

Отзыв

официального оппонента Жолобовой Елены Спартаковны, доктора медицинских наук, профессора, профессора кафедры детских болезней КИДЗ им. И.М. Филатова ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), на диссертационную работу Жоговой Ольги Валериевны на тему: «Клинико-генетические особенности семейной средиземноморской лихорадки в Крыму», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Педиатрия.

Актуальность

Семейная средиземноморская лихорадка (ССЛ) – самое распространенное моногенное аутовоспалительное заболевание с четко выраженной этнической предрасположенностью, встречаемое среди турок, евреев, армян, арабов и народностей, проживающих в бассейне Средиземного моря. Так как ранее крымско-татарский этнос не относился к целевым национальностям с высокой частотой распространенности ССЛ, семейная средиземноморская лихорадка не включалась в спектр диагностического поиска у пациентов с периодическими лихорадками, что приводило к поздней диагностике и несвоевременному началу терапии. Раннее выявление семейной средиземноморской лихорадки у пациентов крымско-татарской позволяет вовремя начать патогенетическую терапию и предотвратить формирование осложнений, особенно амилоидоза, существенно нарушающего качество жизни и ограничивающего ее продолжительность. Следовательно, тема настоящей диссертации Жоговой О.В., целью которой является оптимизация диагностики и лечения пациентов с семейной средиземноморской лихорадкой в Крыму является актуальной, а разработанный алгоритм диагностики аутовоспалительных заболеваний правомерно рассматривать как важную медико-социальную задачу.



Научная новизна и практическая значимость

В работе впервые выявлена высокая частота встречаемости семейной средиземноморской лихорадки среди пациентов крымско-татарского происхождения.

Впервые установлено, что среди здоровых взрослых исследуемых крымско-татарской национальности имеются носители патогенных вариантов в гене MEFV и частота довольно значима. Автором произведен предварительный расчет числа возможных случаев семейной средиземноморской лихорадки среди лиц крымско-татарской национальности, проживающих на Крымском полуострове.

Выявлены ключевые особенности клинического течения, терапии и генетических вариантов семейной средиземноморской лихорадки у лиц крымско-татарской национальности, отличия от клинической картины наиболее близкой популяции турецких пациентов с ССЛ.

Показано, что у большинства пациентов семейная средиземноморская лихорадка диагностировалась с задержкой более пяти лет, что объясняет необходимость включения семейной средиземноморской лихорадки в круг дифференциальной диагностики у всех пациентов крымско-татарской национальности, имеющих жалобы на периодическую лихорадку.

Научно обоснован и разработан алгоритм диагностики семейной средиземноморской лихорадки.

По результатам исследования опубликовано 13 печатных работ, в том числе 5 публикаций в журналах, рецензируемых ВАК, из них – 2 в Scopus и 8 работ в сборниках материалов научно-практических конференций, 3 из которых в международных журналах).

Степень достоверности результатов исследования

Избранные методологические подходы отвечают цели и задачам исследования. Методы исследования современны и информативны. Использованный клинический материал достаточен для высказанных предложений. Комплексное физикальное, лабораторное и инструментальное

обследование в условиях соматического отделения ГБУЗ РК РДКБ г. Симферополя, проведено у 31 ребенка Крыма, изучены материалы медицинской документации 40 пациентов турецкой национальности, предоставленные госпиталем университета Насетере, Анкара, Турция, также проведено генетическое обследование 128 взрослых здоровых добровольцев крымско-татарской национальности в ФГБУ «НМИЦ онкологии имени Н.Н. Петрова» Минздрава России Научная лаборатория молекулярной онкологии. Выводы, сделанные на основании самостоятельно проведенных исследований, в целом соответствуют поставленным задачам и отражают основные положения диссертации, аргументированы фактическими данными.

Характеристика и содержание работы

Диссертация Жоговой О. В. на тему «Клинико-генетические особенности семейной средиземноморской лихорадки в Крыму» является комплексным научным исследованием, построена по традиционной схеме: введение, содержащее актуальность проблемы, цели и задачи исследования, научную новизну, практическую значимость, внедрение в практику, апробацию работы, публикации, сведения о структуре и объеме диссертации; литературный обзор, 3 главы собственных исследований, заключение, выводы, практические рекомендации, цитируемая литература.

Цель работы — оптимизация диагностики и лечения пациентов с семейной средиземноморской лихорадкой в Крыму, основанная на изучении распространенности, генетических вариантов, а также клинических особенностей заболевания в популяции крымских татар.

В обзоре литературы (глава 1) приведен исторический экскурс в формирование крымско-татарского народа, всесторонне отражены современные подходы к диагностике и лечению семейной средиземноморской лихорадки.

Материалы и методы исследования (глава 2). Доступно и информативно изложены основные методы и объем исследований, комплекс

использованных методик, позволяющий полноценно оценить особенности клинического течения, терапии и генетических вариантов семейной средиземноморской лихорадки в Крыму в сравнении с турецкими пациентами и другими целевыми группами.

Результаты собственных исследований (главы 3, 4) раскрывают особенности клинического течения семейной средиземноморской лихорадки у пациентов крымско-татарской национальности в сравнении с турецкими пациентами в дебюте заболевания (при установлении диагноза) и по окончании исследования (в течение 4-х лет), особенности генетических вариантов данной национальной группы, а также оценка эффективности терапии.

Работа выполнена на высоком методическом уровне с использованием современных высокоинформативных методов исследования. Достоверность работы обеспечена достаточным количеством наблюдений. Работа иллюстрирована 16 таблицами и 52 рисунками. Литература включает 36 отечественных и 140 иностранных источников. Текст читается легко, с интересом, изложен в соответствии с содержанием диссертации.

Принципиальных замечаний к работе нет.

Хотелось бы уточнить: Как автор объясняет более высокую эффективность терапии у пациентов крымско-татарской национальности по сравнению с турецкой группой больных, при том, что диагноз устанавливался в Крыму в более поздние сроки, а активность заболевания была выше.

Заключение

Диссертационная работа Жоговой Ольги Валерьевны на тему «Клинико-генетические особенности семейной средиземноморской лихорадки в Крыму», выполненная под научным руководством доктора медицинских наук, профессора Лагуновой Н.В., и научного консультанта, доктора медицинских наук, профессора Костик М.М., является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение актуальной научной задачи - оптимизации алгоритма диагностики и терапии семейной

средиземноморской лихорадки, что имеет существенное значение для педиатрии.

По своей актуальности, теоретической и практической значимости, глубине анализа, прикладному значению, степени обоснованности, достоверности и новизне научных положений и выводов, личному вкладу автора, количеству и качеству публикаций, диссертация Жоговой О.В. на тему «Клинико-генетические особенности семейной средиземноморской лихорадки в Крыму» соответствует п. 9 Положения о присуждении ученых степеней, утвержденным постановлением Правительства Российской Федерации от 24 сентября 2013 года № 842, (с изменениями в редакции постановлений правительства Российской Федерации №335 от 21.04.2016г., №748 от 02.08.2016г., № 650 от 29.05.2017г., № 1024 от 28.08.2017г., № 1168 от 01.10.2018г.), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а сам автор, Жогова О.В. достойна присуждения искомой степени по специальности 3.1.21. Педиатрия.

Профессор кафедры детских болезней
Клинического института детского здоровья
им. Н.Ф. Филатова Федерального государственного
автономного образовательного учреждения
высшего образования Первый Московский
государственный медицинский университет
имени И.М. Сеченова Министерства
здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский Университет)
главный внештатный детский специалист
ревматолог Департамента здравоохранения города
Москвы
доктор медицинских наук, профессор
3.1.21. Педиатрия
119991 г. Москва, ул. Трубецкая
дом 8, стр.2; 8 (495) 609-14-00;
e-mail: rektorat@mma.ru
Официальный сайт: <https://sechenov.ru>

Жолобова Е.С.

