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.

Одним из самых частых проявлений врожденного буллезного эпидермолиза является поражение кожного покрова и слизистых оболочек. Их постоянное эрозирование, сопровождающееся хроническим воспалением, с последующим рубцеванием нарушает все тонкие процессы, проходящие в эпидермально-дермальном соединении. Это и касается синтеза витамина D, на статус которого обращает наше внимание данная работа. Диссертантом еще в обзоре литературы показана важность оптимального статуса витамина D для различных процессов, в том числе, показана его роль в процессе заживления раневых дефектов. Низкий статус витамина D также связан с малоподвижным образом жизни и снижением качества самообслуживания в виду развития контрактур и псевдосиндактилий. Большой объем поражения кожных покровов, болевой синдром, выраженная белково-энергетическая недостаточность, нарушение нутритивного статуса препятствуют усвоению и метаболизму витамина D. Таким образом, нельзя не отметить высокую важность данной диссертационной работы.

Автор самостоятельно проводил клинический осмотр кожного покрова, фиксировал данные специального статуса в истории болезни. В 3 главе диссертационной работы подробно описаны кожные проявления, с описанием первичных и вторичных морфологических элементов кожи. Оценка тяжести

заболевания проводилась с помощью индекса BEBS, важным для использования в практике клинициста. Стоит отметить, что значимость определения статуса витамина D и его коррекция у пациентов с ДБЭ была продемонстрирована в виде улучшения всех антропометрических показателей в ходе наблюдения. Это позволяет косвенно судить и о возможном влиянии компенсации витамина D на клинические проявления со стороны кожного покрова и слизистых оболочек и открывает возможности для дальнейших исследований.

Важно также оказалось изучение влияния сезонов года на статус витамина D: зачастую именно в весенне-летний период отменяются препараты витамина D и расчет идет на его синтез под действием солнечного свет. В данном исследовании было показано, что при врожденном буллезном эпидермолизе в виду наличия обширного поражения кожных покровов, препятствующих синтезу витамина D, сезонных различий в концентрации 25(OH)D в сыворотке крови выявлено не было. Недостаточным оказалось также применение обогащенных витамином D продуктов питания. Таким образом, требуется постоянная медикаментозная терапия Колекальциферол в зависимости от уровня витамина D, исследуемого в динамике. Автором разработаны индивидуальные схемы коррекции статуса витамина D в зависимости от возраста, что значительно повышает ценность данной работы.

Пронина И.Ю. лично участвовала на всех этапах исследования: в изучении литературы, посвященной состоянию исследуемого вопроса, разработке плана и дизайна исследования, изучении медицинских данных пациентов, включенных в исследование, интерпретации полученных статистических данных, оформлении научных статей, участии в научно-практических конференциях, внедрении в клиническую практику разработанных рекомендаций. Четко сформулированы цель и задачи диссертационной работы. Литературный обзор раскрыт с пониманием проблемы исследования. Подробно описаны используемые материалы и методы исследования. Достаточно подробно описаны используемые статистические расчеты. Результаты собственного

исследования представлены логично и подробно осуждены. Выводы полностью соответствуют поставленным задачам диссертационной работы. Практические рекомендации выстроены закономерно и могут быть использованы в практическом здравоохранении.

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: XXXVIII научно-практической конференции «Рахмановские чтения» (Россия, Москва, 2021); DEBRA International Congress (Россия, Москва, 2021); Школе здоровья детей (Россия, Хабаровск, 2021); II Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «ORPHA-DA. Редкие болезни: от истоков к перспективам» (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.

руководитель НИИ детской дерматологии
ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" Минздрава России
доктор медицинских наук, профессор Мурашкин Н.Н.

Подпись д.м.н., профессора, член-корр. РАН
Мурашкина Н.Н. заверяю:
Учёный секретарь ФГАУ «НМИЦ здоровья детей»
Минздрава России, кандидат медицинских наук А.Г. Тимофеева

«13» февраля 2023 года