

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ ДИССЕРТАЦИОННОГО СОВЕТА Д. 001.027.01
НА БАЗЕ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО БЮДЖЕТНОГО
НАУЧНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ «РОССИЙСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР
ХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА Б.В. ПЕТРОВСКОГО»
ПО ДИССЕРТАЦИИ НА СОИСКАНИЕ
УЧЕНОЙ СТЕПЕНИ КАНДИДАТА НАУК**

Аттестационное дело № _____

Решение диссертационного совета от 22.12.2015 № 14

О присуждении **Саберу** Сиамаку, гражданину Исламской Республики Иран, ученой степени кандидата медицинских наук.

Диссертация «Интервенционное лечение и генетическое разнообразие больных с синдромом Бругада» по специальностям 14.01.26 – «сердечно-сосудистая хирургия» и 03.02.07 – «генетика» принята к защите 06.10.2015г., протокол № 8, диссертационным советом Д. 001.027.01 на базе федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», 119991, Россия, г. Москва, Абрикосовский переулок, д.2, приказ Рособнадзора № 1925-11302 от 09.09.2009 г о создании диссертационного совета с изменениями, внесенными приказом Минобрнауки РФ № 574/НК от 15.10.2014г.

Соискатель **Сабер** Сиамак 1975 года рождения, в 2005 г. окончил «Университет медицинских наук и лечебно-гигиенических услуг в г. Бирдженд», Иран, по специальности «врач общей практики (лечебное дело)». С 2011 по 2014гг прошел обучение по программе подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре на кафедре сердечно-сосудистой хирургии №1 им. академика Б.В.Петровского Института профессионального образования Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации.

С 2014 г. по настоящее время работает врачом-консультантом-генетиком в медико-генетической лаборатории «Хошманд» (г. Тегеран, Иран).

Диссертация выполнена на кафедре сердечно-сосудистой хирургии №1 им. академика Б.В.Петровского Института профессионального образования Государственного бюджетного учреждения высшего профессионального образования Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России.

Научные руководители:

- Доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН Гавриленко Александр Васильевич, Институт профессионального образования ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, заведующий кафедрой сердечно-сосудистой хирургии №1 им. академика Б.В.Петровского; ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского, заведующий отделением сосудистой хирургии.

- Доктор медицинских наук Заклязьминская Елена Валерьевна, Институт профессионального образования ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, профессор кафедры сердечно-сосудистой хирургии №1 им. академика Б.В.Петровского; ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского, заведующая лабораторией медицинской генетики.

Официальные оппоненты:

- Артюхина Елена Александровна - доктор медицинских наук, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения РФ, отделение хирургического лечения тахиаритмий, сердечно-сосудистый хирург;

- Поляков Александр Владимирович - доктор биологических наук, профессор, Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр», заведующий лабораторией ДНК-диагностики.

Дали положительные отзывы на диссертацию.

Ведущая организация - Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский кардиологический научно-производственный комплекс» Министерства здравоохранения РФ, в своем положительном заключении, подписанном Р.С. Акчуриным, академиком РАН, профессором, доктором медицинских наук, руководителем отдела сердечно-сосудистой хирургии, указала, что диссертация Сабера С. на тему «Интервенционное лечение и генетическое разнообразие больных с синдромом Бругада» является научно-квалификационной работой, посвященной изучению перспектив хирургического лечения в снижении риска наследственно обусловленной внезапной сердечной смерти (ВСС).

Актуальность работы заключается в том, что впервые на большом клиническом материале исследованы клинический полиморфизм и генетическое разнообразие причин редкого наследственного заболевания - синдрома Бругада (СБ), проведен анализ клинических и электрокардиографических корреляций генотип-фенотип и предложен алгоритм стратификации риска ВСС.

Соискатель имеет 10 опубликованных работ по теме диссертации, 3 из них – в рецензируемых российских научных журналах, рекомендованных ВАК; 1 работа в международном журнале (Canadian Journal of Cardiology, импакт-фактор 3.711). В работах отражены основные положения диссертации.

Основные публикации:

1. Сабер С., Houshmand M., Eftekharzadeh M., SamieiNasab M.R., Fazelifar A.F., Haghjoo M., Заглязьминская Е.В., Гавриленко А.В. Клинический полиморфизм и подходы к лечению нарушений ритма сердца в семье с делецией KРQ1505-1507 в гене SCN5A. Вестник Российской академии медицинских наук журнал; 2014, № 5-6, с.52-60.
2. Сабер С., Fazelifar A. F., Haghjoo M., Emkanjoo Z., Alizadeh A., ShojaifardM., Dalili M., Houshmand M., Гавриленко А. В., Заглязьминская Е. В. Клинический полиморфизм и тактика лечения в большой семье с синдромом Бругада. Российский Кардиологический журнал; 2014 № 5, с.66-71.
3. Заглязьминская Е. В., Чапурных А.В, Воронина Т.С., Ван Е. Ю., Шестак А.Г., Сабер. С., Дземешкевич С.Л.; Дилатационная кардиомиопатия, вызываемая мутацией р.Е446К в гене SCN5A; Кардиология 2014 №3, с.92-96.

4. Holst AG, Saber S, Houshmand M, Zaklyazminskaya EV, Wang Y, Jensen HK, Refsgaard L, Haunsø S, Svendsen JH, Olesen MS, Tfelt-Hansen J.; Sodium current and potassium transient outward current genes in Brugada syndrome: screening and bioinformatics. Can J Cardiol. 2012 Mar-Apr, с. 196-200.

Другие отзывы не поступали.

Выбор официальных оппонентов, ведущей организации обосновывается их широкой известностью и достижениями в сердечно-сосудистой хирургии и медицинской генетике.

Официальные оппоненты и работники ведущей организации имеют достаточное количество публикаций в рецензируемых изданиях за последние 5 лет по тематике диссертации, способны определить научную и практическую ценность диссертации.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований:

- создан регистр больных с СБ и банк образцов биологического материала;
- уточнены подходы к оценке риска ВСС и показания к имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) при СБ;
- предложен алгоритм прямой ДНК-диагностики заболевания с учетом антропометрических и клинико-электрокардиографических данных.

Теоретическая значимость исследования обоснована тем, что:

- установлена роль гена *SCN5A* как основного гена, ответственного за развитие синдрома Бругада у мужчин, и выявлено 10 мутаций, ассоциированных с заболеванием, которые были описаны впервые. Показано отсутствие частых мутаций и «горячих» участков в гене *SCN5A*;
- ген *SNTA1* определен как новый ген-кандидат СБ, с частотой выявления мутаций 2,5% у пробандов-мужчин и 11% среди пробандов-женщин. В случае, если пробанд – женщина, целесообразно начинать ДНК-диагностику с исследования гена *SNTA1*;

- по результатам наблюдения в течение 30 месяцев доказана эффективность имплантации кардиовертера-дефибриллятора как средства профилактики ВСС со 100% выживаемостью в группе больных с ИКД;

- установлено, что выявление мутаций, реализующихся по механизму гаплонедостаточности (нонсенс-мутации, мутации сплайсинга, делеции/инсерции со сдвигом рамки считывания) является фактором плохого прогноза и должно учитываться в алгоритме принятия решения об имплантации кардиовертера-дефибриллятора.

Значение полученных соискателем результатов исследования для практики подтверждается тем, что:

- рекомендовано проведение ЭКГ-скрининга с целью исключения диагноза СБ для больных, страдающих головокружениями неясного генеза;

- предложен алгоритм ДНК-диагностики СБ;

- предложен оптимизированный алгоритм принятия решений об имплантации кардиовертера-дефибриллятора у больных с СБ, учитывающий результаты молекулярно-генетических исследований.

Оценка достоверности результатов исследования выявила:

- исследования, изложенные в диссертации, построены на известных, проверяемых данных и фактах, согласуются с опубликованными данными по теме диссертации;

- исследование базируется на анализе практики, обобщении опыта ведущих отечественных и зарубежных клиник;

- использованы современные методики сбора и статистической обработки исходной и полученной информации.

Личный вклад соискателя состоит в непосредственном участии на всех этапах получения и обработки исходных данных, апробации результатов исследования, подготовке публикаций и выступлениях по тематике выполненной работы. Автор участвовал во всех этапах обследования больных в дооперационном и послеоперационном периодах, определении показаний к операции, проводил медико-генетическое консультирование, выполнял весь комплекс молекулярно-генетических исследований, а также проводил статистический анализ полученных результатов.

На заседании 22 декабря 2015 года диссертационный совет принял решение присудить Саберу С. ученую степень кандидата медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 18 человек, из них 10 докторов наук по специальности 14.01.26 – «сердечно-сосудистая хирургия», участвовавших в заседании, из 19 человек, входящих в состав совета, и 3 доктора наук по специальности 03.02.07 «генетика», дополнительно введенных на разовую защиту, проголосовали: за – 18, против – 0, недействительных бюллетеней – 0.

Председатель Диссертационного совета Д 001.027.01

ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

доктор медицинских наук, профессор  С.Л. Дземешкевич

Ученый секретарь Диссертационного совета Д 001.027.01

ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского»

доктор медицинских наук, профессор  В.В.Никода

Подписи д.м.н., профессора Дземешкевича С.Л. и д.м.н. Никоды В.В. заверяю.

Ученый секретарь ФГБНУ «РНЦХ им.акад.Б.В.Петровского»

к.м.н.



 И.Ю.Ложкевич