О Т З Ы В

на автореферат диссертации Романа Владимировича Епишева на тему: «Нутритивная поддержка детей с врожденным буллезным эпидермолизом», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.08 – педиатрия, 14.01.10 – кожные и венерические болезни

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) – это группа редких наследственных заболеваний, характеризующихся нарушением межклеточных связей в эпидермисе или эпидермально-дермальном соединении, что приводит к образованию пузырей на коже и/или слизистых оболочках даже при незначительном их травмировании. Для ВБЭ характерно начало с рождения или первых месяцев жизни, непрерывное течение с частыми обострениями, полиморфизм клинических проявлений и мультисистемность поражения с вовлечением в патологический процесс различных органов и систем. В зависимости от генетического дефекта ВБЭ классифицируется на 4 основные формы: простой врожденный буллезный эпидермолиз, пограничный врожденный буллезный эпидермолиз, дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз и синдром Киндлер.

В настоящее время методов патогенетического лечения ВБЭ не существует. Все врачебные мероприятия являются паллиативными и ограничивается симптоматическими подходами к лечению и уходу за пациентом. Усиленный катаболизм на фоне множественных и/или длительно незаживающих эрозий, через которые теряется большое количество серозной жидкости (иногда - крови), сопровождается потерей и распадом белка, увеличением теплоотдачи. Зачастую присоединяется вторичная инфекция, что всё вместе приводит к увеличению потребности организма в белке и энергии. В результате у больных с ВБЭ имеются признаки различной степени выраженности белково-энергетической недостаточности.

Наиболее тяжелые формы заболевания из группы ВБЭ - дистрофический и пограничный буллезный эпидермолиз, сопровождаются выраженной белково-энергетической недостаточностью и нарушением нутритивного статуса, что становится дополнительным фактором, способствующим более тяжелому течению основного заболевания и негативно влияющим на рост и развитие ребенка.

Методический уровень диссертационной работы следует оценить как высокий. Цели и задачи научного исследования сформулированы четко, результаты, выводы и практические рекомендации им логично соответствуют.

Были использованы современные методики сбора и обработки исходной информации, а также статистической обработки полученных результатов. Объем материала позволяет говорить о его репрезентативности и достоверности сделанных выводов. Выводы и практические рекомендации, сделанные автором на основании проведенного исследования, сформулированы четко и отвечают поставленным задачам.

Научная новизна исследования бесспорна: в современной дерматовенерологии и педиатрии в РФ ранее не разрабатывались лечебно-диагностические алгоритмы для оптимизации нутритивной поддержки детей с врожденным буллезным эпидермолизом.

Содержание работы и внедрение ее результатов в практику отвечают требованиям, предъявляемым к диссертационным исследованиям. Основные положения работы отражены в 9 научных публикациях, из них 8 статьи в российских рецензируемых журналах, включенных в перечень изданий, рекомендованных ВАК. Получен патент на изобретение №2657542 от 14.06.2018: "Способ обследования детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза"

Научно-практическая значимость работы Епишева Р.В. также не вызывает сомнений. Предложенные рекомендации по включению в комплексное лечение детей с врожденным буллезным эпидермолизом индивидуализированной диетотерапии, которая способствует более быстрому и эффективному улучшению состояния пациентов, представляют научную и методическую ценность и могут быть использованы для ежедневной клинической практики специалистов, в лекционном курсе и семинарских занятиях для студентов, ординаторов и аспирантов, а также в системе послевузовского и дополнительного профессионального образования.

Представленные в диссертационной работе данные позволяют оценить работу Епишева Романа Владимировича на тему «Нутритивная поддержка детей с врожденным буллезным эпидермолизом» как актуальное научное исследование, обладающее новизной, имеющее практическую значимость. Диссертация Епишева Р.В. является законченной научно-квалификационной работой, выполненной под руководством д.м.н. Макаровой С.Г. и д.м.н. Мурашкина Н.Н., содержит новое решение актуальных научно-практических задач, имеющих существенное значение как для дерматологии, так и для педиатрии – оптимизации лечения детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Представленная диссертационная работа полностью отвечает требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г.

№842 (в редакции постановления Правительства РФ от 21.04.2016 №335), предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а автор Епишев Р.В. заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.08 – Педиатрия и 14.01.10 – Кожные и венерические болезни.

Заведующий кафедрой
дерматовенерологии и косметологии
ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ
им. В. И. Разумовского Минздрава России
доктор медицинских наук, профессор **Бакулев Андрей Леонидович**

Телефоны: рабочий +78452223855;
мобильный +79272262130.
Адрес: 410028, Саратов, ул. Провиантская, дом 22
Электронный адрес: al_ba05@ mail.ru

Подписи
ЗАВЕРЯЮ:
Начальник ОК

11 октября 201

ОТЗЫВ
на автореферат
диссертационной работы Епишева Романа Владимировича
на тему: «Нутритивная поддержка детей с врожденным буллезным эпидермолизом»,
представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.08 – педиатрия, 14.01.10 – кожные и венерические болезни

Актуальность темы

Врожденный буллезный эпидермолиз - тяжелое генетическое заболевание с мультисистемностью поражения и с вовлечением в патологический процесс различных органов и систем с большим количеством осложнений и нарушений многих физиологических процессов. В настоящее время не существует методов достоверно приводящих к излечению данного заболевания. Все методы терапии направлены на коррекцию тех или иных осложнений. Степень нарушения метаболических процессов и питания прямо пропорциональна тяжести ВБЭ и проявляются преимущественно при распространенных поражениях кожного покрова и слизистых оболочек. Однако из-за многофакторного генеза недостаточности питания коррекция нутритивного статуса детей с ВБЭ является сложной задачей.

Учитывая отсутствие в РФ работ по оценке нутритивного статуса и по разработке персонализированных алгоритмов нутритивной поддержки для больных детей с врожденным буллезным эпидермолизом, данная работа имеет значимую актуальность, научную и практическую целесообразность в решении важной проблемы современной педиатрии и дерматологии.

Обоснованность, научная новизна и достоверность полученных результатов

Впервые изучены особенности биохимических показателей крови в отношении использования их для оценки нутритивного статуса и определены оптимальные критерии для его мониторинга у детей с врожденным буллезным эпидермолизом. На основании полученных данных разработаны лечебно-

диагностические алгоритмы для оптимизации нутритивной поддержки и определены критерии для оценки их эффективности.

Основные положения работы, выносимые на защиту, аргументированы, обладают новизной и имеют научную и практическую значимость.

Диссертантом квалифицированно сформулированы цель и задачи исследования.

Для решения поставленных задач соискателем Р.В. Епишевым создана база данных детей с врожденным буллезным эпидермолизом, наблюдающихся в Федеральном государственном автономном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Для решения поставленных задач Р.В. Епишев использовал современные методы исследования и статистической обработки полученных данных. Установленные автором закономерности сопоставимы с результатами исследований зарубежных авторов и свидетельствуют о научной и практической значимости работы.

Работа Р.В. Епишева выполнена на высоком научно-методическом уровне, который определяется предложенным дизайном исследования, включающим проспективные наблюдения за пациентами с врожденным буллезным эпидермолизом, а также сопоставление полученных данных с детьми группы сравнения. При обследовании пациентов использованы современные лабораторные и инструментальные методы, включающие наиболее объективные способы оценки тяжести кожного патологического процесса и нутритивного статуса при данной патологии. Достаточное число наблюдений, учитывая редкость данной патологии, современные методы исследования, адекватный статистический анализ полученных результатов делают сформулированные научные положения, выводы и практические рекомендации обоснованными.

Основные положения диссертации опубликованы в 10 печатных работах, в том числе 9 статей в рецензируемых научных изданиях. Получен

патент на изобретение №2657542 от 14.06.2018: “Способ обследования детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза”.

Результаты проведенного автором исследования используются при ведении детей с врожденным буллезным эпидермолизом в отделении дерматологи с группой лазерной хирургии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, на базе трех кожно-венерологических диспансеров России: в Казани, Астрахане и Краснодаре и включены в программу преподавания кафедры дерматовенерологии и косметологии Федерального государственного бюджетного учреждения дополнительного профессионального образования «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации и кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова.

Достоверность полученных результатов и обоснованность выводов и практических рекомендаций не вызывают сомнения.

Выводы и практические рекомендации полностью соответствуют поставленным задачам, органично вытекают из представленного материала, имеют несомненную научную новизну и практическую ценность.

Принципиальных замечаний к автореферату нет.

Диссертация Епишева Романа Владимировича «Нутритивная поддержка детей с врожденным буллезным эпидермолизом», выполненная под руководством д.м.н. Макаровой С.Г. и д.м.н. Мурашкина Н.Н, является законченной научно-квалификационной работой и выполнена на высоком методическом уровне. В работе представлено решение актуальной научной задачи – предложены лечебно-диагностические алгоритмы для оптимизации нутритивной поддержки детей с врожденным буллезным эпидермолизом.

По актуальности, научной новизне и практической значимости, методологии исследования и уровню внедрения диссертация соответствует квалификационным требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых

степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24. 09. 2013 г. № 842 (в редакции постановления Правительства РФ от 21.04.2016 г. №335), предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к квалификационным научным исследованиям на соискание ученой степени кандидата наук, а Епишев Роман Владимирович заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.08 – Педиатрия и 14.01.10 – Кожные и венерические болезни.

Заслуженный врач России,
доктор медицинских наук, профессор,
Заведующая научным клиническим
отделом дерматологии
ГБУ СО «УрНИИДВиИ» М.М. Кохан

Подпись Кохан М.М.
заверяю.
Начальник о/к

ОТДЕЛ КАДРОВ

Дата 09 октября 2018 г.