

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 склеродермия - это редкое аутоиммунное заболевание у детей, однако тяжелые, инвалидизирующие последствия болезни представляют собой медико-социальную проблему в педиатрии. Целью диссертационной работы Осминой М.К. стало изучение клинико-иммунологических особенностей болезни и оптимизация режимов базисной иммуноподавляющей терапии.

В работе на большой выборке пациентов (865 больных ювенильной склеродермией), включая основную и архивную группы (получали лечение в 1960-1980 г.г.), при использовании современных методов обследования в том числе иммунологического (у 213 больных) и молекулярного генетического (у 289 больных) дана детальная клинико-эпидемиологическая характеристика заболевания, проведено сравнение клинических характеристик патологического процесса в основной и архивной группах больных. Установлено, 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. Сравнительная эффективность лечения в основной и архивной группах больных, выявленная активность иммунологических процессов подтверждают обоснованность и эффективность назначения современной иммуноподавляющей терапии детям со

склеродермией. Значительные клинико-демографические и лабораторные отличия установленные в работе, позволили автору обосновать предложение 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. Выявлено, что доминирующим (у 80% больных) висцеральным поражением при ювенильной системной склеродермии явилось поражение желудочно-кишечного тракта, поражение легких, в виде интерстициального пульмонита выявлено, у 37,5%, сердца у 15%,почек у 2.5% больных. В основной группе больных ювенильной системной склеродермии 5 летняя выживаемость больных составила 100%. Иммуно-генетическое исследование выявило выявило статистически значимую ассоциация SNP гена *MMP 9 (rs3918242)* – аллеля СТ с ограниченной склеродермией, по сравнению с группой контроля и группой ювенильной системной склеродермии.

Изучена сравнительная эффективность различных режимов базисной иммуноподавляющей терапии при всех клинических вариантах ювенильной ограниченной склеродермии с использованием многочисленных параметров оценки кожного поражения и запатентованного автором метода (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 / Осминина М. К., Геппе Н. А., Тугаринова Г. В. // www.fips.ru : официальный сайт. – URL: https://www.fips.ru/registers-doc-view/fips_servlet). Разработан и внедрен в практику детских ревматологических отделений Сеченовского центра материнства и детства алгоритм выбора стартового режима базисной иммуноподавляющей терапии при ювенильной ограниченной склеродермии, установлены сроки и показания для переключения на режим второй линии терапии, в том числе с применением генно-инженерных биологических препаратов.

Тщательно подобранная большая когорта пациентов, применение современных диагностических методов, строгий статистический анализ и логическая 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 составлен должным образом, полностью соответствует требованиям ГОСТ, отражает основные положения диссертации, выводы и практические рекомендации. Принципиальных замечаний по 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 оригинальной научно-квалификационной работой, в которой успешно решена важная научная проблема улучшения методов лечения разных клинических вариантов 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

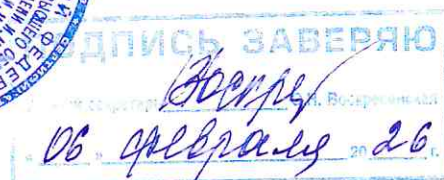
Университет), утвержденного приказом ректора № 0692/Р от 06.06.2022 года (с изменениями, утвержденными: приказом №1179/Р от 29.08.2023г., приказом №0787/Р от 24.05.2024г.), предъявляемым к докторским диссертациям, а ее автор Осминина Мария Кирилловна заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальности 3.1.21- Педиатрия.

Доктор медицинских наук,
член-корреспондент РАН, профессор,
заведующий кафедрой кожных болезней
Института клинической медицины
им. Н.В.Склифосовского
ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова

О. Ю. Олисова

« 06 » февраля 2026г.

Подпись доктора медицинских наук, член-корреспондент РАН
профессора Ольги Юрьевны Олисовой завершено



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>