

## ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Першина Дмитрия Евгеньевича на тему «Разработка и оценка значимости метода определения экспрессии внутриклеточных белков в диагностике и мониторинге пациентов с врожденными дефектами иммунитета», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.28. Гематология и переливание крови, 3.2.7. Аллергология и иммунология.

Работа Першина Дмитрия Евгеньевича посвящена актуальной на сегодняшний день проблеме клинической гематологии и иммунологии - улучшению диагностики редких врождённых состояний, таких как синдром Вискотт-Олдрича (СВО) и X-сцепленный лимфопролиферативный синдром 1 и 2 типов (ХЛП1 и 2). Золотым стандартом диагностики группы врожденных ошибок иммунитета по-прежнему остается выявление генетического дефекта в гене-кандидате, обнаружение которого может занимать от 2 до 8 недель. Скорейшая постановка точного диагноза является ключевым моментом, так как определение тактики куративной терапии (трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) и таргетной иммуносупрессивной/иммуномодулирующей терапии нередко напрямую влияет на исход жизни пациента.

В данной работе описана разработка и практическое применение лабораторных методов, основанных на методе проточной цитофлуориметрии, способных быстро и достоверно подтверждать диагноз СВО и ХЛП 1 и 2 типов. Используются данные об экспрессии белков крупных когорт условно-

здоровых людей (контрольная группа), пациентов, матерей-носителей мутантного аллеля и пациентов перенесших процедуру ТГСК (пациенты с СВО). Для части пациентов с СВО, описан и исследован феномен реверсивного соматического мозаицизма, что несомненно улучшает понимание природы заболевания. Особый интерес представляет обнаруженная обратная корреляция уровня экспрессии белка WASP и тяжести клинического состояния пациента, помогая врачу в прогнозировании дальнейшей жизни пациента, а также необходимости скорейшего выполнения ТГСК.

В автореферате подробно отражено содержание научной работы. В полном объеме описаны материалы и методы исследования. Результаты представлены в виде таблиц и рисунков, в полной мере изложены в автореферате. Объем клинического материала достаточен для получения статистически обоснованных результатов. Для анализа результатов применены современные методы статистической обработки материала. Основные положения диссертации широко обсуждены на российских и международных научных конференциях. Результаты диссертационной работы в полной мере отражены в 3 печатных изданиях, рекомендованных ВАК. Выводы полностью соответствуют поставленным задачам. Принципиальных замечаний содержанию и оформлению автореферата нет.

Диссертационная работа Першина Дмитрия Евгеньевича «Разработка и оценка значимости метода определения экспрессии внутриклеточных белков в диагностике и мониторинге пациентов с врожденными дефектами иммунитета», представляет собой законченную научно-квалификационную работу, в которой автор решил важную научную задачу иммунологии и гематологии, направленную на разработку эффективных и доступных лабораторных методов диагностики редких и жизнеугрожающих состояний у детей, что полностью соответствует требованиям п. 9 положения о порядке присуждения ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. №842 (в редакции Постановления

Правительства РФ №335 от 21 апреля 2016г.). а ее автор заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальностям 3.1.28 - Гематология и переливание крови и 3.2.7. Аллергология и иммунология.

врач высшей категории, врач - аллерголог-иммунолог, заведующая центром аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г. Н. Сперанского ДЗМ», кандидат медицинских наук

Коноплянникова Юлия Евгеньевна

«29» марта 2023 г.

Подпись к.м.н. Коноплянниковой Ю. Е. удостоверяю  
Заведующий Консультативно-диагностическим центром,  
кандидат медицинских наук

Сидоров Игорь Иванович

Адрес организации: 123317, Российская Федерация,  
г. Москва, Шмитовский проезд, д. 29.  
ГБУЗ «ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»  
Тел. 8(499)256-21-62. Сайт: <https://dgkb-9.ru/>  
E-mail: [dgkb9@zdrav.mos.ru](mailto:dgkb9@zdrav.mos.ru)

