

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 иммунодефицитные состояния (ПИД) – гетерогенная группа заболеваний, обусловленных генетическими дефектами иммунной системы, проявляющихся тяжелыми/хроническими инфекциями, аутоиммунными и аутовоспалительными заболеваниями, а также злокачественными новообразованиями. Распространенность первичных иммунодефицитов в мире колеблется от 1,5 до 18,8 на 100 000 населения. Такой разброс показателей связан, с одной стороны, с этническим полиморфизмом, с другой – низкой осведомленностью врачей об этих заболеваниях и, соответственно, недостаточным их выявлением и терапией. При этом ранняя диагностика и лечение пациентов с ПИД существенно улучшают прогноз.

Несмотря на очевидную значимость проблемы, в большинстве регионов России отсутствуют масштабные исследования, посвященные эпидемиологии первичных иммунодефицитов и методам их ранней диагностики.

Учитывая изложенное, тема диссертации, безусловно, актуальна. Диссертационное исследование выполнено в дизайне ретроспективного когортного продольного обсервационного исследования и обзора случаев с применением клинических, инструментальных, иммунологических, молекулярно-генетических и статистических методов.

Автором установлена распространенность первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае, изучены возрастные и гендерные особенности в когорте живых пациентов, страдающих ПИД, определена структура нозологических форм, выявлены сроки задержки в постановке диагноза ПИД в СК, изучен характер коморбидной патологии, проведена оценка объема иммунореконструктивной, генноинженерной, заместительной и профилактической антимикробной терапии у пациентов в регистре СК, установлены показатели летальности.

В диссертационном исследовании показано, что ретроспективное определение эксцизионных колец реаранжировки генов T (TREC)- и B (KREC)-

клеточного рецепторов позволяет идентифицировать нозологические синдромы отдельных ПИД, как причины ранней детской смертности. У 11,6% умерших детей выявлено значительное снижение TREC и/или KREC до не определяемых значений, что свидетельствовало о вероятном ПИД и подтверждалось клиническими и патоморфологическими признаками. Автором показано, что снижение уровня TREC наблюдается не только у пациентов с вероятным ПИД, но и у недоношенных детей, а также среди пациентов с врожденными пороками сердца и магистральных сосудов, желудочно-кишечного тракта, почек и мочевыделительных путей, болезнью Дауна.

Таким образом, представленные в работе данные позволяют рекомендовать определение TREC и KREC методом мультиплексного анализа у детей сстораживающими признаками первичных иммунодефицитов в качестве эффективного метода для выявления ПИД. Определение TREC и KREC у глубоко недоношенных детей и пациентов с врожденными пороками развития может быть рекомендовано при определении тактики заместительной и профилактической антимикробной терапии.

Результаты диссертационной работы являются серьезной теоретической предпосылкой для формирования региональных программ по внедрению скрининговой диагностики первичных иммунодефицитов и их ранней терапии с целью увеличения выживаемости и улучшения качества жизни этих больных.

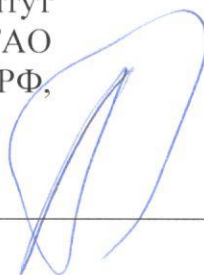
Достоверность научных положений и выводов обеспечивается применением современных иммуногенетических методов и методов иммунофенотипирования, а также подходов для математической обработки полученных результатов. По теме диссертации опубликовано 12 работ, 5 из них опубликованы в журналах, входящих в перечень ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.

На основании автореферата 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.

Заведующий отделом аллергологии и
клинической иммунологии ОСП «Научно-
исследовательский клинический институт
имени академика Ю.Е. Вельтищева» ФГАО
ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» МЗ РФ,
доктор медицинских наук, А.Н. Пампура

Дата «10 » июля 2020 г Подпись _____



125412, г.Москва, ОСП «НИКИ педиатрии»,
ул.Талдомская, д.2 8(495) 484-45-54