**Врожденные пороки сердца**

Частота врожденных пороков сердца достаточна высока. У разных авторов оценка частоты встречаемости колеблется, но, в среднем, она составляет 0,8 - 1,2% от всех новорожденных. Из числа всех встречающихся пороков развития она составляет до 30%. Врожденные пороки сердца (ВПС) представляют собой весьма обширную и разнородную группу заболеваний, в которую входят как относительно легкие формы, так и состояния, несовместимые с жизнью ребенка. Основная масса детей погибает в течении первого года жизни (до 70-90%), а из них в течении первого месяца. После первого года жизни смертность резко снижается, и в период от 1 года до 15 лет погибают не более 5% детей. Понятно, что это большая и серьезная проблема. Мы с вами рассмотрим только некоторые ее аспекты.

Прежде всего, какие причины могут приводить к рождению ребенка с ВПС. Некоторыми исследованиями показано, что существует определенная сезонность в рождении детей с ВПС. Например, есть данные, что открытый артериальный проток встречается преимущественно у девочек, родившихся во второй половине года, чаще всего с октября по январь. Мальчики с коарктацией аорты чаще рождаются в марте и апреле, наиболее редко - в сентябре и октябре. Бывают случаи, когда в определенной географической зоне рождается большое число детей с ВПС, что создает впечатление определенного рода эпидемии.

Сезонные колебания возникновения ВПС и т.н. эпидемии, скорее всего, связаны с вирусными эпидемиями, а также воздействие экологических факторов (в первую очередь, ионизирующей радиации), оказывающих тератогенное (т.е. неблагоприятное для плода) действие. Так, например, доказано тератогенное действие вируса краснухи. Есть предположение, что и вирусы гриппа, а также некоторые другие, могут иметь значение в возникновении ВПС, в особенности, если их действие приходится на первые 3 месяца беременности. Безусловно, одного лишь наличия вирусного заболевания еще недостаточно для того, чтобы у будущего ребенка развился порок сердца, однако при условии дополнительных факторов (тяжести вирусного, да и бактериального заболевания, наличия генетической предрасположенности к неблагоприятным реакциям на пусковое воздействие данного фактора) вирусный агент может оказаться решающим в плане формирования врожденного порока сердца у новорожденного.

Определенную роль в возникновении ВПС играет хронический алкоголизм матери. У 29 - 50% таких матерей рождаются дети с ВПС. У матерей, болеющих системной красной волчанкой, часто рождаются дети с врожденной блокадой проводящих путей сердца.Недостаток питательных веществ не влияет на образование пороков сердца у людей. У женщин, страдающих диабетом или преддиабетом, чаще, чем у здоровых, рождаются дети с пороками сердца.

Обычно встречаются дефект межжелудочковой перегородки и транспозиция крупных сосудов. Особое значение имеет прием лекарственных препаратов во время беременности. В настоящее время абсолютно отказались от приема талидомида - этот препарат вызывал многочисленные врожденные уродства во время беременности (в том числе, и врожденные пороки сердца). Кроме того, тератогенным эффектом обладают алкоголь (вызывает дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток), амфетамины (образуются чаще ДМЖП и транспозиция крупных сосудов), противосудорожные препараты - гидантоин (стеноз легочной артерии, коарктация аорты, открытый артериальный проток) и триметадион (транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло, гипоплазия левого желудочка), литий (аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана), прогестагены (тетрада Фалло, сложные ВПС).

Существует общее мнение, что наиболее опасными для развития ВПС являются первые 6-8 недель беременности. При попадании тератогенного фактора в этот промежуток наиболее вероятно развитие тяжелого или сочетанного врожденного порока сердца. Однако не исключена возможность менее комплексного поражения сердца либо некоторых его структур на любом этапе беременности.

Несомненным фактором риска является наличие генетической предрасположенности. Чаще всего при объяснении типа наследования прибегают к так называемой полигенно - мультифакториальной модели. По этой модели, чем более тяжелый порок сердца есть в семье, тем выше риск его повторения, чем больше родственников страдают ВПС, тем выше риск повторного поражения и т.д. Помимо подобного типа наследования, есть еще и генные мутации и хромосомные аномалии. Дать точную количественную оценку риска рождения ребенка с ВПС может (да и то не всегда) только генетик в процессе проведении медико-генетического консультирования.

Факторами риска рождения ребенка с ВПС таким образом являются: возраст матери, эндокринные нарушения у супругов, токсикозы в I триместре и угрозы прерывания беременности, мертворождения в анамнезе, наличие других детей с врожденными пороками развития, прием женщиной эндокринных препаратов для сохранения беременности и др.

**Профилактика ВПС**

Профилактика при ВПС может быть условно разделена на профилактику возникновения врожденных пороков сердца, профилактику неблагоприятного развития ВПС и профилактику осложнений врожденных пороков сердца.

Профилактика возникновения ВПС очень сложна и в большинстве случаев сводится к медико-генетическому консультированию и разъяснительной работе среди контингента повышенного риска заболевания. Так, например, если 3 человека из одной семьи, состоящие в прямом родстве, имеют ВПС, то вероятность появления следующего случаю составляет 65-100%, и в таких случаях, понятно, беременность не рекомендуется. Нежелателен также брак между двумя людьми с ВПС. Кроме этого, необходимо тщательное наблюдение и исследование женщин, имевших контакт с вирусом краснухи или имеющих сопутствующую патологию, способную привести к развитию врожденных пороков сердца.

Профилактика неблагоприятного развития ВПС в основном сводится к своевременному установлению порока, обеспечению надлежащего ухода за ребенком и определения оптимального метода коррекции порока (чаще всего, это хирургическая коррекция ВПС). Обеспечение необходимого ухода - очень важная часть в лечении и профилактике неблагоприятного развития. Почти до половины случаев смерти детей до 1-го года, во многом были обусловлены недостаточно адекватным и грамотным уходом за больным ребенком.

Необходимо также отметить, что, за исключением критических случаев угрозы жизни ребенка, специальное лечение (в том числе, кардиохирургическое) должно проводиться не немедленно по выявлению порока, и не в самые ранние сроки, а в наиболее оптимальные сроки, которые зависят от естественного развития соответствующего порока и от возможностей кардиохирургического отделения.

Профилактика осложнений врожденных пороков сердца определяется прежде всего самими этими осложнениями. Грозным осложнением ВПС является, к примеру, бактериальный эндокардит, который может осложнить любой вид порока и может появиться уже в дошкольном возрасте. При некоторых видах пороков может развиться полицитемия ("сгущение крови"), что может стать причиной частых головных болей, а также тромбозов и воспаления периферических сосудов и тромбоэмболии сосудов головного мозга. Нередки осложнения со стороны легких, начиная от частых респираторных заболеваний и до весьма серьезных осложнений со стороны легочных сосудов и легких.

**Физическая нагрузка больных с врожденным пороком сердца.**

Сердце у пациентов с врожденным пороком сердца даже в состоянии покоя испытывает увеличенную нагрузку, с которой часто не может справиться, что и приводит к развитию сердечной недостаточности. Прежде по этим причинам физическая активность всех детей с ВПС ограничивалась. Теперь подходы изменились. Не следует ограничивать подвижность детей с ВПС без особых оснований. Существует очень небольшое число ВПС, при которых требуется ограничение физической нагрузки, несмотря на то, что эти дети способны проявить значительное физическое усилие.

Детям старшего возраста с не очень серьезным пороком даже не запрещается участие в спортивных играх и активном отдыхе. Ограничение по сути только одно: категорически запрещается участие в спортивных соревнованиях. При очень серьезных же пороках, как правило, тяжелое общее состояние больного само по себе не позволяет увеличивать физическую активность. С регулированием физической активности связан и выбор профессии.

Необходимо принимать в этом случае во внимание также другие потенциально неблагоприятные факторы, например, плохое влияние высокой температуры при определенных пороках сердца. По этим соображением, при выборе профессии у этих больных необходимо учитывать мнение кардиолога.

И последний нюанс, который хотелось бы затронуть - это беременность у женщин с врожденным пороком сердца. Эта проблема стоит сейчас достаточно остро, в силу своей сложности и, не такой уж малой распространенности, особенно после того как пролапсы митрального клапана стали причисляться к "малым порокам сердца" и на них стали распространяться приказы и распоряжения МЗ в отношении тактики ведения беременных женщин с ВПС.

В целом, за исключением анатомически и гемодинамически компенсированных пороков, при всех ВПС беременность связана с риском осложнений. Правда, все зависит от конкретного порока и степени компенсации. При некоторых ВПС (например, при дефекте межжелудочковой перегородки и стенозе аорты) увеличение нагрузки во время беременности может привести к развитию сердечной недостаточности.

При беременности повышена склонность к образованию сосудистых аневризм, вплоть до разрывов сосудистой стенки. У женщин с высокой легочной гипертензией чаще фиксируются выкидыши, тромбозы вен, и даже внезапная смерть. Поэтому вопрос в каждом случае решается индивидуально, и лучше решать его заблаговременно, так как кардиохирургическое вмешательство (в том числе, и для коррекции порока) во время беременности не показано.

**Список литературы**

М. Степанов.Врожденные пороки сердца.