

Oponentský posudek na disertační práci
Ultrasonografické hodnocení změn kardiovaskulárního systému u nemocných
s Fabryho chorobou

Autor disertační práce: **MUDr. Tomáš Paleček**

Školitel práce: Prof. MUDr. Jan Bultas, CSc.

Pracoviště: 1. LF UK v Praze

Obor: Fyziologie a patologická fyziologie člověka

1. Všeobecná charakteristika

Práce se zabývá studiem strukturálních a funkčních změn levé i pravé komory srdeční a karotického řečiště u Fabryho choroby s využitím různých echokardiografických metod. Zvláštní postavení v práci pak má studie, která sledovala proliferativní efekt plasmy pacientů s Fabryho chorobou na zvířecí kardiomyocyty a buňky hladkého svalstva cévní stěny.

Formálně má práce klasickou formu disertace se všemi základními náležitostmi a je navíc doplněna zásadními publikacemi autora in extenso. Disertace je rozdělena standardně do základních oddílů: Obecného úvodu, zabývajícího se patogenezi, diagnostikou a manifestací Fabryho choroby, Cílů disertační práce včetně formulace výchozích hypotéz, Metodiky (odděleně pro jednotlivé studie, které jsou součástí práce), Výsledků (rovněž rozděleně podle jednotlivých studií), Diskuze, Závěrů a Přehledu literárních odkazů. Po vlastní práci ještě následuje Seznam zkratk, Seznam tabulek, Seznam grafů, Seznam obrázků, Seznam autorových publikací a Přílohy obsahující zásadní publikace autora a jeho spolupracovníků in extenso.

2. Hodnocení práce

Práce potvrzuje dobrou orientaci autora v dané problematice, má přehledné uspořádání a objemově i časově rozsáhlý přehled literatury od již klasických publikací

Fabryho a Andersona z konce 19. století až po práce zcela recentní. Použitá metodika práce je plně relevantní, výsledky jsou bezesporu zajímavé a v řadě případů zcela prioritní a mají bezprostřední praktický význam. Práce je svou tematikou velmi aktuální.

Po formální stránce nemám k práci žádné zásadní připomínky, problematika je dobře uvedena, cíle práce koncizně formulovány, metodika je dobře a srozumitelně vysvětlena, výsledky práce jsou kvalitně tabulkově i graficky dokumentovány. Diskuze je věcná, nepředpojatá a zabývá se jen opravdu podstatnými otázkami. Drobným nedostatkem (vedle občasných překlepů) je neúplný seznam zkratk, kde chybí např. v práci používaná zkratka Gb_3 pro globotriaosylceramid.


Po věcné a obsahové stránce rovněž nemám žádných připomínek. Mám pouze následující dotazy:

- Hodnocení systolické funkce levé komory pomocí ejekční frakce (EF) je zcela standardní, bohužel EF závisí i na preloadu a afterloadu, takže zejména u nemocných s arteriální hypertenzí nevypovídá o skutečné kontraktilitě myokardu příliš spolehlivě. Jsou známy i práce, které stanovovaly systolickou funkci LK u FCH i jinou metodou, méně závislou na afterloadu (např. dynamikou tlakových změn během preejekční fáze) ?
- Změna kinetiky evidentně nebude v celé levé komoře u FCH rozložena rovnoměrně, jsou známy nějaké práce, které hodnotí změnu kinetiky stěny LK regionálně ? Pokud ano, která část je nejvíce postižena ?
- Geometrie pravé komory je velmi komplikovaná, stanovení její systolické a diastolické funkce je proto vždy trochu diskutabilní. Jaká je spolehlivost metody, kterou autor použil pro hodnocení funkce PK ?

Závěr:

Disertační práce plně prokazuje předpoklady autora k samostatné tvořivé vědecké práci, doporučuji proto v případě úspěšné obhajoby udělení titulu „PhD“ za jménem.

V Praze dne 20.12.2008


Prof. MUDr. Otomar Kittnar, CSc.