

ОТЗЫВ ОФИЦИАЛЬНОГО ОППОНЕНТА

**доктора медицинских наук, профессора РАН, заведующей отделением педиатрической гастроэнтерологии, гепатологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии»
Строковой Татьяны Викторовны на диссертацию Соколов Ины «Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности: 14.01.08 – Педиатрия**

Актуальность темы диссертации

Муковисцидоз (МВ) остается одним из самых сложных наследственных хронических мультисистемных заболеваний, как у взрослых, так и у детей. МВ наследуется по аутосомно-рецессивному типу и приводит к ранней и стойкой инвалидизации ребенка практически с рождения, из-за тяжелого поражения легких и желудочно-кишечного тракта, с вовлечением в процесс поджелудочной железы, печени, и других органов и систем. Введение в РФ неонатального скрининга в конце 2006 года позволило чаще и своевременно диагностировать МВ, до появления клинических симптомов и даже в возрасте 1 месяца жизни, и вовремя начинать комплексную базисную терапию.

За долгие годы наблюдения за данными пациентами было установлено, что течение заболевания, во многих его проявлениях, напрямую зависит от состояния питания детей с муковисцидозом. Прежде всего, это касается респираторной функции легких, которые во многом определяют прогноз и качество жизни у каждого больного МВ. Изучение дополнительных причин нарушений нутритивного статуса у детей с МВ различного возраста и тяжести течения болезни, методы точной оценки НС и оптимизации нутритивной поддержки для этих пациентов остаются весьма актуальными, что обусловило цель и задачи нашего исследования.

В связи с этим, диссертация Соколов Ины «Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом» является важным в научном и практическом отношении исследованием, которое расширит наше

представление о дополнительных причинах нарушений нутритивного статуса у детей с МВ и позволит на практике применить разработанные алгоритмы нутритивной поддержки для этих детей.

Степень обоснованности и достоверности научных положений, выводов и результатов диссертации

Достоверность научных положений, выводов, практических рекомендаций, разработанных диссертантом в ходе исследования подтверждается достаточным количеством клинического материала, репрезентативной выборкой и последовательно разработанным дизайном. В исследование были включены 225 пациентов с диагнозом Муковисцидоз, в широком возрастном диапазоне: от 1 месяца до 17 лет и 11 месяцев, все соответствовали критериям включения. Соответственно задачам исследования, всем детям была проведена комплексная оценка нутритивного статуса, дополнительно детям старше 5 лет проведена оценка состава тела с помощью биоимпедансного анализа и калиперометрии. С помощью проведенного анкетирования 60 матерей, дети которых больны МВ, было определено влияние грудного вскармливания на нутритивный статус и течение основного заболевания у этих детей. Разработаны алгоритмы нутритивной поддержки детей с муковисцидозом различного возраста в зависимости от тяжести течения заболевания и выраженности нутритивной недостаточности, и была проведена оценка их эффективности. Проведена оценка эффективности метода ночной гипералиментации через низкопрофильную гастростому у детей с тяжелым течением муковисцидоза и выраженными нарушениями нутритивного статуса. Описаны показания и противопоказания к данному методу и особенности гастростомирования именно при муковисцидозе.

Полученные результаты детально проанализированы и систематизированы с использованием адекватных методов статистической обработки материала с помощью современного пакета прикладных программ

и использованием общепринятых статистических критериев. Методологический уровень проведенного исследования высок. Результаты диссертационной работы неоднократно были доложены и обсуждались на различных отечественных и зарубежных научно-практических конференциях.

Научная новизна исследования

Впервые в отечественной педиатрической практике у детей с муковисцидозом проведен сравнительный анализ методов изучения состава тела - биоимпедансного анализа и калиперометрии, показана их высокая эффективность и взаимозаменяемость, а также возможность использования для мониторинга за течением болезни и составления персонализированной программы коррекции питания. Впервые для детей с МВ установлена частота лактазной недостаточности, ее роль в течение основного заболевания и представлен метод ее диагностики с помощью двух дополняющих тестов. Так же впервые установлено положительное влияние грудного вскармливания и его продолжительности на физическое развитие, течение бронхолегочного процесса и частоту осложнений у детей с муковисцидозом. Впервые для детей с муковисцидозом старше года разработан и применен алгоритм нутритивной поддержки, включающий использование специализированных высококалорийных высокобелковых смесей на основе цельного и гидролизованного молочного белка, с учетом тяжести течения заболевания и выраженности нарушений нутритивного статуса. Впервые изучена эффективность метода ночной гипералиментации через баллонную низкопрофильную гастростому у детей с тяжелым течением муковисцидоза и критически низкими показателями нутритивного статуса. Показано его положительное влияние на массо-ростовые показатели, состав тела и снижение частоты обострений бронхолегочного процесса у наиболее тяжелых пациентов.

Практическая значимость

Практическая значимость диссертационной работы Соколов Ины состоит в том что установлено роль грудного вскармливания в терапии МВ. Научно обоснована необходимость определения состава тела методом биоимпедансометрией, у детей с муковисцидозом. Показана целесообразность использования метода ночной гипералиментации через низкопрофильную гастростому для детей с тяжелым течением муковисцидоза в сочетании с белково-энергетической недостаточностью тяжелой степени. Разработанные алгоритмы нутритивной поддержки у детей с МВ могут быть рекомендованы к применению в педиатрической практике.

Оценка содержания диссертации

Диссертационная работа Соколов И. состоит из введения, обзора литературы, описания объема и методов исследования, результатов проведенного исследования, обсуждения результатов, 8 клинических примеров, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, в конце есть раздел Примечания.

Обзор литературы изложен на 20 страницах, отражает современные представления о диагностике и лечении муковисцидоза. Глубоко проанализированы причины нарушения нутритивного статуса у детей с муковисцидозом, различные современные методы его диагностики в отечественной и международной медицине. Проведен анализ информации по особенностям диагностики и проявлений лактазной недостаточности у детей с МВ. Подробно разобрана информация по влиянию грудного вскармливания на развитие здорового ребенка в целом, на ребенка с хронической патологией и особенно, с муковисцидозом.

В главе 2 представлен дизайн исследования, критерии включения и исключения, представлены лабораторные и инструментальные методы исследования, использованные методы оценки нутритивного статуса и методы статистической обработки полученных данных.

В 3 главе подробно проведена характеристика наблюдаемых детей с муковисцидозом, которые были включены в исследовании. Их клиническая характеристика подробно проанализирована и представлена.

Глава 4 посвящена особенностям нутритивного статуса наблюдаемых детей с муковисцидозом. Подробно проведена оценка физического развития с помощью самых современных и актуальных программ «WHO-Anthro» и «WHOAnthroPlus». Тщательно проанализирован состав тела этих пациентов с помощью метода биоимпедансного анализа и параллельно – с помощью калиперометрии.

В 5 главе представлена подробная организация питания детей с МВ на первом году жизни, а так же детей старше года, в том числе с использованием метода ночной гипералиментации.

Обсуждение полученных результатов представлено в 6 главе.

Задачи логично вытекают из поставленной цели исследования. Выводы и практические рекомендации основываются на достаточном количестве фактического материала, имеют научную новизну и практическую значимость. Принципиальных замечаний по оформлению и содержанию диссертационной работы нет. Единичные опечатки не влияют на общее положительное впечатление от работы Соколов И.

Вопросы:

1. У Вас в работе описана группа детей с муковисцидозом с повышенным ИМТ и без нарушений нутритивного статуса. Назначалась ли им специальная диета?
2. Почему у некоторых детей с муковисцидозом с проявлениями кишечного синдрома Вы исключали прежде всего именно лактазную недостаточность, объясняя схожесть симптомов этих двух патологических состояний?
3. Вы указали, что у 66 детей диагноз муковисцидоз был заподозрен по результатам неонатального скрининга, а остальные пациенты? В связи с чем, они обратились в вашу клинику?

Заключение

Диссертация Соколов Ины на тему: «Оптимизация нутритивной поддержки у детей с муковисцидозом», выполненная под руководством д.м.н. Симоновой О.И., при консультировании д.м.н., профессора Боровик Т.Э. является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной задачи педиатрии по обоснованию и разработки алгоритмов нутритивной поддержки для детей различного возраста с муковисцидозом. Основные положения исследования обоснованы, обладают научной новизной и практической значимостью. Работа Соколов И. соответствует квалификационным требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г № 842, предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а соискатель Соколов Ина заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности: 14.01.08 – Педиатрия.

Официальный оппонент:

Доктор медицинских наук
(шифр: 14.01.08 - Педиатрия),
профессор РАН, заведующий
отделением педиатрической
гастроэнтерологии, гепатологии
и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ
питания и биотехнологии»



Строкова Татьяна Викторовна

Подпись д.м.н., профессора Строковой Т.В. удостоверяю:

Ученый секретарь ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии»,
д.м.н., профессор




Тармаева Инна Юрьевна

ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии»

Адрес: 109240, г. Москва, Устьинский проезд, дом 2/14

Телефон: (495) 698-5360

Email: mailbox@ion.ru

Сайт: <http://www.ion.ru>