

ОТЗЫВ

на автореферат Орловой Ольги Михайловны на тему: «Клиническое значение системы «ADAMTS13–фактор фон Виллебранда–тромбоциты» при гемолитико-уремическом синдроме у детей», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3. 1. 21– педиатрия

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) сохраняет свою значимость, оставаясь основной причиной острого повреждения почек у детей первых 5 лет, что обуславливает актуальность диссертационной работы Орловой О.М. За последнее десятилетие отмечается значительный прогресс в понимании разнообразия патогенетических механизмов развития тромботической микроангиопатии при ГУС. Однако сохраняющийся высокий уровень летальности в остром периоде, формирование артериальной гипертензии, экстраренальной патологии и хронической болезни почек в исходе заболевания, независимо от формы ГУС, подтверждают необходимость дальнейших исследований в этой области.

Знакомство с авторефератом позволяет отметить, что автором проведена комплексная оценка состояния системы «ADAMTS13–фактор фон Виллебранда–тромбоциты» в зависимости от тяжести течения типичного и атипичного ГУС стратифицированы критерии прогноза почечной и общей выживаемости у пациентов с данной патологией.

Среди изученных компонентов системы определен наиболее информативный показатель оценки тяжести различных форм ГУС у детей и установлена связь между дефицитом активности ADAMTS13 и наиболее тяжелым течением как типичного, так и атипичного вариантов.

Диссертантом доказана необходимость комплексного подхода в проведении посиндромной терапии при типичном ГУС и ранней инициации комплемент-ингибирующей терапии (экулизумаб) при атипичном ГУС в случае выявления дефицита активности ADAMTS13.

Автором подчеркивается целесообразность мониторинга состояния в катамнезе за детьми, перенесшими типичный ГУС и находящимися в ремиссии атипичной его формы вплоть до перевода во взрослую сеть с целью контроля восстановления/улучшения функций почек, снижения риска развития и предупреждения прогрессирования хронической болезни почки, а также своевременной диагностики рецидива атипичного ГУС.

Все вышесказанное отражает научно-практическую значимость диссертационного исследования.

Исследование проведено на большом клиническом материале – 138 детей с типичной формой ГУС и 70 – с атипичной, являющейся ультраредкой формой заболевания. Достоинством работы также является оценка состояния пациентов в динамике – через различные промежутки времени: в раннем и отдаленном катамнезе.

На основании автореферата можно отметить, что в диссертационном исследовании использованы современные клинико-лабораторные и специальные методы обследования детей, применены методы статистического анализа на основании репрезентативной выборки для решения поставленных автором задач, соответствующие требованиям международных стандартов.

Автореферат диссертации составлен с учетом современных требований, в нем приведены основные положения диссертационной работы. Стиль изложения материала лаконичный, академический. Данные, представленные в автореферате, иллюстрируются достаточным количеством рисунков и таблиц. Вопросы и замечаний по автореферату нет.

Диссертационная работа Орловой Ольги Михайловны «Клиническое значение системы «ADAMTS13–фактор фон Виллебранда–тромбоциты» при гемолитико-уремическом синдроме у детей» является законченным научным трудом.

По актуальности, научной новизне, объёму клинического и лабораторного материала, практическому значению полученных результатов полностью соответствует требованиям пункта 9 «Положения о порядке

присуждения ученых степеней», утверждённого Постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. № 842 (в редакции Постановления Правительства РФ от 11. 09. 2021 года), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор Орлова Ольга Михайловна заслуживает присуждения искомой степени по специальности 3.1.21 – педиатрия

Подпись Г.М. Летифова заверяю:

Сапронова Н.Г.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России).