

SETTIMANALE A CURA DEL LABORATORIO DI EPIDEMIOLOGIA E BIOSTATISTICA
ISTITUTO SUPERIORE DI SANITA' IN COLLABORAZIONE CON IL MINISTERO DELLA SANITA'

SPED. ABB. POST. GRUPPO I BIS 70%

MALFORMAZIONI CONGENITE

La presente pubblicazione è un primo tentativo di coordinare la Sorveglianza delle Malformazioni Congenite (MC), che attualmente viene condotta in Italia da quattro registri che operano distintamente, con finalità in parte diverse.

I dati presentati si riferiscono ai nati nel primo trimestre 1983 (1 gennaio-31 marzo) e sono stati elaborati dai rispettivi centri di coordinamento operativo qui sotto elencati.

- A) Indagine sulle malformazioni dell'Emilia Romagna (I.M.E.R.), c/o Istituto di Genetica Medica e Istituto di Puericoltura e Medicina Neonatale dell'Università - 44100 Ferrara.
- B) Indagine Policentrica Italiana sulle Malformazioni Congenite (I.P.I.M.C.), c/o Istituto di Clinica Pediatrica, Università Cattolica del S. Cuore, Largo Gemelli, 8 - 00168 Roma, che funge da centro di coordinamento di vari ospedali singoli e di 5 registri attivati a livello territoriale in collaborazione con:
 - Assessorato Attività Sociali e Sanità della Provincia di Trento e Reparto Neonatologia dell'Ospedale Angeli Custodi di Trento, per il Trentino;
 - Ufficio Speciale di Seveso della Regione Lombardia, per l'area di Seveso;
 - Istituto di Clinica Pediatrica dell'Università di Perugia, per l'Umbria;
 - Osservatorio Epidemiologico della Regione Lazio, per il Lazio;

- Istituto di Igiene dell'Università di Napoli e Osservatorio Epidemiologico Comunale per Napoli.
- C) Registro della Provincia di Firenze, c/o Dipartimento di Sicurezza Sociale della Regione Toscana, via Novoli - 50100 Firenze.
- D) Registro della Regione Veneto, c/o Clinica Pediatrica dell'Università di Padova, Via Giustiniani 3 - 35100 Padova.

Si prevede che questa pubblicazione abbia carattere periodico.

L'esistenza di una rapida divulgazione dei dati correnti gioca chiaramente a favore della loro accuratezza, per cui è opportuno sottolineare che essi devono essere considerati preliminari e quindi integrabili e correggibili in comunicazioni successive.

Gli scopi di questa pubblicazione sono il rapido ritorno dell'informazione ai centri partecipanti, il confronto di esperienze diverse e soprattutto il richiamo dell'interesse di altri settori della Sanità sugli eventi di volta in volta di maggior rilievo. Chi è interessato a maggiori dettagli sul funzionamento dei quattro registri può fare riferimento alle pubblicazioni indicate in appendice o può farne richiesta ai centri di coordinamento operativo indicati sopra.

Benché nei vari registri l'attenzione sia generalmente rivolta a tutte le MC, ai fini di una sorveglianza rapida e confrontabile, sono state scelte 15 Malformazioni Sentinella (MS).

La scelta di queste, in accordo con analoghe iniziative a livello internazionale, tiene conto di alcuni elementi che caratterizzano la maggior parte di esse, quali la facile evidenziabilità, nonché l'omogeneità nella definizione e nei criteri diagnostici.

Tutte le altre MC non specificatamente segnalate in questi rapporti periodici saranno comunque presentate nei rapporti annuali definitivi dei vari registri.

Nella presente pubblicazione vengono riferiti alcuni dati di base (tabella 1); la sorveglianza preliminare di neonati con malformazioni (tabella 2) e delle 15 malformazioni scelte (tabella 3) effettuata nei 4 registri nel periodo 1/1/83-31/3/83.

Il tasso di riferimento (baseline) è il tasso di prevalenza alla nascita osservato nei vari registri nei periodi di tempo indicati in calce alla tabella. È utilizzato per calcolare il numero delle malformazioni attese nel totale dei nati osservati nei periodi considerati (numero malformazioni attese = numero totale nati studiato x tasso di riferimento) ed è il parametro indispensabile

e conditio sine qua non per poter attuare una sorveglianza nel tempo e rispondere al quesito se la malformazione considerata presenti una frequenza più elevata oppure più bassa.

Il tasso osservato ogni trimestre risente di ampie oscillazioni casuali legate alla numerosità dei nati studiati in ogni registro, pertanto non può essere utilizzato come indice di reali variazioni di frequenza nel tempo. Per tali valutazioni più precise ogni registro impiega metodologie statistiche più o meno complesse, e verranno discusse qualora necessario.

Il rapporto osservato/atteso è il rapporto tra il numero di casi osservati di ogni malformazione e il numero dei casi attesi sulla base delle osservazioni precedenti (baseline) e rappresenta una delle metodologie di analisi più semplici. Tale rapporto ha le seguenti caratteristiche:

- A) usuale o vicino all'unità se la frequenza osservata è simile a quella attesa; indicando uniformità di frequenza;
- B) inferiore a 1 fino a 0 se la frequenza osservata è inferiore a quella attesa; indicando una diminuzione di frequenza;
- C) superiore a 1; se la frequenza osservata è superiore a quella attesa; indicando un aumento di frequenza;
- D) presenta ampie oscillazioni casuali se il denominatore è piccolo, ovvero se la malformazione è molto rara o se il sistema di sorveglianza è basato su un campione di piccole dimensioni.

Queste caratteristiche impongono una notevole cautela nella lettura dei dati, la cui analisi ed interpretazione dovrà essere verificata ed approfondita nell'elaborazione annuale.

I dati relativi alle disaggregazioni geografiche all'interno dei vari registri, in particolare dell'I.P.M.C., verranno presentati e discussi in altre pubblicazioni.

Riportato da: Centro di Collaborazione dei Registri
sulle Malformazioni Congenite Italiane.

TABELLA 1 - NUMERO DI NATI E PERIODO DI OSSERVAZIONE PER IL CALCOLO DEL
BASLINE E SORVEGLIANZA 1 TRIMESTRE 1983.

REGISTRI	* TASSI DI RIFERIMENTO *		* TOTALE NATI *	* TOTALE NATI OSSERVATI *
	* PERIODO *	* TOTALE NATI *		
				* DATI PRELIMINARI *
I.M.E.R.	* 1978-81 *		* 40.200 *	* 5.166 *
I.P.I.M.C.	* 1978-81 *		* 283.453 *	* 28.706 *
REGISTRO FIRENZE	* 1979-81 *		* 29.365 *	* 2.225 *
REGISTRO VENETO	* 1981-82 *		* 64.031 *	* 8.592 *

TABELLA 2 - RISULTATI PRELIMINARI SORVEGLIANZA NEONATI CON MALF. 1/1/83-31/3/83

REGISTRI	* TASSO PREVALENZA *		* OSSERVATO *		* ATTESO *		* RAPPORTO *
	* DI RIFERIMENTO *	* N.TOT. *	* TAS. PREV. *	* N.TOT. *	* OSS. TOT. *		
	(x10.000)		(x 10.000)				
I.M.E.R.	* 183.80 *	* 92 *	* 178.0 *	* 95.0 *	* 1.0 *		
I.P.I.M.C.	* 179.22 *	* 406 *	* 169.3 *	* 511.6 *	* 1.0 *		
REGISTRO FIRENZE	* 191.0 *	* 42 *	* 188.8 *	* 42.5 *	* 1.0 *		
REGISTRO VENETO	* VENGONO REGISTRATE SOLO MALFORMAZIONI INDICE *						

TABELLA 3 -RISULTATI PRELIMINARI SORVEGLIANZA 15 MALF. SENTINELLA 1/1/83-31/3/83

MALF. SENTINELLA E REGISTRI	*TASSO PREVALENZA* * DI RIFERIMENTO * * (x 10.000) *	OSSERVATO * N. TOT. * * x 10.000 *	* ATTESO * * N. TOT. *	* RAPPORTO * * OSS./ATT. *
ANENCEFALIA				
I.N.E.R.	1.49	2	0.8	2.5
I.P.I.M.C.	3.99	12	4.2	1.1
REGISTRO FIRENZE*	4.40	---	0.9	---
REGISTRO VENETO *	2.50	3	3.5	1.4
SPINA BIFIDA				
I.N.E.R.	4.22	4	7.7	1.8
I.P.I.M.C. (1)	5.68	9	3.1	0.5
REGISTRO FIRENZE*	6.30	---	1.5	---
REGISTRO VENETO *	3.90	4	4.7	1.2
IDROCEFALO				
I.N.E.R.	3.73	2	3.9	1.1
I.P.I.M.C.	3.81	8	2.8	0.7
REGISTRO FIRENZE*	4.80	2	8.9	2.2
REGISTRO VENETO *	NON REGISTRATO	RILEVAMENTO INIZIATO 1/7/1983		
PALATOSCHISI				
I.N.E.R.	3.23	---	1.7	---
I.P.I.M.C.	5.36	17	5.9	1.1
REGISTRO FIRENZE*	5.90	---	1.3	---
REGISTRO VENETO *	NON REGISTRATO	RILEVAMENTO INIZIATO 1/7/1983		
LARIO+/-PALATOSCH.				
I.N.E.R.	5.97	2	3.9	0.6
I.P.I.M.C.	7.97	31	10.8	1.4
REGISTRO FIRENZE*	5.10	1	4.4	0.9
REGISTRO VENETO *	10.00	4	4.7	0.5

(1) Incluso encefalocele

MALF. SENTINELLA E REGISTRI	*TASSO PREVALENZA* * DI RIFERIMENTO *	OSSERVATO		* ATTESO *		* RAFFORTO OSS. / ATT. *
		* N. TOT. *	* TAS. PREV. *	* N. TOT. *	* N. TOT. *	
	(x 10.000)					
ATRES/FIST. ESOFAGO						
I.M.E.R.	2.99	-	---	1.5		---
I.P.I.M.C.	3.52	8	2.8	9.5		0.8
REGISTRO FIRENZE*	2.40	-	---	0.5		---
REGISTRO VENETO *	2.97	-	---	2.6		---
ATRES/FIST. ANDRETT.						
I.M.E.R.	1.24	1	1.9	0.6		1.7
I.P.I.M.C.	3.88	12	4.2	11.2		1.1
REGISTRO FIRENZE*	2.70	1	4.4	0.6		1.7
REGISTRO VENETO *	2.03	1	1.2	1.7		0.6
IPOSPADIE						
I.M.E.R.	21.64	10	19.4	11.2		0.9
I.P.I.M.C. (2)	3.28	9	3.1	9.4		1.0
REGISTRO FIRENZE*	12.60	3	13.5	2.8		1.1
REGIST VENETO (2) *	8.12	2	2.3	6.7		0.3
POLI DATTILIE						
I.M.E.R.	8.98	4	7.7	4.6		0.5
I.P.I.M.C.	9.67	29	10.1	27.8		1.0
REGISTRO FIRENZE*	8.80	-	---	1.9		---
REGISTRO VENETO *	9.06	7	8.2	7.8		0.7
SINDATTILIE						
I.M.E.R.	7.71	3	3.8	4.0		0.3
I.P.I.M.C. (3)	4.30	15	5.2	12.4		1.2
REGISTRO FIRENZE*	5.80	1	4.4	1.3		0.7
REGISTRO VENETO *	9.28	7	8.2	8.3		0.7

(2) Escluse ipospadie sopra al solco balanico.

(3) Escluse sindattilie associate a assenza dita e sindattilia 2/3 dito anulo.

NAUF. SENTINELLA E REGISTRI	*TASSO PREVALENZA*	OSSERVATO		* ATTESO *		RAFFORTO * OSS./ATT.
	* DI RIFERIMENTO *	* N. TOT. *	*TAS. PREV.*	* N. TOT. *		
	(x 10.000)	x 10.000	x 10.000			
DIFETT. ASSENZA ARTI*						
I.M.E.R.	5.22	2	3.9	2.7	0.7	
I.P.I.M.C.	7.47	16	5.6	21.5	0.7	
REGISTRO FIRENZE*	5.10	1	3.4	1.1	0.9	
REGISTRO VENETO *	5.62	1	1.2	4.9	0.2	
ONFALDOCELE						
I.M.E.R.	1.74	-	---	0.9	---	
I.P.I.M.C.	2.14	1	0.3	6.1	0.2	
REGISTRO FIRENZE*	1.40	-	---	0.3	---	
REGISTRO VENETO *	1.56	1	1.2	1.3	0.9	
GASTROSCHISI						
I.M.E.R.	1.24	-	---	0.6	---	
I.P.I.M.C.	1.41	1	0.3	4.0	0.3	
REGISTRO FIRENZE*	x.x	x	x.x	x.x	x.x	
REGISTRO VENETO *	1.37	-	---	1.6	---	
DISPLASIE SCHELETR.						
I.M.E.R. (4)	3.73	1	1.9	1.2	0.5	
I.P.I.M.C. (5)	2.47	5	1.7	7.1	0.7	
REGISTRO FIRENZE*	2.00	-	---	0.4	---	
REGISTRO VENETO (6)	2.81	5	5.3	2.4	2.1	
SINDROME DOWN						
I.M.E.R.	16.92	6	11.6	8.7	0.7	
I.P.I.M.C.	14.75	40	14.3	42.2	0.9	
REGISTRO FIRENZE*	14.60	2	8.9	3.2	0.6	
REGISTRO VENETO *	14.84	15	17.5	12.8	1.2	

(4) Include codici 756.40 e 756.50 della ICD IX espansione Brit.Ped.Association

(5) Include displasie scheletriche neonatali secondo Class.Intern.Pariai 1977.

(6) Include tutte le forme di nanismo.

BIBLIOGRAFIA

I.M.E.R.

Volpato S., Roncarati E. Il Controllo delle Malformazioni Congenite: aspetti generali del problema. III Convegno Nazionale Ostetrico-Pediatico e Convegno Nazionale di Terapia Intensiva Perinatale. Atti pag.15. Salsomaggiore 28-30 ottobre 1980.

Volpato S., Calzolari E. La sorveglianza delle Malformazioni Congenite. Prospettive in Pediatria, 38:145, 1980.

Calzolari E., Roncarati E., Volpato S. Deformità posturali congenite. Prospettive in Pediatria 45:59, 1982.

Calzolari E., Cocchi G., Contrino C., Magnani C., Roncarati E. Indagine sulle Malformazioni Congenite in Emilia Romagna. Relazione al Congresso Nazionale sulle Malformazioni Congenite. Ferrara, 24-25 Settembre 1982. Gruppo di Indagine per le Malformazioni Congenite in Emilia Romagna

(I.M.E.R.), Osservatorio Epidemiologico della Regione Emilia Romagna. Indagine sulle Malformazioni Congenite in Emilia Romagna. Organizzazione e quattro anni di esperienza. Collana: Studi e Documentazione Dipartimento Sicurezza Sociale. Regione Emilia Romagna (in corso di stampa).

I.P.I.M.C.

Segni G., Mastroiacovo P., Gruppo di Lavoro dell'I.P.I.M.C. Ricerca Policentrica sulle Malformazioni Congenite. Risultati Preliminari. Atti del Convegno del Progetto Finalizzato di Medicina Preventiva CNR. 1:129-134, 1978.

Segni S., Mastroiacovo P., Gruppo di Lavoro dell'I.P.I.M.C. Indagine Policentrica Italiana sulle Malformazioni Congenite: situazione aggiornata al settembre 1980. III Convegno Ostetrico Pediatrico e Convegno Nazionale di Terapia Intensiva Perinatale. Atti, pag.27-35. Salsomaggiore 28-30 ottobre 1980.

Mastroiacovo P., Calabro A. Amniotic-Adhesion Malformations in Italy. Lancet. 1:801, 1980.

Gruppo di Lavoro dell'I.P.I.M.C. Incidenza di alcune malformazioni congenite per classi di età materna rilevata nell'I.P.I.M.C. Riv.Ped.Prev.Soc.-Nip. 1:25-32, 1981.

Mastroiacovo P. Down's Syndrome in Italy: an epidemiological multicentric study on a 21-months material. In Trisomy 21. Springer-Verlag, pagg.229-

-230, 1981.

Bertolini R., Musacchio P., Mastroiacovo P., Gruppo di lavoro dell'I.P.I.M.C. Tassi di prevalenza alla nascita specifici per singolo anno di età materna della Sindrome Down nella Indagine Policentrica Italiana sulle Malformazioni Congenite (I.P.I.M.C.), Atti del Congresso "In tema di capacità gestazionale nella donna". Cagliari, 1982.

Mastroiacovo P., Musacchio P., Bertolini R. L'Indagine Policentrica Italiana sulle Malformazioni Congenite: un progetto collaborativo pilota finalizzato alla sorveglianza delle malformazioni congenite. Prospettive in Pediatria 45:23-38, 1982.

Camera G., Mastroiacovo P. Birth prevalence of skeletal dysplasia in the Italian Multicentric Monitoring System for birth defects. In "Skeletal Dysplasia" Alan R. Liss inc., pagg.441-449, 1982.

Mastroiacovo P., Morandini S., Saracino P., Pedrotti D., Clerici Pigozzi D. Spina Bifida e Acido Valproico: risultati di un'indagine preliminare.

Bollettino Epidemiologico Nazionale 82/47. Istituto Superiore di Sanità, 1982.

Bjerkedal T., Czeizel A., Goujard J., Kallen B., Mastroiacovo P., Nevin N., Oackley G. Jr., Robert R. Valproic Acid and Spina Bifida. Lancet 1096, 1982.

Mastroiacovo P. Indagine Policentrica Italiana sulle Malformazioni Congenite. Relazione al Congresso Nazionale sulle Malformazioni Congenite. Ferrara 24-25 settembre 1982 (in stampa).

Mastroiacovo P. Surveillance Program for Birth Defects in Italy. Atti del Congresso "Prevention des Anomalies Congenitales Physiques et Mentales".

Strasburgo 12 ottobre 1982 (in stampa).

REGISTRO FIRENZE

Monografia Malformazioni Congenite. Collana Osservatorio Epidemiologico n°1. Nuova Serie Regione Toscana. Pacini Editore, Pisa.

Bianchi F., Cianculli D., Dolara A., Galanti C., Giannini A., Giovannucci M.L., Marchi M., Rossi G., Grassi G., Gracci L. Programma di Studio sulle Malformazioni Congenite della Regione Toscana.

Marchi M., Rossi G., Metodi statistici per la sorveglianza dei fenomeni sanitari. Epide. Prev. 17-18, 1982.

REGISTRO VENETO

Tenconi R., Clementi M. Epidemiologia delle Malformazioni Congenite nella Regione Veneto. Relazione al Congresso Nazionale sulle Malformazioni Congenite, Ferrara 24-25 settembre 1982 (in stampa).

Tenconi R., Clementi M., Rensi G., Goppion G., Largaioli G. Malformazioni Congenite in 47 nati morti studiati consecutivamente. Atti del Congresso Nazionale sulle Malformazioni Congenite, Ferrara 24-25 settembre 1982 (in stampa).

Lapis G., Clementi M., Turolia L., Tenconi R., Selezione delle informazioni mediante calcolatore nella indagine epidemiologica delle malformazioni congenite nel Veneto. Atti del Congresso Nazionale sulle Malformazioni Congenite, Ferrara 24-25 settembre 1982 (in stampa).

Tenconi R., Clementi M., Turolia L., Contessotto C. Exclusion of malformations syndromes in calculating birth defects prevalence. Atti del Symposium autosomal heterozygosity. Niemensen, maggio 1983 (in stampa).

DALL'ESTEROEPATITE VIRALE - USO DI IMMUNOGLOBULINA NORMALE E SPECIFICA

Un gruppo consultivo, che si è riunito dal 25 al 28 luglio 1983 presso la sede dell'OMS di Ginevra, ha esaminato tutti i dati disponibili allo scopo di valutare la sicurezza di impiego di immunoglobuline normali (gamma-globuline) e specifiche (come l'immunoglobulina dell'epatite B).

I dati provenienti da 6 fonti su immunoglobuline preparate a partire da plasma, raccolto principalmente negli Stati Uniti d'America, incluse le donazioni di plasma provenienti da omosessuali, mostrano che sono state preparate nel corso di questi ultimi 4 anni circa 19,5 milioni di dosi da 2 a 10 ml ciascuna e che i riceventi sono stati in osservazione da 1 a 4 anni. Non è stata segnalata alcuna trasmissione di epatite B o di qualsiasi altro agente infettante, compreso l'AIDS, dovuta all'uso di questi preparati. Il gruppo consultivo ha dunque confermato che non esiste attualmente alcuna prova di rischio connesso all'utilizzazione di immunoglobuline normali o specifiche preparate secondo i metodi universalmente riconosciuti.

TABELLA DELLE NOTIFICHE DELLE MALATTIE INFETTIVE DAL 16/8/83 AL 22/8/83

REGIONI	EPATITE VIRALE	FEBBRE TIFOIDE	MENINGITE MENING.	MORBILLO	SALMONELLOSI	PAROTITE EPID.	PERTOSSE	ROSOLIA	SCARLATTINA	T.B.C. POLMONARE	T.B.C. EXTRAPOL.	VARICELLA	BLINORRAGIA	ROTULISMO	BRUCELLOSI	DIFTERIE	DISSENTERIA BAC.	JEJUNITE VIRALE	SIFILIDE	POLIOMIELITE	TETANO
ABRUZZO																					
BASILICATA	5				3		6			1	1										
CALABRIA																					
CAMPANIA																					
EMILIA R.																					
FRIULI																					
LAZIO	50	3	1	2	12	13	19	2		13	4	23	2		3		1				
LIGURIA	31		4	19	27	64	30	8	5	6		140	2							1	
LOMBARDIA																					
MARCHE																					
MOLISE																					
PIEMONTE																					
PUGLIA	93	15		3	5	7	38	5	1		1	7		11		1	1	1			
SARDEGNA	10	11			4	8	11	2		5	1	4									
SICILIA	48	11		1	9	6	18	1		1					6			1			1
TOSCANA																					
UMBRIA	4	2		43	12	15	20	5	4	2		19	1		2						2
VAL D'AOSTA			2	2			1	1		3							2				
VENETO	25	3	2	51	39	10	61	69	1	8	2	33	4				5			4	
BOLZANO	12		2	4	4	3	8	2	2	4		15	2							2	
TRENTO	3			1	4	3	5	1	1	1		11	18				1			4	

NOTE: Basilicata: 4/7 USL; Lazio: 41/59 USL; Liguria: 15/20 USL; Puglia: 54/55 USL; Sardegna: 14/22 USL; Sicilia: 8/9 provincie; Umbria: solo la provincia di Perugia, 7/9 USL.

Il Sistema Informativo Rapido Malattie Infettive (SIRMI) è un sistema sperimentale volontario.

Il SIRMI è parzialmente finanziato dal CNR/Progetto Finalizzato Informatica.

STAMPE

SPED.ABB.POST.GRUPPO I BIS 70%

IN CASO DI MANCATO RECAPITO RESTITUIRE AL MITTENTE:
REPARTO MALATTIE INFETTIVE, LAB. DI EPIDEMIOLOGIA E BIostatistica
ISTITUTO SUPERIORE DI SANITA', V.LE REGINA ELENA 299
00161 ROMA

X

INDICE

Malformazioni Congenite	<u>pag.1</u>
Dall'estero. Epatite virale - Uso di immunoglobulina normale e specifica	<u>pag.10</u>
Tabella delle notifiche-settimana 16/8-22/8/83	<u>pag.11</u>

DIRETTORE RESPONSABILE PROF. FRANCESCO POCCHIARI
REG.TRIB.ROMA 164/83 DEL 22/4/83

IL BEN E' COMPILATO DAL REPARTO MALATTIE INFETTIVE, LABORATORIO DI EPIDEMIOLOGIA E BIostatistica
(DIRETTORE: A. ZAMPIERI), I.S.S.; TEL.: 06/4950314-4954617-4950607, ED E' RIPRODOTTO IN PROPRIO
PRESSO IL SETTORE EDITORIALE DELL'ISS. NOTIZIE ED INFORMAZIONI DA RIPORTARE SUL BEN VANNO
SEGNALATE AL REPARTO MALATTIE INFETTIVE, I.E.B., ISS.
GLI ARTICOLI E LE NOTIZIE RIPORTATE SUL BEN POSSONO ESSERE CITATE PREVIO CONSENSO DELL'EDITORE
CONTATTABILE AI NUMERI TELEFONICI DIRETTI SU RIPORTATI.
CHIUNQUE VOGLIA RICEVERE IL BEN PUO' FARNE RICHIESTA ALL'INDIRIZZO SU RIPORTATO.