

«Утверждаю»

Проректор по научной

и лечебной работе

КГМА им. И.К. Ахунбаева

к.м.н., доцент Маматов Н.Н.



«12» мая 2023г

ПРОТОКОЛ № 1

расширенного заседания кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии, кафедры факультетской педиатрии, кафедры пропедевтики детских болезней, кафедры детских инфекционных болезней КГМА им. И.К. Ахунбаева по апробации диссертационной работы Жумагуловой Гульнары Смагуловны на тему: «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 - «Педиатрия»

«12» мая 2023 г.

г.Бишкек

Председатель: д.м.н., профессор Омурбеков Т.О. (14.01.08; 14.01.19)

Секретарь: к.м.н., доцент Ишаева Э.Ш. (14.01.08)

Присутствовали:

1. Алымбаев Э.Ш. - д.м.н., профессор зав. кафедрой факультетской педиатрии (14.01.08),
2. Ахметова Х.Р. - к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии (14.01.08),
3. Кожоназарова Г.К. - к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии (14.01.08),
4. Борякин Ю.В. - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии (14.01.08),
5. Мусуркулова Б.А. - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии (14.01.08),
6. Мустапаева Ж.Ш. - к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии (14.01.08),
7. Чернышева Е.А. - к.м.н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней (14.01.08),

8. Абдылдаева З.Э. - к.м.н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней (14.01.08),
9. Асанбекова Ж.А. - к.м.н., доцент кафедры пропедевтики детских болезней (14.01.08),
10. Чечетова С.В. - к.м.н., доцент кафедры детских инфекционных болезней (14.01.08),
11. Мамбетова М.К. - к.м.н., доцент кафедры детских инфекционных болезней (14.01.08),

Научный руководитель: Алымбаев Э.Ш. д.м.н., профессор, заведующий кафедрой факультетской педиатрии КГМА им. И.К. Ахунбаева

Рецензенты:

к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии имени академика Д.К. Кудаярова КГМА им. И.К. Ахунбаева, Мусуркулова Б.А.

к.м.н., старший научный сотрудник отделения эндоваскулярных методов диагностики и лечения НЦКиТ имени академика М. Миррахимова, Богданова Е.Ю.

Слушали: доклад Жумагуловой Г.С. об основных результатах и выводах завершенной кандидатской диссертации на тему «**Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности**». Доклад сопровождался демонстрацией 27 слайдов.

Вопросы к докладчику:

Доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии к.м.н. Борякин Ю.В.

1. Высокогорье являлся ли фактором риска в формировании ВПС у новорожденных?

Ответы:

1. Да, исследования показали, что врождённые пороки сердца у жителей высокогорных районов наблюдались в 1,2 раза чаще, чем у тех, кто живёт в условиях низкогорья.

Зав кафедры детской хирургии д.м.н., профессор Омурбеков Т.О.

1. Были ли случаи антенатальной диагностики ВПС и показания к прерыванию беременности?
2. У умерших детей с ВПС в структуре сопутствующих заболеваний были отмечены пороки ЦНС, какие пороки чаще встречались?
3. Какова роль урогенитальной инфекции в формировании ВПС?
4. За счет чего такой большой процент вскрытий, ведь в последние годы вскрываемость умерших детей очень низкая?

Ответы:

1. В этом исследовании более 60,0% женщин прошли дородовую диагностику, и у 15,0% были выявлены сложные пороки сердца. Однако ни в одном случае беременность не была прервана. К сожалению, в Кыргызстане пока не внедрена система пренатальной диагностики врождённых пороков развития. В настоящее время Министерство здравоохранения создало рабочую группу для разработки такой программы, и я также вошла в её состав.
2. Да, действительно при множественных пороках развития вместе с тяжелым пороком сердца более 25,0-30,0 % встречались анэнцефалия, гидроцефалия, ВПР спинного мозга.
3. В нашем случае на УГИ прошли 27,5% женщин, однако лечение получили лишь 3,0% и в основном инфекции были вирусной или вирусно-бактериальной этиологии, подтверждённые при морфологическом исследовании (на первом месте были ВПГ, далее ЦМВ в комбинации с хламидии и уреаплазмы). Конечно, шанс формирования на ВПС у плода женщин с УГИ (нелеченой) был выше в 5-6 раз.
4. Ретроспективно были исследованы 102 истории болезней умерших в 2009-2016 годы, поэтому получился большой процент вскрытий.

Доцент кафедры пропедевтики детских болезней к.м.н. Какеева А.А.

1. Почему в клинической картине ВПС доминирующим синдромом была неврологическая симптоматика, а не вторичной, после сердечно-дыхательной недостаточности. Ведь в презентации говорили, что причиной смерти критических ВПС были ОСН и ОДН. С чем это связано?

Ответы:

1. Да, Вы правильно заметили, что у многих новорожденных с критическим пороком сердца была картина гипоксической энцефалопатии. Если посмотреть

гемодинамику, то при критических пороках сердца через коммуникаций происходит смешивание артериовенозной крови, которое приводит к острой гипоксемии, метаболическому ацидозу, следовательно постепенно развивается отек паренхимы головного мозга и внутричерепная гипертензия. В связи с чем нарушаются внутриклеточные обменные процессы. С этими выводами могу объяснить клинические проявления неврологической картины.

Доцент кафедры инфекционных болезней к.м.н. Мамбетова М.К.

1. Что было пусковым фактором в развитии летального исхода у этих детей?
2. Какой процент был недоношенности среди умерших детей?

Ответы:

1. Причиной смерти у этих детей были изменения кардиомиоцитов и тканей легких на аутопсии, также картина вазодилатации с образованием тромбов в сосудах головного мозга и внутренних органах. У доношенных детей ткани легких были незрелыми, спавшими, а в надпочечниках- кровоизлияния. Возможно, с этим были и связаны сердечно-дыхательная недостаточность.
2. Все 252 детей были доношенными, но среди них были дети с признаками незрелости (18,0-20,0 %).

ВЫСТУПЛЕНИЕ РЕЦЕНЗЕНТОВ

Рецензент: к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии, Мусуркулова Б.А.

Рецензия положительная (прилагается). Диссертация посвящена актуальной проблеме в педиатрии. Результаты исследований подтверждены клинико-лабораторными, инструментальными, ретроспективными анализами историй болезней умерших детей, патоморфологические исследования органов и тканей, а также статистический анализ. Впервые выявлены признаки прогнозирующие высокий риск смерти ребенка в раннем неонатальном периоде с критической формой ВПС. В диссертации были замечания пополнить перечень зарубежных литератур, больше сделать акцент на последние издания, указать дизайн исследования, в клинической характеристике добавить симптомы дисфункции сердечной деятельности в зависимости от критического порока, желательно отредактировать выводы.

Заключение: Диссертационная работа Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде

новорожденности» представляет собой комплексное исследование актуальной проблемы в педиатрии - 14.01.08, соответствующей профилю диссертации и требованиям п.10 «Положение о порядке присуждения ученых степеней» НАК КР, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидатам медицинских наук. Работа представляет собой выполненным самостоятельным научным трудом, имеющих существенное значение в педиатрии и позволяющие прогнозировать риск смерти детей с критическими пороками сердца. Диссертационная работа соответствует шифру специальности: 14.01.08-педиатрия, может быть рекомендована к следующим этапам официального рассмотрения работы в соответствующем диссертационном совете при Национальной аттестационной комиссии при президенте Кыргызской Республики.

Ответ: Уважаемая Бубалима Авлабековна, выражаю большую благодарность за труд по рецензированию диссертации. С замечаниями я полностью согласна, доработаем.

Рецензент: к.м.н., старший научный сотрудник отделения эндоваскулярных методов диагностики и лечения НЦКиТ имени академика М. Миррахимова, Богданова Е.Ю.

Рецензия положительна (прилагается). Возникли некоторые замечания и пожелания соискателю:

1. Необходимо четко разграничить по классификации критические пороки сердца.
2. В целях и задачах ЭхоКГ не может быть новизной в диагностике, добавить как комплексный подход.
3. В литературном обзоре отразить больше о критических состояниях в периоде новорожденности и дать дифференциальную диагностику с другими состояниями.
4. Раскрыть сокращенные аббревиатуры.

Заключение: Диссертационная работа Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности» представляет собой самостоятельным и завершенным научным исследованием. Она направлена на повышение выживаемости пациентов с критическими врожденными пороками сердца, что также способствуют разработке алгоритма пренатальной диагностики и тактики

ведения неонатального периода. Данная работа отвечает требованиям п.10 Положения о порядке присуждения ученых степеней НАК КР, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, соответствует шифру специальности 14.01.08 – педиатрия. Рекомендуются к следующим этапам рассмотрения и обсуждения работы после исправления замечаний.

Ответ: Уважаемая Елена Юрьевна, хочу искренно поблагодарить Вас за столь детальный и внимательный анализ нашей работы и ценные замечания. По вопросу классификации пороков сердца: мы систематизируем согласно современным международным классификациям, литературный обзор о критических состояниях новорожденных дополним дополнительной информацией, также и другие замечания будут учтены и исправлены при дальнейшей доработке диссертации.

ОБСУЖДЕНИЕ:

Председатель, д.м.н., проф. Омурбеков Т.О.

Уважаемые члены межкафедрального совета, разрешите мне в качестве председателя сделать заключение. Мы заслушали рецензентов. Актуальность научной работы не вызывает сомнения. Научная работа посвящена проблемам неонатальной кардиологии. Были представлены современные подходы к ранней диагностике критических врожденных пороков сердца и алгоритм ведения этих детей на дооперационном этапе. Я присоединяюсь к мнению рецензентов, после устранения замечаний и пожеланий предлагаю предоставить данное диссертационное исследование на следующий этап рассмотрения работы. Уважаемые коллеги, мы должны принять решение. Кто за то, что после устранения замечаний диссертационную работу Жумагуловой Г.С. допустить на следующий этап защиты? Ставлю на голосование.

Голосование:

«За»	«Против»	Воздержавшиеся
13	Нет	Нет

Принято единогласно.

Председатель, д.м.н., проф. Омурбеков Т.О.:

По второму председатель ознакомлен с информационным письмом НАК при президенте Кыргызской Республики № 01 – 9/422 от 26.09.2022 года. Слово предоставлено к.м.н., доценту Ишаевой Э.Ш. для изложения дополнительной программы специальной дисциплины для сдачи кандидатского экзамена по

диссертационной работе, разработанной сотрудниками кафедры факультетской педиатрии КГМА им.И.К. Ахунбаева.

Слушали: к.м.н., доцент Ишаева Э.Ш. изложила дополнительную программу по диссертационной работе Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности». Дополнительная программа состоит из основных разделов представленных дисциплин (общая часть и частные вопросы), с обязательным включением вопросов по непосредственной теме диссертации.

По докладу вопросов не было.

Заключительное слово председателя д.м.н., проф. Омурбеков Т.О.:
Наше сегодняшнее расширенное заседание с участием сотрудников кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии имени академика Д.К. Кудаярова, факультетской педиатрии, детских инфекционных болезней, пропедевтики детских болезней и детской хирургии КГМА имени И.К.Ахунбаева проведено с рассмотрением и обсуждением дополнительной программы специальной дисциплины для сдачи кандидатского экзамена по диссертационной работе «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности». Предлагаю проголосовать за то, чтобы утвердить дополнительную программу.

Голосование:

«За»	«Против»	Воздержавшиеся
13	Нет	Нет

Принято единогласно. Спасибо.

ПОСТАНОВЛЕНИЕ:

- 1. Утвердить заключение межкафедральной комиссии КГМА им. И. К. Ахунбаева по первичному рецензированию диссертации.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Межкафедральной комиссии КГМА им. И. К. Ахунбаева по первичному рецензированию диссертации «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности», выполненной Жумагуловой Г.С. на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности «Педиатрия» - 14.01.08.

Актуальность исследования

Врожденные пороки сердца (ВПС) остаются одной из ведущих причин младенческой смертности, занимая второе место. В перинатальном периоде ВПС

являются причиной 2,5% смертей (0,25 случаев на 1000 родов), на первом году жизни - 6-11% летальных исходов и около 50% смертей, связанных с врожденными пороками развития (Statistical bulletin: deaths registered in England and Wales, 2014; Бокерия Л.А., 2016). Среди всех ВПС 25% имеют критическую форму порока (Oster M.E., 2013; Бокерия Л.А., 2016).

Понятие "критический порок сердца" впервые введен в 2011 году Американской ассоциацией кардиологов и применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. Критические ВПС могут не проявляться клинически сразу после рождения, но при закрытии открытого артериального протока (ОАП) наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния ребенка. По данным рандомизированных исследований, проведенных в США и Великобритании, при естественном течении ВПС к концу 1 года жизни погибают более 70% детей, в первые недели жизни – 20%, в первый месяц – до 27%.

В Кыргызской Республике с каждым годом ВПС у детей представляют все более серьезную проблему здравоохранения. В последние годы в стране наблюдается изменение структуры врожденных пороков сердца, в частности, увеличение удельного веса тяжелых комбинированных форм, часто протекающих с развитием недостаточности кровообращения. В то же время, как показывают научные исследования, вследствие недостаточно эффективной и несвоевременной медицинской помощи, поздней диагностики увеличивается смертность в детском возрасте. Более 70% детей с критическими ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике, адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве [Hoffman J, Karlan S., 2004].

Высокий процент смертности от критических ВПС в младенчестве определяет важность совершенствования способов диагностики, консервативной терапии и маршрутизации новорожденных для своевременного оказания специализированной помощи и улучшения исходов.

Связь темы диссертации с приоритетными научными направлениями, крупными научными программами (проектами), основными научно-исследовательскими работами, проводимыми образовательными и научными учреждениями

Наше исследование выполнялось в рамках инициативы диссертанта. Однако, научная работа направлена на внедрение неонатального скрининга во всех родовспомогательных учреждениях, что соответствует приоритетам здравоохранения КР по снижению младенческой смертности. Разработанный алгоритм диагностики и клинические рекомендации могут дополнить работу специализированных медицинских центров, включая Специализированный детский кардиохирургический центр, и способствовать повышению эффективности существующих методов лечения.

Степень достоверности и обоснованности научной новизны, выводов и практических рекомендаций подтверждены результатами исследований 252 детей с критическими пороками сердца и обоснованы статистическим анализом. Автор охватывает все разделы планирования и выполнения общеклинических, инструментальных и статистических методов исследования. Кроме того, автор совместно с коллективом отделения патологии новорожденных НЦОМиД проводил наблюдение и лечение детей с ВПС, включенных в научную работу.

Научная новизна и практическая значимость заключены в следующем:

1. В рамках многофакторного анализа и ранжирования установлены критерии, позволяющие прогнозировать вероятность рождения ребенка с критическими ВПС, что способствует раннему выявлению группы высокого риска.

2. Научно обоснована целесообразность включения двухзонной пульсоксиметрии в диагностический алгоритм неонатального периода, что повышает точность выявления критических ВПС.

3. Определена ранговая значимость клинических признаков, позволяющих прогнозировать риск летального исхода у новорожденных с критическим ВПС, что улучшит тактику ведения больного ребенка.

4. Оценка достоверности тяжести состояния на основе клинических и гистоморфологических исследований выявлена недооценка сопутствующих патологий, включая поражения органов дыхания, воспалительные и дистрофические изменения в сердце и надпочечниках, что требует пересмотра диагностических подходов.

Положения, выносимые на защиту:

1. Факторы риска формирования ВПС у плода обусловлен отягощенным акушерским анамнезом и соматической патологией матери. Однако, высокий риск рождения живого ребенка с ВПС отмечались у

первородящих молодых и соматически здоровых женщин при адекватном ведении беременности.

2. Летальность новорожденных с критическими ВПС коррелирует с тяжестью ВПС. Естественная летальность регистрировалась при гипоплазии камер сердца, аномальное расположение магистральных сосудов или клапанов, при наличии общего клапана. При тяжелых дефектах камер и клапанов сердца смертность достигает 84,5%.

3. Диагностическая значимость неонатального и пренатального скрининга

В 40,5% случаев критические ВПС остаются не диагностированными в неонатальном периоде преимущественно при ВПС с форамензависимой коммуникацией (80,0%) и пороках сердца с артериовенозным шунтированием (64,0%). Пренатальная диагностика позволяет выявить ВПС у плода, что подчеркивает необходимость совершенствования скрининговых программ.

Полнота отражения результатов диссертации в публикациях

Результаты работы опубликованы в 7 научных публикациях в изданиях, рекомендуемых НАК ПКР, в том числе 2-в зарубежных изданиях.

Основные положения диссертации отражены в следующих изданиях:

1. Жумагулова Г.С. Врожденные пороки сердца у новорожденных детей [Текст] / Г.С. Жумагулова // Вестник КГМА им.И.К. Ахунбаева, 2015 №1(2), С. 29-32.
2. Жумагулова Г.С. Послеоперационное наблюдение детей с Тетрадой Фалло в Кыргызской Республике [Текст] / Жумагулова Г.С., Ааматов Д.А. Здоровье матери и ребенка, 2016, №2 (8), С.48-51.
3. Жумагулова Г.С. Современные представления о критических пороках сердца у детей раннего возраста (литобзор) [Текст] / Жумагулова Г.С. // Здоровье матери и ребенка, 2018, №3 (4), С.38 -45
4. Жумагулова Г.С. Факторы риска госпитальной летальности детей с ВПС [Текст] / Г.С. Жумагулова // Вестник КГМА им.И.К. Ахунбаева, 2022, №5 (5), С.113-119.
5. Жумагулова Г.С. Эффективность консервативной программы ведения детей с ВПС [Текст] /Жумагулова Г.С., Алымбаев Э.Ш. // Известия Вузов Кыргызстана 2022, С.71-75
6. Жумагулова Г.С. Факторы риска формирования критических врожденных пороков сердца [Текст]/Жумагулова Г.С., Саатова Г.М., Алымбаев Э.Ш. // Бюллетень науки и практики 2022, №9 (8) С.321-328
7. Жумагулова Г.С. ВПС у детей с внутриутробной инфекцией [Текст] / Жумагулова Г.С.// Тенденция развития науки и образования 2023, июнь

Кроме этого, были доложены о состоянии здоровья новорожденных детей на 16-й Международной школе по респираторным заболеваниям и глобальному здравоохранению у детей в Кыргызстане 26 сентября 2022 г. в Национальном центре кардиологии и терапии имени академика М. Миррахимова,

Таким образом, диссертационная работа на тему «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденности», выполненная Жумагуловой Г.С. на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – педиатрия, представляет собой самостоятельное законченное научное исследование, содержащее решение научной задачи, имеющей важное научно-практическое значение, и полностью соответствует требованиям НАК ПКР, пункт 10. «О порядке присуждения ученых степеней», и после исправления замечаний рецензентов работа может быть рекомендована к дальнейшему рассмотрению в Диссертационном Совете.

2. Утвердить дополнительную программу специальной дисциплины для сдачи кандидатского экзамена по диссертационной работе «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в периоде новорожденных», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – педиатрия.

Председатель:

д.м.н., профессор

Секретарь:

к.м.н., доцент



Т.О. Омурбеков

Э.Ш. Ишаева



Дата: 12.05.2023г