

Отзыв

Официального оппонента доктора медицинских наук, доцента, профессора кафедры госпитальной педиатрии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава РФ на диссертационную работу 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 избранной темы

Ювенильная (юношеская) склеродермия (ЮСД) представляет собой хроническое аутоиммунное заболевание, с дебютом болезни до 16 летнего возраста, которое проявляется 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. ЮСД подразделяют на ювенильную системную склеродермию (ЮССД) и ювенильную локализованную склеродермию (ЮЛСД). ЮССД характеризуется фиброзно-склеротическим поражением кожи, опорно-двигательного аппарата, с возможным вовлечением в процесс внутренних органов.

Исходя из общепринятой международной классификации склеродермии, ЮСД линейной формы с локализацией поражения на голове относится к локализованной форме склеродермии. По данным международных исследований ЮСД линейной формы с локализацией на голове представляет собой одну из тяжелых форм болезни и часто осложняется развитием неврологической патологии, такой, как эпилепсия, энцефалит Расмуссена, гемиплегическая мигрень, локальный неврологический дефицит, когнитивные и поведенческие нарушения. Подобные состояния, в случае несвоевременной диагностики и коррекции, могут приводить к ранней инвалидизации пациентов.

Согласно литературным данным, заболеваемость ювенильной склеродермией (ЮСД) составляет 0,27 человек на 100 тыс. детей в возрасте до 16 лет. В России эта цифра колеблется от 3,3 до 3,7 человек на 100 тыс. детей. В структуре ревматических заболеваний среди детей, ЮСД занимает третье место по частоте после ювенильного идиопатического артрита и системной красной волчанки.

Несмотря на большой объем опубликованных работ, не существует четкого понимания патогенетической связи поражения кожи и нервной системы, алгоритма диагностики и ведения пациентов с сочетанным дерматоневрологическим поражением. В настоящее время в медицинском сообществе ведется дискуссия по поводу изменения клинических рекомендаций по локализованной склеродермии. Общероссийские общественные организации «Российское общество дерматовенерологов и косметологов» и «Ассоциация ревматологов России». В предыдущей редакции клинических рекомендаций от 2016 года в протокол инструментального обследования склеродермии с локализацией на голове рекомендовали включить магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга и ЭЭГ, однако авторы не учли необходимость консультации невролога. Данные рекомендации в основном описывают протокол курации взрослых пациентов. Также отсутствует мультидисциплинарный подход: консультация ревматолога рекомендована только в случае подозрения на системную форму склеродермии. Что же касается детской популяции, то здесь возникает еще больше вопросов в реализации диагностики и коррекции этих пациентов, что актуализирует своевременность нашей работы.

Степень обоснованности научных положений, выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертации

Исследователем проведена достаточно объемная работа по обработке и анализу данных 102 случаев ЮСД. Результаты диссертационного исследования достоверны и научно обоснованы. Достоверность полученных результатов подтверждена статистическим анализом с применением современных методик статистического анализа.

Достоверность и новизна исследования, полученных результатов

Научная новизна полученных результатов.

Данное исследование представляет собой комплексную клинко-инструментальную характеристику соматических и неврологических особенностей ювенильной склеродермии. Впервые рассмотрена корреляция между нейроморфологическими и клиническими характеристиками неврологического статуса у детей со склеродермией головы. Произведен детальный анализ и оценена корреляция соматических и неврологических особенностей у детей со склеродермией с локализацией поражения на голове. Выявлена связь между характером дебюта, неврологическими особенностями и характером прогрессирования заболевания.

Практическая значимость.

Результаты диссертационного исследования, положения и заключения, сформулированные в ходе работы, обладают не только теоретической, но и практической значимостью. В ходе работы обоснована необходимость изменения классификационных критериев для линейной формы ЮСД с локализацией поражения на голове и шее. Учитывая тяжесть поражения нервной системы в большом проценте случаев, данную форму целесообразно относить к системным. В результате проведенной работы обоснована необходимость изменения стандартного протокола обследования при решении вопроса о коррекции базисной терапии у этих пациентов с включением в них обязательного проведения магнитно-резонансной томографии головного мозга и ЭЭГ. Обоснована важность сопровождения психологом детей с ЮСД с локализацией на голове и шее в случае выявления изменений психо-эмоционального статуса.

Значимость для науки и практики полученных автором результатов

Автором проведен анализ клинических, инструментальных, психологических данных у 102 детей с ювенильной склеродермией. Достоверность полученных результатов обеспечена достаточным числом наблюдений, применением адекватных методов диагностики ЮСД, современных методов статистической обработки данных с пакетом программ SPSS/PASW Statistics (17 и 18 версии), SPSS Inc., Chicago, Illinois, USA.

Материалы работы прошли широкое обсуждение на конференциях различного уровня, опубликованы в 3 работах в рецензируемых ВАК и Scopus журналах.

Содержание диссертации

Диссертация написана в традиционном стиле и состоит из следующих разделов: введения, обзора литературы, материалов и методов исследования, 2х глав с изложением результатов собственных исследований, обсуждения, выводов и практических рекомендаций, библиографического списка, приложений. Работа представлена на 125 страницах машинописного текста; 14 страницах библиографического списка, включает 29 отечественных и 110 зарубежных источников. Иллюстрирована 24 рисунками и 30 таблицами, 4 клиническими примерами.

Обзор литературы содержит достаточное количество современных данных по теме исследования, структурирован, информативен. Цель и задачи сформулированы четко, соответствуют теме научной работы и находят отражение в материалах собственных исследований.

Главы, содержащие результаты собственных исследований, достаточно информативны, таблицы и рисунки приведены к месту, соответствуют наиболее интересным данным, наглядны. Клинические примеры удачны, дополняют и иллюстрируют приведенный материал.

Сделанные выводы и положения соответствуют полученным результатам, отвечают цели и задачам. Текст автореферата соответствует основным положениям и выводам диссертации.

Диссертационная работа М.С. Павловой выполнена на хорошем научном уровне и представляет собой объемное, целостное и полезное научное исследование.

Конкретные рекомендации по использованию результатов и выводов диссертации

В дальнейшем результаты диссертации целесообразно использовать в курсах последиplomного образования, в работе педиатров, детских ревматологов, дерматологов и неврологов.

Диссертация читается с интересом, изложена хорошим литературным языком. Работа иллюстрирована большим количеством таблиц, графиков, что наглядно демонстрирует представленные результаты. По материалам работы опубликовано 9 научных работ, из них 3 в журналах, рекомендуемых ВАК РФ. Материалы диссертации обсуждены на представительных научных форумах, в том числе и зарубежных.

Автореферат и публикации полностью отражают содержание диссертации. Выводы соответствуют поставленным задачам. Практические рекомендации вытекают из полученных результатов и обоснованы. Результаты научного исследования внедрены в практику. Принципиальных замечаний по работе нет. Имеются отдельные технические погрешности. В научном сообществе давно ведется дискуссия по поводу необходимости включения обязательного неврологического обследования в протокол курации детей со склеродермией с локализацией поражения на голове и шее. В связи с этим, в рамках обсуждения хотелось бы получить ответы на следующие вопросы:

1. В чем отличие от существующих рекомендаций по курации пациентов со склеродермией с локализацией поражения на лице и голове?
2. Какую терапию получали дети и, как это отразилось на развитии неврологических нарушений?
3. Как связана лабораторная активность с последующим развитием неврологических нарушений?

Заключение

Таким образом, диссертация Павловой Марии Сергеевны на тему «Соматические и неврологические особенности течения склеродермии с локализацией поражения на голове и шее у детей», представленная на соискание ученой степени кандидата наук является научно-квалификационной работой, в которой содержится решение научной задачи выявления особенностей и характера дебюта ЮСД с локализацией на голове и шее и изучения структуры и частоты неврологических нарушений у детей с ЮСД с локализацией поражения на голове и шее, имеющей существенное значение для педиатрии, что 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.

Официальный оппонент

доктор медицинских наук,
(специальность 14.01.08 – Педиатрия)
доцент, профессор кафедры госпитальной
педиатрии Федерального государственного
бюджетного образовательного учреждения
высшего образования «Санкт-Петербургский
государственный педиатрический медицинский
университет» Министерства здравоохранения
Российской Федерации
(ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России)
194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д.2
Телефон: +7 (812) 295-06-46
Электронный адрес: spb@gpmu.org
« 25 » *сентября* 2021г.

Михаил Михайлович Костик Михаил Михайлович Костик

Подпись д.м.н. М.М. Костика заверяю

Подпись *Е.Н. Майорова*
удостоверяется
« ____ » _____ 20 ____ г.
Нач. отдела делопроизводства СПб ГПМУ
Е.Н. Майорова
Е.Н. Майорова