# ОТЗЫВ

**на автореферат диссертации Суркова Андрея Николаевича на тему «Гликогеновая болезнь у детей: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов» на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия**

Диссертационное исследование А.Н.Суркова посвящено актуальной проблеме педиатрии – оптимизации подходов к диагностике и лечению детей с гликогеновой болезнью. Актуальность проблемы обусловлена отсутствием достоверных данных о распространенности и структуре гликогеновой болезни, высоким уровнем инвалидизации, недостаточной изученностью патогенетических механизмов, отсутствием единых подходов к ведению пациентов с данной патологией.

Цель работы и сформулированные задачи определены четко и не требуют коррекции. Положения, выносимые на защиту, являются конкретными и значимыми. Диссертационная работа А.Н.Суркова обладает научной новизной, большой теоретической и практической значимостью.

Выявлена значительная гетерогенность генетических факторов развития гликогеновой болезни в российской популяции. Разработанный электронный регистр пациентов является информативным инструментом, позволяющим анализировать широкий спектр эпидемиологических, клинико-анамнестических, лабораторно-инструментальных характеристик детей с гликогеновой болезнью. Показана сопряженность процессов фиброзирования печени и активации программируемой клеточной гибели гепатоцитов при гликогеновой болезни, роль митохондриальной дисфункции.

Предложены новые информативные методы оценки морфо-функционального состояния печени (транзиентная эластография печени, компьютерная томография) и углеводного обмена (72-часовое непрерывное мониторирование уровня гликемии). Научно обосновании и разработан

алгоритм комплексной медико-психолого-педагогической помощи, способствующий сохранению жизни и укреплению здоровья детей с гликогеновой болезнью.

Показана роль медико-социальных факторов в формировании физического и психологического статуса детей с гликогеновой болезнью. Разработаны мероприятия, направленные на оптимизацию и повышение качества ведения таких больных на разных этапах оказания медицинской помощи.

На основании полученных результатов автором разработаны современные алгоритмы обследования, лечения и тактики ведения детей с гликогеновой болезнью.

Выводы соответствуют поставленным задачам. Достоверность результатов основана на значительном количестве клинических наблюдений и использовании современных методов исследования и статистических методов обработки полученной информации.

Автореферат построен по классической схеме, стилистически выверен, отличается логичностью и последовательностью изложения. Материалы диссертации доложены на многочисленных зарубежных научных форумах, опубликованы в 103 печатных работах, включая 44 статьи в журналах, рекомендованных ВАК РФ для публикации результатов диссертационных исследований, 3 патента, свидетельство о регистрации программы для ЭВМ, 4 монографии. Автореферат изложен на 47 страницах машинописного текста, иллюстрирован 19 таблицами и 10 рисунками.

По своей актуальности, объёму и качеству проведённых исследований, новизне полученных результатов, научной и практической значимости, диссертационная работа Суркова Андрея Николаевича «Гликогеновая болезнь у детей: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов» соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 г. №842

(с изменениями в редакции постановлений Правительства №335 от 21.04.2016 г., №748 от 02.08.2016 г., №650 от 29.05.2017 г.), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени доктора наук, а её автор заслуживает присуждения искомой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – педиатрия.

Заведующий кафедрой госпитальной педиатрии
федерального государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего
образования «Башкирский государственный
медицинский университет» Министерства
здравоохранения Российской Федерации,
доктор медицинских наук, профессор: В.А.Малиевский

18.02.2019 г.

Подпись: В.А. Малиевского
Заверяю:
Ученый секретарь ФГБОУ ВО БГМУ
Минздрава России

# ОТЗЫВ

доктора медицинских наук, профессора Яковлевой Людмилы Викторовны на автореферат диссертации Суркова Андрея Николаевича «Гликогеновая болезнь у детей: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

**Актуальность темы.**

В мировой медицине гликогеновая болезнь (ГБ) известна уже в течение 97 лет. Численность пациентов с ГБ в Российской Федерации не известна, т.к. отсутствует единый регистр таких больных, который бы позволил вести учет заболеваемости, мониторинг состояния пациентов, своевременно корректировать терапию.

Существующий алгоритм обследования детей с подозрением на ГБ часто представляет опасность для состояния пациента при ошибочном предварительном диагнозе, т.к. может сопровождаться агликемией, выраженным лактатацидозом, поэтому актуальным является поиск новых методов диагностики ГБ. В последние годы активно обсуждается вопрос о дисфункции митохондрий, патогенетических механизмах повреждения гепатоцитов, роли апоптоза при ГБ.

Тяжелое заболевание, безусловно, не может не сказаться на психологическом состоянии пациентов и их родителей к заболеванию. В настоящее время отсутствует модель их психолого-педагогической реабилитации в РФ.

В этой связи диссертационное исследование, выполненное Сурковым Андреем Николаевичем, имеет важное научное и практическое значение для педиатров, детских гастроэнтерологов и детских психологов. Таким образом, актуальность данного диссертационного исследования не вызывает сомнений.

**Достоверность и новизна результатов диссертации.**

Достоверность результатов диссертационного исследования подтверждается достаточным количеством наблюдений (общее число обследованных детей – 600, из них пациентов с ГБ было 134 ребенка), современными методами исследований, которые соответствуют поставленным в работе целям и задачам. Использованные в работе современные статистические методы обработки информации и статистического анализа, а также объем выборки в группах соответствуют поставленным цели и задачам, что позволяет считать полученные результаты выполненного исследования достоверными.

**Степень обоснованности научных положений выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертации.**

Структура диссертации, судя по автореферату традиционна. Научные положения, выводы и рекомендации, сформулированные в диссертации, подкреплены убедительными фактическими данными, наглядно представленными в приведенных таблицах и рисунках и находят полное подтверждение в полученных результатах. Степень достоверности полученных результатов подтверждается также прекрасно построенным дизайном исследования.

Таким образом, выводы и рекомендации, представленные в работе Суркова Андрея Николаевича, логичны и обоснованы.

**Ценность для науки и практики.**

Теоретическая и практическая значимость проведенного исследования заключается в создании регистра и определении общей ориентировочной численности детей с гликогеновой болезнью на территории Российской Федерации, которая составила 0,34 : 100 000 или 1 : 294 117 детского населения.

Доказано, что ГБ патология связанна с усилением апоптоза. Установлено, что независимо от типа ГБ ключевым биомаркером апоптоза

является сывороточная концентрация каспазы-9 и процессы фиброзирования и программируемой гибели гепатоцитов происходят параллельно.

Всем пациентам с ГБ показано проведение массивного параллельного секвенирования для верификации типа патологии, что определяет тактику ведения больного и прогноз течения заболевания. У 33 (44,6%) детей из 74 генетически подтвержденных была обнаружена 31 (53,5%) не описанная ранее мутация из 58 патогенных вариантов, выявленных в 8 (40,0%) различных генах из 20 исследованных, что указывает на значительную гетерогенность генетических факторов развития гликогеновой болезни в российской популяции.

Установлено, что измерение гликемии натощак малоинформативно по сравнению с 72-часовым непрерывным мониторингом глюкозы (позволяет выявить гипогликемию лишь в 26,1% случаев против 82,6%).

Согласно полученным результатам тестирования, имеет место выраженное снижение качества жизни у детей с ГБ по сравнению со здоровыми, как по ответам самих пациентов, так и по ответам родителей.

Автором предложен план регулярных (ежеквартальных и годовых) осмотров и алгоритм наблюдения пациентов с ГБ, позволяющий обеспечить преемственность в терапии, наладить схемы лекарственного обеспечения и реабилитации.

**Подтверждение опубликования основных результатов диссертации в научной печати.**

По теме диссертации всего опубликовано 103 научных работы, в том числе: в изданиях, рекомендованных ВАК РФ для публикаций основных научных результатов диссертационных исследований – 34 (из них статей в журналах, индексируемых в Scopus – 6); патентов на изобретения – 3; свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ – 1; монографий – 4, учебное пособие, одобренное Учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию ВУЗов

России – 1; публикаций в других изданиях – 60 (из них тезисов, опубликованных за рубежом – 16).

**Соответствие содержания автореферата основным положениям диссертации.**

Представленный автореферат Суркова Андрея Николаевича полностью отражает проведенное им исследование. Автореферат выполнен по традиционной схеме, изложен на 47 страницах машинописного текста, иллюстрирован рисунками, оформленными корректно.

**Замечания по работе.**

Принципиальных возражений и вопросов по работе нет. Замечания по оформлению автореферата Суркова Андрея Николаевича отсутствуют.

**Заключение по работе.**

Диссертационная работа Суркова Андрея Николаевича «Гликогеновая болезнь у детей: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», представленная на соискание учёной степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 - педиатрия, является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение актуальной научной проблемы — усовершенствования системы оказания медицинской и психолого-педагогической помощи детям с печеночными формами гликогеновой болезни на основании изучения патогенетических, клинических и психосоциальных особенностей, имеющей существенное значение для педиатрии. По актуальности, научной новизне и практической значимости диссертационное исследование Суркова А.Н. соответствует п. 9 «Положения о порядке присуждения учёных степеней» ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации, утверждённого постановлением Правительства РФ № 842 от 24.09.2013 г. (с изменениями от 21.04.2016 г. № 335), предъявляемым к докторским диссертациям, а ее автор заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 - педиатрия.

Отзыв подготовлен для представления в диссертационный совет Д 001.023.01 при ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский

центр здоровья детей» Минздрава России (119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1.)

«19» марта 2019 год

Заведующая кафедрой поликлинической
и неотложной педиатрии с курсом ИДПО
Федерального государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего образования
«Башкирский государственный
медицинский университет»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации,
доктор медицинских наук
(14.00.09 – Педиатрия) , профессор Яковлева Людмила Викторовна

Подпись доктора медицинских наук, профессора Яковлевой Людмилы Викторовны заверяю:

Ученый секретарь Федерального государственного
бюджетного образовательного учреждения
высшего образования
«Башкирский государственный
медицинский университет»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации,
доктор фармацевтических наук,
доцент Мещерякова Светлана Алексеевна

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
450008 Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Ленина, 3
Телефон: 8 (347) 272-11-60
E-mail: rectorat@bashgmu.ru

# ОТЗЫВ

**на автореферат диссертационной работы Суркова Андрея Николаевича: «Гликогеновая болезнь: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08. – Педиатрия**

Гликогеновая болезнь представляет одну из наследственных болезней накопления. Заболевание, с которым встречаются педиатры и узкие специалисты – гастроэнтерологи, генетики, неврологи и ортопеды. Заболевание может протекать весьма тяжело в связи с разнообразными метаболическими нарушениям, которые могут привести к летальному исходу. В связи с этим необходимость ранней диагностики, предотвращение осложнений, возможных ошибок в лечении и необоснованных инвазивных вмешательств не вызывает сомнений. Несмотря на то, что в диссертации А.Н. Суркова речь не идет о первичной профилактике заболевания, но представлен 10-ти летний опыт сотрудников ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, который является решительным шагом к пренатальной и предимплантационной диагностике гликогеновой болезни, а пока может служить образцом подхода к ранней диагностике и своевременно начатому лечению, примером создания регистра пациентов, страдающих другими редкими болезнями.

К сожалению, до настоящего времени гликогеновая болезнь характеризуется запоздалой диагностикой, несмотря на наличие классических симптомов: гипогликемии, лактат-ацидоза, выраженной гепатомегалии, отставания в физическом развитии.

Таким образом, диссертационная работа Суркова А.Н. посвящена актуальной проблеме педиатрии – совершенствованию подходов к ранней диагностике редкой патологии: от клинических, лабораторных и инструментальных до подтверждающих молекулярно-генетических. Кроме

того, на статистически значимом клиническом материале оценена эффективность терапии с применением сырого кукурузного крахмала, предложены новые (запатентованные) методики оценки степени нарушения функционального состояния печени и молекулярно-генетической диагностики гликогеновой болезни.

Для достижения цели автором была проведена корректно спланированная работа, четко структурированный многоэтапный дизайн исследования.

Впервые была изучена выборка детей в объеме 134 пациентов с гликогеновой болезнью, автором рекомендован к использованию разработанный алгоритм ведения детей с этой патологией для определения оптимальной последовательности и кратности контрольных обследований пациентов на разных этапах оказания медицинской помощи и повышения ее качества. Также сформирован регистр пациентов, позволяющий проводить мониторинг заболевания. Была продемонстрирована необходимость проведения массивного параллельного секвенирования всем пациентам с подозрением на гликогеновую болезнь для верификации типа патологии, что определяет тактику ведения ребенка и прогноз течения заболевания.

Работа основана на достаточном количестве наблюдений и использовании современных методов исследования. Выводы логично вытекают из выполненного исследования и отражают его сущность.

Заключение:

Диссертационная работа Суркова Андрея Николаевича «Гликогеновая болезнь: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», выполненная на стыке нескольких смежных специальностей, является законченной научно-квалификационной работой, в ней решается важная проблема, позволяющая улучшить диагностику и мониторинг пациентов с болезнью накопления, и тем самым уменьшить тяжесть потенциально инвалидизирующего заболевания.

По своей актуальности, научной новизне и практической значимости, методологии исследования и уровню внедрения диссертация она соответствует квалификационным 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 диссертационным работам на соискание ученой степени доктора наук, а автор, Сурков Андрей Николаевич, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

доктор медицинских наук,
профессор, заведующий
отделением гастроэнтерологии
Научно-исследовательского
клинического института педиатрии
имени академика Ю.Е. Вельтищева
Федерального государственного
бюджетного образовательного учреждения
высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации Хавкин Анатолий Ильич

Подпись профессора Хавкина А.И. заверяю:
Ученый секретарь
ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова
Минздрава России
д.м.н., доцент Милушкина Ольга Юрьевна

Дата 06 мая 2019 г.

Адрес организации: 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1,
e-mail: rsmu@rsmu.ru

# ОТЗЫВ

**на автореферат диссертационной работы Суркова Андрея Николаевича: «Гликогеновая болезнь: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08. – Педиатрия**

Диссертационная работа Суркова А.Н. посвящена одной из актуальных проблем педиатрии – оптимизации ведения детей с редкой патологией, а именно пациентов с диагнозом «гликогеновая болезнь».

Гликогеновая болезнь – редкое генетическое заболевание из группы болезней накопления, характеризующееся развитием тяжелой гипогликемии, выраженной гепатомегалии, поражением костно-суставной системы и в ряде случаев мышечной системы.

Целью исследования Суркова А.Н. явилось усовершенствование системы оказания медицинской и психолого-педагогической помощи детям с данной патологией с разработкой новых диагностических методик и критериев наблюдения пациентов на основании разработанного клинического регистра для эффективного мониторинга патологии.

Актуальность проблемы обусловлена тем, что до настоящего времени отсутствовал четкий алгоритм рациональной медицинской и психолого-педагогической помощи детям с гликогеновой болезнью и членам их семей, что отрицательным образом сказывалось на физическом состоянии и качестве жизни пациентов.

В диссертации оптимизированы подходы к диагностике и мониторингу пациентов, позволяющие максимально рано верифицировать диагноз и начать соответствующую терапию, тем самым предупредив развитие многочисленных осложнений и повысив качество жизни таких больных. Впервые доказано наличие митохондриальной дисфункции и показаны особенности метаболизма популяций лимфоцитов у детей с гликогеновой

болезнью, определены возможности неинвазивных методик в определении степени структурных изменений печени, а по результатам применения запатентованной автором балльной шкалы – выраженность нарушений функции органа. Убедительно доказана эффективность терапии сырым кукурузным крахмалом при наличии комплаентности лечению у пациента и его родителей. Впервые дана психолого-педагогическая характеристика детей с гликогеновой болезнью, на основании чего разработаны направления оказания им соответствующей помощи.

Автором разработан первый электронный клинический регистр детей с гликогеновой болезнью и представлены данные его анализа. Оценен показатель распространенности гликогеновой болезни в различных федеральных округах Российской Федерации и в стране в целом, установлена сохраняющаяся гиподиагностика заболевания, несмотря на современные возможности медицины.

Описаны результаты молекулярно-генетического исследования методом секвенирования нового поколения, подробно изложены выявленные мутации и генотипы, обнаружены новые, ранее не описанные патогенные аллели, что является важным с точки зрения понимания характера течения различных типов заболевания.

Сформулированы практические рекомендации по ведению пациентов детского возраста с гликогеновой болезнью на современном этапе.

Основные материалы диссертационного исследования отражены в 103 печатных работах, в том числе 34 – в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, а также 3 патента на изобретения и 1 свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ.

Заключение:

Таким образом, исходя из содержания автореферата, можно утверждать, что представленная диссертационная работа обладает новизной, в ней решается актуальная проблема по эффективному мониторингу редкой

патологии с применением регистра, клинической и молекулярно-генетической диагностике, а также лечению гликогеновой болезни у пациентов детского возраста. Она вносит значительный вклад в практическое здравоохранение.

Основные положения работы обоснованы, обладают научной новизной и имеют существенную научную и практическую значимость. Представленное исследование полностью соответствует квалификационным 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 диссертационным работам на соискание ученой степени доктора наук, а автор, Сурков Андрей Николаевич, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

доктор медицинских наук,
профессор кафедры госпитальной педиатрии № 2
педиатрического факультета
Федерального государственного
бюджетного образовательного учреждения
высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации Бельмер Сергей Викторович

Подпись д.м.н., профессора С.В. Бельмера «ЗАВЕРЯЮ»

ПОДПИСЬ ЗАВЕРЯЮ
УЧЕНЫЙ СЕКРЕТАРЬ ФГБОУ ВО РНИМУ
им. Н. И. Пирогова Минздрава России
«15» 05 2019 г.

Дата 07 мая 2019 г.

Адрес организации: 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1,
e-mail: rsmu@rsmu.ru

# ОТЗЫВ

**на автореферат диссертационной работы Суркова Андрея Николаевича: «Гликогеновая болезнь: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08. – Педиатрия**

Среди наследственных нарушений углеводного обмена обширную группу составляет гликогеновая болезнь, 15 типов которой известно в настоящее время. Заболевание может протекать как с гепатопатией, так и с миопатией, в связи с чем принято разделение на печеночные и мышечные формы. К типам гликогеновой болезни, при которых поражается печень, относят I, III, VI и IX. Все они в той или иной степени протекают с гипогликемией. Выраженность ее варьирует в широких пределах, но имеют место тяжелые случаи заболевания, когда концентрация глюкозы в крови резко снижается вплоть до неопределяемых значений, что влечет за собой развитие гипогликемической комы и при отсутствии интенсивной терапии может привести к летальному исходу.

Нередко на фоне скрыто протекающих гипогликемий у пациентов возникает судорожный синдром, в связи с чем они долгое время наблюдаются в неврологов, получают антиконвульсантную терапию, которая не приносит положительного эффекта, а, наоборот, негативным образом влияет на функциональное состояние и без того выраженно измененной при гликогеновой болезни печени, что чревато присоединением лекарственного гепатита и ухудшению состояния больного. Кроме того, на фоне хронических гипогликемических состояний возникает компенсаторное усиление липолиза и пуринового обмена, поэтому частые проявления гликогеновой болезни – это гиперлипидемия и гиперурикемия, которые, в свою очередь, приводят к другим тяжелым осложнениям – панкреатиту и подагре. Сопутствующий выраженный лактат-ацидоз у таких детей

отрицательным образом влияет на костный обмен, в связи с чем снижается минеральная костная плотность, имеется риск остеопороза, пациенты значительно отстают в физическом развитии за счет дефицита роста. Все вышесказанное диктует необходимость как можно более раннего выявления гипогликемий у детей с выраженной гепатомегалией и судорогами в анамнезе, а при их наличии – требует срочной диагностики гликогеновой болезни.

Именно поэтому диссертационная работа Суркова Андрея Николаевича весьма актуальна для отечественной педиатрии, поскольку в ней автор на основании многоэтапного комплексного исследования, получил новые результаты, касающиеся патогенетических особенностей гликогеновой болезни, в частности, костного ремоделирования, апоптоза и фиброза печени, доказал возможности применения высокотехнологичного оборудования для проведения молекулярно-генетического обследования и выполнения различных визуализационных техник для уточнения состояния печени при этом заболевании.

Большой интерес представляют данные, полученные Сурковым А.Н. при применении у пациентов с гликогеновой болезнью системы непрерывного мониторирования глюкозы в тканевой жидкости. Так, оказалось, что концентрация глюкозы в венозной крови натощак, измеренная однократно при поступлении больных в стационар, была ниже значения 3,3 ммоль/л лишь в 26,1% случаев, а по данным 72-часового непрерывного мониторинга глюкозы гипогликемия была обнаружена уже у 82,6% детей, причем ни пациентам, ни их родителям не было известно о большинстве таких эпизодов, поскольку они приходились на ночное время суток. Наиболее тяжелые нарушения углеводного обмена были отмечены автором у пациентов, страдающих I типом гликогеновой болезни, что закономерно связано с наиболее тяжелым ферментным дефектом при данной форме патологии. При этом, независимо от типа патологии, у пациентов, неприверженных лечению, доля гипогликемий, а также их выраженность

были значимо выше, чем у детей, соблюдавших диету и рекомендации врача. Эти утверждения автор убедительно доказывает результатами корреляционного анализа. Таким образом, данные проведенного исследования позволяют использовать систему непрерывного мониторирования глюкозы в качестве важного инструмента в диагностике гликогеновой болезни и динамическом наблюдении пациентов при применении сырого кукурузного крахмала, на фоне употребления которого возможно достичь стойкой нормогликемии и избежать инвалидизирующих осложнений.

Применение современных методов статистической обработки, репрезентативность выборки пациентов позволяет убедиться в достоверности полученных результатов. Три патента на изобретения и одно свидетельство о государственной регистрации программы для электронно-вычислительных машин доказывают новаторскую сторону диссертационной работы.

Итогом научного исследования Суркова Андрея Николаевича явилась разработка специализированного комплекса медицинской и психолого-педагогической помощи детям с гликогеновой болезнью, что было воплощено в разработанных Федеральных клинических рекомендациях, а также опубликованных учебно-методическом пособии для медицинского персонала и рекомендациях для родителей таких пациентов.

Заключение:

Диссертационная работа Суркова Андрея Николаевича «Гликогеновая болезнь: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов», является законченной научно-квалификационной работой, в ней решается важная проблема – четкое регламентирование этапов оказания медико-психолого-педагогической помощи детям с гликогеновой болезнью.

По своей актуальности, научной новизне и практической значимости, методологии исследования и уровню внедрения диссертация соответствует

квалификационным 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 диссертационным работам на соискание ученой степени доктора наук, а автор, Сурков Андрей Николаевич, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

Академик РАН, профессор,
доктор медицинских наук,
научный руководитель
Института Детской эндокринологии
Федерального государственного
бюджетного учреждения
«Национальный медицинский исследовательский
центр эндокринологии»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации,
главный внештатный детский специалист эндокринолог
Министерства здравоохранения
Российской Федерации Петеркова Валентина Александровна

Подпись Академика РАН Петерковой В.А. заверяю:
Ученый секретарь
ФГБУ «НМИЦ эндокринологии»
Минздрава России,
доктор медицинских наук Дзеранова Лариса Константиновна

«08» мая 2019 г.

Адрес организации: 117036, г. Москва, ул. Дмитрия Ульянова, д. 11,
e-mail: nmic.endo@endocrincentr.ru, тел.: + 7 495-500-00-90