

## PREVENCE V PEDIATRII

## Prenatální kardiologie

## Prenatal cardiology

Viktor Tomek

Dětské kardiocentrum,  
2. lékařská fakulta,  
Univerzita Karlova a FN  
v Motole, Praha

## SOUHRN

## Tomek V. Prenatální kardiologie

Prenatální kardiologie je specializovaná oblast dětské kardiologie, která se zaměřuje na diagnostiku a léčbu onemocnění srdce u plodu, nejčastěji srdečních vad. Prenatální detekce významných srdečních vad v České republice je vysoká a její úspěšnost převyšuje v současnosti 80 %. Ukončení těhotenství z důvodu významných srdečních vad pokleslo ze 70 % v roce 1991 na 43 % v roce 2023, ale zůstává vysoké u jednokomorových vad a přítomných extrakardiálních anomálií. Zahájení screeningu srdce v 1. trimestru vedlo ke zvýšenému ukončování vad v nízkém gestačním stádiu, ale neovlivnilo celkově klesající trend v ukončování těhotenství. U srdečních vad s příznivou prognózou frekvence ukončení těhotenství významně poklesla a v dnešní době je zcela výjimečná. Tento článek podává přehled o pokroku v prenatální detekci srdečních onemocnění a léčbě arytmií a některých specifických srdečních vad, které se staly rutinní součástí klinické praxe.

**Klíčová slova:** prenatální diagnóza, echokardiografie, plod, vrozená srdeční vada, atrioventrikulární blok, tachykardie

## SUMMARY

## Tomek V. Prenatal cardiology

Prenatal cardiology is a subspecialty of pediatric cardiology focused mainly on the diagnosis and treatment of heart lesions, predominantly congenital heart defects. A nationwide prenatal detection of major congenital heart defects in the Czech Republic exceeded 80 % in the current era. Termination of pregnancy of major heart defects has decreased from 70 % in 1991 to 43 % in 2023 but remains high in fetuses with univentricular heart and those major heart defects with associated comorbidities. The introduction of first trimester screening resulted in higher termination rate at early stage but did not revert the overall decreasing trend in termination of pregnancy. In cardiac abnormalities with favorable outcome, the termination rate decreased significantly, becoming rather exceptional in recent years. This review focuses on advances in prenatal detection of heart anomalies and treatment of arrhythmias and some specific heart defects that are increasingly used in clinical practice.

**Key words:** prenatal diagnosis, echocardiography, fetus, congenital heart defect, atrioventricular block, supraventricular tachycardia

Podpořeno MZ ČR – RVO,  
FN v Motole 00064203.

## Korespondenční adresa:

MUDr. Viktor Tomek, Ph.D.  
Dětské kardiocentrum 2. LF UK a FN v Motole  
V úvalu 84  
150 06, Praha 5  
viktor.tomek@fnmotol.cz

## ÚVOD

Prenatální kardiologie je specializovaná oblast dětské kardiologie, která se zaměřuje na diagnostiku a léčbu onemocnění srdce u plodu, nejčastěji srdečních vad. Vrozené srdeční vady (VSV) jsou nejčastějšími vývojovými vadami postihujícími 0,6–2,2 % živě narozených dětí a často se kombinují s vadami genetickými nebo anomálií jiných orgánů.<sup>(1,2)</sup> Méně často se fetálně setkáváme s jinými onemocněními

srdce, jako jsou poruchy srdečního rytmu nebo nádory srdce. Rozvoj prenatální kardiologie souvisí s technologickým zlepšením ultrazvukových přístrojů v 80. letech 20. století. Od té doby se diagnostika srdečních onemocnění stala zcela rutinní součástí screeningového vyšetření ve 2. trimestru těhotenství, orientačně již v 1. trimestru.

Cílem prenatální kardiologie je odhalení srdečních vad, které jsou svojí povahou kritické a mohly by bez včasné diagnózy ohrozit novorozence na životě. Rovněž je důležitá

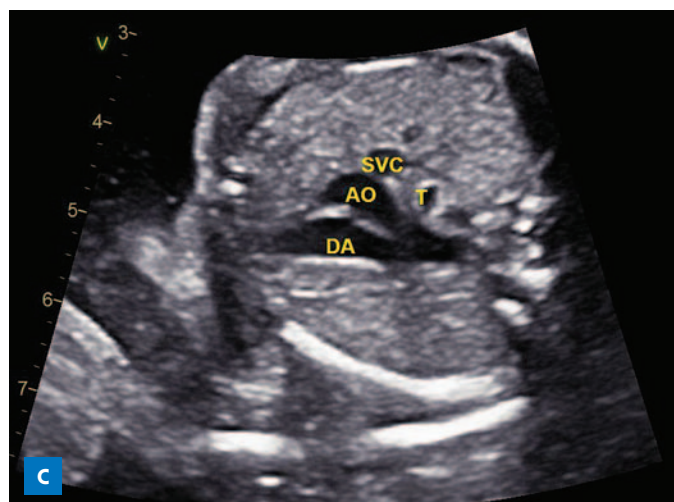
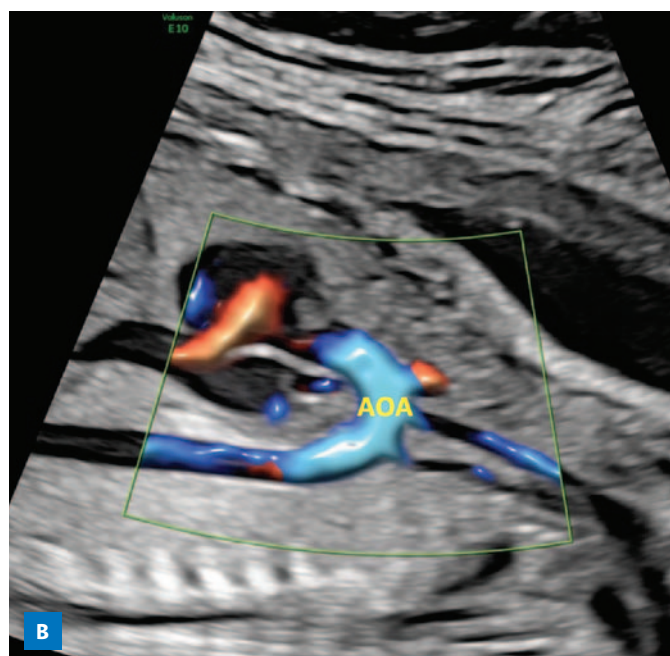
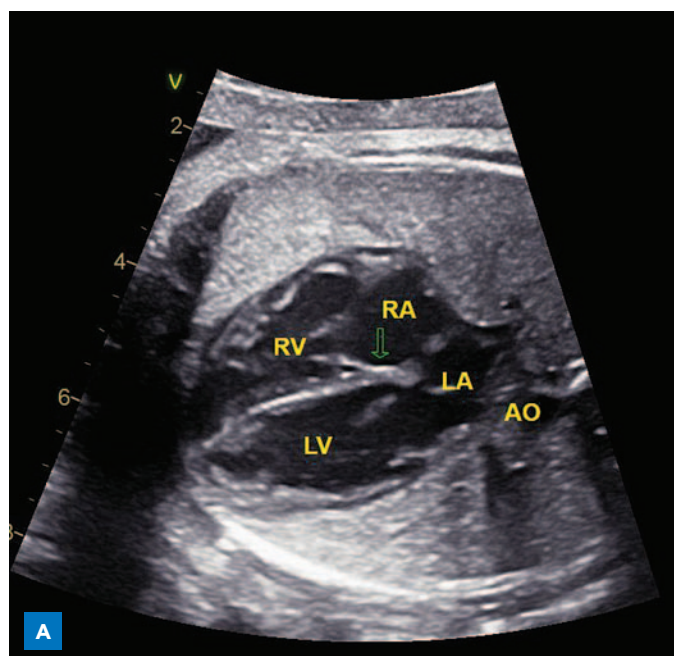
intrauterinní diagnóza komplexních vad, které není možné zcela vyléčit, vyžadují dlouhodobou paliativní léčbu a nemají příznivou prognózu. Diagnóza srdeční vady u plodu je předpokladem pro stanovení prognózy a konzultaci s rodiči o dalším osudu těhotenství včetně možnosti jeho ukončení při nálezů vady s velmi nepříznivou prognózou.

Prenatální kardiologie má roli zejména diagnostickou a konzultační. Přesto je v některých indikacích možná intrauterinní léčba. Léčba některých závažných poruch srdečního rytmu je úspěšná a umožňuje záchranu života plodu. Katetizační intervence u těžkých aortálních a pulmonálních stenóz dávají naději na možné zlepšení vývoje a funkce srdečních komor.

## ORGANIZACE PRENATÁLNÍHO SCREENINGU

V současnosti je prenatální echokardiografie prováděna ve většině vyspělých zemí plošně.<sup>(3)</sup> V České republice je každá těhotná žena dispenzarizovaná u svého registrujícího gynekologa a absolvuje několik screeningových ultrazvukových vyšetření zajišťovaných gynekology.

**Screeningové vyšetření srdce a velkých cév** se provádí standardně mezi 18.–22. týdnem těhotenství. Od roku 2007 je základní vyšetření srdce součástí kombinovaného prvotrimestrálního screeningu (11.–14. týden gestace). Ten však neabsolvují všechny těhotné ženy, neboť tento screening není všemi prenatálními centry z důvodu personálního a technického vybavení prováděn (ne všichni to umí), a také zřejmě z toho důvodu, že není plně hrazen ze zdravotního pojištění. Indikací ke kardiologickému vyšetření v 1. trimestru je



Obr. 1: Ultrazvukové vyšetření srdce v transverzální čtyřduťové projekci (A), sagitální projekci na aortální oblouk (B) a projekci 3 cév a trachey (C).

AO – aorta, AOA – aortální oblouk, DA – ductální oblouk, LA – levá síň, LV – levá komora, RA – pravá síň, RV – pravá komora, SVC – horní dutá žíla, T – trachea.

nejčastěji zvýšené nuchální projasnění, trikuspidální regurgitace nebo podezření na jiné postižení plodu, někdy i nález srdeční vady.

Cílem screeningového vyšetření je odlišení fyziologického nálezu od srdečních abnormalit a následné zajištění další péče o plod s diagnózou srdeční abnormality nebo podezřením na ni. Dle doporučených postupů pro ultrazvukové vyšetření v těhotenství by takový screening měl být dostatečný k vyloučení srdeční vady.

Diagnostika srdeční vady je zajištěna koordinací screeningového a specializovaného vyšetření.

**Cílem specializovaného vyšetření** je přesné určení srdeční vady nebo poruchy srdečního rytmu, adekvátní informování rodičů o povaze a prognóze onemocnění a léčebných možnostech se znalostí jejich výsledků, návrh a zajištění správné léčby v indikovaných případech, organizace porodu a následné postnatální léčby.<sup>(4)</sup> Specializované vyšetření srdce plodu provádí dětský kardiolog, který je vysoce erudován v oblasti prenatalní kardiologie. Při specializovaném vyšetření srdce je cílem určení anatomie srdce a cév spolu s posouzením stavu fetoplacentární cirkulace. K vyšetření srdce fetálně používáme obdobné projekce, jak je známe z vyšetřování u dětí. Někdy se však nelze obejít bez řádně zobrazené čtyřdutinové projekce v transverzálním řezu, zobrazení aortálního oblouku v sagitální rovině a pro vyloučení cévní anomálie bez projekce 3 cév a trachey (obr. 1).

Specializované vyšetření je indikováno gynekologem nebo jiným odborným lékařem (např. genetikem) na základě jasných indikačních kritérií. Těmi jsou přítomné rizikové faktory a/nebo nález srdeční vady (nebo podezření na ni).

Etiologii vrozených srdečních vad přesně neznáme. Protože ani identifikace rizikových faktorů nevyloučí možnost přítomnosti srdeční vady u plodu, je screeningové vyšetření všech těhotných v prenatalní diagnostice klíčové. Nález nebo podezření na vadu při screeningovém vyšetření je nejsilnějším „rizikovým faktorem“ přítomnosti srdeční vady. Existuje ale celá řada vlivů, které riziko přítomnosti VSV u plodu dále zvyšují. Rizikové faktory zahrnují vlivy ze strany matky (např. autoimunní onemocnění, *in vitro* fertilizace, užívání některých léků v těhotenství, prodělané infekce), rodiny (přítomnost vrozených vad nebo kardiomyopatie) a plodu (abnormální nález při screeningu, srdeční arytmie nebo abnormální srdeční frekvence, extrakardiální vrozená vývojová vada, chromozomální vada, hydrops, zvýšená nuchální translucence, absence ductus venosus, vícečetné těhotenství, nevysvětlitelný polyhydramnion). Tato rizika, spadající do kategorie I a IIa (level of evidence) a zvyšující riziko VSV o  $\geq 3\%$ , jsou tedy logicky i indikacemi ke specializovanému prenatalnímu kardiologickému vyšetření tak, jak vycházejí z doporučení mnoha odborných společností.<sup>(5,6)</sup> Absolutní indikací ke specializovanému echokardiografickému vyšetření dětským kardiologem je nález srdeční vady, nebo i podezření na ni.

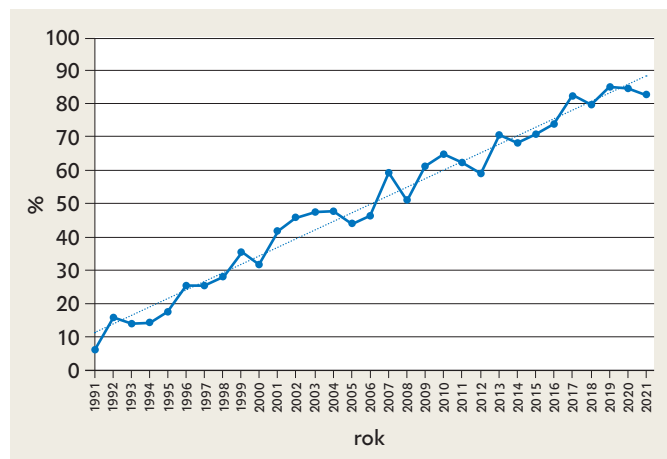
Součástí specializovaného vyšetření je adekvátní informování rodičů o povaze, léčebných možnostech a prognóze onemocnění s návrhem a zajištěním správné léčby včetně organizace porodu a následné postnatální léčby.

Rozhodnutí o dalším osudu plodu včetně eventuální úvahy o ukončení gravidity má být plně v kompetenci rodičů, kteří jsou zodpovědní za své dosud nenarozené dítě. Finální diagnostika a s ní související informování o možnostech léčby a prognóze srdeční vady má tedy zcela zásadní význam pro další osud těhotenství.

## VÝSLEDKY DETEKCE VÝZNAMNÝCH SRDEČNÍCH VAD V ČESKÉ REPUBLICE

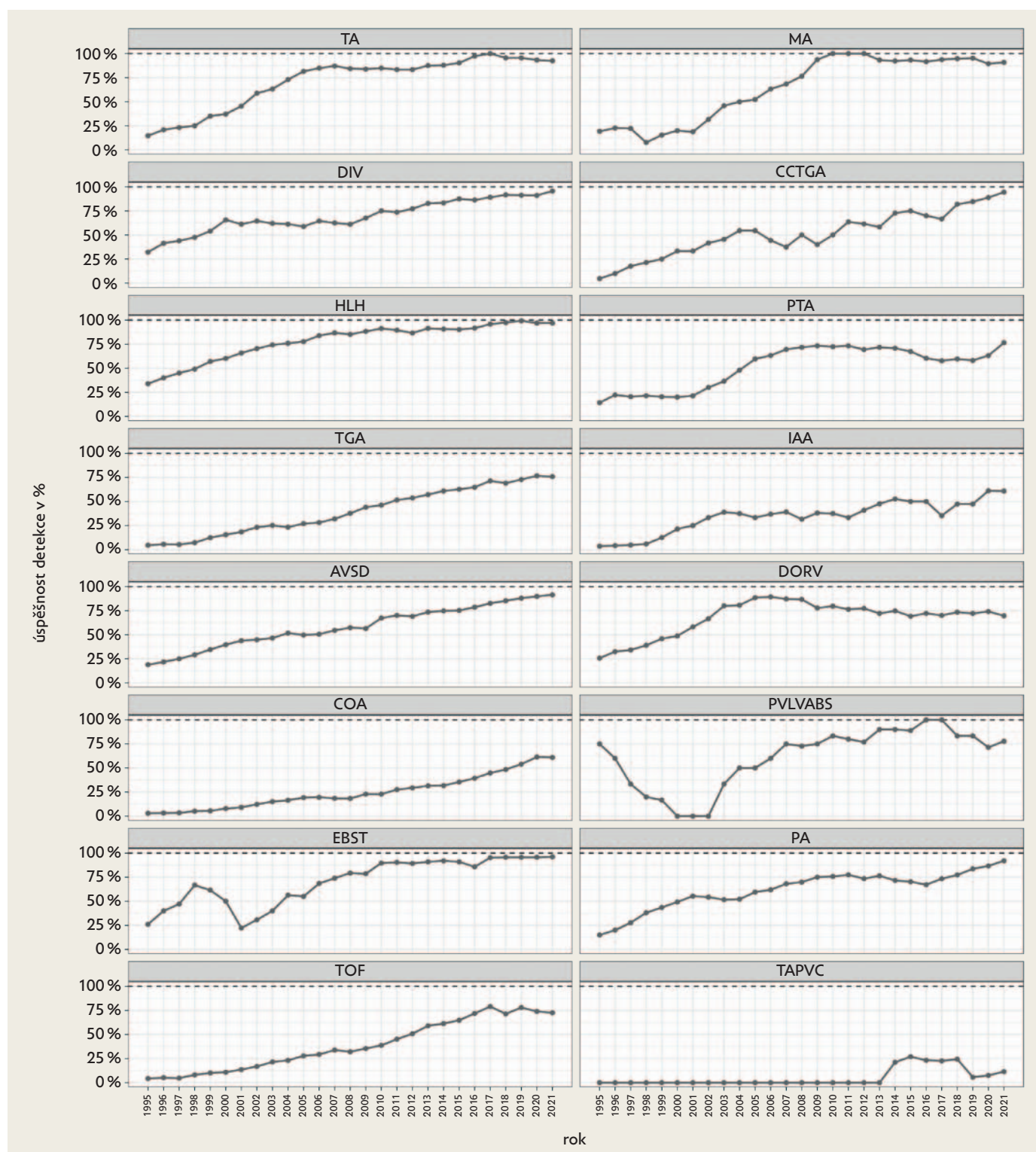
Cílem fetálního vyšetření je detekce významných srdečních vad. Pojmem **významná srdeční vada** rozumíme malformaci srdce a cév vyžadující intervenci v prvním roce života. Česká republika patří mezi první země, kde byl zahájen celoplošný prenatalní screening srdečních vad. Centralizace péče, dobrá kvalita primárního screeningu prováděného gynekology a spolupráce s dětskými kardiology specializujícími se na prenatalní echokardiografii vede k vysokému zachytu VSV, který patří mezi nejvyšší v rámci celé Evropy.<sup>(7,8)</sup>

V letech 1991–2021 se v ČR živě narodilo 3 300 068 dětí a intrauterinně byl dokumentován nález srdeční vady celkem u 5625 plodů, z nichž 3827 bylo významných. Z celkem 3827 významných VSV se 1646 živě narodilo (43 %), 2069 (54,1%) bylo na základě rozhodnutí rodičů ukončeno a 112 (2,9%) zemřelo intrauterinně. Ve stejném období 1991–2021 se narodilo 5454 dětí s významnou VSV. Vzhledem k centralizaci prenatalní péče v ČR a existenci jediného pracoviště, kde se léčí děti se srdeční vadou, je možné na základě přesné znalosti o počtu fetálně a postnatálně odhalených vad stanovit úspěšnost fetální detekce významných VSV.<sup>(9)</sup> Úspěšnost fetální detekce určujeme jako poměr fetálně detekovaných vad versus součet novorozenců s VSV a intrauterinně ukončených VSV. Prenatální detekce se průběžně zvyšovala z 6,2 % v roce 1991 na 82,9 % v roce 2021 ( $p < 0,001$ ) (obr. 2). Prenatální detekce vad s jednokomorovou cirkulací (mitrální a trikuspidální atrezie, dvojvrtková komora a syndrom hypoplastického levého srdce) se pohybuje mezi 71–100 %.



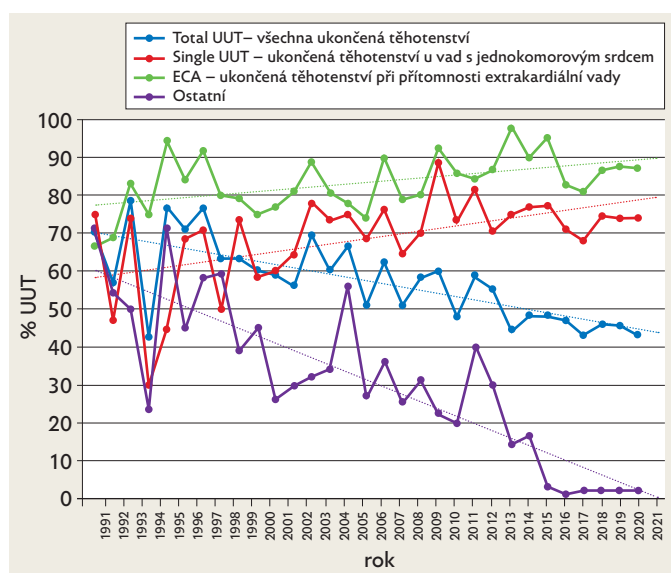
Obr. 2: Úspěšnost detekce vrozených srdečních vad, vzestup z 6,2 % v roce 1991 na 82,9 % v roce 2021 ( $p < 0,001$ )





Obr. 3: Prenatální detekce jednotlivých srdečních vad. Úspěšnost detekce je vypočtena jako známý počet plodů se srdeční vadou vs. součet prenatálního a postnatálního zachytu jednotlivých srdečních vad.

TA – trikuspidální atrezie, MA – mitrální atrezie, DIV – dvojvrtková komora, CCTGA – kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen, HLH – syndrom hypoplazie levého srdce, PTA – perzistující arteriální trunkus, TGA – transpozice velkých tepen, IAA – interrupce aortálního oblouku, AVSD – atrioventrikulární defekt, DORV – dvojvrtková pravá komora, COA – koarktace aorty, PVLVABS – syndrom aplazie chlopně plicnice, EBST – Ebsteinova anomálie, PA – atrezie plicnice, TOF – Fallotova tetralogie, TAPVC – totální anomální návrat plicních žil.



Obr. 4: Relativní četnost umělých ukončení těhotenství u plodů s významnou vrozenou srdeční vadou

Původně málo úspěšné detekce koarktace aorty a transpozice velkých tepen zásadně stouply na 50 %, resp. 70 % (obr. 3). Nejméně často fetálně detekovanou vadou zůstává izolovaný nález totálního anomálního návratu plicních žil. Vzhledem k tomu, že je snaha o detekci srdeční vady v 1. trimestru

poměrně úspěšná, gestační stáří detekovaných významných vad signifikantně kleslo z 23. týdne v roce 1991 na 16. týden v roce 2021 ( $p < 0,001$ ), medián 18. gestační týden (rozmezí 11.–41. týden).

Další extrakardiální vývojová vada byla přítomna u 1113 z 3827 plodů (29,1%) s významnou srdeční vadou. Chromozomální anomálie byla odhalena u 811 z 3827 (21,2%) a strukturální vada u 562 z 3827 plodů (14,7 %).

Ve sledovaném období 31 let bylo ukončeno těhotenství v 54,1% případů. Relativní četnost ukončení těhotenství ale významně poklesla ze 70 % v roce 1991 na 43 % v roce 2021 ( $p < 0,001$ ) (obr. 4). Vysoké procento ukončení těhotenství bylo dokumentováno u plodů s jednodukorovou cirkulací (HLH, TA, MA, DIV) a srdečních vad často spojených s významnou extrakardiální vadou (PTA, AVSD, IAA). Právě přítomnost extrakardiální vady má přímý vliv na rozhodnutí pro ukončení těhotenství, nejvýznamněji u vad s jinak příznivou prognózou – TOF, COA, AVSD a TGA (tab. 1).

Od oficiálního zahájení vyšetřování srdce při prvotrimestrálním screeningu v roce 2007 v ČR detekce srdečních vad v 1. trimestru stoupla ze 7,1% na 26,7% v roce 2013 ( $p < 0,001$ ) a dále se již četnost zachytu výrazněji nemění. Extrakardiální anomálie v 1. trimestru jsou 9,5× častější než při detekci srdeční vady ve 2. trimestru. Rovněž nález vady s jednodukorovým srdcem byl častější při diagnóze v 1. trimestru než ve 2. trimestru. Diagnóza srdeční vady v 1. trimestru vede k výrazně vyššímu rozhodnutí pro ukončení těhotenství než nález vady ve 2. trimestru (tab. 2).

Tab. 1: Vliv přítomné extrakardiální vady (ECA) na ukončení těhotenství (UUT) u jednotlivých vad

VSV	ECA ANO		ECA NE		OR	95% interval spolehlivosti
	UUT (N)	Pokračující těhotenství (N)	UUT (N)	Pokračující těhotenství (N)		
TA	24	2	97	35	4,30	0,98–39,45
MA	13	1	31	28	11,45	1,53–515,14
DIV	26	4	98	53	3,50	1,13–14,51
CCTGA	3	0	17	25	–	0,54–∞
HLH	108	9	368	99	2,99	1,44–6,96
PTA	48	8	52	38	4,34	1,77–11,88
TGA	23	1	38	337	199,11	30,66–7954,03
IAA	20	2	11	14	12,01	2,16–128,15
AVSD	424	18	61	267	101,81	58,36–186,81
DORV	145	11	84	156	24,26	12,29–52,55
COA	51	11	7	254	159,58	57,21–515,79
PVLVABS	2	0	14	14	–	0,17–∞
EBST	11	1	18	66	38,53	5,03–1743,28
PA	54	4	127	81	8,56	2,99–33,78
TOF	75	7	11	210	193,77	70,58–621,92
TAPVC	1	0	2	8	–	0,07–∞

AVSD – atrioventrikulární defekt; CCTGA – kongenitálně korigovaná transpozice velkých tepen; COA – koarktace aorty; DIV – dvojitoková komora; DORV – dvojitoková pravá komora; EBST – Ebsteinova anomálie; ECA – extrakardiální anomálie; HLH – syndrom hypoplazie levého srdce; IAA – interrupce aortálního oblouku; MA – mitrální atrezie; PA – atrezie plicnice; PVLVABS – syndrom aplazie chlopně plicnice; TA – trikuspidální atrezie; TAPVC – totální anomální návrat plicních žil; TGA – transpozice velkých tepen; TOF – Fallotova tetralogie

Tab. 2: Srovnání detekovaných srdečních vad v 1. a 2. trimestru, uměleho ukončení těhotenství (UUT), nálezů extrakardiální vady (ECA) a vad s jednodukorovým srdcem (SINGLE) v období 2007–2021

	1. trimestr (N = 627)	2. trimestr (N = 2066)	OR	95% CI	p
UUT	485	870	3,6	2,8–4,6	< 0,001
ECA	401	383	9,5	7,5–11,9	< 0,001
SINGLE	288	386	3,6	2,9–4,5	< 0,001

## JAKÝ JE DŮSLEDEK PRENATÁLNÍ DETEKCE SRDEČNÍCH VAD?

Hlavní přínos prenatální kardiologie spočívá v detekci kritické vady plodu s následným porodem dítěte s VSV ve specializovaném centru („transport in utero“). To umožní okamžitou péči o nemocného novorozence, který by byl při postnatální diagnóze a zdlouhavém transportu v bezprostředním ohrožení života, a vede zároveň ke zlepšení celkové prognózy.<sup>(10)</sup>

Variantou při nálezů závažné diagnózy se špatnou nebo nejistou prognózou dítěte je rozhodnutí rodičů graviditu ukončit. Rozhodnutí o dalším osudu těhotenství je ale plně v kompetenci rodičů nebo alespoň těhotné ženy. Role lékaře spočívá v diagnostice, vysvětlení podstaty vady, možného způsobu léčby a informování o očekávané prognóze. Informace mají být podány srozumitelně a s náležitou empatií. První informace sdělená rodičům hraje významnou roli v rozhodování o dalším osudu těhotenství.<sup>(11,12)</sup> Z toho důvodu je nutné, aby informaci o VSV poskytoval zkušený prenatální kardiolog se zkušenostmi s léčbou dětí a nikoliv gynekolog. Většinou lze na základě diagnózy a zkušenosti správně odhadnout osud dítěte. Ale ani tak není přesnost diagnózy absolutní, a někdy je proto obtížné sdělit rodičům, jaká bude přesně postnatální léčba a prognóza.<sup>(13)</sup> Diagnóza srdeční vady plodu je pro rodiče (zejména matku) velmi traumatizující a stresující záležitost. Je proto nutné při pohovoru s rodiči jednat citlivě a být připraven na to, že takový „counselling“ vyžaduje dostatek času, mnohdy opakované návštěvy a konzultace s dalšími lékaři, někdy i s jinými zdravotnickými specialisty (kontaktní sestra, psycholog).

Četnost ukončení těhotenství v ČR postupně klesá z původních 70 % na současných 43 %. Důvody pro pokles jsou spekulativní, ale mohou souviset s nárůstem věku těhotných, obtížemi otěhotnět a i větší důvěrou ve zlepšující se prognózu dětí s VSV. V posledních letech zaznamenáváme zvýšený počet VSV detekovaných v prvním trimestru.<sup>(14)</sup> Známým faktem je, že prevalence VSV v nízkém gestačním stádiu je vyšší a přítomnost srdeční vady je i častou příčinou intrauterinního úmrtí. Úspěšnou detekcí vad v 1. trimestru se však může falešně zvyšovat zachyt vad u plodů, se kterými bychom se již při druhotrimestrálním vyšetření nesečkali.<sup>(15)</sup> Na druhé straně se v 1. trimestru odhalí řada plodů s chromozomálními anomáliemi a/nebo závažnými VSV, často s „jednodukorovým srdcem“. I proto je ukončení těhotenství v 1. trimestru výrazně vyšší než v druhém. Přesto ale má celková četnost ukončení těhotenství klesající trend a je

obdobně vysoká jako v mnoha jiných zemích.<sup>(8,16)</sup> Pro některé těhotné je ukončení gravidity obtížně akceptovatelné, zároveň ale připouští možnost neléčení dítěte s kritickou komplexní vadou. V zájmu prenatální kardiologie je tak i rozvoj paliativní péče, aby se o novorozence s infaustní prognózou a jeho rodiče pečovalo kvalifikovaně a s náležitou citlivostí.

## MOŽNOSTI INTRAUTERINNÍ LÉČBY SRDEČNÍCH ONEMOCNĚNÍ

Možnost intrauterinní léčby srdečních onemocnění je velmi limitovaná a diskutabilní. V situaci, kdy současná postnatální léčba má výborné výsledky s velmi nízkou mortalitou (v Dětském kardiocentru okolo 1%) a dobrou dlouhodobou prognózou, se úvahy o prenatální léčbě týkají jen výjimečných situací. Tyto situace zahrnují stavy, kdy by plod bez intrauterinní léčby zemřel (srdeční arytmie) nebo přirozený vývoj srdečního onemocnění výrazně zhoršuje prognózu narozeného dítěte (aortální stenóza).

### Srdeční arytmie

Nejčastější poruchou srdečního rytmu u plodu je **supraventrikulární tachykardie (SVT)**. K ní dochází na podkladě reentry mechanismu, síňové ektopie nebo síňového flutteru a je nejčastější příčinou neimunního hydropsu plodu.<sup>(17)</sup> Vyznačuje se patologicky rychlou srdeční frekvencí > 200/min, která bez úspěšného a včasného ovlivnění často vede k úmrtí plodu. Na rozvoji srdečního selhání plodu se podílí řada patofyziologických odlišností fetálních myocytů. Fetální myokard má nižší kontrakční a relaxační schopnost v důsledku menšího aktivního a většího pasivního napětí myofibril. To je způsobeno velkým podílem nekontraktilních proteinů – 60 % ve fetálních myocytech v porovnání s 30 % u dospělých. Při rychlé srdeční frekvenci u SVT dochází k nedostatečnému plnění komor v diastole, sníženému srdečnímu výdeji a zvýšení centrálního žilního tlaku.<sup>(18)</sup> Vzestup hydrostatického tlaku má za následek únik intravaskulárního objemu přes cévní membránu do intersticia a preformovaných tělních dutin.<sup>(19)</sup> Hydrops plodu je finální fází selhání fetoplacentárního oběhu. Při intrauterinní léčbě obvykle volíme tzv. transplacentární cestu, spočívající v podávání antiarytmika matce intravenózně nebo perorálně. Při neúspěchu transplacentární léčby lze ve výjimečných případech podat léky přímo plodu – nejčastěji intraumbilikálně, event. intramuskulárně, intraperitoneálně nebo intrakardiálně injekcí. S progresí selhání fetoplacentárního oběhu však efekt léčby klesá. Iniciálně v léčbě supraventrikulární tachykardie nyní používáme převážně perorální flekainid, který je těhotnou obvykle dobře snášen a z komparativní studie je jeho účinnost signifikantně vyšší než dříve používaného digoxinu.<sup>(20)</sup> Úspěšnost léčby supraventrikulární tachykardie je vysoká a konverze na sinusový rytmus dosahujeme ve více než 90 % léčených případů. Při léčbě flutteru síní používáme obvykle kombinaci digoxinu a sotalolu.



**Kompletní atrioventrikulární blokáda** se vyskytuje izolovaně nebo u plodů s komplexní srdeční vadou (korigovaná transpozice velkých tepen, atrioventrikulární defekt při izomerismu). Izolovaná blokáda je nejčastěji projevem závažného kardiálního postižení u lupus neonatorum, které může vést k rozvoji srdečního selhání a k intrauterinnímu úmrtí plodu. Transplacentární přenos mateřských autoprotilátek, ke kterému dochází typicky mezi 20.–24. gestačním týdnem, vyvolává zánět a následnou fibrotickou přestavbu v oblasti AV uzlu.<sup>(21)</sup> Diagnostika atrioventrikulární blokády 1. až 3. stupně je pomocí ultrazvukového vyšetření poměrně snadná. K rozvoji AV blokády může dojít velmi rychle i v průběhu několika hodin, navíc ani podání kortikoidů a imunoglobulinů matce nemusí zabránit rozvoji v kompletní formu.<sup>(22)</sup> Možnost terapeuticky ovlivnit kompletní atrioventrikulární blokádu je v prenatálním období (až na přechodný efekt podání betamimetik) nemožná, proto má AV blokáda vysoké riziko intrauterinní, ale i perinatální mortality – zvláště v kombinaci s nezralostí a nízkou porodní hmotností nedonošeného novorozence. Konverze úplné formy atrioventrikulární blokády na sinusový rytmus není možná. Léčba plodů s již vzniklou kompletní blokádou pomocí glukokortikoidů (dexamethason) nepřináší prokazatelný pozitivní efekt pro plod ani novorozence.<sup>(23)</sup> Nejlepší možností je zábrana vzniku atrioventrikulární blokády vyžadující správnou stratifikaci vysoce rizikové skupiny těhotných, významným rizikem je vysoký titr anti-Ro52 kDa.<sup>(24)</sup> Velmi slibným lékem v prevenci vzniku atrioventrikulární blokády je hydroxychlorochin.<sup>(25)</sup>

## Srdeční vady

Možnost intrauterinní léčby srdečních vad je (a zřejmě i v budoucnu bude) velmi limitovaná. Provádí se fetální balonková valvuloplastika aortální, nebo i pulmonální chlopně, jejímž cílem je podpora růstu a/nebo úprava funkce komory

při významné stenóze. Předpokladem je, že zlepšení průtoku komorou má být podnětem pro správný vývoj komory umožňující biventrikulární cirkulaci.<sup>(26)</sup> Výsledky jsou sice povzbudivé, ale obtížně porovnatelné s plody bez zákroku.<sup>(27)</sup> Dalším možným fetálním zákrokem je balonková atrioseptostomie u kritické aortální stenózy nebo hypoplazie levého srdce. Smyslem uvolnění síňové komunikace je docílit poklesu postkapilární plicní hypertenze, a tím úpravy vývoje plic zlepšující prognózu dítěte. Žádný z těchto zákroků se v ČR neprovádí a fetální intervence referujeme do rakouského Lince.

Výsledky této fetální katetrizační intervence nejsou jednoznačné a jsou zatíženy vysokou mortalitou a morbiditou plodů i narozených dětí.<sup>(28)</sup> Nepochybně proto, že se jedná o velmi závažná srdeční postižení, jejichž léčebné výsledky nejsou ani postnatálně povzbudivé. Obdobnou možností je katetrizační valvuloplastika u kritické pulmonální stenózy. Intrauterinní katetrizační intervence vyžaduje další studie pro prokázání dlouhodobého efektu. Je ale příslibem toho, že existuje varianta ovlivnění nepříznivého vývoje srdeční vady již před narozením a není nutné čekat na porod dítěte s již hypoplastickou nebo dysfunkční dilatovanou komorou.

## ZÁVĚR

Prenatální detekce významných srdečních vad v České republice je díky vybudovanému screeningu vysoká a její úspěšnost detekce převyšuje 80 %. Tendence rodičů k ukončení těhotenství při nález srdeční vady má klesající trend a rozhodne se pro něj 43 % těhotných. Ukončování těhotenství je vysoké u komplexních srdečních vad a při nález extrakardiální (obvykle genetické) vady. Možnost léčby vad intrauterinně je (a v dohledné době nejspíše i zůstane) velmi limitovaná. Transplacentární léčba život ohrožujících tachydysrytmií je běžná a velmi úspěšná. |

## LITERATURA

1. Samánek M, Vorísková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 411–417.
2. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58(21): 2241–7.
3. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014; 129: 2183–2242.
4. Tomek V, Jičínská H, Klásková E, et al. Odborné stanovisko k organizaci prenatální kardiologie v České republice. Vypracované Pracovní skupinou dětské kardiologie České kardiologické společnosti. *Cor Vasa* 2020; 62: 60–62.
5. Moon-Grady, Anita J, et al. Guidelines and recommendations for performance of the fetal echocardiogram: an update from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2023; 36(7): 769–723.
6. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 348–359.
7. Jørgensen DE, Vejstrup N, Jørgensen C, et al. Prenatal detection of congenital heart disease in a low risk population undergoing first and second trimester screening. *Prenat Diagn* 2015; 35(4): 325–330.
8. Lytzen R, Vejstrup N, Bjerre J, et al. Live-born major congenital heart disease in Denmark: incidence, detection rate, and termination of pregnancy rate from 1996 to 2013. *JAMA Cardiol* 2018; 3(9): 829–837.
9. Tomek V, Jičínská H, Pavlíček J, et al. Pregnancy termination and postnatal major congenital heart defect prevalence after introduction of prenatal cardiac screening. *JAMA Netw Open* 2023; 6(9): e2334069.
10. Quartermain MD, Hill KD, Goldberg DJ, et al. Prenatal diagnosis influences preoperative status in neonates with congenital heart disease: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Pediatr Cardiol* 2019; 40(3): 489–496.
11. Rempel GR, Cender LM, Lynam MJ, et al. Parents' perspectives on decision making after antenatal diagnosis of congenital heart disease. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2004; 33(1): 64–70.
12. Larsson AK, Svalenius EC, Marsal K, et al. Parents' worried state of mind when fetal ultrasound shows an unexpected finding: a comparative study. *J Ultrasound Med* 2009; 28: 1663–1670.

13. **Bensemlali M, Stirnemann J, Le Bidois J, et al.** Discordances between pre-natal and post-natal diagnoses of congenital heart diseases and impact on care strategies. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 921–30.
14. **Persico N, Moratalla J, Lombardi CM, et al.** Fetal echocardiography at 11–13 weeks by transabdominal high-frequency ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37(3): 296–301.
15. **Zidere V, Bellsham-Revell H, Persico N, Allan LD.** Comparison of echocardiographic findings in fetuses at less than 15 weeks' gestation with later cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 42(6): 679–86.
16. **Khoshnood B, Lelong N, Andrieu T, et al.**; EPICARD Study Group. Assessing sociodemographic differences (or lack thereof) in prenatal diagnosis of congenital heart defects: a population-based study. *BMJ Open* 2016; 6(3): e009353.
17. **Fouron JC, Proulx F, Gosselin J, Infante-Rivard C.** Investigation of fetal arrhythmias by simultaneous recording of ascending aortic and superior vena caval blood flow. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2001; 94: 1063–1071.
18. **Simpson JM, Sharland GK.** Fetal tachycardias: management and outcome of 127 consecutive cases. *Heart* 1998; 79: 576–581.
19. **Naheed ZJ, Strasburger JF, Deal BJ, et al.** Fetal tachycardia: mechanisms and predictors of hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27(7): 1736–40.
20. **Sridharan S, Sullivan I, Tomek V, et al.** Flecainide versus digoxin for fetal supraventricular tachycardia: Comparison of two drug treatment protocols. *Heart Rhythm* 2016; 13(9): 1913–1919.
21. **Ho YS, Esscher E, Anderson RH, et al.** Anatomy of congenital complete heart block and relation to maternal anti-Ro antibodies. *Am J Cardiol* 1986; 58: 291–294.
22. **Cuneo BF, Sonesson SE, Levasseur S, et al.** Home monitoring for fetal heart rhythm during anti-Ro pregnancies. *J Am Coll Cardiol* 2018; 72(16): 1940–51.
23. **Eliasson H, Sonesson SE, Sharland G, et al.**; for the **Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology**. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. *Circulation* 2011; 124(18): 1919–1926.
24. **Jaeggi E, Kulasingam V, Chen J, et al.** Maternal anti-Ro antibody titers obtained with commercially available immunoassays are strongly associated with immune-mediated fetal heart disease. *Arthritis Rheumatol* 2023; 75(9): 1556–1565.
25. **Izmirlly PM, Custodeat-Chalumeau N, Pisoni CN, et al.** Maternal use of hydroxychloroquine is associated with a reduced risk of recurrent anti-SSA/Ro-antibody-associated cardiac manifestation of neonatal lupus. *Circulation* 2012; 125: 76–82.
26. **Sedmera D, Pexieder T, Rychterova V, et al.** Remodeling of chick embryonic ventricular myoarchitecture under experimentally changed loading conditions. *Anat Rec* 1999; 254: 238–252.
27. **Tulzer A, Arzt W, Gitter R, et al.** Valvuloplasty in 103 fetuses with critical aortic stenosis: outcome and new predictors for postnatal circulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; 59(5): 633–641.
28. **Pickard SS, Wong JB, Bucholz EM, et al.** Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: A decision analysis. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2020; 13(4): e006271.