ОТЗЫВ НА АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации Орловой Ольги Сергеевны на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия, 3.1.23. Дерматовенерология на тему: «Оценка и прогнозирование риска недостаточности питания у детей с врожденным буллезным эпидермолизом»

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) представляет собой редкую генетическую патологию, при которой повышенная ломкость кожных покровов и слизистых оболочек приводит к образованию пузырей даже при минимальной травматизации. При ВБЭ аберрантные белки, которые расположены в зоне дермо-эпидермального соединения, не выполняют свои функции, что приводит к расслоению кожи между эпидермисом и дермой и сопровождается образованием пузырей. Заболевание может наследоваться как аутосомно-доминантно, так и аутосомно-рецессивно. Выделяют четыре основных типа ВБЭ: простой, пограничный, дистрофический и синдромом Киндлер. Тяжесть течения ВБЭ может варьировать от легкой до крайне тяжелой. Лечение заболевания симптоматическое, включающее уход за кожей и раневыми поверхностями, адекватное обезболивание, нутритивную поддержку, а также профилактику и лечение осложнений.

Нутритивная недостаточность является многофакторной проблемой при ВБЭ и возникает из-за дисбаланса между потребностями в питательных веществах и их поступлением в организм. Выраженность нарушений питания и недостатка основных питательных веществах и энергии прямо пропорциональны степени тяжести ВБЭ, что типично для дистрофического и пограничного типа болезни из-за потери белка, электролитов и других компонентов крови вследствие большой площади поражения кожи. При простом ВБЭ и синдроме Киндлер недостаточность питания менее выражена.

В данном исследовании реализован комплексный подход к диагностике недостаточности питания с применением интеллектуального анализа данных, позволяющего выявлять скрытые корреляции между клиническими и лабораторными показателями, а также отследить динамику течения тяжёлой патологии. Такой системный метод выгодно отличается от исследований, которые ограничены лишь определением новых показателей и пороговых значений: он не только даёт возможность более достоверно оценивать риск осложнений, но и помогает выбрать наиболее эффективную тактику лечения.

Актуальность данной методологии подтверждается тем, что до настоящего времени отсутствовали отдельные инструменты, позволяющие

прогнозировать осложнения при ВБЭ, в частности связанные с нутритивной недостаточностью. Использование алгоритмов искусственного интеллекта в этой сфере дало возможность определить широкий спектр предикторов риска, включающих тяжесть заболевания (по Бирмингемскому индексу BEBS), возраст, показатели белково-энергетического и витаминно-минерального статуса (альбумин, кальций, железо, витамины B12 и D), а также параметры костного метаболизма (минеральная плотность костной ткани и Z-критерий, полученный посредством остеоденситометрии). Кроме того, выявлена статистически значимая взаимосвязь между пониженным показателем роста к возрасту (HAZ) и наиболее тяжёлыми формами нутритивного дефицита.

В рамках исследования также проведён анализ минеральной плотности костной ткани при различных вариантах ВБЭ, продемонстрировавший сопоставимый риск нарушений костной минерализации у пациентов с пограничным типом и лиц с дистрофической формой заболевания. Наиболее значимым итогом данной работы стала разработка прогностической модели, способной с высокой точностью определять отсутствие нутритивной недостаточности (100% при учёте показателя роста к возрасту (HAZ) и 83% при учёте индекса массы тела к возрасту (BAZ)), а также шкалы для оценки риска нутритивной недостаточности, что существенно упрощает диагностику и мониторинг нарушения питания у детей с ВБЭ в условиях отсутствия единых алгоритмов по ведению данной категории пациентов. Внедрение данного инструмента в клиническую практику позволит оптимизировать качество и эффективность лечения данной сложной категории больных, внося вклад в улучшение их общего прогноза и уровня жизни.

Таким образом, приведённые в автореферате результаты отражают высокую научную и практическую значимость выполненного исследования, ориентированного на совершенствование диагностики и мониторинга нутритивных рисков у детей с ВБЭ. Полученные выводы и рекомендации обладают убедительной аргументацией, вытекают из логики исследования и подчёркивают его завершённый характер, что свидетельствует о весомом вкладе данной работы в развитие современной педиатрии и дерматовенерологии.

На основании проведённого анализа представленного автореферата Орловой Ольги Сергеевны можно заключить, что диссертационная работа «Оценка и прогнозирование риска недостаточности питания у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» представляет собой завершённое научно-квалификационное исследование, в которой успешно решена актуальная задача в области педиатрии и дерматовенерологии, имеющая существенное значение для современной медицинской науки.

Работа Орловой Ольги Сергеевны соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. №842, предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к квалификационным научным исследованиям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор, Орлова Ольга Сергеевна, заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия и 3.1.23. Дерматовенерология.

Заведующая кафедрой диетологии
и клинической нутрициологии факультета
непрерывного медицинского образования
Медицинского института ФГАОУ ВО
«Российский университет дружбы народов
имени Патриса Лумумбы»,
д.м.н., профессор Орлова Светлана Владимировна
+7(985) 928-22-39, orlova-sv@rudn.ru

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы»
117198, ул. Миклухо-Маклая, д.6
Тел.: +7 (495) 434-53-00, факс. +7(495) 433-95-88

Подпись заведующей кафедрой диетологии и клинической нутрициологии Факультета непрерывного медицинского образования Медицинского института ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы» доктора медицинских наук, профессора Орловой Светланы Владимировны заверяю

Ученый секретарь Ученого совета ФНМО Доготарь О.А.

20.03.2025