

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

эксперта диссертационного совета Д 14.25.712 по педиатрии при Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, Национальном центре охраны материнства и детства при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики и Международной Высшей Школе медицины, д.м.н., профессора Абдрахмановой Сагиры Токсанбаены по диссертации Жихаревой Влады Викторовны на тему «Врожденные пороки развития центральной нервной системы у детей: последствия, прогнозирование исходов, реабилитация», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – педиатрия.

Рассмотрев представленную соискателем Жихаревой В.В. диссертацию пришла к следующему заключению:

1. Соответствие работы специальности, по которой дано право диссертационному совету принимать диссертации к защите.

Представленная кандидатская диссертационная работа на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 - педиатрия соответствует профилю деятельности диссертационного совета.

В исследовании представлены результаты опроса в виде формализованного интервью 120 женщин, анамнез перинатального периода, клинико-генеалогический анализ, результаты пренатальной диагностики; клинических и инструментальных обследований нервной системы, брюшной полости и малого таза, сердца 144 детей до 3 лет с последствиями врожденных пороков развития нервной систем с дальнейшим динамическим наблюдением в катамнезе. Катамнестическое наблюдение детей проводили в динамике до 6 и в 12 месяцев жизни. Исходы неврологических последствий оценивались у 144 детей. Автор при анализе различных вариантов нарушений функций нервной системы детей с ВПР нервной системы использовал оценку клинической и функциональной эффективности программы ВОЗ Раннего Вмешательства в условиях Кыргызской Республики (КР).

В исследовании было проведено статистическое моделирование с применением регрессивного анализа, позволяющее определить, спрогнозировать вероятный уровень функциональных нарушений ЦНС в исследуемых популяциях.

Автором на основании, разработанной и научно обоснованной концепции этапного выявления ВПР ЦНС в условиях КР, показана значимость и сила влияния на разных сроках антенатального периода факторов риска на развитие данных пороков развития. На основе проведенных исследований разработана система клинико-функциональной диагностики ВПР ЦНС в

зависимости от возрастных особенностей их выявления и течения ведущего клинического синдрома.

На основании полученных результатов исследования автором выявлена ранговая значимость факторов риска формирования ВПР ЦНС плода, разработаны алгоритм клинико-функциональной диагностики ВПР ЦНС у детей различного возраста, модели прогнозирования формирования тяжелых последствий при ВПР ЦНС и программы реабилитационных мероприятий у детей с ВПР которые позволят в практическом здравоохранении своевременно выявить детей с тяжелыми ВПР ЦНС, оказать своевременную помощь.

Данная работа в полной мере соответствует требованиям паспорта специальности 14.01.08 – педиатрия.

2. Целью диссертации является:

представить структуру клинико-неврологических синдромов врожденных пороков развития нервной системы у детей для разработки критериев прогнозирования исходов и обоснования путей оптимизации ранней диагностики и программ реабилитации.

Поставленная цель достигнута решением в диссертации следующих задач:

1. Оценить возможности прогнозирования формирования ВПР нервной системы у детей с учетом факторов риска в Кыргызской Республике.
2. Изучить частоту и структуру врожденной патологии нервной системы у детей.
3. Изучить возрастную динамику клинических проявлений, и исходы неврологических синдромов у детей с различными формами врожденной патологии нервной системы.
4. Изучить ведущие клинические синдромы и разработать посиндромный алгоритм ранней диагностики ВПР ЦНС
5. Изучить клиническую и функциональную эффективность программы Раннего Вмешательства при у детей с ВПР нервной системы.

Задачи, выдвинутые соискателем, обеспечивают полное раскрытие цели диссертационной работы, а выбранная методология отвечает современным требованиям медицинской науки.

Возможность достижения цели согласно поставленным задачам (этапы, средства и методы достижения и т.д.)

Поставленные задачи полностью раскрывают цель диссертационной работы, выбранная методология отвечает современным требованиям научного исследования. Проведен проспективный анализ данных 120 женщин для изучения влияния факторов на вероятность формирования врожденного порока развития нервной системы плода, которые были поделены, в

зависимости от наличия признаков ВПР НС плода и новорожденного, на две группы: в основную вошли 80 женщин, у которых ВПР НС был диагностирован во время беременности или у новорожденного в раннем постнатальном периоде, контрольную группу составила 40 женщин, у которых признаков ВПР НС не было выявлено ни во время беременности, ни в раннем послеродовом периоде. Проспективное исследование 144 детей до 3 лет с последствиями врожденных пороков развития нервной системы, включающее комплексное клиничко-функциональное и динамическое наблюдение за детьми в катамнезе. Исходы неврологических последствий оценивались у 144 детей в возрасте до 3 лет. По данным катамнестического наблюдения детей в динамике до 6 и в 12 месяцев жизни позволили автору изучить клиническую и функциональную эффективность программы ВОЗ Раннего Вмешательства при различных вариантах нарушений функций нервной системы детей с ВПР нервной системы. Представленные соискателем клиничко-анамнестические, лабораторные, иммунологические, инструментальные и статистические методы исследования позволяют достигнуть обозначенную цель диссертационной работы.

Соответствие объекта исследования диссертации цели и задачам диссертации:

Всего обследовано 144 ребенка в возрасте до 3 лет. У 120 женщин проводился сбор информации в виде формализованного интервью.

Объект исследования полностью соответствует приведенным в диссертационной работе целям и задачам исследования.

Соответствие методов исследования задачам диссертации Методы исследования соответствуют задачам диссертации.

Для решения 1-й задачи диссертационной работы использован сбор информации в виде формализованного интервью, состоящего из 103 вопросов, в основном закрытого характера, имеющих от 2 до 12 вариантов ответа.

Для выполнения 2, 3 и 4 задач проведено проспективное исследование 144 детей до 3 лет с последствиями врожденных пороков развития нервной системы, включающее комплексное клиничко-функциональное и динамическое наблюдение за детьми в катамнезе. Исходы неврологических последствий оценивались у 144 детей.

Для изучения 5 задачи была использована комплексная индивидуально ориентированная программа реабилитации и ее разновидность абилитация. Проведена двухэтапная система медицинской реабилитации детей с последствиями ВПР ЦНС.

Использованные методы исследования полностью соответствуют задачам диссертации.

Актуальность темы диссертации (решение задач фундаментальной или прикладной науки, было сделано предыдущими зарубежными и отечественными исследователями в изучаемой области, и остается не изученным).

Диссертационная работа посвящена актуальной проблеме педиатрии. Актуальность проблемы врожденных пороков развития (ВПР) центральной нервной системы (ЦНС) у детей состоит в необходимости своевременного их выявления для выбора тактики ведения таких детей и дальнейшего прогнозирования ситуации. ВПР ЦНС чрезвычайно разнообразны. Большинство из них проявляется клинически в периоде новорожденности и в раннем детском возрасте. Главная причина трудностей интерпретации клинической картины неврологических расстройств у больных с ВПР ЦНС заключается в высоком полиморфизме симптоматики. В связи с этим, вопрос выявления и клинической манифестации ВПР ЦНС в различные возрастные периоды остается недостаточно изученным. Недостаточно сведений, касающихся исходов ВПР ЦНС, особенностей течения и частоты выявления основных неврологических синдромов, результатов инструментального обследования детей. Нет единой точки зрения относительно применения комплексной диагностики пороков ЦНС в пренатальный и постнатальный периоды. Осуществление первичной и вторичной профилактики ВПР невозможно также без оценки состояния здоровья матери, качества её жизни и среды. Течение беременности и роды являются решающими факторами формирования здоровья ребёнка.

Для планирования реабилитационных мероприятий необходимы достоверные сведения об исходах ВПР ЦНС, особенностях течения неврологических форм, результатах хирургической коррекции пороков.

Таким образом, необходимость клинико-эпидемиологических исследований, объективные трудности прогнозирования и диагностики ВПР ЦНС, а также отсутствие достоверной информации о перинатальных исходах, особенностях катамнестического наблюдения детей, страдающих дефектами нервной трубки в условиях КР, послужили основанием для выполнения настоящей работы. Актуальность также определена тем, что диссертация выполнялась в рамках комплексной темы НЦОМид «Медицинская реабилитация, качество жизни и социальная адаптация детей при некоторых патологических состояниях с высокой вероятностью неблагоприятных исходов и инвалидизации».

Степень и полнота критического анализа научных литературных данных в обосновании необходимости решения каждой из поставленных задач в диссертации:

В обзоре литературы представлен обширный материал по анализу научной литературы, посвященный теме диссертации. Проведен анализ 218 источников, в том числе 102 на русском языке и 116 на английском.

Разделы обзора научной литературы соответствуют задачам диссертационной работы.

На основании вышеизложенного можно заключить, что литературные данные достаточно обоснованы для решения поставленных задач, а научное исследование, предпринятое соискателем, представляется весьма актуальным и своевременным.

3. Научные результаты

В работе показаны новые научно-обоснованные теоретические и практические результаты, совокупность которых имеет важное значение для развития не только педиатрической науки, но и для других специальностей.

3.1. Имеется ли научная новизна полученных результатов в рамках современной науки, в чем она заключается (научное открытие, новая идея, гипотеза, новый метод диагностики и лечения, новая трактовка проблемы и т.д.).

Научная новизна полученных результатов заключается:

- Впервые в КР разработана и научно обоснована концепция этапного выявления ВПР ЦНС. Показана значимость и сила влияния на разных сроках антенатального периода факторов риска на развитие ВПР ЦНС.

- Впервые в КР установлено что в структуре факторов, определяющих риск формирования ВПР ЦНС у плода, по прогностической значимости доминировали медицинские риски отягощенного акушерского анамнеза ($\Sigma \text{ПК}=350,9$), далее в порядке убывания – здоровье родителей (УГИ) ($\Sigma \text{ПК}=96,75$), бытовые и экологические ($\Sigma \text{ПК}=23,96$), социальные и биологические факторы (отягощенная наследственность, родственный брак) ($\Sigma \text{ПК}=7,29$).

- Установлено преобладание в структуре ВПР ЦНС у детей врожденной гидроцефалии (34,02%), спинномозговой дизрафия (20,8%), дисмиелинизации (15,97%), реже - агенезия мозолистого тела (7,6%), проэнцефалия (7,6%), аномалия Денди Уокера (5,5%), мультикистозная энцефаломалиция (4,86%), септооптическая дисплазия (4,16%), микроцефалия (1,3%).

- Впервые в КР установлено, что у детей с ВПР ЦНС, выявленными в неонатальном периоде, чаще встречаются ликвородинамические нарушения (92,8) с тенденцией к снижению их частоты к трем годам жизни (48,07). В 3-х летнем возрасте в 2 раза снижается вероятность выявленных у новорожденных двигательных нарушений (67,8% против 28,8%), в 3 раза - нарушений функций тазовых органов (57,14% против 15,38%). Относительно стойкие изменения со стороны черепно-мозговых нервов, судорожный синдром, симптомы задержки психомоторного развития, предопределяли тяжелые исходы ВПР ЦНС: ДЦП (27,08), эпилепсия (8,33%), гидроцефалия (20,13%), которые чаще выявлялись у детей в 3 года и старше.

Впервые в КР была разработана система клинико-функциональной диагностики ВПР ЦНС в зависимости от возрастных особенностей их выявления и течения ведущего клинического синдрома.

Установлено, что качественное выполнение реабилитационных и абилитационных мероприятий среди детей с ВПР ЦНС способствует снижению риска формирования тяжелых последствий (симптоматической эпилепсии с 9,72% до 4,87% , ДЦП с 34,02% до 18,29%, вторичной гидроцефалии с 22,2% до 13,1%) и улучшению качества жизни пациентов по всем параметрам психоневрологического статуса и социальной адаптации.

3.2. Обоснование достоверности научных результатов (способы сбора материала и аргументация научных выводов):

Достоверность научных положений, выводов, каждого заключения сформулированных авторов в диссертационной работе получены путем тщательного анализа большого клинического материала. Количественные и качественные характеристики обследованных детей вполне достаточны для достоверности сформулированных положений, практических рекомендаций. Использованы адекватные методы статистического анализа. Полученные результаты прошли статистическую обработку, и позволяют считать представленные в диссертации данные достоверными, дающими право на формулировку основных положений, выносимых на защиту и выводов.

3.3. Теоретическое значение работы (новая теория или обогащение существующей научной теории, или концепции):

Теоретическое значение работы заключается в научно обоснованной концепции этапного выявления ВПР ЦНС в условиях КР.

3.4. Соответствие квалификационному признаку

Работа соответствует квалификационному признаку специальности 14.01.08 – педиатрия.

4. Практическая значимость полученных результатов (для отрасли, страны, мира).

Прикладную значимость имеют сведения направленные на предотвращение формирования тяжелых последствий ВПР ЦНС, улучшение исходов, снижения вероятности формирования инвалидности и повышение качества жизни детей.

Использование алгоритма клинико-функциональной диагностики ВПР ЦНС у детей различного возраста в практике врача могут способствовать своевременной диагностике, сузить спектр дифференцированной патологии и определить дальнейший ход обследования пациента.

Внедрение модели прогнозирования формирования тяжелых последствий при ВПР ЦНС и программы реабилитационных мероприятий у детей с ВПР нервной системы позволит улучшить исходы, и повысить качество жизни детей.

Результаты исследования могут быть использованы при разработке программ подготовки и повышения квалификации врачей.

Материалы диссертации использованы в следующих документах, материалах и разработках перечислить конкретно (патенты, метод. рекомендации, внедрения, постановления и приказы министерств, правительства):

- 1) Акт внедрения в НЦОМид, Акт внедрения в ГДКБСМП, Акт внедрения ЖАОКБ (на руках и в личном кабинете имеется).
- 2) Протокол по ДЦП от 2016г. Пересмотр в декабре 2024г.
- 3) Протокол по СМА от 2022г.
- 4) Протокол «Эпилепсия и эпилептические синдромы у детей» от 2022г.
- 5) Монография с методическими рекомендациями: «Врожденные пороки развития у детей в Кыргызской Республике: угрозы демографическим процессам, медико-социальные аспекты оказания помощи». 2020 г.
- 6) Результаты исследований, проведенных автором, опубликованы в 22 статьях (список и оттиски работ имеются в личном кабинете).

Результаты диссертационной работы внедрены в работу отделений в НЦОМид, ГДКБСМП, ЖАОКБ)акты внедрений имеются в личном кабинете автора).

5. Соответствие автореферата содержанию диссертации

Автореферат полностью соответствует содержанию диссертации, поставленной в ней цели и задачам исследования. Автореферат имеет идентичное резюме на кыргызском и английском языках.

6. Замечания:

- Имеются стилистические и орфографические ошибки.
- Не корректно оформлены литературные источники
- Не указаны номера страниц
- Предлагаю оформить подглавы по ЦП у детей с ВПР ЦНС
- Программу Раннего Вмешательства оформить как приложение, если она является продукцией ВОЗ

- Необходимо корректировка выводов.

7. Вопросы:

1. Какие инфекционные факторы в формировании ВПР ЦНС Вы включили в раздел «Прочие».
2. Как влиял фактор риска в формировании ВПР ЦНС «среди профессиональных влияний статистически достоверно отмечен более высокий процент отцов - водителей (21,7% против 13% в контрольной группе).
3. Какой процент женщин в Вашем исследовании имели заболевания со стороны ЖКТ и какие? Как они влияли на формирование ВПР ЦНС?
4. Каковы референсные значения йода в крови у беременных женщин в КР? Какое количество женщин были обследованы на йододефицитное состояние? Каковы критерии йододефицита в КР и методы их профилактики?
5. Получали ли женщины в обеих группах во время беременности витамин Д?
6. Как Вы использовали программу Раннего Вмешательства в Вашей работе. Какова ее эффективность?
7. Каковы критерии по включению в Дорожную карту КР неонатального скрининга по ЦП?
8. Как Вы оцениваете по этиологии выявленную желтушность у обследованных детей с ВПР ЦНС?

8. Предложения:

Предлагаю по кандидатской диссертации Жихаревой Влады Викторовны назначить:

1. В качестве ведущей организации:
Казахстанско-Российский медицинский университет (КРМУ)
2. В качестве официальных оппонентов:
 1. **Лепесову Маржан Махматовну** - доктора медицинских наук, профессора, заведующую кафедрой неврологии Казахстанско-Российского медицинского университета
 2. **Алексеева Владимира Петровича** – доктора медицинских наук, профессора, проректора по административной и лечебной работе Международной высшей школы медицины (МВШМ) в Кыргызстане

Рекомендации:

Вышеуказанные замечания не умаляют достоинства проделанной работы, легко исправимы и ее можно рекомендовать к защите.

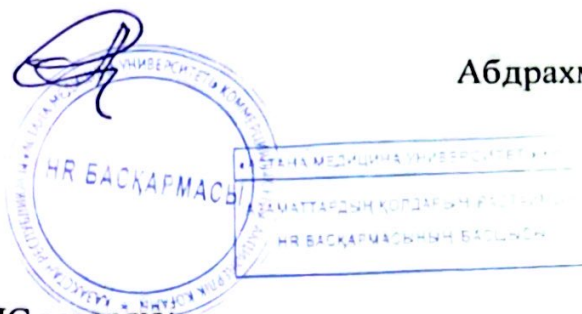
9. Заключение: В целом диссертационная работа актуальна для педиатрии, потому что посвящена малоизученной проблеме в Кыргызстане и выполнена на достаточном количестве материала, позволяет получить достоверные результаты и соответствующие рекомендации и выводы.

Рассмотрев диссертацию Жихаревой Влады Викторовны представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по

специальности 14.01.08. – педиатрия на тему «Врожденные пороки развития центральной нервной системы у детей: последствия, прогнозирование исходов, реабилитация», рекомендую диссертационному совету Д 14.25.712 по педиатрии при Кыргызской государственной медицинской академии им. И.К. Ахунбаева, Национальном центре охраны материнства и детства при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики и Международной Высшей Школе медицины принять к защите.

Эксперт,
д.м.н.

Абдрахманова С.Т.



Подпись эксперта ДС заверяю:
ученый секретарь
диссертационного совета Д 14.25.712,
доктор медицинских наук, доцент

Чечетова С.В.

дата



Подпись Чечетовой С.В. заверяю
зав. общим отделом