«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор
по научной работе
ФГБОУ ДПО РМАПО
Минздрава России
Д.м.н., профессор

_____ А.Г. Куликов
«__» _____ 2016.

ОТЗЫВ

ведущей организации - ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Министерства здравоохранения РФ о научно-практической ценности диссертации Умаровой Малики Кубатовны на тему: «Некомпактная кардиомиопатия у детей: клинические особенности течения и предикторы исхода», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – «Педиатрия».

Актуальность темы диссертационного исследования не вызывает сомнений, поскольку некомпактная кардиомиопатия описана сравнительно недавно и ранее считалась редким заболеванием. В последние годы число диагностированных случаев некомпактной кардиомиопатии в мире значительно увеличилось за счет улучшения разрешающей способности методов визуализации миокарда, позволяющих зафиксировать его трабекулярность, а также благодаря росту осведомленности врачей о данном заболевании. Согласно научным данным, некомпактная кардиомиопатия является третьей по частоте кардиомиопатией у детей. Уточняется этиология, патогенез, способы диагностики некомпактной кардиомиопатии, а также ее прогноз. Тем не менее, информированность кардиологов и специалистов ультразвуковой диагностики о данной патологии все еще остается недостаточной. К тому же симптоматика заболевания сходна с проявлениями дилатационной кардиомиопатии, в связи с чем имеются сложности в проведении дифференциальной диагностике между этими двумя заболеваниями. Сходство их клинической картины приводит к тому, что дети с некомпактной кардиомиопатией нередко наблюдаются с диагнозом дилатационной кардиомиопатии. Многие аспекты данного заболевания требуют дальнейшего изучения. Прогноз вариабелен, однако большинство авторов сообщают

о высоком уровне летальности. В настоящее время недостаточно данных о естественном течении некомпактной кардиомиопатии у детей, предикторах ее неблагоприятного исхода. Нужны объективные критерии, с помощью которых можно различить проявления некомпактной кардиомиопатии (дилатационный фенотип) и клиническую симптоматику дилатационной кардиомиопатии, что обусловливает актуальность диссертационной работы.

Научная и практическая ценность диссертации. Автором проведено самое крупное по объему исследование, посвященное изучению распространенности некомпактной кардиомиопатии в популяции детей, проживающих на территории Российской Федерации. Впервые проведено сравнение клинико-инструментальных данных между дилатационным фенотипом некомпактной кардиомиопатии и дилатационной кардиомиопатией, имеющих сходную клиническую симптоматику, установлены их различия. Выявлена бóльшая частота тромбозов при дилатационном фенотипе некомпактной кардиомиопатии, чем при дилатационной кардиомиопатии, что важно учитывать при решении вопроса о назначении противосвертывающей терапии. Автором обнаружено влияние возрастного фактора на частоту тромбозов при некомпактной кардиомиопатии. К тому же, при анализе возможных причин, лежащих в основе бóльшей частоты тромботических осложнений при некомпактной кардиомиопатии, диссертантом впервые произведено сравнение частоты встречаемости при некомпактной и дилатационной кардиомиопатиях генотипов полиморфных маркеров генов, кодирующих коагуляционный фактор II, коагуляционный фактор V, субъединицу IIIa интегрина тромбоцитов, ингибитор активатора плазминогена типа 1, бета-фибриноген, редуктазу 5,10-метилентетрагидрофолата. В результате исследования влияния генотипов указанных полиморфных маркеров генов системы гемостаза на различия в частоте формирования тромбов у больных с некомпактной и дилатационной кардиомиопатиями не обнаружено. Автором диссертационного исследования установлены предикторы неблагоприятного исхода заболевания при некомпактной кардиомиопатии, необходимые для прогнозирования течения заболевания. Кроме того, определено отсутствие влияния характеристик некомпактного слоя миокарда на частоту тромбозов и риск смерти, что обусловливает отсутствие значимости данных факторов для определении тактики лечения пациентов.

Значимость полученных результатов для развития науки несомненна. Полученные результаты диссертационного исследования Умаровой Малики Кубатовны обусловливают целесообразность назначения противосвертывающей терапии больным детского возраста при наличии дилатационного фенотипа некомпактной кардиомиопатии для профилактики тромбоэмболических осложнений. Установленные предикторы летального исхода заболевания должны быть использованы для определения группы пациентов, требующих более частой госпитализации с целью тщательного мониторинга их состояния. Обоснована необходимость проведения специализированной консультации генетика и невролога при обнаружении некомпактной кардиомиопатии у ребенка для исключения наследственной синдромальной патологии и первичной задержки психомоторного развития. Вышеперечисленные результаты диссертационного исследования внедрены в практическую деятельность кардиологического отделения, а также в работу отделения диагностики и восстановительного лечения детей с болезнями сердечно-сосудистой системы ФГАУ «НЦЗД» Минздрава России.

Рекомендации по использованию результатов и выводов диссертационной работы. Результаты диссертационного исследования получены на основании статистического анализа. Выводы и практические исследования могут быть использованы в практической работе педиатрических и кардиологических центров при ведении пациентов с дилатационным фенотипом некомпактной кардиомиопатии. Новые научные данные, касающиеся частоты тромботических осложнений, отличий течения болезни от дилатационной кардиомиопатии, факторов риска летального исхода, могут быть включены в программы последипломного обучения педиатров, интернов, ординаторов и аспирантов. Материалы диссертации Умаровой Малики Кубатовны могут быть использованы в виде учебного пособия на курсах усовершенствования педиатров.

Принципиальных замечаний по содержанию диссертационного исследования нет.

В процессе изучения диссертации у меня возникло два вопроса:

1. Является ли некомпактная кардиомиопатия врожденным состоянием или возможно ее формирование в постнатальном периоде?

2. Чем можно объяснить ассоциацию между некомпактной кардиомиопатией и нарушениями психомоторного развития ребенка?

Заключение

Таким образом, диссертация Умаровой Малики Кубатовны «Некомпактная кардиомиопатия у детей: клинические особенности течения и предикторы исхода» является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной задачи для педиатрии по установлению факторов риска неблагоприятного исхода при некомпактной кардиомиопатии в детском возрасте. Основные положения работы обоснованы, обладают новизной и имеют научную и практическую значимость. Она полностью соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. № 842 (в ред. от 21.04.2016 № 335), предъявляемым Министерством образования и науки Российской Федерации к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а диссертант Умарова Малика Кубатовна заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – «Педиатрия».

Отзыв на диссертацию Умаровой М.К. обсужден и одобрен на научной конференции кафедры педиатрии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последипломного образования» Минздрава России. Протокол заседания № 88 от «1» ноября 2016 г.

Ирина Николаевна Захарова
Доктор медицинских наук, профессор,
Заслуженный врач РФ,
Заведующая кафедрой педиатрии ФГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России

125993, Москва, Баррикадная, д. 2/1
Тел. 252-21-04, 252-00-65
e-mail: rmapo@rmapo.ru

Согласна на обработку моих персональных данных

Подпись доктора медицинских наук, профессора И.Н. Захаровой заверяю:

Ученый секретарь
ФГБОУ ДПО РМАПО Минздрава России Л.М. Савченко