso Central, são elas aqui consideradas em separado, em obediencia a Nomenclatura Internacional.

O Quadro seguinte, mostrará em conjunto, o aspécto de que se reveste o grupo de que ora tratamos:

### QUADRO 5

#### Spina bifida e Meningocele 9%

	N.º	%	Sobre-vida
Spina bifida . . . . .	4	44.4%	De 40 horas á 12 dias
Spina bifida e hidrocefalia . . . . .	1	11.1%	De 2 meses
Spina bifida com meningocele supurada e permanencia do Ducto Arterioso . . . . .	1	11.1%	De 20 dias
Spina bifida e meningocele sacrolumbar infectada. mais Pied Bot bilateral . . . . .	1	11.1%	De 14 dias
Meningoencefalocele . . . . .	1	11.1%	De 3 dias
Meningocistocele infectada . . . . .	1	11.1%	De 12 dias
Total . . . . .	9		

Como se observa pelo Quadro 5, parte dos casos de Spina bifida, é acompanhada de outros vícios, taes como, hidrocefalia, permanencia de Ducto Arterioso, Pied bot; enquanto que em outros casos ha Spina bifida simplesmente, ou então acompanhada de meningocele supurada ou não.

Um dos casos de Spina bifida com meningocele é assim descrito:

“Ao nível da coluna sacro-lombar existe uma saliência tumoral, representada por uma espessa membrana cinzento-negra, lisa, que delimita uma cavidade que se encontra cheia de um material purulento, espesso, pús esse que se espalha por toda porção interna dessa faixa membranosa, e se propaga para a cavidade medular por intermédio de uma solução de continuidade irregular aí existente, por falta de soldamento dos arcos posteriores da coluna a esse nível. Dessa forma ganha o pús, e ascendendo, atinge e dilata os ventriculos cerebraes, que por sua vez se mostram deformados e cheios do mesmo pús”

Este caso era ainda acompanhado de pés tortos, virados para dentro, planta com planta, membros inferiores esticados e rijos, observando-se ainda, na extremidade da coluna vertebral, uma dilatação do tamanho de uma laranja e dando saída á um liquido de côr rósea.

Com pequenas modificações são descritos os casos por nós computados de spina bifida com meningocele supurada.

O caso de Meningoencefalocele citado no ultimo Quadro, mostrava abaixo do occipital, uma saliência formada pelo cerebelo, recoberta pela léptomeninge e por péle desprovida de cabelo. O cerebro apresentava-se bem formado, ocupando toda cavidade craniana.

Em todos os casos de Spina bifida e meningocele a sobrevida foi de menos de um mês, com exceção de um que viveu dois meses.

Seguem-se, na proporção de 8 % os casos de Fissura do palatino e labio leporino, tomados conjuntamente, como se verifica no Quadro 6:

## QUADRO 6

### Fissura do palatino e Labio leporino 8%

	N.º	%	Sobre-vida
Queilo-gnato-pálatoesquise ...	5	62,5%	De 4 minutos á 4 meses
Labio leporino (Queiloesquise) . . .	2	25,0%	De 1,5 meses á 3 meses
Pálatoesquise. Labio leporino e Oxi- cefalia . . . . .	1	12,5%	De 1 dia
Total . . . . .	8		

Dos casos supra mencionados de Queilo-gnato-pálatoesquise, um deles éra acompanhado ainda de pés varus. A sobrevivencia éra geralmente maior que um mês, o mesmo se dando em relação ao labio leporino.

Citamos um caso em que a cabeça apresentava-se alongada, fronte fugidia, diâmetros todos diminuidos de comprimento, fontanela reduzidissima de extensão, olhos proeminentes, labio

fendido, fenda esta que se prolonga até o palatino. É o caso rotulado em ultimo lugar na ultima tabéla.

Os casos de Queilo-gnato-palatoesquise, ocupam no último Quadro o primeiro lugar, com 62,5 %, a despeito da sua maior raridade em relação aos casos simples de labio leporino (Queilo-esquise). Isto se explica pelo fato, de que os primeiros sendo mais graves e menos compatíveis com a vida, constituem maior achado de autópsias do que os segundos, que são na realidade mais frequentes, mas são perfeitamente compatíveis com a vida, assim como susceptíveis de reparação.

Um dos casos computados apresentava-se da seguinte maneira:

“Boca com parada de desenvolvimento do labio superior, bem como da arcada do maxilar superior e do pálato duro, de modo que permanece uma ampla abertura mediana na parte superior da boca e do faringe, com desaparecimento das cavidades nasas, que se mostram em ampla comunicação com a cavidade bucal”

Em ordem decrescente no Quadro Geral, encontramos a incidência de Hidrocefalia congênita, com o valor de 6%:

### QUADRO 7

Hidrocefalia congênita 6%			
	N.º	%	Sobre-vida
Hidrocefalia congênita .. . . .	3	50,0%	De 5 minutos á 5 meses
Hidrocefalia congênita e Estenose do Aquaduto de Sylvius .. . . .	1	16,6%	De 4 meses e 11 dias
Hidrocefalia. Microgíria. Paquígia	1	16,6%	De 3 meses e 17 dias
Hidrocefalia. Cranioesquise e Me- ningocele .. . . .	1	16,6%	De 5 minutos
Total .. . . .	6		

Como se observa pelo Quadro 7. 50,0 % dos casos, são rotulados simplesmente como Hidrocefalia congênita, enquanto que os outros 50,0 % especificam outras malformações acompanhando aquele vicio.

Assim em um dos casos encontramos a seguinte descrição:

“O comprimento do mento á raiz do nariz. é inferior ao comprimento deste ponto á parte superior do craneo. O craneo mede 57 cms. de circunferência. Á palpação, mesmo externamente encontra-se grande afastamento de todos os ossos, não se encontrando nenhuma soldadura realizada. O osso frontal mostra-se difusamente fino, transparente, deixando ver toda rede vascular e alguns pontos de dimensões varias, alguns deles com



embrionaria em fuso, recebendo cada uma delas um ureter. Lateralmente bolsas escrotaes, tendo cada uma duas cavidades, mas somente as esternas abrigavam um testículo cada uma”

Este caso teve 42 dias de sobrevivencia.

Seguem-se, com a porcentagem de 3 %, os vicios do Sistema Nervoso Central (resalva feita aos enquadrados nos grupos especiaes já descritos), e igualmente, com a mesma porcentagem de 3 %, encontramos os vicios do Aparelho Circulatório. Os Quadros 9 e 10 são relativos as mal formações desses dois parelhos:

### QUADRO 9

#### Malformações do Sistema Nervoso Central 3%

	N.º	%	Sobre-vida
Ausencia dos lobos parietaes, porção posterior dos lobos frontaes e anterior dos occipitales ... ..	1	33 3%	De 5 minutos
Encefalocistocele occipital ... ..	1	33 3%	De 9 meses
Hernia cerebral ... ..	1	33 3%	De 4 dias
<b>Total</b> .....	<b>3</b>		

### QUADRO 10

#### Malformações do Aparelho Circulatório 3%

	N.º	%	Sobre-vida
Coarctação da aorta .....	2	66 6%	De 3 minutos á 5 dias
Insuficiencia aortica congênita	1	33 3%	De 11 meses e 16 dias
<b>Total</b> . ....	<b>3</b>		

Dos dois casos de coarctação da aorta, um deles apresentava ainda, a permanencia do Ducto Arterioso.

Um dos casos estava assim descritos:

“Aorta: de calibre reduzido, notando-se. dois cms. abaixo da cróssa, na aorta decendente, um estreitamento pronunciado, onde se nota uma placa elevada. de côr branco amarelada, em correspondencia com uma semelhante na arteria pulmonar (cicatrização viciosa do Ducto Arterioso) Coração: Aumentado de volume, globoso, ponta formada pelos dois ventriculos, hipertrofia acentuada dos dois ventriculos. Fibrose do endocardio. Estenose dos orificios aortico e mitral, mais acentuada neste ultimo”

A sobrevivencia foi de 3 minutos.

O caso de insuficiencia aortica congênita revelava uma dilatação do ventriculo esquerdo, em frente ao cone arterial; as lacineas aorticas com espessura costumeira, porem curtas.

Encontramos outros casos de malformações do Aparelho Circulatório, associadas porem com outras que ocupavam o primeiro lugar no dignostico, e que podem ser encontradas nos Quadros dessas outras malformações.

Entre os vicios do Sistema Nervoso Central, o primeniro deles, citado no Quadro 9, tinha a seguinte descrição:

“O encefalo apresentava-se de aspécto relativamente normal na sua parte basal. A convexidade está representada pla porção inicial do globo frontal e pela porção posterior do lobo occipital. O lobo temporal ladeia esternamente. Ambos os lobos parietaes e as porções posteriores dos lobos frontaes e anterior dos occipitae acham-se desaparecidas, e em seu lugar, a léptomeninge unicamente contem liquido céfalo raquidiano. A comunicação é franca entre um e outro hemisfério”

Este caso teve uma sobre-vida de 5 minutos.

O caso de encefalocistocele está assim descrito:

“Na cabeça, vê-se na região occipital, um tumor do tamanho de uma laranja Baía, dando a sensação de flutuação, recoberto pela péle que se mantem ulcerada; aberto, dele sae grande quantidade de liquido límpido, sendo a parede constituida pela péle, leptomeninges; e, no ponto de implantação no occipital, tambem por uma delgada camada de substancia nervosa. Esta bolsa liquida, está em comunicação com o craneo, por meio de um pequeno orificio situado na parte mais baixa do occipital. Aberto o craneo, verifica-se uma acentuada atrofia de compressão dos ossos craneanos, não só da convexidade, como tambem da base. O encéfalo apresenta as circunvuluções achatadas, sulcos desaparecidos e acentuado edema”

Este caso teve 9 mēses de sobre-vida.

O terceiro caso computado no Quadro 9, de Hernia Cerebral, apresentava-se com as seguintes características:

“A cabeça apresenta na região occipital inferior, uma excrescencia, sob forma de uma dilatação sacciforme, constituida pela péle, sem pelos, do tamanho de um limão, de consistencia móle, presa á cabeça por meio de um pedunculo muito curto e delgado. Ao nivel da dilatação descrita, verifica-se a presença da léptomeninge, distendida por liquido e com uma pequena parte do cerebello”

A sobrevivencia deste caso foi de 4 dias.

Dos casos de Aparelho Digestivo, apenas catalogamos um nativo, portador de atresia do esofágo, cuja luz terminava em fundo cégo, seguido de um cordão. A sobre-vida foi de doze horas. Convem assinalar, que este caso levava concomitantemente, o diagnostico de Sífilis Congênita.

Os outros casos estavam rotulados ao lado de outros vícios que tiveram primazia na presente catalogação.

A Nomenclatura Internacional considera num grupo aparte, os casos de Imperfuração do anus.

Relativos á este grupo, encontramos dois casos, um deies com 24 dias de sobre-vida e outro com 17 dias.

Constatamos outros casos de Imperfuração do anus, porem associados com outras malformações que mereceram primazia na catalogação; em outros casos o vicio em questão estava associado com tal multiplicidade de outros vícios, que foram colocados no grupo de "Outros Vícios"

No grupo rotulado como "Outros Vícios", estão reunidos aqueles casos nos quaes o numero das malformações é bastante grande, e as respectivas naturezas tão diversas, que se torna impossivel enquadra-los em qualquer dos grupos anteriormente considerados.

Observamos nestas condições 15 nativos, para os quaes estabelecemos o seguinte Quadro:

### QUADRO 11

#### "Outros Vícios" 15%

	N.º	%	Sobre-vida
Hernia diafragmatica congênita ..	7	46,6%	De 3 minutos á 12 dias
Descolamento da capsula de Glisson	3	20,0%	De 5 minutos á 9 horas
Hidropisia universal congênita ..	1	6,6%	De 5 minutos
Teratoma embrionario da região caudal .. . . . . .	1	6,6%	De 2 horas
Massa tumoral da região sagrada	1	6,6%	De 3 horas
Agenesia total dos dedos com exceção do mínimo da mão direita	1	6,6%	De 10 meses e 9 dias
Malformações multiplas . . . . .	1	6,6%	De 10 minutos
Total . . . . .	15		

Constituem maioria os casos de Hernia diafragmatica congênita. Os casos eram de estensão variavel, predominando aqueles em que não se formara o hemi-diafragma esquerdo, encontrando-se na cavidade pleural esquerda, o lobo esquerdo do figado, o baço e parte dos intestinos. Em consequencia o pulmão apresentava-se reduzidissimo de volume e achatado, enquanto que o mediastino estava empurrado para direita. São pois, casos de agenesia total do hemi-diafragma esquerdo.

Por ordem de frequencia, no Quadro supra, vêm os casos de Descolamento ou ruptura da capsula de Glisson, com consequente coleção sanguinea na cavidade abdominal.

No grupo que ora consideramos, o caso rotulado como Malformações multiplas, merece ser citado, por constituir do total dos casos computados, o nativo que apresentava maior e mais variado numero de vícios congênitos. Apresentava:

- 1 — Ausencia congênita do antebraço direito e mão correspondente.
  - 2 — Atrofia do antebraço e mão esquerda que possui apenas dois dedos.
  - 3 — Pé esquerdo com apenas dois dedos.
  - 4 — Imperfuração do anus.
  - 5 — Coração bífido com comunicação inter-ventricular e permanencia do orificio de Botal.
  - 6 — Pseudo artrose congênita da articulação tibio-tarsica esquerda.
  - 7 — Ausencia da Vesicula biliar.
  - 8 — Falta de decida do testículo direito.
  - 9 — Intestino grosso movel em toda estensão.
- A sobre-vida deste caso foi de 10 minutos.

Observa-se facilmente, o quanto é difficil enquadrar tal caso, em qualquer dos grupos anteriores, e quão conveniente é a existencia do grupo de que ora tratamos.

Por outro lado torna-se assim possivel, colocar-se em um grupo determinado, os tumores varios, hemorragicos ou não, de natureza difficil de se estabelecer ou de se unificar como o caso cuja descrição segue:

“Teratoma embrionario da região caudal —

Na região sagrada o feto apresenta uma formação tumoral do tamanho de uma tangerina, de consistencia mole, externamente envolvida pela pele, e que recalca o anus para a frente. O feto foi cortado segundo o plano sagital, vendo-se então que o tumor está situado na região perineral, bem circunscrito, mantendo apenas relações de contiguidade com o sacro e com os órgãos da pequena bacia, que nem se mostram comprimidos. A superficie de corte do tumor é de cor branca e aspecto microcistico, dela saindo um liquido filamentoso e esbranqueçado. Nos órgãos das cavidades toracica e abdominal, nada há digno de nota, á não ser a presença dos testiculos nas regiões lombares. O tumor da região sagrada se apresenta constituido microscopicamente, pela reunião de diversos órgãos ainda no seu esboço embrionario, sob a forma de tubos epiteliaes; é assim que se vêem esboços do Sistema Nervoso ao lado de Aparelho Digestivo, Respiratório, etc.

É interessante notar-se, que do total de casos estudados, não constatamos um só de Estenose congênita do piloro, embóra a Nomenclatura Internacional considere este vicio em um grupo aparte, independente das Malformações do Aparelho Digestivo.

Não encontramos igualmente, caso algum de Doença quística dos rins, que são reunidos em outro grupo especial da nomenclatura referida.

Verificamos pelo exposto, que os nativos portadores de vicios congênitos, tem uma sobre-vida variavel, de acordo com a maior ou menor repercussão do vicio, sobre o organismo como um todo.

De um modo geral porem, a sobre-vida é curta, segundo podemos verificar no Quadro seguinte:

#### QUADRO 12

Sobre-vida	N.º	%
Abaixo de 1 mês	79	79%
Acima de 1 mês	21	21%

Concluimos portanto, que 79 % dos nativos portadores de vícios, morrem antes do primeiro mês de vida, e de um modo geral verificamos que a maior parte destes, tem uma sobrevivencia que se conta na ordem de minutos ou horas.

#### BIBLIOGRAFIA

LORDY, ÓRIA, AQUINO — *Embriologia Humana e Comparada*, 1940. Utilizamos-nos para a elaboração deste trabalho, dos Arquivos do Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Agradecemos ao Prof. Dr. Constantino Mignone o ter-nos permitido o uso dos referidos Arquivos.