

Maria Kwiatkowska, Małgorzata Pokrzywnicka, Ewa Welfel, Paweł Krajewski

**WADY WRODZONE U NOWORODKÓW ŻYWO URODZONYCH
W INSTYTUCIE GINEKOLOGII I POŁOŻNICTWA UNIWERSYTETU
MEDYCZNEGO W ŁODZI W LATACH 2001-2003**

Z Oddziału Neonatologii Kliniki Perinatologii I Katedry Ginekologii i Położnictwa
Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Kierownik Oddziału: Paweł Krajewski
Kierownik Kliniki: Tadeusz Laudański
Kierownik I Katedry Ginekologii i Położnictwa: Jacek Suzin

W pracy omówiono wady rozwojowe – częstość występowania i rodzaj wad u noworodków żywo urodzonych w Instytucie Ginekologii i Położnictwa Uniwersytetu Medycznego w Łodzi w latach 2001-2003. Ponadto omówiono zgłaszalność wad wrodzonych z Instytutu do Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych, a także wskaźniki zgonów noworodków w makroregionie łódzkim zależne od wad wrodzonych.

Słowa kluczowe: noworodek, wady wrodzone, częstość występowania
Key words: newborn, congenital malformations, prevalence

WSTĘP

Częstość wad wrodzonych jest obok wskaźników chorobowości, wcześniactwa, hipotrofii wewnątrzmacicznej czy umieralności okołoporodowej ważną wartością epidemiologiczną oceniającą sytuację zdrowotną populacji noworodków. Polski Rejestr Wrodzonych Wad Rozwojowych (PRWWR), który powstał w 1997 roku stanowi centralny system rejestracji wad. Wprowadzenie zorganizowanej rejestracji dzieci urodzonych z wadami ma na celu zmniejszenie częstości występowania wrodzonych wad rozwojowych w populacji objętej rejestrem, poprzez wielokierunkowe działania związane z profilaktyką, poradnictwem, leczeniem i rehabilitacją (1). Instytut Ginekologii i Położnictwa Uniwersytetu Medycznego (IGiP UM) jest instytucją, która przystąpiła do PRWWR i pozostaje nadal propagatorem programu w regionie Łodzi.

MATERIAŁ I METODY

Celem naszej pracy była ocena częstości występowania wrodzonych wad rozwojowych wśród noworodków żywo urodzonych w IGiP w Łodzi w latach 2001-2003 po wprowadzeniu rejestracji wad w PRWWR na tle całego regionu łódzkiego. Badanie retrospek-

tywne objęło żywo urodzone noworodki w analizowanym okresie. Dane uzyskano z dokumentacji medycznej noworodków. Wyniki zestawiono z analizą demograficzną regionu łódzkiego. Dane demograficzne dotyczące województwa łódzkiego uzyskano z Wojewódzkiego Centrum Zdrowia Publicznego.

WYNIKI I ICH OMÓWIENIE

W okresie analizowanych 3 lat z ogólnej liczby 66 474 żywo urodzonych noworodków w regionie łódzkim, 4 507 urodziło się w Instytucie Ginekologii i Położnictwa w Łodzi. Jak wynika z tabeli I – do PRWWR zgłoszono w regionie łódzkim 966 dzieci z wadami rozwojowymi, w tym 106 noworodków z wadami zgłoszono z IGiP, co stanowi 10,97%.

Tabela I. Liczba i odsetek urodzeń dzieci z wadami wrodzonymi zgłoszonych do Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych z regionu łódzkiego i z Instytutu Ginekologii i Położnictwa w Łodzi w latach 2001-2003

Table I. Numerical and proportional values of births and of congenitally malformed infants notified to Polish Register of Congenital Malformations from the region of Lodz and from the Institute of Gynecology and Obstetrics of Lodz in the years 2001-2003

Lata	Liczba urodzeń żywych w województwie		Liczba urodzeń żywych w IGiP		Liczba dzieci z wadami zgłoszonych do PRWWR w województwie		Liczba noworodków z wadami zgłoszonych do PRWWR z IGiP	
	n	%	n	%	n	%	n	%
2001	22552	100	1717	7,61	337	100	26	7,71
2002	22146	100	1589	7,17	287	100	33	11,50
2003	21776	100	1201	5,51	342	100	47	13,74
Razem	66474	100	4507	6,78	966	100	106	10,97

Z 477 przypadków zgonów noworodków w okresie noworodkowym i niemowlęcym w regionie łódzkim 121 (25,4%) spowodowane było wrodzonymi wadami rozwojowymi. Wady wrodzone stanowiły drugą po zgonach okołoporodowych istotną przyczynę zgonów noworodków i niemowląt w regionie. Dane te przedstawia tabela II.

Tabela II. Zgony niemowląt według przyczyn w regionie łódzkim w latach 2001-2003

Table II. Infantile mortality according to reasons in the region of Lodz in the years 2001-2003

Lata	Zgony okołoporodowe (z wyłączeniem wad wrodzonych)		Zgony z powodu wad rozwojowych		Zgony z innych przyczyn		Razem	
	n	%	n	%	n	%	n	%
2001	82	53,2	42	27,3	30	19,5	154	100
2002	115	65,7	34	19,4	26	14,9	175	100
2003	79	53,4	45	30,4	24	16,2	148	100
Razem	276	57,9	121	25,4	80	16,8	477	100

Tabela III. Wrodzone wady rozwojowe u noworodków urodzonych żywo w Instytucie Ginekologii i Położnictwa w Łodzi w latach 2001-2003

Table III. Congenital malformations in neonates born alive in the Institute of Gynecology and Obstetrics in Lodz in the years 2001-2003

Rodzaj wady według klasyfikacji Polskiego Rejestru Wrodzonych Wad Rozwojowych	Liczba i odsetek wad wrodzonych w IGiP UM w Łodzi	
	n	%
Q 00-07 (wady układu nerwowego)	10	9,0
Q 10-18 (wady twarzy, ucha, oka i szyi)	-	-
Q 20-28 (wady układu krążenia)	32	28,8
Q 30-34 (wady układu oddechowego)	-	-
Q 35-37 (rozszerzenia wargi i podniebienia)	10	9,0
Q 38-45 (wady układu pokarmowego)	5	4,5
Q 50-64 (wady narządów płciowych i układu moczowego)	18	16,2
Q 65-79 (wady układu mięśniowo-szkieletowego)	20	18
Q 80-84 (wady powłok)	2	1,8
Q 86-89 (zespoły wad wrodzonych)	7	6,4
Q 90 (zespół Downa)	5	4,5
Q 91-99 (inne określone zespoły i aberracje chromosomowe)	2	1,8
Razem	N = 111*	100

* Liczba wad nie jest równa liczbie noworodków z wadami, gdyż u niektórych dzieci było kilka wad wrodzonych

Tabela III przedstawia wady rozwojowe zgłoszone z Instytutu Ginekologii i Położnictwa w Łodzi zgodnie z klasyfikacją PRWWR. Najczęściej – w 28,8% zgłoszono wady serca i układu krążenia, następnie wady i zniekształcenia układu mięśniowo-szkieletowego – 18% oraz wady narządów moczowo-płciowych – w 16,2%.

DYSKUSJA

Częstość występowania wrodzonych wad rozwojowych u żywo urodzonych noworodków w różnych regionach Polski wynosi od 1,58 do 6,3% (2-8). Wśród zarodków ludzkich odsetek ten wynosi aż 10-15%, z czego znaczna część ulega poronieniom samoistnym (1,6,8). Odsetek noworodków z wadami rozwojowymi w naszym Instytucie w latach 1989 – 1992 wynosił 3,1% (9), a w latach 1998-1999 – 3,6% (5), natomiast w przedziale czasowym 2001-2003 zmniejszył się do 2,35%. Według różnych epidemiologicznych opracowań, a także według PRWWR najczęstszymi anomaliami rozwojowymi u noworodków są wady układu mięśniowo-szkieletowego, krążenia, nerwowego oraz moczowo-płciowego (1-11). Częstość i rodzaj wad wrodzonych w naszym materiale jest porównywalna do doniesień innych autorów.

Duże anomalie rozwojowe oraz zespoły wad często współistnieją z wewnątrzmacicznym zahamowaniem wzrastania (3,9,12,13,14). Odsetek hipotrofii wewnątrzmacicznej

wśród noworodków z wadami jest kilkakrotnie wyższy niż w ogólnej populacji (3,9,13,14) – np. w opracowaniu M. Kwiatkowskiej dotyczył aż 23% noworodków z ciężkimi wadami (9). *M. Khoury* podaje, iż każda z tych patologii może warunkować drugą, lub obydwie zależne są od tych samych szkodliwych uwarunkowań (12).

Według doniesień autorów amerykańskich ryzyko wrodzonych anomalii w ciąży mnogiej jest wyższe niż w pojedynczej, a zależność jest wprost proporcjonalna do liczby płodów (15).

W piśmiennictwie spotyka się informację o zawyżonym ryzyku wad rozwojowych płodów w przypadkach stosowania technik wspomaganego rozrodu (10,16).

Zarówno chorobowość jak i umieralność w grupie noworodków z wadami jest wyższa niż w ogólnej populacji (14,17,18,19). Z najwyższą umieralnością wiążą się zespoły wad mnogich, wady ośrodkowego układu nerwowego i ciężkie wady serca (19). Częstość wad w przypadkach martwych urodzeń jest wyraźnie większa niż wśród urodzeń żywych (1,8,9,11,17), co przemawia za możliwością teratogennego uwarunkowania zgonów wewnątrzmacicznych.

Wady płodu przyczyniają się do wzrostu odsetka wcześniactwa oraz ryzyka zgonu w okresie neonatalnym (14,17,20). W regionie łódzkim najczęstszą przyczyną zgonów niemowląt są zgony okołoporodowe (głównie z powodu wcześniactwa), a drugą co do częstości przyczyną zgonów niemowląt pozostają wady wrodzone – 25,4%. Umieralność noworodków z powodu wad rozwojowych na poziomie 19,2%-24% potwierdza piśmiennictwo (6,17).

Wykrywalność wad i zgłoszenia noworodków z wrodzonymi wadami rozwojowymi do PRWWR z naszego Instytutu były na poziomie 10,97%. Ten stosunkowo wysoki odsetek dzieci zgłoszonych do rejestru wad w naszym materiale wynika z koncentracji ciężkiego ryzyka w Instytucie Ginekologii i Położnictwa, a także świadczy o wysokiej świadomości lekarzy dotyczącej założeń i celu rejestracji wad w PRWWR.

Pomimo tego, iż problematyka wrodzonych wad rozwojowych jest szeroko opisywana w piśmiennictwie nadal często nie udaje się ustalić ich przyczyn. Celowe jest prowadzenie dalszych badań, statystyk i opracowań.

WNIOSKI

1. Wrodzone wady rozwojowe pozostają nadal jedną z głównych przyczyn zgonów noworodków w okresie okołoporodowym.

2. Najczęściej występującymi wadami u noworodków są wady układu krążenia, układu mięśniowo-szkieletowego i narządów moczowo-płciowych.

M Kwiatkowska, M Pokrzywnicka, E Welfel, P Krajewski

EPIDEMIOLOGY OF CONGENITAL MALFORMATIONS IN NEONATES BORN ALIVE
IN THE INSTITUTE OF GYNECOLOGY AND OBSTETRICS OF MEDICAL UNIVERSITY
IN LODZ IN THE YEARS 2001-2003

SUMMARY

Institute of Gynaecology and Obstetrics of Medical University in Lodz acceded the Polish Register of Congenital Malformations and keeps on propagating the program. The aim of the study was to estimate the frequency of congenital malformations in newborns delivered in the Institute of Gynaecology and Obstetrics in Lodz in the years 2001-2003 and to analyse some epidemiological parameters concerning inborn defects in the region of Lodz.

The study is based on the retrospective analysis. All neonates born alive in our Institute in the years 2001 – 2003 were taking into consideration. The data about inborn malformations was collected from the medical documentation and the results were confronted with demographic analysis of the region of Lodz.

Results. Among 66474 neonates born alive during analysed period of time in the region of Lodz, 4507 (6,78%) were delivered in the Institute of Gynaecology and Obstetrics in Lodz. There were 106 newborns congenitally malformed, so the percentage of inborn defects reached 2,35% of all neonatal population. From the region of Lodz 966 babies with inborn malformations were notified to the Polish Register of Congenital Malformations, and 106 (10,9%) malformed newborns were registered from our Institute. Malformations of heart and circulatory system were the most frequent - 28,8%, defects of skeletal and muscular system were the next -18%, and malformations of urogenital system formed 16,2%. In the region of Lodz there were 477 neonatal deaths and 121 cases were caused by congenital anomalies, which makes the percentage of 25,4% of neonatal mortality.

Conclusions. 1. Congenital malformations are the one of the main reasons of neonatal and infantile mortality. 2. The program of registering malformations helps in exact epidemiological analysis of congenital anomalies in newborns.

PIŚMIENNICTWO

1. Lotos-Bieleńska A. Polski Rejestr Wrodzonych Wad Rozwojowych. Poznań; Ośrodek Wydawnictw Naukowych, 1998.
2. Baumert M, Paprotny M, Mrowiec E. Częstość występowania wrodzonych anomalii rozwojowych w Klinice Neonatologii Śl. A. M. w Katowicach w ostatnich dwóch dekadach. *Postępy Neonatologii* 2000; Supl I:25-7.
3. Kwiatkowska M, Kobierska I. Występowanie wad wrodzonych u noworodków urodzonych żywo w Instytucie Ginekologii i Położnictwa Akademii Medycznej w Łodzi w latach 1990, 1992, 1994, i 1996 oraz hipotrofia wewnątrzmaciczna u dzieci z wadami urodzonych w wyżej wymienionych latach. *Klin Perinat Ginekol* 1997; Supl XV:34-8
4. Mironiuk M, Jezierska-Kasprzyk K, Kietlińska Z, i in. Epidemiologia wad wrodzonych u noworodków urodzonych w latach 1990-1996. *Klin Perinat Ginekol* 1997; Supl XV:58-64.
5. Kobierska I, Pokrzywnicka M, Szwajcowska M. Epidemiologia wad wrodzonych u noworodków żywo urodzonych w Instytucie Ginekologii i Położnictwa w Łodzi w latach 1998-1999. *Postępy Neonatologii* 2000; Supl I:22-4.
6. Szczapa J, Hasse-Cieślińska M, Kawczyńska N, i in. Częstość występowania wad wrodzonych u noworodków hospitalizowanych w Katedrze Neonatologii AM w Poznaniu w 1999 roku. *Postępy Neonatologii* 2000; Supl I:77-81

7. Walczak M, Frydyk J, Chrystyniak H, i in. Częstość wad wrodzonych u niemowląt urodzonych na terenie Pomorza Zachodniego w 1998 roku (doniesienie wstępne). *Postępy Neonatologii* 2000; Supl I:92-5.
8. Iwaszko-Krawczuk W. Wady rozwojowe noworodka. W: *Medycyna Perinatalna*. red. Z Słomko, Warszawa: PZWL;1986;T 2:250-82
9. Kwiatkowska M. Wpływ wybranych czynników matczynych na powstawanie wad wrodzonych płodu i noworodka. Rozprawa doktorska. Instytut Ginekologii i Położnictwa. Łódź 1993.
10. Merlob P, Sapir O, Sulkes J, i in. The prevalence of major congenital malformations during two periods of time, 1986-1994 and 1995-2002 in newborns conceived by assisted reproduction technology. *Eur J Med Genet* 2005;48(1):5-11.
11. Rankin J, Pattenden S, Abramsky L, i in. Prevalence of congenital anomalies in five British regions, 1991-99. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005;90 (5):F 374-9.
12. Khoury MJ, Erickson JD, Cordero JE, i in. Congenital Malformations and Intrauterine Growth Retardation: A Population Study. *Pediatrics* 1998;82:83-9.
13. Mili F, Edmonds LD, Khoury MJ, i in. Prevalence of birth defects among low-birth-weight infants. *A J D C*. 1991;145:1313-18.
14. Pyrkosz A, Godula-Stuglik U, Lisik M. Wady wrodzone a wyniki leczenia noworodków w oddziale intensywnej terapii. *Klin Perinat Ginekol* 1993;Supl V:5-11.
15. Li SJ, Ford N, Meister K i in. Increased risk of birth defects among children from multiple births. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2003;67 (10):879-85.
16. Kirinczuk JJ, Hansen M, Bower C. The risk of birth defects in children born after assisted reproductive technologies. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2004;16(3):201-9.
17. Piotrowski K, Maciejewski Z. Udział wad rozwojowych w umieralności płodów i noworodków na terenie Pomorza Środkowego w latach 1983-1998. *Postępy Neonatologii* 2000; Supl I:15-18.
18. Synnes AR, Berry M, Jones H, i in. Infants with congenital anomalies admitted to neonatal intensive care units. *Am J Perinatol* 2004;21 (4):199-207.
19. Krzywińska-Wiewiórowska M, Stawińska-Witoszyńska B, Krzyżaniak A. Zgony z powodu wad wrodzonych niemowląt urodzonych w Poznaniu w latach 1998-2001. *Wiad Lek* 2002;55 Supl 1:270-4.
20. Respondek-Liberska M. Wady wrodzone płodów i noworodków a poród przedwczesny w ośrodku referencyjnym. *Med Wieku Rozw* 2003;7 Supl 1:129-35.

Otrzymano: 6.02.2006 r.

Adres autora:

Maria Kwiatkowska
ul. Wileńska 37, 94-029 Łódź
tel: 042 686 83 80, fax: 042 686 04 71
e-mail: iza.maria@vp.pl