

ОТЗЫВ

Кандидата медицинских наук Фоминой Дарьи Сергеевны на автореферат диссертации Мухиной Анны Александровны на тему "Анализ эпидемиологических, клинических особенностей первичных иммунодефицитных состояний в Российской Федерации на основе популяционного регистра как инструмента для улучшения их диагностики и терапии", представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия, 3.2.7. Аллергология и иммунология».

Диссертационная работа Мухиной А.А., представленная к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук посвящена проблеме повышения уровня диагностики и терапии пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями (ПИДС) на основе анализа эпидемиологических данных, накопленных в популяционном регистре. Во всем мире частота встречаемости ПИДС по последним оценкам составляет от 1:6000 до 1:10 тыс., во многом определяется методологическими подходами к сбору и анализу информации. В Российской Федерации до недавнего времени отсутствовала единая многоцентровая система учета пациентов с различными формами ПИДС и, как следствие отсутствовала достоверная информация о числе пациентов с ПИДС. Актуальностью темы данного исследования является анализ данных, накопленных в популяционном регистре пациентов с ПИДС, который охватывает все возрастные группы пациентов, все нозологические формы, включая не только генетически верифицированные ПИДС, но и отдельные формы, без установленного генетического дефекта, соответствующие клиническим критериям постановки диагноза ПИДС. Эпидемиологический анализ большой группы пациентов из различных регионов РФ формирует целостную картину, позволяя структурировать представление о наиболее проблемных вопросах диагностики ПИДС, вкладе гиподиагностики наиболее тяжелых форм комбинированных ПИДС в структуру детской смертности. Исследование

потребности пациентов в отдельных видах терапии необходимо для формирования планирования объемов необходимых лекарственных средств. В этой связи анализ выборки пациентов на заместительной терапии препаратами внутривенных иммуноглобулинов и полученные выводы является актуальным и несет научно-практическое значение.

Задачи исследования полностью соответствуют поставленной цели и сформулированы в полном объеме. Статистический анализ результатов проведен корректно, результаты проведенных исследований опубликованы в девяти печатных работах в рецензируемых журналах, рекомендованных в перечне ВАК Министерства образования и науки РФ, обсуждены на конференциях, в том числе и зарубежных.

Полученные в ходе исследования результаты имеют большое научное значение, позволяя проводить проспективный мониторинг эффективности диагностики пациентов с первичными иммунодефицитами у взрослых и детей, как в отдельных регионах РФ, так и по стране в целом. Практическая значимость не вызывает сомнений: на основании анализа данных регистра, пополнение которых происходит непрерывно, возможно объективное планирование потребности в лекарственных препаратах.

Автореферат написан научным языком, стилистически выверен, изложен на 27 страницах, проиллюстрирован 13 рисунками и 1 таблицей. Структура автореферата соответствует требованиям (ГОСТ Р 7.0.11-2011), предъявляемым к написанию диссертаций и авторефератов. Выводы соответствуют поставленным целям и задачам работы, отражают ключевые положения, выносимые на защиту, достоверность и интерпретация полученных результатов не вызывает сомнений. Принципиальных замечаний к автореферату нет.

Диссертационная работа на соискание ученой степени кандидата медицинских наук является завершенной научно-квалификационной работой, в которой содержится глубокий анализ эпидемиологических характеристик первичных иммунодефицитных состояний, сформулированы основные

проблемы диагностики и лечения пациентов с первичными иммунодефицитными состояниями, сделаны акценты на проблемах различных возрастных групп пациентов, задан вектор поиска решений.

Главный внештатный аллерголог-иммунолог департамента Здравоохранения г. Москвы, руководитель МГНПЦ аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ №52 ДЗМ», доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский Государственный Медицинский Университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кандидат медицинских наук

Фомина Дарья Сергеевна

«31» марта 2023 г.

Подпись Фоминой Дарьи Сергеевны удостоверяю

Главный врач, доктор медицинских наук

Лысенко Марьяна Анатольевна

Адрес организации: 123182, Российская Федерация,

г. Москва, ул. Пехотная, д.3.

ГБУЗ «ГКБ №52 ДЗМ»

Тел. 8(495) 870-36-07. Сайт: <https://www.52gkb.ru/>