

РЕЦЕНЗИЯ

на диссертационную работу Маллен Айгерим Куатовны
на тему: «Диагностика и комплексная терапия легочной артериальной
гипертензии у детей с врожденным лево-правым шунтированием крови»,
представленной на соискание степени доктора философии (PhD) по
специальности 6D 110100 – Медицина

Научные руководители:
к.м.н., ассоциированный профессор
Нургалиева Ж.Ж.,
MB, ChB, PhD, FESC, FRSA,
Газван Бутрос.

1. Актуальность темы исследования.

Врожденные пороки сердца составляют 1/3 от всей врожденной патологии и представляют собой огромную проблему для общественного здравоохранения. Распространенность ВПС по данным международных регистров составляет 9-10 на 1000 живорожденных в год. В течение последних 15 лет отмечается стабилизация количества ВПС, в мире в среднем в год регистрируется 1,35 млн. новорожденных. В странах Азиатского региона традиционно регистрируется самая большая рождаемость детей с ВПС. Среди всех ВПС большая доля приходится на пороки с лево-правым шунтом, которые часто сопровождаются развитием легочной артериальной гипертензии (ЛАГ), обусловленной перегрузкой малого круга кровообращения объемом и давлением. Выделяют несколько форм ЛАГ, ассоциированной с ВПС, крайней степенью является синдром Эйзенменгера, характеризующийся необратимым ремоделированием легочного сосудистого русла. В последние годы появилось много работ, свидетельствующих о том, что у 10-15% пациентов, которым коррекция шунта была проведена вовремя, в позднем послеоперационном периоде давление в легочной артерии снова повышается, развивается так называемая послеоперационная легочная гипертензия. Если коррекция порока проведена на фоне высокого давления в легочной артерии данный процент будет значительно выше. Кроме того, учитывая то, что детская кардиохирургия в Республике Казахстан находится в стадии активного развития, и до 2003 года полноценной и своевременной коррекции пороков практически не проводилось, количество пациентов с различными формами ЛАГ, ассоциированной с ВПС будет в несколько раз больше.

Таким образом, диссертационная работа, направленная на изучение особенностей легочной гипертензии у детей с ВПС, оптимизацию алгоритмов диагностики и лечения этого состояния представляется несомненно актуальной.

2. Научные результаты в рамках требований к диссертациям.

Автором проведен глубокий всесторонний литературный обзор с детальным освещением особенностей легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с врожденным лево-правым шунтированием крови у детей. Представлены анализ эпидемиологии данного состояния, патофизиологические аспекты формирования легочной гипертензии, классификация легочной гипертензии. Изложены современные подходы к комплексной диагностике и терапии ЛАГ. Отдельный акцент сделан на отсутствие специализированных исследований в данной области у детей как на территории Республики Казахстан, так и в странах ближнего и дальнего зарубежья. Большое внимание уделено мировому опыту регистров пациентов и заболеваемости, отражено их социально-экономическое значение, приведена убедительная аргументация необходимости создания нозологических регистров в РК.

Совокупность полученных в диссертации данных, сформулированных и выносимых на защиту положений и выводов в полной мере можно рассматривать как решение научной задачи по изучению аспектов диагностики и лечения легочной артериальной гипертензии у детей с ВПС с лево-правым шунтом.

Основными научными результатами рецензируемой работы являются:

- Определена частота встречаемости легочной артериальной гипертензии у детей с ВПС с лево-правым шунтом на опыте одного многопрофильного республиканского центра;
- Проведена корреляция параметров ЭХОКГ на дооперационном этапе с данными инвазивных исследований, выявлена их строгая взаимосвязь;
- Предложена модифицированная классификация легочной артериальной гипертензии у детей с ВПС, в основу которой положены ЭХОКГ параметры;
- Модифицирован критерий оценки острого вазореактивного теста, направленного на определение возможности проведения оперативной коррекции порока;
- Продемонстрирована эффективность и безопасность применения илопроста в качестве вазодилататора при проведении вазореактивного теста;
- Разработан алгоритм периоперационного ведения пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВПС и продемонстрирована его эффективность.

Таким образом, результаты диссертационного исследования демонстрируют ряд проблем, имеющих на текущий момент в области ведения пациентов с ЛАГ, ассоциированной с ВПС, и предлагают оптимальные варианты их решения. Все этапы исследования выполнены автором работы. Новые теоретические положения работы основаны на результатах современных методов исследования и критически оценены в сравнении с данными других авторов, работающих в этой области.

Все изложенные в диссертации положения соответствуют шифру выбранной специальности: Медицина.

3. Степень обоснованности научных положений, выводов, рекомендаций, сформулированных в диссертации.

Исходя из представленных данных, можно заключить, что автором проведен тщательный сбор информации, начиная с анамнеза, клинических особенностей и заканчивая результатами неинвазивных и инвазивных методов исследования. Необходимо отметить большой личный вклад исследователя, который заключается в непосредственном участии в процессе периоперационного ведения детей, отобранных в группы исследования, включая самостоятельное проведение ЭХОКГ на всех этапах.

Тщательный и продуманный подход к сбору первичного материала позволил провести качественный анализ данных с использованием оптимальных для запланированного исследования и сформулированных задач статистических методов.

Работа основана на достаточном клиническом материале (104 пациента с ВПС и ассоциированной легочной артериальной гипертензией, в возрасте от 6 месяцев до 16 лет). Качественный и количественный характер представленного материала, полученные данные ЭХОКГ в периоперационном периоде, результаты инвазивных исследований, выявленная строгая корреляция этих параметров позволяют говорить об обоснованности и достоверности полученных результатов.

Таким образом, можно заключить, что полученные результаты, научные положения, выносимые на защиту, и выводы соискателя являются обоснованными и соответствуют современным методическим требованиям, а также целям и задачам диссертационного исследования.

4. Степень новизны каждого научного положения, выводов и рекомендаций, практическая значимость результатов исследований.

Актуальность проблемы, выбранной автором в качестве объекта исследования, относительная «молодость» педиатрической кардиохирургической службы в Республике Казахстан и ее динамичное развитие в последние годы обусловили научную новизну результатов, полученных в процессе выполнения диссертационной работы.

Выявленная автором частота встречаемости ЛАГ у детей с ВПС с лево-правым шунтом, учитывая объем выполняемых в НЦПиДХ современных диагностических и оперативных вмешательств, позволяет экстраполировать эти данные на указанную популяцию и, соответственно, оптимизировать процесс периоперационного ведения данных больных, как с клинической, так и с экономической точки зрения.

Представленная модифицированная классификация, в основу которой положена неинвазивная эхокардиографическая оценка уровня давления в системе легочной артерии, разработанная автором позволит упростить принятие сложных клинических решений, унифицировать ведение пациентов с различными формами артериальной гипертензии, и в итоге позволит улучшить результаты оперативной коррекции. Этой же цели служит адаптированный критерий оценки острого вазореактивного теста, являющегося частью инвазивной диагностики.

Разработанный автором алгоритм, вошедший в клинический протокол «Диагностики и лечения легочная гипертензия у детей и подростков», одобренный Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг МЗ РК от «3» мая 2019 года (Протокол №65), позволяет оптимизировать ведение этой сложной категории пациентов.

Таким образом, выполненная работа содержит достаточную степень новизны основных полученных результатов и выводов, сформулированных в диссертации.

5. Оценка внутреннего единства полученных результатов.

Результаты проведенных исследований объединяются единством замысла и общностью поставленной перед соискателем цели. Полученные данные являются результатом единого цельного научного труда, направленного на оптимизацию ведения пациентов с ВПС-ассоциированной легочной гипертензией.

В целом вся работа характеризуется внутренним единством, логикой и последовательностью изложения, обоснованным выбором объекта исследований, адекватным выбором статистических инструментов для анализа и описания полученных результатов.

6. Направленность полученных результатов на решение соответствующей актуальной проблемы, теоретической или прикладной задачи.

Результаты диссертационного исследования направлены на решение проблемных вопросов периоперационного ведения и динамического наблюдения легочной артериальной гипертензии, ассоциированной с ВПС у детей. Выводы работы соотносятся с целью диссертации и логично вытекают из изложенного материала.

Полученные результаты легли в основу модификации классификации ВПС-ассоциированной легочной артериальной гипертензии, а так же в основу алгоритма ведения таких пациентов, который позволяет, как оптимизировать периоперационное ведение указанной когорты пациентов, так и улучшить долгосрочные прогнозы.

7. Подтверждение достаточной полноты публикаций основных положений, результатов, выводов и заключения диссертации.

По теме диссертации опубликовано достаточное количество работ (20 публикаций), в частности:

- 1 статья в журнале «Российский кардиологический журнал» (база SCOPUS, Российский индекс научного цитирования (РИНЦ) Science Index, Клуб главных редакторов Европейского Общества Кардиологов);
- 6 статей в изданиях, рекомендуемых Комитетом по контролю в сфере образования и науки Министерства образования и науки Республики Казахстан для публикации основных результатов научной деятельности;
- 2 авторских свидетельства (№2866 от 13/09/2018; №1163 от 23/04/2018);
- 8 тезисов на международных конференциях, из них 5 зарубежных;
- 1 учебное пособие «Диагностика и лечение легочной гипертензии»;
- 2 учебника: «Справочник по диагностике и лечению врожденных пороков сердца» и «Легочная артериальная гипертензия у детей с врожденным лево-правым шунтированием крови».

8. Недостатки по содержанию и оформлению диссертации.

Принципиальных замечаний к рецензируемой работе нет, имеющиеся стилистические и грамматические ошибки легко устранимы и не искажают ни логику и методологию диссертации, ни научную новизну и практическую значимость.

9. Заключение о соответствии диссертации требованиям Правил присуждения степеней и возможности присуждения докторанту степени доктора философии (PhD) специальности 6D110100 - Медицина

Диссертационная работа Маллен Айгерим Куатовны «Диагностика и комплексная терапия легочной артериальной гипертензии у детей с врожденным лево-правым шунтированием крови» на соискание степени доктора философии (PhD) по специальности 6D110100 - Медицина посвящена актуальной задаче детской кардиологии и детской кардиохирургии и является самостоятельным законченным научным исследованием. Написана единолично и содержит новые научные результаты. В работе содержатся решения ряда актуальных проблем, имеющих значение в практическом здравоохранении.

Диссертация по своей актуальности, объему проведенных исследований, научной и практической значимости и полученным результатам отвечает требованиям, предъявляемым Комитетом по контролю в сфере образования и науки МОН РК, а ее автор заслуживает присуждения ей искомой научной степени доктора философии (PhD) по специальности 6D110100 - Медицина.

**Заведующая отделением
детской кардиологии
АО «Национальный Научный
Кардиохирургический центр», к.м.н.**

Иванова-Разумова Т.В.

