

Отзыв

на автореферат диссертации Хачировой Людмилы Сергеевны «Эпидемиологическое исследование врожденных иммунных нарушений», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.03.09 – клиническая иммунология, аллергология

Первичные иммунодефициты (ПИД) – жизнеугрожающие заболевания с врожденными, генетически обусловленными, стойкими нарушениями функции иммунной системы. Одним из оптимальных способов для объективного накопления информации по этим редким заболеваниям является создание национальных регистров отдельных стран и континентов. Формирование региональных регистров ПИД крайне актуально в Российской Федерации – стране с разнообразными экономическими и географическими характеристиками. Они позволяют улучшить понимание патогенеза и клинических особенностей этих сложных заболеваний, обеспечить их раннюю диагностику и лечение, существенно изменить прогноз.

Первичные иммунодефициты могут быть обнаружены с помощью измерения уровня эксцизионных колец реаранжировки генов Т-клеточного рецептора (TREC) и рекомбинационных колец каппа-делеционного элемента в сухом пятне крови на карте неонатального скрининга (KREC) методом ПЦР, что чрезвычайно перспективно в рамках неонатального скрининга и выявления этих заболеваний на ранних этапах диагностики.

Целью диссертационной работы явилось эпидемиологическое исследование врожденных иммунодефицитов в Ставропольском крае и оценка информативности определения эксцизионных колец реаранжировки генов Т- и В-клеточных рецепторов в практике врача-иммунолога. Для достижения поставленной цели автором тщательно продуман дизайн диссертационной работы, собрана информация в 35 административных округах Ставропольского края обо всех пациентах с ПИД, установленных в течение 10 лет (2009-2019 гг.). На 2 этапе проведено ретроспективное исследование эксцизионных колец реаранжировки генов (TREC и KREC) в

архивных тест-бланков сухих пятен крови 49 умерших детей с тяжелыми инфекциями. Проведен анализ показателей TREC и KREC у 15 пациентов с настораживающими признаками первичных ИДС, попавших в «поле зрения» клинического иммунолога.

В ходе выполнения исследования установлена распространенность первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае, составившая 3,1:100 000 населения. Показано, что в регистре первичных иммунодефицитов СК преобладают дефекты гуморального звена, второе место занимают комбинированные иммунные нарушения с синдромальными проявлениями, третье – дефекты фагоцитоза (10,2%). Выявлено, что инфекционные заболевания развиваются у 73,9% пациентов с ПИД, симптомы иммунной дисрегуляции – у 18,1%, онкологические заболевания – у 4,5%; наследственный ангиоотек диагностируется у 8%. Задержка в постановке диагноза ПИД составляет 2,9 года.

В работе осуществлен ретроспективный обзор клинических случаев, представленных в виде кратких выписок из историй болезни детей, попавших на прием к врачу аллергологу-иммунологу. Показано, что определение TREC и KREC методом мультиплексного анализа у пациентов с настораживающими признаками ПИД является эффективным методом и может быть рекомендовано для выявления первичных ИДС на ранних этапах диагностического поиска.

Выводы, сформулированные в работе, логично отражают реализацию поставленных задач, являются взвешанными и обоснованными и свидетельствуют о научной зрелости диссертанта. Полученные данные могут быть использованы для формирования региональных и федеральных программ по внедрению скрининговой диагностики первичных иммунодефицитов и их ранней терапии с целью увеличения выживаемости и улучшения качества жизни этих больных. Автореферат написан хорошим литературным языком, таблицы информативны, оформлены в соответствие со стандартами. По материалам диссертации опубликовано 12 работ, 5 из них

опубликованы в журналах, входящих в перечень ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.

После ознакомления с авторефератом можно сделать вывод о том, что диссертационная работа Хачировой Людмилы Сергеевны «Эпидемиологическое исследование врожденных иммунных нарушений», представленная на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, соответствует специальности 14.03.09 – клиническая иммунология, аллергология и отвечает 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 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) от 31.01.2020 г. №0094/Р, предъявляемым к кандидатским диссертациям, а ее автор достоин присуждения ему ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.03.09 – клиническая иммунология, аллергология.

Руководитель отделений иммунопатологии и интенсивной терапии клиники ФГБУ «ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России, профессор кафедры клинической аллергологии и иммунологии ФПДО ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, профессор, доктор медицинских наук, Латышева Т.В.

Дата « 03 » июля 2020 г. Подпись _____

