

ОТЗЫВ ОФИЦИАЛЬНОГО ОППОНЕНТА

доктора медицинских наук (специальность 14.01.08 - Педиатрия), заведующего отделом аллергологии и клинической иммунологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Российский национальный исследовательский университет имени Н. И. Пирогова Минздрава России Пампуры Александра Николаевича на диссертационную работу Федоровой Людмилы Анатольевны «Диагностическая значимость избирательного дефицита иммуноглобулина А у детей из группы риска по первичным иммунодефицитным состояниям», представленную к защите на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по научным специальностям 14.01.08 – Педиатрия и 14.03.09 – Клиническая иммунология, аллергология.

Актуальность избранной темы

Проблема часто и длительно болеющих детей всегда была острой для современной педиатрии. Можно предположить, что среди пациентов этой группы диспансерного наблюдения значительную долю составляют дети с первичными иммунодефицитными состояниями (ПИДС). Избирательный дефицит иммуноглобулина А является самым часто встречающимся состоянием среди ПИДС. Он может протекать как бессимптомно, так и проявляться частыми/тяжелыми инфекционными эпизодами, атопическими и аутоиммунными заболеваниями. Неоднородность клинических появлений и отсутствие настороженности педиатров в отношении данного ПИДС ведут к несвоевременной диагностике избирательного дефицита иммуноглобулина А, а также к неверной тактике ведения этих пациентов. Именно поэтому изучение диагностической значимости избирательного дефицита иммуноглобулина А является актуальным и обоснованным. Своевременная диагностика данного

ПИДС позволяет предупреждать формирование очагов хронической инфекции, профилактировать жизнеугрожающие осложнения, выявлять ПИДС в семьях пациентов с избирательным дефицитом иммуноглобулина А. Понимание особенностей иммунного статуса данной группы пациентов улучшит контроль за течением ПИДС, позволит своевременно выявлять у пациентов с избирательным дефицитом иммуноглобулина А аллергические и аутоиммунные заболевания. Сложности диагностики и терапии аутоиммунных заболеваний обуславливают важность поиска маркеров, которые позволят выявлять их на ранних стадиях. Диспансерное наблюдение за данной группой пациентов, соответствующее мировым стандартам, позволит улучшить качество оказания медицинской помощи детям. Все вышеизложенное обосновывает актуальность работы Федоровой Людмилы Анатольевны.

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

Диссертационная работа Федоровой Людмилы Анатольевны выполнена на кафедре педиатрии и детских инфекционных болезней Клинического института детского здоровья имени Н. Ф. Филатова Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). Степень достоверности результатов и их обоснованность подтверждены достаточным количеством обследованных пациентов, а также использованием современных и адекватных статистических методов обработки полученных данных. В ходе работы был исследован иммунный статус 20770 детей с настораживающими признакам ПИДС в возрасте от 1 до 18 лет, среди них было выявлено 160 детей с избирательным дефицитом иммуноглобулина А.

Проспективное наблюдение за пациентами с избирательным дефицитом иммуноглобулина А было длительным, лабораторные исследования

иммунного статуса регулярными, а оценка состояния здоровья детей была комплексной. Это позволило подробно охарактеризовать клинические и лабораторные особенности данной группы пациентов. Адекватная статистическая обработка полученных данных дала возможность оценить эпидемиологию избирательного дефицита иммуноглобулина А среди детей с наличием настораживающих признаков ПИДС, выявить наиболее значимые инфекционные и неинфекционные проявления, установить лабораторные предикторы аутоиммунных заболеваний и частых/тяжелых инфекционных эпизодов, сформировать дополнительные показания для исследования концентрации иммуноглобулина А с целью улучшения выявляемости данного ПИДС.

Полученные по итогам выполненного исследования результаты отражены в 5 научных работах, в том числе 2 в журналах, включенных в перечень изданий, рекомендованных ВАК Российской Федерации для публикаций основных результатов диссертационных исследований. Материалы диссертации были представлены на российских конгрессах и конференциях.

Научная новизна исследования и достоверность полученных результатов

Впервые определена распространенность пациентов с избирательным дефицитом иммуноглобулина А среди детей с наличием настораживающих признаков ПИДС. Автором установлены наиболее частые инфекционные и неинфекционные проявления избирательного дефицита иммуноглобулина А у детей, доказана высокая распространенность среди них атопических и аутоиммунных заболеваний, выявлены особенности иммунного статуса детей с данным ПИДС в зависимости от степени выраженности клинических проявлений, в том числе обнаружены факторы риска развития аутоиммунных заболеваний, частых/тяжелых инфекционных эпизодов у данной группы пациентов. Обследование семей, в которых был выявлен данный ПИДС, также проводилось впервые в РФ.

Значимость для науки и практики полученных автором результатов

В ходе проведенного исследования разработаны и внедрены в работу клинико-диагностического центра детской иммунологии и аллергологии и первого педиатрического отделения (иммунология и аллергология) ГБУЗ ДГКБ №9 имени Г. Н. Сперанского ДЗМ рекомендации по ранней диагностике и диспансерному наблюдению в амбулаторном звене больных с избирательным дефицитом иммуноглобулина А. Также полученные данные используются при изучении дисциплины «Факультетская педиатрия» в учебном процессе кафедры педиатрии и детских инфекционных болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Общая оценка содержания диссертационной работы

Диссертация написана по традиционному плану. Она изложена на 116 страницах машинописного текста, включает в себя введение, обзор литературы, главу с описанием методов исследования, 3 главы с собственными результатами автора, обсуждение результатов исследования, выводы, практические рекомендации и библиографический указатель, включающий 157 литературных источника, в том числе 7 отечественных и 150 иностранных. Работа иллюстрирована 18 таблицами, 9 рисунками и 3 клиническими наблюдениями.

Во введении автор описывает актуальность работы и обоснование для проведения данного исследования. Цель и задачи обозначены четко, соответствуют теме диссертационной работы.

Обзор литературы структурирован, информативен и содержит достаточное количество современных данных по теме исследования.

В главе, посвященной методам исследования, описаны общеклинические и лабораторные методики, направленные на комплексную оценку состояния детей с ПИДС. Также там четко описаны этапы проведенной работы, включившие в себя отбор пациентов с настораживающими признаками ПИДС с последующим выявлением среди них детей с избирательным дефицитом иммуноглобулина А, формирование основной группы пациентов с последующим длительным проспективным наблюдением и регулярным лабораторным обследованием, а также обследование их родственников первой линии.

В главах с собственными результатами представлен адекватный для достоверной оценки объём данных, главы написаны четко и информативно. Таблицы и рисунки наглядные, отражают наиболее интересные данные.

Положения, выносимые на защиту, выводы и практические рекомендации аргументированы результатами выполненных исследований.

Текст автореферата соответствует основным положениям диссертации.

Замечания

По тексту диссертации встречаются отдельные опечатки и неточности, не снижающие общего положительного впечатления от работы. Принципиальных замечаний по сути диссертационной работы нет.

Заключение

Таким образом, диссертационная работа Федоровой Людмилы Анатольевны на тему: «Диагностическая значимость избирательного дефицита иммуноглобулина А у детей из группы риска по первичным иммунодефицитным состояниям», выполненная под руководством доктора медицинских наук, профессора Продеуса Андрея Петровича и доктора медицинских наук, Корсунского Ильи Анатольевича, является законченной научно- квалификационной работой, в которой на основании выполненных автором исследований решена важная научная задача – установлена

диагностическая значимость избирательного дефицита иммуноглобулина А у детей из группы риска по первичным иммунодефицитным состояниям, что имеет важное практическое значение для педиатрии, клинической иммунологии, аллергологии. Тем самым 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, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а ее автор Федорова Людмила Анатольевна заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по научным специальностям 14.01.08 – Педиатрия и 14.03.09 – Клиническая иммунология, аллергология.

Официальный оппонент
доктор медицинских наук
заведующий отделом аллергологии
и клинической иммунологии
НИКИ педиатрии им.
академика Ю.Е. Вельтищева
ФГАОУ ВО РНИМУ имени
Н. И. Пирогова Минздрава России



А. Н. Пампура

123412, г. Москва, ул. Талдомская, дом 2.
Адрес электронной почты: nici@pedklin.ru
Сайт <http://www.pedklin.ru/>
Телефон: 8(495) 483-72-50

Подпись д.м.н. А. Н. Пампуры заверяю

