

ОТЗЫВ

Официального оппонента, доктора медицинских наук, доцента, заведующей кафедрой госпитальной педиатрии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации Садыковой Динары Ильгизаровны на диссертационную работу Жаровой Ольги Павловны на тему ««Диагностика и лечение кардиомиопатии с дилатационным фенотипом у детей раннего возраста» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

Актуальность темы исследования

Дилатационный фенотип ремоделирования миокарда является одним из наиболее часто встречающихся фенотипов кардиомиопатии у детей, нередко приводящим к инвалидизации и летальному исходу ввиду формирования рефрактерной хронической сердечной недостаточности. Своевременная диагностика причины заболевания крайне важна ввиду большого разнообразия этиологических причин, могущих приводить к ремоделированию миокарда по дилатационному фенотипу у детей, в то время как знание причины болезни позволяет понять патогенез и может помочь в подборе персонализированного лечения.

Дети раннего возраста зачастую демонстрируют тяжелое течение заболевания, в то же время своевременно начатое лечение позволяет избежать тяжелых гемодинамических нарушений, уменьшить или минимизировать клинические проявления, улучшая таким образом прогноз. В настоящее время важное значение имеет совершенствование лечебных подходов в данной популяции пациентов, разработка алгоритмов назначения медикаментозной терапии хронической сердечной недостаточности у детей, определение эффективности немедикаментозных лечебных опций.

В связи с этим, диссертация Жаровой О.П. несомненно является актуальным исследованием, которое позволит оптимизировать диагностику

и лечение при дилатационном фенотипе кардиомиопатии у детей раннего возраста.

Научная новизна исследования и практическая значимость

В диссертационной работе впервые исследованы причины дилатационного фенотипа кардиомиопатии у детей раннего возраста, в том числе с использованием современных молекулярно-генетических методов исследования. Описаны клинические особенности пациентов с кардиомиопатией в структуре генетических синдромов, а также при вторичной кардиомиопатии. Это позволило разработать алгоритм дифференциальной диагностики при дилатационном фенотипе ремоделирования миокарда, использование которого на практике позволит не только улучшить диагностику, но и эффективность лечения с учетом выявления этиологического фактора.

Важным результатом исследования является создание схемы титрования доз ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и бета-блокаторов, которая позволит врачам педиатрам и детским кардиологам безопасно назначать данную терапию детям раннего возраста.

Впервые в отечественной педиатрической практике изучена эффективность сердечной ресинхронизирующей терапии и хирургического лечения митральной недостаточности у детей раннего возраста с дилатационным фенотипом кардиомиопатии. Данные методы лечения продемонстрировали высокую эффективность у детей, рефрактерных к традиционному медикаментозному лечению, уменьшив выраженность проявлений хронической сердечной недостаточности и в ряде случаев полностью изменив прогноз заболевания.

Обоснованность и достоверность научных положений, выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертации

В диссертационной работе Жаровой О.П. были проанализированы

данные отечественной и зарубежной литературы, что позволило четко сформулировать цель и задачи исследования. Достоверность научных положений, выводов и практических рекомендаций, полученных диссертантом в ходе выполнения научной работы, подтверждается репрезентативностью выборки (106 пациентов с дебютом дилатационного фенотипа кардиомиопатии в раннем возрасте), достаточным количеством клинического материала, применением широкого спектра современных методов обследования, включая молекулярно-генетические, адекватной статистической обработкой полученных данных. Полученные данные проанализированы с включенными в работу отечественными и зарубежными источниками литературы. Выводы работы обоснованы, логически вытекают из полученных результатов, соответствуя поставленным задачам.

Оценка содержания и оформления работы

Диссертационная работа Жаровой Ольги Павловны построена по традиционному плану, состоит из введения, обзора литературы, главы с описанием материалов и методов исследования, главы собственных исследований, обсуждения полученных результатов, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на 181 странице машинописного текста, иллюстрирована 26 таблицами и 24 рисунками, библиографический указатель включает 165 зарубежных работ и 19 отечественных.

Введение содержит обоснование актуальности исследования, цель и сформулированные задачи научной работы, научную новизну, практическую значимость и положения, выносимые на защиту.

В 1 главе представлен обзор литературы, отражающий современные представления о диагностике и лечении кардиомиопатии с дилатационным фенотипом. Проанализированы этиологические причины ремоделирования миокарда по дилатационному фенотипу, современные методы

медикаментозного лечения хронической сердечной недостаточности, особое внимание уделено хирургическим способам лечения, доступным в настоящее время при дилатационном фенотипе кардиомиопатии.

В главе «Объем и методы исследования» приведен дизайн исследования, критерии отбора детей для обследования, подробно описаны клинические, лабораторные, молекулярно-генетические и инструментальные методы исследования, обеспечивающие решение поставленных задач.

В третьей главе приведены собственные результаты исследования Жаровой О.П. Представлена подробная клиническая характеристика пациентов, описаны этиологические причины заболевания, алгоритм диагностического поиска при визуализации дилатационного фенотипа ремоделирования миокарда. Диссертантом проведен сравнительный анализ функционального класса хронической сердечной недостаточности, динамики N-концевого фрагмента натрийуретического пептида, рентгенкардиометрических, эхокардиографических показателей до и после назначения комбинированной медикаментозной терапии хронической сердечной недостаточности. Сформулирована схема назначения медикаментозного лечения хронической сердечной недостаточности с титрованием доз ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и бета-блокаторов. В отдельных подразделах автором проведена оценка эффективности сердечной ресинхронизирующей терапии и хирургического вмешательства по поводу митральной недостаточности у детей раннего возраста при неэффективности медикаментозной терапии. В диссертационной работе описаны исходы заболевания, проведен анализ предикторов неблагоприятного исхода при кардиомиопатии с дилатационным фенотипом с дебютом заболевания в раннем возрасте.

Глава 4 содержит обсуждение полученных результатов исследования, где автор сопоставляет собственные данные с результатами отечественных и зарубежных ученых.

Полученные в ходе исследования результаты послужили основой для формулирования выводов и практических рекомендаций, полностью соответствующих цель и задачам.

Соответствие содержания автореферата основным положениям диссертации

Автореферат диссертации полностью соответствует содержанию диссертационной работы.

Принципиальных замечаний по оформлению и содержанию диссертации нет.

Вопросы:

1. С чем Вы связываете повышение давления в системе легочной артерии по данным эхокардиографии при дилатационном фенотипе кардиомиопатии у детей раннего возраста?
2. Каким образом проведение молекулярно-генетического исследования у детей с дилатационным фенотипом кардиомиопатии влияет на тактику терапии?
3. Какие показания для проведения сердечной ресинхронизирующей терапии у детей раннего возраста с дилатационным фенотипом кардиомиопатии?

Заключение

Диссертация Жаровой Ольги Павловны на тему «Диагностика и лечение кардиомиопатии с дилатационным фенотипом у детей раннего возраста», является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение актуальной научной задачи педиатрии по обоснованию и разработке диагностических и лечебных алгоритмов при кардиомиопатии с дилатационным фенотипом у детей раннего возраста.

Диссертационная работа Жаровой О.П. соответствует квалификационным требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. № 842 (в действующей редакции), предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а диссертант Жарова О.П. заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

Официальный оппонент:

доктор медицинских наук (14.01.08 – педиатрия), доцент, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Садыкова Динара Ильгизаровна

Подпись Д.И. Садыковой Д.И. заверяю.
Ученый секретарь Ученого совета
ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России
Доктор мед.наук, профессор

И.Г. Мустафин

Почтовый адрес учреждения:

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д.49
E-mail: college@kazangmu.ru, https://kazangmu.ru
Тел +7 (843) 293-18-57; Факс: +7 (843) 236-03-93

«15» августа 2022