ОТЗЫВ
научного руководителя

Пронина Ирина Юрьевна – соискатель ученой степени
кандидата медицинских наук по специальностям
3.1.21. – Педиатрия и 3.1.23. – Дерматовенерология

Диссертация на тему: **«Статус витамина D и состояние метаболизма костной ткани у детей с врожденным буллезным эпидермолизом»**

Пронина И.Ю. при выполнении научной работы зарекомендовала себя как грамотный врач и сформировавшийся исследователь, показала серьезное отношение к делу и глубокое знание изучаемой проблемы.

Актуальность темы данной диссертационной работы не вызывает сомнений. Многофакторный патогенез нарушений при врожденном буллезном эпидермолизе, его тяжелые клинические проявления, серьезно ухудшающие качество жизни пациентов, требуют от клиницистов и ученых тщательного изучения структуры возможных осложнений для их своевременной коррекции и последующей профилактики. Низкий нутритивный статус при врожденном эпидермолизе, связанный как с основными проявлениями в виде поражения кожных покровов и слизистых оболочек, так и провоцируемый недостаточным поступлением и усвоением макро- и микроэлементов, является на сегодняшний день одним из самых тяжелых состояний, требующих немедленных действий по их устранению.

Изучение состояния минерального обмена, в частности статуса витамина D и костной ткани при врожденном буллезном эпидермолизе в последнее время становится все более актуальным. Поднимаемые диссертантом вопросы относительно взаимосвязи тяжести заболевания и гипокальциемии, дефицита и недостаточности витамина D заставляет иначе посмотреть на коррекцию этих нарушений в процессе комплексного лечения.

В ходе работы диссертантом проведен анализ обеспеченности витамином D детей с врожденным буллезным эпидермолизом. Показана высокая ча-

стота субоптимальных уровней 25(OH)D – 64,4%, взаимосвязь их с антропометрическими показателями и нутритивным статусом, зависимость от возраста и формы заболевания. Так, при дистрофической форме заболевания дефицит витамина D встречался наиболее часто. Проанализировав поступление витамина D с пищей, был сделан важный вывод о невозможности устранения дефицита витамина D только с помощью диетической компоненты, так как рацион питания у детей с ДБЭ не покрывает и трети необходимого поступления витамина D. В связи с чем всем пациентам рекомендована оценка уровня 25(OH)D и назначение медикаментозного лечения. Выявленная взаимосвязь низкого статуса витамина D с низким уровнем кальция показывает высокий риск развития вторичного остеопороза при длительном сохранении данных нарушений. Также показана взаимосвязь маркеров костного метаболизма от уровня витамина D. Очевидно, как и показано в данном исследовании, что наибольший процент гипокальциемии нивелируется после восполнения уровня витамина D. И только истинная гипокальциемия, получаемая после коррекции общего кальция на альбумин, будет требовать назначения кальция в виде препаратов. Устранение данных нарушений поможет не допустить развитие костных осложнений.

В данной диссертационной работе, учитывая выявленный факт сохранения субоптимальных уровней 25(OH)D даже несмотря на постоянную терапию Колекальциферолом сначала лечебными, затем профилактическими дозами в течение 1 года, был проведен анализ получаемых доз – показано их положительное влияние, однако оно оказалось не достаточным. Было обнаружено, что у большинства пациентов не достигнут оптимальный уровень витамина D, что продолжало создавать риск развития костных нарушений. Обоснована необходимость разработки и созданы индивидуальные схемы лечения и профилактики низкого статуса витамина D у детей с дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза. Полученные результаты крайне важны для клинической практики, так как их использование обеспечит достижение наилучшего результата в поддержании нормального стату-

са витамина D, устранении гипокальциемии и предотвращении костных осложнений, что повысит качество оказания медицинской помощи этой тяжелой категории больных.

Объем исследования представляется достаточным для получения достоверных данных, а методическая часть работы соответствует основным требованиям научного исследования. Пронина И.Ю. провела тщательный обзор литературы по теме исследования, лично участвовала на всех этапах исследования: в разработке плана и дизайна исследования; в формулировании цели и задач; в консультировании и изучении медицинских данных пациентов, включенных в исследование; в обработке и интерпретации полученных статистических данных. Пронина И.Ю. самостоятельно работала над оформлением научных статей, участвовала в научно-практических конференциях, занималась внедрением в клиническую практику разработанных рекомендаций. Все главы диссертационной работы структурированы и отражают цель и задачи исследования. Проведен анализ полученных результатов и их сопоставления с литературными данными. Выводы логично вытекают из результатов диссертационной работы, полностью отвечают содержанию работы и соответствуют поставленным в работе задачам, обоснованы с теоретических и практических позиций. Практические рекомендации основаны на результатах собственных исследований и хорошо аргументированы.

Пронина И.Ю. участвовала в подготовке и написании 14 печатных работ, включая 4 статьи в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК Минобрнауки РФ для публикации результатов диссертационных исследований. Из них 2 публикации в журналах, цитируемых в международной базе данных Scopus. Результаты исследования докладывались на конференциях «Студеникинские чтения-2020» (Россия, Москва, 2020); «6th World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition» (Австрия, Вена, 2021); VII Московском городском съезде педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный диагноз в педиатрии» (Россия, Москва, 2021); ESE Young Endocrinologist and Scientist (EYES) (онлайн формат, 2021); кон-

ференции «Здоровье и окружающая среда» (Республика Беларусь, Минск, 2021, 2022), конференции «Студеникинские чтения-2021» (Россия, Москва, 2021); Национальном конгрессе с международным участием «Здоровые дети – будущее страны» (Россия, Санкт-Петербург, 2022); 24th European Congress of Endocrinology (Италия, Милан, 2022); конференции по патологии околощитовидных желез и нарушений минерального обмена «ЭндоКальций» (Россия, Москва, 2022).

Диссертационная работа Прониной Ирины Юрьевны «Статус витамина D и состояние метаболизма костной ткани у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» представляет собой завершённое научно-квалификационное исследование, которое может быть представлено к защите.

Пронина И.Ю. достойна присуждения ей ученой степени кандидата медицинских наук.

заместитель директора ФГАУ "НМИЦ Здоровья детей"
Минздрава России по научной работе,
руководитель Центра профилактической педиатрии
ФГАУ "НМИЦ Здоровья детей" Минздрава России, д.м.н Макарова С.Г.

Подпись д.м.н. Макаровой С.Г. заверяю:
Учёный секретарь ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России, кандидат медицинских наук А.Г. Тимофеева

«15» февраля 2023 года