

СТЕНОГРАММА

Заседания Диссертационного Совета при Казахском национальном медицинском университете им. С.Д. Асфендиярова по защите диссертации Тулебаевой Асель Кайратовны на тему: «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан», представленной на соискание степени PhD по специальности 6D110100 - Медицина

г. Алматы

от 02 апреля 2018г.

Протокол № 6

на заседании присутствовали 13 членов Диссертационного Совета из 15, докторов наук по профилю рассматриваемой диссертации -13.

ПОВЕСТКА ДНЯ:

Защита диссертации на соискание степени доктора философии (PhD) Тулебаевой Асель Кайратовны на тему: «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан» по специальности 6D110100 –«Медицина».

Из 15 членов Диссертационного Совета по явочному листу присутствовали 13, в том числе:

1. Председатель – Нугманова Жамиля Сакеновна - доктор медицинских наук, профессор, 14.00.10 – инфекционные болезни.
2. Заместитель председателя – Алмабаев Ыдырыс Алмабаевич- доктор медицинских наук, профессор, 14.00.02 – анатомия человека.
3. Ученый секретарь - Умешева Кумискул Абдуллаевна - кандидат медицинских наук, доцент, 14.00.10 - инфекционные болезни.
4. Балмуханова Айгуль Владимировна - доктор медицинских наук, профессор, 14.00.08-глазные болезни, 14.00.14-онкология.
5. Шалекенов Булат Уахитович - доктор медицинских наук, профессор, 14.00.40 – урология.
6. Исенова Сауле Шайкеновна- доктор медицинских наук, 14.00.01-

акушерство и гинекология.

7. Беркинбаев Салим Фахатович- доктор медицинских наук, профессор, 14.00.06 - кардиология.
8. Абдикалиев Нурлан Абдикалиевич- доктор медицинских наук, профессор, 14.00.16 – патологическая физиология
9. Алдашева Нейля Ахметовна - доктор медицинских наук, 14.00.08 – глазные болезни.
10. Дюсембеков Ермек Кавтаевич- доктор медицинских наук, 14.00.28 – нейрохирургия; 14.00.33 - общественное здоровье и здравоохранение.
11. Султанова Багдат Газизовна - доктор медицинских наук, профессор, 14.00.48 – нефрология.
12. Белова Елена Сергеевна- доктор медицинских наук, профессор, 14.00.26- фтизиатрия
13. Жантелиева Ляззат Асановна- доктор медицинских наук, доцент, 14.00.40 – урология.

Председатель: Уважаемые члены Диссертационного Совета!

Уважаемые члены диссертационного совета присутствуют 13 из 15 членов совета, кворум у нас есть. Начинаем нашу работу по второй диссертации на соискание степени доктора философии (PhD). Работу предоставила Тулебаева Асель Кайратовна. Тема: «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан».

Научные консультанты:

Шарипова Майра Набимуратовна, доктор медицинских наук, детский гастроэнтеролог клинико-диагностического отделения Научного Центра Педиатрии и Детской Хирургии МЗ РК.

Второй научный консультант: Нургалиева Жанар Женисовна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детские болезни №1, Казахского Национального Медицинского Университета имени С.Д.Асфендиярова

Зарубежный научный консультант:

MD, PhD, F, профессор Анна Тилки-Шиманска из Польши, Children Memorial Health Institute (Варшава, Польша).

Официальные рецензенты

Мырзабекова Гульшара Туребековна – доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой педиатрии с курсом детской онкологии и гематологии АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования», специальность 14.00.09- педиатрия

Абдрахманова Сагира Токсанбаевна - доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой детских болезней АО «Медицинский университет Астана», специальность 14.00.09 - педиатрия

Председатель: Пожалуйста Кумискул Абдуллаевна Вам слово для оглашения материалов личного дела соискателя (**5 минут**).

Ученый секретарь:

Глубокоуважаемый председатель! Уважаемые члены диссертационного совета!

В личном деле докторанта Тулебаевой Асель Кайратовны имеются все документы по перечню, требуемому Комитетом по контролю в сфере образования и науки МОН РК. Все документы были сданы в положенные сроки.

Тулебаева Асель Кайратовна, 1984 года рождения, в 2007 году окончила педиатрический факультет Казахского национального медицинского университета имени С.Д.Асфендиярова.

С 2007 по 2008 годы обучалась в интернатуре в КазНМУ имени С.Д.Асфендиярова по специальности «Педиатрия». С 2008-2010 гг. обучалась в резидентуре по специальности «Педиатрия» в Научном центре педиатрии и детской хирургии МЗ РК. После окончания резидентуры, с 2010 - 2014 г.г. работала ассистентом кафедры «Детские болезни №2» Казахского национального медицинского университета имени С.Д.Асфендиярова.

С 2014 по 2017 год обучалась в докторантуре по специальности «Медицина» (шифр 6D110100) на кафедре детских болезней КазНМУ.

По материалам диссертации опубликованы 16 печатных работ, из них 1 статья в издании, индексируемого в базе данных Scopus, 4 статьи в периодических изданиях, рекомендуемых Комитетом по контролю в сфере образования и науки МОН РК, 1 статья в издании, индексируемого на платформе РИНЦ и Cyberleninka; 3 акта внедрения. Результаты проведенных исследований доложены на республиканских и международных конференциях.

С января по апрель мес 2016 года Тулебаева Асель прошла научную стажировку в Университете г.Нагасаки (Япония).

В личном деле докторанта имеется положительное заключение Межкафедрального заседания факультета общей медицины (протокол №6 от 21.06.2017 года), подписанное председателем, д.м.н. Есенкуловой С.А., в котором диссертация рекомендована к публичной защите.

В Национальном центре научно-технической информации был проведен сравнительно-сопоставительный анализ диссертации докторанта. В результате анализа совпадений не обнаружено.

Таким образом, в личном деле Тулебаевой Асель Кайратовны имеются все необходимые документы, которые отвечают требованиям, установленным «Правилами присуждения ученых степеней» Комитета по контролю в сфере образования и науки МОН РК.

Благодарю за внимание!

Председатель: Спасибо Кумискул Абдуллаевна! Есть ли вопросы по личному делу соискателя?

Вопросов нет.

Асель Кайратовна Вам 20 минут для изложения основных положений Вашей диссертационной работы.

Соискатель излагает основные положения диссертации (доклад прилагается).

Председатель: Спасибо Асель Кайратовна. Члены диссертационного Совета, пожалуйста, какие будут вопросы к соискателю?

Доктор медицинских наук, профессор Исенова Сауле Шайкеновна.

1. Уважаемая Асель Кайратовна, клиническую характеристику Вы изучали у 4 типов мукополисахаридоза, а почему эффективность терапии изучали у трех типов?

Соискатель: Уважаемая Сауле Шайкеновна! Большое спасибо за Ваш вопрос. Разрешите ответить. Мы изучали клиническую характеристику мукополисахаридозов I, II, IVA и VI типов. Эффективность терапии оценивалась у пациентов с мукополисахаридозами I, II и VI типами по той причине, что препарат для лечения мукополисахаридоза IVA типа в Республике Казахстан на данный момент не зарегистрирован.

Председатель: Еще вопросы?

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна

1. Уважаемая Асель Кайратовна, по эпидемиологии у меня несколько вопросов. Вы создали регистр?

Соискатель: Уважаемая Айгуль Владимировна, мы создали регистр на базе Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ) так как данный центр является координационным центром по мукополисахаридозам в Республике Казахстан.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: И тогда получается 46 больных это по обращаемости?

Соискатель: Да, было рассчитана регистрируемая распространенность по обращаемости.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: Есть больные, которые не доехали до Вас? Получается это не истинная распространенность?

Соискатель: Да, регистрируемая распространенность — это общепринятый в международной практике эпидемиологический метод

используемый при изучении орфанных заболеваний, так как истинную распространенность сложно рассчитать при редких патологиях, из-за чрезмерно больших финансовых затрат.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: По Вашим эпидемиологическим данным какие предполагаются прогнозы до 2020 года?

Соискатель: По нашим эпидемиологическим данным мы считаем, что количество пациентов будет увеличиваться, так как на данный момент улучшается диагностика и осведомленность врачей о данной патологии.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна:

2. Выявление генетических изменений у разных типов мукополисахаридозов что предполагает? Какую базу это дает, для чего это необходимо?

Соискатель: Данная информация в будущем может помочь создать генетическую базу мутаций, характерных для нашего региона. База данных именно тех мутаций, которые приводят к определенным типам мукополисахаридоза.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: Будет ли от этого зависеть выбор метода лечения?

Соискатель: Да, выбор метода лечения будет зависеть. Так как для каждого типа мукополисахаридоза разработана своя ферментозаместительная терапия.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: Но, пока вы использовали общую методику лечения?

Соискатель: Нет, для каждого типа было использована строго специфичная ферментозаместительная терапия.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна: Что тогда послужило критерием эффективности для каждого типа лечения?

Соискатель: Для каждого метода лечения использовались клинико-инструментальные критерии эффективности.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна:

3. Какие изменения органов зрения отмечаются у детей с мукополисахаридозом.

Соискатель: У детей с мукополисахаридозом поражение органов зрения является частым клиническим проявлением. На первый план выходит помутнение роговицы, что характерно для VI типа мукополисахаридоза. Так же имеет место прогрессирование поражения самого зрительного нерва в виде его атрофии с последующей потерей зрения. У нас под наблюдением находятся 2 пациента, которые полностью потеряли зрение. Причиной патологии со стороны зрения является активное накопление нерасщепленных ГАГ как в самом нерве, так и в околоневральной ткани, тем самым приводя к компрессии зрительного нерва.

Доктор медицинских наук, профессор Балмуханова Айгуль Владимировна:

4. При пренатальной диагностике мукополисахаридоза у плода, Вы рекомендуете прерывать беременность?

Соискатель: При пренатальной диагностике мукополисахаридоза у плода, мы можем лишь порекомендовать прервать беременность. Однако, окончательное решение принимают родители.

Председатель: Спасибо уважаемая Айгуль Владимировна! Еще вопросы? Пожалуйста Кумискул Абдуллаевна.

Кандидат медицинских наук Умешева Кумискул Абдуллаевна:

1. Асель Кайратовна, скажите, пожалуйста, почему распространенность Вы начали изучать с 1998 года?
2. Из 46 детей, дети какой национальности преобладают?

Соискатель:

1. Уважаемая Кумискул Абдуллаевна, спасибо за вопрос. Так как мы рассчитывали регистрируемую распространенность, первый ребенок в Республике Казахстан с верифицированным мукополисахаридозом был зарегистрирован в 1998 году.
2. По поводу второго вопроса - среди 46 пациентов по этническому распределению основная масса была представлена казахской национальностью.

Председатель: Пожалуйста, Салим Фахатович.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович:

1. Вы в актуальности говорите, что 96% пациентов имеют сердечно-сосудистое поражение. Какая летальность была у ваших пациентов?
2. Какая характеристика поражения сердечно-сосудистой системы у пациентов с мукополисахаридозом?

Соискатель: Уважаемый Салим Фахатович, спасибо большое за Ваши вопросы.

1. За время нашей практики было три случая летальности (10,6%) у пациентов с мукополисахаридозом на фоне присоединившейся вирусной инфекции, когда имело место сочетание прогрессирования недостаточности сердечно-сосудистой и дыхательной систем.
2. Поражение сердечно-сосудистой системы является лидирующим при данной патологии. При этом на первый план выходит клапанное поражение, так как происходит активное накопление нерасщеплённых ГАГ в соединительнотканной структуре сердца, в виде утолщения и нарушению их функции. Так же идет накопление ГАГ и в проводящих путях сердца, что приводит к нарушениям ритма сердца. Помимо этого, идет накопление в кардиомиоцитах, что является причиной поражения миокарда.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович:

3. Какой процент пациентов, Вы передали под наблюдение взрослых врачей?

Соискатель: Из 46 пациентов на сегодняшний день трое пациентов переведены под наблюдение терапевтов.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович: У этих пациентов поражение сердца нет?

Соискатель: У всех трех пациентов есть клапанное поражение сердца.

Доктор медицинских наук, профессор Шалекенов Булат Уахитович: Какая средняя продолжительность жизни у пациентов с таким грозным заболеванием?

Соискатель: Уважаемый Булат Уахитович, большое спасибо за Ваш вопрос. Продолжительность жизни зависит от типа и тяжести прогрессирования патологического процесса. По литературным данным в Европе описаны случаи, когда пациенты доживали до 42-43 лет. Нашему самому взрослому пациенту 28 лет. При тяжелой форме заболевания, среди наших пациентов летальный исход был у пациентов в возрасте 5 и 6 лет.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович: Специфическая терапия, которую Вы проводите способствует продлению жизни у таких пациентов?

Соискатель: Да, своевременная диагностика и, следовательно, рано начатая терапия тормозит прогрессирования патологического процесса, то есть накопление ГАГ в соединительнотканых структурах организма и тем самым удлиняется жизнь и улучшается качество жизни таких пациентов.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович: Трое пациентов, которые перешли под наблюдение взрослых врачей, сейчас получают эту специфическую терапию?

Соискатель: Да, они получают данную терапию.

Доктор медицинских наук, профессор Шалекенов Булат

Уахитович: Данная терапия пожизненная?

Соискатель: Да, данная терапия пожизненная.

Доктора медицинских наук, профессор Султанова Багдат Газизовна: Препараты для трех типов мукополисахаридозов зарегистрированы в Республике Казахстан?

Соискатель: Уважаемая Багдат Газизовна, да все три препарата зарегистрированы в Республике Казахстан и входят в клинический протокол по диагностике и лечению мукополисахаридозов.

Доктор медицинских наук, профессор Абдикалиев Нурлан Абдикалиевич: Уважаемая Асель Кайратовна, в литературе Вы описываете, что по последним данным описаны 224 мутации, скажите есть ли какие-либо данные исследований последнего времени по генной коррекции этой патологии в перспективе?

Соискатель: Уважаемый Нурлан Абдикалиевич, большое спасибо за Ваш вопрос. Да, сейчас в США идет разработка генной терапии данной патологии и в ноябре месяце 2017 года в г.Сан-Диего была проведена терапия по коррекции гена пациенту с II типа мукополисахаридоза. Результаты пока не опубликованы, и весь мир в ожидании их.

Доктор медицинских наук, профессор Султанова Багдат Газизовна:

1. Асель Кайратовна с чем связано большое количество пациентов казахской национальности, это близкородственные или смешанные браки?

Соискатель: Уважаемая Багдат Газизовна, спасибо за вопрос. Я могу предположить, что это связано с тем, что основная часть детского населения в Казахстане представлена казахской национальностью.

Доктор медицинских наук, профессор Султанова Багдат Газизовна:

2. Есть ли какая-то экологическая основа данного заболевания, так как Вы говорите, что наиболее высокая распространенность данной

патологии в Атырауской области.

Соискатель: Возможные влияния экологии на распространенность мукополисахаридозов мы не изучали. Но, думаю, что сильной связи нет.

Доктор медицинских наук, профессор Нугманова Жамиля Сакеновна:

1. В других странах есть ли связь между этой патологией и этническими группами, рассами?

Соискатель: Уважаемая Жамиля Сакеновна, большое спасибо за Ваш вопрос. Да, в странах Европы наиболее часто встречается III тип, в странах Азии II тип и странах Южной Америки, в частности в Бразилии VI тип.

Доктор медицинских наук, профессор Нугманова Жамиля Сакеновна:

2. В целом независимо от типов, данная патология в какой национальности чаще встречается?

Соискатель: Распространенность мукополисахаридозов в мире варьирует. По данным литературы в странах Европы наибольшее количество пациентов с данным заболеванием зарегистрировано в Нидерландах, в то время как наименьшее количество в отмечено в Швеции и Дании. Это зависит так же от уровня диагностики данного заболевания. Если налажена диагностика, то и степень выявляемости будет высокая.

Доктор медицинских наук Алдашева Нейля Ахметовна:

1. Асель Кайратовна, скажите пожалуйста в чем научная новизна вашего вывода по задаче эффективности ферментозаместительной и персонифицированной терапии у детей? Международные протоколы не рекомендуют персонифицированную терапию.
2. Второй вопрос по алгоритму, в выводе идет, что алгоритм поможет улучшить раннюю диагностику, на чем основано это улучшение.

Соискатель: Уважаемая Нейля Ахметовна, большое спасибо за Ваши вопросы.

1. Ферментозаместительная терапия применяется в Республике Казахстан с 2011 года. В республике ранее не проводились такие

исследования оценки ферментозаместительной терапии. Персонафицированная терапия в виде симптоматического лечения сердечно-сосудистой системы применяется при клапанном поражении сердца у детей согласно международным клиническим протоколам. В нашем случае мы применяли персонафицированную терапию согласно Европейским рекомендациям по ведению детей с мукополисахаридозом, с поражением сердечно-сосудистой системы. Специалисты Европы, изучающие мукополисахаридозы применяют персонафицированную терапию, как поддерживающую терапию в сочетании с ферментозаместительной терапией.

2. По поводу алгоритма, данный алгоритм был разработан для врачей амбулаторно-поликлинической помощи. В алгоритме расписаны основные, ключевые клинические проявления, основываясь на которые можно заподозрить данный диагноз. Соответственно своевременно поставленный диагноз, и раннее начало терапии улучшит качество жизни и увеличит продолжительность жизни детей с мукополисахаридозом.

Доктор медицинских наук, профессор Дюсембеков Ермек Кавтаевич:

1. Согласно Вашим целям изучить клинико-эпидемиологическую характеристику, из 6 выводов только один посвящен эпидемиологии. Все регистрируемые случаи, которые были в Казахстане за 18 лет, они все у Вас зарегистрировались, или остались какие-то недиагностированные случаи в областях, регионах?

Соискатель: Уважаемый Ермек Кавтаевич, спасибо за Ваш вопрос. Все 46 пациентов были зарегистрированы у нас в центре, верификация диагноза основывалась на энзимодиагностике. Безусловно, в регионах есть недиагностированные случаи, та как в настоящее время еще низкий уровень осведомленности врачей о данной патологии.

Доктор медицинских наук, профессор Дюсембеков Ермек Кавтаевич:

2. Если Вы говорите про эпидемиологию, Вы показали, что в Атырау распространенность выше чем в других областях. Какие Вы использовали эпидемиологические методы расчёта?

Соискатель: Мы использовали расчет регистрируемой распространенности, то есть отношение количества детей с зарегистрированным диагнозом на общее количество живорожденных детей за этот же период в перерасчете на 100 000.

Доктор медицинских наук, профессор Дюсембеков Ермек Кавтаевич:

3. Хотя это и маленькое количество 46 больных за 18 лет, но это орфанное заболевание, понятно. У вас должна быть диаграмма прироста заболевания. Увеличивается заболеваемость по регионам или нет? И долгосрочный и среднесрочные прогнозы, патология будет увеличиваться или нет? Есть ли разница по половому распределению?

Соискатель: Согласно нашим данным за последние три года выявляемость пациентов с данным заболеванием увеличилась. Дальнейшие эпидемиологические исследования являются предметом наших исследований в будущем. Долгосрочные и среднесрочные прогнозы будут предметом следующих исследований. По поводу пола, необходимо отметить, что мукополисахаридозом II типом болеют только мальчики, по той причине, что данный тип наследуется Х-сцеплено. При остальных типах гендерных различий не установлено.

Доктор медицинских наук, профессор Белова Елена Сергеевна:

1. Скажите пожалуйста дети с таким заболеванием требуют пожизненного лечения. Вы в своей работе ограничились сроком 52 недели, чем вызваны эти сроки?
2. На каком основании Вы приходили к выводу, что наступало клиническое улучшение?

Соискатель: Уважаемая Елена Сергеевна, спасибо большое за Ваши

вопросы.

1. Ферментозаместительная терапия назначается пожизненно. Для оценки эффективности данной терапии по данным Европейских рекомендаций, длительность терапии должна быть не менее 52 нед, то есть не менее 1 года. Это самый короткий период, за который может наблюдаться клиническое улучшение.
2. Клиническое улучшение оценивалось по результатам проведения комплексного клиничко-инструментального обследования органов и систем пациентов (спирография, ЭхоКГ, тест на физическую выносливость).

Кандидат медицинских наук Умешева Кумискул Абдуллаевна:

1. Асель Кайратовна, скажите пожалуйста, как рано стали сейчас диагностировать данную патологию в Республике Казахстан, с какого возраста?
2. Диагностируют данную патологию у вас в НЦПДХ или же участковые врачи стали более осведомлены?

Соискатель: Уважаемая Кумискул Абдуллаевна, спасибо большое за Ваши вопросы.

1. За последние три года улучшилась выявляемость и диагностика данного заболевания. Сейчас у нас есть пациенты, которым диагноз поставлен в возрасте 8 и 9 месяцев.
 2. Кроме НЦПДХ мукополисахаридоз диагностируют в регионах генетики, неврологи и педиатры. Улучшение диагностики связано с повышением осведомленности о данной, редкой патологии врачей общей практики, врачей в регионах.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович:

1. Ваше мнение какой процент недиагностированных случаев?

Соискатель: Уважаемый Салим Фахатович, сложно сказать точный процент, однако по нашему мнению пациентов с мукополисахаридозом в Республике Казахстан гораздо больше.

Доктор медицинских наук, профессор Белова Елена Сергеевна:

1. Скажите пожалуйста, на каком основании увеличилась осведомленность врачей о данной патологии. Вы опубликовали методические рекомендации или проводите тренинги?
2. Есть ли методические рекомендации для практических врачей?

Соискатель:

1. Уважаемая Елена Сергеевна спасибо большое за Ваши вопросы. В 2015 году НЦПДХ был разработан «Клинический протокол диагностики и лечения мукополисахаридозов у детей». На базе НЦПДХ ежегодно проходят мастер-классы с привлечением специалистов из стран Европы и ближнего зарубежья для врачей со всех регионов. Так же регулярно проводим клинические конференции по орфанным заболеваниям.
2. НЦПДХ выпущены методические рекомендации, «Алгоритм ранней диагностики некоторых орфанных заболеваний у детей».

Председатель: Пожалуйста, есть еще вопросы? Если нет, спасибо всем, давайте слово предоставим официальному рецензенту, доктору медицинских наук, профессору, заведующей кафедрой детских болезней АО «Медицинский университет Астана» Абдрахмановой Сагире Токсанбаевне (регламент 5 мин).

Доктор медицинских наук, профессор Абдрахманова Сагира Токсанбаевна:

Уважаемая Жамиля Сакеновна и уважаемые члены диссертационного совета! Я хотела бы сказать, что признание орфанных заболеваний в нашем обществе сегодня уже имеет свой определенный вклад - выявляются такие дети и они начинают получать соответствующее лечение, о чем

свидетельствуют итоги сегодняшней работы. Проводится хорошее динамическое наблюдение и лечение таких детей. По данной диссертации актуальность была хорошо изложена, но надо сказать то что имеется очень высокий риск летального исхода еще в раннем детском возрасте и плюс еще очень тяжелая инвалидация детей с мукополисахаридозами. Раннее выявление и лечение этого заболевания облегчат течение данного заболевания у детей. Необходимо так же отметить, что наряду с этим результаты исследования внедрены в работы отделения сложной соматики и реабилитации в клинике НЦПидХ МЗ РК, в консультативные отделения Алматинской, Джамбульской, Кзыл-Ординской и Южно Казахстанской областных детских больниц, где дети получают хорошую консультативную, диагностическую и лечебную помощь. Кроме того, сейчас фирмой «Санofi» проводится большой исследовательский грант по республике, который тоже помогает нам выявлять детей с орфанными заболеваниями. Следует отметить, что ранее в Казахстане системные исследования по МПС не проводились. Данная работа полностью отвечает запросам практического здравоохранения. Дизайн исследований данной работы является обоснованным и охватывает полноту и достоверность всех полученных результатов. Автором, для решения поставленной цели и репрезентативности исследований, были использованы государственные и международные стандарты и протоколы диагностики и лечения мукополисахаридозов, сделаны эпидемиологические расчеты распространенности. Автором проведен обзор 231 литературных источников, где отмечается недостаточность или отсутствие информации по специфике МПС среди детского населения в Республике Казахстан. Системные исследования по МПС в республике проводятся впервые. Научный вклад диссертации заключается в разработке и установлении регистрируемой распространенности МПС и определении удельного веса отдельных его типов среди детей Казахстана. Впервые выявлены новые, ранее не описанные, мутации. Впервые в Республике Казахстан проведен анализ

результатов ферментозаместительной терапии и методический подход, который сделан при подборе материалов и применяемой методики убеждают в основательности проведенной работы. По степени обоснованности и достоверности каждого результата, выводов и заключений, говорит о том что работа выполнена на достаточном количестве клинического материала. Диагностика проведена на высоком уровне, эпидемиологические расчеты проводились согласно последним данным, и плюс верификация диагнозов проходила в лабораториях Германии. Хочется отметить следующее, то что по результатам молекулярно-генетического исследования у детей в Республике Казахстан, выявлены мутации при мукополисахаридозе II типа, которые приводят к тяжелой форме заболевания и автор отмечает тяжелое течение данного типа у пациентов при наличии выявленных мутаций. По данным автора выявленные новые мутации у 30% свидетельствуют о необходимости дальнейших генетических исследований пациентов с МПС I, II, IVA и VI типов в Республике Казахстан с целью установления генетических особенностей, характерных для казахской популяции. Надо отметить, что тяжелые клинические изменения, которые были выявлены автором и их коррекция о которых сегодня ранее упоминала автор, говорит о том, что наряду с ферментозаместительной терапией таким детям по мере необходимости нужно проводить и персонализированную терапию. Степень новизны каждого научного результата и вывода обоснованы и устоявливают впервые выявляемые особенности, которые диссертант перечислила в своих выводах и научном положении. Диссертационная работа выполнена в традиционной форме в соответствии с требованиями ВАК. Все разделы диссертационной работы логически взаимосвязаны и характеризуются последовательностью изложения материалов работы. Диссертация подтверждается полнотой публикацией, о чем было доложено секретарем диссертационного совета.

В работе имеются отдельные грамматические ошибки, стилистические погрешности и опечатки, которые устранялись по ходу совместной работы с

соискателем.

При проведении рецензирования работы возникли следующие вопросы:

1. С какими причинами можно связать наибольшую распространенность мукополисахаридозов в Атырауской и наименьшую – в Жамбылской областях?
2. Можно ли трактовать фенотипические изменения со стороны костно-суставной системы как проявления дисплазии соединительной ткани, что говорит о более глубоких корнях патофизиологических изменений при МПС?
3. Как может минимизировать персонифицированная терапия ингибитором-АПФ и диуретиками изменения со стороны сердечно-сосудистой систем у детей с МПС?

Председатель: соискатель Тулебаева Асель Кайратовна, Вам предоставляется слово для ответа официальному рецензенту.

Соискатель: Уважаемая Сагира Токсанбаевна, большое спасибо за Ваши вопросы.

1. По поводу первого вопроса. Во время исследования проводился расчет регистрируемой распространенности, что представляет собой отношение количества детей с зарегистрированным диагнозом на общее количество живорожденных детей за этот же период и представлено на 100 000 живорожденных. Высокая распространенность в Атырауской области, вероятно, связана с относительно малой рождаемостью, соответственно в Жамбылской области с высоким уровнем рождаемости.
2. Поражение костно-суставной системы при МПС является причиной накопления ГАГ в костной ткани. Накопленные ГАГ запускают каскад воспалительных реакций путем увеличения уровней ФНО- α , ИЛ-1, и активации Толл-подобных рецепторов 4. Все это приводит в воспалительному процессу, в дальнейшем к апоптозу хондроцитов и деструкции, являясь основой поражения костно-суставной системы.

3. Со стороны сердечно-сосудистой системы: персонифицированной терапии в виде ингибиторов-АПФ в сочетании с диуретиками назначаются с целью снижения пред и постнагрузки на сердце, тем самым уменьшая функциональное напряжение на миокард и клапанный аппарат сердца.

Доктор медицинских наук, профессор Абдрахманова Сагира Токсанбаевна:

Указанные замечания не принципиальны, имеют преимущественно рекомендательный характер, не касается существа исследования и не снижают общей положительной оценки работы.

Заключение о возможности присуждения степени доктора философии (PhD) по соответствующей специальности. Учитывая актуальность исследования, объем проведенной научно-исследовательской работы, ее научную новизну и практическую значимость, диссертация Тулебаевой Асель Кайратовны на тему: «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан», представленная на соискание степени доктора PhD по специальности 6D110100 - Медицина, соответствует требованиям МОН РК, предъявляемым к докторским диссертациям. Соискатель заслуживает присуждения степени «доктора философии PhD» по специальности: 6D110100 - Медицина.

Председатель: Спасибо большое Сагира Токсанбаевна! Мы просим выступить второго рецензента доктора медицинских наук, заведующую кафедрой педиатрии с курсом детской онкологии и гематологии АО «Казахский медицинский университет непрерывного образования» Мырзабекову Гульшару Туребековну (регламент 5 мин).

Доктор медицинских наук Мырзабекова Гульшара Туребековна:

Уважаемый председатель, уважаемые члены диссертационного совета, уважаемые коллеги!

Тема диссертационной работы Асель Кайратовны актуально, и наверно

более актуальна в Казахстане, так как это малоизученная проблема. Мукополисахаридозы это тяжелое полисистемное заболевание и ключевым моментов, определяющим судьбу каждого пациента является ранняя диагностика, позволяющая вовремя начать ферментозаместительную терапию. Сама диссертационная работа представлена в традиционной форме, состоит из 6 глав. Обзор литературы состоит из 285 источников, в большинстве зарубежными авторами, в сравнительном аспекте по разным странам автором дана распространенность. Вышеуказанное подтверждает актуальность углубленного изучения данной патологии именно у нас в республике. В диссертационном исследовании были использованы высокочувствительные методы, это методы молекулярно-генетического исследования, полное антропометрическое исследование, были оценены функциональное состояние сердечно-сосудистой системы, дыхательной системы, паренхиматозных органов и нервной системы и определялась толерантность пациентов к физической нагрузке. Эпидемиологические расчеты в виде расчета распространенности проводились согласно рекомендациям S.Tomatsu. Расчет распространенности проводился за период с 1998 по 2016 годы и была установлена регистрируемая распространенность 0,75 на 100 000 живорожденных и самый распространенный тип у нас в стране явился мукополисахаридоз II типа. Степень обоснованности научных положений, выводов, рекомендаций, сформулированных в диссертации получены путем тщательного анализа полученного материала. Количественные и качественные характеристики наблюдаемых детей достаточны для обоснования и достоверности сформулированных основных положений, выводов, практических рекомендаций. Степень новизны каждого научного положения, обусловлены тем, что были применены новые высокочувствительные лабораторные методы исследования, и каждый полученный результат был обоснован анализом научного материала.

В ходе анализа диссертационной работы возникли вопросы дискуссионного характера, на которых хотелось бы получить ответ

соискателя.

1. В главе, посвященной поражению сердечно-сосудистой системы, автор описывает, что в 100% при всех мукополисахаридозах была недостаточность митрального клапана. Автор в основном описывает эхокардиографические и рентгенографические изменения сердечно-сосудистой системы у детей при МПС. Были ли клинические проявления изменений сердечно-сосудистой системы. С какой целью Вы назначили пациентам и-АПФ и диуретики?
2. При мукополисахаридозах у детей встречался синдром обструктивного апноэ сна и длительность апноэ у одного пациента составляла 2 мин 30". Т.к. у нас в стране метод CPAP недостаточно применим, какую коррекцию Вы рекомендуете проводить при длительном апноэ.

Председатель: соискатель Тулебаева Асель Кайратовна, Вам предоставляется слово для ответа официальному рецензенту.

Соискатель: Уважаемая Гульшара Туребековна! Спасибо за рецензию и заданные вопросы. Разрешите ответить.

1. У всех пациентов в 100% было поражение клапанного аппарата сердца, клиники явной недостаточности сердечно-сосудистой системы не отмечалось. Применение ингибиторов-АПФ в сочетании с диуретиками назначалось с целью снижения пред и постнагрузки на сердце, тем самым уменьшалось функциональное напряжение на клапанный аппарат сердца и миокард.
2. У пациентом с мукополисахаридозом было выявлено апноэ сна по обструктивному типу. По литературным данным, синдром обструктивного апноэ сна корригируется с помощью применения CPAP терапии, к сожалению, в Казахстане данная терапия для коррекции синдром обструктивного апноэ сна у детей с мукополисахаридозом не проводится.

Доктор медицинских наук Мырзабекова Гульшара Туребековна:

Таким образом, диссертационная работа Тулебаевой Асель Кайратовны на тему «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан» по специальности 6D110100 - «Медицина» является самостоятельно выполненной научно-исследовательской работой, в которой на основании выполненных автором исследований разработаны теоретические и практические положения, совокупность которых можно квалифицировать как законченный научно-исследовательский труд. Полученные соискателем результаты достоверны, выводы и заключения обоснованы.

По своей актуальности, новизне, достоверности полученных результатов, научно-практической значимости представленная работа соответствует требованиям, на соискание степени доктора философии (PhD) по специальности 6D110100- «Медицина».

Председатель: Большое спасибо, Гульшара Торебековна. Для оглашения отзыва слово предоставляется научному консультанту, доктору медицинских наук Шариповой Майре Набимуратовне.

Доктор медицинских наук, Шарипова Майра Набимуратовна.

Уважаемый председатель, уважаемые члены диссертационного совета хочу выразить благодарность за возможность предоставить результаты наших исследований на таком представительном Совете! Вопросы и тот живой интерес, который вызвала работа говорит о том, что действительно проблема актуальна. Немного об истории изучения мукополисахаридозов в Казахстане. Диагностика патологии на основании энзимодиагностики и молекулярно-генетического анализа активно началась в стране с 2011 года. Если на 2011 год у нас было всего лишь трое пациентов с мукополисахаридозом, сегодня диагностированных случаев уже 46. Это не говорит о том, что таких пациентов стало больше, а это свидетельствует об улучшении диагностики. Я думаю, что данная работа будет способствовать тому, что в дальнейшем наши доктора начнут своевременно ставить этот диагноз. Как уже было сказано, чем раньше мы диагностируем и чем раньше

пациент начинает лечение, тем эффективнее терапия. Одним из научных консультантов Асель Кайратовны является профессор Анна Тилки-Шиманска, которая с конца 80 годовых прошлого века занимается изучением не только мукополисахаридозов, но и других лизосомальных болезней накопления. Профессора Анну Тилки-Шимански называют «Королевой по изучению лизосомальных болезней накопления» не только в Европе, но и в США. Тема исследования была выбрана нами совместно и высокая оценка результатам исследования, данная таким авторитетным во всем мире ученым свидетельствует о большой научной и практической значимости данной работы. Результаты исследования представлены и обсуждены на представительных международных форумах. Хочу так же сказать о личностных качествах Асель Кайратовны. Она действительно целеустремленный, грамотный специалист, самостоятельно выполнила всю работу, полностью владеет своим материалом, что было доказано сейчас ее ответами на многочисленные задаваемые вопросы. Всех пациентов, наблюдавшихся нами и включенные в исследование, Асель Кайратовна лично курировала. Все пациенты очень любят и уважают Асель Кайратовну. Асель Кайратовна пользуется уважением не только пациентов, но и коллектива. Данное исследование будет дальше продолжаться Асель Кайратовной. Хочу пожелать ей удачи и достижения поставленных целей!

Председатель: Спасибо большое, Майра Набимуратовна. Для оглашения отзыва слово предоставляется второму консультанту кандидату медицинских наук, доценту кафедры детские болезни №2 КазНМУ имени С.Д.Асфендиярова Нургалиевой Ж.Ж.

Кандидат медицинских наук, Нургалиева Жанар Женисовна.

Уважаемый председатель, уважаемые члены диссертационного совета сегодня была представлена работа Асель Кайратовны по изучения мукополисахаридозов в Республике Казахстан. Действительно это проблема имеет место быть. Большинство родителей этих детей обращаются к разным специалистам, пульмонологу, кардиологу, невропатологу и наблюдаются под

разными диагнозами у узких специалистов. Однако клинические проявления у таких детей прогрессируют, и они становятся инвалидами. Поэтому в результате этой работы практическое здравоохранение имеет определенные рекомендации, внедряется алгоритм, где большое внимание уделяется фенотипическим признакам заболевания с целью повышения осведомленности врачей ПМСМ. В Республике Казахстан такие пациенты наблюдается НЦПДХ (г.Алматы) и ННЦМД (г.Астана). Надо сказать, что ферментозаместительная терапия проводится с недавнего времени и полученные результаты имеют положительную сторону, отсутствие прогрессирования патологического процесса — это значительный положительный результат. Асель Кайратовна лично проводила набор материала, курировала пациентов и контролировала их состояние на фоне ферментозаместительной терапии. Асель Кайратовна за время работы профессионально выросла, прошла специализацию по функциональным методам диагностики. Молекулярно-генетическое исследование мукополисахаридозов проводилось в лабораториях Германии, данный вид исследования, пока, не проводится в Казахстане и необходимо внедрить данное исследование, что в свою очередь поможет выявлять мукополисахаридоз на генетическом уровне. Асель Кайратовне желаю удачи в дальнейшем научном пути! Это работа принесет большую помощь практическому здравоохранению.

Председатель: Спасибо Жанар Женисовна.

Асель Кайратовна а вот эти методы молекулярно-генетического исследования, проведенного в Германии Вы их сама освоили?

Соискатель: Да, за время прохождения мною научной стажировки в отделении молекулярной генетики университета г.Нагасаки мною были освоены основные методы молекулярно-генетического исследования.

Председатель: Спасибо! У нас есть отзыв зарубежного научного консультанта Анна Тилки-Шиманска.

Ученый секретарь, кандидат медицинских наук, доцент Умешева

Кумискул Абдуллаевна зачитывает отзыв зарубежного консультанта, профессора Анна Тилки-Шиманска:

Докторант Тулебаева Асель Кайратовна в своей работе поднимает важную проблему, касающуюся распространенности, диагностики и лечения пациентов с Мукополисахаридозами (МПС) I, II, VI и IVA типов в Республике Казахстан.

Это первая детальная работа в сфере изучения МПС, охватывающая клиническую, биохимическую и молекулярно-генетическую характеристику пациентов с МПС, а также включающая в себя изучение эффективности ферментозаместительной терапии - единственной терапии МПС, применяющей на сегодняшний день во всем мире.

Докторант Тулебаева А.К провела ретроспективный анализ распространенности МПС в период 1998-2016гг в Республике Казахстан и установила распространенность данной патологии 0,75 на 100 000 живорожденных. По результатам анализа было выявлено, что наиболее частым типом МПС в популяции Республики Казахстан является МПС II типа, что является важным моментом для планирования в будущем введения скрининга новорожденных на данный тип МПС.

Согласно результатам исследования, были выявлены новые мутации, ранее не описанные в мировой генетической базе данных. Это позволяет не только основать генетическую базу данных казахской популяции, но и внесет большой вклад в изучение взаимосвязи генотип-фенотип при МПС. Что интересно, в данном исследовании докторантом не было выявлено четкой связи между генотипом и фенотипом, описаны случаи различных фенотипических проявлений заболевания при одном и том же генотипе.

При оценке эффективности ферментозаместительной терапии, Тулебаева А.К детально представила все основные критерии, согласно международным протоколам. Докторант лично проводила исследование показателей сердечно-сосудистой и дыхательных систем, что говорит о большом личном вкладе в данную работу. Методология проведения

исследования аналогична работам, проведенным в ведущих мировых центрах.

Диссертация Тулебаевой А.К. позволит улучшить алгоритм диагностики и лечения МПС, повысит осведомленность врачей о пациентах с данной группой заболеваний. Работа является важным моментом в улучшении диагностики редких заболеваний в целом.

Более того результаты оценки эффективности ферментозаместительной терапии, полученные докторантом Тулебаевой А.К., вносят большой вклад в знания об эффективности данной терапии при МПС. Все это делает Тулебаеву А.К. экспертом в данной области медицины.

Таким образом, диссертационная работа Тулебаевой Асель Кайратовны на тему «Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан» по специальности 6D110100-«Медицина» является самостоятельно выполненной научно-исследовательской работой, отвечающей всем требованиям присуждения степени PhD. Учитывая высокий уровень проведенной работы и важность изучаемой проблемы, я считаю, что Тулебаева А.К. заслуживает степень доктора философии по специальности 6D110100- «Медицина».

Помимо этого, имеется отзыв от кандидата биологических наук, ассоциированного профессора отдела радиационной молекулярной эпидемиологии Института радиоиндуцированных заболеваний Университета Нагасаки (Япония) Саенко В.Л. Отзыв положительный. Поступил отзыв на диссертационную работу от MD, PhD, руководителя отдела редких заболеваний Dr. Horst Schmidt Kliniken (Висбаден, Германия). Отзыв положительный. Получен положительный отзыв от доктора медицинских наук, профессора, главного внештатного специалиста по медицинским генетикам МЗ РК Святовой Г.С. Поступил положительный отзыв от доктора медицинских наук, профессора, заслуженного деятеля техники Украины, член-корреспондент НАМН Украины, заведующей кафедрой медицинской и лабораторной генетики Национальной медицинской академии

последипломного образования имени П.Л.Шупика, Горовенко Н.Г. Перечисленные отзывы прилагаются.

Председатель: Спасибо, Кумискул Абдуллаевна. Есть предложение - приобщить отзывы к личному делу. Других мнений нет? Все за.

Уважаемые члены диссертационного совета, пожалуйста, есть желание выступить? Пожалуйста, Салим Фахатович.

Доктор медицинских наук, профессор Беркинбаев Салим Фахатович.

В целом работа очень интересная и посвящена изучению орфанных заболеваний. Мы зачастую отдаем мало внимания изучению редких заболеваний, однако они тоже заслуживают детального изучения. Был проведен очень тщательный и хороший ретроспективный анализ всех случаев мукополисахаридоза за 18 лет. Анализ проведен по всем типам, которые у нас существуют.

Диссертант поставила конкретную цель изучить клинико-эпидемиологическую характеристику мукополисахаридозов. Задачи полностью соответствуют цели и выводы вытекают из тех задач, которые были поставлены. Диссертант доложила очень хорошо, чувствуются, что материал знает очень хорошо. То, что диссертант владеет многими методами исследования и сама проводила их это большой плюс. Я считаю, что диссертационная работа полностью соответствует всем требованиям. Асель Кайратовна достойна присуждения степени доктора философии.

Председатель: Большое спасибо, Салим Фахатович! Еще есть желающие выступить, не обязательно члены диссертационного совета? Пожалуйста, Хабижанов Болат Хабижанович.

Доктор медицинских наук, профессор Хабижанов Болат Хабижанович

Я как сотрудник кафедры, где выполнялась работа на базе НЦПДХ, свидетель от начала и до конца прохождения данной работы, освоения этой новой проблемы в педиатрии. Хочу сказать, что настоящим исследованием

заложено новое направление в педиатрии по изучению редких заболеваний, которые в нашем регионе и по Средней Азии ранее не изучались, а дети умирали мучительной смертью, как инвалиды. Результаты данной работы дают надежду, что эти дети будут жить, они со всей семьей получают надежду на продолжительную жизнь, избавление от тяжелой инвалидности и восстановления трудоспособности. Улучшение качества жизни данных пациентов облегчает тяжелую проблему общества. В этом плане надо отдать должное смелому начинанию сотрудников НЦПДХ, которые очень много вложили труда, чтобы провести эту работу. По фотографиям видно насколько тяжелые эти дети. Общение с ними и их родителями само по себе требует очень больших коммуникативных навыков, таланта и любви к больным и их родителям. Все это преодолено. Главное, работа выполнена на международном уровне. Сама профессор Анна Тилки-Шиманска была визитинг-профессором в КазНМУ и консультировала таких пациентов. Поэтому я думаю, что этот день доказывает, что мы можем работать и достичь высоких результатов. Доложенные диссертантом результаты о том, что останавливается прогрессирование патологического процесса уже является высоким результатом, улучшаются весо-ростовые показатели. Все-таки некоторые результаты не очень хорошие, это объясняется поздней диагностикой и поздним началом терапии, так как о данной патологии педиатры информацией не владеют. Последние годы стало больше приходиться и приезжать таких пациентов, что связано с внедрением алгоритма для врачей амбулаторно-поликлической помощи для выявления данной патологии по внешним признакам, подозревать данную патологию и направлять в НЦПДХ. Работа отвечает всем международным стандартам и поднимает наш рейтинг Казахстана на международном уровне.

Председатель: Спасибо, Болат Хабижанович. Еще есть желающие выступить? До избрания счетной комиссии мы предоставляем слово Асель Кайратовне.

Соискатель:

Благодарю председателя и членов диссертационного совета за предоставленную возможность выступить с диссертационной работой. Хотела поблагодарить официальных рецензентов: доктора медицинских наук Абрахманову Сагиру Токсанбаевну, доктора медицинских наук Мырзабекову Гульшару Торбековну. Выражаю огромную благодарность и особую признательность своему научному руководителю доктору медицинских наук Шариповой Майре Набимуратовне. Отдельная благодарность Научному центру педиатрии и детской хирургии, во главе с доктором медицинских наук Боранбаевой Ризой Зулкарнаевной за предоставленную возможность проведения данного исследования на базе центра. Огромное спасибо Казахскому Национальному медицинскому университету имени С.Д.Асфендиярова и коллективу кафедры Детские болезни за возможность прохождения обучения в PhD докторантуре.

Большое спасибо профессору Хабижанову Болат Хабижановичу за ценные советы во время проведения исследования. Выражаю свою благодарность всем участникам нашего исследования и их родителям за согласие участвовать в данном исследовании. Всем большое спасибо за поддержку

Председатель: Спасибо! Мы должны избрать счетную комиссию для проведения тайного голосования.

Предлагаю выбрать счетную комиссию в составе 3-х человек:

1. Шалекенов Булат Уахитович – д.м.н., профессор, председатель.
2. Белова Елена Сергеевна – д.м.н., профессор;
2. Алдашева Нейля Ахметовна - д.м.н.

Кто за данный состав счетной комиссии, прошу проголосовать.

Кто за -13

Кто против? – Нет.

Кто воздержался? – Нет.

Состав счетной комиссии утверждается единогласно.

Объявляется перерыв для тайного голосования (5 минут).

После перерыва

Председатель: Продолжается заседание диссертационного совета. Для оглашения результатов тайного голосования слово предоставляется председателю счетной комиссии, доктору медицинских наук, профессору Шалекенову Булат Уахитовичу!

Председатель счетной комиссии – доктор медицинских наук, профессор Шалекенов Булат Уахитович:

Уважаемый председатель! Уважаемые члены диссертационного совета! Разрешите зачитать вам протокол №4 заседания счетной комиссии, избранной диссертационным советом по специальности 6D110100 – «Медицина» от 02 апреля 2018г. Состав избранной счетной комиссии: д.м.н., профессор Шалекенов Булат Уахитович – председатель счетной комиссии, д.м.н., профессор Белова Елена Сергеевна, д.м.н. Алдашева Нейля Ахметовна. Комиссия избрана для подсчета голосов при тайном голосовании по диссертации Тулебаевой Асель Кайратовны на соискание степени доктора философии PhD.

Состав диссертационного совета утвержден в количестве 15 человек.

В состав совета дополнительно с правом решающего голоса введенных специалистов - нет.

Присутствовало на заседании 13 членов совета.

В том числе докторов наук по профилю рассматриваемой диссертации - 13

Розданы бюллетеней - 13.

Осталось не розданных бюллетеней -2.

Осталось в урне -13.

Результаты голосования по вопросу о присуждении степени доктора философии PhD Тулебаевой Асель Кайратовне:

«За» -12.

«Против» - 1.

Недействительных бюллетеней нет. Спасибо.

Председатель: Предлагаю проголосовать за утверждение протокола

счетной комиссии.

Кто за данное предложение, прошу голосовать.

За - 13

Кто против? – Нет.

Кто воздержался? – Нет.

Протокол счетной комиссии утверждается единогласно.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Председатель: Асель Кайратовна! Поздравляем Вас, желаем Вам дальнейших успехов!

ПОСТАНОВИЛИ

Председатель: Диссертационная работа Клинико-эпидемиологическая характеристика мукополисахаридозов у детей в Республике Казахстан» подготовлена в соответствии с «Правилами присуждения ученых степеней» Комитета по контролю в сфере образования и науки МОН РК, на основании публичной защиты, научной дискуссии, результатов тайного голосования Диссертационный совет по специальности 6D110100 – «Медицина» при Казахском национальном медицинском университете им. С.Д. Асфендиярова ходатайствует перед Комитетом по контролю в сфере образования и науки МОН РК о присуждении Тулебаевой Асель Кайратовне степени доктора философии (PhD).

Председатель

Диссертационного совета

доктор медицинских наук, профессор



Нугманова Ж.С.

Ученый секретарь

Диссертационного совета,

кандидат медицинских наук, доцент

Умешева К.А.