

Vrozené vady srdeční v ČR – incidence a prenatální diagnostika

V. Gregor ^{1,2}, A. Šípek ^{1,3},
A. Šípek jr. ⁴, J. Horáček ^{1,5}

¹ Oddělení lékařské genetiky, Fakultní Thomayerova nemocnice, Praha

² Institut postgraduálního vzdělávání ve zdravotnictví, Praha, Katedra lékařské genetiky

³ 3. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

⁴ 1. Lékařská fakulta Univerzity Karlovy, Praha

⁵ Gennet, Praha



<http://www.vrozene-vady.cz>

Cíle:

Retrospektivní studie dat s analýzou prenatálního a postnatálního zachytu vybraných typů vrozených srdečních vad v České republice v období 1994 – 2007.

Zdroj dat a materiál:

prenatální diagnostika:

**21 cytogenetických laboratoří
32 ambulancí klinické genetiky**

vrozené vady u narozených:

**Ústav zdravotnických informací a statistiky (ÚZIS)
Národní registr vrozených vad, 1994 – 2007,
stav k 15.11.2008**

Vrozené srdeční vady jsou nejčastější vrozenou vadou

Prevalence dle literárních údajů: 6 - 10 na 1 000 živě narozených

Nejčastější VCC je:

**defekt komorového septa (cca 41% všech VCC),
druhou nejčastější VCC je defekt síňového septa (9%),
dále pak aortální stenóza (6-8%),
pulmonální stenóza (6-8%),
koarktace aorty (5%),
transpozice velkých tepen (5%) a
otevřená tepenná dučej (5%).**

V menším procentu jsou zastoupeny: Atrioventrikulární defekt, Hypoplázie levého srdce, Fallotova tetralogie, dvojvýtoková pravá komora a atrézie plicnice - cca 1 - 4%.

Funkční rozdělení:

Vychází z přítomnosti a směru zkratu krve v srdci.

-vady cyanotické

-vady necyanotické

Vady s cyanózou - Transpozice velkých tepen, Fallotova tetralogie, atrézie plicnice, atrézie trojcípé chlopně a vady s funkčně jedinou srdeční komorou.

Vady bez cyanózy se projevují buď **levoprávním zkratem** (defekty síňového, komorového nebo atrioventrikulárního septa, otevřená tepenná dučej) nebo **obstrukcí odtoku** krve ze srdce (koarktace nebo stenóza aorty, stenóza plicnice).

Výsledky:

V období 1994 – 2007

se v České republice narodilo celkem

1 353 040 dětí, u nichž bylo diagnostikováno

65 186 vrozených vad

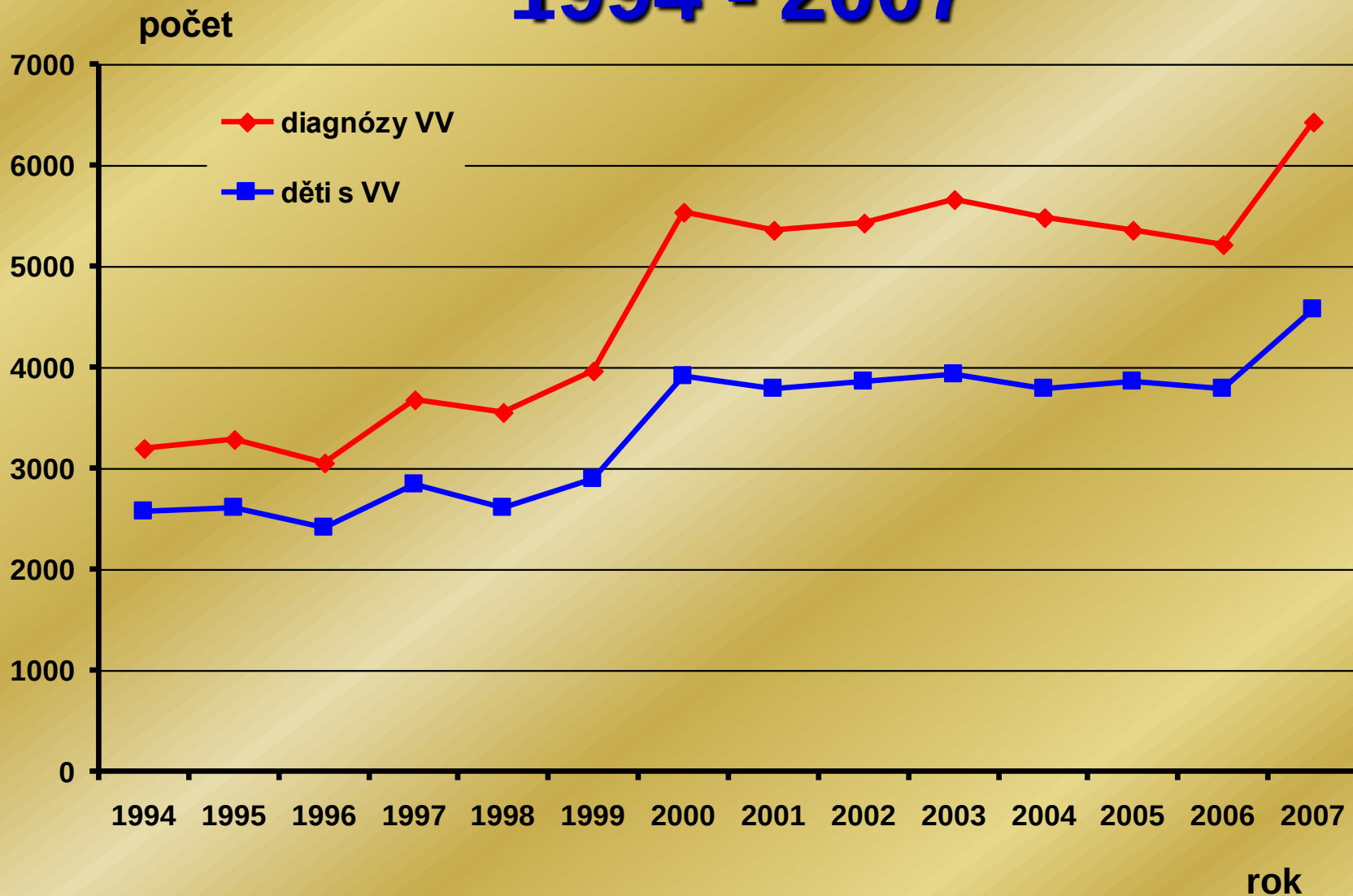
/444,57 na 10 000 živě narozených/

Z tohoto počtu bylo

25 774 vrozených srdečních vad

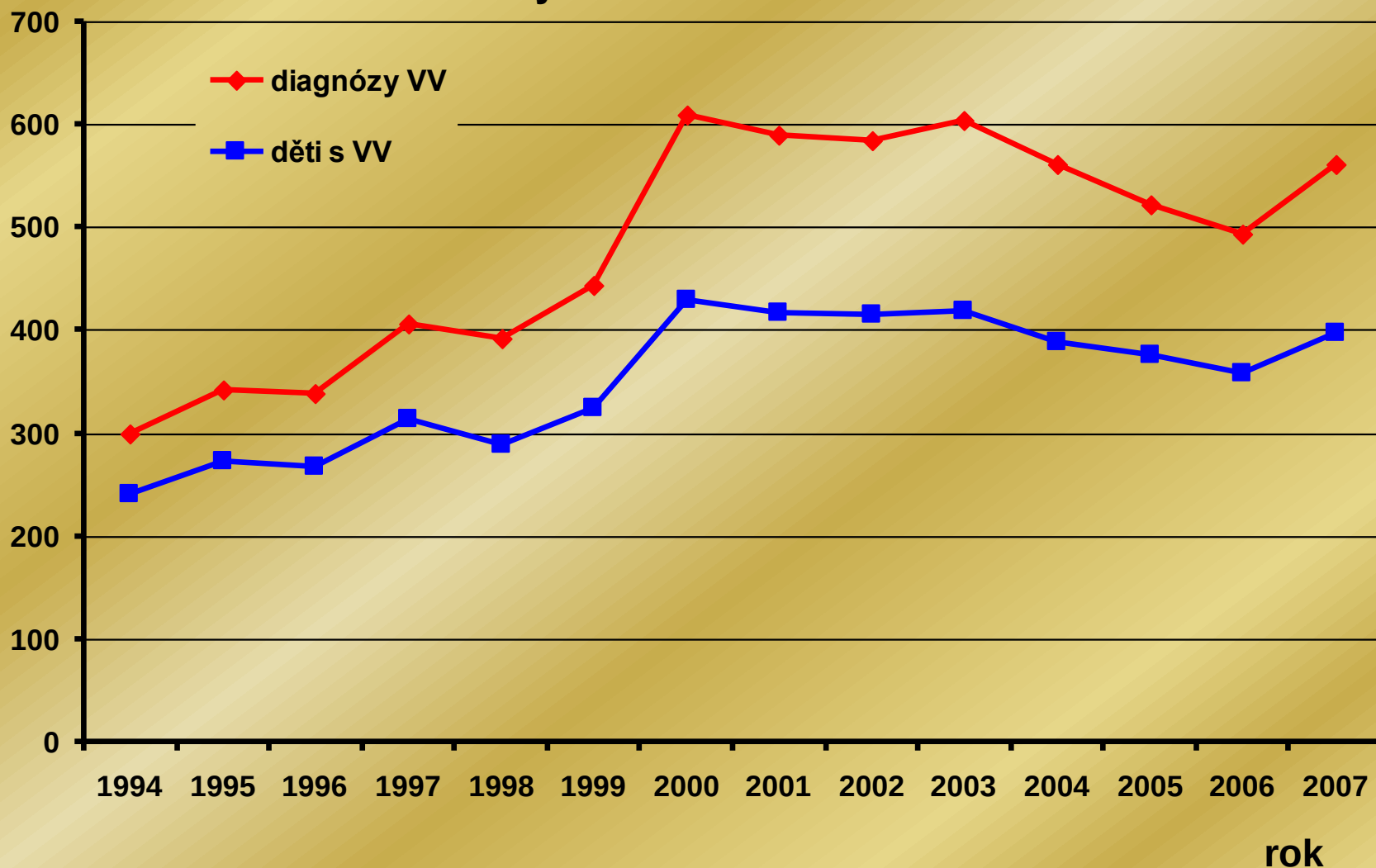
/190,49 na 10 000 živě narozených/

Vrozené vady u narozených v ČR, 1994 - 2007

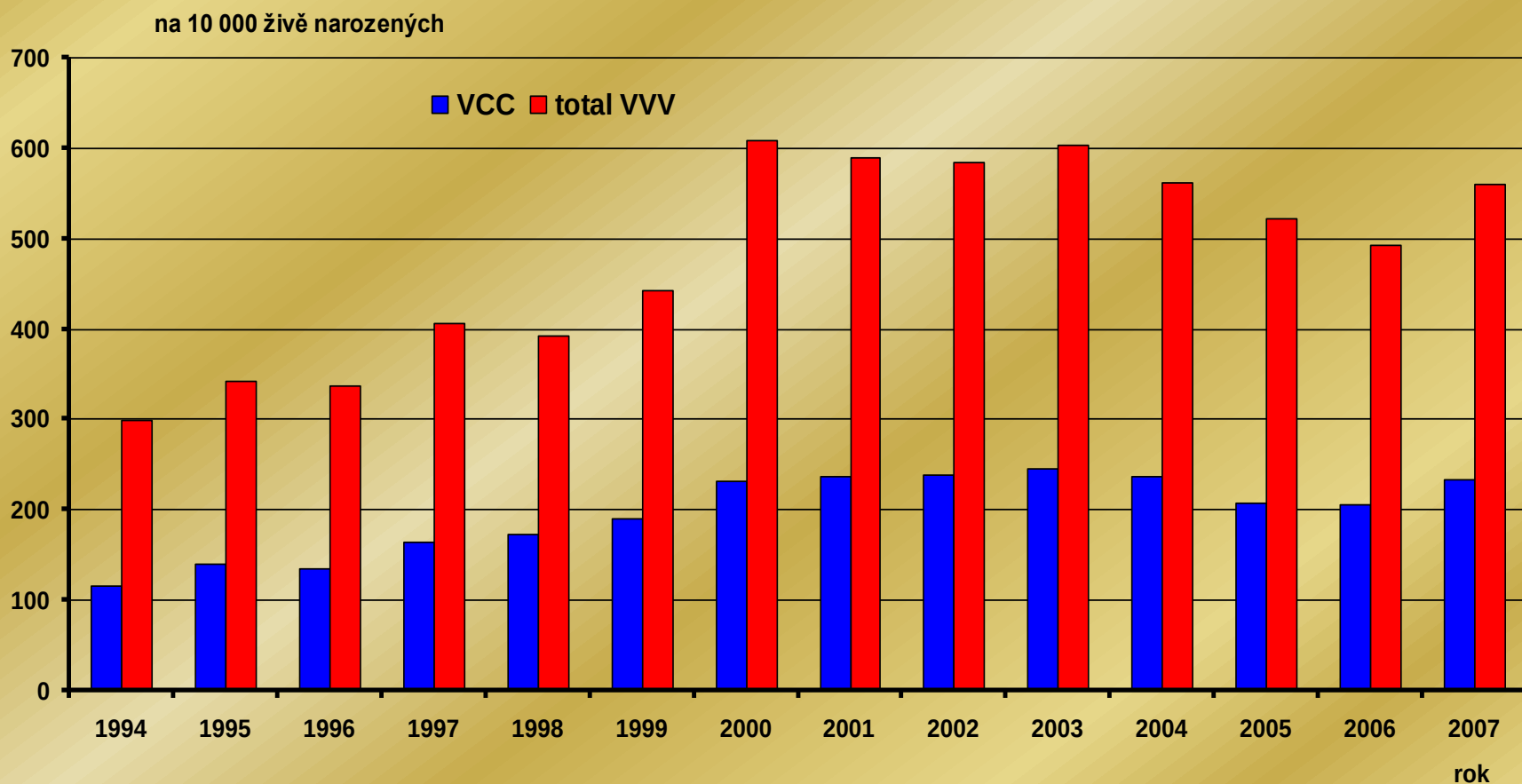


Vrozené vady u narozených v ČR, 1994 - 2007

na 10 000 živě narozených

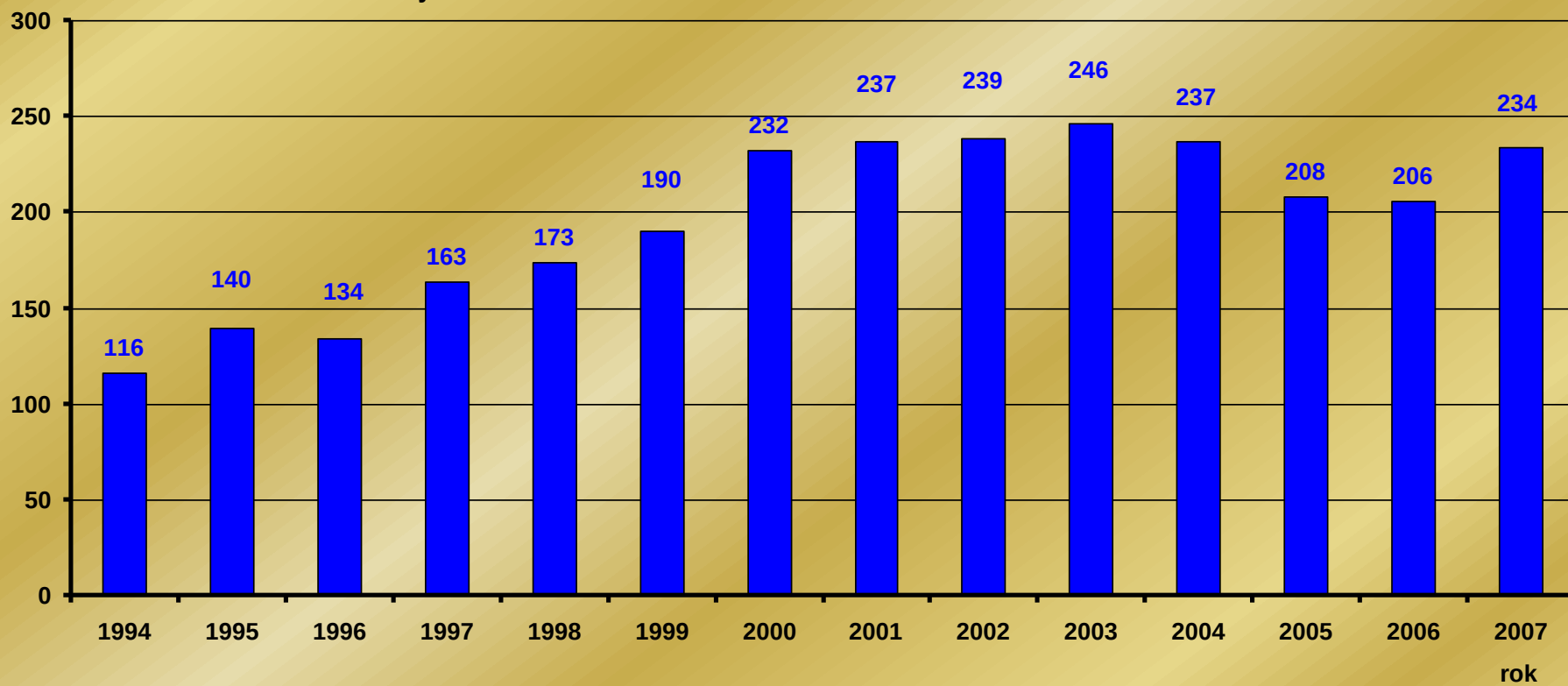


Vrozené srdeční vady a celkový počet VVV v ČR, 1994 - 2007

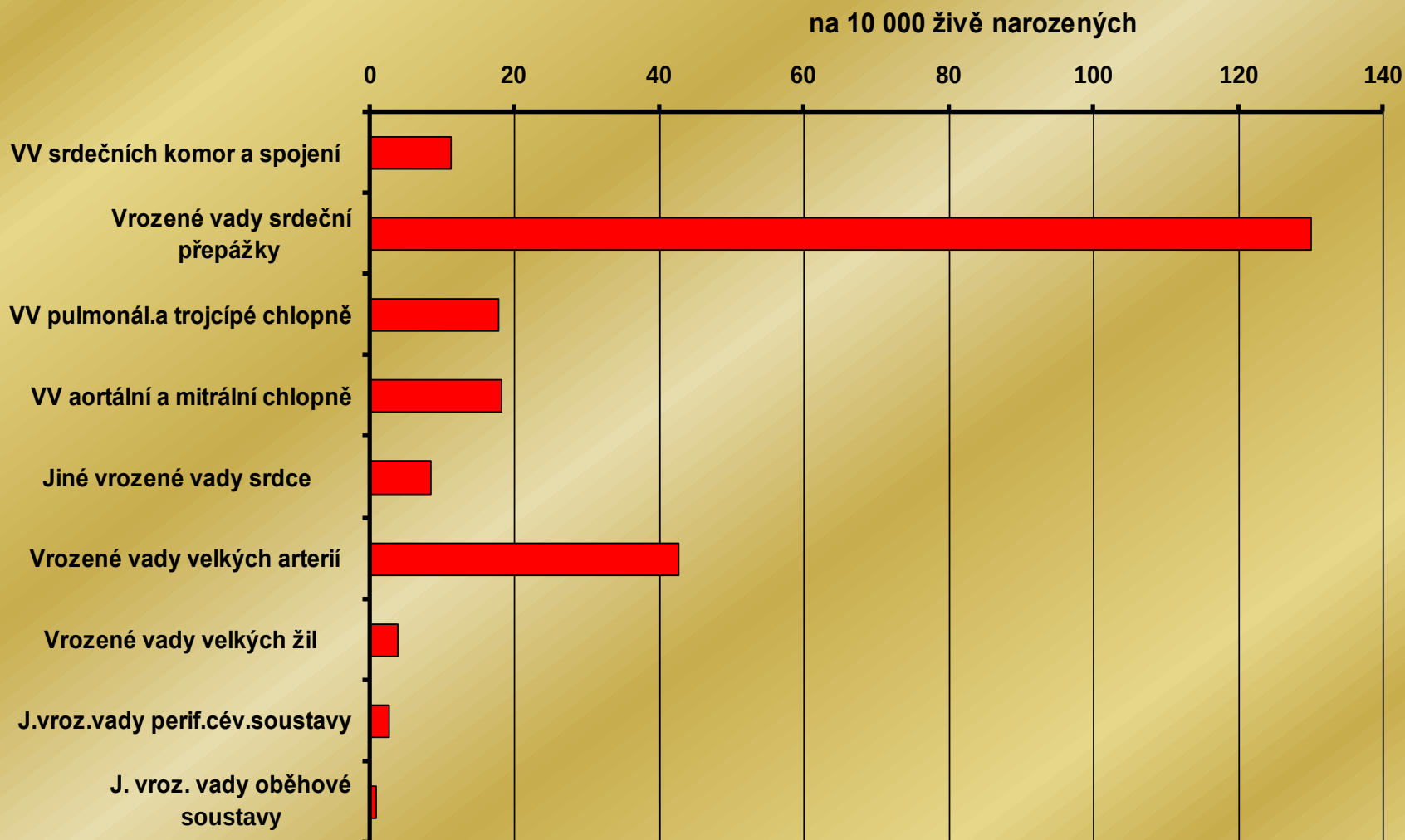


Vrozené srdeční vady v ČR, 1994 - 2007

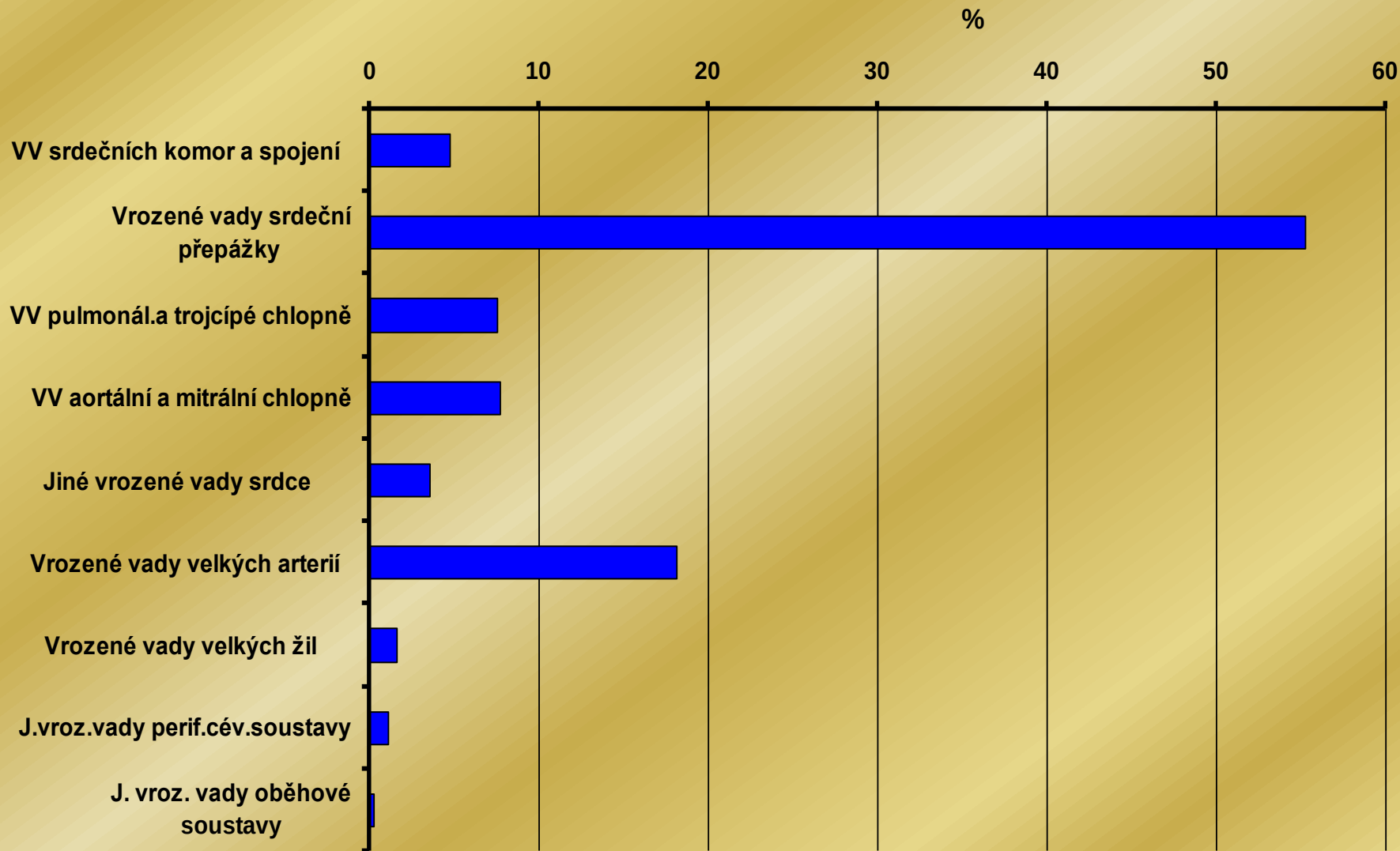
na 10 000 živě narozených



VCC v ČR – 1994 - 2007



VCC v ČR – 1994 -2007



Q203	Ventrikuloarteriální diskord.	3,62
Q210	Defekt komorového septa	62,09
Q211	Defekt síňového septa	52,16
Q212	Defekt atrioventrikulár. septa	4,17
Q213	Fallotova tetralogie	3,78
Q220	Atrézie pulmonální chlopně	1,25
Q221	Vroz. sten. pulmonální chlopně	5,71
Q224	Vrozená trikuspidální stenóza	0,45
Q225	Ebsteinova anom. trikuspid. chl.	0,45
Q226	Sy. hypoplastického prav. srdce	0,29
Q230	Vroz. stenóza aortální chlopně	4,33
Q232	Vrozená mitrální stenóza	1,42
Q233	Vrozená mitrální insuficience	4,41
Q234	Sy .hypoplastic. levého srdce	1,77
Q250	Otevřený ductus arteriosus	22,91
Q251	Koarktace aorty	5,66
Q252	Atrézie aorty	0,37
Q253	Stenóza aorty	0,90
Q255	Atrézie pulmonální arterie	0,58
Q256	Stenóza pulmonální arterie	5,26
Q262	Totál. anomál. napojení plic. žil	0,93

Vrozené srdeční vady v ČR, 1994 - 2007

◆ Atrézie aorty

■ Atrézie pulmonální arterie

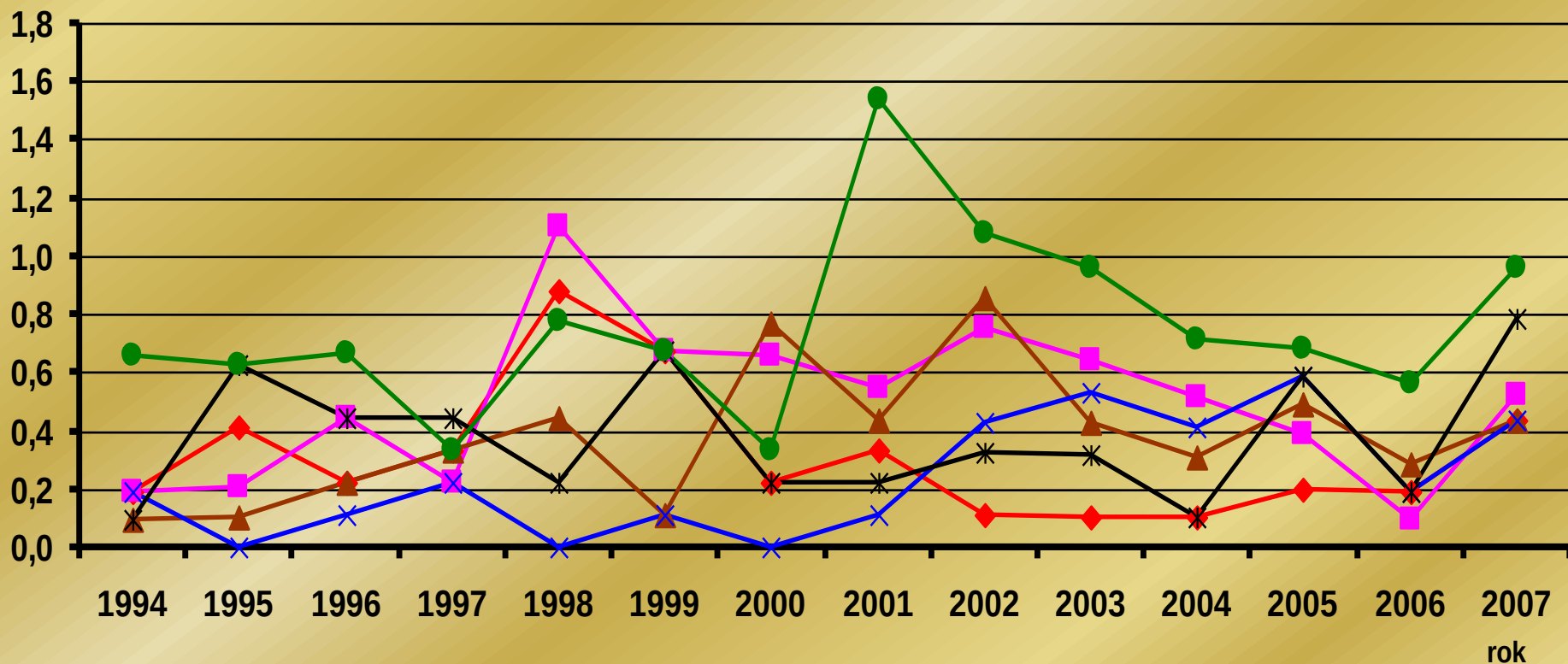
▲ Vrozená trikuspidální stenóza

× Sy.hypoplastického prav.srdce

* Ebsteinova anom.trikuspid.chl.

● Stenóza aorty

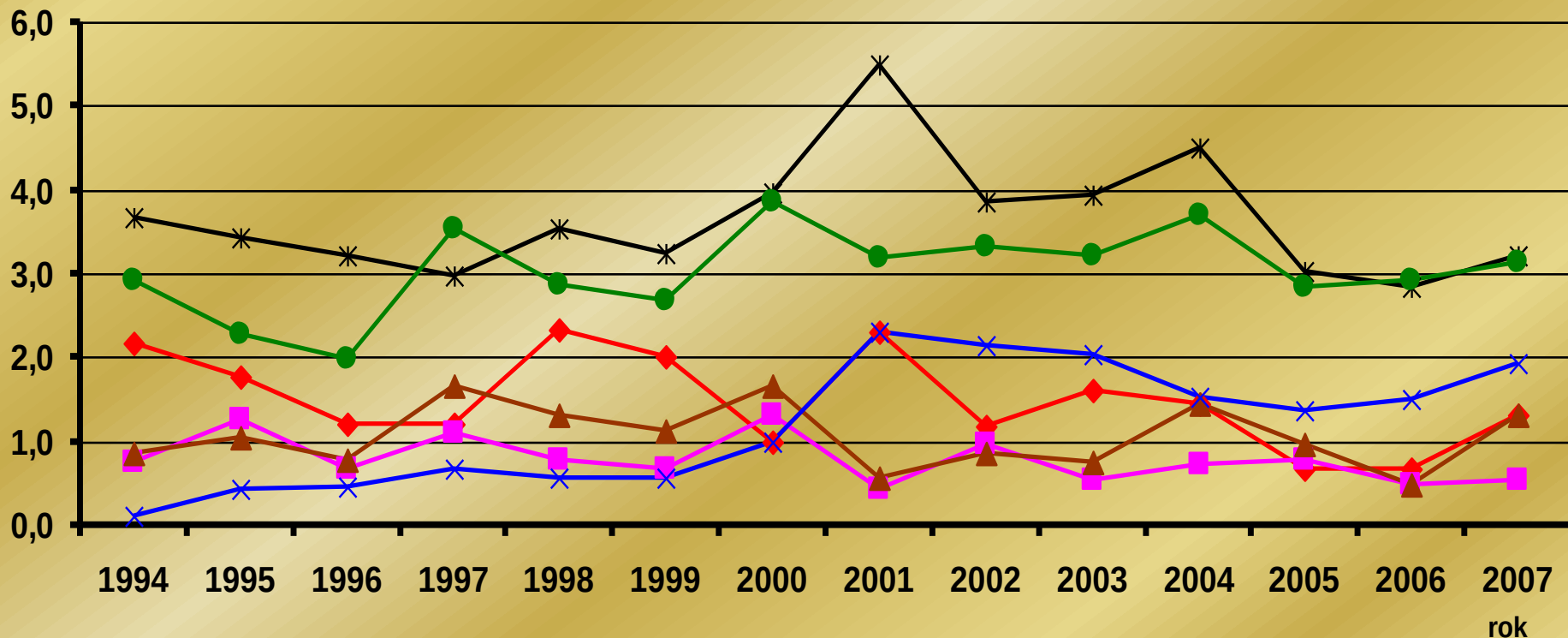
na 10 000 živě narozených



Vrozené srdeční vady v ČR, 1994 - 2007

- ◆ Q234 Sy.hypoplastic.levého srdce
- ▲ Q220 Atrézie pulmonální chlopně
- ✱ Q230 Vroz. stenóza aortální chlopně
- Q262 Totál.anomál.napojení plic.žil
- ✕ Q232 Vrozená mitrální stenóza
- Q203 Ventrikuloarteriální diskord.

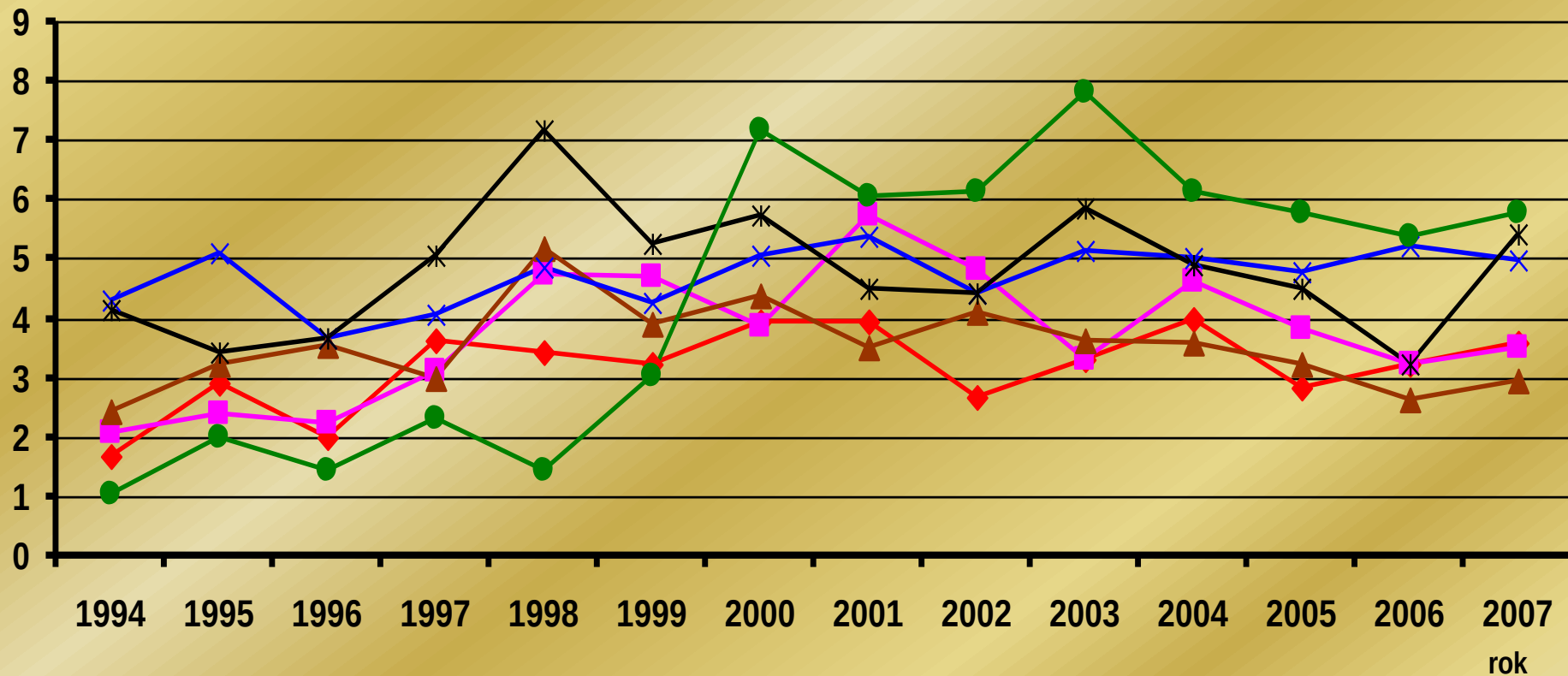
na 10 000 živě narozených



Vrozené srdeční vady v ČR, 1994 - 2007

- ◆ Q213 Fallotova tetralogie
- ▲ Q212 Defekt atrioventrikulár.septa
- * Q221 Vroz. sten. pulmonální chlopně
- ◆ Q233 Vrozená mitrální insuficience
- × Q251 Koarktace aorty
- Q256 Stenóza pulmonální arterie

na 10 000 živě narozených



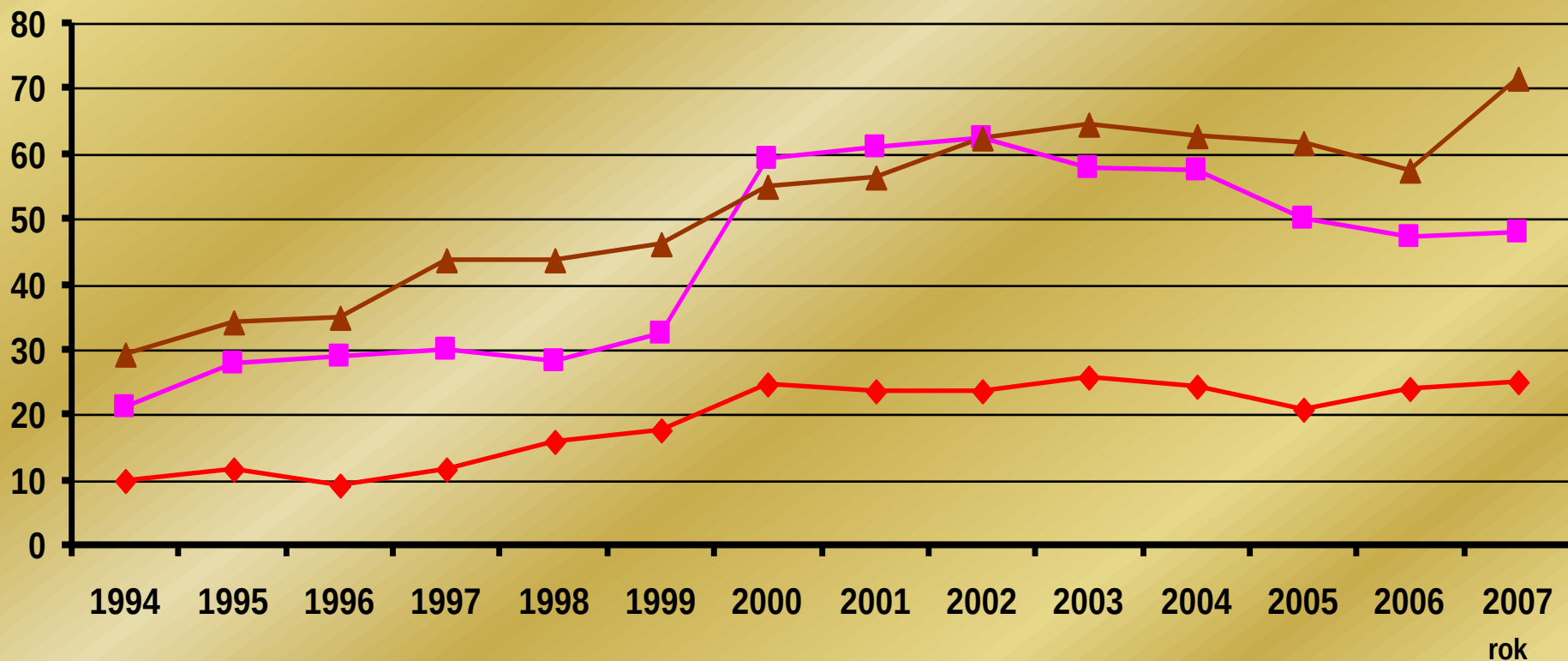
Vrozené srdeční vady v ČR, 1994 - 2007

◆ Q250 Otevřený ductus arteriosus

■ Q211 Defekt síňového septa

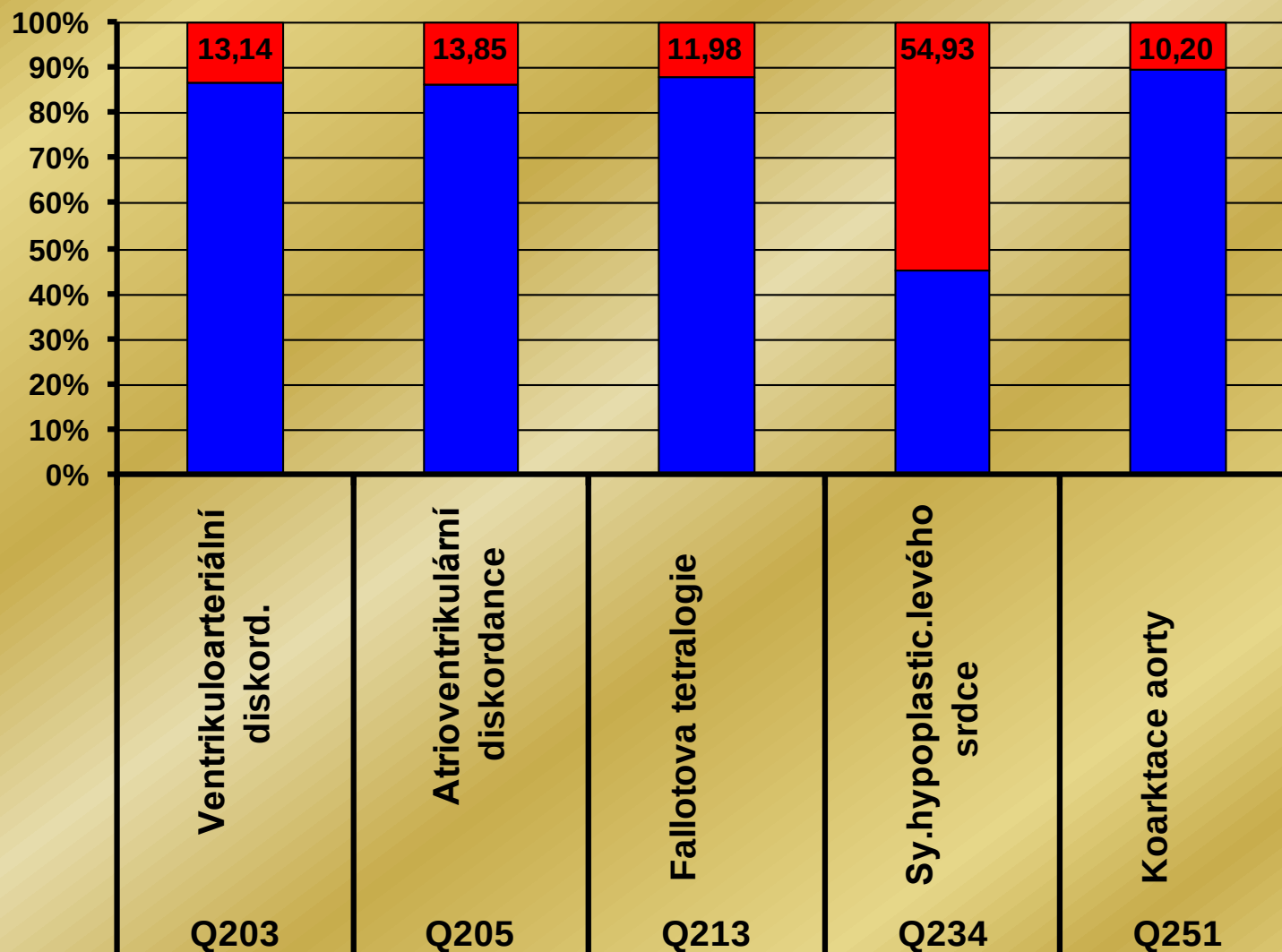
▲ Q210 Defekt komorového septa

na 10 000 živě narozených



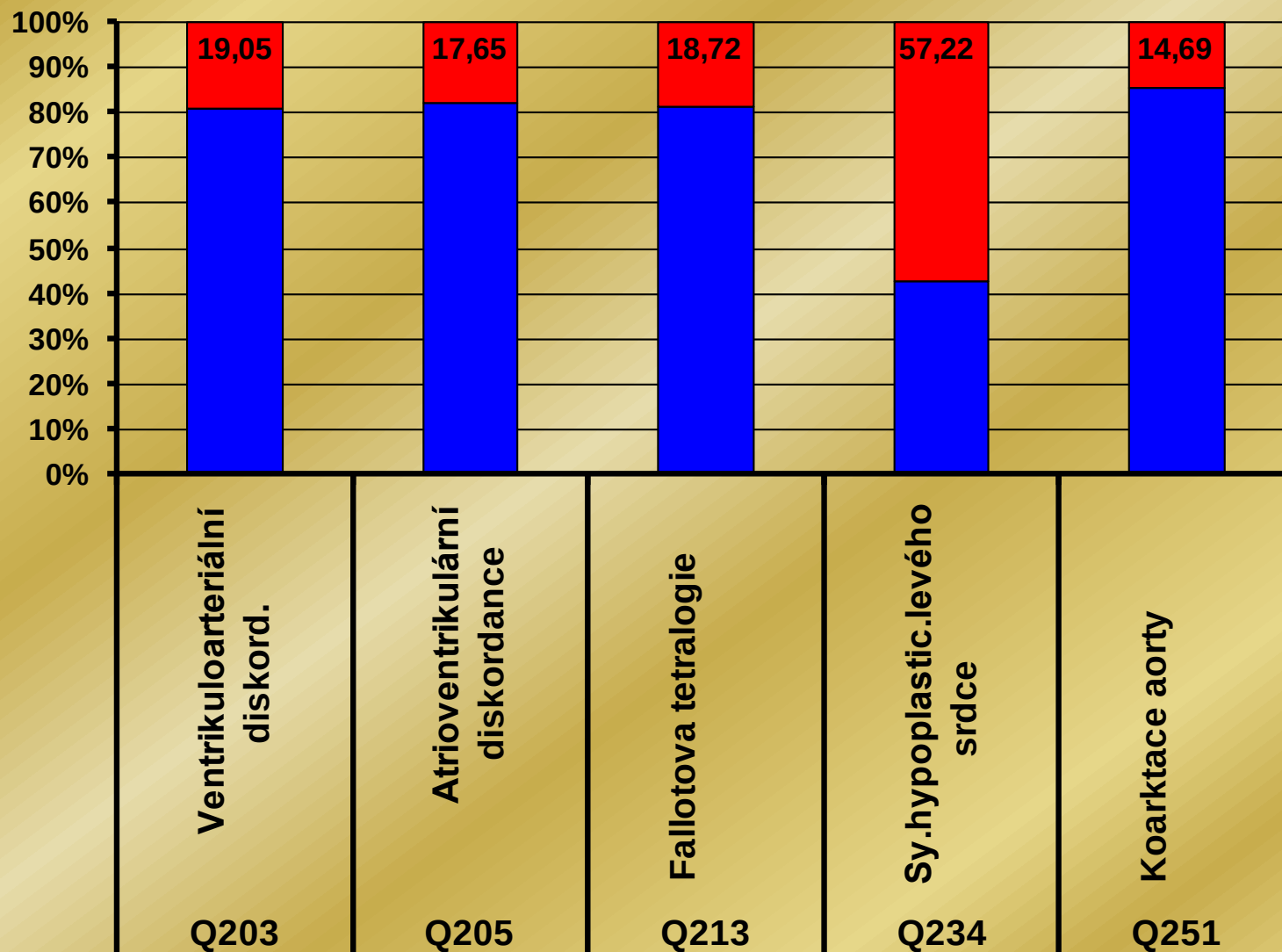
Vrozené srdeční vady v ČR, 1996-2007, sekundární prevence a postnatální záchyt

■ narození ■ pren.dg

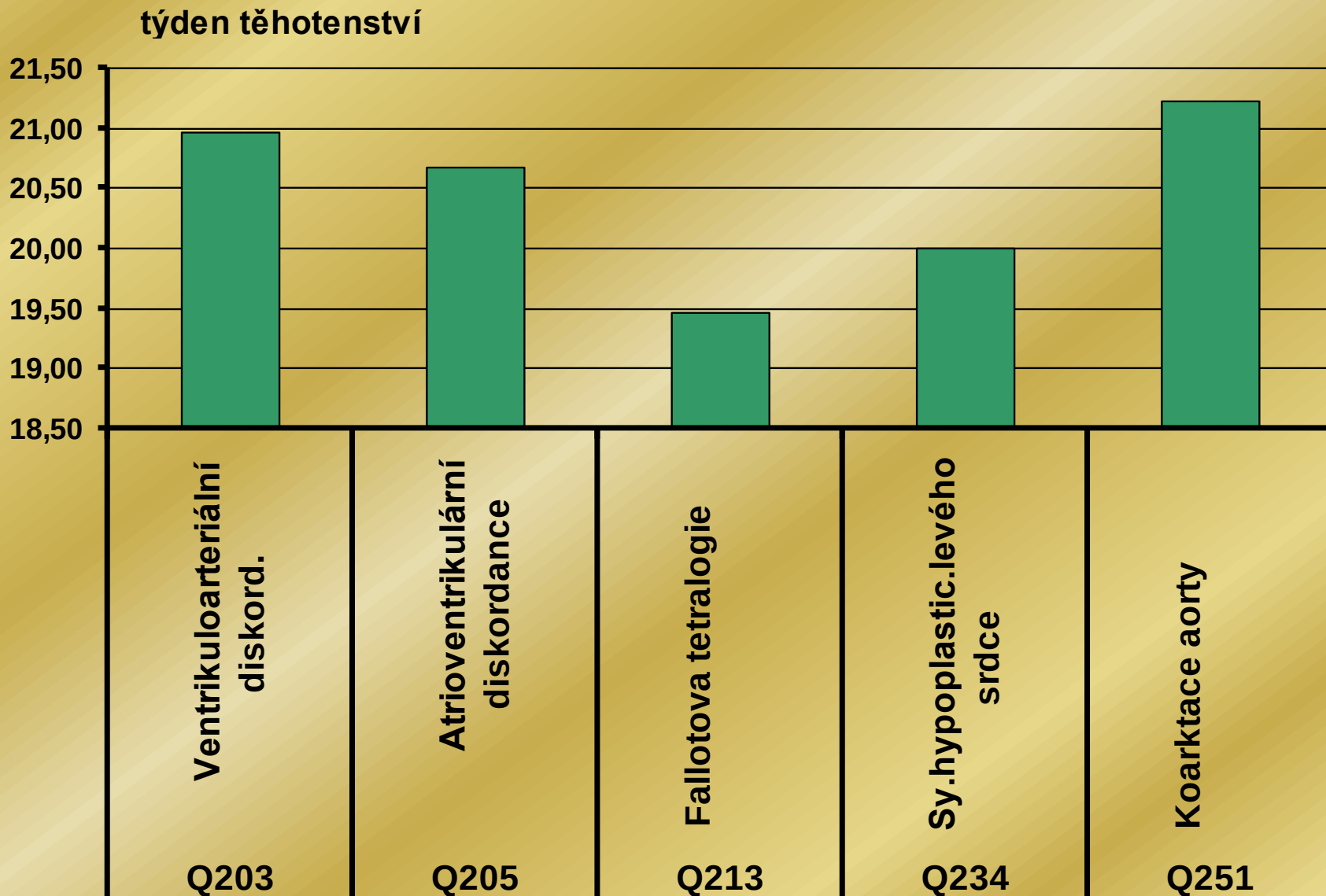


Vrozené srdeční vady v ČR, 1996-2007, prenatální a postnatální záchyt

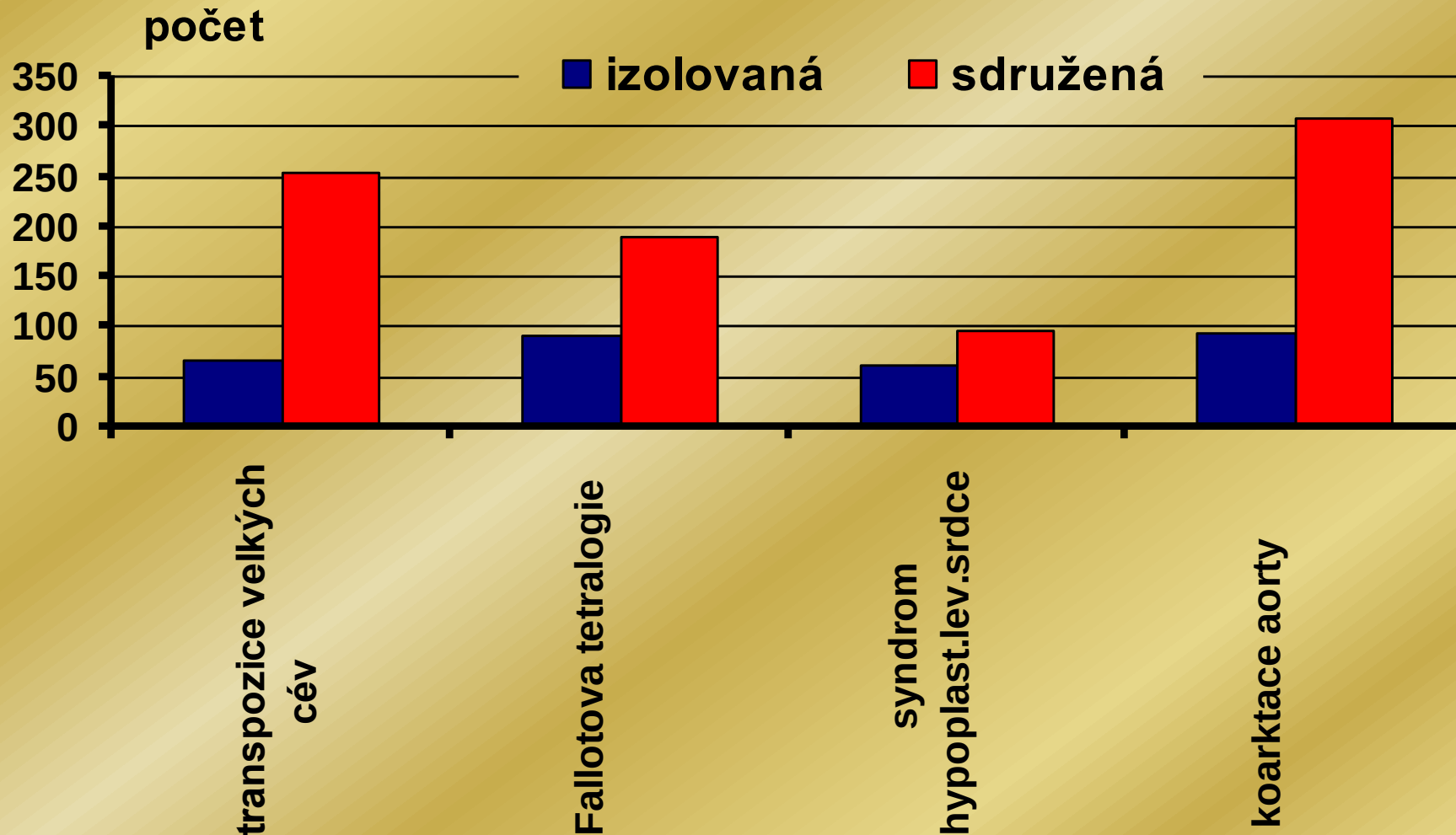
■ narození ■ pren.dg



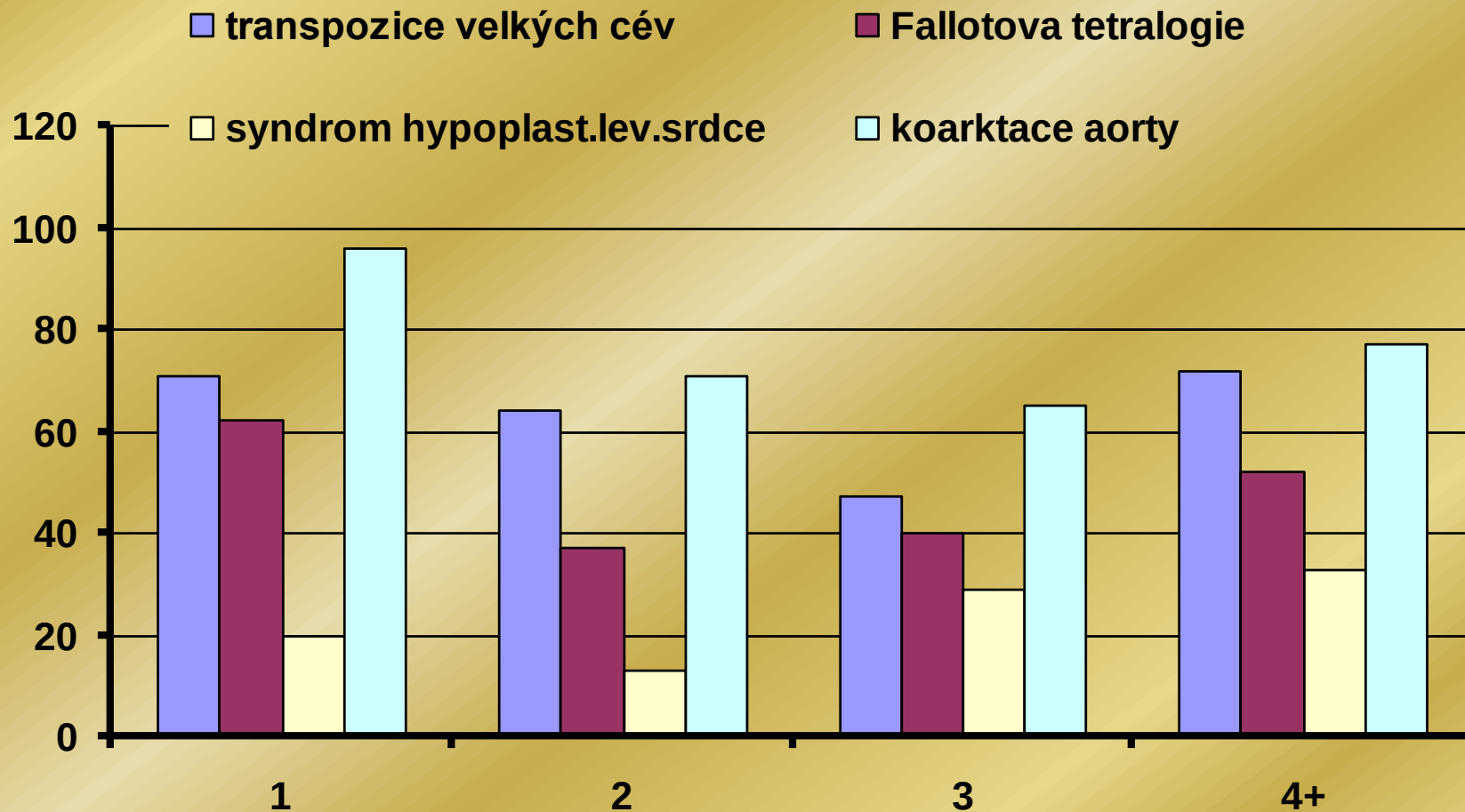
Vrozené srdeční vady v ČR, 2000 – 2007, prenatální záchyt



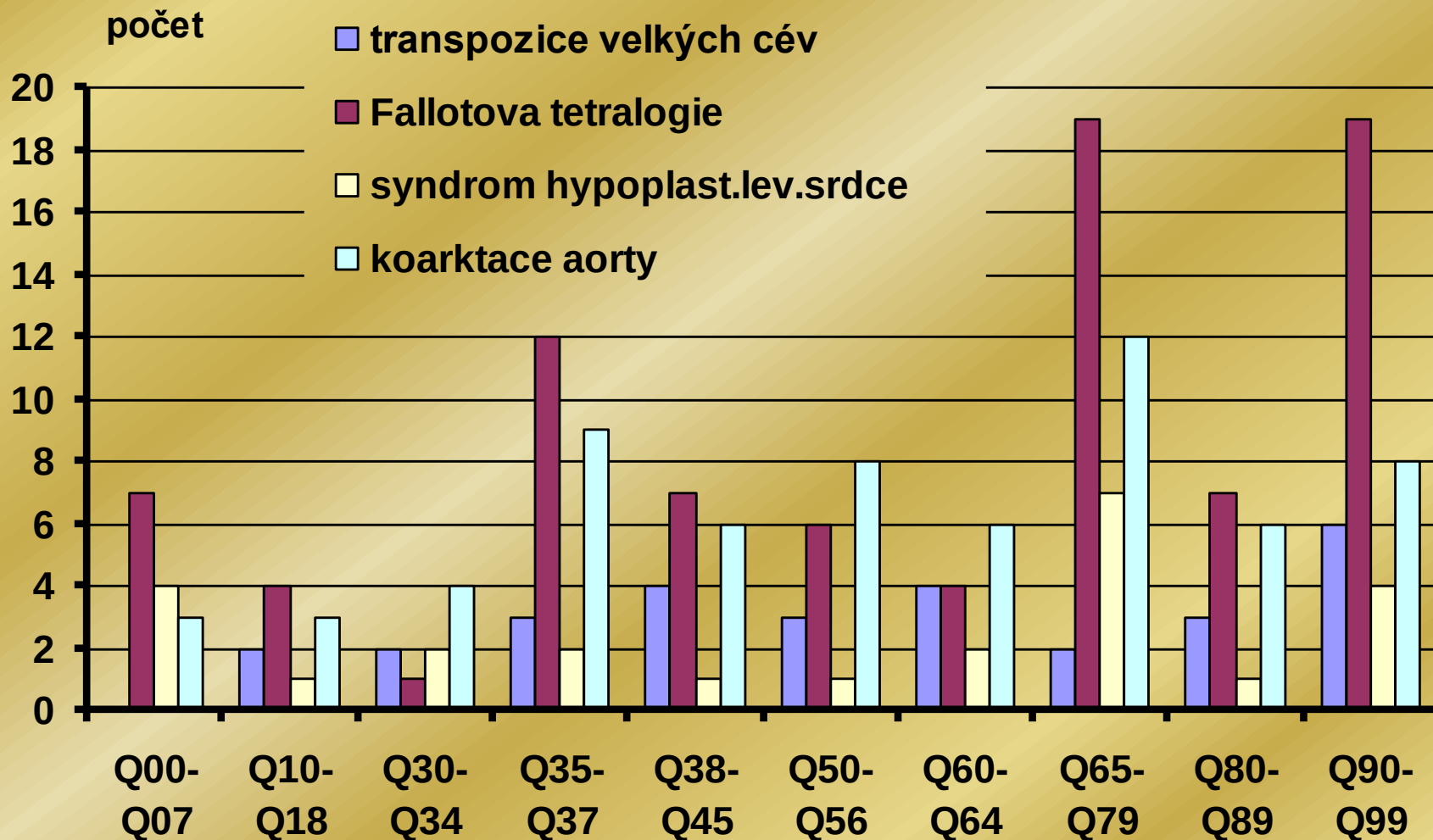
Vybrané VCC, ČR, 2000 – 2007, izolovaná/sdružená



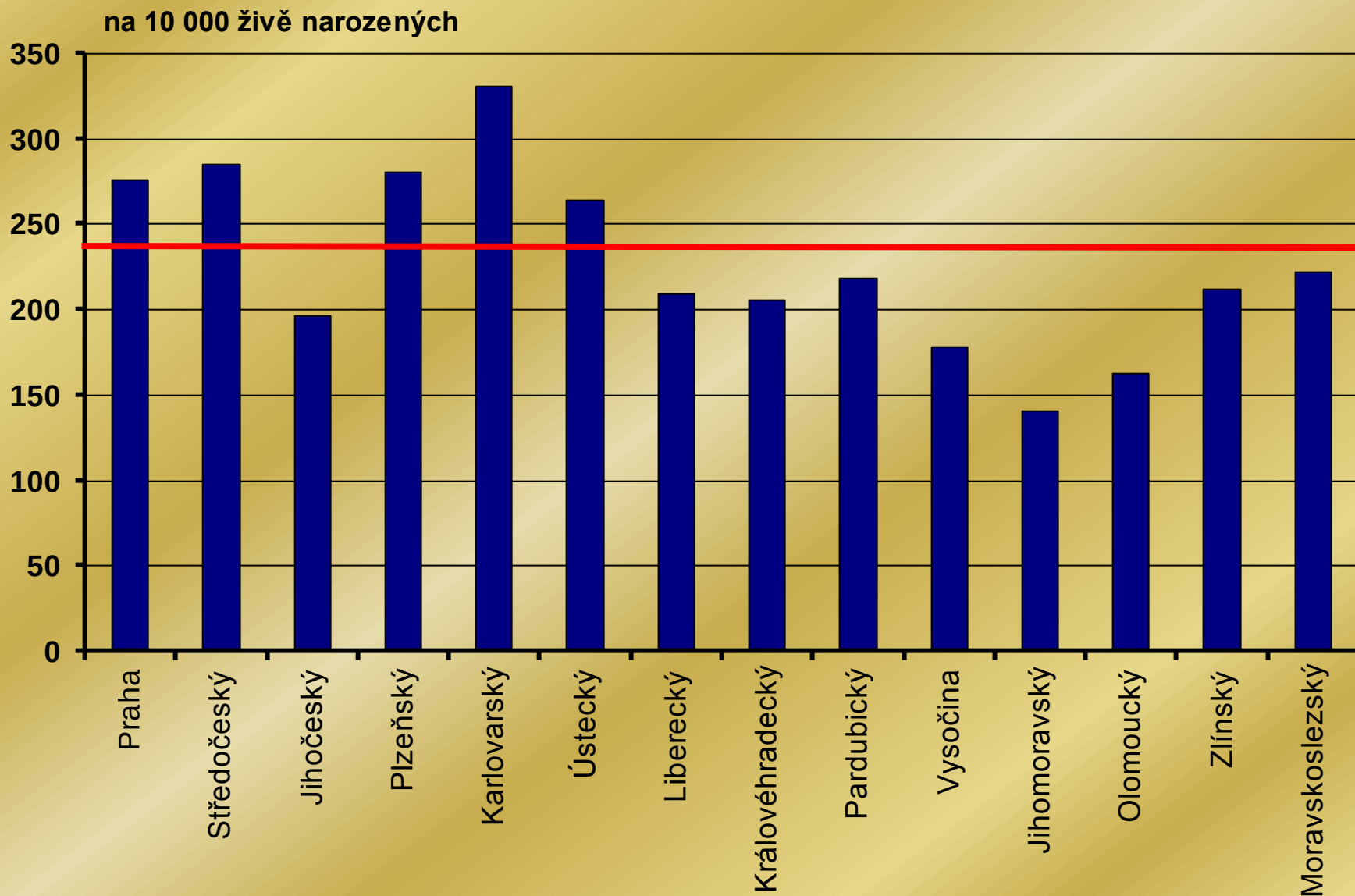
Vybrané VCC, ČR, 2000 – 2007, počet přidružených VVV



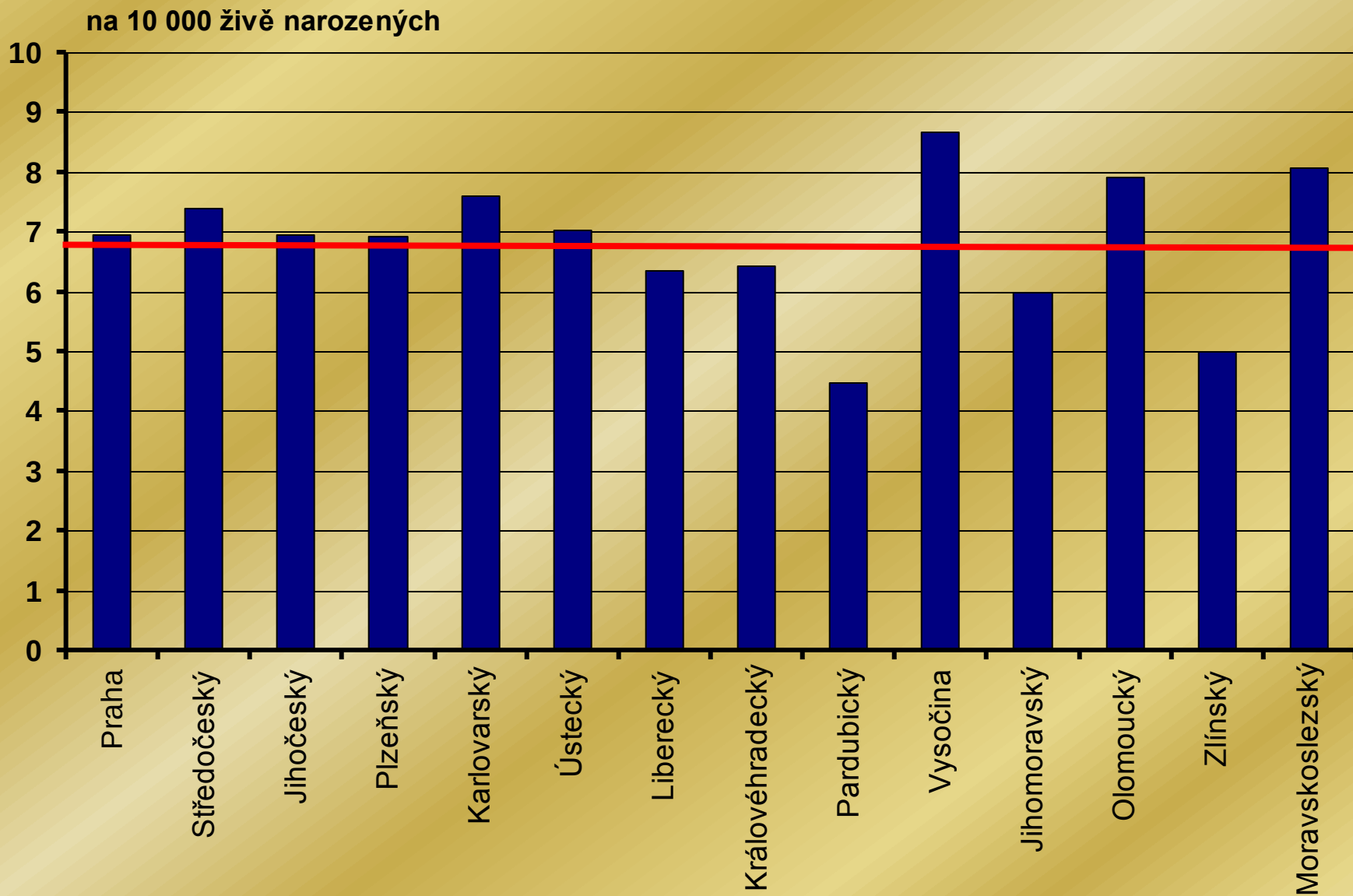
Vybrané VCC, ČR, 2000 – 2007, přidružené VVV podle skupin



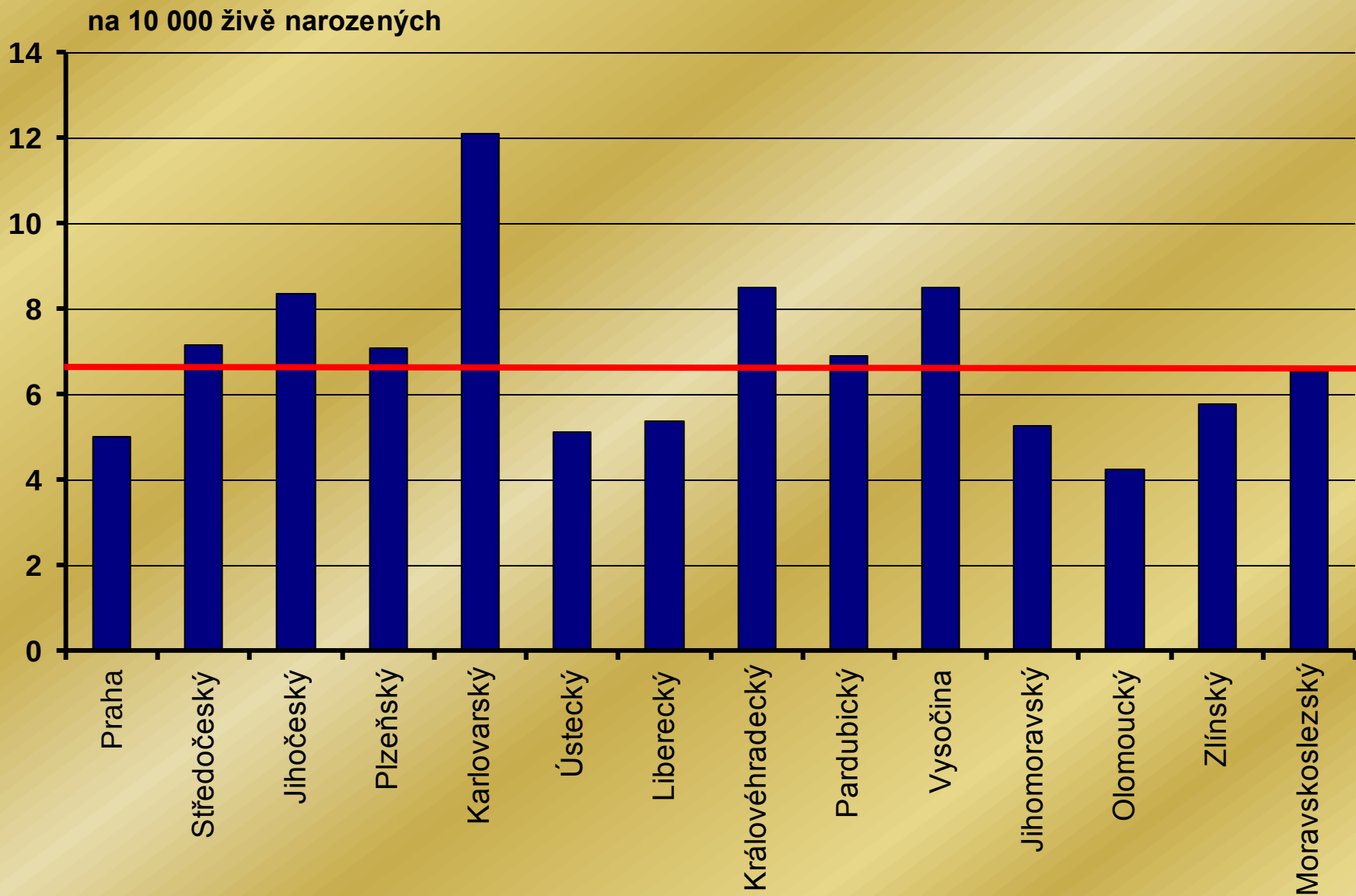
Incidence VCC, ČR 1994 - 2007



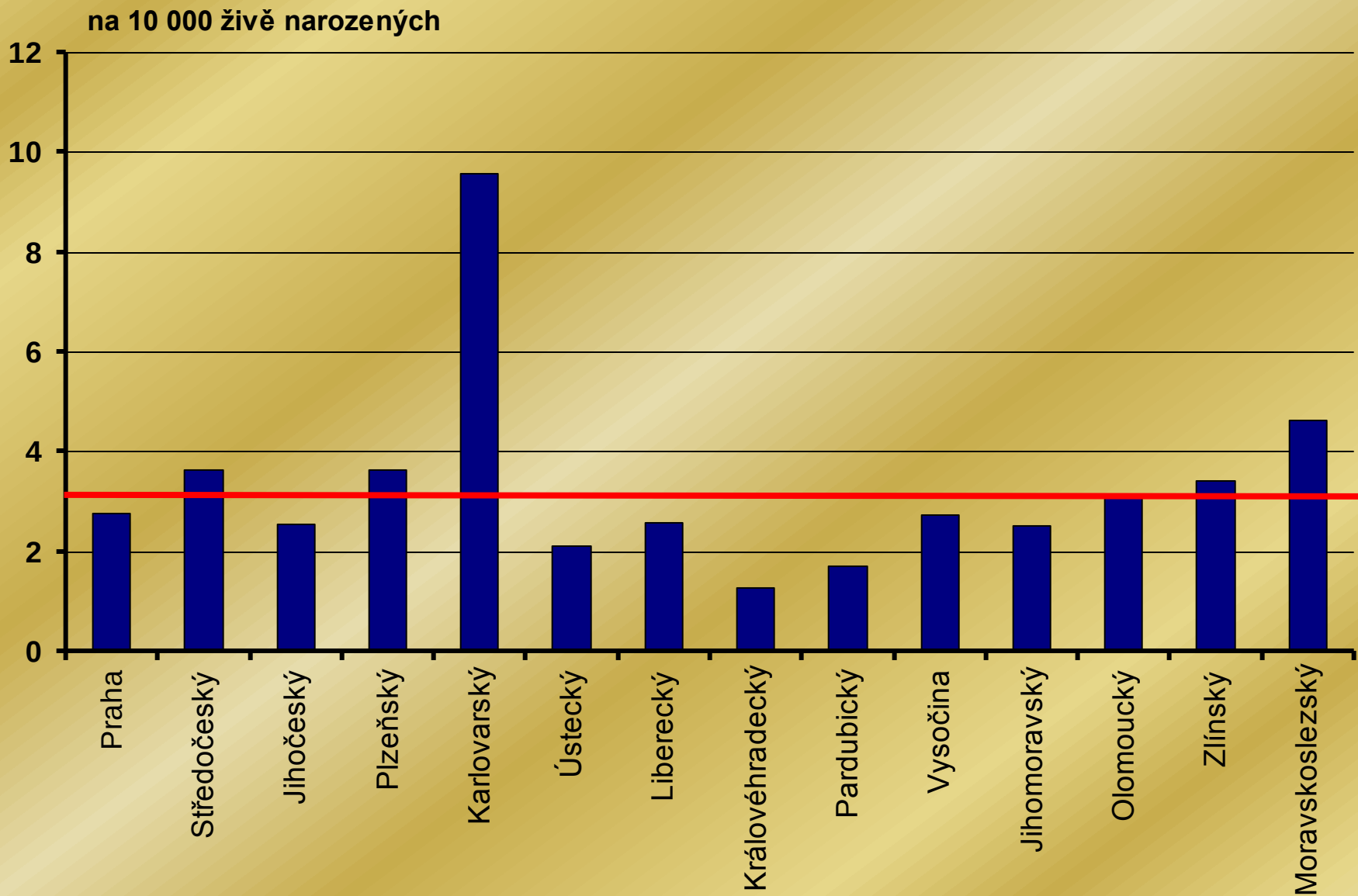
Incidence transpozice velkých cév, ČR 1994 - 2007



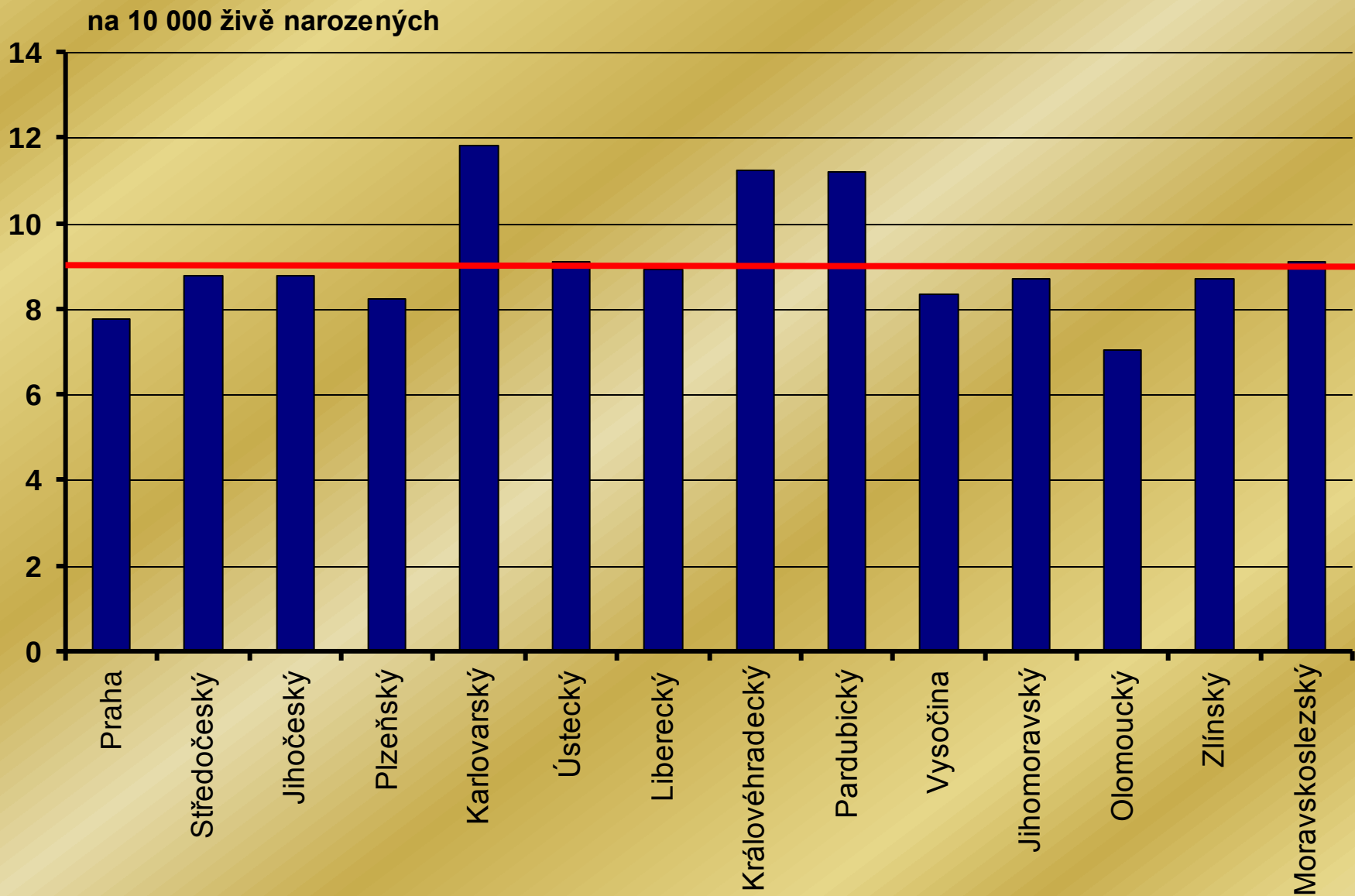
Incidence Fallotovy tetralogie, ČR 1994 - 2007



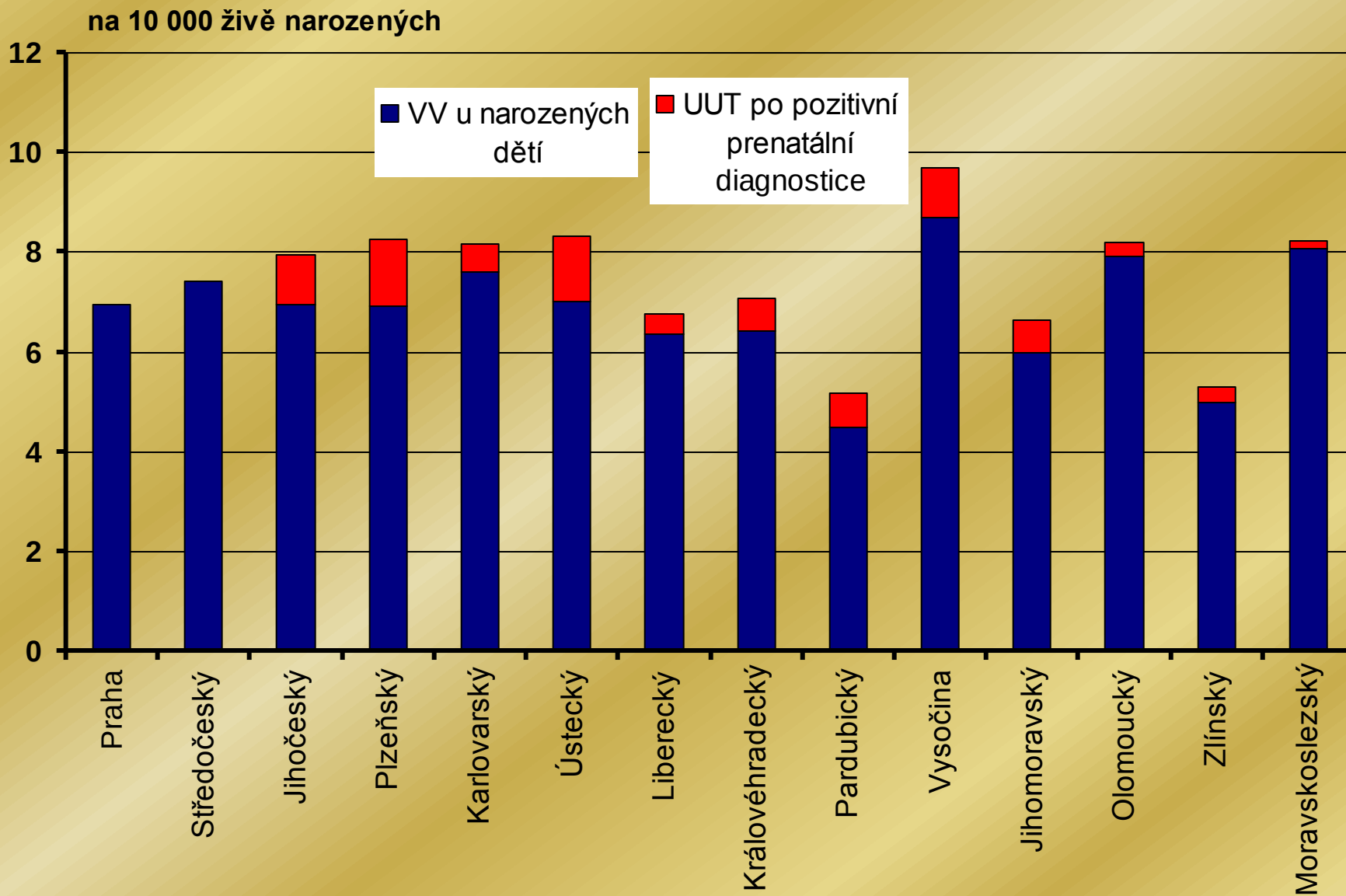
Incidence hypoplázie levého srdce, ČR 1994 - 2007



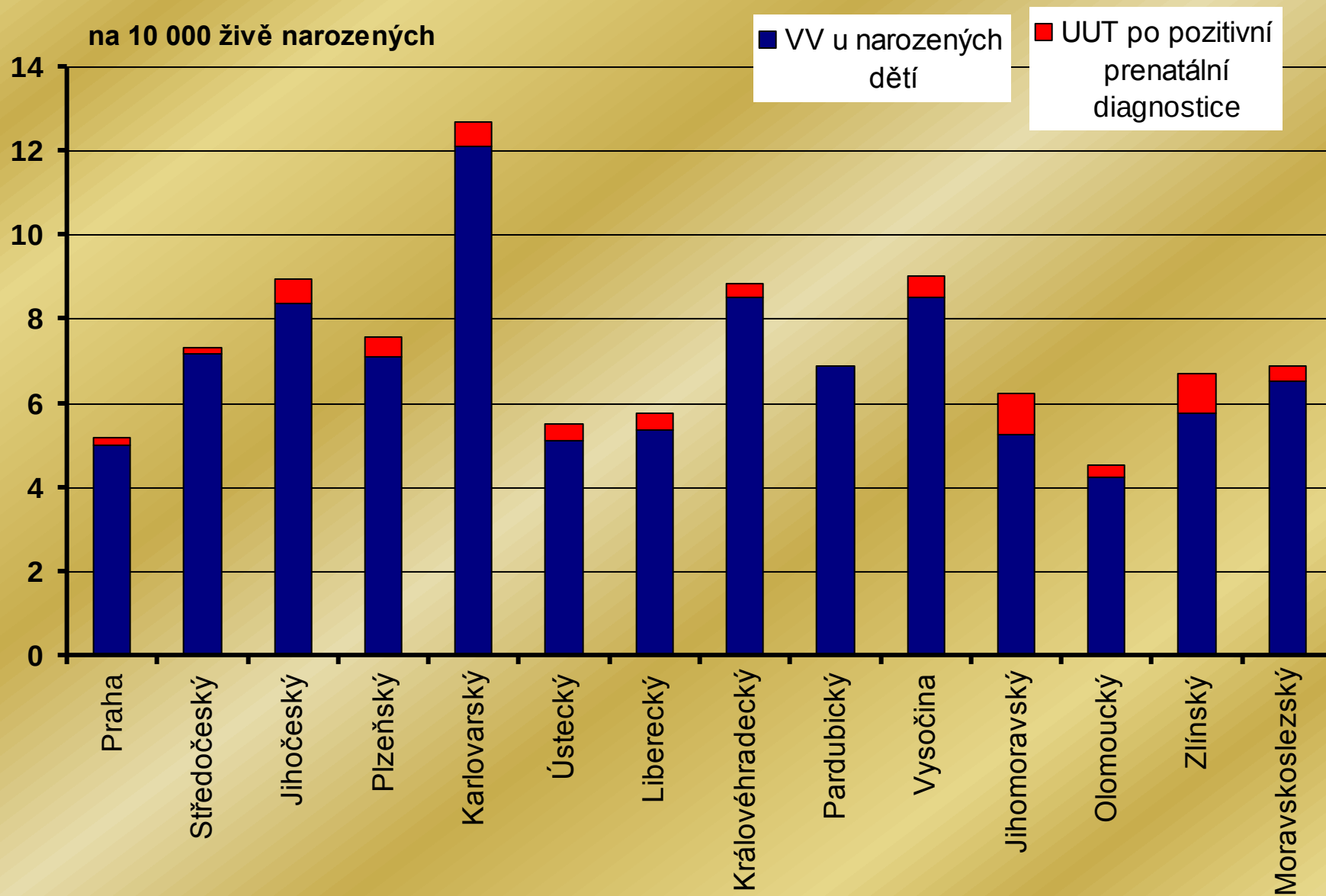
Incidence koarktace aorty, ČR 1994 - 2007



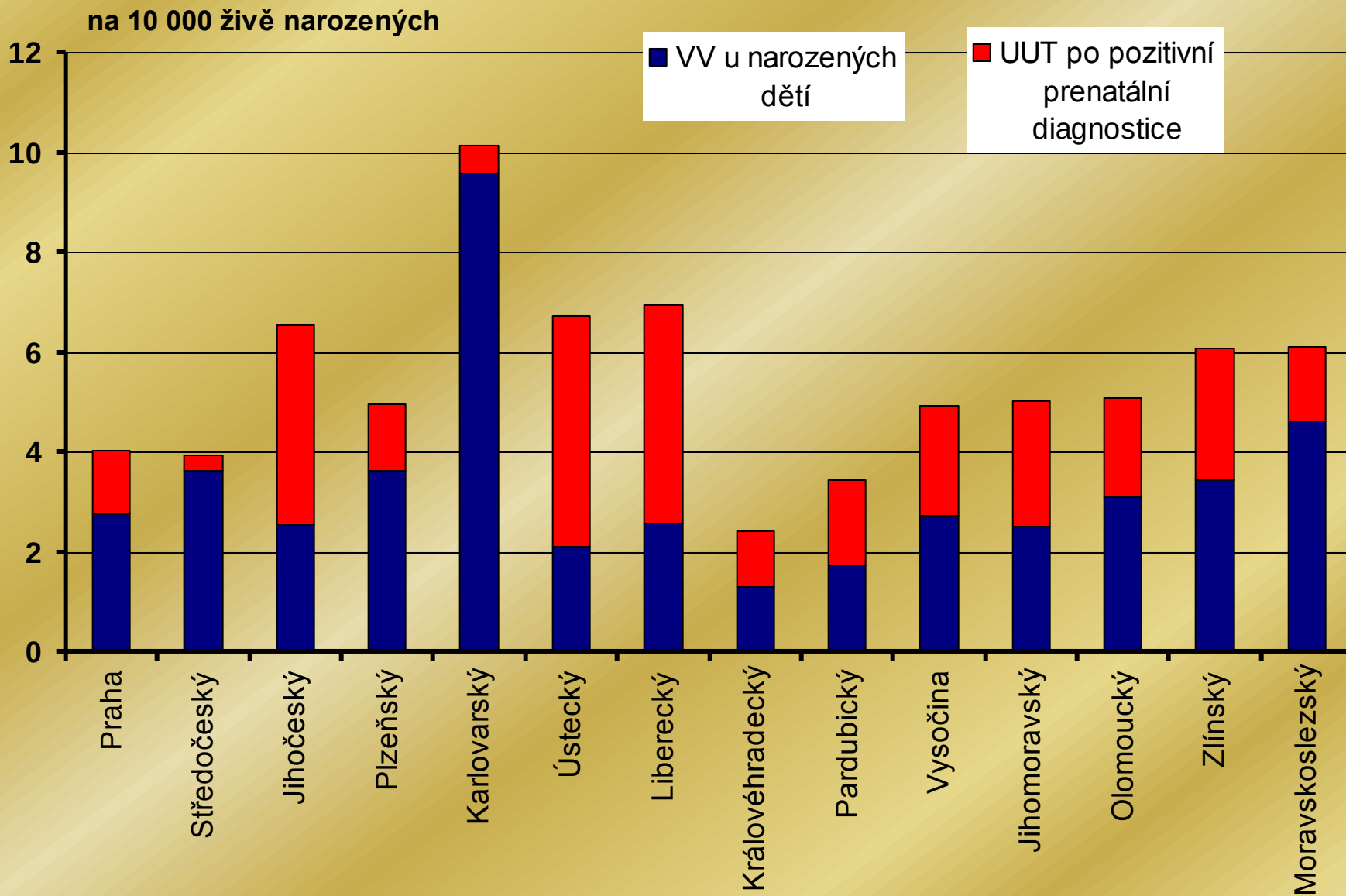
Incidence transpozice velkých cév, ČR 1994 - 2007



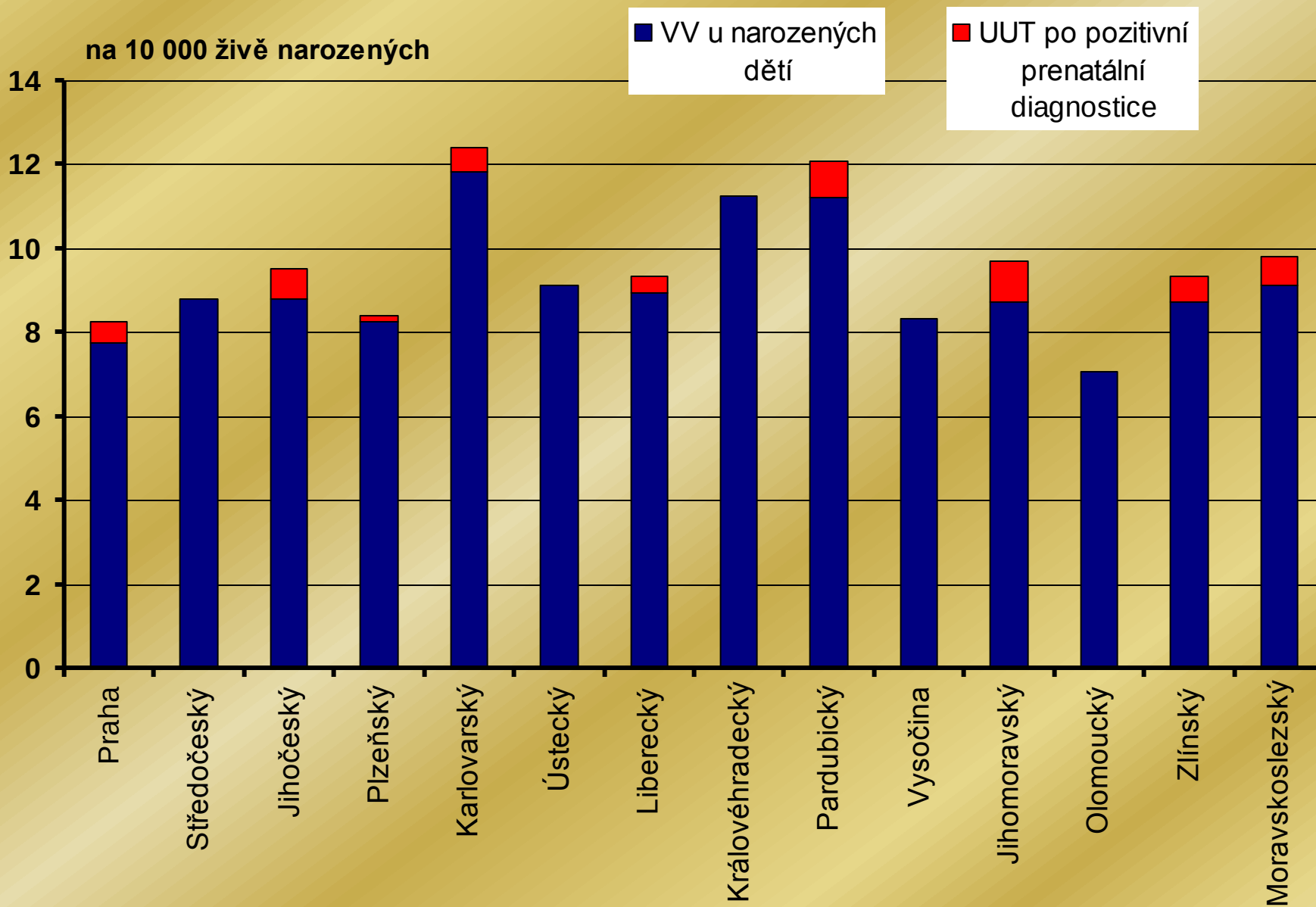
Incidence Fallotovy tetralogie, ČR 1994 - 2007



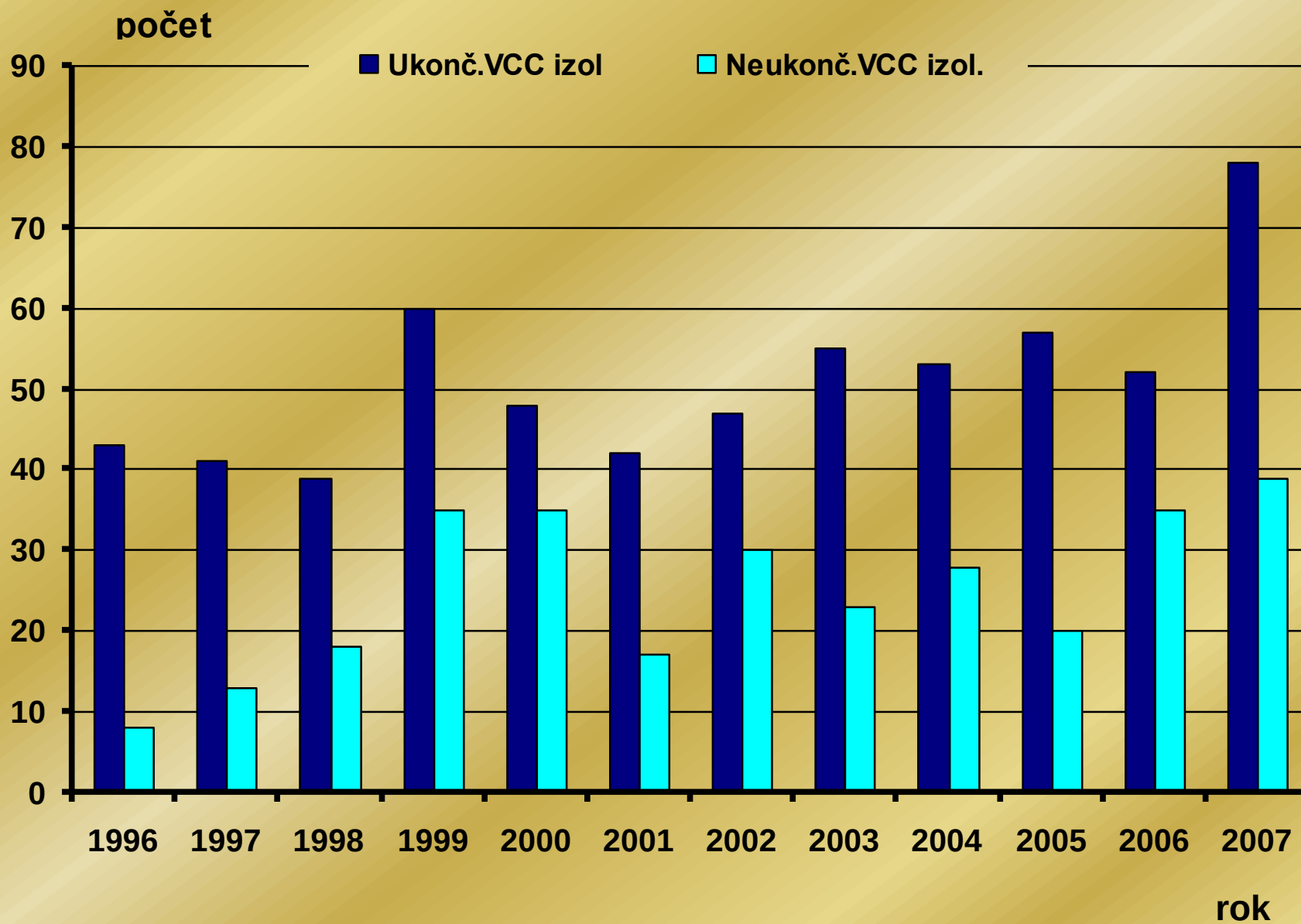
Incidence hypoplázie levého srdce, ČR 1994 - 2007



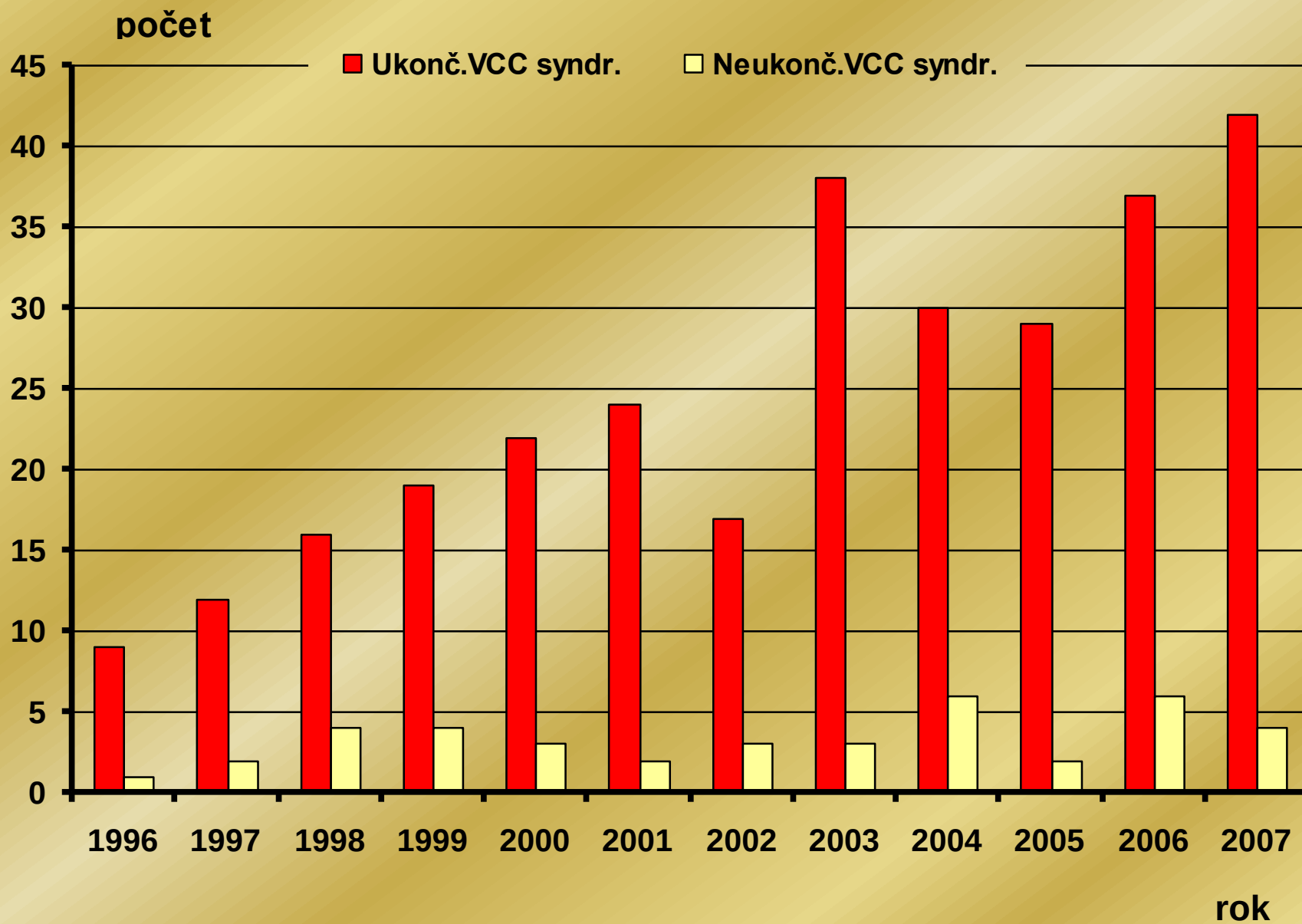
Incidence koarktace aorty, ČR 1994 - 2007



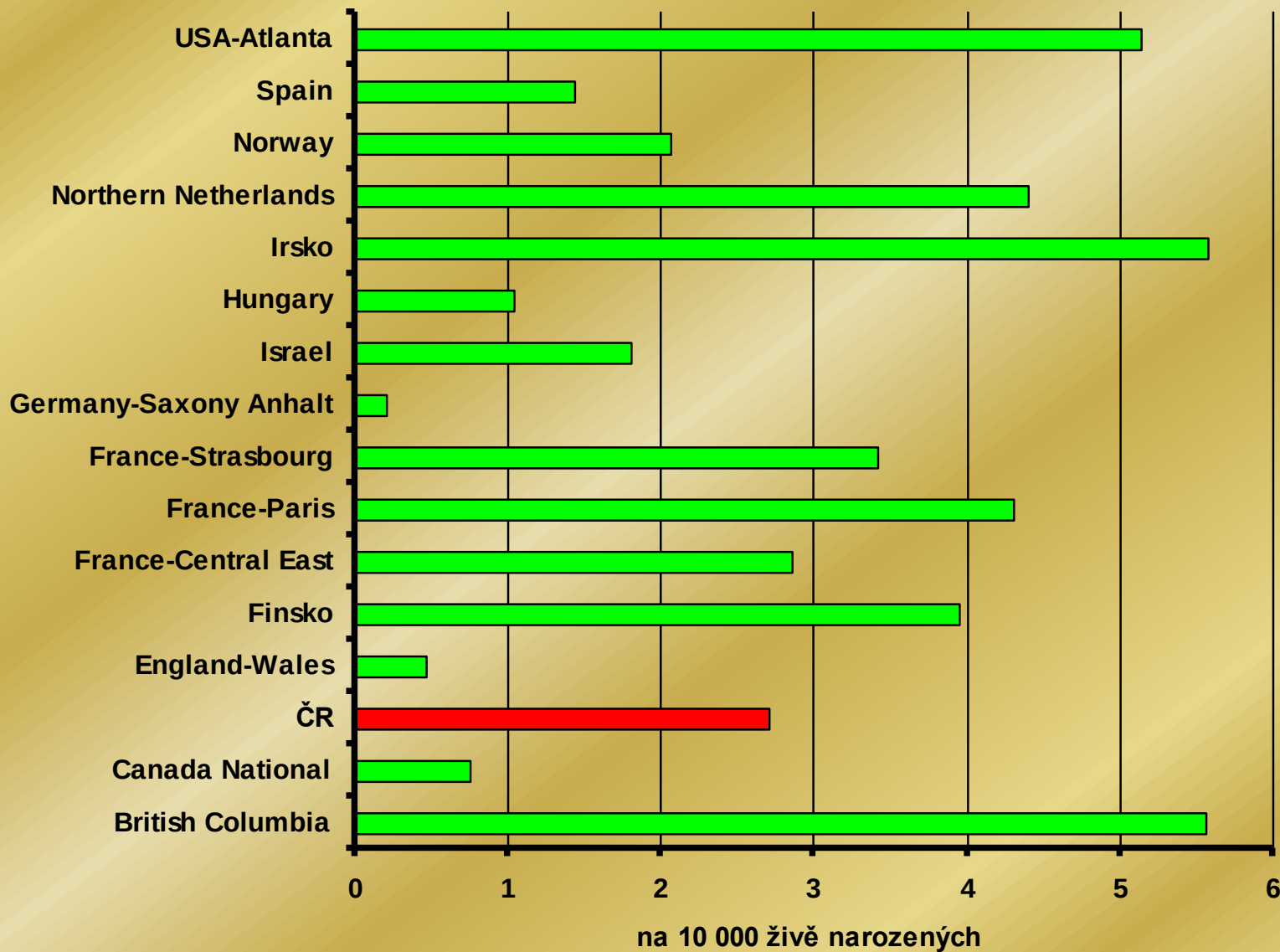
Prenatální diagnostika – izolované VCC, ČR



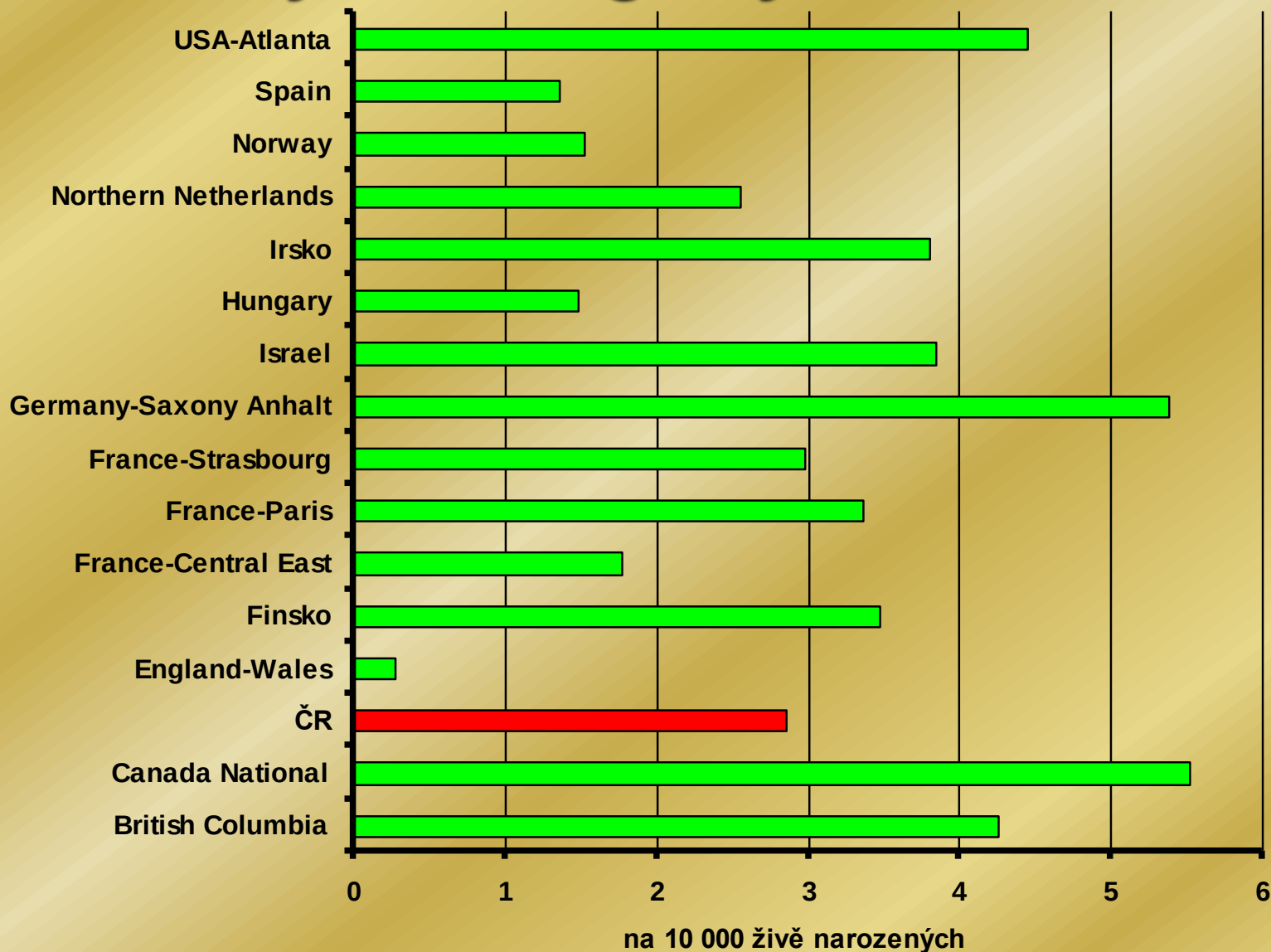
Prenatální diagnostika – VCC - syndromy, ČR



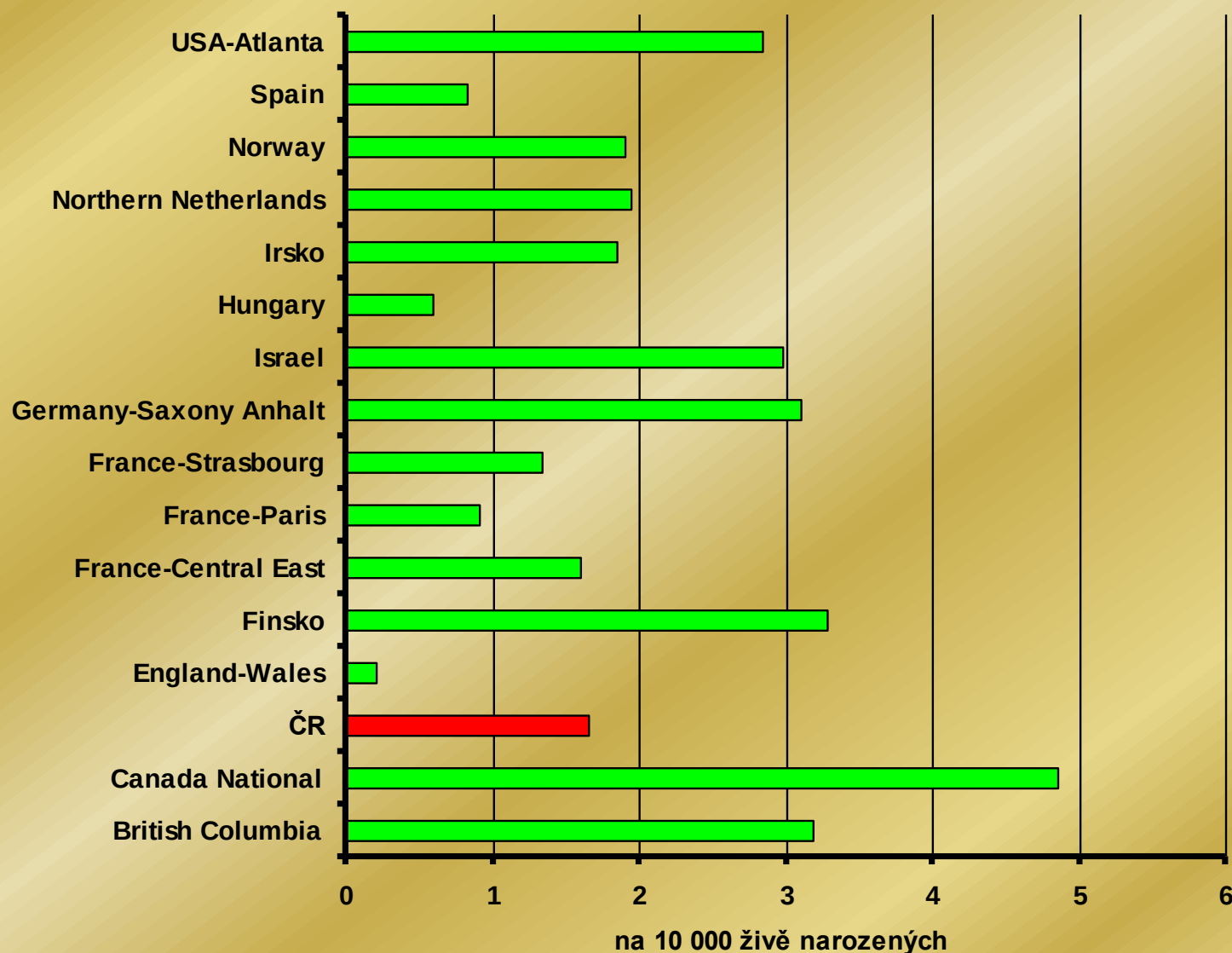
Transpozice velkých cév, mezinárodní srovnání – vybrané registry – 1995 - 1999



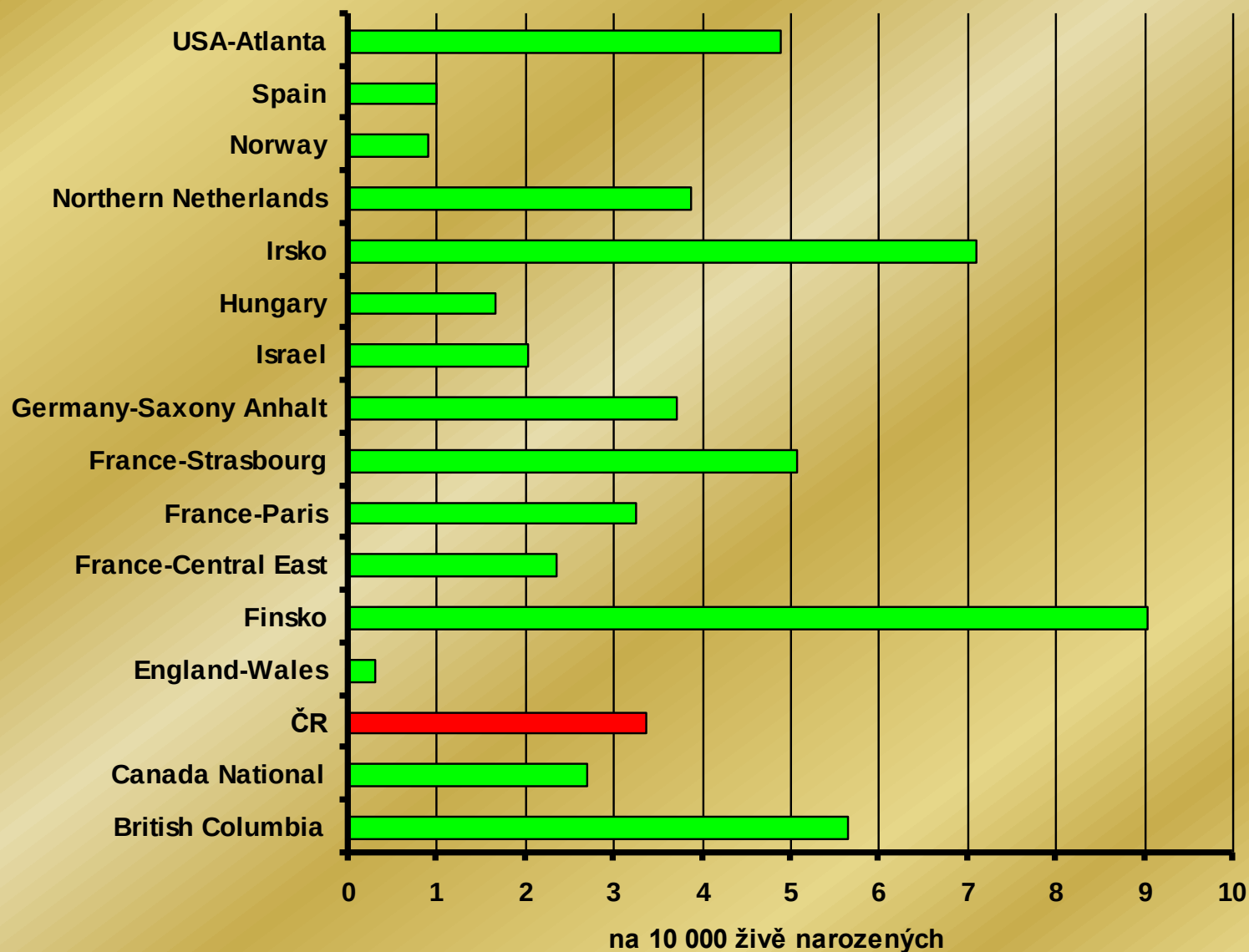
Fallotova tetralogie mezinárodní srovnání – vybrané registry – 1995 - 1999



Hypoplazie levého srdce, mezinárodní srovnání – vybrané registry – 1995 - 1999



Koarktace aorty, mezinárodní srovnání – vybrané registry – 1995 - 1999



Děkuji za pozornost



<http://www.vrozene-vady.cz>