

профилактику и борьбу с вторичной инфекцией кожи, лечение осложнений основного заболевания.

При тяжелом течении различных хронических заболеваний у детей может развиваться задержка полового развития, оказывающая негативное влияние на рост пациентов и их психологическое состояние. Согласно отдельным клиническим наблюдениям, у детей с тяжелыми клиническими формами врожденного буллезного эпидермолиза наблюдается задержка полового развития по типу гипогонадотропного гипогонадизма, однако данные наблюдения не были подтверждены результатами исследований. Отсутствие в настоящее время научных работ о влиянии врожденного буллезного эпидермолиза на половое развитие детей и необходимость оптимизации подхода к ведению таких пациентов обуславливают актуальность, научную и практическую целесообразность данного диссертационного исследования.

Научная новизна диссертационного исследования. Впервые в мировой практике изучено состояние полового развития у детей с различными типами ВБЭ с помощью клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования. Впервые представлены научные данные о соответствии полового развития у детей с различными типами врожденного буллезного эпидермолиза возрастной норме со степенью тяжести течения заболевания. Впервые у детей с различными типами врожденного буллезного эпидермолиза изучено соответствие календарного, а также костного возраста развитию вторичных половых признаков.

Значимость результатов диссертации для развития отрасли. Доказано, что у детей с различными вариантами буллезного эпидермолиза (рецессивным дистрофическим, генерализованным среднетяжелым пограничным, генерализованным тяжелым простым и Киндлер) отмечается отставание полового развития от хронологического возраста, в то время как

при других подтипах заболевания половое развитие в большинстве случаев соответствует нормальным значениям.

Леоновой Марией Алексеевной установлено, что у большинства пациентов с различными вариантами буллезного эпидермолиза (рецессивным дистрофическим, генерализованным среднетяжелым пограничным, генерализованным тяжелым простым и Киндлер) наблюдаются ультразвуковые признаки отставания полового развития от возрастной нормы, а также отставание костного возраста от календарного. Важным выводом диссертационного исследования стало то, что среди всех обследованных детей с врожденным буллезным эпидермолизом, у 8 пациентов имелась задержка полового развития по типу гипогонадотропного гипогонадизма, среди которых было 7 пациентов с рецессивной дистрофической формой и 1 пациент с генерализованной среднетяжелой пограничной формой.

У 24 детей препубертатного возраста с врожденным буллезным эпидермолизом выявлены отклонения исследуемых показателей от нормальных возрастных значений, из них у 19 детей была установлена рецессивная дистрофическая форма, у 1 ребенка генерализованная среднетяжелая пограничная форма, у 2 детей генерализованная тяжелая простая форма и у 2 детей буллезный эпидермолиз Киндлер. Диссертантом сформулированы практические рекомендации по ранней диагностике задержки полового развития у детей с врожденным буллезным эпидермолизом и проведению комплекса лечебно-профилактических мероприятий для первичной профилактики задержки полового развития, что имеет важное значение для развития отрасли.

Достоверность полученных результатов. С учетом редкости врожденного буллезного эпидермолиза в диссертационную работу включено достаточное количество клинических наблюдений и статистических данных. При проведении исследования выполнен необходимый объем клинико-

лабораторных, инструментальных и статистических методов, что делает сформулированные по результатам исследования выводы и практические рекомендации статистически значимыми и достоверными.

Основные положения диссертационной работы внедрены и используются в практике государственного автономного учреждения здравоохранения «Республиканский клинический кожно-венерологический диспансер» (ГАУЗ «РККВД» г. Казань), государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Клинический кожно-венерологический диспансер» министерства здравоохранения Краснодарского края (ГБУЗ «ККВД» г. Краснодар) и государственного бюджетного учреждения Ростовской области «Областная детская клиническая больница» (ГБУ РО «ОДКБ» г. Ростов-на-Дону).

Основные положения исследования внедрены в учебный процесс на кафедре педиатрии и детских инфекционных болезней Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России» (Сеченовский Университет) и кафедре дерматовенерологии и косметологии Федерального государственного бюджетного учреждения дополнительного профессионального образования «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации.

Достоверность основных выводов исследования подтверждена достаточным количеством пациентов в обеих исследовательских группах, которые являются статистически сопоставимыми по возрасту, группы пациентов сформированы логично и обосновано. Анализ полученных результатов диссертационной работы проведен логично и корректно с использованием актуальных математико-статистических методов. Сформулированные по результатам проведенного исследования выводы не вызывают замечаний и отражают решение поставленной автором цели и

задач работы. Представленные практические рекомендации актуальны для медицинских лечебно-профилактических учреждений.

Автореферат диссертационной работы полностью соответствует содержанию диссертации, основные положения которого нашли отображение в 5 статьях, опубликованных в журналах, включенных в перечень рецензируемых изданий, рекомендованных ВАК при Минобрнауки России для публикации результатов диссертационных исследований на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, из них 1 статья опубликована в журнале, цитируемом в базе данных SCOPUS.

Рекомендации по использованию результатов и выводов работы. Выводы диссертационной работы отражают основные результаты проведенного исследования. Цель выполнения исследования, поставленная автором, достигнута. Задачи исследования выполнены и сформулированные выводы соответствуют задачам. Результаты, полученные при выполнении проведенного исследования, могут быть применены при создании федеральных клинических рекомендаций в области педиатрии и дерматовенерологии. Разработанные на основании результатов исследования практические рекомендации могут применяться в практике лечебно-профилактических учреждений первичного звена – в работе участковых врачей-педиатров и дерматовенерологов, а также стационарных учреждениях в отделениях педиатрического и дерматовенерологического профиля. Результаты работы рекомендовано опубликовать в виде методических пособий и рекомендаций для врачей-педиатров и дерматовенерологов и использовать полученные материалы в рамках проведения повышения квалификации врачей по детской дерматологии. Результаты работы также могут быть использованы в учебном процессе медицинских высших учебных заведений в рамках программ специалитета, подготовки кадров высшей квалификации в клинической ординатуре и научно-педагогических кадров в аспирантуре.

В процессе анализа и обсуждения диссертационной работы Леоновой М.А. В. принципиальных замечаний не возникло. В порядке дискуссии хочется задать следующие вопросы:

1. Насколько часто среди больных различными вариантами буллезного эпидермолиза встречается сочетание с атопическими дерматитом?
2. Нуждались ли дети с различными вариантами буллезного эпидермолиза в элиминационной безмолочной диете?
3. Способствовало ли восстановление нутритивного статуса улучшению течения основного заболевания?

Заключение. Диссертационная работа Леоновой Марии Алексеевны «Состояние полового развития у детей с врожденным буллезным эпидермолизом», представленная на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 3.1.21 – Педиатрия; 3.1.23 – Дерматовенерология, выполненная под руководством д.м.н., профессора Мурашкина Н.Н., д.м.н., профессора Дворникова А.С., является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной задачи педиатрии и дерматовенерологии по степени влияния врожденного буллезного эпидермолиза на половое развитие детей.

По своей актуальности, новизне и практической значимости полученных результатов диссертационная 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.

Диссертация Леоновой Марии Алексеевны обсуждена на совместном заседании сотрудников кафедры и кафедры педиатрии имени академика Г.Н. Сперанского ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России и кафедры дерматовенерологии и косметологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России (протокол № 12 от 24 мая 2023 года).

Доктор медицинских наук, профессор,
заслуженный врач РФ,
заведующий кафедрой педиатрии
имени академика Г.Н. Сперанского
ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России

 И.Н. Захарова

Доктор медицинских наук, профессор,
заведующий кафедрой
дерматовенерологии и косметологии
ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России


А.А. Мартынов

125993, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1
Телефон: 8 (495) 680-05-99
Факс: +7 (499) 254-98-05; e-mail: rmapo@rmapo.ru
«01» июня 2023 г.



Информация о лице, утвердившем отзыв ведущего учреждения.

Доктор медицинских наук, проректор по научной работе и инновациям
ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России


Мирзаев К.Б.

Подпись доктора медицинских наук Мирзаева Карина Бадавиевича подтверждаю.

Ученый секретарь
ФГБОУ ДПО РМАНПО
Минздрава России



Чеботарева Татьяна Александровна