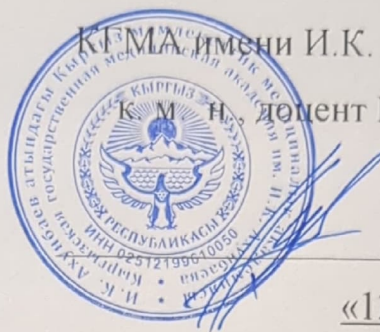


«Утверждаю»

Проректор по научной и лечебной работе

КГМА имени И.К. Ахунбаева

к.м.н. доцент Маматов Н.Н.



«12» мая 2023 г.

ПРОТОКОЛ № 1

Заседание межкафедральной комиссии по первичному рецензированию диссертационной работы на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08-педиатрия 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.

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

Секретарь: к.м.н. доцент Э.Ш.Ишаева

Члены межкафедральной комиссии-15

Присутствовали-13

Присутствовали: д.м.н. профессор Омурбеков Т.О., д.м.н. профессор Алымбаев Э.Ш., к.м.н., доцент Ахмедова Х.Р., к.м.н., доцент Мусуркулова Б.А., к.м.н., доцент Абдылдаева З.Э., к.м.н., доцент Борякин Ю.В., к.м.н., доцент Мустапаева Ж.Ш., к.м.н., доцент Чернышева Е.А., к.м.н., доцент Чечетова С.В., к.м.н., доцент Кожоназарова Г.К., к.м.н., доцент Мамбетова М.К., к.м.н., доцент Ишаева Э.Ш., к.м.н. и.о. доцента Асанбекова Ж.А.

ПОВЕСТКА ДНЯ

Апробация кандидатской диссертации Жумагуловой Г.С. на тему «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» по специальности 14.01.08-педиатрия.

Научный руководитель: д.м.н., проф. Алымбаев Э.Ш.

Рецензенты: -доцент кафедры госпитальной педиатрии к.м.н Мусуркулова Б.А.
– к.м.н. Богданова Е.Ю.

Слушали Жумагулова Г.С., которая доложила основные положения кандидатской диссертации «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» по специальности 14.01.08 – педиатрия.

Вопросы к докладчику:

Доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии к.м.н. Борякин Ю.В.: Высокогорье являлся ли фактором риска в формировании ВПС у новорожденных?

Ответ диссертанта:

Да, при исследовании факторов риска рассматривали и климатогеографические условия и было отмечено, что шанс формирования ВПС среди жителей высокогорных регионов в 1,2 раза чаще, чем низкогорных регионов.

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 было отмечено 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 диссертанта:

1. При данном исследовании более 60% женщин прошли дородовую диагностику, 15% были выявлены сложные пороки сердца, но ни в одном случае не было внутриутробного прерывания беременности. К сожалению, в Кыргызстане пренатальная диагностика на ВПР не внедрена и на сегодняшний день создана Министерством здравоохранения рабочая группа по разработке программы пренатальной диагностики, куда и я вошла.
2. Да, действительно при множественных пороках развития вместе с тяжелым пороком сердца чаще встречались анэнцефалия, гидроцефалия, ВПР спинного мозга.
3. В нашем случае на УГИ прошли 27,5% женщин, однако лечение получили лишь 3% и в основном инфекции были вирусной или вирусно-бактериальной этиологии (на первом месте были ВПГ, далее ЦМВ в комбинации с хламидии и уреоплазмы). Конечно, шанс формирования на ВПС у плода женщин с УГИ (нелеченой) был выше в 5-6 раз.
4. Ретроспективно были исследованы 102 истории болезни умерших в 2009-2016 годы, поэтому получился большой процент вскрытий.

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

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

Ответ диссертанта: 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 развивается отек паренхимы головного мозга.

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

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

Ответы диссертанта:

1. Причиной смерти у детей были изменения кардиоцитов и тканей легких на аутопсии, также картина вазодилатации с образованием тромбов. У доношенных детей ткани легких были незрелыми, в надпочечниках кровоизлияния. Возможно, с этим были и связаны сердечно-дыхательная недостаточность.
2. Все 252 детей были доношенными.

Омурбеков Т.О., д.м.н., профессор, председатель межкафедральной комиссии: если вопросов к диссертанту нет, то слово предоставляется рецензентам.

Первым выступила доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии к.м.н. Мусуркулова Б.А. Рецензия положительная (прилагается). Рецензент указывает, что 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, также выявлены ограничения метода ЭхоКГ при визуализации экстракардиальных структур, что служит обоснованием для дополнительного диагностического обследования КТ-ангиографии. Трудности прижизненной диагностики ВПС с форамензависимой коммуникацией (80%). Впервые по результатам клинического и гистоморфологического исследования умерших детей дается недооценка поражений органов дыхания (83,3 против 65,9), воспалительных и дистрофических поражений сердца и надпочечников, которые могут оказать влияние на летальный исход критических ВПС. В диссертации созданы диагностические модели, позволяющих оперативно

прогнозировать исход госпитализации у этой категории пациентов, оптимизированы методы в тактических вопросах ведения новорожденных с критическими 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.

Диссертационная работа Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» представляет собой комплексное исследование актуальной проблемы по педиатрии-14.01.08, соответствующей профилю диссертации. Результаты подтверждены клиническими, лабораторными, проспективными, ретроспективными исследованиями и современным статистическим анализом. Диссертация содержит новые научные результаты и разработаны положения, позволяющие прогнозировать риск смерти детей с критическими пороками, а также предложены оптимизированные программы ведения детей с критическими пороками на дохирургическом этапе. Диссертационная работа соответствует требованиям п.11 «Положения НАК о порядке присуждения ученых степеней в КР» является законченным самостоятельным научным трудом, имеющих существенное значение в педиатрии и после устранения замечаний может быть представлена для дальнейшего рассмотрения на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08-педиатрия.

Ответ диссертанта. Благодарит за труд по рецензированию диссертации.

Слово предоставляется второму рецензенту **старшему научному сотруднику отделения эндоваскулярных методов диагностики и лечения НЦКиТ имени академика М. Миррахимова к.м.н. Богдановой Е.Ю.** Рецензия написана положительно (прилагается). Рецензент указывает, что проблемы, поднятые соискателем, имеют большое научно-практическое

значение. Работа написана на больших клинических данных, интересен по своему объему, уровню методологической разработанности, особенно патоморфологические исследования. Все результаты исследования говорят о необходимости анализа ситуации с акцентом на критические ВПС, для улучшения выживаемости у данной категории пациентов ведет к разработке алгоритма пренатальной диагностики и выработки тактики ведения неонатального периода. Представленная научная работа позволит внедрить неонатальный скрининг по выявлению критических пороков сердца у новорожденных в первые дни жизни и может быть критерием оценки эффективности неонатальной службы. Впервые дана ранговая значимость признаков, прогнозирующих риск смерти ребенка в раннем неонатальном периоде, также ограниченные возможности метода ЭХОКГ при визуализации легочных вен и артерий, аорто-легочных коллатералей. Проведен анализ факторов риска и возможных причин формирования критических форм ВПС у детей в КР. Подтверждено влияние особенностей гемодинамики и фазы течения ВПС. Однако, необходима корректировка в практических рекомендациях.

Данная работа отвечает требованиям п.11 «Положения НАК о порядке присуждения ученых степеней в КР» и ее автор Жумагулова Гульнара заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08-педиатрия.

Ответ диссертанта. Благодарит за труд по рецензированию научной работы.

Омурбеков Т.О., д.м.н., профессор, председатель межкафедральной комиссии:

Уважаемые члены межкафедрального совета, мы заслушали рецензентов, переходим к обсуждению диссертационной работы. Есть ли желающие выступить в качестве неофициальных оппонентов?

Постановили: единогласно, открытым голосование утвердить заключение межкафедрального совета КГМА имени И.К. Ахунбаева по

диссертации Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» по специальности 14.01.08 – педиатрия для прохождения дальнейших этапов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Межкафедральной комиссией по кандидатской диссертации Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» по специальности 14.01.08 – педиатрия

1. Актуальность темы диссертации.

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). Смертность детей первого года жизни является основным критерием оценки эффективности демографического развития страны и показателем благополучия общества, поэтому снижение младенческой смертности - приоритетная задача системы здравоохранения.

Среди всех ВПС 25% имеют критическую форму порока (Oster M.E., 2013; Бокерия Л.А., 2016). 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.

Согласно данным российской литературы 1/3 детей умирает после рождения, в первые дни или недели жизни, так как не получает адекватную терапию и своевременную хирургическую помощь [14,15]. Не более четверти больных доживают до года, при этом половина из которых находится в тяжелом состоянии [15, 16, 17]. 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. В свою очередь Консультативный Комитет Секретаря по наследственным заболеваниям у новорожденных рассмотрел следующие критические пороки сердца: синдром гипоплазии левого желудочка, атрезия легочной артерии, атрезия трикуспидального клапана, резкий стеноз или коарктация аорты, тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, тотальный аномальный дренаж легочных вен, общий артериальный ствол [Ланцет. Новая вежа в истории ВПС., июнь 2012 г]. Критические ВПС могут не проявляться клинически сразу после рождения, но при закрытии открытого артериального протока (ОАП) наблюдается прогрессирующее ухудшение состояния ребенка. Смертность в подобных случаях выше, чем при других вариантах ВПС. Более 70% детей с критическими ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике, адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве [8,9,10]. Однако, к сожалению, до сих пор каждый 4-й критический ВПС диагностируется только после выписки из родильного дома [10]. Связано это в первую очередь с тем, что нередко при тяжелых ВПС клиническая симптоматика в раннем неонатальном периоде может быть крайне скудной, что существенно затрудняет диагностику, основанную только лишь на клиническом осмотре. Видимый цианоз может отсутствовать, шум в сердце, как правило, не дает объективной характеристики тяжести поражения сердечно-сосудистой системы у новорожденных. По данным С. Lundsgaard и соавт., дети с умеренной гипоксемией и с артериальным насыщением кислородом 80-95% не будут иметь видимый цианоз кожных покровов и слизистых [5,6]. М.Н. Lees и соавт. установили, что для новорожденных с уровнем гемоглобина 200 г/л цианоз будет виден только при артериальном насыщении кислородом менее 80%; при концентрации гемоглобина 100 г/л насыщенность для визуализации цианоза должна быть менее 60% [5,6,10]. Нередко при критических ВПС в раннем неонатальном периоде шума в сердце либо нет, либо он может появляться гораздо позже, только после снижения

сопротивления в малом круге кровообращения.

Таким образом, В Кыргызской Республике с каждым годом ВПС у детей представляют все более серьезную проблему здравоохранения. В то же время, как показывают исследования, вследствие недостаточно эффективной и несвоевременной медицинской помощи, поздней диагностики увеличивается смертность в детском возрасте. Ранняя диагностика ВПС у детей имеет большое практическое значение в определении стратегии и тактики реабилитации.

2. Связь темы диссертации с научными программами, основными научно-исследовательскими работами. Исследование выполнялось в рамках инициативы диссертанта.

3. Степень достоверности и обоснованности научной новизны, выводов и практических рекомендаций подтверждены результатами исследования 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 проведено наблюдение и лечение за больными детьми с ВПС, включенными в исследования. Впервые проведено ранжирование факторов риска формирования критических пороков сердца у плода. В процессе исследования установлено, что доминирующее влияние оказывает медицинский фактор на формирование ВПС и это подтверждено статистическими данными (ПК=22,92 и ПК=93,3). С учетом неонатального скрининга по выявлению ВПС, оптимизирован алгоритм ведения детей с данной патологией. Представленная работа является решением главной проблемы по раннему выявлению детей с критическим ВПС, оптимизированная программа ведения новорожденных с данной патологией поможет в тактике врача-педиатра.

4. Научная новизна исследования

- Впервые на основании многофакторного анализа и ранжирования выявлены критерии прогнозирования вероятности формирования и рождения ребенка с критическим ВПС.

- Впервые дано научное обоснование включения двухзонной пульсоксиметрии для оптимизации диагностического алгоритма в раннем неонатальном периоде.

- Подтверждено влияние особенностей гемодинамики, ведущего клинического синдрома, сроков коррекции гемодинамических нарушений на риск летального исхода при критических формах ВПС новорожденных.

- Впервые дана ранговая значимость признаков, прогнозирующих риск смерти ребенка с критическим ВПС в раннем неонатальном периоде.

- Впервые оценивая достоверность оценки тяжести состояния у детей с ВПС по результатам клинического и гистоморфологического исследования (по данным аутопсии) при летальных случаях установлена недооценка сопутствующих поражений органов дыхания, воспалительных и дистрофических поражений сердца и надпочечников.

- Впервые разработаны научно обоснованные алгоритмы тактики ведения новорожденных с различными гемодинамическими вариантами критических ВПС.

3. Практическая значимость полученных результатов

Факторы риска, предрасполагающие к развитию и рождению детей с критическими формами ВПС, следует использовать как тесты прогнозирования при формировании групп повышенного риска и разработки систем профилактики рождения детей с жизнеугрожаемыми формами ВПС.

Подтверждена высокая значимость уровня сатурации и данных ЭхоКГ в прогнозировании высокого риска летального исхода у новорожденных с критическими ВПС.

Разработанный алгоритм ведения новорожденных с критическими формами ВПС позволит снизить риск летального исхода.

4. Для внедрения в практику предлагается:

Разработать и внедрить клинический протокол по неонатальному скринингу ВПС для повышения эффективности диагностики.

5. 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 с 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 2022 г. 26-27 сентября в

Национальном центре кардиологии и терапии имени академика М. Миррахимова, а также в IV форуме Кыргызской ассоциации неонатологов о неонатальном скрининге ВПС 2023 г. 26-28 мая, г. Чолпон-Ата.

Таким образом, диссертационная работа Жумагуловой Г.С. «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – педиатрия представляет собой завершённое научное исследование, имеющее научно-практическое значение, результаты которой способствуют в решении важной задачи в педиатрии.

Содержание диссертации соответствует требованиям НАК ПКР п.11 «Положения о порядке присуждения ученых степеней в КР», предъявляемым к диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук.

Диссертант является высококвалифицированным специалистом, с большим опытом в неонатологии, глубоко разбирается в изучаемой проблеме.

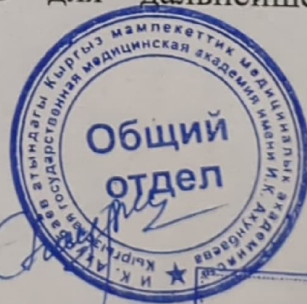
Учитывая научный вклад и практическую значимость исследования, профессиональную зрелость соискателя, межкафедральная комиссия КГМА имени И.К. Ахунбаева рекомендует диссертацию Жумагуловой Г.С. на тему «Диагностика и лечение критических врожденных пороков сердца в период новорожденности» к представлению для дальнейшего рассмотрения в диссертационный совет.

Председатель:

д.м.н., профессор

Секретарь:

к.м.н., доцент



Т.О. Омурбеков

