

ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Кутырло Ирины Эдуардовны
«ОСОБЕННОСТИ ФЕНОТИПА ИЗОЛИРОВАННЫХ И
АССОЦИИРОВАННЫХ С ОРФАННЫМИ СИНДРОМАМИ
ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩИХ
ПУТЕЙ, ПОЧЕЧНОЙ ФУНКЦИИ И ВЫЖИВАЕМОСТИ У
ПЕДИАТРИЧЕСКИХ ПАЦИЕНТОВ», представленной на соискание
ученой степени кандидата медицинских наук по специальности

3.1.21. Педиатрия

Интерес к проблеме врожденных аномалий почек и мочевыводящих путей (ВАПМП) обусловлен высокой распространенностью данной патологии, составляющей 20-50% всех выявляемых пороков развития плода, значительной вероятностью присоединения ренального микробно-воспалительного процесса, артериальной гипертензии с последующим формированием хронической болезни почек (ХБП). Структурные почечные пороки развития являются ведущей причиной терминальной стадии почечной недостаточности у детей, трансплантации почки или диализа. Чаще встречается изолированная форма ВАПМП, но в случае развития сочетанных врожденных аномалий вне мочевых путей, они диагностируются при различных наследственных синдромах. Около 10-16% случаев ВАПМП имеют генетическое происхождение, однако более 90% изолированных их случаев до сих пор остаются без молекулярной диагностики. Несмотря на многолетний опыт совершенствования методов диагностики и лечения ВАПМП, изучение причин их развития, методик прогнозирования и исходов является актуальной проблемой педиатров нефрологов, урологов и генетиков в Российской Федерации и мире. В связи с этим исследование Кутырло И. Э., направленное на структуризацию, выявление особенностей фенотипа изолированных, фенотипа и генотипа ассоциированных с орфанными наследственными синдромами ВАПМП, исследование функционального состояния почек и почечную выживаемость, является актуальным и своевременным.

Целью диссертационной работы Кутырло И.Э. явилось изучение особенностей фенотипа изолированных и ассоциированных с орфанными синдромами врожденных аномалий почек и мочевыводящих путей, почечную функцию и выживаемость по методу E. Kaplan-P.Meier (1958) у педиатрических пациентов для прогнозирования прогрессирования хронической болезни почек. Автором сформулировано 4 задачи, решенных в результате диссертационного исследования.

Научная новизна представленной работы обусловлена, в первую очередь, впервые установленной у педиатрических пациентов структуры ВАПМП, показавшей преобладание аномалий почек, ПМР, уретерогидронефроза/ гидронефроза в случае изолированных состояний; преобладание аномалий почек у детей и подростков в структуре ВАПМП,

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Диссертационные советы
Вх. № 169 от 16.04.2024 г.

ассоциированных с орфанными синдромами. Определена частота комбинации клинического фенотипа. Показано прогрессирование ХБП от С1 до С2–5, как при изолированных, так и при ассоциированных с орфанными синдромами ВАПМП, определены различия. Установлена возможность прогнозирования прогрессирования ХБП у детей с ВАПМП посредством исследования почечной функции, 5-летней, 10-летней и 15-летней вероятности почечной выживаемости. Показано снижение 5-и и 10-летней вероятности сохранности функции почек у детей с ВАПМП, ассоциированными с орфанными синдромами. Определены различия показателей вероятности 5-и, 10-и и 15-летней почечной выживаемости у детей и подростков с изолированными ВАПМП.

Данная позиция обусловлена убедительными результатами анамнестического, клинического, генеалогического, лабораторного, включая молекулярно-генетические, функционального и визуализирующих методов исследования; определением вероятности почечной выживаемости и современными методами статистической обработки полученных результатов. Диссертационная работа Кутырло И Э. выполнена на репрезентативном количестве педиатрических пациентов (113 (89%) пациентов с изолированными ВАПМП и 14 (11%) пациентов с ВАПМП, ассоциированными с орфанными синдромами), прошедших в полном объеме клинико-параклиническое обследование.

Автором усовершенствованы подходы к диагностике и динамическому наблюдению за детьми с изолированными и ассоциированными с орфанными синдромами ВАПМП за счет аргументированного восполнения данных о фенотипе, почечной функции и выживаемости у детей с данной патологией.

Все выводы научно обоснованы, аргументированы и последовательно вытекают из поставленных задач. Предложенные рекомендации конкретно и четко сформулированы, доступны, имеют высокую ценность.

Автореферат в полной мере отражает современный научно-методический уровень исследования, написанного в соответствии с поставленными целью и задачами.

Материалы диссертационного исследования широко представлены научному сообществу на общенациональных и международных научно-практических конференциях, опубликованы в 14 научных работах, из них 4 в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации и входящих в базу данных Scopus.

Автореферат имеет традиционную структуру, оформлен в соответствии с требованиями. Дает полное представление о результатах исследования и основных положениях диссертационной работы, написан хорошим научным языком, изложен грамотно и логично.

Принципиальных замечаний по содержанию и оформлению автореферата не имею и, исходя из представленных в нем данных,

считаю, что диссертационное исследование Кутырло Ирины Эдуардовны «Особенности фенотипа изолированных и ассоциированных с орфанными синдромами врожденных аномалий почек и мочевыводящих путей, почечной функции и выживаемости у педиатрических пациентов», является актуальной и завершенной научно-квалификационной работой и полностью соответствует требованиям п.п. 9-11 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденных Постановлением правительства Российской Федерации от 24.09.13 № 842 (с изменениями от 26.10.2023 г. №1786) в части требований, предъявляемых к диссертациям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор Кутырло Ирина Эдуардовна, заслуживает присуждения искомой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Педиатрия (Медицинские науки).

Профессор кафедры педиатрии,
физиотерапии и курортологии
Ордена Трудового Красного
Знамени Медицинского института
им. С. И. Георгиевского
ФГАОУ ВО «КФУ им. В.И. Вернадского»
Министерства науки и высшего
образования Российской Федерации
доктор медицинских наук, доцент

Слободян Елена Иркиновна

15.04.2024 г.

Подпись д.м.н., проф. Слободян Е.И. заверяю:
Проректор по научной деятельности, профессор



Любомирский Николай Владимирович

Контактная информация: Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского». Адрес: 295007, Республика Крым, г. Симферополь, просп. Академика Вернадского, д. 4. Тел.: +7 (3652) 54-50-36, сайт: <https://cfuv.ru/>, e-mail: cfuv@crimeaedu.ru