

Medard Lech, Joanna Mazur, Izabella Sawińska

ZRÓŻNICOWANIE TERYTORIALNE WYSTĘPOWANIA WAD CEWY NERWOWEJ W POLSCE

Zakład Epidemiologii i Programowania Ochrony Zdrowia Dzieci i Młodzieży,
Instytut Matki i Dziecka w Warszawie
Kierownik: Prof. dr hab. *Z.J. Brzeziński*

Dane o umieralności i chorobowości szpitalnej posłużyły do oceny częstości występowania wad cewy nerwowej w Polsce i zróżnicowania terytorialnego tego występowania w przekroju wojewódzkim. Na przykładzie województwa poznańskiego wykazano, że częstość występowania wad, oszacowana w oparciu o hospitalizację pierwszorazową niemowląt, daje zbliżony obraz sytuacji epidemiologicznej do uzyskanego z Regionalnego Rejestru Wad.

WSTĘP

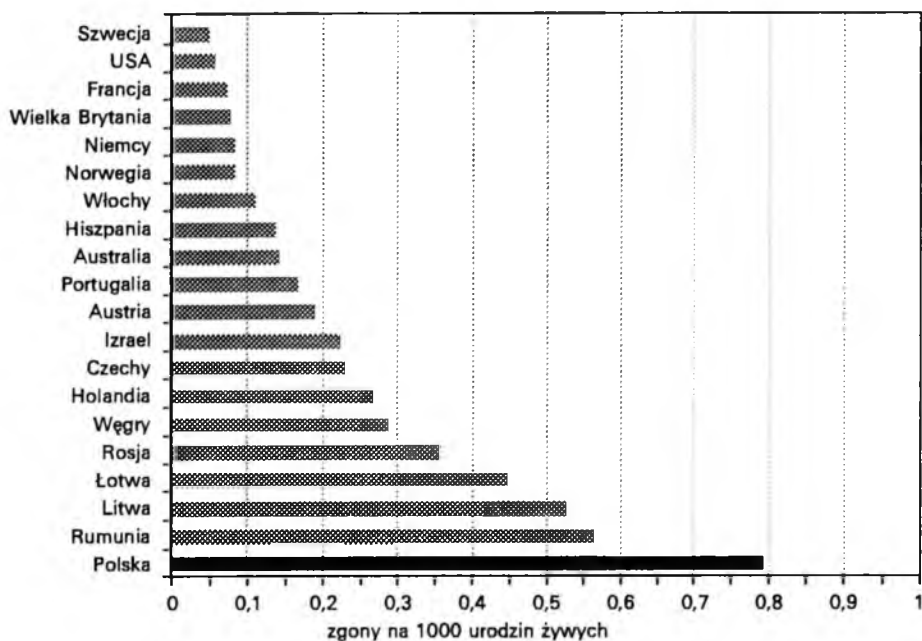
Według zestawień Światowej Organizacji Zdrowia (13), w początku lat 90-tych, w Polsce odnotowywano największą, wśród dwudziestu analizowanych krajów, umieralność niemowląt z powodu rozszczepu kręgosłupa i wodogłowia. Współczynnik umieralności niemowląt spowodowany tą przyczyną wynosił ponad 0,8 na 1000 urodzeń żywych (ryc. 1). Dla porównania, wielkość tego współczynnika dla Szwecji i Stanów Zjednoczonych była kilkunastokrotnie niższa.

Niskie współczynniki umieralności niemowląt spowodowanej wadami cewy nerwowej w krajach zachodnich, mogą być wynikiem wpływu stosowania tam od wielu lat, tzw. „profilaktyki wtórnej”. Określenie to, chociaż bardzo nieprecyzyjne, obejmuje skryning kobiet ciężarnych z grup (wysokiego i niskiego) ryzyka i przerywanie ciąży dotkniętych wadami (1, 3, 8).

Profilaktyka wad cewy nerwowej na świecie przyniosła wymierne rezultaty; obniżyły się współczynniki chorobowości i umieralności. Dane pochodzące z Polski (4, 5, 6, 11) nie wskazują na to by istniał spadkowy trend w występowaniu wad cewy nerwowej.

W Polsce, podobnie jak w innych krajach, prowadzona jest diagnostyka prenatalna w grupach wysokiego ryzyka. W niektórych przypadkach, po stwierdzeniu wady cewy nerwowej u płodu, dokonywane jest przerywanie ciąży.

Coraz więcej faktów przemawia za pierwotną profilaktyką wad cewy nerwowej (1, 3, 7, 10). Zwiększona konsumpcja kwasu foliowego, w okresie około koncepcyjnym, przyczynia się znacznie do obniżenia ryzyka powstania wady cewy nerwowej u płodu.



Ryc. 1. Umieralność niemowląt z powodu wad cewy nerwowej w wybranych krajach na początku lat dziewięćdziesiątych.

Narodowy Program Zdrowia (9) stawia sobie za zadanie by w ciągu najbliższych lat doszło do obniżenia o połowę, umieralności niemowląt. W świetle tych zadań, problem ograniczenia występowania wad cewy nerwowej nabiera szczególnej wagi i jest wyzwaniem dla ochrony zdrowia.

CEL PRACY

Celem pracy była ocena częstości i zróżnicowania terytorialnego występowania wad centralnego układu nerwowego przy zastosowaniu współczynników hospitalizacji i umieralności jako mierników.

AKTUALNE MOŻLIWOŚCI OCENY CZĘSTOŚCI WYSTĘPOWANIA WAD CEWY NERWOWEJ W POLSCE

Podstawowymi źródłami informacji o występowaniu wad cewy nerwowej są: ogólnokrajowe i regionalne rejestry wad oraz dane o chorobowości i umieralności.

OGÓLNOKRAJOWY REJESTR WAD

Aktualnie Polska nie dysponuje ogólnokrajowym rejestrem wad wrodzonych. Brak jest także szczegółowych danych odnoszących się do wad cewy nerwowej. W latach siedemdziesiątych i osiemdziesiątych podejmowane były próby zorganizowania

wania w Polsce ponadregionalnego rejestru zgłoszeniowego wad wrodzonych. Próby te nie zakończyły się pełnym powodzeniem (6, 12). Niemniej, uzyskane wówczas informacje są do dziś wykorzystywane przy ocenie sytuacji epidemiologicznej.

Wolańska (12) opublikowała w roku 1986 dane dotyczące wad wrodzonych, stwierdzonych u noworodków w latach 1972 i 1974. Analizą, objęto wówczas ogółem około miliona urodzeń żywych i martwych. W analizowanym materiale stwierdzono 14,94 wad wrodzonych na 1 000 urodzeń żywych i martwych. W przeliczeniu na jeden tysiąc urodzeń, bezmózgowie występowało z częstością – 0,59, rozszczep kręgosłupa – 0,46, wodogłowie – 0,67 a inne wady wrodzone układu nerwowego – 0,32.

REGIONALNE REJESTRY WAD

W latach 1984–85, poznańskie, obok innych ośmiu województw, zostało wytypowane do prowadzenia regionalnego rejestru wad wrodzonych (4,6). Dzięki szczególnemu zaangażowaniu się Zakładu Genetyki Medycznej Akademii Medycznej w Poznaniu, powstał Wielkopolski Regionalny Rejestr Wad Wrodzonych. Rejestrację wad kontynuowano także po roku 1985 (4). Rejestrem objęte są dzieci od urodzenia do ukończenia drugiego roku życia, u których stwierdzono wadę morfologiczną. Rejestr prowadzony jest w oparciu o zgłoszenia przypadków wad, przez lekarzy. Źródłem informacji jest także dokumentacja dzieci martwo urodzonych i dzieci zmarłych, przed ukończeniem drugiego roku życia.

W okresie od początku roku 1986 do połowy roku 1988 urodziło się, na terenie działania Rejestru, 119 dzieci z wadami cewy nerwowej, co równoznaczne było z częstością 2,19 na jeden tysiąc urodzeń żywych i martwych. W roku 1995 współczynnik ten wynosił 2,68 na jeden tysiąc urodzeń żywych i martwych. Powyższe współczynniki obliczone zostały, niestety tylko na podstawie danych pochodzących z jednego regionu.

CHOROBOWOŚĆ

Analizę chorobowości szpitalnej przeprowadzono w Zakładzie Epidemiologii Instytutu Matki i Dziecka w oparciu o dane PZH z 10% próby ogólnopolskiej. Według danych uśrednionych dla okresu 1989–1991, rocznie w Polsce hospitalizowano z powodu wad cewy nerwowej 3 400 osób w wieku 0–19 lat. 58,5% z tej liczby, przypadało na niemowlęta. Średni roczny współczynnik pierwszorazowej hospitalizacji niemowląt z powodu wad cewy nerwowej wynosił, w tym okresie, 3,09 na jeden tysiąc żywych urodzeń.

UMIERALNOŚĆ

W skali ogólnopolskiej dokonano analizy zgonów spowodowanych wadami cewy nerwowej (5). Według danych przeciętnych dla lat 1990–1995, z tego powodu, rocznie w Polsce obserwowano około 520 zgonów osób w wieku 0–19 lat, z czego 79,5% u niemowląt. Średnie współczynniki umieralności były najwyższe w pierwszym roku życia (0,82 przypadków na jeden tysiąc urodzeń żywych).

Innym sposobem śledzenia umieralności, z powodu wad cewy nerwowej, była obserwacja kohorty dzieci urodzonych w roku 1985 (5). W kohorcie tej, w latach 1985-1995, zarejestrowano 787 zgonów z powodu wad wrodzonych układu nerwowego (1,12 przypadków na jeden tysiąc urodzeń żywych). W tej klasie bezmózgowie było przyczyną 22,7% zgonów a rozszczep kręgosłupa był przyczyną 18,4% zgonów. W obserwowanej kohorcie 85,8% zgonów z powodu wad cewy nerwowej nastąpiło w pierwszym roku życia. Dane pochodzące z obserwacji tej kohorty są niepełne, brakuje w nich informacji o występowaniu wad cewy nerwowej wśród dzieci martwo urodzonych w roku 1985.

Tabela I. Częstość występowania wad wrodzonych cewy nerwowej w Polsce, wg wybranych mierników.

Grupa badana	Rok badania	Wynik
Umieralność		
Niemowlęta ¹¹⁾ Kohorta urodzonych w 1985 roku ³⁾	1995 1985-1995	0,78 na 1000 ur. żywych 1,12 na 1000 ur. żywych (zgony w ciągu 10 lat)
Hospitalizacja pierwszorazowa		
Niemowlęta ³⁾	1989-1991	3,09 na 1000 ur. ogółem
Rejestry wad wrodzonych		
Noworodki Polska ¹²⁾	1972 i 1974	2,04 na 1000 ur. ogółem
Noworodki woj. poznańskie ⁴⁾	I, 1986 - VI, 1988	2,19 na 1000 ur. ogółem
Noworodki woj. poznańskie ⁴⁾	1995	2,68 na 1000 ur. ogółem

³⁾ Obliczenia własne

W tabeli I zestawiono, zebrane różniącymi się metodami, dane dotyczące występowania wad cewy nerwowej w Polsce. Każda z tych metod obarczona jest pewnym błędem. We współczynnikach umieralności nie uwzględnia się urodzeń martwych, ponieważ wg statystyki GUS przypadki są rejestrowane w oparciu o kartę zgłoszenia urodzenia, a nie o kartę zgłoszenia zgonu, a więc nie zawierają przyczyny zgonu. Współczynniki hospitalizacji wydają się być dobrym miernikiem częstości występowania wad cewy nerwowej, ponieważ przy tak ciężkim schorzeniu, prawdopodobnie każde niemowlę trafia do szpitala.

Informacje z Ogólnopolskiego Rejestru Wad (6, 12) mają teraz głównie wartość historyczną, dotyczą one bowiem okresu sprzed ponad dwudziestu lat. Wielkopolski Rejestr Wad (4) ma natomiast ograniczenie terytorialne.

ZRÓŻNICOWANIE W WYSTĘPOWANIU WAD CEWY NERWOWEJ

Analiza umieralności wykazała, iż istnieje zróżnicowanie współczynników zgonów z powodu wad cewy nerwowej, pomiędzy miastem a wsią. Częstość hospitalizacji wiejskich niemowląt z powodu wad wrodzonych układu nerwowego była prawie o 1/3 mniejsza niż częstość hospitalizacji niemowląt pochodzących z miast. Współczynniki

zgonów w grupie osób w wieku 1-19 lat, a pochodzących ze wsi, były większe o przeszło 50% tych samych współczynników odnoszących się do osób zamieszkałych w miastach.

Istnieje także duże zróżnicowanie umieralności i hospitalizacji pomiędzy poszczególnymi województwami. Współczynniki umieralności wahały się od 0,47 do 1,51, a współczynniki hospitalizacji od 0,84 do 5,73 na 1000 urodzeń żywych. Niską umieralność niemowląt, z powodu wad cewy nerwowej, zanotowano w czterech oddalonych od siebie województwach (poznańskie, wrocławskie, jeleniogórskie, krośnieńskie). W czterech, położonych obok siebie, województwach północno-wschodnich (bielskopodlaskie, białostockie, łomżyńskie i siedleckie) i w województwie śląskim, umieralność była najwyższa. Najniższe współczynniki hospitalizacji zanotowano wśród chorych zamieszkałych w województwach: zamojskim, elbląskim i bydgoskim, a najwyższe we wrocławskim, szczecińskim i ostrołęckim (tab. II).

Tabela II. Umieralność i hospitalizacja niemowląt z powodu wad układu nerwowego w Polsce wg województw.

Województwo	Umieralność – średnia roczna 1990-1995			Hospitalizacja – średnia roczna 1989-1991*)			WS**)
	liczba przy- padków	na 1000 ur. żywych	ranga woje- wództwa	liczba przy- padków	na 1000 ur. żywych	ranga woje- wództwa	
1	2	3	4	5	6	7	8
1. St. warszawskie	17	0,74	16	93	3,82	39	5,6
2. Białkopodlaskie	6	1,26	46	17	3,17	27	2,8
3. Białostockie	13	1,44	48	27	2,60	18	2,0
4. Bielskie	11	0,86	34	37	2,64	20	3,4
5. Bydgoskie	13	0,84	32	27	1,59	3	2,1
6. Chełmskie	2	0,67	9	13	3,43	34	5,7
7. Ciechanowskie	6	0,82	29	20	2,74	21	3,6
8. Częstochowskie	9	0,88	38	23	2,18	11	2,7
9. Elbląskie	5	0,70	10	7	0,86	2	1,3
10. Gdańskie	14	0,73	15	67	3,19	28	4,8
11. Gorzowskie	6	0,83	30	17	2,15	10	2,9
12. Jeleniogórskie	4	0,60	2	27	3,82	40	7,0
13. Kaliskie	8	0,78	25	37	3,20	30	4,5
14. Katowickie	39	0,90	40	160	3,31	32	4,1
15. Kieleckie	11	0,75	19	43	2,62	19	3,8
16. Konińskie	6	0,80	27	30	3,90	41	5,1
17. Koszalińskie	6	0,78	26	17	2,14	9	2,9
18. M. krakowskie	9	0,64	7	73	4,60	46	7,9
19. Krośnieńskie	5	0,61	4	27	3,12	26	5,7
20. Legnickie	5	0,77	22	13	1,81	4	2,6
21. Leszczyńskie	6	0,95	42	20	3,06	25	3,5
22. Lubelskie	12	0,87	37	47	3,25	31	4,1
23. Łomżyńskie	9	1,51	49	23	3,78	37	2,7
24. M. łódzkie	8	0,77	24	50	4,45	45	6,3
25. Nowosądeckie	8	0,62	5	43	3,20	29	5,5
26. Olsztyńskie	8	0,77	23	30	2,52	17	3,6

c.d. tab. II

1	2	3	4	5	6	7	8
27. Opolskie	12	0,98	44	57	3,98	43	4,7
28. Ostrołęckie	6	0,93	41	33	4,70	47	5,4
29. Piłskie	5	0,72	14	27	3,32	33	5,0
30. Piotrkowskie	7	0,81	28	27	2,83	23	3,8
31. Płockie	6	0,83	31	17	2,18	12	2,8
32. Poznańskie	10	0,60	3	43	2,36	15	4,3
33. Przemyskie	5	0,72	13	13	1,87	5	2,9
34. Radomskie	10	0,87	35	43	3,64	35	4,5
35. Rzeszowskie	8	0,72	12	23	1,88	6	2,9
36. Siedleckie	14	1,42	47	40	3,67	36	2,8
37. Sieradzkie	4	0,75	18	27	4,25	44	6,2
38. Skierniewickie	4	0,62	6	23	3,81	38	6,7
39. Słupskie	7	1,07	45	17	2,36	16	2,4
40. Suwalskie	7	0,89	39	20	2,35	14	2,9
41. Szczecińskie	9	0,76	21	67	5,07	48	7,1
42. Tarnobrzесkie	7	0,74	17	20	2,09	8	3,1
43. Tarnowskie	7	0,65	8	27	2,19	13	3,7
44. Toruńskie	9	0,96	43	40	3,94	42	4,4
45. Wałbrzyskie	7	0,76	20	27	2,79	22	4,1
46. Włocławskie	3	0,47	1	20	2,97	24	6,7
47. Wrocławskie	11	0,85	33	80	5,73	49	7,5
48. Zamojskie	6	0,87	36	7	0,84	1	1,1
49. Zielonogórskie	7	0,71	11	20	2,03	7	3,1
Polska	413	0,82		1703	3,09		4,1

*) uwzględniono tylko pobyty pierwszorazowe w danym roku, szacunek z próby 10%

***) WS – wskaźnik śmiertelności, obliczony jako iloraz średniej rocznej liczby leczonych i zmarłych

Porównano liczbę niemowląt hospitalizowanych z powodu wad cewy nerwowej w materiałach pochodzących z badania 10% próby wypisów szpitalnych (tab. II) i liczbę wad cewy nerwowej, pochodzącą z Wielkopolskiego Rejestru Wad Wrodzonych (4). Okazało się, że w okresie 1989–1991, z tego powodu, hospitalizowano średnio 43 dzieci zamieszkałe na terenie województwa poznańskiego. Rejestr Wielkopolski podaje, że w roku 1995, na terenie Wielkopolski zgłoszono urodzenia 46 dzieci obarczonych wadami cewy nerwowej (z czego, w 7 przypadkach były to urodzenia martwe).

Ze względu na fakt dużej zgodności pomiędzy chorobowością szpitalną, a danymi pochodzącymi z Rejestru, można przyjąć, że omawiane współczynniki hospitalizacji dobrze obrazują zróżnicowanie w występowaniu wad cewy nerwowej w poszczególnych regionach kraju.

OMÓWIENIE

Ze względu na brak ogólnopolskiego rejestru wad wrodzonych, bardzo trudna jest ocena dynamiki i zróżnicowania w występowaniu wad cewy nerwowej. Trudno jest także ocenić wpływ stosowania metod profilaktycznych. Zaproponowana metoda

obserwacji i analizy umieralności i hospitalizacji w połączeniu z pełnymi danymi pochodzącymi z wybranych regionów, w dużym stopniu, wypełnia istniejącą lukę. Stwarza nawet możliwości obserwacji zróżnicowania występowania wad dla poszczególnych regionów kraju.

Niepokojąco i trudne do wytłumaczenia jest dużo częstsze, od przeciętnej, występowanie wad cewy nerwowej w województwach północno-wschodnich. Prawdopodobnie w województwie łomżyńskim, mającym największą umieralność, współczynnik występowania wad cewy nerwowej mieści się w przedziale pomiędzy 4,3 a 6,7 na jeden tysiąc żywo urodzonych. W Wielkopolsce współczynnik ten jest znacznie mniejszy i wynosi 2,68 na jeden tysiąc żywo i martwo urodzonych.

Zróżnicowanie terytorialne występowania tych wad stwierdza się także i w innych krajach. Ale np. w Danii są to różnice pomiędzy skrajnymi wartościami: 0,25 dla Kopenhagi a 1,02 dla Fredriksbergu, na jeden tysiąc żywo i martwo urodzonych (3). W Danii zróżnicowanie to daje się wytłumaczyć stosowaniem na mniejszą lub większą skalę badań skriningowych i metod profilaktyki pierwotnej i wtórnej, wśród ciężarnych.

Uzyskane zaproponowaną metodą dane, mówiące o częstości występowania wad cewy nerwowej w Polsce w połowie lat 90-tych, nie różnią się w istotny sposób od danych z lat 1972-1974. Dla porównania (8); współczynnik występowania wad cewy nerwowej (wśród urodzonych żywo i martwo oraz wśród płodów usuniętych w wyniku przerywania ciąży!) w Anglii i Walii, w okresie 1974-1975 wahał się w granicach około 3,4 na jeden tysiąc żywo i martwo urodzonych. Do roku 1994 wartość tego współczynnika obniżyła się niemal pięciokrotnie (do wartości 0,74).

W Polsce, w okresie ostatniego pięciolecia, odnotowano spadek ogólnej umieralności niemowląt o ponad 30%. W tym samym okresie współczynnik umieralności niemowląt spowodowanej wadami układu nerwowego obniżył się tylko o 12%. Na podstawie przeprowadzonej analizy można oszacować, że rocznie w Polsce rodzi się około 1200 dzieci z wadami cewy nerwowej.

Obniżenie częstości występowania wad cewy nerwowej wśród dzieci urodzonych w Polsce, do poziomu istniejącego w Anglii lub Szwecji, w skali rocznej, przyczyniłoby się prawdopodobnie do zmniejszenia o około 800, liczby dzieci obarczonych tymi wadami. Rzutowałoby to także na współczynnik umieralności niemowląt, który mógłby wówczas być obniżony o ponad 5%.

WNIOSKI

1. Częstość występowania wad wrodzonych układu nerwowego w Polsce jest znacznie większa niż w innych krajach europejskich i USA. Na przestrzeni ostatnich lat nie zaobserwowano żadnej istotnej zmiany w tym zakresie.

2. Szczegółowego wyjaśnienia wymaga stwierdzone zróżnicowanie terytorialne w występowaniu wad cewy nerwowej. W pierwszym rzędzie wyjaśnienia wymaga znacznie większe, od przeciętnej, występowanie tych wad w województwach północno-wschodnich a także na terenach wiejskich.

3. W celu dalszej weryfikacji, stosowanej w badaniu metody oceny częstości występowania wad cewy nerwowej, słuszne byłoby powołanie innych jeszcze (poza Wielkopolskim) regionalnych rejestrów wad wrodzonych.

M. Lech, J. Mazur, I. Sawińska

TERITORIAL DISTRIBUTION OF NEURAL TUBE DEFECTS IN POLAND

SUMMARY

Neural tube defects (ntd) remain unresolved therapeutic problems, even for contemporary health services. Prophylactic measures are the best methods for limitation of the problem. In many countries, the number of children born with ntd has been reduced significantly, even in 4-5 folds.

Authors found that the situation in Poland remains stable since last 20 years. Epidemiological evaluation of the ntd morbidity in Poland is very difficult. There is no National Register of Inherited Defects. Authors observed and analysed mortality and hospitalisation due to ntd in Poland, in early nineties, and compared these data with information originated from Regional (Wielkopolska) Inherited Defects Register. It was found that ntd mortality and hospitalisation in Wielkopolska was similar to average in Poland. It has been estimated that the rate of children born with ntd in Poland, in 1995 was 2,68 per 1000 live and stillbirths (in 1972-1974 was 2,04). Especially high rates of ntd's have been found in north-eastern part of Country. Incidence of ntd's was higher in rural, than in urban population of the Country.

PIŚMIENNICTWO

1. *Brzeziński Z., Mazurczak T.*: Ped. Pol., 1994, LXIX, 684. – 2. *Czeizel A.E., Dudas I.*: New Engl. J. Med.: 1992, 327, 1832. – 3. *Jacobson P.*: Acta Obst. Gyn. Scand., 1996, 75, 620. – 4. *Latoś-Beleńska A., Wiśniewska M.* i inni: Neural tube defects in Poznań and the province, Proceedings of Int. Symposium; Neural Tube Defects – Primary Prophylaxis. Nat. Res. Inst. of Mother and Child, Warsaw, 1996. – 5. *Lech M., Mazur J., Sawińska I.*: Incidence of neural tube defects in children in Poland, Proceedings of Int. Symposium; Neural Tube Defects – Primary Prophylaxis, Nat. Res. Inst. of Mother and Child, Warsaw, 1996. – 6. *Mikiel-Kostyra K.* i inni: Ped. Pol., 1987, LXII, 3, 161. – 7. MRC Vitamin Study Research Group, Lancet, 1991, 338, 131. – 8. *Murphy M., Seagroatt V.* i inni: Arch. of Dis. in Childhood, 1996, 75, F133. – 9. Narodowy Program Zdrowia 1996 – 2005, Min. Zdr. i Op. Społ., Warszawa, 1996. – 10. *Romano P.S., Waitzman N.J.* i inni: Am. J. Pub. Health, 1995, 85, 667.

11. Umieralność okołoporodowa, umieralność niemowląt oraz dzieci i młodzieży – 1995, Inst. Matki i Dz., Warszawa, 1995. – 12. *Wolańska W.* i inni: Ped. Pol., 1986, LXI, 4, 422. – 13. World Health Statistics Annual 1991, Geneve 1991.

Adres: Zakład Epidemiologii i Programowania Ochrony Zdrowia Kobiet, Dzieci i Młodzieży,
Instytut Matki i Dziecka, 01-211 Warszawa, ul. Kasprzaka 17a