

Отзыв

на автореферат диссертации Поляковой Анжелики Александровны на тему: «Особенности клинического течения и генетические детерминанты гипертрофической кардиомиопатии в пожилом возрасте», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности: 14.01.05 — кардиология

Идиопатическая гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — является одним из наиболее распространенных генетических заболеваний сердца. В настоящее время необходимо проведение дифференциального диагноза между идиопатической ГКМП и фенкопиями ГКМП. В работе применен широкий спектр всех современных обследований, позволивший выявить фенкопии ГКМП во всех возрастных группах, представленные преимущественно системными формами амилоидоза.

Продемонстрирована клиническая характеристика пациентов с идиопатической ГКМП с дебютом в разных возрастных группах. Основной акцент сделан на наименее изученной когорте пациентов с идиопатической ГКМП пожилого возраста.

В пожилом возрасте спектр генетических причин, ответственных за развитие идиопатической ГКМП, не изучен, как в российской, так и в зарубежной литературе. В диссертационной работе у пациентов с манифестацией клинических проявлений идиопатической ГКМП в пожилом возрасте выявлены генетические варианты не только в наиболее распространенных генах, кодирующих выработку белков саркомера, но и в генах, кодирующих выработку белков Z-диска, цитоскелета и ионных каналов, что имеет научную значимость, тесно связанную с практическими рекомендациями о необходимости расширения панели генов при обследовании пациентов с поздним дебютом ГКМП.

Научная ценность исследования представлена данными о вкладе в ремоделирование сердца носительства генотипа TT и аллеля T полиморфных

вариантов rs2290149 и rs10838692 гена, кодирующего выработку белка домена смерти митоген-активируемой протеинкиназы (MADD), расположенного в кластере с геном, кодирующим выработку миозин-связывающего белка С, у пациентов как с идиопатической ГКМП, так и с ГЛЖ, обусловленной артериальной гипертензией и ожирением. Получены сведения об ассоциации полиморфных вариантов гена альфа-галактозидазы А с формированием внесердечных проявлений, типичных для болезни Фабри, таких как ангиокератомы и акропарестезии, у женщин с идиопатической ГКМП.

Практическую значимость имеют данные о влиянии потенциально модифицируемых факторов кардиометаболического риска на особенности клинического течения и ремоделирования сердца у пациентов с идиопатической ГКМП в пожилом возрасте. Установлено, что наличие ожирения и артериальной гипертензии часто приводит к дебюту клинических проявлений и является причиной госпитализации пациентов с идиопатической ГКМП в пожилом возрасте. У пациентов с идиопатической ГКМП в пожилом возрасте также показана ассоциация ожирения с большей толщиной задней стенки левого желудочка, увеличением размера левого предсердия и конечно-диастолического размера левого желудочка.

Сформулированная цель и задачи исследования соответствуют современному состоянию проблемы.

Диссертационная работа Поляковой Анжелики Александровны, выполненная под руководством доктора медицинских наук Гудковой Александры Яковлевны, является законченным научно-квалифицированным трудом, в котором решены актуальные задачи в группе пациентов с идиопатической ГКМП пожилого возраста. Полученные данные подчеркивают необходимость комплексного подхода к каждому случаю выявления ГКМП фенотипа в пожилом возрасте.

Автореферат соответствует требованиям п. 9 «Положения о порядке присуждения ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства Российской Федерации от 24 сентября 2013 г. №842 (в редакциях от 21.04.2016 г. №335; от 02.08.2016 г. №748), предъявляемым к

кандидатским диссертациям, а ее автор заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности: 14.01.05 – кардиология.

Заведующий отделом сердечно-сосудистой патологии
ФГБУ «Всероссийский центр экстренной
и радиационной медицины»
имени А.М. Никифорова МЧС России,
профессор, доктор медицинских наук
(14.01.05 – кардиология)

В.Н. Хирманов

22 октября 2018 г.

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины им. А.М. Никифорова» МЧС России
194044, Санкт-Петербург, ул. Академика Лебедева, 4/2
Тел.: 702-63-47
Эл. адрес: medicine@nrcerm.ru

Подпись доктора медицинских наук Хирманова Владимира Николаевича
«заверяю»

Хирманов В.Н. ОК ФГБУ ВЦЭРМ им. А.М. Никифорова
МЧС России Селезнева Е.А. Селезнева Е.А.