ЗАКЛЮЧЕНИЕ ДИССЕРТАЦИОННОГО СОВЕТА 21.1.026.01, СОЗДАННОГО НА БАЗЕ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО АВТОНОМНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ПО ДИССЕРТАЦИИ НА СОИСКАНИЕ УЧЕНОЙ СТЕПЕНИ КАНДИДАТА НАУК

аттестационное дело № _____

решение диссертационного совета от 29.04.2025 г № 17

О присуждении Галимовой Альбине Альбертовне, гражданину Российской Федерации, ученой степени кандидата медицинских наук.

Диссертация «Пищевая аллергия у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» по специальностям 3.1.21. Педиатрия, 3.1.23. Дерматовенерология принята к защите 25 февраля 2025 года, протокол № 7 диссертационным советом 21.1.026.01, созданным на базе федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1, создан в соответствии с приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации № 1695/нк от 07.12.2022, частичное изменение состава в соответствии с приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации № 1102/нк от 19.11.2024).

Соискатель Галимова Альбина Альбертовна, 10 мая 1993 года рождения, в 2017 году окончила федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) по специальности «Лечебное дело». Работает младшим научным сотрудником в лаборатории клинической иммунологии и нутрициологии Центра профилактической педиатрии федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский

центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Диссертация выполнена в Центре профилактической педиатрии федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Научные руководители - доктор медицинских наук, доцент, Макарова Светлана Геннадиевна, федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заместитель директора по научной работе; доктор медицинских наук, профессор, Мурашкин Николай Николаевич, федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, НИИ детской дерматологии, руководитель, отделение дерматологии и аллергологии, заведующий.

Официальные оппоненты:

1. Пампура Александр Николаевич - доктор медицинских наук, доцент, обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский институт 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, отдел аллергологии и клинической иммунологии, заведующий;

2. Матушевская Елена Владиславовна – доктор медицинских наук, профессор, федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий Федерального медико-биологического агентства России», кафедра дерматовенерологии и косметологии Академии постдипломного образования, профессор;

дали положительные отзывы на диссертацию. Отзывы замечаний и вопросов не содержат.

Ведущая организация – федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение дополнительного профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, в своем положительном заключении, подписанном Сорвачевой Татьяной Николаевной, доктором медицинских наук, профессором, заведующей кафедрой диетологии и нутрициологии; Мартыновым Андреем Александровичем, доктором медицинских наук, профессором, заведующим кафедрой дерматовенерологии и косметологии, указала, что диссертация Галимовой Альбины Альбертовны является завершенной научно-квалификационной работой, в которой содержится новое решение актуальной научной задачи в педиатрии и дерматовенерологии – выявление особенностей клинического течения, диагностики и лечения пищевой аллергии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом.

Соискатель имеет 25 опубликованных работ, в том числе по теме диссертации опубликовано 6 работ, из них в рецензируемых научных изданиях опубликовано 4 работы.

В диссертации отсутствуют недостоверные сведения об опубликованных работах.

В статье «Клинические и иммунологические особенности пищевой аллергии при различных формах врожденного буллезного эпидермолиза» (Галимова А.А., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н., Российский аллергологический журнал, 2023; 20(3): 299–308) представлены различия спектра сенсибилизации и её возрастные особенности, а также клиническая картина и иммунологические механизмы пищевой аллергии у детей с разными формами ВБЭ. Авторский вклад 90%. В статье «Коморбидная пищевая аллергия у пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом» (Галимова А.А., Макарова С.Г., Мурашкин Н.Н., Сновская М.А., Медицинский алфавит, 2023; 8: 82–85) рассмотрены особенности коморбидной пищевой аллергии и ее

влияние на клиническое течение основного заболевания. Авторский вклад 85%. В статье «Аллергия к белкам коровьего молока как модель пищевой аллергии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» (Галимова А.А., Медицинский алфавит, 2023; 29: 15–18) описана специфика пищевой аллергии к белкам коровьего молока у детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Авторский вклад 100%.

На диссертацию и автореферат поступили отзывы от: д.м.н., профессора, заведующей кафедрой иммунологии с курсом ДПО ФГБОУ ВО «Ставропольский государственный медицинский университет» Минздрава России Барычевой Л.Ю.; д.м.н., профессора кафедры клинической иммунологии и аллергологии Академии постдипломного образования ФГБУ ФНКЦ ФМБА России Смолкина Ю.С. Отзывы положительные, замечаний не содержат.

Выбор официальных оппонентов обосновывается их профессиональной и научной компетенцией в области педиатрии и дерматовенерологии, а также в изучении вопросов пищевой аллергии, кожных барьеров и наследственных дерматозов, что подтверждается их авторитетом в научном сообществе, и наличием публикаций, посвящённых вопросам, затрагиваемым в диссертационном исследовании. Выбор ведущей организации обосновывается её научно-образовательным потенциалом, представленным профильными кафедрами диетологии и нутрициологии и дерматовенерологии и косметологии, а также наличием квалифицированных специалистов педиатров, диетологов и дерматологов, имеющих публикации по теме диссертации, в том числе, посвящённые вопросам пищевой аллергии, комплексной терапии врождённого буллёзного эпидермолиза. Сведения об официальных оппонентах и ведущей организации размещены на сайте: http://www.nczd.ru.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований:

разработаны персонализированные диагностические и терапевтические алгоритмы ведения детей с различными формами врожденного буллезного

эпидермолиза и коморбидной пищевой аллергии, включающие оценку тяжести заболевания, нутритивного статуса, уровней общего и специфического IgE пациента;

предложен клинико-иммунологический подход к стратификации пациентов с врожденным буллезным эпидермолизом по форме заболевания, уровню общего IgE и характеру сенсибилизации, позволяющий обосновать объем и этапность диагностических и диетологических мероприятий;

доказано, что наличие пищевой аллергии ассоциировано с более тяжелым течением врожденного буллезного эпидермолиза, высоким уровнем зуда, нарушениями питания, особенно у пациентов с дистрофической формой заболевания, также подтверждена высокая частота IgE-опосредованной пищевой аллергии в данной группе;

введены в практику алгоритмы элиминационной диетотерапии с использованием специализированных продуктов питания в составе комплексной терапии, что позволило снизить активность кожного процесса, выраженность зуда и улучшить нутритивный статус пациентов.

Теоретическая значимость исследования обоснована тем, что:

доказано, что пищевая сенсибилизация и пищевая аллергия у детей с врожденным буллезным эпидермолизом имеют особенности, связанные с формой заболевания и характером нарушений барьерной функции кожи и слизистых оболочек, что позволило расширить представления о значении транскутанной сенсибилизации в механизмах развития пищевой аллергии;

применительно к проблематике диссертации результативно (эффективно, то есть с получением обладающих новизной результатов) использован комплекс библиографических, клинических, включая применение стандартизированных шкал, лабораторных, аналитических и математико-статистических методов;

изложены ключевые положения, раскрывающие гипотезу транскутанного механизма формирования пищевой аллергии при врожденном буллезном эпидермолизе, обоснованную сочетанием поврежденного кожного барьера, расширенного спектра сенсибилизации, ее возрастной динамики и

сенсибилизации к компонентам средств ухода и внешней среды;

раскрыты случаи несоответствия фенотипической картины врожденного буллезного заболевания генетически подтвержденной форме, особенно при наличии коморбидной пищевой аллергии, усугубляющей клинические проявления; обозначена проблема необходимости комплексного подхода с учетом генетических, клинических и иммунологических данных для уточнения диагноза и выбора тактики ведения;

изучены связи между уровнем IgE и активностью заболевания, нарушением нутритивного статуса, что позволило рассмотреть пищевую аллергию как вторичное проявление нарушения барьерных функций;

проведена модернизация алгоритмов диагностических и терапевтических подходов диетотерапии у детей с врожденным буллезным эпидермолизом с учетом индивидуального иммунологического профиля и нутритивного статуса.

Значение полученных соискателем результатов исследования для практики подтверждается тем, что:

разработаны и внедрены в клиническую практику НИИ детской дерматологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ГБУЗ «Клинический кожно-венерологический диспансер» Минздрава КК, ГБУЗ НСО «Новосибирский областной клинический кожно-венерологический диспансер», ГБУ Ростовской области «Областная детская клиническая больница» предложенные персонализированные диагностические и терапевтические алгоритмы ведения детей с различными формами врожденного буллезного эпидермолиза и коморбидной пищевой аллергии;

определены практические направления применения результатов – от раннего выявления сенсибилизации в случае необходимости до оценки эффективности терапии, что позволяет расширить подходы к ведению детей с врожденным буллезным эпидермолизом в условиях мультидисциплинарной помощи;

создана модель комплексного ведения детей с врожденным буллезным эпидермолизом и коморбидной пищевой аллергией, включающая алгоритмы

обследования и принципы подбора лечебного питания с учетом клинико-иммунологических характеристик;

представлены практические рекомендации по выбору специализированных смесей с учетом нутритивных потребностей и выявленной сенсибилизации, в том числе до появления клинических проявлений, профилактике транскутанной сенсибилизации и организации наблюдения таких пациентов в условиях мультидисциплинарного взаимодействия, с возможностью адаптации предложенного подхода к другим видам генодерматозов, сопровождающихся нарушением кожного барьера.

Оценка достоверности результатов исследования выявила:

для экспериментальных работ использовано сертифицированное оборудование (включая системы для медико-генетического анализа и определения общего и специфических IgE), процедуры измерений проводились с обязательной калибровкой, а примененные диагностические подходы были методологически обоснованы и соответствовали современным требованиям достоверности;

теория проведенного исследования основана на проверяемых данных и фактах, отраженных в современной литературе о роли Т2-воспаления в иммунопатогенезе врожденного буллезного эпидермолиза;

идея исследования **базируется** на систематическом анализе клинической практики, обобщении передового отечественного и международного опыта ведения детей с генодерматозами, а также на необходимости персонализированного подхода к диагностике диетотерапии данной категории больных;

использованы сопоставления полученных автором данных с единичными публикациями в научных источниках, касающихся роли Т2-воспаления при врожденном буллезном эпидермолизе, включая уровень общего IgE и сведения об эффективности биологических препаратов, направленных на подавление Т2-опосредованного иммунного ответа, что подтвердило патогенетическую значимость нарушенного кожного барьера в риске развития аллергических заболеваний;

установлено, что выявленная в исследовании положительная корреляция между уровнем общего IgE и тяжестью клинических проявлений заболевания, подтверждается ограниченными результатами, представленными в независимых научных источниках, что усиливает достоверность авторских наблюдений при сохранении их оригинального клинико-иммунологического контекста;

использованы современные методы сбора, обработки и анализа данных с применением программ Statistica 13 и Microsoft Exel; применялись методы описательной статистики, оценки статистической значимости различий и корреляционного анализа; численность и структура выборки были обоснованы на этапе планирования исследования, проведен расчет ее достаточности с учетом цели, дизайна и характеристик изучаемой группы.

Личный вклад соискателя заключается в непосредственном активном участии на всех этапах выполнения диссертационной работы: анализе научной литературы, формулировке цели и задач исследования, разработке его дизайна, самостоятельном сборе клинико-анамнестических и лабораторных данных. Соискатель принимал участие в консультировании пациентов, обработке и интерпретации результатов. Автором осуществлена статистическая обработка и анализ экспериментальных данных. При участии соискателя разработаны диагностические и терапевтические подходы, адаптированные для пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом и коморбидной пищевой аллергией. Соискатель принимал участие в апробации результатов на научно-практических конференциях и в подготовке публикаций по теме диссертации.

В ходе защиты диссертации не было высказано критических замечаний. Соискатель Галимова Альбина Альбертовна аргументированно ответила на задаваемые в ходе заседания вопросы.

На заседании 29.04.2025 года диссертационный совет принял решение, за новое решение актуальной научной задачи по совершенствованию медицинской помощи детям с врождённым буллёзным эпидермолизом и

коморбидной пищевой аллергией, присудить Галимовой Альбине Альбертовне ученую степень кандидата медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 28 человек, из них 12 докторов наук по специальности 3.1.21. Педиатрия, 3 докторов наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология, участвовавших в заседании, из 32 человек, входящих в состав совета, дополнительно введены на разовую защиту 3 человека, проголосовали: за 28, против нет, недействительных бюллетеней нет.

Председатель
диссертационного совета Фисенко Андрей Петрович

Ученый секретарь
диссертационного совета Винярская Ирина Валериевна

"30" апреля 2025 г.