

ЗАКЛЮЧЕНИЕ ДИССЕРТАЦИОННОГО СОВЕТА  
Д 001.023.01, СОЗДАННОГО НА БАЗЕ ФЕДЕРАЛЬНОГО  
ГОСУДАРСТВЕННОГО АВТОНОМНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ПО ДИССЕРТАЦИИ  
НА СОИСКАНИЕ УЧЕНОЙ СТЕПЕНИ ДОКТОРА НАУК

аттестационное дело № \_\_\_\_\_

решение диссертационного совета от 14.05.2019 г. № 15

О присуждении Суркову Андрею Николаевичу, гражданину Российской Федерации, ученой степени доктора медицинских наук.

Диссертация «Гликогеновая болезнь у детей: новые аспекты патогенеза, современные подходы к диагностике, оптимизация ведения пациентов» по специальности 14.01.08 – «Педиатрия» принята к защите 01 февраля 2019 года, протокол № 2 диссертационным советом Д 001.023.01, созданным на базе федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации (119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1, создан в соответствии с приказом Министерства образования и науки РФ № 714 НК от 02.11.2012, частичное изменение состава в соответствии с приказом Министерства науки и высшего образования РФ № 344 НК от 18.12.2018 г.).

Соискатель Сурков Андрей Николаевич, 1981 года рождения, диссертацию на соискание ученой степени кандидата медицинских наук на тему: «Сывороточные маркеры фиброзирования при хронических болезнях печени у детей» защитил в 2009 г. в диссертационном совете Д 001.023.01, созданном на базе Учреждения Российской академии медицинских наук Научный центр здоровья детей РАМН. В период подготовки диссертации занимал должности старшего научного сотрудника отдела прогнозирования и планирования научных исследований и ученого секретаря федерального государственного автономного учреждения

«Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации, в настоящее время работает заведующим гастроэнтерологическим отделением с гепатологической группой НИИ Педиатрии федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Диссертация выполнена в гастроэнтерологическом отделении с гепатологической группой НИИ Педиатрии федерального государственного автономного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Научный консультант – академик РАН, доктор медицинских наук, профессор Баранов Александр Александрович, Научно-исследовательский институт персонализированной профилактической медицины Центральной клинической больницы Российской академии наук, научный руководитель (до 13.03.2019 г. – научный руководитель ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России).

Официальные оппоненты:

1. Дегтярева Анна Владимировна – доктор медицинских наук, федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, отдел педиатрии Института неонатологии и педиатрии, заведующая;

2. Лаврова Алла Евгеньевна – доктор медицинских наук, федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Институт педиатрии Университетской клиники, отдел «Клиника гастроэнтерологии и нарушений обмена веществ», главный научный сотрудник, отделение гастроэнтерологии (и нарушений обмена веществ), заведующая;

3. Захарова Екатерина Юрьевна – доктор медицинских наук, федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр», лаборатория наследственных болезней обмена веществ, заведующая дали положительные отзывы на диссертацию.

Ведущая организация – федеральное государственное бюджетное учреждение науки Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи, г. Москва, в своем положительном заключении, подписанном Строковой Татьяной Викторовной, доктором медицинских наук, профессором РАН, заведующей отделением педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и диетологии указала, что актуальность, достоверность и обоснованность положений и выводов диссертационного исследования Суркова А.Н. не вызывает сомнений, а диссертационная работа является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится новое решение научной проблемы – оптимизация подходов к оказанию медицинской помощи детям с гликогеновой болезнью, обладающее важным практическим и ценным научным значением для педиатрии.

Соискатель имеет 177 опубликованных работ, в том числе по теме диссертации опубликовано 103 работы, из них в рецензируемых научных изданиях опубликовано 34 работы, в том числе 6 работ в журналах базы данных Scopus, в соавторстве выпущено 4 монографии, 1 учебное пособие, получено 3 патента на изобретения, 1 свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ.

В диссертации отсутствуют недостоверные сведения об опубликованных работах.

В статье «Значение компьютерной томографии в диагностике печеночной формы гликогенозов у детей» (Сурков А.Н., Кустова О.В., Потапов А.С., Цыгина Е.Н., Зеликович Е.И., Аверкина Н.А. Медицинская визуализация. -2009. - № 5. - С. 106-114) подробно описаны диагностические признаки гликогеновой болезни, выявляемые с помощью компьютерной томографии, доказана целесообразность определения денситометрических показателей паренхимы

печени, селезенки и почек для диагностики различных типов этой патологии. Авторский вклад – 90%.

В статье «Результаты оценки качества жизни детей с печеночной формой гликогеновой болезни» (Сурков А.Н., Черников В.В., Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С, Потапов А.С, Винярская И.В. Педиатрическая фармакология. - 2013. - Т. 10, №4. - С. 90-94) подробно изучено качество жизни у детей с гликогеновой болезнью, выявлены различия в его оценке самими пациентами и их родителями. Авторский вклад – 90%.

В статье «Адаптация к заболеванию и процессу лечения детей с редкими наследственными болезнями обмена веществ и их родителей» (Мазурова Н.В., Сурков А.Н., Бушуева Т.В. Актуальные проблемы психологического знания. - 2013. - № 2(27). - С. 107-117) изучено психологическое состояние пациентов с гликогеновой болезнью и их отношение к болезни и процессу лечения. Авторский вклад – 80%.

На диссертацию и автореферат поступили отзывы от:

- Академика РАН, профессора, д.м.н, научного руководителя Института Детской эндокринологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, главного внештатного детского специалиста эндокринолога Министерства здравоохранения Российской Федерации Петерковой В.А. Отзыв положительный, замечаний не содержит;

- д.м.н., профессора, заведующего отделением гастроэнтерологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации Хавкина А.И. Отзыв положительный, замечаний не содержит;

- д.м.н., профессора кафедры госпитальной педиатрии № 2 педиатрического факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения

Российской Федерации Бельмера С.В. Отзыв положительный, замечаний не содержит;

- д.м.н., профессора, заведующего кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации Малиевского В.А. Отзыв положительный, замечаний не содержит;

- д.м.н., профессора, заведующей кафедрой поликлинической и неотложной педиатрии с курсом ИДПО ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации Яковлевой Л.В. Отзыв положительный, замечаний не содержит.

Выбор официальных оппонентов обосновывается их практической деятельностью и научными интересами в области педиатрии и, в частности, в наблюдении и лечении детей с гликогеновой болезнью. Выбор ведущей организации обосновывается наличием отделения педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и диетологии, а также наличием профильных специалистов-педиатров, способных оценить уровень представленной диссертационной работы и соответствующих публикаций. Сведения об официальных оппонентах и ведущей организации размещены на сайте: <http://www.nczd.ru>.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований:

**разработан** новый комплексный алгоритм ведения детей с гликогеновой болезнью на разных этапах оказания медицинской помощи с учетом особенностей отечественной системы здравоохранения;

**предложен** новый подход к мониторингу состояния здоровья детей с гликогеновой болезнью на основании разработанного отечественного электронного педиатрического регистра;

**доказана** перспективность оценки генетических характеристик для прогноза течения гликогеновой болезни и применения критерия качества жизни для углубленной оценки состояния здоровья пациентов;

**введены** новые методы оценки степени тяжести нарушений функций печени у детей и диагностики гликогеновой болезни IXa типа с использованием технологии секвенирования нового поколения.

**Теоретическая значимость исследования обоснована тем, что:**

**доказана** целесообразность применения электронного педиатрического регистра для мониторинга состояния пациентов с гликогеновой болезнью и оценки эффективности проводимой терапии;

**применительно к проблематике диссертации результативно (эффективно, то есть с получением обладающих новизной результатов) использован** комплекс клинико-лабораторных, инструментальных, морфологических, медико-генетических, медико-социальных, психологических методов исследования;

**изложены** основные положения: разработанная электронная система учета пациентов (регистр) является информативным инструментом, позволяющим анализировать социальные, эпидемиологические, анамнестические, клинические, лабораторные и инструментальные характеристики детей с гликогеновой болезнью, выявлять особенности течения заболевания на системном, органном и тканевом уровнях, оценивать эффективность длительной терапии; разработанная методика массивного параллельного секвенирования нового поколения позволяет осуществлять раннее выявление патологии у детей, что имеет решающее значение для быстрой верификации диагноза, своевременного назначения адекватного лечения и профилактики осложнений; разработанный алгоритм комплексной медико-психолого-педагогической помощи позволяет оптимизировать ведение детей с гликогеновой болезнью в амбулаторных и стационарных условиях;

**раскрыты** новые аспекты патогенеза гликогеновой болезни, а именно особенности программируемой клеточной гибели, фиброзирование печени и костного ремоделирования;

**изучены** эпидемиологические характеристики исследованной выборки детей с гликогеновой болезнью в Российской Федерации; спектр мутаций генов, ответственных за развитие различных типов гликогеновой болезни;

эффективность 72-часового непрерывного мониторинга гликемии для оценки степени компенсации углеводного обмена; диагностическая и прогностическая ценность транзиентной эластографии и ультразвуковой методики Acoustic Structure Quantification для оценки выраженности структурных изменений печени;

**проведена модернизация** методических подходов к организации медицинской и психолого-педагогической помощи детям с гликогеновой болезнью.

**Значение полученных соискателем результатов исследования для практики подтверждается тем, что:**

**разработаны и внедрены** в повседневную работу гастроэнтерологического отделения с гепатологической группой, отделения стационарозамещающих технологий и консультативно-диагностического центра НИИ Педиатрии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России электронный регистр гликогеновой болезни (получено свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ), алгоритмы диагностики и мониторинга орфанной патологии и запатентованные способы оценки степени тяжести нарушений функций печени у детей (патент на изобретение) и диагностики гликогеновой болезни IXa типа с использованием технологии секвенирования нового поколения (патент на изобретение). Теоретические и практические положения, изложенные в диссертации, внедрены в педагогический процесс кафедры факультетской педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России и на кафедре педиатрии и детской ревматологии педиатрического факультета ФГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет);

**определены** перспективы психолого-педагогической помощи детям с гликогеновой болезнью и их родителям в зависимости от прогноза развития личности больного;

**создан** комплексный подход к диагностике и мониторингу детей с гликогеновой болезнью с применением усовершенствованных алгоритмов;

**представлены** рекомендации участникам междисциплинарной команды (врачам, психологам, педагогам) по поддержанию/повышению приверженности лечению пациентов и членов их семей, предложения по дальнейшему совершенствованию медицинской помощи детям с гликогеновой болезнью.

**Оценка достоверности результатов исследования выявила:**

высокая степень достоверности результатов диссертационной работы подтверждается выбором оптимального дизайна исследования, соответствующего поставленной цели и задачам на этапе планирования, наличием достаточного количества наблюдений, использованием современных методов лабораторного, инструментального, морфологического и молекулярно-генетического обследования, адекватных способов обработки информации и статистического анализа для интерпретации полученных результатов;

**теория** проведенного исследования построена на известных, опубликованных в международной литературе, проверяемых данных и фактах о целесообразности создания регистра и внедрения оптимизированных для педиатрической группы пациентов алгоритмов диагностики и наблюдения в программу обследования пациентов с гликогеновой болезнью;

**идея** разработки и создания отечественного инструмента для эффективного мониторинга гликогеновой болезни **базируется** на мировом опыте создания международных и локальных регистров;

**использованы** за основу ранее разработанные зарубежными авторами международные регистры гликогеновой болезни и алгоритм диагностики в педиатрической когорте пациентов;

**установлено** качественное совпадение авторских результатов о положительном влиянии терапии на клинико-лабораторные показатели пациентов с опубликованными данными в независимых зарубежных источниках по изучаемой тематике;

**использованы** современные методики сбора и обработки исходной информации. Статистическая обработка полученных данных проводилась с использованием пакетов прикладных программ «Statistica» (StatSoft Inc. США,



версия 6.0) и MedCalc (Бельгия). Различия между группами определяли с помощью непараметрического теста Краскела-Уоллиса, а при обнаружении статистически значимых различий проводили парные сравнения с применением непараметрического теста Манна-Уитни. Анализ связи (корреляции) двух количественных признаков осуществляли непараметрическим методом ранговой корреляции по Спирмену. При анализе результатов психолого-педагогического обследования (рисунки, анкетные данные) использовали критерий Пирсона ( $\chi^2$ ).

**Личный вклад соискателя** состоит в активном участии на всех этапах процесса: непосредственном участии соискателя в курации пациентов, получении исходных данных, ведении медицинской документации, внесении данных о пациентах в электронный регистр, личном участии в проведении транзиторной эластографии печени, получении биологических образцов, апробации результатов исследования, обработке и интерпретации данных, подготовке и написании публикаций, устных выступлениях по выполненной работе на конгрессах и конференциях.

На заседании 14.05.2019 года диссертационный совет принял решение присудить Суркову А.Н. ученую степень доктора медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 23 человек, из них 9 докторов наук по специальности 14.01.08 – «Педиатрия», участвовавших в заседании, из 34 человек, входящих в состав совета, проголосовали: за 23, против нет, недействительных бюллетеней нет.

Заместитель председателя  
диссертационного совета



И.Е. Смирнов

Ученый секретарь  
диссертационного совета

И.В. Винярская

«14» мая 2019 г.