

## **ОТЗЫВ**

**официального оппонента - доктора медицинских наук, профессора, профессора кафедры дерматовенерологии и косметологии Академии постдипломного образования ФГБОУ ФНКЦ ФМБА России Елены Владиславовны Матушевской о диссертационной работе Пильгуй Элеоноры Игоревны на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 3.1.21. - Педиатрия и 3.1.23. – Дерматовенерология на тему: «Профилактика ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом»**

### **Актуальность темы исследования**

Одним из редких генетически детерминированных дерматозов, является врождённый буллёзный эпидермолиз. Помимо персистирующего поражения кожного покрова и слизистых оболочек, тяжелые формы заболевания сопровождаются полиорганными осложнениями с частым развитием белково-энергетической недостаточности, железодефицитной анемии и ряда иммунологических отклонений. Эти особенности болезни очевидно предрасполагают к развитию инфекционных осложнений, в том числе, кожных инфекций.

Заражение вирусом ветряной оспы, течение которой, в большинстве случаев, сопровождается лихорадкой, общим недомоганием и характеризуется формированием везикулярных эффоресценций неминуемо ведёт к утяжелению врождённого буллёзного эпидермолиза.

Можно предположить, что вакцинация детей с врождённым буллёзным эпидермолизом в соответствии с Национальным календарём профилактических прививок имеет недостаточное распространение в Российской Федерации в виду орфанного характера дерматоза и малого опыта курации данной категории пациентов. Проведённый автором обзор литературы подтвердил отсутствие научных работ на заданную тему как среди отечественных, так и зарубежных источников. Это обусловило ценность диссертационной работы, в которой обозначена необходимость своевременной иммунизации, в частности, вакцинации от ветряной оспы, детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

## **Научная новизна исследования и значимость для практики**

### **выводов и рекомендаций диссертанта**

Новизна положений, практическая значимость исследования, выводы и рекомендации, сформулированные в диссертации Пильгуй Элеоноры Игоревны, следует считать высокими.

В ходе научной работы диссертант выявил низкий охват иммунизацией от вакциноуправляемых инфекций детей с врождённым буллёзным эпидермолизом – 70%, независимо от места их проживания. Автором проведена оценка течения ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом и сделан вывод о преимущественно среднетяжёлом и тяжёлом течении вирусной инфекции у данной группы пациентов – 68,7%. Впервые в отечественной и зарубежной практике ведения пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом диссертантом представлены результаты по анализу безопасности и эффективности вакцины от ветряной оспы в широком возрастном диапазоне. На основании полученных результатов сделано заключение о хорошем профиле безопасности и высокой степени эффективности вакцинации от ветряной оспы, что позволило сформировать рекомендации по иммунизации для детей с данным орфанным заболеванием.

### **Оценка содержания и оформления работы**

Диссертация изложена на 104 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, описания методов и объёма проведенных исследований, 4 глав собственных исследований, заключения, основных выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 130 источников, среди которых 60 отечественных и 70 иностранных, приложения. Диссертационная работа иллюстрирована 28 рисунками и 6 таблицами.

Материал диссертации логически структурирован, написан научным стилем изложения. Во введении представлено краткое и целостное изложение изучаемой проблемы. Основной целью исследования выдвинута

оценка безопасности и эффективности вакцины от ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

В главе 1 представлен обзор литературы, содержащий современную информацию об эпидемиологии, этиологии и патогенезе врождённого буллёзного эпидермолиза, дано клиническое и генетическое описание основных типов заболевания, изложены методы диагностики и современные возможности лечения. В указанной главе перечислены наиболее распространённые осложнения течения врождённого буллёзного эпидермолиза, и, как наиболее частые, подробно описаны инфекционные осложнения кожного процесса и их профилактика.

В главе 1 также дана необходимая характеристика вирусу ветряной оспы и опоясывающего герпеса. Приведены данные по эпидемиологии, классификации, клиническому течению и осложнениям ветряной оспы у иммунокомпроментированных пациентов, в том числе у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

В главе рассмотрены принципы профилактики вакциноуправляемых инфекций у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

Во 2 главе подробно охарактеризованы материалы и методы исследования. Структурировано и чётко представлен дизайн исследования.

В 3-6 главах представлены собственные результаты диссертационной работы. В 3 главе дана географическая характеристика, представлены клинические формы болезни и частота сопутствующих осложнений у пациентов, включённых в исследование. В 3 главе предоставлены данные по вакцинальному статусу пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом, который показал низкий охват вакцинаций в соответствии с Национальным календарём профилактических прививок РФ у данной категории детей.

В главе 4 приведены результаты оценки тяжести течения ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом, который

свидетельствовал о среднетяжёлом и тяжёлом течении вирусной инфекции с ухудшением основного заболевания у более половины детей обследованной группы. В данной главе также представлены результаты анализа иммунного ответа у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом, перенесших ветряную оспу, который показал его достаточную напряжённость у подавляющего большинства детей – 94%.

Глава 5 посвящена оценке безопасности и эффективности вакцинации от ветряной оспы детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

Предварительно в указанной главе приведена клинико-лабораторная характеристика детей, направленных на вакцинацию. Оценка тяжести течения врождённого буллёзного эпидермолиза проводилась в соответствии с индексом BEBS, используемом в современной клинической практике. Приведённые данные, показывающие соотношение пациентов группы, имеющих отклонения в ряде клинических и биохимических показателях крови свидетельствовали, в ряде случаев, о наличии высоких маркеров воспаления, анемии и гипоальбуминемии у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом.

В главе 5 приведены данные по регистрации поствакцинальных реакций у детей, направленных на вакцинацию, которая проводилась в соответствии с методическими рекомендациями по выявлению, расследованию и профилактике побочных проявлений после иммунизации. В течение всех трёх необходимых для регистрации временных интервалов пациенты показали хорошую переносимость вакцины от ветряной оспы, несмотря, в ряде случаев, на тяжелое течение кожного процесса и наличие значительных отклонений в лабораторных показателях.

В главе 5 представлены результаты анализа эффективности вакцинации от ветряной оспы детей с врождённым буллёзным эпидермолизом. Полученные результаты свидетельствовали о формировании необходимого уровня антител для защиты от вирусной инфекции у большинства пациентов после полного курса вакцинации – 94%.

Глава 5 завершается результатами анализа корреляционных связей между уровнями сформировавшихся антител к вирусу ветряной оспы после вакцинации и существующими лабораторными отклонениями у пациентов с врождённым буллёзным эпидермолизом и свидетельствуют об отсутствии корреляции между заданными значениями. Полученные данные подтверждают эффективность вакцинации от ветряной оспы, несмотря на тяжелую клинико-лабораторную характеристику пациентов группы.

Глава 6 представлена клиническими примерами детей с различными формами врождённого буллёзного эпидермолиза, прошедшими полный курс вакцинации от ветряной оспы.

Результаты исследования представлены логично, каждый блок сопровождается выводом, благодаря чему работа выглядит стройно и читается легко. Выводы диссертации полностью соответствуют поставленным задачам. Практические рекомендации выстроены закономерно и могут быть использованы в практическом здравоохранении.

**Степень обоснованности и достоверности научных положений,  
выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертации**

Обоснованность полученных результатов подтверждается использованием достаточного клинического материала и современных методов исследования. Достоверность обусловлена методологически корректным дизайном исследования, использованием современных методов исследования. Статистическая обработка материала проведена корректно с использованием критериев, принятых в медицинской статистике и адекватной интерпретацией результатов.


**Заключение**

Диссертация Пильгуй Элеоноры Игоревны на тему «Профилактика ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом», представленная на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальностям: 3.1.21. - Педиатрия и 3.1.23. - Дерматовенерология, является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение

актуальной научной задачи педиатрии и дерматологии по профилактике ветряной оспы у детей с врождённым буллёзным эпидермолизом, что имеет существенное практическое и теоретическое значение для педиатрии и дерматологии.

Диссертация соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении учёных степеней», утверждённого постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 г. №842, предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертациям на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, а её автор Пильгуй Элеонора Игоревна заслуживает присуждения учёной степени кандидата медицинских наук по специальностям: 3.1.21. – Педиатрия и 3.1.23. – Дерматовенерология.

#### **ОФИЦИАЛЬНЫЙ ОППОНЕНТ:**

Доктор медицинских наук  
по специальности 3.1.23. – Дерматовенерология,  
профессор, профессор кафедры дерматовенерологии и косметологии  
Академии постдипломного образования  
ФГБОУ ФНКЦ ФМБА России  Матушевская Елена Владиславовна

Адрес: 125371, г. Москва, Волоколамское ш., 91

Телефон: +7(495)617-10-50

e-mail: [info@medprofedu.ru](mailto:info@medprofedu.ru)

Подпись Е.В. Матушевской «ЗАВЕРЯЮ»

Учёный секретарь Академии Постдипломного образования

ФГБОУ ФНКЦ ФМБА России,

к.м.н., доцент



Курзанцева Ольга Олеговна

«07 09 2023 г.