

# RAČUNALNIŠKI INFORMACIJSKI SISTEM ZA SPREMLJANJE OROFACIALNIH SHIZ V SLOVENIJI KOT VIR ZA EPIDEMIOLOŠKO ANALIZO OBDOBIJ 1973–1993 IN 1993–2012

A computerised information system on orofacial clefts in Slovenia as a data base for two epidemiological surveys (covering the periods 1973 – 1993 and 1993 – 2012)

V. Koželj

## Izveček

Pri organizaciji dela z orofacialnimi shizami, posebno pri načrtovanju operacijskih posegov in pri epidemiološkem spremljanju, zelo pomaga Računalniški informacijski sistem za registracijo in spremljanje heilognatopalatoshiz, ki je bil vzpostavljen 1988. leta. Omogočil je, da smo opravili epidemiološko analizo dveh obdobj, od leta 1973 do leta 1993 in od leta 1993 do leta 2012, ko se je v Sloveniji rodilo 920 oz. 646 otrok s shizo. Spremljali smo pogostost shiz in posameznih oblik shiz ter zastopanost dečkov oz. deklic. Primerjava izsledkov je pokazala, da se incidenca shiz v obeh obdobjih ne razlikuje in da število v enem letu rojenih otrok oz. letna incidenca ohranja izdatno nihanje. Spremenilo se je razmerje med posameznimi oblikami shiz na račun povečanja izoliranih palatoshiz v zadnjem dvajsetletju. V tem obdobju se je tudi povečal delež deklic z oblikami shiz, pri katerih sicer prednjačijo dečki. Pokazalo se je, da se popolnost zajema podatkov v registru stopnjuje z leti, ki so minila med analizo podatkov, in obdobjem, ki ga analiziramo.

**Ključne besede:**  
računalniški  
informacijski  
sistem,  
podatkovne baze,  
orofacialne shize,  
epidemiologija

## Abstract

All children born with an orofacial cleft in Slovenia in the past 60 years have been treated at the Department of Maxillofacial and Oral Surgery in Ljubljana. The computerised information system in the treatment and follow-up of clefts, which was established in 1988, has provided considerable support to the organisation of daily work, especially preparing surgical and epidemiologic research. With the data collected two epidemiologic studies were conducted, each analysing a 20-year period, namely from 1973 to 1993, and 1993 to 2012, when 920 and 646 children with orofacial clefts were born, respectively. We tracked the frequency of orofacial clefts, the types and shapes, and the incidence rates in girls and boys. The comparison showed that the incidence of the 20-year period did not change. In both periods there were great differences in the number of new cases per year and of the yearly incidence. The ratio between cleft types changed because of the increase of cleft palate cases in the last period. We also noticed an increase in girls who have cleft types predominantly present in boys. The accuracy and completion of the data has been shown to increase with years after the initial analysis and the current one, as some clefts are discovered later in childhood.

**Key words:**  
computerised  
information  
system, data  
base, orofacial  
clefts,  
epidemiology

## Uvod

Namen sestavka je predstaviti vlogo Računalniškega informacijskega sistema za registracijo in spremljanje heilognatopalatoshiz v Sloveniji (Register shiz) pri organizacijskih spremembah zdravljenja pacientov in pri spremljanju epidemioloških značilnosti te patologije ter spoznanja, ki smo jih dobili pri obdelavi podatkov iz registra in so pomembna za načrtovanje kliničnega ter raziskovalnega dela.

## Zgodovinsko ozadje

Od druge polovice petdesetih let prejšnjega stoletja vse otroke, ki se v Sloveniji rodijo z orofacialno shizo, operirajo maksilofacialni kirurgi v isti zgradbi, lahko rečemo celo v isti operacijski dvorani, le naziv ustanove se je medtem nekajkrat spremenil. Količina te patologije in doktrinarne zahteve takratnega časa so zahtevali obstoj otroškega oddelka, ki je bil prostorsko in organizacijsko ločen od oddelka za odrasle. Ko se je spremenila doktrina, da mora biti žrelo otroka pred operacijo brez patogenih bakterij, in se je operacija opravila pod zaščito antibiotika, se je povprečna ležalna doba za posamezno operacijo skrajšala s 40 dni leta 1972 na 26 dni leta 1979. Po organizacijskih spremembah se je postopoma še skrajšala, leta 1984 je bila 15 dni (Koželj, 1985), v zadnjem desetletju pa je manj kot sedem dni. S tem se je bistveno zmanjšala potreba po posteljah, namenjenih otrokom, in ni bilo več gospodarno imeti prostorsko ločenega otroškega oddelka. Kljub načrtu, da bodo otroci, ki morajo biti operirani zaradi shize, ležali v prostorih novo zgrajene Pediatrične klinike, do selitve ni prišlo. Danes sta otrokom in njihovim staršem namenjeni dve bolniški sobi ob oddelku za odrasle na Kliničnem oddelku za maksilofacialno in oralno kirurgijo UKC Ljubljana. Čeprav je bistveno zmanjšano število postelj, je vsak otrok operiran v zanj najprimernejši starosti, v bolnišnici pa lahko z njim biva tudi eden od staršev.

Da sedanje število postelj zadošča za nemoteno delo, je odločilen tudi upad pacientov iz nekdanjih republik SFR Jugoslavije. Od leta 1973 do razpada Jugoslavije leta 1991 sta bila obravnavana 302 otroka iz drugih republik, kar je 26 % vseh otrok s shizo, ki so se v tem obdobju zdravili na ustanovi. Največ jih je prihajalo v osemdesetih letih, ko je bilo v posameznem letu več kot 40 % obravnavanih otrok iz drugih republik. Po letu 1991, ko zdravljenje za državljane republik bivše Jugoslavije ni bilo več

brezplačno, je prišlo do bistvenega upada: od leta 1991 do leta 2012 je prišlo v Ljubljano na zdravljenje samo 27 otrok, kar pomeni 3,6 % v Ljubljani operiranih otrok s shizo.

Dobro načrtovanje operacij je mogoče le ob sproti računalniški registraciji otrok, ki se pridejo na ustanovo zdraviti. Vsaka oblika shize ima uveljavljene korake zdravljenja. Že ob prvem srečanju je staršem mogoče povedati, pri kateri starosti bo njihov otrok operiran. To omogoča načrtovanje dela na ustanovi, staršem pa, da otroka telesno in duševno pripravijo na poseg in si organizirajo svoje obveznosti tako, da so lahko v bolnišnici skupaj z otrokom. Skoraj se ne zgodi, da bi naročenega otroka ne mogli sprejeti zaradi zasedenih postelj. Dogodi pa se, da starši odpovedo prihod v bolnišnico zaradi bolezni, vendar je obolelega navadno mogoče nadomestiti s kom od čakajočih. Po drugi strani pa se ne more zgoditi, da bi bil kakšen otrok pri klicanju na operacijo spregledan, kot je bilo to, zaradi nezanesljivosti ročnega vodenja evidence, mogoče včasih.

Spremembe, ki so nastale pri organizaciji, so v veliki meri povezane z uvedbo registra za shize. Leta 1987 je bilo mogoče nabaviti prvi osebni računalnik za spremljanje te patologije. Tako je bil leta 1988 postavljen in do leta 1990 dopolnjen Računalniški informacijski sistem za registracijo in spremljanje heilognatopalatoshiz v Sloveniji (Oblak, 1991; Oblak in Ihan Hren, 1991). Takratna raziskovalna skupina je na tem področju orala ledino, saj ni bilo znano, da bi podoben sistem v takem obsegu že kje deloval. Sistem je, brez bistvenih sprememb, v rabi še danes.

Od leta 1988 vsakega novorojenega otroka s shizo in tiste, pri katerih je shiza prepoznana kasneje, vnesemo v register, ki zajema matične podatke, diagnozo shize in morebitne dodatne anomalije. Med zdravljenjem podatke dopolnjujemo: zabeležimo datum in vrsto posamezne operacije, ime operaterja, dolžino vsake hospitalizacije, preglede, ki jim lahko dodamo opravljeno odtiskovanje čeljusti, fotografiranje. Mogoči so najrazličnejši posamezni ali zbirni izpisi. Podprogram za trirazsežno analizo mavčnega modela zgornje čeljusti omogoča, da so podatki o dimenzijah modela na voljo na ravni posameznega pacienta ali diagnoze. Podprogram za načrtovanje operacij pa omogoča preprosto in učinkovito načrtovanje posegov glede na diagnozo in način zdravljenja pri posameznem

otroku. Za nazaj smo v register vnesli paciente, rojene po 1. 1. 1973. Pri njih smo se omejili le na matične podatke in diagnozo. Zaradi varovanja osebnih podatkov poteka vnos le na enem računalniku, ki ni vključen v mrežo in je ustrezno zaščiten. Registracijo otrok, ki so se rodili po letu 1988, in vse dogodke, povezane z njihovim zdravljenjem, sem do upokojitve avtorica prispevka vnašala sama. Osebnostno poznavanje in spremljanje vsakega otroka je omogočilo, da smo popravili morebitne nenatančnosti v diagnozi, ki so se pokazale šele pri operaciji. Menimo, da je s tem najbolj zmanjšana možnost napake.

Na osnovi podatkov, zbranih v Računalniškem informacijskem sistemu za spremljanje shiz v Sloveniji (Register shiz), je bila opravljena epidemiološka analiza orofacialnih shiz za obdobje od leta 1973 do leta 1993 (Koželj, 1996), zdaj pa po istih kazalnikih pregledujemo obdobje od leta 1993 do leta 2012. Ugotavljali smo incidenco za obdobje opazovanja in v posameznem letu, delež dečkov oz. deklic pri posamezni skupini shiz, stran, na kateri je shiza, ter ali je shiza popolna ali nepopolna. Incidenco v posameznih predelih Slovenije smo analizirali za obdobje 1994–2007. Dobljene podatke smo primerjali s predhodnim dvajsetletnim obdobjem. Umrljivost otrok s shizo smo spremljali v obdobju 1982–2012. V analizi obdobja 1973–1993 ni bila obravnavana.

## Preiskovanci

Iz registra smo zbrali vse v Sloveniji rojene otroke z orofacialno shizo v obdobju od leta 1993 do vključno leta 2012. Vključeni so tudi otroci, ki so kasneje umrli. Glede na diagnozo shize smo jih razdelili v štiri skupine:

1. skupina: Shize primarnega neba (heilo- in heilognatoshize) so shize, pri katerih je prekinitev omejena na ustnico ali ustnico in čeljustni greben. Lahko je na desni, na levi ali na obeh straneh. Vsaka od naštetih oblik je lahko popolna ali nepopolna.

2. skupina: Shize primarnega in sekundarnega neba (heilognatopalatoshize) so shize, pri katerih je prekinitev v ustnici, čeljustnem grebenu ter v trdem in mehkem nebu. Tudi te so lahko na desni, na levi ali na obeh straneh. Popolne so, kadar je ustnica prekinjena od rdečine do nosnega vhoda, v čeljustnem grebenu je prekinitev od predela stranskega sekalca do incizivnega forama, na nebu pa od uvule do incizivnega forama. Če

prekinitev v naštetih anatomskih delih ni popolna, govorimo o nepopolni shizi. Zgodi se, da je pod nosnim vhom tanek tkivni trak (Simonartov trak), vse drugo pa je prekinjeno kot pri popolni shizi. Nekateri avtorji tako obliko uvrščajo med popolne. Druga skrajnost v skupini nepopolnih shiz primarnega in sekundarnega neba je primer, ko ima otrok samo brazdo v rdečini in razcepljeno uvulo.

3. skupina: Shize sekundarnega neba (palatoshize) so omejene samo na mehko oz. mehko in trdo nebo. Delimo jih na tiste, pri katerih je prekinjeno le mehko nebo, in tiste, pri katerih seže prekinitev tudi v kostni del neba. V analizo so vključene tudi submukozne palatoshize in izolirane palatoshize v sklopu sindromov.

4. skupina: Netipične oblike shiz so prečne, poševne, sredinske oz. vse, ki ne spadajo med prej našete.

Statistični urad RS je vir podatkov o številu živorojenih otrok v posameznem letu.

## Rezultati

### *Incidenca orofacialnih shiz*

V obdobju 1993–2012 se je v Sloveniji rodilo 385.831 živorojenih otrok, med njimi jih je 646 imelo orofacialno shizo. To pomeni, da se je v tem obdobju rodil en otrok s shizo na 597 živorojenih, kar pomeni 1,67-promilno incidenco za celotno obdobje opazovanja. Izračun incidence za posamezno leto je pokazal velika nihanja; najnižja (1,1 ‰) je bila leta 2000, najvišja (2,31 ‰) pa leta 1994 (Preglednica 1).

### *Razdelitev po diagnozi*

Shizo 1. skupine (heilo- in heilognatoshizo) je imelo 22 % otrok, shizo 2. skupine (heilognatopalatoshizo) 30,5 %, shizo 3. skupine (izolirano palatoshizo) 46 %, netipično shizo pa 1,5 % otrok. Incidenco shiz 1. in 2. skupine skupaj je 0,88 ‰, izoliranih palatoshiz pa 0,77 ‰. Delež posameznih skupin shiz in njihova incidenca sta predstavljeni v Preglednici 2. Število otrok, ki so se v posameznem letu rodili s shizo 1., 2., 3. in 4. skupine, prikazujemo na sliki 1.

### *Razmerje med spoloma*

Dečki so bili pri 1. in 2. skupini pogosteje prizadeti kot deklice, razmerje je 1,3 oz. 1,8 dečka na eno deklico. Pri izoliranih palatoshizah pa pride 0,7 dečka na eno deklico (Preglednica 2). Tudi pri netipičnih shizah prednjačijo dečki (2,3 dečka na 1 deklico).

**Preglednica 1:** Število živorojenih otrok v Sloveniji, otrok z orofacialno shizo in incidenca v posameznem letu med l. 1993 in l. 2012

Leto	Št. roj	Št. shiz	Incidenca
1993	19.793	42	2,13
1994	19.463	45	2,31
1995	18.980	30	1,58
1996	18.788	36	1,92
1997	18.165	31	1,71
1998	17.856	23	1,29
1999	17.533	33	1,88
2000	18.180	20	1,10
2001	17.477	21	1,20
2002	17.501	25	1,43
2003	17.321	23	1,33
2004	17.961	41	2,28
2005	18.157	37	2,04
2006	18.932	35	1,85
2007	19.823	35	1,76
2008	21.817	28	1,28
2009	21.856	36	1,65
2010	22.343	34	1,52
2011	21.947	38	1,73
2012	21.938	33	1,50

Pri shizah, ki vključujejo ustnico, je bilo razmerje med levostranskimi, desnostranskimi in obojestranskimi oblikami 1,56 : 1 : 0,78. Pri računanju razmerja smo upoštevali popolne in nepopolne oblike heilognatopalatoshiz.

#### *Razmerje med popolnimi in nepopolnimi oblikami shiz*

Pri shizah, pri katerih je bila prizadeta samo ustnica, ni bilo v obdobju opazovanja nobene popolne oblike. Pri enostranskih heilognatoshizah je bilo razmerje med popolnimi in nepopolnimi oblikami 1 : 4,2, pri obojestranskih heilognatoshizah 1 : 1,8, pri enostranskih heilognatopalatoshizah 1 : 0,6, pri obojestranskih heilognatopalatoshizah pa 1 : 1,1. Pri shizah mehkega neba je razmerje med popolnimi in nepopolnimi 1 : 0,30, pri palatoshizah, ki segajo v trdo nebo, pa 1 : 2,9.

V obdobju opazovanja se je rodilo 86 otrok s popolno enostransko in 28 otrok s popolno obojestransko heilognatopalatoshizo. Število rojstev otrok z eno in drugo obliko se je iz leta v leto spreminjalo.

#### *Incidenca po regijah*

Incidenca v posameznih regijah Slovenije, analizirali smo jo za obdobje 1994–2007, je bila med 1,43

in 1,88 ‰. Regijo opredeljuje prva številka v poštni kodi (npr. 1 za ljubljansko regijo, 2 za mariborsko itd). Ugotovili smo, da so med regijami precejšnje razlike. V obdobju opazovanja je bila incidenca najnižja v novogoriški in najvišja v koprski, sledita pa ji celjska in novomeška (Preglednica 3).

#### *Umrljivost*

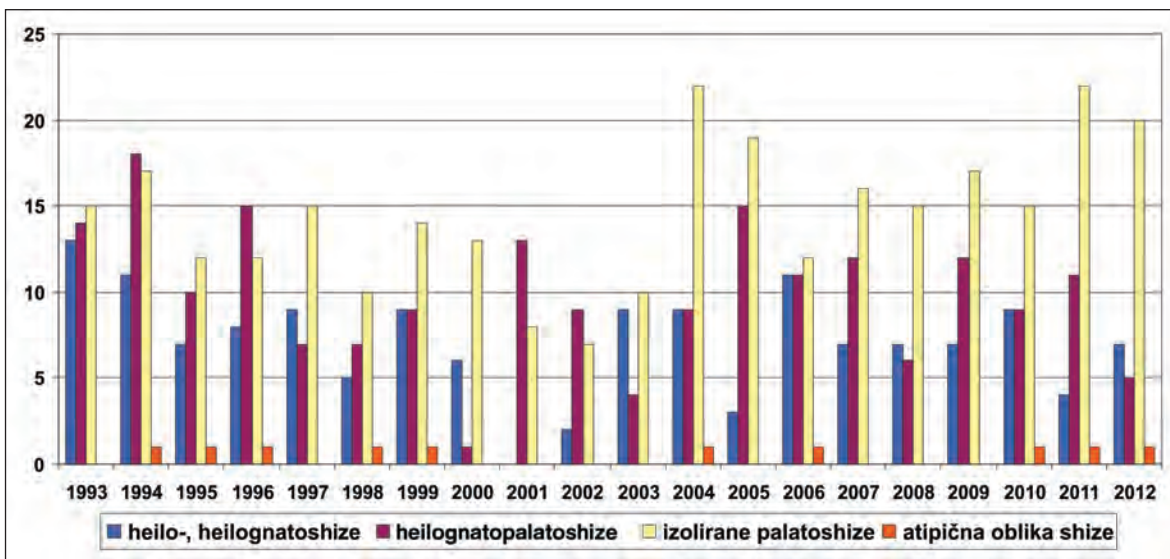
Umrljivost otrok z orofacialno shizo smo preverjali za obdobje od l. 1982 do vključno l. 2012. Tega pokazatelja v prvi dvajsetletki nismo analizirali, zato smo interval opazovanja razširili, kolikor so omogočali podatki v registru. Običajno za smrt izvemo, ko otroka kličemo na operacijo ali pri preverjanju, zakaj ga ni bilo na pregled. Ugotovili smo, da je od 1051 otrok s shizo, ki so se rodili v Sloveniji med letoma 1982 in 2012, umrlo 27 otrok. Smrtnost je bila v tem obdobju 2,5-odstotna. Vsi, ki so umrli, so imeli poleg shize še druge razvojne nepravilnosti, najpogosteje na srcu. Od shiz so imeli najpogosteje popolno obojestransko heilognatopalatoshizo (7 otrok), 8 otrok je imelo Robinovo sekvenco, ki vključuje tudi palatoshizo, 8 jih je imelo izolirano palatoshizo, dva popolno enostransko heilognatopalatoshizo, eden popolno obojestransko heilognatoshizo. Umrljivost otrok z obojestransko heilognatopalatoshizo je bila 16,3-odstotna (7 smrti od 43 rojenih), otrok z izolirano palatoshizo pa 3,9-odstotna (23 smrti od 461 rojenih). V neonatalnem obdobju (do 28. dne po rojstvu) sta umrla dva otroka, v postneonatalnem obdobju (do 364. dne starosti) 15, štirje pa do dopolnjenega 3. leta starosti. Za šest otrok ne vemo datuma smrti. Vzrok vseh smrti so bile nepravilnosti, ki so jih imeli otroci poleg shize.

#### **Razpravljanje**

Naš register shiz zajema otroke, ki pridejo na ustanovo zaradi zdravljenja takoj po rojstvu ali kasneje, saj se shiza lahko pokaže šele kasneje v otroštvu. Submukozno palatoshizo npr. včasih opazijo šele pri logopedski obravnavi, ko otrok ne zmore ustrezno oblikovati glasov. Popolnost zajema se zato stopnjuje z leti, ki so minila med analizo podatkov in obdobjem, ki ga analiziramo. To se je pokazalo, ko smo število registriranih shiz v obdobjih 1973–1997 (Ihan Hren in Koželj, 1998), 1994–2007 (Stegel) in 1994–2009 (Kovačič) primerjali s podatki, ki smo jih zbrali za sedanjo študijo. V vseh treh omenjenih študijah je bilo nekaj bolnikov manj, kot jih je bilo v registru leta 2015, ker

**Preglednica 2:** Število otrok s posamezno obliko shize, njihove incidence in odstotni deleži, število dečkov in deklic s posamezno obliko shize in razmerje med spoloma

	Število otrok	Incidenca ‰	Delež posamezne skupine v ‰	Dečki	Deklice	Razmerje M/Ž
1. skupina (heilo-, heilognatoshiza)	142	0,37	22	80	62	1,3/1
2. skupina (heilognatopalatoshiza)	197	0,51	30,5	127	70	1,8/1
3. skupina (palatoshiza)	297	0,77	46	125	172	0,7/1
4. skupina (netipične oblike)	10	0,03	1,5	7	3	2,3/1
Skupaj	646	1,67	100	339	307	

**Slika 1:** Število otrok, ki so se v posameznem letu rodili s shizo 1. (heilo-, heilognatoshize) 2. (heilognatopalatoshize), 3. (izolirane palatoshize) ali 4. skupine (atipična oblika shize).

je med zadnjim vključenim letom in analizo minilo samo leto dni in so manjkali pacienti, pri katerih shiza še ni bila prepoznana.

Zavedamo se, da v našem registru niso zajeti otroci, ki so umrli zaradi drugih nepravilnosti, še preden jih je bilo mogoče predstaviti maksilofacialnemu kirurgu. Ti otroci so zajeti v perinatalnem registru in z združitvijo podatkov enega in drugega vira bi bila popolnost zajema še boljša. Ko smo se povezali z Inštitutom za varovanje zdravja, da bi dopolnili podatke o umrlih, smo izvedeli, da pri umrlih otrocih, ki imajo poleg shize še druge anomalije, kodirajo tisto, ki je povzročila smrt, kar pa praviloma ni shiza. Zmanjšanje umrljivosti, predvsem v zadnjem desetletju, bi bilo lahko povezano tudi z vse boljšo pred-

rojstveno diagnostiko in predčasno prekinitvijo nosečnosti, kadar pri plodu poleg shize ugotovijo še druge hude razvojne napake ali sindrome.

#### Primerjava obdobja 1993–2012 z obdobjem 1973–1993

Incidenca shiz je bila v obdobju 1993–2012 1,67 ‰, v obdobju 1973–1993 pa 1,64 ‰. Ohranila so se njena letna nihanja; v zadnjih 20 letih se je letna incidenca gibala med 1,1 in 2,31 ‰, v predhodnem obdobju pa med 1,1 in 1,98 ‰.

Odstotno razmerje med posameznimi skupinami shiz se je spremenilo. Delež 1. skupine se je zmanjšal s 25 na 22 ‰, 2. skupine s 35 na 30 ‰, 3. skupine pa je z 39 narasel na 46 ‰. V sedanjem dvajsetletnem obdobju je incidenca shiz 1. in 2. skupine

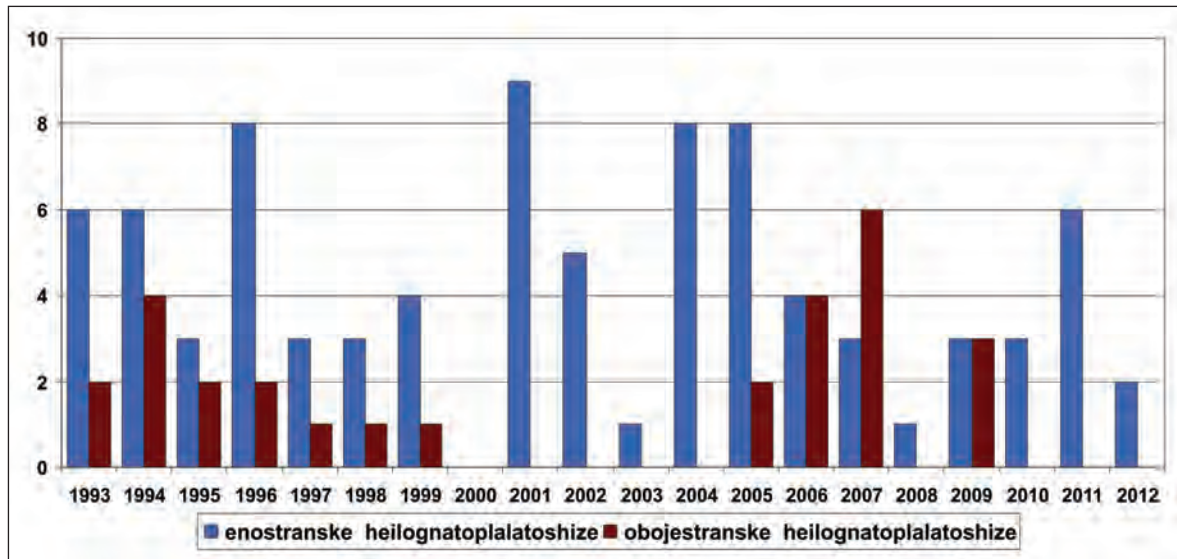


**Preglednica 3:** Število živorojenih otrok, orofacialnih shiz in incidenca v posamezni regiji v obdobju od l. 1994 do l. 2007

Regija	LJ	MB	CE	KR	NG	KP	NM	MS
Št. rojstev	77.768	47.520	33.547	28.206	14.688	15.535	24.066	14.807
Št. shiz	124	80	63	50	21	30	43	24
Incidenca '94-'07	1,59	1,68	1,88	1,77	1,43	1,93	1,79	1,62

\* LJ pomeni ljubljanska, MB mariborska, CE celjska, KR kranjska, NG novogoriška, KP koprška, NM novomeška, MS murskosoboška regija.

\*\* Ko smo obravnavali NG in KP skupaj, je bila incidenca 1,69 %.



**Slika 2:** Število otrok s popolno enostransko ali obojestransko heilognatopalatoshizo v letih opazovanja.

skupaj z 0,98 padla na 0,88 %, incidenca 3. skupine pa je z 0,64 narasla na 0,77 %. Število otrok s palatoshizo se je povečalo predvsem po letu 2003, kar težko pripišemo boljšemu odkrivanju in razlog ostaja za zdaj nepojasnen (Slika 2). Naraščanje deleža palatoshiz kažejo tudi podatki starejših epidemioloških raziskav, ki so bile opravljene pred postavitvijo registra shiz. Jurca (1974) je v obdobju 1956–1971 naštel 28 % palatoshiz, Oblak (1978) v obdobju 1972–1976 33 %, Koželj (1984) v obdobju 1977–1981 39 %. Spreminjanje razmerja med skupinami shiz je treba spremljati in iskati vzroke zanj, saj velja, da je to razmerje stalno in značilno za posamezno deželo oz. etnično skupnost (Fogh-Andersen, 1964).

Razmerje med dečki in deklicami se je v zadnjem dvajsetletnem obdobju zmanjšalo pri 1. in 2. skupini shiz; pri 1. skupini z 1,5 : 1 v obdobju 1973–1993 na 1,3 : 1, pri 2. skupini z 2,1 : 1 na 1,8 : 1. Pri izoliranih

palatoshizah se razmerje med številom dečkov in deklic ni spremenilo. Te spremembe kažejo, da se v zadnjih dvajsetih letih pri deklicah pogosteje pojavljajo shize iz skupin, v katerih sicer prednjačijo dečki.

V obdobju 1993–2012 se je rodilo 86 otrok s popolno enostransko in 28 s popolno obojestransko heilognatopalatoshizo. Pokazalo se je, da se otroci s popolno shizo ne rojevajo enakomerno; pri enostranskih heilognatopalatoshizah je bil razpon od nobenega do devetih primerov v enem letu. Otrok s popolno obojestransko heilognatopalatoshizo se ni rodil pet zaporednih let, v naslednjih treh letih pa se jih je rodilo 12, kar je 42 % vseh obojestranskih heilognatopalatoshiz v tem obdobju (Slika 2). Poznavanje števila otrok s popolno shizo predvsem 2. skupine je pomembno pri načrtovanju študij o uspešnosti zdravljenja, saj naj bi tovrstne študije temeljile na najmanj 25 primerih (Shaw in sod., 2000). Za študijo o uspeš-

**Preglednica 4:** Incidenca orofacialnih shiz v posameznih slovenskih regijah za obdobji 1973–1993 in 1994–2007

Regija	LJ	MB	CE	KR	NG	KP	NM	MS
Incidenca '73-'93	1,62	1,56	1,89	1,6	1,87	1,68	1,34	1,84
Incidenca '94-'07	1,59	1,68	1,88	1,77	1,43	1,93	1,79	1,62

nosti zdravljenja pri npr. enostranskih heilognatopalatoshizah bi morali zajeti vse primere najmanj petletnega obdobja in počakati, da bi bili vsi vključeni otroci stari vsaj 15 let, kar bi skupaj pomenilo dvajset let čakanja, da bi zbrali za študijo ustrezne podatke. Pri popolnih obojestranskih shizah pa bi za zajem zadostnega števila bolnikov komaj zadostovalo dvajsetletno obdobje, saj je treba upoštevati visoko smrtnost otrok s to obliko shize. Teh omejitev se moramo zavedati, posebno pri načrtovanju prospektivnih študij. Zaradi teh razlogov so v svetovnem merilu redke študije o obojestranskih heilognatopalatoshizah, posebno če ne vključujejo nepopolnih oblik. Priliv pacientov iz bivših republik Jugoslavije, ki so imeli praviloma najtežje oblike shiz (popolne enostranske in obojestranske heilognatopalatoshize) in je bil na višku v osemdesetih letih prejšnjega stoletja, je močno olajšal izvedbo raziskav o rasti in razvoju v ljubljanskem centru za zdravljenje shiz.

#### Regionalne razlike

Register shiz nam je omogočil razvrščanje otrok glede na regijo rojstva. Po istem ključu so dostopni tudi podatki o živorojenih otrocih, dokler ni prišlo do velikih sprememb v številu občin. V sedanji študiji smo analizirali obdobje od l. 1994 do l. 2007, incidenca za celotno Slovenijo je bila za to obdobje 1,70 ‰. Primerjava s predhodnim obdobjem (1973–1993) kaže, da so še vedno razlike med posameznimi predeli. Pod slovenskim povprečjem sta ljubljanska in mariborska regija, ki sta imeli incidenco pod povprečjem tudi v predhodnem obdobju. Celjska regija je ohranila najvišjo. Spremembe incidence v regijah z majhnim številom rojstev (novogoriška, kopraska in murskosoboška regija) moramo jemati z zadržkom (Preglednica 4). V novogoriški je, glede na razpoložljive podatke, močno upadla, v koprski pa se je izdatno dvignila. Ker spadata ti dve regiji med tri z najnižjim številom rojstev in se v njih pogosto ne rodi niti en otrok s shizo na leto ter mejita druga na drugo, smo ju obravnavali skupaj, in ob taki obravnavi incidenca ni odstopala od slovenskega povprečja, saj je bila 1,69 ‰.

Podatki o incidenci orofacialnih shiz so v Evropi zelo različni. Long in sodelavci (1996) poročajo, da je v Franciji na območju Rone in Centralnega masiva 1,10 ‰, v Alzaciji pa 2,1 ‰ (Doray in sod., 2012). Na Nizozemskem je 2,27 ‰ (Cornel in sod., 1992.) Za najpopolnejše veljajo podatki iz držav, v katerih je zdravljenje centralizirano in imajo vzpostavljene registre prirojnih anomalij. Za zgled dajejo Dansko in Finsko (Derijcke in sod., 1996), kjer je incidenca orofacialnih shiz 1,89 ‰ (Jensen in sod., 1988) oz. 1,74 ‰ (Rintala, 1986). Dolgo tradicijo registracije anomalij imajo tudi na Madžarskem (Czeizel in sod., 2014) in na Češko-slovaškem z 1,81-promilno incidenco (Tolarova 1987). Na Hrvaškem poročajo, da je bila v obdobju 1988–1998 incidenca 1,71 ‰ (Magdalenič-Meštrović in Bagatin, 2005).

Mnoge mednarodne epidemiološke raziskave delijo orofacialne shize samo na dve skupini:

- I. shize ustnice ter ustnice in neba (CL/CLP)
- II. izolirane palatoshize (CP). Mossey in Little (2002) sta v obsežnem poglavju o epidemiologiji orofacialnih shiz v svetu zaradi preglednosti pogostnost pri eni in drugi skupinah razdelila v štiri naraščajoče kategorije. Po teh merilih je Slovenija med evropskimi državami pri shizah skupine I skupaj s Švico v drugi pogostnostni kategoriji, pri palatoshizah pa je v četrti najvišji kategoriji, kot Finska, Poljska, Nizozemska in Škotska.

#### Zaključki

Zaradi centraliziranega zdravljenja shiz, rojevanja otrok v porodnišnicah in vodenja perinatalnega registra prirojnih anomalij spada Slovenija med države, ki razpolagajo z zanesljivimi podatki za epidemiološke raziskave. V pregledani literaturi nismo našli študije, v kateri bi primerjali epidemiološke podatke o orofacialnih shizah dveh dvajsetletnih obdobji. V času opazovanja 1993–2012, še posebej pa v zadnjem desetletju, se je razmerje med posameznimi oblikami shiz spremenilo v korist izoliranih palatoshiz. Zaznavno je tudi povečevanje deleža dekliv pri oblikah, pri katerih sicer prednjačijo dečki.

Nadaljnje spremljanje teh pojavov bo pokazalo, ali sta prehodnega značaja, sicer pa bo zahtevalo poglobljeno epidemiološko analizo.

### Zahvala

Podatke o umrlih otrocih z orofacialno shizo od I. 2008 do I. 2012 je preverila med. sestra Tatjana Šabec, za kar se ji lepo zahvaljujem.

### Reference

- Czeizel AE, Metneki J, Beres J. 50 years of Hungarian Congenital Abnormality Registry. *Congenit Anom* 2014; 54: 22–9.
- Cornel MC, Spreen JA, Meijer I, Spauwen PH, Dhar BK, ten Kate LP. Some epidemiological data on oral clefts in the northern Nederland's 1981–1988. *J Craniomaxillofac Surg* 1992; 20: 147–52.
- Derijecke A, Eerens A, Carels C. The incidence of oral clefts: a review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1996; 34: 488–94.
- Doray B, Badila-Timbolschi D, Schaefer E, Fattori D, Monga B et al. Epidemiology of orofacial clefts (1995–2006) in France (Congenital Malformations of Alsace Registry). *Arch Pediatr* 2012; 19: 1021–9.
- Fogh-Andresen P. Recent statistics of facial clefts frequency, heredity, mortality. V: Hotz R. Early treatment of cleft lip and palate. International symposium. Berne-Stuttgart: Huber, 1964: 44–51.
- Ihan-Hren N, Koželj V. Epidemiology of orofacial clefts in Slovenia from 1973 to 1997. International Congress on Malformations and Rare Tumors of the Head and Neck an Interdisciplinary Approach. 24.–27.11.1998; Zagreb. Congress Abstract Book, 1998; 40–1.
- Jurca M. Etiologija heilognatopalatoshiz v Sloveniji. Disertacija. Ljubljana: Medicinska fakulteta, 1974: 33–43.
- Kovačič Ž. Epidemiologija shiz v Sloveniji od leta 1994 do 2009. Neobjavljeni podatki.
- Koželj V. Epidemiologija shiz ustne votline v Sloveniji v letih 1977 do 1981. *Zdrav Vestn* 1984; 53: 75–9.
- Koželj V. Organizacija ambulantnega in bolnišničnega zdravljenja bolnikov s shizami na Univerzitetni kliniki za maksilofacialno in oralno kirurgijo v Ljubljani. *Zobozdrav Vestn* 1985; 40: 185–8.
- Koželj V. Epidemiology of orofacial clefts in Slovenia, 1973–1993: comparison of the incidence in six European countries. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24: 378–82.
- Long S, Robert E, Laumon B, Praaaadat E, Robert JM. Epidemiology of cleft palate and cleft lip in the Rhone-Alpes/Auvergne/Jura region. A propos of 903 cases registered 1978–1987. *Pediatric* 1992; 47: 133–140.
- Magdalenic-Mestrovic M, Bagatin M. An epidemiological study of orofacial clefts in Croatia 1988–1998. *J Craniomaxillofac Surg* 2005; 33: 85–90.
- Mossey P, Little J. Epidemiology of oral clefts: an international perspective. V: Wyszynski D ed. *Cleft lip and palate*. Oxford: University Press, 2002: 127–58.
- Oblak M. Computerized information system in treatment and follow-up of clefts. 4<sup>th</sup> European cranio-facial congress. Noordwijkerhout, Netherlands, April 1991. Abstracts: 85.
- Oblak M, Ihan - Hren N. Računalniški informacijski sistem za registracijo in spremljanje heilognatopalatoshiz v Sloveniji. 12. Derčevi pediatrični dnevi. Ljubljana: Zbornik 1991; 557–68.
- Oblak P. Zdravljenje bolnikov s shizo ustne votline. I. del. *Zdrav Vestn* 1978; 47: 341–4.
- Shaw B, Semb G, Nelson P, Brattstrom V, Molsted K, Prah-Andresen B. The Eurocleft Project 1996–2000. Amsterdam: IOS Press, 2000.
- Stegel P. Orofacialne shize v Sloveniji med leti 1994 in 2007. Neobjavljeni podatki.
- Tolarova M. Orofacial clefts in Czechoslovakia. Incidence, genetics and prevention of cleft lip and palate over a 19-year period. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 1987; 21: 19–25.

Prof. dr. Vesna Koželj, dr. dent. med.