

## **ОТЗЫВ**

**официального оппонента, доктора медицинских наук, профессора, заведующего кафедрой госпитальной педиатрии федерального государственного бюджетного образовательного учреждение высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации Малиевского Виктора Артуровича на диссертационную работу Ботовой Марии Сергеевны «Эволюция диагностики юношеского артрита с системным началом у пациентов, включенных в Федеральный регистр», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. – Педиатрия.**

### **Актуальность темы диссертации**

Системный ювенильный идиопатический артрит (сЮИА) – это артрит одного и более суставов, сопровождающийся лихорадкой продолжительностью не менее 3-х дней в течение минимум 2-х недель в сочетании с одним или более внесуставных проявлений (сыпь, лимфаденопатия, гепатомегалия и/или спленомегалия, серозит). Доля системного артрита в структуре ювенильных идиопатических артритов варьирует в широких пределах: от 5 до 50%. Существующие в европейских, североамериканской и азиатских странах электронные системы учета (регистры) больных ревматическими заболеваниями нацелены на сбор данных о пациентах, получающих генно-инженерные биологические препараты (ГИБП), оценивают их эффективность и безопасность. Однако международные регистры не учитывают особенности дебюта заболевания, сроки верификации диагноза и госпитализации в специализированные отделения, объем необходимых диагностических исследований на момент постановки диагноза, предшествующую терапию и сроки назначения протиревматических препаратов. Учитывая, что сЮИА - это особая редкая форма заболевания с достаточно неблагоприятным исходом, в 2018 г. согласно Постановлению Правительства Российской Федерации №1416 все

пациенты с установленным диагнозом юношеский артрит с системным началом МКБ-10 включаются в Федеральный Регистр.

Для разработки мер по улучшению качества оказания медицинской помощи пациентам, страдающим системным ЮИА, необходимо оценить тяжесть проблемы этого заболевания в российской популяции детей. Цель регистра - сбор и анализ эпидемиологических и клинических данных о диагностике и лечении сЮИА для повышения качества терапии пациентов с этим заболеванием в РФ. Учитывая все вышеизложенное, актуальность данного исследования не вызывает сомнений.

### **Степень обоснованности и достоверности научных положений, выводов и результатов диссертации**

Избранные методологические подходы отвечают целям и задачам исследования. Методы исследования современны и информативны. В исследование включено 927 выписных эпикризов, что делает данное исследование уникальным. Для анализа объема диагностических исследований были выбраны временные периоды в зависимости от изменений нормативной базы, что позволяет проследить эволюцию диагностики юношеского артрита с системным началом.

Совершенствование нормативной базы, регламентирующей оказание медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями (Порядки, Стандарты), и клинических рекомендаций обеспечило эволюцию диагностики юношеского артрита с системным началом, который, как правило, дебютирует с симптомов, характерных не только для ювенильного артрита, но и для других ревматических и неревматических заболеваний, что приводит к ошибкам диагностики, поздней госпитализации в профильные отделения и ухудшает прогноз. На основании результатов, полученных в ходе исследования, авторами разработаны предложения по улучшению Федерального Регистра, что позволит, наряду с совершенствованием нормативной базы и постоянной актуализацией клинических рекомендаций,

улучшить раннюю диагностику и повысить качество оказания медицинской помощи пациентам с ЮА.

Основные научные положения, выводы и рекомендации исследования М.С. Ботовой используются в научной и клинической работе ревматологического отделения ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России.

Результаты исследования внедрены в лекционный курс программ высшего образования (специалитета, ординатуры), программ повышения квалификации и профессиональной переподготовки («Педиатрия», «Избранные вопросы детской ревматологии») на кафедре педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья им. Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет).

Основные положения проведенного исследования представлены в 6 научных работах, в том числе 3 статей в научных журналах и изданиях, рекомендованных ВАК для публикации основных результатов диссертационных исследований на соискание ученой степени кандидата наук.

### **Новизна научных положений, выводов и рекомендации**

Для решения поставленных задач М.С. Ботова провела анализ международных и отечественных исследований, посвященных клинико-лабораторной картине, методам диагностики, лечению и мониторингу больных сЮА.

Проведенное исследование демонстрирует необходимость дальнейшего непрерывного совершенствования Федерального Регистра с учетом процессов информатизации здравоохранения, необходимостью интеграции Регистра с другими подсистемами Единой государственной информационной системы здравоохранения.

Проведен анализ географии проживания и демографической характеристики пациентов с сЮИА, наследственной предрасположенности

по ревматическим болезнями, триггерных факторов и особенностей клинической картины заболевания.

Проанализированы условия оказания медицинской помощи, длительность периода между дебютом заболевания и установлением диагноза, а также периодов между дебютом заболевания и установлением диагноза, между манифестацией сЮИА и верификацией диагноза и госпитализацией в специализированные ревматологическое отделение Федеральных и региональных центров.

Изучен объем необходимых диагностических исследований на этапе установления диагноза системного ЮА в Российской Федерации и федеральных округах от совершенствования нормативной базы.

Результаты проведенного исследования позволяют рекомендовать полученные М.С. Ботовой результаты диссертационного исследования к применению в педиатрической практике.

### **Оценка содержания диссертации, ее завершенность в целом, замечания по оформлению диссертации**

Диссертация М.С. Ботовой написана по общепринятыму плану, изложена на 159 страницах машинописного текста и состоит из введения, 4 глав, обсуждения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений и списка литературы. Список литературы представлен 106 источниками, из которых 97 в зарубежных изданиях. Полученные результаты проиллюстрированы с помощью 27 таблиц и 26 рисунков. Работа выполнена в достаточном объеме клинического материала: в исследование включены данные 927 выписных эпикризов с сЮИА.

Во введении обоснована актуальность, сформулирована цель и логично определены вытекающие из нее задачи исследования. Обзор литературы представлен критическим анализом преимущественно зарубежных публикаций и написан хорошим литературным языком. Изложение автором материала свидетельствуют о глубоких знаниях изученной темы.

В главе «Материалы и методы» четко описан протокол исследования, сформулированы критерии включения и исключения пациентов, методика анализа данных. Использованные в диссертации методы обоснованы и отвечают поставленным задачам. Современная статистическая обработка результатов исследования позволила диссертанту обеспечить его достоверность.

В главе «Результаты исследования» полно и логично изложены полученные данные, которая разделена на разделы и подразделы. Каждый раздел начинается с описания задач, поставленных непосредственно к данной части исследования. Все разделы завершаются лаконичными заключениями полученных результатов в соответствии с поставленными к каждому разделу задачами. Начинается описание результатов исследования с представления характеристики пациентов, включенных в исследование (возрастные, гендерные, территориальные, клинико-лабораторные особенности). Далее продемонстрированы этапы оказания медицинской помощи, представленные амбулаторным и стационарным наблюдением; проанализированы диагнозы, установленные до верификации сЮА. Огромной ценностью работы является анализ зависимости длительности и качества диагностики сЮА от совершенствования нормативной базы, регламентирующей оказание медицинской помощи детям с ревматическими заболеваниями; представлена разница между федеральными округами РФ в объеме необходимых диагностических исследований на момент постановки диагноза.

В главе «Обсуждение» сопоставлены результаты собственного исследования с современными данными мировой литературы, что подтвердило научную новизну и значимость работы.

Выводы и практические рекомендации полностью соответствуют поставленным задачам исследования, имеют очевидную научную новизну и практическую ценность. Работа оформлена в соответствии с требованиями, предъявляемыми к кандидатским диссертациям. Принципиальных замечаний по диссертации нет.

В процессе рецензирования диссертации возник ряд уточняющих вопросов:

1. Чем было обусловлено невключение ювенильным идиопатическим артритом, которым не проводилась генно-инженерная биологическая терапия?
2. Насколько обоснованным Вы считаете выделение моноциклического, полициклического и персистирующего вариантов течения системного ЮИА?
3. Как Вы относитесь к модифицированными критериям диагностики системного ЮИА, предусматривающим возможность его диагностики без суставного синдрома?

### **Соответствие содержания автореферата основным идеям и выводам диссертации**

Основные положения диссертации полностью отражены в автореферате, который написан в соответствии с требованиями ВАК.

### **Заключение**

Диссертационная работа М.С. Ботовой «Эволюция диагностики юношеского артрита с системным началом у пациентов, включенных в Федеральный регистр», выполненная под руководством д.м.н., профессора, член.-корр. РАН Алексеевой Е.И., является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение важной научной задачи по оценке эффективности диагностики юношеского артрита с системным началом и внедрение регистра в реальную клиническую практику, что представляется значимым для педиатрии.

Диссертация полностью соответствует квалификационным требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013г. № 842,

предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а автор Ботова Мария Сергеевна заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21 - Педиатрия.

**Официальный оппонент:**

Доктор медицинских наук, (14.00.39 – Ревматология, 14.00.33 - Педиатрия), профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии федерального государственного бюджетного образовательного учреждение высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Малиевский Виктор Артурович

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Башкирский Государственный Медицинский Университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Адрес: 450000, Республика Башкортостан, г. Уфа, ул. Ленина, д. 3

Тел.: 8 (347) 272-41-73

E-mail: rectorat@bashgmu.ru

19.04.2024

Подпись: *В.А. Малиевского*

Заверяю:

Ученый секретарь  
Минздрава

