

# Considerazioni statistiche epidemiologiche sulla mortalità per malformazioni cardiache congenite in Italia

Carlo Maccheroni\*, Giulio Cesare Maggi°, Alvaro Vaccarella\*  
 \*Ordinario di Demografia all'Università degli Studi di Torino  
 ° Primario Cardiologo Emerito  
 \* Servizio di Cardiologia I.N.R.C.A. - IRCCS - Casatenovo (LC)

Lo studio della incidenza e della prevalenza delle malformazioni cardiache congenite nella popolazione, costituisce un capitolo importante della loro conoscenza, come pure quello relativo alla loro mortalità, valutata nel tempo, anche in funzione dei grandi successi della chirurgia cardiaca che, anche nelle forme più severe, consente una discreta sopravvivenza.

I cambiamenti demografici che sono in corso nel nostro Paese negli ultimi anni aggiungono ulteriore interesse a questo tipo di ricerca, in particolare per quanto concerne incidenza e prevalenza sui nati vivi. Gli studi nel dominio della genetica per quanto riguarda la eziologia e la patomorfosi di alcune tra le malformazioni cardiache congenite e la possibilità di trattamenti terapeutici in utero, rendono ancora più interessante la conoscenza del dato statistico epidemiologico.

In questa prima nota verrà considerato il problema sotto il profilo della mortalità dei nati vivi con malformazioni cardiache congenite nel nostro Paese, sulla base di uno studio condotto sui dati ISTAT<sup>1</sup> del trentennio 1971-2001, da noi elaborati statisticamente.

Precederanno alcune considerazioni sui dati della mortalità per malformazioni congenite in generale, relative allo stesso periodo di studio. La mortalità per malformazioni congenite in Italia fa registrare ormai da anni un trend decrescente che ha presentato però differenze apprezzabili sia nel tempo sia per ripartizione territoriale e per sesso. Il processo di riduzione è stato particolarmente consistente a partire dagli anni '80 e continua tuttora sempre con ritmi

elevati anche se leggermente inferiori, come è avvenuto appunto negli anni '90; sempre negli ultimi due decenni alla flessione della mortalità per questo complesso di cause ha contribuito soprattutto, com'è noto, la corrispondente riduzione della mortalità infantile<sup>2</sup>. Questo processo non è stato uniforme; negli anni '70 le riduzioni

più consistenti si sono registrate prima nel Nord e poi, negli anni '80 e '90, anche nel Centro. Nel Mezzogiorno la riduzione, pur se ininterrotta, è avvenuta con ritmi più contenuti per cui ancora oggi si rilevano differenziali territoriali nei livelli di mortalità sia generale sia infantile.

come del resto evidenziato per quest'ultima dalle Figg. 1 e 2 che riportano i dati delle nostre elaborazioni statistiche. Agli inizi degli anni 2000 la mortalità per malformazioni congenite in generale, pur costituendo nel suo complesso una quota ridotta della mortalità a tutte le età (circa il 2,5 per mille), continua a caratterizzare in misura rilevante

la mortalità infantile: alle malformazioni congenite globalmente considerate è imputabile oggi oltre il 30% dei decessi in età inferiore ad un anno, a quelle del cuore e dell'apparato circolatorio in particolare poco più di 13 su 100; quindi se calcoliamo l'incidenza di questo stesso 13% - dovuta

a malformazioni cardiache - sul numero dei decessi per malformazioni congenite in generale, risulta che le prime ne rappresentano oltre il 40% (Tab. 1). Utilizzando come riferimento la classificazione internazionale delle cause di morte rileviamo ancora che attualmente la mortalità per malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio è di gran lunga determinata dal sottoinsieme di cause

| 1970 - '72     |              | 1980 - '82    |              | 1990 - '92    |              | 2000 - '01    |              |
|----------------|--------------|---------------|--------------|---------------|--------------|---------------|--------------|
| Alla nascita*  | Tutte le età | Alla nascita* | Tutte le età | Alla nascita* | Tutte le età | Alla nascita* | Tutte le età |
| <b>MASCHI</b>  |              |               |              |               |              |               |              |
| 49,7           | 50,4         | 39,6          | 41,4         | 44,0          | 43,0         | 43,9          | 43,6         |
| <b>FEMMINE</b> |              |               |              |               |              |               |              |
| 49,3           | 50,8         | 36,8          | 40,8         | 41,0          | 40,6         | 42,6          | 43,5         |

Tab. 1 - Incidenza percentuale dei decessi per malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio sul totale delle malformazioni congenite, per sesso e classi d'età (anni 1970-2001).

|     |  | Alla nascita* |         | Tutte le età |         |
|-----|--|---------------|---------|--------------|---------|
|     |  | Maschi        | Femmine | Maschi       | Femmine |
| 745 | Malformazioni del bulbo cardiaco e dei setti intracardiaci | 19,6          | 18,7    | 27,0         | 32,6    |
| 746 | Altre malformazioni congenite del cuore                    | 65,8          | 67,5    | 54,2         | 52,9    |
| 747 | Altre malformazioni congenite del sistema circolatorio     | 14,6          | 13,8    | 18,8         | 14,5    |
|     | <b>Totale</b>  | 100,0         | 100,0   | 100,0        | 100,0   |

Tab. 2 - Distribuzione percentuale dei decessi per malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio secondo la causa, per sesso e classi d'età (2000-2001).

<sup>1</sup> Gli autori ringraziano la dott.ssa Silvia Bruzzone dell'ISTAT per i dati cortesemente messi a disposizione.  
<sup>2</sup> Il tasso di mortalità per malformazioni congenite è altissimo alla nascita e diminuisce poi rapidamente alle età successive.

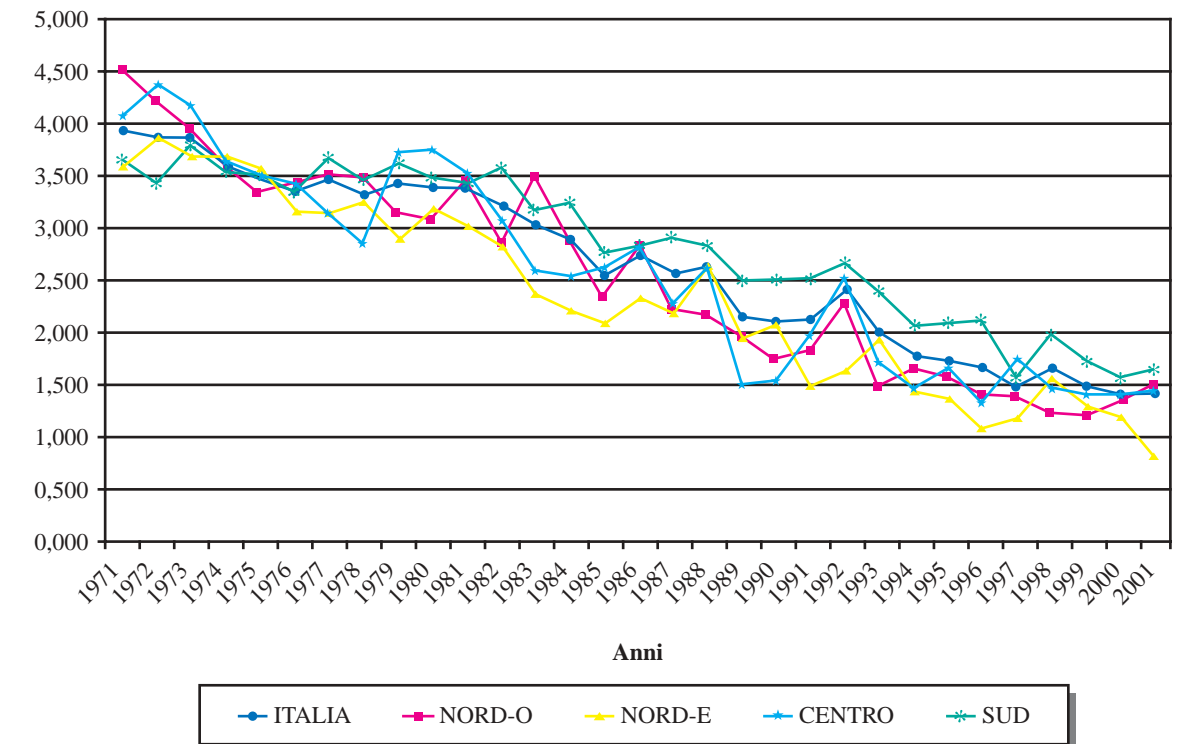


Fig. 1 - Mortalità infantile per malformazioni congenite; anni 1971-2001. Maschi (tassi per 1000). Fonte: Nostre elaborazioni su dati ISTAT.

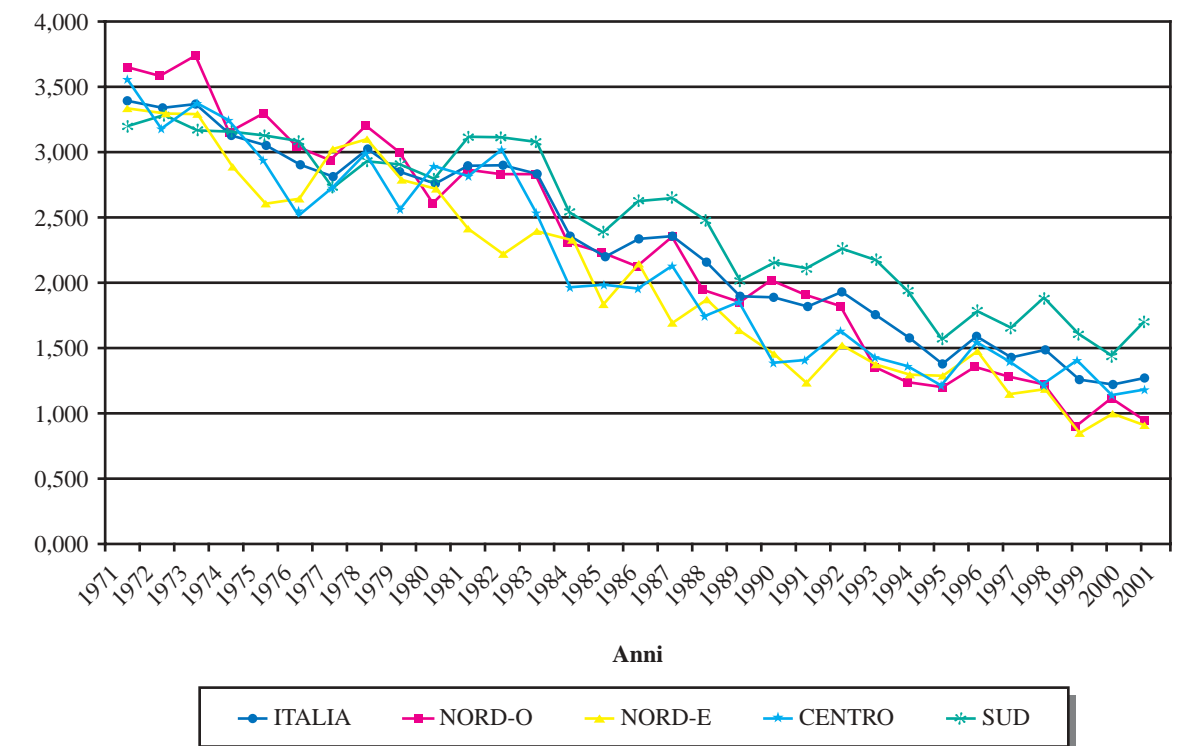


Fig. 2 - Mortalità infantile per malformazioni congenite; anni 1971-2001. Femmine (tassi per 1000). Fonte: Nostre elaborazioni su dati ISTAT.

| Età                    | Maschi   |       |       |               |                        | Femmine  |       |       |               |                        |
|------------------------|--|-------|-------|---------------|------------------------|--|-------|-------|---------------|------------------------|
|                        | Malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio |       |       |               | Totale Malf.ni Cong.te | Malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio |       |       |               | Totale Malf.ni Cong.te |
|                        | 745  | 746   | 747   | Nel complesso |                        | 745  | 746   | 747   | Nel complesso |                        |
| <b>Fino ad un anno</b> | 39,7   | 66,5  | 42,7  | 54,8          | 54,4                   | 27,1   | 60,9  | 38,5  | 46,4          | 49,9                   |
| <b>Fino a 15 anni</b>  | 50,3   | 74,9  | 47,6  | 63,1          | 62,2                   | 37,7   | 74,1  | 46,2  | 57,8          | 58,9                   |
| <b>Fino a 90 e più</b> | 100,0  | 100,0 | 100,0 | 100,0         | 100,0                  | 100,0  | 100,0 | 100,0 | 100,0         | 100,0                  |

Tab. 3 - Frequenza cumulata (%) per età dei decessi per malformazioni congenite del cuore e dell'apparato circolatorio e in generale per sesso e classi d'età (2000-'01).

indicate col numero di codice 746 che raccoglie oltre il 60% di tutti i decessi al di sotto di un anno ed oltre il 50% della mortalità complessiva; seguono il gruppo 745 e quindi il 747 (Tab. 2) dove la mortalità alle età superiori al primo anno assume un peso relativamente maggiore. Un quadro più dettagliato del differente peso della mortalità infantile e più in generale fino alle età giovanili è infine evidenziato ulteriormente dalla Tab. 3: nel caso del gruppo di cause indicate col codice 746 oltre il 60% dei decessi si è verificato prima del primo compleanno ed il 75% prima dei 15 anni; in queste fasce d'età le percentuali dei decessi sono invece sensibilmente inferiori per le altre due tipologie di cause, tipologie che fanno rilevare anche una più accentuata mortalità differenziale per sesso.

Tutti i dati da noi raccolti ed elaborati statisticamente, relativi al nostro Paese per il trentennio 1971-2001 sono basati sui rilevamenti ISTAT secondo la classificazione della WHO, mentre gli studi della incidenza e della prevalenza delle malformazioni congenite del cuore e dei grossi vasi nel nostro Paese non sono ricavabili dai dati ISTAT e richiedono un'indagine separata che è in corso. Quando disponibili essi verranno anche posti a confronto con quel-

li riportati in Letteratura, tenendo conto delle eventuali differenze razziali che anche per il nostro Paese cominciano ad essere una realtà non trascurabile.

#### Bibliografia

- Grabitz RG, Joffres MR, Collins-Nakai RL. Congenital heart disease: incidence in the first year of life, the Alberta Heritage Pediatric Cardiology Program. *Am J Epidemiol*, 128, 381-8, 1988.
- Hoffman JIE, Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*, 39, 1890-900, 2002.
- Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 16, 103-113, 1995.
- Hoffman JIE, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long term follow-up. *Am J Cardiol* 42:641-7, 1978.
- ISTAT. Classificazione delle malattie, traumatismi e cause di morte, IX Revisione, Metodi e norme. Serie C - N. 10, 1984.
- Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56 109 births, incidence and natural history. *Circulation*, 43, 323-32, 1971.
- Pradat P. Epidemiology of major congenital heart defects in Sweden, 1981-1986. *J Epidemiol Community Health*, 46, 211-215, 1992.
- SISTAN. La mortalità in Italia nel periodo 1970-1992: evoluzione e geografia. Roma, 1998.

#### Codici della classificazione internazionale delle malformazioni congenite del cuore e dei grossi vasi

**745 - Malformazioni del bulbo cardiaco e dei setti intercardiaci:** 745.0 - Tronco comune, 745.1 - Trasposizione dei grossi vasi, 745.2 - Tetralogia di Fallot, 745.3 - Ventricolo unico, 745.4 - Difetto del setto interventricolare [escl.: tipo con canale atrioventricolare comune (745.6)], 745.5 - Difetto del setto interatriale del tipo ostium secundum, 745.6 - Difetti del cuscinetto endocardico, 745.7 - Cuore biloculare, 745.8 - Altre, 745.9 - Difetto non specificato dei setti intercardiaci.

**746 - Altre malformazioni congenite del cuore [Escl.: fibroelastosi endocardica (425.3)]:** 746.0 Malformazioni della valvola polmonare, 746.1 - Atresia e stenosi congenite della tricuspide, 746.2 - Malformazione di Ebstein, 746.3 - Stenosi congenita della valvola aortica, 746.4 - Insufficienza congenita della valvola aortica, 746.5 - Stenosi mitralica congenita, 746.6 - Insufficienza mitralica congenita, 746.7 - Sindrome del cuore sinistro ipoplastico, 746.8 - Altre malformazioni specificate del cuore, 746.9 - Malformazione non specificata del cuore.

**747 - Altre malformazioni congenite del sistema circolatorio:** 747.0 - Persistenza del dotto arterioso, 747.1 - Coartazione dell'aorta, 747.2 - Altre malformazioni dell'aorta [escl.: ipoplasia dell'aorta nella sindrome del cuore sinistro ipoplasico (746.7), Stenosi o restringimento congenito della valvola aortica, così descritto (746.3)], 747.3 - Malformazioni dell'arteria polmonare, 747.4 - Malformazioni delle grandi vene, 747.5 - Assenza o ipoplasia dell'arteria ombelicale, 747.6 - Altre malformazioni del sistema vascolare periferico [escl.: aneurisma congenito della retina (743.5), emangioma e linfangioma (228.-), malformazioni: arteria polmonare (747.3), vasi cerebrali (747.8)], 747.7 - Altre malformazioni specificate del sistema circolatorio [escl.: aneurisma congenito: coronarico (746.8), periferico (747.6), polmonare (747.3), retinico (743.5), rottura di aneurisma: arterovenoso cerebrale (430), congenito cerebrale (430)], 747.9 - Malformazione non specificata del sistema circolatorio.