

ОТЗЫВ

на автореферат диссертации

Кульбачинской Екатерины Константиновны на тему «Прогнозирование рисков развития аритмогенных событий у больных с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией и оптимизация терапии», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21.

Педиатрия.

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) — редкое первичное электрическое заболевание сердца, сопровождающееся стресс-индуцированными желудочковыми аритмиями и высоким риском развития внезапной сердечной смерти при отсутствии лечения. Диагностика КПЖТ и выбор тактики лечения остаются затруднительной задачей из-за клинической гетерогенности, отсутствия прогностических моделей и ограниченности данных по российской популяции.

Диссертация Кульбачинской Е.К. посвящена анализу клинико-генетических особенностей КПЖТ, выявлению предикторов аритмогенных событий и оценке эффективности подходов к лечению, включая медикаментозную терапию, селективную левостороннюю симпатэктомию и имплантацию кардиовертера-дефибриллятора.

Автореферат диссертационной работы Кульбачинской Е.К. отражает результаты когортного исследования, включающего 68 детей с подтверждённым диагнозом КПЖТ. Автором детально охарактеризован фенотип пациентов, описан спектр сопутствующей патологии, предложен клинический алгоритм ведения и стратификации риска у детей с данным заболеванием. По результатам проведенного исследования показано, что патологические изменения при КПЖТ не ограничиваются нарушениями сердечного ритма, что подтверждается детальным анализом спектра сопутствующих патологий (интеллектуальной недостаточности, повышенной

трабекулярности миокарда, некомпактной кардиомиопатии). При анализе клинико-генетических ассоциаций обнаружена достоверная связь между локализацией патогенных вариантов гена *RYR2* и наличием когнитивных нарушений у пациентов.

Установлена высокая эффективность и безопасность пропafenона в составе комбинированной антиаритмической терапии, что обеспечивает надёжный контроль как желудочковых, так и наджелудочковых нарушений сердечного ритма. Изучено влияние селективной левосторонней симпатэктомии на электрофизиологические характеристики миокарда, подтверждён её антиаритмический потенциал. Обоснованы оптимальные параметры программирования ИКД, позволяющие существенно уменьшить частоту немотивированных срабатываний ИКД.

Практическая значимость диссертационной работы не вызывает сомнений. Автором предложен алгоритм выбора медикаментозного и интервенционного лечения. Представленные в исследовании рекомендации применимы в клинической практике при обследовании и ведении детей с КПЖТ. Результаты внедрены в работу профильных отделений и отражены в публикациях автора.

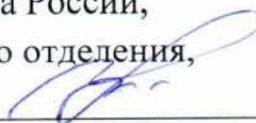
Автореферат составлен в соответствии с требованиями ВАК, структура логична, изложение четкое и научно аргументированное. Замечаний к автореферату нет.

Автор заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21 – Педиатрия. Диссертационная работа Кульбачинской Екатерины Константиновны на тему «Прогнозирование рисков развития аритмогенных событий у детей с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией и оптимизация терапия», является законченной научно-квалификационной работой, выполненной под руководством кандидата медицинских наук, Березницкой Веры Васильевны, в которой содержится решение важной задачи оптимизации диагностики и подходов ведения детей с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией, имеющее существенное значение

для педиатрии.

По новизне, актуальности, объему, научной и практической значимости в области педиатрии диссертационная работа Кульбачинской Екатерины Константиновны полностью соответствует требованиям, предъявляемым ВАК при Министерстве Науки и Высшего Образования Российской Федерации к диссертациям на соискание учёной степени кандидата наук по специальности 3.1.21. Педиатрия, а именно п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24.09.2013г. (с текущими изменениями). Автор Кульбачинская Екатерина Константиновна, заслуживает присуждения искомой ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Педиатрия.

Младший научный сотрудник лаборатории
клинической иммунологии и нутрициологии
ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России,
врач детский кардиолог кардиологического отделения,
кандидат медицинских наук _____

 М.К. Курдуп

25.08.2025г.

г. Москва, Ломоносовский проспект, д.2, стр. 1
тел.: +7 (495) 967 14 20
e-mail: doctor@nczd.ru

Подпись младшего научного сотрудника, врача детского кардиолога, к.м.н.
Курдуп М.К. заверяю

Ученый секретарь
диссертационного совета,
д.м.н., профессор РАН



 И.В. Винярская