

ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Раупова Рината Каусаровича на тему: «Клинические и молекулярно-генетические особенности ревматических заболеваний у детей, связанных с нарушением интерферонового пути», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. – Педиатрия.

Этиология и патогенез большинства ревматических заболеваний остаются не до конца изученными. Развитие современных методов молекулярной диагностики позволило пролить свет на некоторые аспекты патогенеза ревматических заболеваний. Гиперактивация сигнальной системы интерферонов I типа рассматривается как ключевой механизм развития системной красной волчанки, ювенильного дерматомиозита, однако немногочисленные ранее проведенные исследования ограничиваются малой выборкой пациентов и характеризуются противоречивыми результатами. Таким образом, диссертационное исследование Раупова Р.К., где оценивается ИФН-I индекс в совокупности с клинико-лабораторными проявлениями, исследованием цитокинов, генетическими параметрами у детей с ревматическими заболеваниями является актуальным как в научном, так и в практическом значении. Представленная диссертационная работа представляет несомненный интерес для врачей ревматологов, иммунологов, генетиков и педиатров.

Научная новизна исследования обусловлена выполненным впервые комплексным подходом к оценке состояния интерферонового пути у пациентов с системной красной волчанкой и ювенильным дерматомиозитом. Впервые у большой группы детей с системной красной волчанкой в Российской Федерации проведено секвенирование экзома. Обнаружены ранее неописанные варианты генов, ассоциированных с развитием системной красной волчанки. Уникальным является описание пациентов с



интерферонопатиями I типа, которые имеют ранее неописанные патогенные мутации в генах, кодирующих звенья интерферонового пути.

Существенную практическую значимость диссертационному труду Раупова Р.К. придает создание алгоритма диагностики ревматических заболеваний с использованием ИФН-I индекса, который позволит практическому врачу определять показания для генетического тестирования, диагностировать редкие состояния как интерферонопатии I типа, а также выделять пациентов, которым показана терапия блокаторами янус-киназ.

Автореферат написан в классическом стиле и представляет собой лаконичное изложение законченного исследования, включающего описание актуальности и новизны работы, описание материалов и методов, результатов исследования. Диссертационная работа Раупова Р.К. является полноценным законченным научно-исследовательским трудом.

Основные положения диссертации широко обсуждены на научных конференциях всероссийского и международного уровня, опубликованы в достаточном количестве научных изданий, включая 8 статей в журналах, рекомендованных перечнем ВАК.

Значимым итогом работы является ее внедрение как в практическую деятельность (педиатрическое отделение №3 ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, педиатрическое отделение №1 ЛОГБУЗ «ДКБ», СПб ГБУЗ «Детская больница №2 Святой Марии Магдалины»), так и учебную деятельность кафедр госпитальной педиатрии, общей и молекулярной медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России.

Замечаний к содержанию и оформлению автореферата нет.

Автореферат диссертации позволяет сделать вывод о том, что диссертационная работа Раупова Рината Каусаровича на тему «Клинические и молекулярно-генетические особенности ревматических заболеваний у детей, связанных с нарушением интерферонового пути» соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842

от 24 сентября 2013 года, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а ее автор Раупов Ринат Каусарович достоин присуждения искомой степени по специальности 3.1.21 – Педиатрия.

Дата 07.02.2023г.

Доктор медицинских наук, доцент, профессор кафедры гематологии, трансфузиологии, трансплантологии с курсом детской онкологии факультета послевузовского образования имени профессора Б.В.Афанасьева федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России) Семенова Елена Владимировна

197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6-8

Телефон (812) 338-78-95, факс (812) 338-46-02,

электронная почта: info@1spbgbmu.ru

Подпись Е.В. Семеновой заверяю,

