

## Fejlődési rendellenességben szenvedő újszülöttek életkilátásainak változása az antenatalis diagnózis eredményeképpen az SZTE Gyermekklinika Újszülött Intenzív osztályán az elmúlt 5 év során

**Dr. Katona Márta**  
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika

### Betegek

Vizsgálati időszak 1998 jan.1-2002. dec.31.

Vizsgálat helye: SZTE Gyermekklinika Újszülött Intenzív Osztály

Felvételi körzet: 4 megye, 1 klinika, 13 kórház

<i>PIC-be felvett betegek száma:</i>	1201
○ >1500 g szül. súlyú koraszülött:	375 (31,2 %)
○ Súlyos fejlődési rendellenesség:	14 ( 9,5 %)
○ Congenitalis vitium:	135 (11,2 %)

<i>Műtétet igénylő betegek száma:</i>	129 (10,7 %)
○ Szívműtét/interventió:	51 ( 4,2 %)
○ Gyermeksebészeti műtét:	78 ( 6,5 %)

### Congenitalis vitium előfordulása az SZTE PIC-ben 5 év alatt (n=135)

Év	<i>Esetszám</i>	<i>Aneuploidia</i>	<i>Opus</i>	<i>Exitus</i>
1988	21	4	8	9
1999	24	3	10	7
2000	36	3	11	12
2001	30	7	11	6
2002	24	3	11	9
	<b>135</b>	<b>20</b>	<b>51</b>	<b>43 (32 %)</b>

**Congenitalis vitiumok fajtái az SZTE PIC-ben 5 év alatt (n=135)**

<i>Betegség</i>	<i>Esetszám</i>	<i>In utero dg</i>
<i>Balszívfél obstrukció</i>		
HBS	15	(2+3AB)
Co.Ao	6	1
Ao.sten	2	-
Endocardialis fibroelastosis	2	-
<i>Jobbszívfél obstrukció</i>		
Fallot IV.	16	2
Pulmonalis atresia	4	-
Pulmonalis stenosis	3	-

**Congenitalis vitiumok fajtái az SZTE PIC-ben 5 év alatt (n=135)**

<i>Betegség</i>	<i>Esetszám</i>	<i>In utero dg</i>
<i>Bal-jobb shunt</i>		
CAVC	8	(2+1AB)
VSD	27	2
ASD	13	1
PDA	3	-
Teljes nagyértranspositio	10	-
Teljes tüdővena transpositio	4	-
Univentricularis szív	3	1
Multiplex CV	11	-
Ivemark syndroma	3	-
Sclerosis tuberosa	3	(2)

**Halálhoz vezető okok congenitalis vitiumos betegeknél (n=43)**

		<i>In utero dg</i>
Inoperabilis CV:	17 (12,6%)	
HBS:	15	3
Endocard. fibroelastosis	2	-
Súlyos multiplex fejl. rendell.+CV:	7 (5,2%)	-
Chromosoma rendell.+CV:	7 (5,2%)	2
M.Down	2	
Patau	2	
Edwards	2	
Egyéb	1	
CV+ immaturitas:	4 (3%)	
Sepsis:	4 (3%)	
Postoperativ szövődmény:	4 (3%)	

**Súlyos fejlődési rendellenességek előfordulása az SZTE PIC-ben 5 év alatt (n=114, 5 év)**

<i>Év</i>	<i>Esetszám</i>	<i>Aneupolidia</i>	<i>Opus</i>	<i>Exitus</i>
1998	25	2	14	3
1999	27	1	13	5
2000	28	1	21	6
2001	19	4	19	4
2002	15	1	11	1
	<b>114</b>	<b>9</b>	<b>78</b>	<b>19 (17%)</b>

**Súlyos fejlődési rendellenességek az SZTE PIC-ben 5 év alatt (n=114)**

<i>Betegség</i>	<i>Esetszám</i>	<i>In utero dg.</i>
Hernia diaphragmatica	11	5
Oesophagus atresia	6	2
Spina bifida+meningomyelocele	5	1 !
Gastroschisis	5	4
Omphalocele	4	2
Intestinalis atresia (Duodenum, anus/rectum, colon)	34	9
Vesefejlődési rendellenesség	14	6
Hydrocephalus	3	2
Egyéb fejlődési rendellenesség (teratoma, tüdő, máj, stb.)	19	-
Multiplex fejlődési rendellenesség	13	2

**Halálhoz vezető okok súlyos fejlődési rendellenességekben**

Késői diagnózis

(hernia diaphr., spina bifida)

Súlyos tüdő hypoplasia

Chromosoma rendellenesség

(Patau-sy, Edwards-sy)

Multiplex fejl. rendellenesség

Immaturitas+ súlyos fejlődési rendellenesség

Sepsis

**A javuló életkilátások tényezői**

Fejlődő antenatalis diagnosztika

Inoperabilis esetek terminálása

Chromosoma rendellenességek kiszűrése

Reményteljes esetek in utero szállítása centrumba

Megfelelő újszülött szállítás

Elektív műtét

Megfelelő postoperatív ellátás

modern lélegeztetési technikák

SIMV, HFO, iNO

parenteralis táplálás

infekciók kivédése/kezelése

### **Megállapítások**

A PIC-be felevett újszülöttek 4,2%-a igényelt sürgősségi kardiológiai beavatkozást; gyógyszeres kezelést vagy szívsebészeti műtétet.

A 17 inoperabilis+ 12 rendkívül rossz életkilátású CV-os beteg (21,5%) született meg, akik nem lettek antenatalisan diagnosztizálva.

A súlyos CV-ok elenyésző hányada kerül in utero felismerésre, amelynek oka:

- a gravida nem került FE-s vizsgálatra
- a vizsgáló nem megfelelő tapasztalata
- nem megfelelő ultrahang készülék

Az FE indikációját bővíteni kell:

Nuchalis translucencia > 3 mm

Familiáris CV, anyai betegségek

Kóros négyüregi kép, magzati arrhythmia

Chromosoma rendell., ill. egyéb fej. rendell. gyanúja.

A PIC-be felvett újszülöttek 5,6%-a igényelt gyermeksebészeti beavatkozást.

A súlyos fejlődési rendellenességek antenatalis felismerése egyetlen javulást mutat a szülészeti centrumokban.

A vesefejlődési rendellenességek, az intestinalis atresiák, ill. a hydrocephalus in utero detektálása megfelelő a nagy szülészeti centrumokban.

A hernia diaphragmatica, ill a spina bifida antenatalis felismerését javítani kell.