

ОТЗЫВ НА АВТОРЕФЕРАТ ДИССЕРТАЦИИ

Вершининой Марии Вячеславовны «Бронхолегочный синдром при дисплазии соединительной ткани: клинико-патогенетическое обоснование принципов диагностики и лечения», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальностям
14.01.25 – пульмонология и 14.01.04 – внутренние болезни

Актуальность избранной автором темы исследования, помимо широкой распространенности недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ДСТ) в популяции, определяется несколькими проблемными аспектами. Известно, что клиническая значимость респираторных проявлений ДСТ варьирует от незначительного изменения качества жизни без значимого влияния на прогноз до существенного снижения уровня здоровья, трудоспособности и повышения риска ранней или внезапной смерти. Медико-социальное значение поражений органов дыхания при ДСТ обосновывается так же повышением риска и изменением течения инфекционной патологии, в том числе туберкулеза легких. Тем не менее, текущие представления о распространенности, семиотике бронхолегочных проявлений ДСТ, изложенные, в частности, в Российских рекомендациях Всероссийского научного общества кардиологов «Наследственные нарушения соединительной ткани», выглядят скудными, несистематизированными, что объективно отражает недостаточную изученность вопроса. Факторы, определяющие клинические последствия прогрессивного течения бронхолегочных проявлений ДСТ не определены, что существенным образом ограничивает теоретические представления об основных направлениях оказания лечебно-профилактической помощи пациентам, как и практическую их реализацию. На сегодняшний день отсутствует унифицированный подход к диагностике поражений органов дыхания при ДСТ, как и структурированные алгоритмы ведения пациентов. В связи с этим, диссертационное исследование, выполненное Вершининой М.В., посвященное изучению респираторных проявлений ДСТ является чрезвычайно актуальным и востребованным для медицинской науки и практики.

Работа построена на анализе большого объема клинических данных, что наряду с адекватным математическим инструментарием обработки полученной информации, безупречной логикой рассуждений, четкостью формулировок выводов, определяет достоверность полученных результатов. Научная новизна исследования очевидна, поскольку на сегодняшний день нет подобных комплексных исследований проблемы бронхолегочных проявлений ДСТ по концептуальности и широте решенных задач.

Автором впервые разработана концепция бронхолегочного синдрома ДСТ: сформулировано понятие, установлена распространенность бронхолегочного синдрома ДСТ в популяции лиц молодого возраста, определены и охарактеризованы факторы формирования (курение, острые респираторные инфекции, оказание респираторной поддержки в периоде

новорожденности, изменения вегетативного тонуса, особенности психоэмоционального состояния, носительство мутантных аллелей генов матриксных металлопротеиназ ММП1 (-1607insG), ММП9 (C-1562T), установлена и патогенетически обоснована клиническая семиотика (выделены бронхитический, буллезный, торакодиафрагмальный и гипервентиляционный клинические варианты бронхолегочного синдрома), в том числе впервые определены характерные для каждого клинического варианта бронхолегочного синдрома факторы, определяющие реабилитационный потенциал пациентов. Впервые на основании клинικο-морфологических данных обосновано рассмотрение буллезной эмфиземы легких и первичного спонтанного пневмоторакса в качестве проявлений отдельного клинического варианта бронхолегочного синдрома ДСТ и дана подробная его характеристика: впервые доказана приоритетная значимость ДСТ, как этиологического фактора буллезной эмфиземы легких и первичного спонтанного пневмоторакса у лиц молодого возраста, впервые установлены клинικο-рентгенологические и морфологические эквиваленты спонтанного пневмоторакса при малосимптомном и бессимптомном течении, впервые на основании клинических и молекулярно-генетических сопоставлений рассчитан риск возникновения и рецидивирования первичного спонтанного пневмоторакса. Все вышесказанное определяет несомненную значимость представленных результатов для теоретических разделов внутренних болезней и пульмонологии.

С практической точки зрения особого внимания заслуживают представленные автором максимально конкретизированные рекомендации, касающиеся скринингового и дополнительного обследования лиц с ДСТ с целью выявления бронхолегочного синдрома, уточнения его варианта, определения группы риска возникновения или рецидивирования спонтанного пневмоторакса для совершенствования как терапевтического сопровождения, так и хирургического пособия. Значительную практическую ценность представляет разработанная автором технология медицинской реабилитации, основанная на принципе персонификации медико-профилактической помощи и включающая программы, дифференцированные по клиническим вариантам бронхолегочного синдрома. Разработанные автором рекомендации применимы в практической деятельности врачей практически всех специальностей, встречающихся с пациентами рассматриваемого контингента.

Диссертационная работа соответствует современным требованиям к научным исследованиям, базируется на результатах масштабного клинического обследования пациентов с различным вариантами бронхолегочного синдрома ДСТ, включавшего, в том числе, морфологическое и молекулярно-генетическое исследования. Методология, общий дизайн работы, критерии включения и исключения из исследования изложены детально, объем выборок на всех трех этапах исследования достаточен для решения поставленных задач.

