

ОТЗЫВ

на автореферат диссертационной работы Осминой Марии Кирилловны на тему: «Ювенильная склеродермия: клинико-иммунологические особенности вариантов болезни, оптимизация базисной иммуноподавляющей терапии», представленной в диссертационный совет ДСУ 208.001.17 при ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 3.1.21- Педиатрия

Ювенильная (юношеская) склеродермия – термин, объединяющий две формы болезни: системную и ограниченную склеродермию с дебютом болезни до 16-летнего возраста, это хроническое аутоиммунное заболевание, проявляющееся характерным фиброзно-склеротическим поражением кожи, опорно-двигательного аппарата с возможным вовлечением в процесс внутренних органов и синдромом Рейно, в основе которого лежит генерализованное поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и облитерирующего эндартериита. Инвалидизирующие поражения опорно-двигательного аппарата, хроническая полиорганная недостаточность развивающиеся в результате болезни представляют серьезную медико-социальную проблему в педиатрии. Целью диссертационной работы Осминой М.К. явилось изучение клинико-иммунологических особенностей болезни и оптимизация режимов базисной иммуноподавляющей терапии.

Изучение клинических и иммунологических особенностей заболевания, возможностей базисной иммуноподавляющей терапии останавливать прогрессирование болезни проведено на большой выборке пациентов (865 больных ювенильной склеродермией, в том числе 786 детей с ЮОСД 78 детей с ЮССД, включая основную и архивную группы (дети получавшие лечение в клинике детских болезней в период 1960-1980 г.г.). Для решения

поставленных задач Осминой М.К. использованы современных диагностические методы инструментальные и лабораторные, числе иммунологическое (у 213 больных) и молекулярного генетического (у 289 больных), различные методы оценки поражения кожи, включая ранее известные и оригинальные, разработанные автором (Патент № 2 331 361 С1 Российская Федерация, МПК А61В 5/107 (2006.01); А61В 5/103 (2006.01). Способ определения эффективности терапии ограниченной склеродермии : № 2007112820/14 : заявл. 06.04.2007 : опубл. 20.08.2008 / Осмина М. К., Геппе Н. А., Тугаринова Г. В. // www.fips.ru : официальный сайт. – URL: https://www.fips.ru/registers-doc-view/fips_servlet), а также современные статистические методы. В работе создана подробная клинко-эпидемиологическая характеристика заболевания, проведено сравнение клинических характеристик патологического процесса в основной и архивной группах больных, показано отсутствие патоморфоза заболевания в изученный период времени. Выявлено, что внекожные проявления встречаются у 55% больных ЮОСД; в виде поражения суставов у 45 % пациентов, а нервной системы у 47 % и сосудистой оболочки глаза у 8,2% больных с линейной склеродермией лица по гемитипу. Путем сравнения эффективности лечения современными средствами иммуноподавляющей терапии в основной и лечения пациентов архивной группы, выявленной активности иммунологических процессов у больных основной группы автор доказывает необходимость и эффективность применения современной иммуноподавляющей терапии при ювенильной склеродермии. Оценены длительность и безопасность терапии. На основании установленных клинко-демографических, иммунологических и молекулярно-генетических особенностей Осминой М.К. предложено рассматривать больных с ювенильной линейной склеродермией лица по гемитипу с поражением нервной системы и сосудистой оболочки глаза, в рамках склеродермии, как пациентов с системной формой заболевания, нуждающихся в активной терапии иммунодепрессантами. Разработан и внедрен в практику алгоритм

выбора стартового режима базисной иммуноподавляющей терапии при ювенильной ограниченной склеродермии, предлагается оригинальный способ выбора базисной терапии при линейных формах склеродермии с поражением конечностей путем оценки, так называемого Индекса распространенности поражения конечности. В работе выделены оптимальные параметры для оценки эффективности терапии при каждом клиническом варианте ограниченной склеродермии, установлены сроки и показания для переключения на режим второй линии терапии, в том числе с применением генно-инженерных биологических препаратов.

Большой объем клинических наблюдений в работе, применение современных диагностических методов, современные методы статистического анализа, детальное осмысление и интерпретация полученных данных обеспечивают высокую достоверность результатов. Выводы диссертационной работы полностью соответствуют поставленной цели и задачам, подтверждают теоретическую и практическую значимость исследования для клинической практики. Автореферат диссертационной работы оформлен в соответствии с требованиями ГОСТ, содержит материалы и методы исследования, результаты собственного исследования, обсуждение полученных результатов, выводы и практические рекомендации. Принципиальных замечаний по содержанию и оформлению автореферата нет.

По результатам исследования автором опубликовано 51 работа, в том числе 6 научных статей в журналах, включенных в Перечень рецензируемых научных изданий Сеченовского Университета / Перечень ВАК при Минобрнауки России, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора наук; 9 статей в изданиях, индексируемых в международной базе Scopus, 25 иных публикаций по результатам исследования (в том числе 2 учебно-методических пособия, глава в Национальном руководстве по педиатрии,

глава в Руководстве по детской ревматологии), 1 патент на изобретение, 10 публикаций в сборниках материалов зарубежных конференций.

Диссертационная работа является оригинальным научно-квалификационным трудом, в которой успешно решена важная научная проблема оптимизации лечения ювенильной склеродермии.

Диссертационная работа Осминой Марии Кирилловны соответствует полностью требованиям п. 15 Положения о присуждении ученых степеней в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), утвержденного приказом ректора № 0692/Р от 06.06.2022 года (с изменениями, утвержденными: приказом №1179/Р от 29.08.2023г., приказом №0787/Р от 24.05.2024г.), предъявляемым к докторским диссертациям, а ее автор Осмина Мария Кирилловна, заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальности 3.1.21- Педиатрия.

Доктор медицинских наук,
Профессор кафедры пропедевтики детских болезней
Клинического института детского здоровья им.Н.Ф.Филатова
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова
(Сеченовский Университет)

В.К.Севостьянов

«*de*» *феврале* 2026г.

Подпись доктора медицинских наук
Севостьянова Вячеслава Константиновича заверяю:



Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) 119048 г.Москва, ул. Трубецкая,д.8, стр.2, 8 (495) 609-14-00;
<https://www.sechenov.ru>