

Założenia i wstępne wnioski Ogólnopolskiego Rejestru Patologii Kardiologicznych Płodów (www.orpkp.pl)

Purpose and preliminary conclusions from The National Registry of Fetal Cardiac Pathology in Poland (www.orpkp.pl)

Maria Respondek-Liberska¹, Joanna Szymkiewicz-Dangel², Zdzisław Tobota³, Maciej Słodki¹

¹ Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych Uniwersytetu Medycznego w Łodzi oraz Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w Łodzi, Ośrodek Referencyjny Programu Polkard-Prenatal C

² Poradnia Perinatologii i Kardiologii Perinatalnej Warszawskiego UM, Ośrodek Referencyjny Programu Polkard-Prenatal C

³ Klinika Kardiologii Instytutu-Pomnika Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

Adres do korespondencji: Prof. dr hab n. med. Maria Respondek-Liberska
Zakład Diagnostyki i Profilaktyki Wad Wrodzonych ICZMP i UM; ul. Rzgowska 281/289; 93-345 Łódź; tel. (042) 271 11 35; e-mail: majkares@uni.lodz.pl

Streszczenie

Wprowadzenie: Problemy kardiologiczne u płodu stanowią od ponad 20 lat istotny problem współczesnej perinatologii. Wady wrodzone serca są u człowieka najczęstszymi wadami wrodzonymi. Inna jest charakterystyka wad w okresie życia płodowego i noworodkowego. Współistnienie wad serca z innymi anomaliami ma decydujący wpływ na losy ciąży. Prenatalna diagnostyka kardiologiczna ma istotny wpływ na wyniki leczenia kardiologicznego noworodków.

Cel pracy: Zaprezentowanie, omówienie i przedstawienie wstępnych wniosków internetowego Ogólnopolskiego Rejestru Patologii Kardiologicznych Płodów ORPKP (www.orpkp.pl).

Materiał i metodyka: Ogólnopolski Rejestr Patologii Kardiologicznych Płodu powstał w 2004 r. pod egidą Ministerstwa Zdrowia w ramach programu Polkard-Prenatal (finansowanie w latach 2004-2005) a następnie w ramach Kardio-Prenatal (2006-2008). Baza danych składa się z rekordów podzielonych na trzy części: dane prenatalne, poród i dane postnatalne. Wady serca podzielono na trzy grupy: wady krytyczne (operacja w pierwszych 7 dniach życia), ciężkie (operacja między 8 i 28 dniem życia) i „łagodne” (niewymagające leczenia lub wymagające leczenia operacyjnego w późniejszym okresie życia).

Wyniki: Do 31 grudnia 2007 r. do bazy zgłoszono 1297 płodów z problemami kardiologicznymi; dane te wprowadziło 854 lekarzy. Stworzone zostały trzy poziomy ośrodki kardiologii prenatalnej: A – ośrodki skryningowe rozpoznające rocznie minimum 10 wad serca, ośrodki typu B diagnozujące rocznie minimum 50 wad serca i ośrodki typu C diagnozujące rocznie minimum 100 wad serca. Aktualnie rejestr tworzą trzy ośrodki typu C, dwa ośrodki typu B i 18 ośrodków typu A. W bazie zarejestrowano 508 (39,2%) krytycznych wad serca, 325 (25,1%) ciężkich wad serca, oraz 125 (9,6%) wad łagodnych. Najczęściej występujące w rejestrze wady serca to wspólny kanał przedsionkowo-komorowy (112 przypadków), ubytek w przegrodzie międzykomorowej (82 przypadki), zespół hipoplazji lewego serca (80 przypadków), tetralogia Fallota (58 przypadków). Poza wadami strukturalnymi zarejestrowano również inne problemy kardiologiczne: 75 przypadków niewydolności krążenia, 66 przypadków zespołu przetoczenia między bliźniętami, 45 przypadków bloku całkowitego serca płodu, 37 przypadków częstoskurczu nadkomorowego z częstością pracy serca >220 min, 25 płodów z kardiomiopatią, 12 płodów z trzępotaniem przedsionków, 9 płodów z ektopią serca, 3 przypadki zrosłaków i 67 innych patologii. W bazie nie są rejestrowane takie anomalie, jak dodatkowe skurcze nadkomorowe, izolowana niedomykalność zastawki trójdzielnej, ogniska hiperechogeniczne w sercu czy wysięk w osierdziu. Wprowadzone do bazy anomalie są weryfikowane przez referencyjne ośrodki kardiologii prenatalnej typu C.

Wnioski: 1. ORPKP przyczynił się do powstania nowej klasyfikacji wrodzonych wad serca i problemów kardiologicznych u płodów. 2. ORPKP w prosty sposób definiuje ośrodki kardiologii prenatalnej w Polsce.

Słowa kluczowe: echokardiografia płodowa, wady serca, rejestr

Abstract

Introduction: Congenital heart diseases (CHD) significant problem in a fetus has become of modern perinatology for over 20 years. They represent the most common congenital malformations in humans. Importantly, the profile of malformations is different in fetuses and children. Coexisting cardiac and extracardiac malformations are crucial for prognosis. Prenatal diagnosis has a significant influence on cardiosurgery outcome.

Aim of study: The aim of the study was to present, discuss and show preliminary results of an Internet National Registry for Fetal Cardiac Pathology in Poland ORPKP (www.orpkp.pl).

Materials and methods: National Registry for Fetal Cardiac Pathology was created in 2004. It includes records, each consisting of three parts: prenatal, delivery and follow up data. CHD was divided into three groups: critical malformations (surgical or cardiac invasive procedure required by 7th day of postnatal life), severe malformations (procedures required between 8th and 28th day of postnatal life) and “benign” malformations (procedures required later or not required).

Results: By Dec 31, 2007 our Registry included 1297 records of fetuses with cardiac problems, reported by 854 physicians. We established three levels of fetal cardiology centers: level “A” – screening centers diagnosed a minimum of 10 fetal CHD per year, level “B” a minimum 50 fetal CHD per year and level “C” a minimum of 100 fetal CHD per year. Currently the Registry contains 3 centers level C, 3 centers level B and 18 centers level A. We registered 508 (39,2%) critical CHD, 325 (25,1%) severe CHD and 125 (9,6%) “benign” CHD. The most common malformations were: atrio-ventricular canal (AVC) – 112 cases, ventricular septal defect (VSD) – 82 cases, hypoplastic left heart syndrome (HLHS) – 80 cases, tetralogy of Fallot – 58 cases. In addition to the anatomical CHD we registered the following cardiac problems: 75 fetuses with heart failure, 66 cases of twin to twin transfusion syndrome, 45 fetuses with a complete heart block, 37 fetuses with supra ventricular tachycardia (SVT) with heart rate >220/min, 25 fetuses with cardiomyopathy, 12 cases of atrial flutter, 9 cases of ectopia cordis, 3 conjoined twins and 67 other. We do not register premature atrial contractions (PAC), isolated functional tricuspid valve regurgitation (TR), bright spot or pericardial effusion. All fetal cardiac anomalies in the registry – were verified by the highest level prenatal cardiology centers level “C”.

Conclusions: 1. ORPKP has contributed to the establishment of a new classification of fetal cardiac malformations. 2. ORPKP has allowed an introduction of simple definitions of reference and screening centers for fetal cardiology in Poland.

Key words: fetal echocardiography, congenital heart defects, registry

Wprowadzenie

Problemy kardiologiczne płodów stanowią od ponad 20 lat istotny problem we współczesnej perinatologii (1). Po pierwsze wady serca są najczęściej spotykanymi anomaliami wrodzonymi u człowieka, po drugie – inna jest ich charakterystyka w okresie życia płodowego, a inna u noworodków, po trzecie – współistnienie wad serca z innymi anomaliami ma decydujący wpływ na losy ciąży, po czwarte – w wybranych przypadkach prenatalna diagnostyka kardiologiczna ma istotny wpływ na wyniki leczenia kardiologicznego noworodków, po piąte – transport chorego noworodka jest znacznie droższy dla podatników, niż transport płodu *in utero*, zaś po szóste (i nie ostatnie) – Polska staje się wiodącym krajem na mapie Europy w dziedzinie kardiologii prenatalnej (2-9). Dotychczas na polskim rynku ukazały się 3 książki poświęcone w całości problemom kardiologicznym u płodu. Dwie pod redakcją prof. Respondek-Liberskiej: „Echokardiografia i kardiologia płodu” wydana w 1998 r. i „Kardiologia prenatalna dla położników i kardiologów dziecięcych” wydana w 2006 r. Trzecia pozycja „Kardiologia płodu – zasady diagnostyki i terapii” pod redakcją doc. Szymkiewicz-Dangel ukazała się w roku 2007.

Kardiologia prenatalna jest dziedziną interdyscyplinarną istotną zarówno dla kardiologów dziecięcych, jak i dla położników. Europejskie Towarzystwo Kardiologów Dziecięcych (Association for the European Paediatric Cardiologist – AEPC) opublikowało w roku 2004 rekomendacje dla swoich członków, przedstawione także w polskim piśmiennictwie (10, 11). W związku z tym a także w wyniku realizacji programu Departamentu Polityki Zdrowotnej Ministerstwa Zdrowia w latach 2004-2005, powstał program Polcard-Prenatal, którego efektem było powołanie do życia Ogólnopolskiego Rejestru Patologii Kardiologicznych Płodów (ORPKP) – www.orpkp.pl. Projekt ten jest kontynuowany w ramach „Programu kompleksowej diagnostyki i terapii wewnątrzmacicznej w profilaktyce następstw i powikłań wad rozwojowych i chorób płodu – jako element poprawy stanu zdrowia płodów i noworodków na lata 2006-2008” (kierownik programu prof. K. Szaflik), jako część B, pod nazwą Program Kardio-Prenatal.

Cel pracy

Korzystając z Internetu oraz współpracując z firmą informatyczną wiodące ośrodki kardiologii prenatalnej w Polsce postanowiły zapoczątkować współpracę, polegającą na wspólnym gromadzeniu informacji na temat problemów kardiologicznych u płodów: wad serca, istotnych zaburzeń rytmu (częstoskurczów, migotania przedsionków, bloku przewodnictwa przedsionkowo-komorowego II lub III stopnia), niewydolności krążenia, ektopii serca oraz specyficznych problemów kardiologicznych dla życia prenatalnego w ciążach zarówno pojedynczych, jak i mnogich. W bazie danych nie są rejestrowane „łagodne” anomalie, takie jak: skurcze dodatkowe bez niewydolności krążenia, blok przedsionkowo-komorowy I stopnia, czynnościowa niedomykalność zastawki trójdzielnej, wysięk w osierdziu, ognisko hiperechogeniczne, wodobrzusze u płodu lub izolowana obecność płynu w jamie opłucnowej bez cech niewydolności krążenia płodu. Rejestrowane jest natomiast wodobrzusze w przebiegu niewydolności krążenia (12, 13). Izolowane przypadki łagodnych infekcji płodu mogą bowiem przebiegać z obecnością gromadzenia się płynu w jamach ciała płodu bez manifestacji kardiologicznej (14, 15).

Analiza danych dotycząca częstości występowania w naszym kraju poszczególnych anomalii jest istotna także dla określenia potrzeb zdrowotnych: kierunku rozwoju istniejących ośrodków kardiologii prenatalnej, konieczności

powoływania kolejnych, zakresu wprowadzania określonych procedur, ustalania potrzeb dla rozwoju kardiologii noworodkowej. Należy podkreślić, że z przyczyn kulturowych większość kobiet decyduje się na kontynuowanie ciąży przy stwierdzonej patologii układu krążenia płodu. Daje to unikalną możliwość poznania wewnątrzmacicznej historii naturalnej wad serca, co może mieć kluczowe znaczenie przy podejmowaniu terapii wewnątrzmacicznej.

Materiał i metodyka

Baza patologii kardiologicznych u płodów składa się z trzech części: dane prenatalne, dotyczące porodu i postnatalne. Od roku 2007 dodatkowo wprowadzono możliwość dołączania do rekordu danego pacjenta plików zawierających zamrożone obrazy lub filmy dokumentujące wykrycie patologii. Dane osobowe ciężarnej są odpowiednio zakodowane zgodnie z zasadami ochrony danych osobowych. Na podstawie danych pacjentki, ciąży i płodu, system komputerowy nadaje kod każdemu rekordowi w taki sposób iż ciężarna, która miała wykrytą wadę serca np. w Toruniu, była na konsultacji w Warszawie oraz w Łodzi, w bazie danych ma jeden wspólny rekord, ale z uwzględnieniem lekarzy z poszczególnych ośrodków. W części prenatalnej znajdują się dane istotne dla epidemiologii wad serca (ciąża wysokiego lub niskiego ryzyka), a także przyczyna skierowania ciężarnej i nazwisko lekarza kierującego na badanie echokardiograficzne płodu. W większości przypadków są to położnicy, którzy wykrywali wadę serca w przesiewowym badaniu USG. Uwzględnione są również ośrodki, w których dana ciężarna była konsultowana i miała wykonane specjalistyczne badanie echokardiograficzne (tab. I-III).

Patologie kardiologiczne u płodów są zaznaczane jako: wady serca, arytmie, patologie specyficzne dla okresu płodowego, itd. Przy rozpoznaniu wady serca określana jest jej anatomia. Do opisu wady stosowany jest kod rozpoznania opracowany przez AEPC w modyfikacji własnej. Dodatkowo wady serca zostały podzielone na: krytyczne (konieczność operacji w pierwszym tygodniu życia), ciężkie (wymagające leczenia operacyjnego w okresie noworodkowym) oraz łagodne – niewymagające zwykle leczenia operacyjnego ani interwencyjnego w 1 roku życia (np. mięśniowy ubytek przegrody międzykomorowej) (tab. IV).

Na tej podstawie możemy zebrać informacje epidemiologiczne oraz organizacyjne, istotne dla ośrodków położniczych, neonatologicznych, kardiologicznych i kardiologicznych. Aby baza danych była wiarygodna, rozpoznania muszą być weryfikowane przez kardiologów prenatalnych z ośrodków typu C, dlatego istnieje konieczność wykonywania dokumentacji zdjęciowej (oraz filmów) przez lekarzy zgłaszających przypadki do bazy, zwłaszcza jeśli ciężarna nie jest kierowana na konsultację do ośrodka referencyjnego.

Ośrodki A, B, C

Baza danych dostępna z poziomu każdego użytkownika jest bazą „Podstawową”. Zweryfikowane rekordy pacjentów wchodzi do bazy danych „Po weryfikacji”. Baza danych umożliwiła dokonanie podziału ośrodków kardiologii prenatalnej na typy C, B i A. Ośrodki typu C są zlokalizowane przy ośrodkach położniczych i rocznie rejestrują >100 przypadków wad serca. Ośrodki typu B zlokalizowane są przy klinikach kardiologii dziecięcej i rocznie stwierdza się w nich minimum 50 wad serca. Przy liczbie wad serca do ośrodka typu B >50 rocznie, dana ośrodek może się starać o zmianę referencyjności na typ C. Ośrodki typu A to takie, w których pracują lekarze legitymujący się Certyfikatami Umiejętności Badania Przesiewowego

TABELA I: Ośrodki typu C (rok 2007) – lekarze z Certyfikatami Umiejętności Echokardiograficznego Badania Serca Płodu

TABLE I: Type C centers (2007) – physicians with Fetal Echocardiography Certificates

Miasto / City	Ośrodek / Center	Kierownik ośrodka / Head
Łódź	Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki, Uniwersytet Medyczny / <i>Polish Mother Memorial Hospital and Medical University</i>	prof. Maria Respondek-Liberska
Warszawa	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	doc. dr hab. Joanna Dangel
Ruda Śląska	Śląska Akademia Medyczna / <i>Medical Academy</i>	dr n. med. Agata Wloch

TABELA II: Ośrodki typu B (rok 2007) – lekarze z Certyfikatami Umiejętności Echokardiograficznego Badania Serca Płodu

TABLE II: Type B centers (2007) physicians with Fetal Echocardiography Certificates

Miasto / City	Ośrodek / Center	Kierownik ośrodka / Head
Łódź	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	prof. Jerzy Stańczyk
Poznań	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	prof. Aldona Siwińska

TABELA III: Ośrodki typu A (rok 2007) – 21 lekarzy z Certyfikatami Umiejętności Skriningowego Badania Serca Płodu (w układzie alfabetycznym wg nazwisk)

TABLE III: Type A centers (2007) 21 physicians with Screening Fetal Heart Certificates (in alphabetical order)

Miasto / City	Ośrodek / Center	Nazwisko lekarza / Name
Łódź	Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki / <i>Polish Mother Memorial Hospital</i>	dr hab. n. med. D. Borowski
Ruda Śląska	Śląska Akademia Medyczna / <i>Medical Academy</i>	dr n. med. W. Cnota
Ruda Śląska	Śląska Akademia Medyczna / <i>Medical Academy</i>	dr n. med. B. Czuba
Kartuzy	Szpital Powiatowy / <i>City Hospital</i>	lek. med. P. Długosz
Warszawa	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	lek. A. Hamela-Olkowska
Łódź	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	dr n. med. K. Jarosik
Łódź	Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki / <i>Polish Mother Memorial Hospital</i>	dr hab. n. med. P. Kaczmarek
Ruda Śląska	Śląska Akademia Medyczna / <i>Medical Academy</i>	dr n. med. M. Milejska-Lewandowska
Poznań	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	dr n. med. H. Mitkowska-Woźniak
Poznań	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	dr hab. n. med. M. Pietryga
Poznań	Uniwersytet Medyczny / <i>Medical University</i>	dr hab. n. med. M. Ropacka
Warszawa	Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego / <i>Postgraduate Medical Education Center</i>	lek. med. T. Roszkowski
Szczecin	Pomorska Akademia Medyczna / <i>Medical Academy</i>	dr n. med. J. Węgrzynowski
Rzeszów	Szpital Wojewódzki / <i>City Hospital</i>	dr n. med. J. Śliwa
Gdańsk	Akademia Medyczna	dr n. med. M. Chojnicki
Toruń	Szpital Położniczo-Ginekologiczny	dr n. med. J. Paluszyński
Bydgoszcz	Szpital Położniczo-Ginekologiczny	lek. med. M. Lewandowska
Łódź	Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki	lek. med. S. Foryś
Łódź	Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki	dr n. med. M. Słodki
Poznań	Akademia Medyczna	dr n. med. B. Mroziński
Ruda Śląska	Śląska Akademia Medyczna	dr n. med. W. Rozmus-Warcholińska
Kraków	Szpital Ujastek	lek. med. B. Radzyńska-Chruściel

Serca Płodu Sekcji Echokardiografii i Kardiologii Prenatalnej Polskiego Towarzystwa Ultrasonograficznego. Aktualnie około 900 spośród ponad 1200 zarejestrowanych przypadków są to rekordy wprowadzone przez ośrodki typu C. Pozostałe przypadki zostały wprowadzone łącznie przez ośrodki typu B i typu A.

Praktyczne użytkowanie bazy

Każdy lekarz wykonujący przesiewowe badanie USG u ciężarnej (najczęściej położnik), po wykryciu np. wady serca płodu może zarejestrować się na stronie WWW i uzyskać od administratora kod dostępu do rejestru, a następnie może

TABELA IV: Podział wad serca płodu na 3 kategorie

TABLE IV: Three categories of fetal congenital heart diseases

Wady krytyczne / <i>Critical congenital heart diseases</i>	Wady ciężkie / <i>Severe congenital heart diseases</i>	Wady łagodne / <i>Benign congenital heart diseases</i>
wady najczęściej przewodozależne, wymagające operacji kardiologicznej bezpośrednio po porodzie, max do 7 doby, np. krytyczne zwężenie zastawki aortalnej, krytyczne zwężenie zastawki płucnej, HLHS z restrykcyjnym FO u płodu <i>CHD dependent from ductus arteriosus, surgery required between 1st and max 7th days of postnatal life, for example: critical pulmonary valve stenosis, critical aortic valve stenosis, HLHS with fetal restricted FO</i>	wady wymagające operacji między 8 a 28 dniem życia, np. TGA, HLHS bez restrykcji FO, atrezja zastawki płucnej <i>CHD which require surgery between 8th and 28th day of life, for example: transposition of the great arteries, HLHS with no restriction of FO, pulmonary valve atresia</i>	wady niewymagające leczenia operacyjnego ani interwencyjnego lub wymagające operacji w późniejszym okresie, np.: mięśniowy ubytek przegrody międzykomorowej <i>CHD not requiring surgical procedure or requiring deferred surgery not requiring, for example: ventricular septal defect</i>

wprowadzić informacje dotyczące badanego płodu. Od lekarza położnika oczekujemy wpisania patologii oraz skierowania ciężarnej do jednego z ośrodków referencyjnych typu C lub B (szczegóły: tab. I i II), niezależnie od dalszych decyzji podejmowanych przez niego i przez kobietę.

Taką zasadę wprowadzono ponad 20 lat temu we Francji, co zapewnia ciężarnej uzyskanie weryfikacji rozpoznania, zapoznanie się z aktualnymi możliwościami w zakresie terapii przed- lub pourodzeniowej. W przypadku wykrycia ciężkiej złożonej wady serca w I połowie ciąży, ciężarna może skorzystać z prawa do terminacji ciąży. Informacja o tym, że doszło do powstania złożonej wady serca w rodzinie może mieć istotne implikacje kliniczne nie tylko dla danej rodziny (różne jest ryzyko powtórzenia się wady u kolejnego potomstwa zależnie od jej typu), ale jest również ważne z punktu widzenia epidemiologicznego, z punktu widzenia badań nad prewencją występowania wad serca, badań nad zagrożeniami środowiskowymi, badań nad zasadami dziedziczenia, itp. Z tego względu istotne jest dokładne określenie rodzaju wady serca przez kardiologa prenatalnego.

Zgłoszenie wady serca płodu i jej udokumentowanie jest także istotne z punktu widzenia lekarza położnika. Po wprowadzeniu do rejestru minimum 10 przypadków istotnych patologii kardiologicznych oraz po spełnieniu dodatkowych wymagań (udział w kursie z zakresu kardiologii prenatalnej, udział w szkoleniu indywidualnym w ośrodku referencyjnym typu C, przedstawienie zestawu własnych badań serca u 10 zdrowych płodów) istnieje podstawa do ubiegania się o Certyfikat Umiejętności z Zakresu Przesiewowego Badania Serca Płodu (poziom podstawowy), Sekcji Echokardiografii i Kardiologii Prenatalnej Polskiego Towarzystwa Ultrasonograficznego. Ośrodek, w którym pracuje dany lekarz, legitymujący się Certyfikatem Badania Serca Płodu, staje się w systemie organizacyjnym ośrodkiem typu A. Po skierowaniu ciężarnej do jednego z ośrodków referencyjnych (typu B lub C; tab. I, II), konsultujący tam lekarze dokonują weryfikacji rozpoznania i ustalenia właściwej nomenklatury, korzystając z przypisanego do bazy słownika rozpoznań (według Association for European Pediatric Cardiology w modyfikacji własnej). Wykonują oni badanie, w pełni je dokumentują (opis badania, rysunek anomalii, konsultacja dla ciężarnej i jej partnera) a dodatkowo dane z badania są również wprowadzane do www.orpkp.pl, z podaniem nazwiska lekarza który wykrył anomalię oraz nazwiska lekarza/lekarzy, którzy konsultowali ciężarną.

Wyniki

W niniejszym opracowaniu przedstawione zostaną wybrane wyniki, pochodzące z bazy danych „Podstawowej”. W roku 2004 w bazie danych zarejestrowano 297 płodów z problemami kardiologicznymi, w roku 2005 – 349 płodów, w roku 2006

– 403 płody, w roku 2007 (do 1 września) – 248 płodów; łącznie 1297 płodów. Dane zgłaszało 854 lekarzy, którzy przynajmniej raz skierowali ciężarne na badanie echokardiograficzne. Poza danymi płodów wypełniono 496 formularzy dotyczących danych porodowych oraz 219 formularzy dotyczących losów pourodzeniowych.

Zarejestrowano 508 krytycznych wad serca (tab. V), co stanowiło 39,2% badań, 325 wad ciężkich (25,1%), oraz 125 wad łagodnych (9,6%). Baza obejmuje między innymi 66 przypadków zespołu przetoczenia u bliźniąt TTTS, 45 przypadków bloku całkowitego serca płodu, 37 przypadków częstoskurczu. Rodzaje najczęściej rozpoznawanych wad serca u rejestrowanych płodów przedstawiono w tabeli VI. Najczęściej występowała w naszym rejestrze wada serca pod postacią wspólnego kanału przedsionkowo-komorowego (*atrial & ventricular components (complete)*) – AVSD;

TABELA V: Rodzaje diagnoz kardiologicznych w rejestrze: www.orpkp.pl

TABLE V: Types of fetal cardiac diagnoses in registry www.orpkp.pl

Diagnoza kardiologiczna <i>Cardiac diagnoses</i>	Liczba przypadków <i>Number of cases</i>	
Wada serca krytyczna / <i>Critical CHD</i>	508	39,2%
Wada serca ciężka / <i>Severe CHD</i>	325	25,1%
Wada serca łagodna / <i>Benign CHD</i>	125	9,6%
Niewydolność krążenia / <i>Heart failure</i>	75	5,8%
Zespół przetoczenia między bliźniętami / <i>Twin to twin transfusion syndrome</i>	66	5,1%
Inne / <i>Other</i>	55	4,2%
Blok całkowity serca / <i>Complete heart block</i>	45	3,5%
Częstoskurcz nadkomorowy / <i>Supraventricular tachycardia</i>	37	2,9%
Kardiomiopatia przerostowa / <i>Hypertrophic cardiomyopathy</i>	17	1,3%
Wada unikalna dla okresu płodowego / <i>Congenital heart disease characteristic for prenatal period</i>	12	0,9%
Trzepotanie przedsionków / <i>Atrial flutter</i>	12	0,9%
Ektopia serca / <i>Ectopia cordis</i>	9	0,7%
Kardiomiopatia zastoinowa / <i>Congestive cardiomyopathy</i>	8	0,6%
Zrosłaki / <i>Conjoined twins</i>	3	0,2%
Łącznie / <i>Total</i>	1297	100%

TABELA VI: Rodzaje rozpoznanych wad serca u płodów w ORPKP**TABLE VI:** Types of fetal congenital heart defects in registry

Diagnoza wady serca / <i>Congenital heart defects</i>	Liczba przypadków / <i>Number of cases</i>	
AVSD	112	8,5%
Zespół hipoplazji lewego serca / <i>Hypoplastic left heart syndrome</i>	100	7,6%
VSD	82	6,2%
Tetralogia Fallota / <i>Tetralogy of Fallot</i>	58	4,4%
Mięśniowy VSD / <i>Muscular VSD</i>	43	3,3%
Napływowy VSD / <i>Inlet VSD</i>	39	3%
Serca czynnościowo jednokomorowe, pojedyncza komora z nieokreśloną morfologią <i>Functionally univentricular heart, solitary ventricle of indeterminate morphology</i>	38	2,9%
Podwójne odejście naczyń znad prawej komory z transpozycją / <i>Double outlet right ventricle – transposition type</i>	28	2,1%
Częstoskurcz nadkomorowy / <i>Supraventricular tachycardia</i>	28	2,1%
Błoniasty ubytek w przegrodzie międzykomorowej / <i>Perimembranous VSD</i>	28	2,1%
Atreza zastawki trójdzielnej / <i>Tricuspid atresia</i>	26	2%
Stenoza zastawki aortalnej / <i>Aortic valvar stenosis</i>	25	1,9%
Zespół Ebsteina / <i>Ebstein's malformation of tricuspid valve</i>	24	1,8%
Zespół przetoczenia między bliźniakami / <i>Twin-to-twin transfusion syndrome</i>	22	1,7%
TGA	19	1,4%
Wrodzony blok serca / <i>Congenital complete heart block</i>	16	1,2%
Podwójne odejście naczyń znad prawej komory – typ zespołu Fallota / <i>Double outlet right ventricle – Fallot type</i>	16	1,2%
Koarktacja aorty / <i>Aortic coarctation</i>	14	1,1%
Niebalansowany kanał przedsionkowo-komorowy / <i>AVSD with ventricular imbalance</i>	13	1%
Wspólny pień tętniczy / <i>Common arterial trunk</i>	13	1%
TGA w wadach złożonych / <i>TGA in complex congenital disease</i>	13	1%
Atreza tętnicy płucnej + VSD (włączając typ Fallota) / <i>Pulmonary atresia + VSD (including Fallot type)</i>	13	1%
Atreza tętnicy płucnej + ciągła przegroda międzykomorowa / <i>Pulmonary atresia + intact ventricular septum</i>	12	0,9%
VSD + nieprawidłowa część odpływowa przegrody / <i>VSD + malaligned outlet septum</i>	10	0,8%
Stenoza zastawki tętnicy płucnej / <i>Pulmonary valvar stenosis</i>	9	0,7%
Kardiomiopatia przerostowa / <i>Hypertrophic cardiomyopathy</i>	9	0,7%
Trzepotanie przedsionków / <i>Atrial flutter</i>	7	0,5%
Ubytek przegrody przedsionkowo-komorowej z zespołem Fallota / <i>Atrio-ventricular septal defect and tetralogy of Fallot</i>	7	0,5%
Lewa żyła główna górna uchodząca do zatoki wieńcowej / <i>Left superior vena cava persisting to coronary sinus</i>	7	0,5%
Hipoplazja łuku aorty / <i>Aortic arch hypoplasia (tubular)</i>	7	0,5%
AVSD: izolowana składowa przedsionkowa (primum ASD) / <i>AVSD: isolated atrial component (primum ASD)</i>	7	0,5%

AVSD – ubytek w przegrodzie przedsionkowo-komorowej / *atrial and ventricular components (complete)*VSD – ubytek w przegrodzie międzykomorowej / *ventricular septal defect*TGA – transpozycja dużych naczyń / *transposition of the great artery*ASD – ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej / *atrial septal defect*

112 przypadków), następnie zespół hipoplazji lewego serca (100 przypadków), ubytek w przegrodzie międzykomorowej (*ventricular septal defect* – VSD; 82 przypadki), na trzecim miejscu zespół hipoplazji lewego serca (*hypoplastic left heart syndrome* – HLHS; 80 przypadków). W tabeli VII przedstawiono przykładowe dane dotyczące grupy pacjentów z wybraną patologią kardiologiczną – dla przykładu wspólny kanał przedsionkowo-komorowy.

Aktualnie w bazie danych zarejestrowane są 3 ośrodki typu C, 2 ośrodki typu B, w których pracują lekarze z Certyfikatem Badania Echokardiograficznego Serca Płodu i 18 ośrodków typu A, w których pracują lekarze z Certyfikatem Skriningowego Badania Serca Płodu.

Omówienie

W Polsce internetowy Rejestr Wad Rozwojowych został wprowadzony po raz pierwszy w 1998 r. przez genetyka prof. Latos-Bieleńską z AM w Poznaniu (www.rejestrwad.pl) (16). Według dostępnych w nim danych, prenatalne rozpoznanie wad serca w latach 2003-2005 dotyczyło około 15% przypadków noworodków z wadami wrodzonymi. Według raportu wyjściowego Programu Kardio-Prenatal tylko 10% noworodków wymagających operacji kardiologicznych zdiagnozowanych było prenatalnie. Dane te potwierdzają, iż wady serca płodu stanowią najsłabsze ogniwo prenatalnej diagnostyki kardiologicznej, a ich wykrywalność rośnie wraz z doskona-

TABELA VII: Ubytek w przegrodzie przedsionkowo-komorowej (AVSD) – przykładowe dane z rejestru*

TABLE VII: Atrio-ventricular septal defect (AVSD) – example of results from the registry

	Parametr / Parametr	Wartość / Value
1	Liczba płodów z wybraną diagnozą / Number of cases	112
2	Średnia liczba badań USG do wykrycia anomalii / Number of ultrasound study before diagnosis	3
3	Średni wiek płodu w chwili wykrycia anomalii według ostatniej miesiączki / Mean gestational age during diagnosis from last menstrual period	26
4	Średni wiek płodu w chwili wykrycia anomalii według biometrii / Mean gestational age during diagnosis from ultrasound	25
5	Dla ilu pacjentów wypełniono formularz poród? / Percentage of delivery data	35%
6	Średnia masa ciała noworodka / Mean neonatal weight	2052 g
7	Losy noworodka / Neonatal follow up:	
	Nie określono losu pacjenta / Lost	21%
	Wypis do domu z oddziału neonatologicznego / Discharge home	18%
	Wypis do referencyjnego ośrodka kardiologicznego / Discharge to referral center	21%
	Przeniesienie do Oddziału Intensywnej Terapii w referencyjnym ośrodku kardiologicznym / Discharge to neonatal intensive care unit in referral center	13%
	Przeniesienie do Oddziału Intensywnej Terapii / Discharge to neonatal intensive care unit	8%
	Zgon / Demise	21%
8	Diagnostyka postnatalna i leczenie / Prenatal diagnosis and treatment	13
9	Losy dziecka do 30 dnia po porodzie / Follow up 30 days after delivery:	
	Nie określono losu pacjenta / Lost	8%
	Opieka ambulatoryjna / Outpatient care	31%
	Po leczeniu kardiochirurgicznym / After surgery	31%
	Po leczeniu interwencyjnym / After invasive treatment	31%
	Zgon bez leczenia / Demise without treatment	0%
	Zgon po leczeniu kardiochirurgicznym / Demise after surgery	0%
	Zgon po leczeniu interwencyjnym / Demise after invasive treatment	0%

* Wadę tę zarejestrowano u 112 płodów, średnio wykonywano u nich 3 badania położnicze USG do czasu wykrycia patologii, średni wiek ciąży w czasie wykonywania badania echokardiograficznego wynosił 26 tyg, średni wiek biometryczny 25 tyg. Dane dotyczące porodu wypełniono w 35%. Średnia masa ciała noworodków wynosiła 2052g

niem umiejętności lekarzy wykonujących badania przesiewowe, zarówno w Polsce, jak i na świecie. Jest to stosunkowo trudne zadanie wymagające odpowiedniego przeszkolenia (17, 18). Ogólnopolski Rejestr Problemów Kardiologicznych u Płodów (www.orpkp.pl), założony przez nasz zespół, stał się w ciągu minionych lat bardzo istotnym narzędziem poznawczym, badawczym i organizacyjnym. Dzięki analizie rejestru istnieją istotne dowody na poprawę jakości opieki perinatalnej w zakresie kardiologicznej diagnostyki prenatalnej. Aktualnie wydaje się, iż potrzeby polskiej służby zdrowia w tej dziedzinie są w pełni zabezpieczone, a czas oczekiwania na specjalistyczną konsultację kardiologiczną dla zagrożonego płodu nie przekracza kilku dni. Analiza danych z rejestru wykazała, że nie ma w Polsce obszarów „wolnych” od występowania wad serca u najmłodszych pacjentów, co dotyczy zarówno okolic dobrze uprzemysłowionych, jak i obszarów powszechnie uważanych za „zdrowe tereny rekreacyjne”. Ten aspekt rozkładu wad rozwojowych można także odnaleźć w rejestrze poznańskim.

Rejestr nasz wnosi wiele elementów nowatorskich i poznawczych. Analiza zawartych w nim danych wykazała, iż dotychczas stosowana nomenklatura zaczerpnięta z kardiologii dziecięcej w wielu miejscach nie ma zastosowania w odniesieniu do kardiologii prenatalnej, w której pojawiają się problemy specyficzne dla tego okresu życia (np. w odniesie-

niu do przedwcześnie zamykającego się przewodu tętniczego czy otworu owalnego). Dzięki prowadzeniu polskiego rejestru kody rozpoznania patologii kardiologicznych u płodów zostały zmienione także w klasyfikacji międzynarodowej – okazało się, że wersja pierwotna była niewystarczająca dla opisu patologii kardiologicznych płodów. Z praktycznego punktu widzenia zaistniała konieczność wprowadzenia nowego podziału wad serca płodu: nie tylko z uwzględnieniem ich szczegółów anatomicznych, ale z uwzględnieniem patofizjologii krążenia płodów i noworodków. Powstała więc koncepcja podziału wad serca płodów na: krytyczne, ciężkie i łagodne – ich charakterystykę wyjaśniono wyżej.

Rejestr dowiódł, iż dla większości lekarzy wykonujących badania przesiewowe, wady serca są anomalią bardzo rzadką, z którą spotykają się oni 1-2 razy w ciągu roku, ale są wśród położników wykonujących badania ultrasonograficzne również tacy, którzy wykrywają kilkanaście przypadków wad serca rocznie. W referencyjnych ośrodkach kardiologii prenatalnej lekarze oceniają ponad 100 przypadków wad serca rocznie. Liczby te są odzwierciedleniem nie tylko różnych możliwości diagnostycznych, różnej ekspertyzy w trudnych przypadkach, ale wskazują także, które ośrodki powinny zajmować się zarówno terapią płodu, jak i szkoleniem nowych kadr medycznych. Czy częstoskurcz płodu powinien być leczony w ośrodku, który zna potencjalne skutki uboczne wprowadzanej terapii

z literatury, czy też w ośrodku, który ma swoje długoletnie doświadczenie w tym zakresie (19-23)? Rejestr pozwala na wyszukanie takiego ośrodka, który ma największe doświadczenia związane z anomalią danego typu.

Rejestr umożliwił także precyzyjne wprowadzenie liczenia przypadków zarówno wykrywanych, jak i diagnozowanych wad serca płodu, co stało się podstawą (ale nie jedynym wystarczającym kryterium) przyznawania Certyfikatów Umiejętności Badania Serca Płodu albo Przesiewowego (poziom podstawowy) albo Echokardiograficznego (poziom dla zaawansowanych). Zasady uzyskiwania certyfikatów można znaleźć w naszych publikacjach lub na stronie internetowej www.fetalecho.pl (24-25). Warto tutaj nadmienić, iż lista lekarzy z certyfikatami jest corocznie uaktualniana (podlega weryfikacji) w zależności m.in. od wkładu pracy w tworzenie rejestru problemów kardiologicznych u płodu. Certyfikat można przedłużyć po okresie 4 lat, ale można go także uznać za nieaktualny lub zmienić jego kategorię.

Jakie jest w Polsce zapotrzebowanie na kardiologiczne prenatalne zabiegi interwencyjne u płodów? Jak często w Polsce pojawia się problem całkowitego bloku serca płodu, który może być pierwszym objawem subklinicznie przebiegającej kolagenozy u młodej, zdrowej kobiety? Jak często w Polsce pojawia się problem guzów serca płodów/norodków, które powinny być objęte specjalistyczną opieką nie tylko kardiologiczną ale i neurologa dziecięcego? Na takie i inne pytania stosunkowo łatwo można znaleźć odpowiedzi, sięgając do omawianej bazy danych. W naszym odczuciu ORPKP spełnił pokładane w nim oczekiwania, ale także rozbudził nowe.

Wnioski

1. ORPKP przyczynił się do powstania nowej klasyfikacji wrodzonych wad serca i problemów kardiologicznych u płodów.
2. ORPKP w prosty sposób definiuje ośrodki referencyjne oraz przesiewowe dla wykrywania i diagnozowania (ale nie wad serca) anomali kardiologicznych u płodów w Polsce.

Praca zgłoszona na Konferencję International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG), Chicago 24-28.08.2008.

Piśmiennictwo

1. Allan L, Baker EJ. *Prenatal diagnosis and correction of congenital heart defects*. Br J Hosp Med. 1993;50:513-522.
2. Andrews R, Tulloh R, Sharland G, i wsp. *Outcome of staged reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome following antenatal diagnosis*. Arch Dis Child. 2001;85:474-447.
3. Bonnet D, Coltri A, Butera G, i wsp. *Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality*. Circulation. 1999;99:916-918.

4. Bonnet D, Coltri A, Butera G, i wsp. *Prenatal diagnosis of transposition of great vessels reduces neonatal morbidity and mortality*. Arch Mal Coeur Vaiss. 1999;92:637-640.
5. Franklin O, Burch M, Manning N, i wsp. *Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity*. Heart. 2002;87:67-69.
6. Malec E, Dangel J, Mroczek T, i wsp. *Successful surgical treatment of a neonate with prenatal diagnosis of severe Ebstein's anomaly*. Pediatr Cardiol. 2005;26:869-871.
7. Rychik J. *Impact of anomalies other than congenital heart disease on the fetal cardiovascular system*. Prog Pediatr Cardiol. 2006;22:109-119.
8. Gembruch U. *Prenatal diagnosis of congenital heart disease*. Prenat Diagn. 1997;17:1283-1298.
9. Respondek-Liberska MA, Sysa J, Gadzinowski J. *Ocena kosztów transportu noworodków w stanie zagrożenia życia a transport in tero do ośrodka referencyjnego*. Ginekol Pol. 2004;75:326-331.
10. Allan L, Dangel J, Fesslova V, i wsp. *Recommendations for the practice of fetal cardiology in Europe*. Cardiol Young. 2004;14:109-114.
11. *Rekomendacje dotyczące kardiologii płodowej w Europie*. tłum. z Cardiol Young. 2004;14:109-114. Ginekol Pol. 2006;5:335-344.
12. Huhta JC. *Guidelines for evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops*. Pediatr Cardiol. 2004;25:274-286.
13. Kaczmarek P, Jaczewski B, Oszukowski P, i wsp. *Non-immune hydrops fetalis – prognostic factors based on fetal echo (analysis in 230 cases)*. Ginekol Pol. 2003;74:1112-1117.
14. Kus E, Kowalska-Koprek U, Sieroszewski P, i wsp. *Successful termination of pregnancy complicated by fetal ascites – case report and review of the literature*. Ginekol Pol., 2006;77: 555-558.
15. Opala T, Chmaj-Wierzchowska K, Olejniczak T, i wsp. *Isolated hydrothorax of a fetus – description of the clinical situation*. Ginekol Pol. 2007;78:239-241.
16. Latos-Bieleńska A. *Polskie Rejestry Wad rozwojowych w profilaktyce wad wrodzonych i planowaniu opieki medycznej*. Biuletyn Informacyjny PTG Oddziału Śląskiego. 2007;6-17.
17. Benoit RM, Copel JA. *Antenatal screening with fetal echocardiography: when and how*. Contemp Ob Gyn. 2003;48:59.
18. Eik-Nes S, Lee W, Carvalho JS, i wsp. *Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the 'basic' and 'extended basic' cardiac scan*. ISUOG Guidelines Ultrasound Obstet Gynecol. 2006;27:107-113.
19. Hyett J, Pedru M, Sharland G, i wsp. *Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10-14 weeks of gestation: population based cohort study*. BMJ. 1999;318:81-85.
20. Szymkiewicz-Dangel J, Hamela-Olkowska A, Strzyzewski W, i wsp. *Evaluation of fetal heart anatomy at the end of the first trimester and the beginning of the mid-trimester*. Ginekol Pol. 2003;74:1294-1301.
21. Respondek-Liberska M, Jarosik K, Janiak K, i wsp. *Losy płodów z tachyarytmiami >200/min – łódzkie badania dwuośrodkowe*. Pol Przegl Kardiol. 2006;1:35-40.
22. Szymkiewicz-Dangel J. *Fetal arrhythmia – own experience*. Med Wieku Rozwoj. 2003;7:241-254.
23. Stanczyk J, Kowalska-Koprek U, Kierzkowska B, i wsp. *Prenatal diagnosis of arrhythmias and conduction disturbances*. Ginekol Pol. 2004;75:124-127.
24. Respondek-Liberska M, Dangel J, Włoch A. *Certyfikat Umiejętności Skrinigowego Badania Serca Płodu (podstawowy) Sekcji Echokardiografii i Kardiologii Prenatalnej Polskiego Towarzystwa Ultrasonograficznego*. Ultrasonografia. 2006;25:82-86.
25. Respondek-Liberska M, Dangel J, Włoch A. *Certyfikat Umiejętności Echokardiograficznego Badania Serca Płodu (dla zaawansowanych) Sekcji Echokardiografii i Kardiologii Prenatalnej Polskiego Towarzystwa Ultrasonograficznego*. Ultrasonografia. 2006;25:87-90.

Praca wpłynęła do Redakcji: 2008-02-10.

Zaakceptowano do druku: 2008-02-23.

Konflikt interesów: nie zgłoszono