ОТЗЫВ

официального оппонента, доктора медицинских наук, доцента, заведующего отделом аллергологии и клинической иммунологии обособленного структурного подразделения Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации Пампуры Александра Николаевича на диссертационную работу Галимовой Альбины Альбертовны «Пищевая аллергия у детей с врожденным буллезным эпидермолизом», представленную к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия и 3.1.23. Дерматовенерология.

Актуальность темы исследования. Пищевая аллергия у детей является одной из значимых проблем современной медицины, существенно влияющей на состояние здоровья и качество жизни пациентов. В то же время наличие тяжелых генетически обусловленных заболеваний, сопровождающихся нарушением барьерных функций кожи и слизистых оболочек, может способствовать развитию сенсибилизации и утяжелению клинического течения аллергических реакций. Одним из таких заболеваний является врожденный буллезный эпидермолиз – редкое тяжелое генетически обусловленное заболевание, характеризующееся хрупкостью кожи и слизистых с образованием пузырей и эрозий при минимальной травматизации. Несмотря на относительную редкость, заболевание обладает чрезвычайно высокой клинической значимостью в педиатрии из-за тяжёлого течения, множественных осложнений и необходимости комплексного подхода. Дети с врожденным буллезным эпидермолизом подвержены развитию нутритивной недостаточности в связи с хроническими потерями белка и жидкости, затрудненным приемом пищи и вторичными инфекционными осложнениями. В условиях повышенной проницаемости кожного и кишечного барьеров у пациентов с буллезным эпидермолизом риск развития пищевой

сенсибилизации значительно возрастает, что делает вопросы диагностики и коррекции пищевой аллергии у данной группы пациентов крайне актуальными.

Несмотря на значительный прогресс в изучении патогенеза врожденного эпидермолиза, вопросы его сочетания с пищевой аллергией остаются недостаточно изученными. В научной литературе практически отсутствуют систематизированные данные о распространенности пищевой сенсибилизации у детей с врожденным буллезным эпидермолизом, ее влиянии на клиническое течение заболевания, а также обоснованных подходах к диагностике и коррекции данной патологии. В этой связи диссертационное исследование Галимовой А.А. представляет собой важный научный труд, направленный на восполнение существующего пробела в знаниях и разработку персонализированных методов ведения данной категории пациентов.

Научная новизна исследования. Диссертационная работа Галимовой А.А. представляет собой одно из первых исследований, посвящённых сочетанию врождённого буллёзного эпидермолиза и пищевой аллергии у детей. Впервые в отечественной и зарубежной практике проведен всесторонний анализ распространенности, спектра сенсибилизации и клинических проявлений пищевой аллергии у данной категории пациентов.

В ходе исследования автором установлена связь между уровнем общего IgE и тяжестью дерматологических проявлений на большой группе пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом. Подобные результаты ранее не публиковались в отечественной литературе, а в мировой – единичны, что подчёркивает оригинальность выполненного исследования.

Впервые изучены клинические проявления пищевой аллергии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом, доказано, что наличие коморбидной пищевой аллергии ассоциируется с утяжелением клинического течения заболевания, увеличением выраженности воспалительных процессов, замедлением репаративных процессов кожи и повышенным риском инфекционных осложнений.

Впервые предложены персонализированные алгоритмы диагностики пищевой аллергии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом, а также разработаны принципы коррекции питания с учетом индивидуальных особенностей сенсибилизации. Научная новизна исследования заключается не только в выявлении новых закономерностей, но и в практической направленности полученных данных, которые могут быть использованы при ведении пациентов с данной патологией.

Достоверность и обоснованность результатов. Научные положения, сформулированные в диссертации, базируются на четко продуманной методологии исследования. В работе представлены четко сформулированные цель и задачи, соответствующие методам исследования. Несмотря на редкость заболевания, обеспечена репрезентативность выборки за счёт включения пациентов разных возрастных групп, с различными клиническими формами заболевания, что позволило провести всесторонний анализ проблемы.

Автор использовал современные методы диагностики пищевой аллергии, включая определение специфических IgE и оценку клинических проявлений в сочетании с детализированным сбором анамнеза. Статистическая обработка данных выполнена с применением современных методов, обеспечивающих объективность и достоверность результатов. Выводы диссертационной работы логично вытекают из представленных результатов и подтверждаются их статистической значимостью.

Основные положения исследования апробированы на профильных научно-практических конференциях и опубликованы в рецензируемых научных изданиях, что свидетельствует о признании их научным сообществом и подтверждает достоверность результатов. Таким образом, методологическая состоятельность исследования и обоснованный анализ данных обеспечивают высокую степень доверия к результатам диссертации.

Внедрение результатов исследования. Результаты работы внедрены в клиническую практику ведущих медицинских учреждений России, таких как Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей,

Клинический кожно-венерологический диспансер Краснодарского края, а также в учебный процесс кафедры дерматовенерологии и косметологии Федерального государственного бюджетного учреждения дополнительного профессионального образования Центральной государственной медицинской академии Управления делами Президента Российской Федерации и кафедры педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М. Сеченова.

Научная и практическая значимость исследования. Полученные данные расширяют существующие представления о механизмах пищевой сенсибилизации у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом, подтверждают необходимость комплексного подхода в ведении таких больных, включая своевременную диагностику и коррекцию пищевой аллергии.

Практическая значимость исследования заключается в разработке персонализированных алгоритмов диагностики и диетотерапии, позволяющих минимизировать влияние пищевой аллергии на течение врожденного буллезного эпидермолиза. Данные рекомендации могут быть использованы в клинической практике врачей-педиатров и врачей-дерматовенерологов при ведении детей с тяжелыми генетическими заболеваниями кожи.

Личный вклад автора. Анализ содержания диссертации и публикации автора свидетельствуют о весомом личном вкладе автора. Галимова А.А. самостоятельно провела обширный аналитический обзор литературы по теме, что легло в основу постановки цели и задач работы. На всех этапах исследования прослеживается личное участие автора, а именно в клиническом обследовании пациентов, проведении аналитической работы, обработке полученных данных. Галимова А.А. лично представляла материалы исследования на российских и международных конференциях. Публикационная активность (статьи в профильных журналах, тезисы докладов) в профильных изданиях подтверждает ее глубокую погруженность в тему. Научная зрелость

автора проявляется в способности не только собрать и обработать данные, но и критически их осмыслить, сопоставляя с существующими мировыми исследованиями и выделяя новые аспекты, требующие дальнейшего изучения.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Научные положения диссертации полностью соответствует паспорту научных специальностей 3.1.21. Педиатрия, а именно пунктами 3,5, 6 и 3.1.23. Дерматовенерология пунктами 6,7.

Оценка структуры и содержания работы. Диссертационная работа Галимовой А.А. хорошо структурирована, изложение материала логично и последовательно. Традиционно работа включает в себя введение, обзор литературы, описание материалов и методов исследования, несколько глав с изложением собственных результатов, обсуждение полученных данных, выводы, практические рекомендации, список литературы и приложения, что свидетельствует о соблюдении требований к оформлению диссертаций.

Диссертация изложена на 137 страницах, содержит 6 глав, включает 7 таблиц, 44 рисунка и 122 источника литературы, значительная часть которых представлена зарубежными публикациями.

Во введении обоснована актуальность темы, сформулированы цель и задачи исследования, определены объект и предмет, изложены положения, выносимые на защиту. Цель исследования сформулирована ясно. Задачи полностью вытекают из цели и охватывают все ключевые моменты. Также представлены элементы научной новизны и практической значимости, что позволяет понять, в чём состоит основное достижение автора.

В первой главе представлен обзор литературы, который включает анализ современных данных и демонстрирует глубокую осведомленность автора в современных представлениях о патогенезе врожденного буллезного эпидермолиза и пищевой аллергии, уделяется внимание механизму транскутанной сенсибилизации и иммунным особенностям пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом.

Во второй главе подробно описаны дизайн исследования, характеристики выборки, примененные диагностические методы, статистическая обработка данных, позволяя воспроизвести полученные результаты в дальнейших исследованиях.

Третья глава посвящена клинической характеристике обследованных детей, включая особенности течения буллезного эпидермолиза и его влияние на нутритивный статус. Автором выявлена связь уровня общего IgE с тяжестью течения заболевания.

В четвертой главе проанализированы особенности профиля пищевой сенсибилизации у пациентов с разными формами врожденного буллезного эпидермолиза, а также проведен сравнительный анализ сенсибилизации двух основных форм буллезного эпидермолиза с учетом возрастных особенностей.

Пятая глава посвящена клиническим проявлениям пищевой аллергии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Автор анализирует частоту пищевой аллергии, характер проявлений, а также влияние на течение буллезного эпидермолиза.

Шестая глава содержит практические рекомендации по ведению пациентов, разработанные на основе полученных данных.

Заключение обобщает основные результаты работы, демонстрируя завершенность исследования и его клиническую значимость. Выводы диссертации четко сформулированы, лаконично отражают основные результаты и соответствуют поставленным задачам.

Практические рекомендации логично следуют из выводов и представляют ценность для педиатрической и дерматологической практик.

Список литературы включает 122 источника, из которых значительная часть составляют зарубежные публикации. Это свидетельствует о тщательном анализе мировой научной литературы и использовании актуальных данных.

Язык и стиль изложения диссертации – научный, корректный. Текст читается легко, несмотря на обилие медицинских терминов, благодаря чёткости формулировок и структурированности. Иллюстративный материал (таблицы,

рисунки, графики) наглядно дополняет текст, все рисунки имеют подписи, таблицы – заголовки, и на них имеются ссылки в тексте.

Оформление работы в целом соответствует предъявляемым требованиям к диссертационным исследованиям. В целом, структура и содержание диссертации заслуживают высокой оценки. Работа производит впечатление цельного, завершённого исследования, в котором все части взаимосвязаны и подчинены общей логике исследования. Принципиальных замечаний к выполненному диссертационному исследованию нет.

Заключение

Диссертационная работа Галимовой Альбины Альбертовны «Пищевая аллергия у детей с врожденным буллёзным эпидермолизом» является актуальным, законченным научно-квалификационным исследованием, в котором осуществлено решение важной научной задачи в области педиатрии и дерматовенерологии, заключающейся в разработке эффективных подходов к ведению детей с врожденным буллезным эпидермолизом и пищевой аллергией.

Полученные Галимовой А.А. результаты расширяют существующие представления о ведении детей с врожденным буллезным эпидермолизом, вносят вклад в смежные дисциплины и имеют прямое прикладное значение для разработки персонализированных подходов. По своей структуре, объёму выполненных исследований, методическому уровню и глубине анализа полученных данных диссертация соответствует всем требованиям, предъявляемым к кандидатским диссертациям. Работа отличается достоверностью результатов, обоснованностью выводов и чёткой внутренней логикой изложения. Научные положения, выдвинутые автором, обоснованы и убедительно защищены в тексте работы, а практические рекомендации готовы к непосредственному использованию.

С учётом актуальности темы, полученных научных результатов и их значимости для медицинской науки и практики, диссертационная работа Галимовой А.А., полностью соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением

Правительства РФ от 24.09.2013г. №842, предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертациям на соискание ученой степени кандидата наук. На основании предоставленных данных Галимова Альбина Альбертовна заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия и 3.1.23. Дерматовенерология.

Официальный оппонент:

Доктор медицинских наук (3.1.21. Педиатрия), доцент, заведующий отделом аллергологии и клинической иммунологии обособленного структурного подразделения Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Пампура Александр Николаевич

Подпись д.м.н. Подпись д.м.н., доцента А.Н. Пампуры заверяю:

Ученый секретарь
ФГАОУ ВО РНИМУ им.Н.И.Пирогова
Минздрава России (Пироговский Университет)
к.м.н., доцент Демина Ольга Михайловна

07 апреля 2025 г

Адрес: 117513, г. Москва, ул. Островитянова д.1.
Тел/факс: +7 (495)434-03-29, +7 (495)434-61-29
e-mail: rsmu@rsmu.ru; web-сайт: https://rsmu.ru