



Praha 5.11.2003

64

Sledování vrozených vad ve světě

V nedávné době vydalo Mezinárodní centrum pro vrozené vady (The International Centre for Birth Defect) další publikace popisující způsoby a výsledky sledování vrozených vad ve světě. Jedná se o Výroční zprávu za rok 2002 organizace International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems (ICBDMS) a o Atlas vrozených vad ve světě (World Atlas of Birth Defects) zpracovaný toutéž organizací ve spolupráci s EUROCAT (European Registration Of Congenital Anomalies and Twins) a WHO.

Výroční zpráva ICBDMS za rok 2002

Hlavní náplní ICBDMS je sledování změn v prevalenci jednotlivých vrozených vad. V současné době je do této činnosti zapojeno 36 registrů působících v 34 zemích na pěti kontinentech. Některé registry zahrnují více zemí (Jižní Amerika) zatímco v jiných státech (Kanada, Francie, Itálie, ...) může fungovat zároveň více registrů, do kterých přispívá často jen několik zúčastněných nemocnic. Kromě České republiky pokrývají území celého státu pouze registry ve Finsku, Norsku, Švédsku, Maďarsku a na Maltě. Jsou to (mimo Maltu) také jediné země, ve kterých je hlášení povinné.

Mezi další aktivity ICBDMS patří mimo jiné:

- příprava Atlasu vrozených vad ve světě
- studium vrozených vad u dvojčat
- studium možností prevence vrozených vad
- výzkum teratogenních následků užívání některých léků v těhotenství
- studium kojenecké úmrtnosti zapříčiněné výskytem vrozené vady/vad

Pro lepší možnost mezinárodního srovnání prevalence vrozených vad se ICBDMS snaží sjednotit kódování a klasifikace jednotlivých vrozených vad. K tomu dochází na mnoha mezinárodních setkáních expertů z oborů embryologie, ultrasonografie, pediatrie, kardiologie, urologie, ortopedie a dalších.

Značný nárůst užívání prenatalní diagnostiky ovlivňuje prevalenci těch vrozených vad u narozených dětí, které je možno v prenatalním období odhalit. Tento dopad je zřejmý ve všech spolupracujících registrech, kde je prenatalní diagnostika dostupná a umělé přerušení těhotenství legální. Proto zúčastněné registry sledují nejen počty výskytu jednotlivých vrozených vad u živě a mrtvě narozených, ale i počty těhotenství ukončených z důvodu zjištění dané vrozené vady u plodu. Při ICBDMS pracuje Výbor prenatalní diagnostiky zaměřující se na okolnosti umělého ukončení těhotenství po zjištění vrozené

vady u plodu. Speciální pozornost je věnována výskytu Downova syndromu. U každého potratu pro tuto příčinu se zjišťuje 1) věk matky, 2) technika provedení prenatalní diagnostiky, 3) karyotyp a 4) gestační stáří plodu v týdnech při provedení diagnózy a při ukončení těhotenství.

Dále jsou v publikaci zmíněny některé výzkumné projekty jako například: možnosti prevence vrozených vad založené na přísunu kyseliny listové a jejích solí, stanovení rizika vrozených vad vzhledem k životnímu prostředí a zaměstnání rodičů a další. A také vztahy ICBDMs k ostatním takto orientovaným organizacím: WHO, EUROCAT a World Alliance of Organisation for the Prevention of Birth Defect.

Vzhledem k tomu, že v každé zemi a každém registru jsou okolnosti sběru dat o vrozených vadách jiné, je zde značný prostor věnován popisu jednotlivých přispívajících registrů. Je vždy zmíněno:

- historie daného registru a rok začlenění se do ICBDMs
- velikost sledované populace vyjádřená průměrným zaokrouhleným počtem narozených ročně a úplnost pokrytí daného území
- financování a legislativní opora registru (povinné či dobrovolné hlášení)
- zdroje zjišťování dat o vrozených vadách
- jaké informace jsou dostupné
- kde jsou data shromažďována a zpracovávána
- kontaktní osoba daného registru a spojení na ni

Následují přesné definice hlášených vad stanovené klasifikační komisí a zároveň je uvedena tabulka odchylek od definic ICBDMs kombinovaná pro všechny sledované vrozené vady a zúčastněné programy:

Těžištěm celé publikace je tabulková část a grafy. Každý program zastupují dvě tabulky. V první tabulce jsou uvedena data za rok 2000 a pro jednotlivé vady zde jsou:

- počty živě a mrtvě narozených s danou vrozenou vadou
- počty uměle ukončených těhotenství z důvodu zjištění dané vady
- míry živě a mrtvě narozených s vadou přepočtené na 10 000 narozených
- tam, kde jsou dostupná data, stejný ukazatel doplněný v čitateli i jmenovateli počtem umělých ukončení těhotenství pro danou vadu
- podíly pozorovaného a očekávaného počtu případů

Druhá tabulka ukazuje vývoj prevalence vývojových vad (počty živě a mrtvě narozených s vrozenou vadou na 10 000 narozených) pro pětiletá období od roku 1974.

ICBDMS nedoporučuje vzhledem k odchylkám v metodologii i definicích srovnávat míry prevalence mezi jednotlivými programy.

Pro každý program a každou vadu je uveden samostatný graf a tyto grafy jsou řazeny za sebou vždy pro danou vadu za všechny zúčastněné programy.

Na závěr se zástupci jednotlivých registrů vyjadřují k případným změnám a k vývoji prevalence vrozených vad na svém území.

World Atlas of Birth Defects

V úvodní části tohoto atlasu jsou diskutovány některé otázky ohledně sběru dat o vrozených vadách a zmíněna nejednotnost v definicích a klasifikaci. Dále se zde věnuje pozornost třem hlediskům variability prevalence vrozených vad: geografickým rozdílům, časovým změnám a osobním charakteristikám rodiny daného dítěte (jako jsou národnost, příbuzenství, socio-ekonomické faktory, zaměstnání, věk rodičů, parita, vícečetná těhotenství, migrace).

V atlasu jsou uvedeny údaje z registrů z mnoha částí světa (země a registry zpracované v tomto atlasu nejsou zcela shodné se zeměmi a registry popsány ve Výroční zprávě 2002 ICBDMs), z nichž většina pravidelně poskytuje data buď jedné nebo oběma mezinárodním organizacím pro registraci vrozených vad, ICBDMs a EUROCAT. Data v atlasu jsou z roku 1994 nebo z let 1993 – 1994. Bylo vyvinuto nejvyšší možné úsilí ke snížení rozdílů vyplývajících z odlišností v metodologii na minimum, aby bylo zajištěno, že se srovnávají obsahově stejné údaje. Do atlasu byla zahrnuta data jen z těch registrů, které a) zaznamenávají vady u živě a mrtvě narozených, b) zaznamenávají vady plodů u uměle ukončených těhotenství z důvodů zjištění vady při prenatální diagnostice, c) zahrnují alespoň 20 000 narozených během dvou let. Přesto je nutné, jak již bylo zmíněno výše, přistupovat ke srovnávání úrovně prevalence vrozených vad mezi jednotlivými registry s vědomím, že jejich kvalita je velice různorodá.

Pro každou z uvedených vrozených vad je v atlasu tabulka, která pro jednotlivé registry uvádí absolutní počty živě a mrtvě narozených s danou vadou, počty potratů provedených v důsledku zjištění vady u plodu při provedení prenatální diagnostiky, součet počtu výskytu vady u plodů a u narozených, celkový počet narozených a počet dětí s danou vadou na 10 000 narozených. Následují tři mapky – kartogramy pro Evropu, Střední a Jižní Ameriku a pro Japonsko a Austrálii, v nichž jsou míry prevalence znázorněny čtyřmi odstíny šedé reprezentujícími kvartily míry prevalence pro jednotlivé vady. Pro všechny tři mapky u dané vady jsou intervaly a kvartily shodné, ale liší se mezi jednotlivými vadami.

Obě tyto publikace jsou jedinečným přínosem pro mezinárodní přehled o míře prevalence vrozených vad a systémech jejího sledování. Počet spolupracujících registrů se zvyšuje a je snaha o co nejširší možné pokrytí území. Česká republika se může jak množstvím dat (o průběhu těhotenství a porodu, o vrozených vadách, o ukončení těhotenství a o dalších souvislostech) tak i jejich kvalitou, zajištěnou mimo jiné pokrytím celého území a existencí systému rodných čísel, řadit spolu se skandinávskými zeměmi ke státům s nejlepšími registry.

Vypracovala: Mgr. Helena Chodounská

Vybrané vrožené vady na 10 000 narozených podle jednotlivých registrů

Registr	Anencefalie	Rozštěp páteře	Rozštěp patra	Rozštěp rtu	Redukční defekty hor. a dol. končetin	Pupečníková kýla	Gastroschiza	Downův syndrom
Argentina	9,5	9,1	5,8	13,4	5,8	2,3	1,2	16,8
Austrálie - South Australia	7,1	7,1	9,1	9,6	7,1	2,5	1,0	15,7
Austrálie - Victoria	5,4	8,9	6,0	11,2	4,8	2,1	1,1	19,3
Bělorusko	8,8	17,7	-	-	5,5	-	-	12,2
Belgie - Hainaut Namur	2,0	4,8	6,8	12,5	9,3	2,4	1,2	14,1
Brazílie	7,6	8,2	5,2	13,9	10,6	6,3	3,0	16,4
Chile	8,5	8,5	5,8	9,0	3,6	3,1	0,4	18,4
Česká Republika	3,2	4,0	6,2	10,5	5,8	3,1	0,9	13,0
Dánsko - Odense	1,7	3,3	9,1	14,1	3,3	1,7	1,7	15,8
Francie - Bouches du Rhone	4,0	5,4	6,3	8,1	5,1	2,5	2,5	19,9
Francie - Central East	2,9	5,0	7,9	7,8	4,9	1,8	0,9	15,6
Francie - Paris	3,5	5,3	7,0	8,8	7,7	3,8	2,0	26,1
Francie - Strasbourg	4,4	4,4	8,5	12,5	5,9	2,6	1,8	15,4
Irsko - Dublin	4,5	3,7	3,4	8,2	3,2	2,1	0,8	18,7
Itálie - Campania	3,2	5,1	5,5	9,2	5,3	1,8	0,7	11,8
Itálie - Emilia Romagna	3,1	3,9	4,6	9,6	5,4	2,7	0,4	14,7
Itálie - Toscana	2,0	1,6	2,4	8,8	5,5	1,4	0,6	14,7
Japonsko	3,4	3,3	4,6	15,1	4,3	3,0	1,2	6,6
Mexiko	15,8	16,1	4,1	12,3	6,5	2,9	3,0	15,5
Nizozemsko - North	2,3	3,6	8,5	15,0	5,9	3,1	0,3	9,6
Norsko	4,1	4,6	4,3	16,7	5,4	2,8	3,0	9,2
Španělsko - Basque Country	4,8	5,4	5,8	5,1	3,8	3,8	-	20,0
Švýcarsko	1,5	2,8	4,5	7,1	5,7	2,0	1,5	11,0
Velká Británie - Belfast	4,0	3,8	1,4	2,2	2,2	1,6	-	13,7
Velká Británie - Glasgow	5,8	7,5	9,7	8,9	10,2	3,5	2,2	16,0
Velká Británie - North Thames	5,1	4,2	4,7	11,2	-	3,8	1,3	20,1
USA - Atlanta	1,0	3,8	3,3	8,5	4,5	2,3	2,5	15,3
USA - Hawaii	4,4	4,9	5,8	10,7	2,9	4,9	4,4	15,5
Uruguay	5,6	3,3	4,7	8,0	2,8	0,9	-	12,2
Venezuela	8,5	10,7	3,8	5,8	5,8	1,9	2,2	9,3
Průměr	4,8	6,2	5,4	10,2	5,5	2,6	1,4	14,5