

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ДИССЕРТАЦИОННОГО СОВЕТА ПДС 0300.004  
ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО АВТОНОМНОГО  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«РОССИЙСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ДРУЖБЫ НАРОДОВ» ПО ДИССЕРТАЦИИ НА  
СОИСКАНИЕ УЧЕНОЙ СТЕПЕНИ КАНДИДАТА НАУК

аттестационное дело № \_\_\_\_\_

решение диссертационного совета от 08.02.2024г., протокол № 2

О присуждении Моисееву Алексею Сергеевичу, гражданину Российской Федерации, ученой степени кандидата медицинских наук.

Диссертация «Поражение сердца при болезни Фабри» по специальности 3.1.18. Внутренние болезни в виде рукописи принята к защите 23.11.2023, протокол №38, диссертационным советом ПДС 0300.004 федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский университет дружбы народов» (РУДН) Министерства науки и высшего образования Российской Федерации (117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, д.6.; приказ от 28 мая 2019 года № 335).

Соискатель Моисеев Алексей Сергеевич, 1995 года рождения, в 2018 году окончил Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова» по специальности «Лечебное дело».

С 2018 по 2020 гг. обучался в ординатуре МГУ по специальности Терапия на кафедре внутренних болезней факультета фундаментальной медицины Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова»

С 2020 по 2023гг. обучался в очной аспирантуре по программе подготовки научно-педагогических кадров по направлению, соответствующему научной специальности 3.1.18. Внутренние болезни, по которой подготовлена диссертация на кафедре внутренних болезней факультета фундаментальной медицины Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова»

С 2020 года работает в Университетской клинической больнице №3

Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И. М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) врачом пульмонологом

Диссертация выполнена на кафедре внутренних болезней факультета фундаментальной медицины Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный университет имени М.В.Ломоносова»

Научный руководитель – Павликова Елена Петровна, доктор медицинских наук, профессор кафедры внутренних болезней ФГБОУ ВО «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова».

Научный консультант – Фомин Виктор Викторович, доктор медицинских наук, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой факультетской терапии №1 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Официальные оппоненты:

- Жиров Игорь Витальевич, РФ (14.00.06 – Кардиология), доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела заболеваний миокарда и сердечной недостаточности федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии имени академика Е.И. Чазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- Вашакмадзе Нато Джумберовна, РФ (14.01.08 – Педиатрия), доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации, даны положительные о диссертации

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации в своем положительном отзыве, подписанном ведущим научным сотрудником отдела нарушений сердечного ритма и проводимости к.м.н. Харлап Марией Сергеевной и заведующей кафедрой терапии и общей врачебной практики с курсом гастроэнтерологии ФГБУ д.м.н., профессором Бернс С.А., и утвержденном

директором ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации д.м.н., академиком РАН, профессором Драпкиной О.М., указала, что диссертация Моисеева Алексея Сергеевича является законченной научно-квалификационной работой, в которой проведено детальное изучение поражения сердца при болезни Фабри

В заключение отзыва ведущей организации указано, что диссертационная работа соответствует требованиям п.2.2 (кандидатская) раздела II Положения о присуждении ученых степеней в Федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», утвержденного Ученым советом РУДН 03.07.2023г., протокол № УС-12, а ее автор, Моисеев Алексей Сергеевич, заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук.

Соискатель имеет 12 опубликованных работ, все по теме диссертации, в том числе 4 – в изданиях, индексируемых в международных базах данных Scopus/Web of Sciences, 5 публикаций – в изданиях из перечня ВАК/РУДН. Общий объем публикаций 63 п.л. авторский вклад 85%.

Наиболее значимые публикации:

1. Моисеев, С.В. Клинические проявления и исходы болезни Фабри у 150 взрослых пациентов / С.В. Моисеев, Е.А. Тао, А.С. Моисеев, Н.М. Буланов, Е.А. Мершина, Д.М. Исмаилова, А.Ф. Сафарова, Н.Р. Носова, А.М. Кучиева, В.И. Шоломова, П.И. Новиков, Е.П. Павликова, В.В. Фомин // Клиническая фармакология и терапия. - 2021. - № 3. - С. 43-51.
2. Тао, Е. Predictive value of cardiac MRI in patients with Fabry disease / Е. Тао, I. Bobkova, S. Moiseev, A. Moiseev, E. Merшина // Radiology. - 2020. - V. 296. - P. E12-26.
3. Moiseev, S. Strategies of screening for Fabry disease in patients with unexplained left ventricular hypertrophy / S. Moiseev, E. Karovaikina, A. Moiseev, N. Bulanov, V. Fomin // Strategies of Screening for Mayo Clin Proc. - 2019. - № 8. - P. 1644-1646.
4. Каровайкина, Е.А. Скрининг, диагностика и лечение болезни Фабри / Е.А. Каровайкина, А.С. Моисеев, Н.М. Буланов, Н.Р. Носова, А.М. Кучиева, П.И. Новиков, С.В. Моисеев // Клиническая фармакология и терапия. - 2019. - Т. 28 - № 3. - С. 68-74.
5. Моисеев, С.В. Магнитно-резонансная томография в диагностике поражения сердца при болезни Фабри / С.В. Моисеев, Е.А. Мершина, В.Е. Сеницын, П.И.

Новиков, А.С. Моисеев, Н.В. Никифорова, Н.Р. Носова, В.В. Фомин // Клиническая фармакология и терапия. - 2017. - Т. 26. - С. 13-20.

В работах (1) и (4) проанализированы клинические симптомы и исходы у пациентов с болезнью Фабри. В статьях (2) и (5) проанализировано использование МРТ для диагностики поражения сердца при болезни Фабри и ее важное значение для выявления факторов риска исходов поражения сердца. В работе (3) показана важность скрининга болезни Фабри среди пациентов с гипертрофией миокарда ЛЖ.

На автореферат диссертации поступили положительные, не содержащие критических замечаний отзывы от:

- Андреева Дениса Анатольевича, гражданина РФ, доктора медицинских наук (14.01.05.-Кардиология), профессора, Директора клиники кардиологии, заведующего кафедрой кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России;
- Клименко Алеси Александровны, гражданки РФ, доктора медицинских наук (3.1.18.- Внутренние болезни), профессора, заведующей кафедрой факультетской терапии имени академика А.И. Нестерова ФГАОУ ВО "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- Карауловой Юлии Леонидовны, гражданки РФ, доктора медицинских наук (14.01.05.-Кардиология), Профессора кафедры внутренних болезней с курсом кардиологии и функциональной диагностики им. В.С. Моисеева ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы».

Выбор официальных оппонентов обосновывается их высокой квалификацией, наличием научных трудов и публикаций, соответствующих теме оппонируемой диссертации.

Жиров Игорь Витальевич является крупным специалистом в области кардиологии. В частности, в сфере его научных интересов находится вопрос кардиомиопатий, что является одним из важных аспектов диссертационного исследования соискателя.

Основные публикации оппонента по тематике диссертационного исследования:

1. Шошина, А.А. Редкий вариант р.Y89F в гене TTR у пациента с транстретиновой амилоидной кардиомиопатией / А.А. Шошина, С.Н.

- Насонова, **И.В. Жиров**, М.А. Саидова, А.А. Аншелес., А.Н. Мешков, С.Н. Терещенко // *Consilium Medicum*. – 2023. – Т. 25, № 1. – С. 69-73.
2. Степанова, О.В. Взаимосвязь регенеративных и метаболических процессов у больных дилатационной кардиомиопатией с сердечной недостаточностью / О.В. Степанова, А.Д. Воронова, Т.В. Кузнецова, Р.А. Полтавцева, А.В. Тарасов, **И.В. Жиров**, А.Н. Самко, С.Н. Терещенко, В.П. Масенко // *Кардиологический вестник*. – 2023. – Т. 18, № 2-2. – С.119
  3. Терещенко, С.Н. Практические рекомендации по диагностике транстретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстретинового амилоидоза сердца) / С.Н. Терещенко, **И.В. Жиров**, О.М. Моисеева, Т.М. Адашева, А.А. Аншелес, О.Л. Барбараш., А.С. Галявич., А.Я. Гудкова., Д.А. Затейщиков, А.А. Костарева, С.Н. Насонова, С.В. Недогода, Т.Б. Печерина, Д.В. Рыжкова, В.Б. Сергиенко // *Терапевтический архив*. – 2022. – Т. 94, № 4. – С. 584-595.
  4. Аншелес, А.А. Сцинтиграфия миокарда с <sup>99m</sup>Tc-пирофосфатом в диагностике амилоидоза сердца: место в диагностическом алгоритме, особенности выполнения и интерпретации исследования / А.А. Аншелес, **И.В. Жиров**, М.А. Саидова, О.В. Стукалова, С.Н. Терещенко, В.Б. Сергиенко // *Терапевтический архив*. – 2022. – Т. 94, № 4. – С. 530-537.

Вашакмадзе Нато Джумберовна является крупным специалистом в области редких заболеваний, в частности болезни Фабри и мукополисахаридозы.

Основные публикации оппонента по тематике диссертационного исследования:

1. Zhurkova, N.V. Mucopolysaccharidoses in 81 patients: Neurological aspects / N.V. Zhurkova, N.D. Vashakmadze, G. A. Karkashadze // *Molecular Genetics and Metabolism*. – 2023. – Vol. 138, No. 2. – P. 368
2. Васичкина, Е.С. Резолюция Совета Экспертов "Диагностика и лечение болезни Фабри: перспективы и вызовы" от 20 апреля 2023 года, город Москва / Е.С. Васичкина, Н.Д. Вашакмадзе, С.В. Воронин, Е.Ю. Захарова, А.Л. Коротеев, К.Ю. Красильникова, С.И. Куцев, С.В. Моисеев, Т.М. Первунина, А.Г. Румянцев, Е.А. Серебрякова, Е.А. Хвостикова // *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. – 2023. – Т. 102, № 4. – С. 172-176.
3. Вашакмадзе, Н.Д. Нейропатическая форма мукополисахаридоза II типа: клинические случаи / Н.Д. Вашакмадзе, Н.В. Журкова, Л.С. Намазова-

- Баранова, Н.В. Федорова, М.А. Бабайкина // Вопросы современной педиатрии. - 2021г. - Т. 20. - № 1. - С. 72-80.
4. Вашакмадзе, Н.Д. Орфанные болезни / Н.Д. Вашакмадзе, Е.Ю. Захарова // Практика педиатра. - 2020г. - № 2. - С. 11-14.
  5. Вашакмадзе, Н.Д. Трудности диагностики легких форм мукополисахаридоза I типа: клинические наблюдения / Н.Д. Вашакмадзе, Л.С. Намазова-Баранова, Н.В. Журкова, Е.Ю. Захарова, Е.Ю. Воскобаева, М.А. Бабайкина, Л.К. Михайлова // Вопросы современной педиатрии. - 2020г. - Т. 19. - № 2. - С. 132-141.

Выбор ведущей организации обосновывается тем, что Федеральное государственное бюджетное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБУ «НМИЦ ТПМ») является крупным научным центром, сотрудники которого активно занимаются проблематикой, соответствующей теме диссертационной работы Моисеева Алексея Сергеевича, что подтверждается их научными публикациями.

1. Кудрявцева, М.М. Вариант нуклеотидной последовательности гена TRPM1 в семье с различными фенотипами некомпактного миокарда левого желудочка / М.М. Кудрявцева, А.В. Киселева, Р.П. Мясников, и др. // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2022. – Т. 21, № 12. – С. 166-174.

2. Утина, Т.Г., Значение стандартной и спекл-трекинговой эхокардиографии для ранней диагностики бессимптомной дисфункции миокарда левого желудочка при сахарном диабете 2 типа / Т.Г. Утина, Д.У. Акашева, Д.В. Корсунский, О.М. Драпкина // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2023. – Т. 22, № 1. – С. 47-58.

3. Злобина, П.Д. Укороченный интервал PQ в дифференциальной диагностике болезни Андерсона-Фабри / П.Д. Злобина, А.А. Калемберг, Р.П. Мясников, М.С. Харлап, О.В. Куликова, Е.А. Мершина, А.В. Тарасов, К.В. Давтян // Российский кардиологический журнал. – 2022. – Т. 27, № 7. – С. 171-176.

4. Koretsky, S.N. Diagnostic value of standard and modified echocardiographic criteria for left ventricular noncompaction / S.N. Koretsky, E.A. Mershina, R.P. Myasnikov, O.V. Kulikova, O.V. Mirgorodskaya, A.N. Meshkov, V.E. Sinitsyn, O.M. Drapkina // Cardiovascular Therapy and Prevention. -2021. - Vol. 20, No. 5. – P. 23-33.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований:

- разработана концепция диагностики поражения сердца при болезни Фабри;
- предложено оценивать поражение сердца у всех пациентов с болезнью Фабри;
- доказана необходимость включения болезни Фабри в круг заболеваний для дифференциальной диагностики при наличии у молодых пациентов, в особенности у лиц мужского пола, гипертрофии миокарда.

Теоретическая значимость исследования обоснована тем, что:

- доказана высокая частота поражения сердца при болезни Фабри;
- установлено, что поражение сердца при болезни Фабри проявляется гипертрофией миокарда и фиброзом;
- изложены положения, обосновывающие необходимость диагностики поражения сердца при болезни Фабри;
- раскрыты и проанализированы показатели миокардиальной работы левого желудочка в зависимости от наличия гипертрофии миокарда у пациентов с болезнью Фабри;
- изучены факторы риска смерти при болезни Фабри, доказано влияние поражения сердца в тяжесть течения заболевания.

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

- установлено большое диагностическое значение МРТ сердца, которое позволяло не только выявить гипертрофию, но и выявить фиброз миокарда;
- установлено, что для диагностики болезни Фабри необходимо проводить молекулярно-генетическое исследование с целью выявления мутаций гена GLA, определить активность  $\alpha$ -галактозидазы А и содержание Lyso-GL3 в высушенных каплях крови;
- определены группы риска пациентов, у которых следует исключать болезнь Фабри;
- представлены предложения по проведению семейного скрининга у пациентов с болезнью Фабри.
- внесены предложения в национальные рекомендации по диагностике поражения сердца при болезни Фабри;

Оценка достоверности результатов исследования выявила:

- теория построена на известных, проверяемых фактах и согласуется с опубликованными данными по теме диссертации;
- идея базируется на анализе большого количества материала (изучено 150 госпитализированных пациентов с болезнью Фабри);
- использовано сравнение результатов исследования автора с данными, полученными ранее по рассматриваемой тематике;
- установлено качественное и количественное совпадение концепции автора, сформулированной на основании полученных результатов, с общей тенденцией, прослеживаемой в основных работах, опубликованных по теме диссертации в мировой литературе;
- использованы современные методы исследования и статистической обработки материала.

Личный вклад соискателя состоит в разработке идеи, постановке и реализации научных задач (набор пациентов, отбор биологических образцов, формирование базы данных, статистическая обработка и анализ полученных результатов, обсуждение результатов, формулировка выводов и основных положений, выносимых на защиту). Вклад автора является определяющим и заключается в непосредственном участии на всех этапах исследования.

Диссертационный совет пришел к выводу, что диссертация Моисеева Алексея Сергеевича представляет собой законченную научно-квалификационную работу, в которой содержится новое решение актуальной научной задачи по улучшению диагностики поражения сердца и определению факторов риска при болезни Фабри, имеющей важное значение для кардиологии и внутренних болезней.

По актуальности темы, новизне, методическому уровню, теоретической и практической значимости результатов выводов и рекомендаций диссертационная работа Моисеева Алексея Сергеевича соответствует критериям п. 2.2. II раздела Положения о присуждении ученых степеней в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», утвержденного Ученым советом РУДН № УС-12 от 03.07.2023г. Проект заключения был подписан членами экспертной комиссии:

-доктором медицинских наук, доцентом, профессором кафедры внутренних болезней с курсом кардиологии и функциональной диагностики им. В.С. Моисеева



ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы»  
Ефремовцевой М.А.

-доктором медицинских наук, профессором, профессором кафедры внутренних болезней с курсом кардиологии и функциональной диагностики им. В.С. Моисеева ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» Сафаровой А.Ф.

-доктором медицинских наук, профессором, профессором кафедры внутренних, профессиональных болезней и ревматологии ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) Лысенко Л.В.

На заседании от 08.02.2024 диссертационный совет принял решение присудить Моисееву Алексею Сергеевичу ученую степень кандидата медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 17 человек, из них 8 докторов наук по специальности рассматриваемой диссертации 3.1.18. Внутренние болезни, участвовавших в заседании, из 21 человек, входящих в состав совета, проголосовали: за – 17, против – 0, недействительных бюллетеней – 0.

Председательствующий: председатель  
диссертационного совета ПДС 0300.004,  
д.м.н., профессор, член-корр. РАН



Кобалава Ж.Д.

Ученый секретарь  
диссертационного совета ПДС 0300.004  
к.м.н., доцент



Шаваров А.А.