

# Сучасний погляд на гендерні особливості у дорослих із природженими вадами серця та магістральних судин



**І. Г. Лебідь**

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

В огляді літератури висвітлено гендерні особливості, пов'язані з поширеністю, перебігом та результатами хірургічних втручань при природжених вадах серця та магістральних судин у дорослих. Показано, що, попри більшу поширеність складних вад серця в чоловіків, у жінок смертність від цієї патології вища. Особливу увагу приділено окремим видам та патологічним станам, таким як дефект міжпередсердної перегородки, патологія аортального клапана, синдром легеневої гіпертензії, порушення серцевого ритму. Статеві розбіжності серед дорослих пацієнтів із природженими вадами серця мають велике клінічне й фундаментальне теоретичне значення для розуміння віддалених результатів кардіохірургічних втручань та прогнозу тривалості життя в неоперованих чоловіків і жінок.

**Ключові слова:** природжені вади серця, стать, дорослі.

Природжені вади серця (ПВС) та магістральних судин у дорослих належать до патологій з повільним тривалим прогресуванням і невисокою ймовірністю одужання [21]. Для їх вивчення, на відміну від інших хронічних серцево-судинних захворювань (ССЗ), у світі не проведено жодного великого рандомізованого дослідження щодо епідеміології, вибору стратегії лікування такої когорти пацієнтів, а лише декілька багатоцентрових досліджень [18, 41].

У сучасній кардіології багато уваги приділяють гендерним аспектам профілактики, діагностики й лікування, а також соціальної значущості ССЗ [2, 6, 9, 10, 13, 18, 25, 44, 49, 50], адже вони — основна причина смерті як серед чоловіків, так і жінок, але в жінок цей показник статистично значуще вищий [4–6, 11, 36, 37, 44]. У щорічному звіті Американської асоціації серця, присвяченому проблемі хво-

роб системи кровообігу в жінок, стверджується, що одна з трьох жінок має ту чи ту форму серцево-судинної патології [37]. Починаючи з 1984 р., смертність у жінок перевищує цей показник у чоловіків, 26% жінок віком 45 років і старших помирають протягом року в разі першого інфаркту міокарда, у той час як у чоловіків цей показник становить 19%. У структурі смертності від інсульту жінки становлять 59,4%. Автори наголошують, що 80% серцевих ускладнень у жінок можна запобігти. У 2015 р. у США від ССЗ, зокрема від ПВС (коди I00–I99, Q20–Q28 згідно з Міжнародною класифікацією хвороб 10), померло близько 398 тис. жінок і 388 тис. чоловіків, що значно перевищило показники смертності від онкологічних захворювань та нещасних випадків [37]. Р. Bhatnagar і співавт. (2015) показали, що у Великій Британії смертність від ССЗ посіла друге місце (28%), поступившись онкологічним захворюванням (29%), однак аналіз за статевими розбіжностями засвідчив, що в жінок ССЗ були найчастішою причиною смерті (28% від ССЗ, 27% від онкологічних захворювань) порівняно з чоловіками (29 і 32% відповідно) [16].

У дослідженні EUROASPIRE IV, проведеному Європейським товариством кардіологів у 2014–

Стаття надійшла до редакції 17 лютого 2017 р.

Лебідь Ігор Григорович, к. мед. н., пров. наук. співр.  
E-mail: dr.lebid.igor@gmail.com

© І. Г. Лебідь, 2017

2015 рр. у 14 європейських країнах, зокрема в Україні, оцінювали статеві розбіжності щодо чинників серцево-судинних ризиків та ефективності модифікації способу життя пацієнтів віком понад 18 років [6, 26]. Показано, що в осіб жіночої статі тютюнокуріння не належить до переважних чинників ризику, жінки частіше мають ожиріння, що супроводжується гіподинамією. Контроль артеріального тиску на тлі антигіпертензивної терапії визнаний недостатнім, але у статистично значуще більшій частині жінок вдалося досягнути цього показника. У цілому в досліджуваній популяції вдалося знизити рівень ліпопротеїнів низької густини шляхом застосування ліпідознижувальних препаратів, проте в жінок це було виражено меншою мірою.

Збільшення тривалості життя при хронічній патології серця вимагає покращення здоров'я, працездатності та соціальної якості життя жінок як у світі, так й в Україні. Як наголошують І. В. Давидова і співавт., не викликає сумнівів тісний зв'язок серцево-судинної системи і статевої системи в жінок, що зумовило формування поняття «гормонального континууму жіночого здоров'я» як особливості оцінки чинників ризику, діагностики, стратегії лікування ССЗ залежно від гормонального статусу жінки в різні періоди її життя [5].

Питанням впливу гендерних особливостей на віддалені результати при ПБС у дорослих приділяють значно менше уваги, ніж при інших ССЗ (ішемічна хвороба серця, артеріальна гіпертензія, порушення серцевого ритму тощо) [2, 4, 7, 9–11, 30, 38, 47]. Статеві розбіжності в пацієнтів з ПБС визначені не чітко, а дані літератури щодо серцево-судинного ризику в осіб жіночої статі суперечливі як серед хворих дитячого віку, так і серед дорослих [25, 44, 49, 50].

За даними наукових досліджень, існують детерміновані гендерним чинником відмінності щодо поширеності складних вад серця [14, 32–34, 49]. Так, у чоловіків частіше трапляються складні вади, які потребують кардіохірургічних втручань у ранньому дитинстві. М. D. Reller і співавт. довели більшу частоту таких складних природжених вад, як синдром гіпоплазії лівих відділів серця, транспозиція магістральних судин, тетрада Фалло, вади з вираженою обструкцією лівого шлуночка у чоловіків, тимчасом як серед жінок виявлено більшу кількість пацієнтів із простими вадами, наприклад дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) [40]. Ретроспективний аналіз статевих розбіжностей у дітей з ПБС показав, що серед більш ніж 33 тис. госпіталізованих у кардіохірургічні клініки 38 штатів США пацієнтів віком до 18 років переважали особи чоловічої статі (55%) [33, 34]. У чоловіків статистично значуще частіше виконували радикальну корекцію вади у віці до року (57,7%), а ризик кардіохірургічних втручань у них (за шкалою RACH > 4) був статистично значуще вищим.

Незважаючи на більшу поширеність складних вад серця в чоловіків, у жінок летальні випадки траплялися статистично значуще частіше (21%) [33]. М. Gurvitz і співавт. проаналізували дані близько 35 тис. пацієнтів з метою визначення поширеності онкологічних захворювань серед дорослих з ПБС і довели переважання поширеності онкопатології серед осіб чоловічої статі порівняно із жінками протягом 10 років спостереження [22]. За даними звіту Німецького товариства торакальних і серцево-судинних хірургів (2016), особи чоловічої статі переважають (56%) у структурі всіх пацієнтів, прооперованих з приводу ПБС [15].

Навпаки, А. Marelli і співавт., аналізуючи дані більш ніж 45 тис. осіб з ПБС у Канаді, виявили переважання жінок (57% серед дорослого населення і 52% серед дитячого). Поширеність усіх ПБС серед жінок була статистично значуще вищою порівняно з чоловіками (4,55 на 1000 осіб жіночої статі та 3,61 на 1000 чоловічої). Жінки репродуктивного віку, більшість яких — пацієнтки віком 29–40 років, частіше проходили медичні огляди та додаткові кардіологічні обстеження, що покращувало виявлення простих вад серця [32, 33, 49].

С. Gilboa і співавт., оцінюючи поширеність ПБС серед дорослого населення США, спостерігали незначне переважання жінок у структурі всіх вад серця в цілому (поширеність 8,03 на 1000 жінок порівняно з 7,67 на 1000 чоловіків), але у віковій категорії від 25 до 44 років поширеність серед осіб жіночої статі становила 6,0 на 1000 жінок, що практично у 1,5 разу перевищило аналогічний показник у чоловіків (3,8 на 1000 чоловіків) при визначених у США 2,4 млн дорослих з ПБС [20].

Г. Mercuro і співавт., проаналізувавши дані літератури щодо гендерних розбіжностей поширеності ПБС (чоловіки/жінки), показали переважання серед осіб жіночої статі відкритої аортальної протоки (1/1,7), ДМПП (1/1,5), аномалії Ебштейна (1/1,6), стенозу/атрезії легеневої артерії (1/1,6) [35]. Серед чоловіків переважали такі ПБС: синдром гіпоплазії лівих відділів серця (2,6/1), аортальний стеноз (1,95/1), коарктація аорти (1,3/1), конотрункальні вади — D-транспозиція магістральних судин та подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (2,2/1 та 2,7/1 відповідно).

ДМПП — один із прикладів гендерних розбіжностей у пацієнтів з ПБС, до 70% з яких жінки [14, 18, 27, 44, 50]. J. M. Kuijpers і співавт. проаналізували вплив статевого чинника на віддалені результати в дорослих пацієнтів із вторинним ДМПП [27]. Серед 2 тис. дорослих із вторинним ДМПП було 33% чоловіків віком у середньому 44 роки, у 3/4 пацієнтів обох статей вада була скоригована (хірургічно або ендovasкулярно). Результати дослідження показали гірше виживання чоловіків з ДМПП, тимчасом як серед жінок виживання

було зіставним із виживанням у загальній популяції. Серед ускладнень у віддалений період у чоловіків статистично значуще частіше діагностували порушення провідності, суправентрикулярну тахікардію, цереброваскулярні ускладнення, частіше реєстрували госпіталізації з приводу розвитку серцевої недостатності. Важливо зазначити, що проведені операції не змінюють вплив статевого чинника на ризик виникнення ускладнень.

Аналізуючи вплив на поширеність природженої патології аортального клапана, детермінований статтю, дослідники показали чітке переважання чоловіків серед хворих з такими вадами [14, 18, 32, 33, 35, 43, 49, 50]. Менша поширеність їх серед жінок, ймовірно зумовлена Х-зчепленими генетичними мутаціями, що підтверджується статистично значуще частішим виявленням двостулкового аортального клапана серед чоловіків (чоловіки/жінки – 3/1–4/1) [34, 35, 43]. Цікавий виняток – синдром Шерешевського – Тернера, моносоμία за Х-хромосою. Понад 25% жінок із цим синдромом мають природжені аномалії серця і магістральних судин (двостулковий аортальний клапан, коарктація аорти, аневризма аорти, синдром гіпоплазії лівих відділів серця) [35, 46, 48].

Синдром легеневої артеріальної гіпертензії (ЛАГ) як патофізіологічний стан, що ускладнює перебіг природжених аномалій серцево-судинної системи, також має вагомні гендерні особливості [1, 19, 44]. У класифікації ЛАГ, пов'язаної з ПБС у дорослих (Настанови з діагностики та лікування легеневої гіпертензії Європейського товариства кардіологів та Європейського товариства з респіраторних хвороб, 2015 р.), виокремлюють чотири групи [19]. Перша група – синдром Ейзенменгера, спричинений наявністю великих внутрішньо- та позасерцевих шунтів, з початковим системно-легеневим напрямком потоку крові, з підвищенням у подальшому легеневого судинного опору (ЛСО) та реверсом (легенево-системним) або дво-спрямованим скидом крові, із ціанозом, вторинним еритроцитозом та поліорганною недостатністю. Друга група – ЛАГ, асоційована переважно із системно-легеневими шунтами (коригованими чи некоригованими), зокрема з великими та середніми дефектами з початковим або помірним підвищенням ЛСО. Скид крові переважно системно-легеневий, ціаноз у спокої не типовий. Третя група – ЛАГ на тлі маленьких дефектів – характеризується вираженням підвищенням ЛСО при невеликих природжених дефектах (для ДМПП до 2 см, для дефекту міжшлуночкової перегородки – до 1 см за даними ехокардіографії, які окремо не пояснюють причину таких змін). Клінічна картина подібна до картини при ідіопатичній ЛАГ. Четверта група – ЛАГ після корекції ПБС, коли вада скоригована, але ЛАГ залишається одразу після втручання або рецидивує через певний період

(місяці, роки) після корекції за відсутності значущих післяопераційних гемодинамічних змін.

У Великій Британії при поширеності ЛАГ 97 випадків на 1 мільйон населення співвідношення жінки/чоловіки становить 8 до 1 [19]. Ризик виникнення ЛАГ у жінок на 35% вищий порівняно з чоловіками з відношенням шансів (ВШ) 1,33 [44]. С. Warners і співавт., проаналізувавши за даними Клініки Мейо понад 4000 дорослих, виявили частоту поєднання ізольованого вторинного ДМПП із синдромом Ейзенменгера в жінок порівняно із чоловіками у співвідношенні 28:1 [44]. Дослідники висловили гіпотезу, що дефект перегородки – не причинний фактор, а, умовно кажучи, «невинний свідок», а головна причина полягає в гендерних особливостях, з якими пов'язані зміни судин легеневого русла.

Жіноча стать зумовлює вищу поширеність судинних патологічних станів, таких як синдром Рейно, мігрень, вазоспастичні порушення тощо, можливо під впливом статевих гормонів на патофізіологію судинних захворювань [11, 30]. Протягом життя жіночий організм зазнає значного коливання гормонального стану. Це пов'язано зі змінами балансу естрогенів та андрогенів під час вагітності, у період пре- та менопаузи, прийому пероральних контрацептивів тощо [11]. Як відзначають Н. В. Нетяженко і співавт., постменопаузальний період у жінок незалежно від віку супроводжується зростанням тромбофілічних змін у системі зсідання крові з підвищенням активності коагуляційної ланки гемостазу на тлі виснаження природних антикоагулянтів та пригнічення фібринолізу, ступінь вираження яких безпосередньо пов'язаний зі ступенем серцево-судинного ризику [7].

Відносно менші розміри судин в осіб жіночої статі також впливають на перебіг ЛАГ. Дуже показова в цьому зв'язку публікація N. A. Herity і співавт., у якій доведено вплив гендерного чинника на розміри коронарних артерій у пацієнтів після трансплантації серця [23]. Дослідники продемонстрували, що площа перетину проксимального сегмента лівої передньої низхідної артерії (за даними внутрішньокоронарного ультразвукового дослідження) у чоловіків статистично значуще більша. У випадках, коли донор і реципієнт були однієї статі, або в серцях, трансплантованих від донорів чоловічої статі до жінок-реципієнтів, не встановлено статистично значущих розбіжностей у досліджуваних судинах. При пересадці серця від донорів жіночої статі чоловікам-реципієнтам виявлено значне збільшення лівої передньої низхідної артерії. Автори обґрунтовують ремоделювання судинного русла переходом від середовища впливу високих доз естрогену (жіноча стать) до високих доз андрогенів з низьким рівнем естрогенів у чоловіків середнього віку. Той факт, що коронарні артерії не зменшуються при трансплантації від чоловіків-донорів (з висо-

ким рівнем андрогенів і низьким естрогенів) жінкам середнього віку, пояснюється низьким рівнем андрогенів і низьким рівнем естрогенів унаслідок менопаузи в жінок-реципієнтів. Отримані результати підтверджують гіпотезу про статеві анатомічні розбіжності в судинній системі жінок і чоловіків та доводить вплив гормонального статусу на перебіг ССЗ залежно від статі [23, 42]. На додачу до макроциркуляторних змін велике значення має вплив процесів на мікроциркуляторному рівні із залученням ендотелію та дисфункції гладеньких м'язів судин на перебіг ССЗ у жінок [1, 16].

Вивчення механізмів порушення серцевого ритму та провідності в дорослих із ССЗ, впровадження у клінічну практику нових інвазивних методів дослідження та лікування аритмій дало змогу виявити певні статеві особливості [29]. Жінки в нормі мають дещо більшу частоту серцевих скорочень, за даними ЕКГ — меншу тривалість зубця Р, коротший інтервал PR, більш подовжений коригований інтервал QT [3, 28, 29, 35].

Ж. Kurokawa і співавт. показали, що жіноча стать слугує незалежним чинником ризику розвитку загрозливої для життя аритмії типу «пірует» не тільки при природженому, а й при набутому подовженому інтервалі QT [29]. Коригований інтервал QT має циклічні зміни залежно від менструального циклу, що доводить критичну роль жіночих статевих гормонів у процесі реполяризації шлуночків у жінок. Синдром Бругада — захворювання, зумовлене зміненими трансмембранними іонними токами, яке спричиняє шлуночкові аритмії, що загрожують життю, синкопе, раптову серцеву смерть (РСС) [3, 39]. Цей синдром — генетично зумовлена патологія з автосомно-домінантним типом успадкування, з переважанням у гендерній структурі чоловіків у співвідношенні 8:1 порівняно з особами жіночої статі, досить специфічна для осіб країн Азії [3, 8, 47]. У 10—30% під час генетичного обстеження виявляють мутації гена SCN5A, який відповідає за кодування натрієвого каналу NaV1.5. Ці мутації, які призводять до втрати функції, зменшують натрієвий потік, відповідальний за фазу деполізації та ранньої реполяризації, що по-різному виявляється в ендокардіальному та епікардіальному шарах міокарда правого шлуночка [12, 39].

Як зазначає S. Westerman, частота РСС у жінок становить приблизно половину від такої частоти в чоловіків [45]. За винятком осіб з природженими і набутими синдромами подовженого інтервалу QT, жінки мають меншу схильність до шлуночкових аритмій. Невелика поширеність може бути пов'язана з меншою частотою ішемічної хвороби серця в молодих жінок, у яких гормональний стан може впливати на сприйнятливості серця до шлуночкової аритмії. L. H. Curtis і співавт. продемонстрували результати національної вибірки пацієнтів з медичних центрів США, отриманих з Medicare & Medicaid Services

з приводу імплантації кардіовертерів-дефібриляторів (КВД) у осіб віком 65 років і старших після перенесеного гострого інфаркту міокарда із серцевою недостатністю з метою первинної профілактики, в яку ввійшло понад 65 тис. чоловіків і близько 70 тис. жінок, та після зупинки серця або шлуночкової тахікардії з метою вторинної профілактики (55 і 47 тис. відповідно) [17]. Поширеність імплантації КВД становила 32,3 на 1000 осіб чоловічої статі та 8,6 на 1000 — жіночої у групі первинної профілактики та 102,2 на 1000 і 38,4 на 1000 відповідно у групі вторинної профілактики. Під час багатофакторного аналізу як у групі первинної, так і вторинної профілактики чоловікам частіше, ніж жінкам, імплантували такі пристрої (відношення ризиків (ВР) 3,15; 95% ДІ 2,86—3,47 та ВР 2,44; 95% ДІ 2,30—2,59). Таким чином, жінкам для первинної і вторинної профілактики РСС рідше імплантують КВД, однак з віком гендерні розбіжності нівелюються і зовсім зникають після 85 років [17, 44, 45].

Один із підходів до оцінки гендерних розбіжностей серед хворих із ПБС — порівняльна оцінка смертності від ПБС залежно від статі дорослих пацієнтів. Спільний проект реєстру Канадської бази провінції Квебек та нідерландського реєстру CONCOR (2013) охопив більше 39 тис. дорослих пацієнтів з ПБС. У ньому оцінювали вплив статі на госпітальну летальність, у результаті чого було продемонстровано переважання жінок (55%) над чоловіками (45%) [49]. У структурі госпіталізованих хворих 62% становили особи жіночої статі, 28% випадків були пов'язані з вагітністю. Госпітальна летальність статистично значуще не відрізнялася в жінок і чоловіків віком від 18 до 65 років, але була статистично значуще нижчою в жінок віком 18—45 років (ВШ 1,58; 95% ДІ 1,08—2,30). Популяційне дослідження смертності від ПБС, проведене в Китаї, також показало, що цей показник статистично значуще вищий у жінок, які мешкають у міських районах [24].

Аналіз та віддалені результати хірургічної корекції природжених аномалій серця в дорослих також мають розбіжності залежно від статі хворого. Так, A. C. Zommer і співавт. виявили більшу кількість операцій, виконаних у чоловіків порівняно з жінками (ВШ 1,4; 95% ДІ 1,2—1,6 для первинних операцій та ВШ 1,2; 95% ДІ 1,0—1,4 для повторних втручань) [50]. Більша частота повторних втручань серед осіб чоловічої статі порівняно з жінками зумовлена більшою кількістю операцій при дефекті міжшлуночкової перегородки (ВШ 2,3; 95% ДІ 1,3—4,1) і коарктації аорти (ВШ 1,9; 95% ДІ 1,3—3,0). Чоловіки, у яких були проведені повторні кардіохірургічні втручання, мали вдвічі більший ризик летальних випадків порівняно з жінками (ВР 1,9; 95% ДІ 1,0—3,5).

Отже, статеві розбіжності в дорослих пацієнтів із ПБС мають велике клінічне та фундаментальне



теоретичне значення для розуміння віддалених результатів кардіохірургічних втручань та визначення прогнозу тривалості життя в неоперованих чоловіків і жінок. Однак, незважаючи на значні досягнення у вивченні проблеми гендерних особливостей щодо поширеності, перебігу та прогнозу при ПВС, залишаються питання про оптимізацію допомоги таким пацієнтам з урахуванням статі. У дослідження слід залучати однакову кількість осіб жіночої і чоловічої статі. Специфічні питання здоров'я жінки та ССЗ потребують більшої уваги, їх не слід розглядати як відхилення від норми або стандартного перебігу захворювання. Такі особливості мають поширити уявлення про той чи той патологічний серцево-судинний стан і сприяти поглибленню розуміння патофізіологічних змін у жінок із ПВС. Новітні технології, застосування сучасних підходів, наприклад, у електрофізіології,

*Конфлікт інтересів немає.*

## Література

- Амосова Е. Н., Коноплёва Л. Ф., Береза Н. В., Шишкина Н. В. Легочная гипертензия, ассоциированная с поражением левых отделов сердца // Серце і судини. — 2015. — № 2. — С. 96—103.
- Амосова К. М., Руденко Ю. В. Гендерні та вікові особливості контролю офісного і домашнього артеріального тиску в хворих з неускладненою артеріальною гіпертензією в реальній клінічній практиці // Медичні перспективи. — 2016. — № 2. — С. 31—38.
- Бокерия О. Л., Сергеев А. В. Синдром Бругада // Анналы аритмологии. — 2015. — № 1. — С. 38—47.
- Бугаенко В. В. Гендерные особенности диагностики, течения и лечения ишемической болезни сердца // Укр. кардіол. журн. — 2015. — № 6. — С. 100—112.
- Давыдова И. В., Мымренко С. Н., Перепельченко Н. А., Конопляник Л. И. Сердечно-сосудистые заболевания у женщин в зависимости от гормонального континуума: профилактика и стратегия лечения // Здоровье женщины. — 2016. — № 4 (110). — С. 43—47.
- Коваленко В. М., Долженко М. М., Несукай О. Г. и др. Гендерные особенности факторов сердечно-сосудистого риска у пациентов Украины и Европы по данным EUROASPIRE IV: общая практика // Укр. кардіол. журн. — 2016. — № 4 (дод. 3). — С. 55—23.
- Нетяженко Н. В., Мальчевська Т. Й., Пленова О. М. та ін. Зміни активності згортувальної та протизгортувальної систем крові в жінок з різним ступенем ризику серцево-судинних подій // Укр. кардіол. журн. — 2015. — № 3. — С. 48—54.
- Павленко Т. А., Благочина О. В. Синдром Бругада: от первичной электрической болезни сердца к морфологическому субстрату // Архив внутренней медицины. — 2016. — № 2 (28). — С. 61—69.
- Радченко Г. Д., Слащева Т. Г., Сіренко Ю. М., Муштенко Л. О. Гендерні особливості контролю артеріального тиску в пацієнтів з артеріальною гіпертензією // Укр. кардіол. журн. — 2015. — № 4. — С. 34—44.
- Сичов О. С., Бородай А. О., Романова О. М. та ін. Гендерні особливості якості життя та емоційного стану у хворих з фібриляцією та тріпотінням перед серцем неклапанного походження // Укр. кардіол. журн. — 2015. — № 6. — С. 64—71.
- Andersson R. D., Pepine C. J. Gender differences in the treatment for acute myocardial infarction // Circulation. — 2007. — Vol. 115 (7). — P. 823—826.
- Antzelevitch C., Yan G. X. J-wave syndromes: Brugada and early repolarization syndromes // Heart Rhythm. — 2015. — Vol. 12 (8). — P. 1852—1866.
- Baggio G., Corsini A., Floreani A. et al. Gender medicine: a task for the third millennium // Clin. Chem. Lab. Med. — 2013. — Vol. 51 (4). — P. 713—727.
- Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N. M. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) // Eur. Heart J. — 2010. — Vol. 31 (23). — P. 2915—2957.
- Beckmann A., Funkat A. K., Lewandowski J. et al. German Heart Surgery Report 2015: The Annual Updated Registry of the German Society for Thoracic and Cardiovascular Surgery // Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2016. — Vol. 64 (6). — P. 462—474.
- Bhatnagar P., Wickramasinghe K., Williams J. et al. The epidemiology of cardiovascular disease in the UK 2014 // Heart. — 2015. — Vol. 101 (15). — P. 1182—1189.
- Curtis L. H., Al-Khatib S. M., Shea A. M. et al. Sex differences in the use of implantable cardioverter-defibrillators for primary and secondary prevention of sudden cardiac death // JAMA. — 2007. — Vol. 298 (13). — P. 1517—1524.
- Engelfriet P., Boersma E., Oechslin E. et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period // Eur. Heart J. — 2005. — Vol. 26 (21). — P. 2325—2333.
- Galiè N., Humbert M., Vachiery J. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines For The Diagnosis And Treatment Of Pulmonary Hypertension // Russ. J. Cardiol. — 2016. — Vol. 5. — P. 5—64.
- Gilboa S. M., Devine O. J., Kucik J. E. et al. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010 // Circulation. — 2016. — Vol. 134 (2). — P. 101—119.
- Goodman R. A., Posner S. F., Huang E. S. et al. Defining and measuring chronic conditions: imperatives for research, policy, program, and practice // Prev. Chron. Dis. — 2013. — Vol. 10.
- Gurvitz M., Ionescu-Iltu R., Guo L. et al. Prevalence of cancer in adults with congenital heart disease compared with the general population // Am. J. Cardiol. — 2016. — Vol. 118 (11). — P. 1742—1750.
- Herity N. A., Lo S., Lee D. P. et al. Effect of a change in gender on coronary arterial size: a longitudinal intravascular ultrasound study in transplanted hearts // J. Am. Coll. Cardiol. — 2003. — Vol. 41 (9). — P. 1539—1546.
- Hu Z., Yuan X., Rao K. et al. National trend in congenital heart disease mortality in China during 2003 to 2010: a population-based study // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2014. — Vol. 148 (2). — P. 96—102.
- Kochilas L. K., Vinocur J. M., Menk J. S. Age-Dependent Sex Effects on Outcomes After Pediatric Cardiac Surgery // J. Am. Heart Assoc. — 2014. — Vol. 3. — P. 1—11.
- Kotseva K., Wood D., De Bacquer D. et al. EUROASPIRE IV: A European Society of Cardiology survey on the lifestyle, risk factor and therapeutic management of coronary patients from 24 European countries // Eur. J. Prev. Cardiol. — 2016. — Vol. 23 (6). — P. 636—648.

27. Kuijpers J. M., van der Bom T., van Riel A. C. et al. Secundum atrial septal defect is associated with reduced survival in adult men // *Eur. Heart J.* – 2015. – Vol. 36 (31). – P. 2079–2086.
28. Kumar N., Saini D., Froelicher V. A gender-based analysis of high school athletes using computerized electrocardiogram measurements // *PloS One.* – 2013. – Vol. 8 (1). – P. e53365.
29. Kurokawa J., Kodama M., Clancy C. E., Furukawa T. Sex hormonal regulation of cardiac ion channels in drug-induced QT syndromes // *Pharmacol. Ther.* – 2016. – Vol. 168. – P. 23–28.
30. Leifheit-Limson E. C., D'Onofrio G., Daneshvar M. et al. Sex differences in cardiac risk factors, perceived risk, and health care provider discussion of risk and risk modification among young patients with acute myocardial infarction: the VIRGO study // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2015. – Vol. 66 (18). – P. 1949–1957.
31. Li A., Behr E. R. Brugada syndrome: an update // *Future Cardiol.* – 2013. – Vol. 9 (2). – P. 253–271.
32. Marelli A., Gauvreau K., Landzberg M., Jenkins K. Sex differences in mortality in children undergoing congenital heart disease surgery: a United States population-based study // *Circulation.* – 2010. – Vol. 122. – P. S234–240.
33. Marelli A. J., Mackie A. S., Ionescu-Ittu R. et al. Congenital heart disease in the general population changing prevalence and age distribution // *Circulation.* – 2007. – Vol. 115 (2). – P. 163–172.
34. Mathieu P., Bossé Y., Huggins G. S. et al. The pathology and pathobiology of bicuspid aortic valve: State of the art and novel research perspectives // *J. Pathol. Clin. Res.* – 2015. – Vol. 1 (4). – P. 195–206.
35. Mercurio G., Bassareo P. P., Mariucci E. et al. Sex differences in congenital heart defects and genetically induced arrhythmias // *J. Cardiovasc. Med.* – 2014. – Vol. 15 (12). – P. 855–863.
36. Moshki M., Zareie M., Hashemizadeh H. Sex differences in acute myocardial infarction // *Nursing and Midwifery Studies.* – 2015. – Vol. 4 (1). – P. e22395–e22395.
37. Mozaffarian D., Benjamin E. J., Go A. S. et al. Heart disease and stroke statistics-2015 update: a report from the American Heart Association // *Circulation.* – 2015. – Vol. 131. – C. e29–322.
38. Nauta S. T., Deckers J. W., van Domburg R. T., Akkerhuis K. M. Sex-related trends in mortality in hospitalized men and women after myocardial infarction between 1985 and 2008. Clinical perspective // *Circulation.* – 2012. – Vol. 126 (18). – P. 2184–2189.
39. Priori S. G., Wilde A. A., Horie M. et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCE, AHA, PACES, and AEPIC in June 2013 // *Heart Rhythm.* – 2013. – Vol. 10 (12). – P. 1932–1963.
40. Reller M. D., Strickland M. J., Riehle-Colarusso T. et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005 // *J. Pediatr.* – 2008. – Vol. 153. – P. 807–813.
41. Shiina Y., Toyoda T., Kawasoe Y. et al. Prevalence of adult patients with congenital heart disease in Japan // *Int. J. Cardiol.* – 2011. – Vol. 146 (1). – P. 13–16.
42. Turamanlar O., Adal F., Acay M. B. et al. Angiographic analysis of normal coronary artery lumen diameter in a Turkish population // *Anatomy.* – 2016. – Vol. 10 (2). – P. 99–104.
43. Verma S., Siu S. C. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve // *New Engl. J. Med.* – 2014. – Vol. 370 (20). – P. 1920–1929.
44. Warnes C. A. Sex differences in congenital heart disease: should a woman be more like a man? // *Circulation.* – 2008. – Vol. 118. – P. 3–5.
45. Westerman S., Wenger N. K. Women and heart disease, the underrecognized burden: sex differences, biases, and unmet clinical and research challenges // *Clin. Sci.* – 2016. – Vol. 130 (8). – P. 551–563.
46. Wong S. C., Cheung M., Zacharin M. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome: what we know, what we are unclear about and what we should do in clinical practice? // *Int. J. Adol. Med. Health.* – 2014. – Vol. 26 (4). – P. 469–488.
47. Yang P. C., Clancy C. E. Gender-based differences in cardiac disease // *J. Biomed. Res.* – 2011. – Vol. 25 (2). – P. 81–89.
48. Yesilkaya E., Bereket A., Darendeliler F. et al. Turner syndrome and associated problems in Turkish children: A multicenter study // *J. Clin. Res. Pediatr. Endocrinol.* – 2015. – Vol. 7 (1). – P. 27–36.
49. Zomer A. C., Ionescu-Ittu R., Vaartjes I. et al. Sex differences in hospital mortality in adults with congenital heart disease: the impact of reproductive health // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2013. – Vol. 62 (1). – P. 58–67.
50. Zomer A. C., Verheugt C. L., Vaartjes I. et al. Surgery in adults with congenital heart disease // *Circulation.* – 2011. – Vol. 124 (20). – P. 2195–2201.

## Современный взгляд на гендерные особенности у взрослых с врожденными пороками сердца и магистральных сосудов

І. Г. Лебедь

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

В обзоре литературы освещены гендерные особенности, касающиеся распространенности, течения и результатов хирургических вмешательств при врожденных пороках сердца (ВПС) и магистральных сосудов у взрослых. Показано, что, несмотря на большую распространенность сложных пороков сердца у мужчин, у женщин смертность от этой патологии выше. Особое внимание уделено отдельным порокам и патологическим состояниям, таким как дефект межпредсердной перегородки, патология аортального клапана, синдром легочной гипертензии, нарушение сердечного ритма. Половые различия среди взрослых пациентов с ВПС имеют большое клиническое и фундаментальное теоретическое значение для понимания отдаленных результатов кардиохирургических вмешательств и прогноза продолжительности жизни в неоперированных мужчинах и женщинах.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, пол, взрослые.

## Modern view on gender features in adults with congenital heart and great vessels defects

I. G. Lebid

SI «Scientific and Practical Medical Center for Children's Cardiology and Cardiac Surgery of Ministry of Health of Ukraine», Kyiv

The literature review highlights gender features related to prevalence, course and outcome of surgery for congenital defects of heart and main vessels in adults. It is shown that despite the high prevalence of complicated heart defects in men, women mortality from this disease is higher. Particular attention is paid to certain defects and abnormalities, such as atrial septal defect, aortic valve pathology, pulmonary hypertension syndrome, irregular heartbeat. Sex differences among adult patients with congenital heart defects have great clinical and fundamental theoretical importance for understanding the long-term results of cardiac surgery and prognosis of life expectancy of non-operated women and men.

**Key words:** congenital heart defects, sex, adults.