

«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор – начальник управления
научной политики Федерального
государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего
образования «Московский
государственный университет имени
М.В. Ломоносова»,
д.ф.-м.н., профессор РАН
А.А. Федянин



«31» 01 2024 год

ОТЗЫВ ВЕДУЩЕЙ ОРГАНИЗАЦИИ

о научно-практической значимости диссертационной работы Нгуен Тхань Луана на тему: «Диагностика и особенности течения инфильтративных заболеваний сердца», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.20 – «Кардиология»

Актуальность темы выполненной работы

Некоронарогенные заболевания сердца являются одной из наиболее сложных проблем кардиологии. Инфильтративные заболевания сердца (ИЗС) представляются трудной диагностической задачей и занимают особое место в структуре некоронарогенных заболеваний сердца, так как на ранних стадиях поражение сердца часто протекает бессимптомно или малосимптомно. В связи с этим в настоящее время ИЗС в большинстве случаев диагностируют на поздних стадиях при развитии тяжелой рефрактерной к терапии хронической сердечной и/или полиорганной недостаточности, а также при аутопсии. Продолжительность диагностического поиска при ИЗС достаточно длительна, иногда достигает 15 лет. В связи с вариабельностью физиологических и морфологических характеристик, низкой настороженностью и осведомленностью врачей в отношении ИЗС довольно часто возникают диагностические ошибки. Следует отметить, что в нашей стране изучению данной проблемы посвящены единичные работы, во многих учреждениях не проводится скрининг на ИЗС, ряд пациентов после верификации диагноза не получает патогенетическую терапию.

В последние годы отмечены успехи в изучении патофизиологии ИЗС, которые привели к появлению новых патогенетических методов лечения.

Применяемые и находящиеся на стадии изучения препараты пока не способствуют обратному развитию ИЗС, но замедляют скорость прогрессирования полиорганной недостаточности. Появление лекарственных препаратов, модифицирующих болезнь, приводит к повышенному интересу к ИЗС, необходимости включения ИЗС в алгоритмы дифференциальной диагностики для своевременного начала терапии.

Актуальным является вопрос о определении клинических предикторов наличия ИЗС (кардиальных маркеров), т.к с их помощью можно выделить группы пациентов с высоким риском ИЗС, углубленное обследование которых позволяет прижизненно диагностировать заболевание. Учитывая прогрессивный характер течения ИЗС, крайне важен вопрос о факторах неблагоприятного прогноза больных, так как их присутствие приводит к ухудшению выживаемости и требованию своевременной коррекции терапии. Все выше сказанное требует тщательного изучения данного вопроса.

Новизна исследования, полученных результатов, выводов и рекомендаций

В диссертационной работе Нгуен Тхань Луана «Диагностика и особенности течения инфильтративных заболеваний сердца» автором было проведено обследование и анализ медицинской документации 437 пациентов. Впервые определена частота диагностики амилоидозов в многопрофильном стационаре г.Москвы, частота диагностики болезни Фабри в Москве и Московской области, частота поражения сердца при системных амилоидозах, МПС, болезни Фабри, саркоидозе. Разработана классификация ИЗС MORAL-STAGE, содержащая детальную информацию о морфофункциональном фенотипе поражения сердца (Morfofunctional - M), поражении органов-мишеней (Organ/system involvement - O), риске смерти от сердечно-сосудистых причин (Risk of cardiac death - R), возрасте дебюта заболевания и старта терапии (Age of onset/starting treatment - A), внутривлечной/внеклеточной локализации патогенетического процесса (Localization of pathological process - L), функциональном классе хронической сердечной недостаточности (XCH) и стадии инфильтративного поражения сердца (Stages - S), особенностях патогенетической/симптоматической терапии (Treatment - T), типе аритмии и нарушений проводимости (type of arrhythmias, conduction disturbance - A), генетических мутациях и характере наследования (Genetic - G), этиологии (Etiology - E). Выявлены новые маркеры диагностики ИЗС. Впервые предложена классификация степени утолщения створок митрального и аортального клапанов сердца.

Впервые проведена оценка состояния сердечно-сосудистой системы у родителей пациентов с мукополисахаридозами, показана возможность клинических проявлений поражения сердца у носителей мутантного гена мукополисахаридоза.

Разработан алгоритм скрининга на ИЗС, предложена схема маршрутизации для пациентов с амилоидозами или с подозрением на амилоидозы для внедрения в Москве и Московской области.

Научно-практическая значимость полученных результатов

Сформулированные в работе выводы дают представление о клинико-патогенетических особенностях некоторых ИЗС, характер течения, прогрессирования, влияние на прогноз больных.

Установленные автором клинические предикторы наличия ИЗС (кардиальные маркеры), разработанные шкала диагностики амилоидоза сердца, алгоритмы скрининга на ИЗС и маршрутизации пациентов могут быть рекомендованы в работу врачей кардиологов, терапевтов, неврологов, нефрологов и генетиков при скрининг на ИЗС для ранней прижизненной диагностики этих заболеваний, что имеет важное практическое значение научных исследований.

Выявленные автором факторы неблагоприятного прогноза больных с амилоидозами, в том числе снижение ФВ ЛЖ, гипопроотеинемия, отсутствие патогенетической терапии имеют важную роль во введении таких пациентов в клинической практике. Предложенная классификация MORAL-STAGE, всесторонне отражающая индивидуальные особенности пациента, обеспечивает врачу персонифицированный подход к классификации ИЗС.

Достоверность полученных результатов, выводов и практических рекомендаций

Высокая степень достоверности результатов, выводов и практических рекомендаций обусловлена четким построением дизайна научной работы, достаточным объемом фактического материала, выбором современных методов исследования и статистической обработки полученных данных. В целом описание этапов диссертационного исследования и изложение его результатов соответствуют современным правилам представления результатов научного исследования. Выводы и практические рекомендации хорошо обоснованы.

Рекомендации и выводы по использованию диссертационной работы

Результаты исследования были внедрены в клиническую практику и применяются в условиях профильных отделений ГБУЗ «ГКБ №31 им. академика Г.М. Савельевой» ДЗМ, ГБУЗ «ГКБ им. В.П. Демикова» ДЗМ, а также используются и образовательном процессе на кафедре пропедевтики внутренних болезней лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

В целом, диссертационная работа Нгуен Тхань Луана вносит значительный вклад в расширение представления о диагностике и особенностях течения инфильтративных заболеваний сердца.

Личный вклад автора

Автором проведен анализ отечественной и зарубежной литературы по изучаемой проблеме, на основании которого написан обзор. Совместно с научными руководителями была поставлена цель исследования, для ее достижения определены задачи и выбраны методы их решения. Автором был проведен отбор больных для исследования, создана база данных и проведена статистическая обработка материала, проведен анализ, интерпретация данных. Автором осуществлены статистическая обработка результатов, написание статей, подготовка текста диссертации, разработка практических рекомендаций.

Оценка структуры и содержания диссертации

Структура и содержание диссертации находятся в логическом единстве и соответствуют поставленной цели. Диссертационная работа изложена на 189 страницах печатного текста. Состоит из введения, обзора литературы; глав материалов и методов, результатов собственного исследования, обсуждения полученных результатов; выводов, практических рекомендаций; списка литературы, содержащего 206 источников, из них 23 отечественных и 183 иностранных; приложения. Диссертация оформлена согласно требованиям ВАК, написана хорошим литературным языком, наглядно иллюстрирована 26 рисунками и 22 таблицами, которые облегчают восприятие изложенного материала.

Название работы хорошо отражает суть диссертации. В разделе «Введение» автором достаточно убедительно обосновывается актуальность представленной работы. Цель диссертации исследования сформулирована четко, задачи конкретны и полностью соответствуют цели изучения. Научная новизна, теоретическая и практическая значимость диссертации сформулированы правильно и отражают отличительные особенности выполненной работы.

В главе «Обзор литературы» представлены современные аспекты исследуемого вопроса.

В главе «Материалы и методы» достаточно подробно изложены критерии отбора и методы обследования пациентов, методики статистического анализа.

В главе «Результаты и обсуждение» подробно представлено описание полученных результатов, которые наглядно проиллюстрированы таблицами и рисунками, обобщенный анализ полученных данных, а также сравнение результатов проведенного исследования с данными литературы. Полученный материал кратко представлен в заключении работы.

Выводы диссертации сформулированы грамотно, соответствуют цели и задачам исследования, надлежащим образом подтверждены результатами выполненной диссертационной работы. Практические рекомендации логично завершают результаты диссертации.

Аннотация надлежащим образом отражает основные положения диссертационного исследования. Аннотация диссертации оформлена в соответствии с требованиями Высшей аттестационной комиссии при Министерстве образования и науки Российской Федерации.

Основные положения научного исследования обсуждены на различных конференциях и конгрессах. По теме диссертации опубликовано 6 печатных работ в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией при Минобрнауки России. Содержание аннотации и печатных работ соответствует материалам диссертации.

При анализе диссертационной работы Нгуен Тхань Луана существенных недостатков, как по научному содержанию, так и по тексту, способных повлиять на оценку качества работы, не обнаружено.

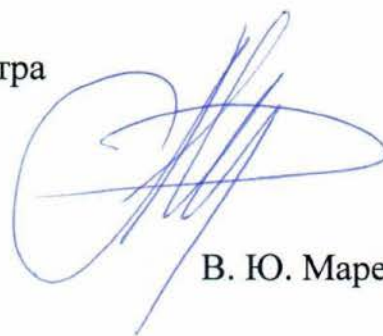
Заключение

Диссертационная работа «Диагностика и особенности течения инфильтративных заболеваний сердца» Нгуен Тхань Луана, представленная на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, выполненная под руководством доктора медицинских наук, Резник Елены Владимировны, является законченным научно-квалификационным исследованием, в которой сформулировано и обосновано решение актуальной научной задачи по изучению клинко-патогенетических особенностей некоторых инфильтративных заболеваний сердца, характер течения, прогрессирования, влияние на прогноз больных; разработки алгоритма скрининга и схемы маршрутизации пациентов для оптимизации их ведения., что имеет важное значение для практической кардиологии.

По актуальности, научной новизне, теоретической и практической значимости, достоверности полученных результатов и обоснованности выводов диссертационная работа полностью соответствует требованиям пункта 9 «Приложения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 24 сентября 2013 года №842 (с изменениями, утвержденными постановлением Правительства Российской Федерации от 21 апреля 2016 года №335, от 01 октября 2018 года № 1168), предъявляемым к кандидатским диссертациям, а его автор, Нгуен Тхань Луан, заслуживает присуждения искомой ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.20. – «Кардиология».

Отзыв подготовлен главным научным сотрудником Медицинского научно-образовательного центра МГУ имени М.В.Ломоносова, д.м.н. Мареевым Вячеславом Юрьевичем. Отзыв обсужден и утвержден на совместном заседании отделов возраст-ассоциированных заболеваний, отдела внутренних болезней и отдела лучевой диагностики «29» января 2024 года (протокол № 1) и направляется в диссертационный совет Д 21.2.058.04 при ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России.

Главный научный сотрудник
Медицинского научно-образовательного центра
ФГБОУ ВО МГУ имени М.В. Ломоносова
доктор медицинских наук, профессор
(14.01.05. (3.1.20.) – кардиология)



В. Ю. Мареев

Заместитель директора по научно-образовательной работе
Медицинского научно-образовательного центра
ФГБОУ ВО МГУ имени М.В. Ломоносова,
кандидат медицинских наук, доцент



Ж.А.Акопян

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова». 119 991, Российская Федерация, г. Москва, Ленинские горы, д.1
Веб-сайт: www.msu.ru
Телефон: +7(495)-939-10-00
Адрес электронной почты: info@rector.msu.ru

