



«УТВЕРЖДАЮ»

Директор

Национального Научного
Кардиохирургического Центра
д.м.н., профессор Пя Ю.В.

« ___ » октября 2018 г.

ОТЗЫВ

**ведущей организации на диссертационную работу
Маллен Айгерим Куатовны «Комплексная терапия легочной артериальной
гипертензии у детей с врожденным лево-правым шунтирование крови»,
представленную на соискание учёной степени Ph.D.
по специальности 6D 110100 «Медицина»**

Актуальность темы диссертации А.К. Маллен обусловлена принципиальной неопределенностью существующей тактики ведения детей с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденным лево-правым шунтированием крови, основанной на сочетании медикаментозной терапии специфическими препаратами и хирургического или транскатетерного вмешательства с целью устранить структурный дефект и восстановить гемодинамику легочной циркуляции.

Диссертация направлена на повышение уровня использования специалистами (детскими кардиологами и кардиохирургами) комплексного подхода к терапии легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденным лево-правым шунтированием крови у детей. Для этого, с одной стороны, автором решается задача построения понятного для практиков протокола комплексного подхода как к диагностике, так и к лечению с минимальным числом эмпирически обоснованных параметров и критериев постановки диагноза и принятия клинических решений. С другой стороны, важное место в диссертации занимает адаптация критериев операбельности по результатам острого вазореактивного теста с ингаляционным илопростом у детей, который часто используется с некорректной интерпретацией данных в связи с недостаточным уровнем информированности клиницистов в детской кардиологии и кардиохирургии.

Данная модификация критерия операбельности нацелена на преодоление проблемы сложных инвазивных измерений легочной гемодинамики у детей с минимальным воздействием на показатели системной циркуляции. Эта задача

является актуальной не только с точки зрения практических проблем детской кардиохирургии и детской кардиологии, но и с точки зрения развития комплексного применения инвазивных и неинвазивных методов оценки гемодинамических критериев с четкими параметрами операбельности в каждом конкретном случае.

Основные научные результаты, полученные автором, заключаются в следующем:

- Произведен расчет частоты выявляемости исследуемой патологии по опыту одного центра, который ясно сопоставим с данным международной специализированной литературы.
- Выполнена адаптация критерия операбельности по результатам комплексного диагностического подхода при катетеризации правых отделов сердца и проведении острого вазореактивного теста.
- Проведено сравнение частоты развития осложнений в раннем послеоперационном периоде у детей, к которым был применен комплексный подход к лечению легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденным лево-правым шунтированием крови и у детей, к которым данный подход не применялся.
- Создан алгоритм диагностики и ведения пациентов с легочной артериальной гипертензией, позволяющий в значимой степени оптимизировать принятие клинических решений на разных этапах.
- Разработана классификация клинических стадий легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденным лево-правым шунтированием, позволяющей ясно различать уровни риска и прогнозировать эффективность коррекции порока.

Новизна этих результатов состоит не только в определении показателей при которых врожденный лево-правый шунт крови является операбельным, но и в том, что впервые без расчета сложных инвазивных параметров гемодинамики решена задача неинвазивного определения реакции легочной сосудистой стенки и ее способность к изменению под воздействием ингаляционного селективного вазодилататора. Предложенный метод впервые среди высокопроизводительных методов решает поставленную задачу и при этом не требует множественные инвазивные измерения для каждого параметра гемодинамики.

Практическая ценность предложенного метода комплексной терапии легочной артериальной гипертензии у детей с врожденным лево-правым шунтированием крови, иллюстрируется его высокой результативностью, проявляющейся низкой частотой развития легочного криза в раннем

послеоперационном периоде, сокращенной длительностью госпитализации, восстановлением левых отделов сердца после коррекции врожденного лево-правого шунтирования.

Результаты диссертации целесообразно внедрять в организациях здравоохранения в состав которых входит детская кардиохирургия врожденных пороков сердца, лаборатория катетеризации и эхокардиографическая экспертиза. Автору рекомендуется продолжить работу как по совершенствованию предложенного комплексного метода, так и по его применению к детям в отсроченном периоде после оперативного или транскатетерного вмешательства по коррекции врожденного порока сердца. Комплексный подход, содержащий перечисленные методы диагностики и лечения, может применяться в ННКЦ (Астана), ННМЦ (Астана), НЦП и ДХ (Алматы), ЦПиДКХ (Алматы), а также в ряде организаций взрослого медицинского профиля.

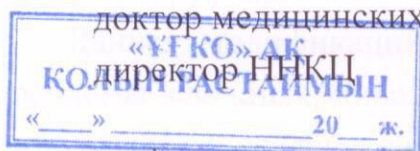
К недостаткам работы можно отнести следующее:

- Сопоставление полученных результатов проводится лишь в раннем послеоперационном периоде, то есть срок наблюдения составляет все 1 месяц. Было бы интересным сопоставление с аналогичными показателями через год, через пять лет у этой же группы пациентов.
- Теоретическому анализу предложенного медикаментозного лечения в диссертации уделено недостаточно внимания по сравнению с инвазивными методами обследования.

Отмеченные недостатки не снижают практическую ценность работы в целом.

Диссертация представляет собой завершенное научное исследование, выполненное автором самостоятельно и на высоком уровне. В ней содержится решение задачи совершенствования управления заболеванием, которая имеет важное значение в области применения детской кардиологии и кардиохирургии. Полученные автором выводы достаточно обоснованы.

Работа отвечает требованиям Положения о порядке присуждения ученых степеней, предъявляемых к диссертациям, а ее автор А.К. Маллен заслуживает присуждения ученой степени Ph.D по специальности 6D 110100 «Медицина».



Пя Ю.В.