

ОТЗЫВ НА АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации Леоновой Марии Алексеевны на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям

3.1.21. – Педиатрия, 3.1.23 – Дерматовенерология

на тему: «Состояние полового развития у детей с врожденным буллезным эпидермолизом»

Врожденный буллезный эпидермолиз представляет собой тяжелое генетическое заболевание кожи с появлением первых симптомов заболевания сразу после рождения или в раннем детском возрасте.

Основным клиническим признаком врожденного буллезного эпидермолиза является образование пузырей на коже и (или) слизистых оболочках при самом незначительном механическом или химическом воздействии, а также спонтанно, также у ряда пациентов заболевание характеризуется поражением других органов и систем.

Следует отметить, что у детей, страдающих тяжелыми хроническими заболеваниями, может формироваться задержка полового развития многофакторной этиологии и ввиду тяжести течения основного заболевания она быть упущена из виду, что приводит к неправильной тактике ведения таких пациентов и отсутствию должного лечения.

Врожденным буллезный эпидермолиз, особенно при его тяжелых подтипах, является одним из таких заболеваний и в настоящий момент влияние основной патологии на половое развитие остается неизученным.

Цель и задачи диссертационного исследования Леоновой Марии Алексеевны сформулированы и определены четко, задачи соответствуют поставленной цели диссертационной работы. С учетом редкости патологии в исследовательские группы включено достаточное количество пациентов, объем проведенных исследований также достаточен для получения достоверных результатов.

На основании полученных данных автором установлено, что у детей с рецессивным дистрофическим буллезным эпидермолизом, генерализованным среднетяжелым пограничным буллезным эпидермолизом, генерализованным тяжелым простым буллезным эпидермолизом, буллезным эпидермолизом Киндлер отмечается отставание полового развития от возрастной нормы, однако при других подтипах заболевания половое развитие в большинстве случаев соответствует возрасту.

Автором установлена достоверная связь степени тяжести течения врожденного буллезного эпидермолиза с отставанием полового развития от возрастной нормы.

По результатам проведенного обследования задержка полового развития по типу гипогонадотропного гипогонадизма диагностирована у 8 пациентов (из них 7 пациентов с установленным диагнозом рецессивного дистрофического буллезного эпидермоза и 1 пациент с генерализованным среднетяжелым пограничным буллезным эпидермолизом), а у 24 детей препубертатного возраста выявлены отклонения исследуемых показателей от возрастной нормы (из них у 19 детей установлен диагноз рецессивного дистрофического буллезного эпидермоза, у 1 ребенка генерализованного среднетяжелого пограничного буллезного эпидермолиза, у 2 детей генерализованного тяжелого простого буллезного эпидермолиза, у 2 детей буллезного эпидермоза Киндлер).

Автором установлено, что у детей с рецессивным дистрофическим буллезным эпидермолизом, генерализованным среднетяжелым пограничным буллезным эпидермолизом, генерализованным тяжелым простым буллезным эпидермолизом, буллезным эпидермолизом Киндлер морфометрические параметры развития органов репродуктивной системы достоверно отстают от нормальных возрастных значений, в то время как при других подтипах заболевания в большинстве случаев данные показатели соответствуют нормальным значениям.

При анализе полученных данных автором выявлена достоверная связь отставания костного возраста от календарного со степенью тяжести клинических проявлений заболевания. У большинства пациентов с рецессивным дистрофическим буллезным эпидермолизом, генерализованным среднетяжелым пограничным буллезным эпидермолизом, генерализованным тяжелым простым буллезным эпидермолизом, буллезным эпидермолизом Киндлер имеется клинически значимое отставание костного возраста от календарного в отличие от пациентов с другими подтипами заболевания.

Результаты диссертационной работы Леоновой Марии Алексеевны доложены и обсуждены на многочисленных научно-практических конференциях, по теме исследования опубликовано 5 печатных работ в научных изданиях, из них 5 публикаций в журналах, включенных в перечень рецензируемых изданий, рекомендованных ВАК при Минобрнауки России для публикации результатов диссертационных исследований на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, и 1 публикация в журнале, цитируемом в базе данных SCOPUS.

На основании анализа автореферата Леоновой Марии Алексеевны, можно сделать заключение, что диссертационная работа «Состояние полового развития у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной задачи педиатрии и дерматовенерологии, имеющая значимую роль для современной медицинской науки.

Работа Леоновой Марии Алексеевны соответствует 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 квалификационным научным исследованиям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор, Леонова Мария Алексеевна, заслуживает

присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. – Педиатрия и 3.1.23. – Дерматовенерология.

Доктор медицинских наук, профессор,
профессор кафедры дерматовенерологии
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский
государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова»
Минздрава России

Аравийская Е.Р.

Адрес: 197022, г. Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, дом 6-8

Телефон: +7(812)429-03-31

Email: info@1spbgmu.ru



Подпись руки заверяю: 
Ведущий документовед
Т.В. Пшеничникова
"17" 05 2023г.