

Утверждаю

Проректор по научной работе и инновациям
ФГБОУ ДПО «Российская медицинская
академия непрерывного профессионального
образования» Министерства Здравоохранения
Российской Федерации

М.н., профессор



М.Ю. Герасименко

2021 года

Отзыв

ведущего учреждения – ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации - о научно-практической ценности диссертации Павловой Марии Сергеевны на тему: «Соматические и неврологические особенности течения склеродермии с локализацией поражения на голове и шее у детей», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 Педиатрия

Актуальность темы выполненной работы

Диссертационная работа посвящена одной из актуальных проблем педиатрии - ювенильной (юношеской) склеродермии, являющейся хроническим аутоиммунным заболеванием, с дебютом болезни до 16 летнего возраста. Ювенильная склеродермия в структуре ревматических заболеваний среди детей, занимает третье место по частоте после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки. При этом заболеваемость ювенильной склеродермией в России составляет от 3,3 до 3,7 человек на 100 тыс. детей. Выделяют ювенильную системную и

ювенильную локализованную склеродермию. При этом ювенильная локализованная склеродермия встречается в 10 раз чаще, чем ювенильная системная склеродермия. Установлено, что ювенильная локализованная склеродермия линейной формы с локализацией на голове является одной из тяжелых форм болезни и часто осложняется развитием эпилепсии, энцефалита Расмуссена, гемиплегической мигрени, локального неврологического дефицита, когнитивных и поведенческих нарушений. При этом, на современном этапе отсутствует четкое понимания патогенетической связи поражения кожи и нервной системы. Кроме этого не разработаны алгоритмы диагностики и ведения пациентов с сочетанным дерматоневрологическим поражением при ювенильной локализованной склеродермии.

Принимая во внимание все указанное выше, следует признать, что тема диссертационной работы, цель которой - выявив особенности течения склеродермии с локализацией поражения на голове и шее у детей и подростков, разработать алгоритм диагностики данного заболевания и тактику ведения пациентов - является актуальной, а сама диссертация - своевременна и значима для науки и практики.

Научная и практическая ценность диссертации

Научная и практическая ценность диссертационного исследования, проведенного, Павловой М.С. не вызывает сомнений. Общие научные положения диссертации, основанные на глубоком анализе и скрупулезном изучении данных литературы, подробно и четко представлены в рецензируемой работе. При этом практическая ценность диссертационной работы подтверждена результатами собственных исследований.

Особо следует отметить, что в области научных исследований значимость полученных выводов, основанных на результатах анализа результатов комплексного обследования 102 пациентов в возрасте от 3 до 18

лет с диагнозом "Ювенильная склеродермия" (согласно критериям для диагностики ювенильной склеродермии PRES-ACR-EULAR 2007) (основная группа - 60 детей с ювенильной системной склеродермией с локализацией поражения на голове и шее, группа сравнения - 42 пациента ювенильной системной склеродермией) заключается в следующем:

- установлено, что неврологические нарушения у детей со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее встречаются в 1,6 чаще, чем у детей со склеродермией другой локализации;

- показано, что неврологические нарушения у детей со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее имеют более тяжелый характер, что отражается на течении основного заболевания и влияет на прогноз;

- установлена прямая корреляция между нейроморфологическими и клиническими характеристиками неврологического статуса у детей со склеродермией головы;

- отмечена высокая частота нарушений психо-эмоционального статуса детей с ювенильной склеродермией с локализацией поражения на голове и шее. Так повышение уровня тревожности было отмечено у 95% детей, легкая депрессия - у 40%, снижение когнитивных функций имело место у 40,7% пациентов сданной формой склеродермии;

- установлено, что при позднем начале базисной терапии обнаруживаются более выраженные структурные изменения головного мозга.

Практическую значимость выполненной диссертации подтверждает то, что автор на основании анализа результатов, полученных при сборе анамнеза, комплексного клинического и лабораторного обследования, разработал рекомендации, позволяющие обоснованно изменить стандартный протокол обследования при решении вопроса о коррекции базисной терапии у пациентов с ювенильной системной склеродермией с локализацией поражения на голове и шее. Так же необходимо подчеркнуть, что

диссертантом обоснована важность сопровождения психологом детей с ювенильной системной склеродермией с локализацией на голове и шее в тех случаях, когда у пациентов имеют место нарушения психо-эмоционального статуса.

Достоверность полученных результатов и выводов не вызывает сомнений, наглядные доказательства приводятся в соответствующих главах диссертации.

Значимость полученных результатов для педиатрии

Результаты диссертационной работы дополняют современные научные представления о том, что ювенильная локализованная склеродермия с локализацией на голове и шее является одной из тяжелых форм болезни и часто осложняется неврологическими нарушениями и изменениями психо-эмоционального статуса.

Результаты проведенного исследования позволили сделать вывод о том, что у детей со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее в 13,3% случаев заболевание дебютировало с неврологических нарушений, в 88,3% случаев – с кожного синдрома. Временной интервал между дебютом заболевания с кожных проявлений и появлением неврологических нарушений у детей составил в среднем два года. У детей со склеродермией другой локализации в 100% случаев дебют был связан с манифестацией кожного синдрома.

Значимым результатом проведенного диссертационного исследования следует считать также установленный факт, что неврологические нарушения у детей со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее встречаются в 1,6 чаще, чем у детей со склеродермией другой локализации

Следует также отметить установленное автором у детей с ювенильной склеродермией с локализацией поражения на голове и шее повышение

уровня тревожности в 95%. Легкая депрессия при этом имела место у 40%, а снижение когнитивных функций - у 40,7% пациентов.

Необходимо подчеркнуть особо, что автором выявлено наличие прямой корреляции между поздним началом базисной терапии склеродермии и наличием структурных изменений головного мозга.

Рекомендации по использованию результатов и выводов диссертационной работы

В связи с важностью вопросов, рассматриваемых в диссертации, для педиатрии, учитывая полученные автором результаты, целесообразно продолжить научные исследования по данной теме в ведущем научном учреждении – в Федеральном государственном бюджетном научном учреждении "Научно-исследовательский институт ревматологии имени В.А. Насоновой".

Разработанный диссертантом алгоритм диагностики и лечения ювенильной локализованной склеродермии с локализацией поражения в области головы и шеи уже применяются в практике УДКБ ФГАОУ ВО Первого МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Научно-практического центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы, а также в учебном процессе на кафедре детских болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Работа написана литературным языком, хорошо вычитана. Диссертация демонстрирует владение автором современными данными литературы по рассматриваемой теме. Следует отметить, что работа хорошо иллюстрирована, благодаря чему существенно улучшается восприятие представленного материала.

Современный уровень используемых методов исследования и статистической обработки полученных результатов позволили автору заключить работу научно обоснованными выводами и практическими рекомендациями, которые полностью соответствуют поставленной цели исследования.

Принципиальных замечаний по диссертации нет. Единичные стилистические ошибки, встречающиеся в диссертации, не носят принципиального характера и не снижают ценности исследования.

Заключение

Диссертационная работа Павловой Марии Сергеевны на тему «Соматические и неврологические особенности течения склеродермии с локализацией поражения на голове и шее у детей», представленная на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, является самостоятельной законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной задачи, направленной на улучшение диагностики и повышение эффективности лечения у детей с ювенильной локализованной склеродермией с локализацией поражения в области головы и шеи, что имеет важное значение для педиатрии.

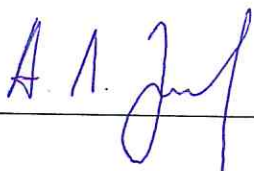
Диссертационная работа полностью соответствует требованиям п. 16 Положения о присуждении ученых степеней в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) утвержденного приказом ректора №0094/Р от 31.01.2020 года, а ее автор заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальности 14.01.08 Педиатрия.

Настоящий отзыв о научно-практической ценности диссертации подготовлен профессором кафедры педиатрии имени академика Г.Н.

Сперанского ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, доктором медицинских наук, профессором Заплатниковым Андреем Леонидовичем, обсуждён и утверждён на научной конференции кафедры педиатрии имени академика Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (протокол № 33 от «02» октября 2021 г.).

Заплатников Андрей Леонидович,
доктор медицинских наук (14.01.08), профессор,
профессор кафедры педиатрии
имени академика Г.Н. Сперанского
ФГБОУ ДПО РМАНПО
Минздрава России

Даю согласие на обработку моих персональных данных



Подпись доктора медицинских наук, профессора Заплатникова А.Л. удостоверяю.

Ученый секретарь
ФГБОУ ДПО РМАНПО
Минздрава России
доктор медицинских наук, доцент





Чеботарева Т.А.

123993, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1.
Тел. +7 (499) 252-21-04, E-mail: rmapo@rmapo.ru

Информация о лице, утвердившем отзыв ведущей организации

Герасименко Марина Юрьевна,

Доктор медицинских наук,

Профессор

Основное место работы - ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Минздрава России

Проректор по научной работе и инновациям

Даю согласие на обработку персональных данных

Подпись доктора медицинских наук, профессора Герасименко Марины Юрьевны заверяю.

Ученый секретарь

ФГБОУ ДПО РМАНПО

Минздрава России

доктор медицинских наук, доцент



Чеботарева Т.А.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации

123993, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1.

Тел. +7 (499) 252-21-04, E-mail: rmaro@rmaro.ru