

ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Винер Марианны Евгеньевны на тему: «Патофизиологическое обоснование применения таргетных методов лечения моногенных заболеваний сетчатки», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальностям 14.03.03 – патологическая физиология, 14.01.07 – глазные болезни

Тема диссертационной работы Винер М.Е. является актуальной, так как моногенные заболевания сетчатки на современном этапе перестают быть группой неизлечимых заболеваний и при своевременной диагностике некоторые из них поддаются эффективному лечению. В последнее десятилетие отмечается рост выявляемости моногенных заболеваний сетчатки у детей до 6 лет, но в литературе представлено мало данных о характерных особенностях течения моногенных заболеваний сетчатки, в частности об их дифференциальной диагностике.

Целью диссертационной работы Винер М.Е. являлось исследовать корреляцию фенотипических проявлений и выявленного генотипа моногенных заболеваний сетчатки у российских пациентов для обоснования применения патогенетически ориентированной таргетной терапии и сравнить эффективность методов таргетного, стандартного лечения и лечения стволовыми клетками. Полученные в исследовании результаты имеют несомненную научную новизну и практическую значимость:

Автором были выявлены 54 новые патогенные мутации, ранее не описанные в мире, которые являются причинными в развитии моногенных заболеваний сетчатки. Автором было показано, что эффективность применяемого лечения в возрастной группе 0 – 18 лет в 5,8 раз выше по результатам MLMT теста, чем в возрастной группе 40 – 65 лет. При начале таргетного лечения в возрасте пациента до 10 лет эффективность сохранения зрительных функций на 420% выше, чем при лечении после 18 лет.

Автором показано, что моногенная патология сетчатки характеризуется генетическими дефектами, которые приводят к тяжелым прогрессирующим угасаниям зрительных функций, с неизбежной инвалидностью в отсутствии лечения или при применении стандартной поддерживающей терапии. Также исследована частота подтверждения диагноза при моногенных заболеваниях сетчатки (80,04%) и приведено распределение по группам центральных, периферических и смешанных дистрофий сетчатки изолированного характера или в совокупности с синдромной патологией. Продемонстрирована эффективность таргетной терапии и проанализированы осложнения и побочные эффекты патогенетического лечения. На основании полученных результатов автором разработан алгоритм дифференциальной диагностики моногенных заболеваний сетчатки.

Работа выполнена автором на большом клиническом материале (3514 пациентов с моногенными заболеваниями сетчатки, в анализ вошли 852 пациента, с использованием современных методов диагностики и средств статистической обработки, что подтверждает достоверность полученных результатов и обоснованность выводов и рекомендаций. Выводы соответствуют задачам исследования. Результаты диссертационного исследования доложены автором на всероссийских и международных конгрессах, по теме диссертации опубликовано По теме диссертации опубликованы 27 научных работ, из них 13 в журналах ВАК, 9 в зарубежных журналах.

Автореферат построен согласно принятому плану, отражает все этапы и содержание исследования, изложен доступно и проиллюстрирован достаточным количеством рисунков и таблиц. Замечаний к оформлению автореферата нет.

Таким образом, диссертация Винер Марианны Евгеньевны «Патофизиологическое обоснование применения таргетных методов лечения моногенных заболеваний сетчатки», представленная на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальностям: 14.03.03 –

Патологическая физиология и 14.01.07 – Глазные болезни, является законченной научно-квалификационным исследованием, диссертация полностью соответствует требованиям п. 9 Положения о присуждении ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации № 842 от 24.09.2013 г. (с изменениями в редакции постановлений правительства Российской Федерации №335 от 21.04.2016г., №748 от 02.08.2016г., № 650 от 29.05.2017г., № 1024 от 28.08.2017г., № 1168 от 01.10.2018г.)

Директор СПб филиала ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России. Доктор медицинских наук, (14.01.07 – глазные болезни) профессор, заслуженный врач РФ, член-корреспондент Военно-медицинской академии.



Бойко Эрнест Витальевич

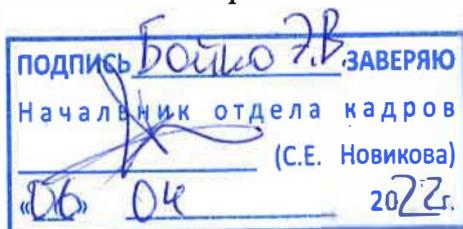
Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова» Минздрава России, Санкт-петербургский филиал

Адрес: 192283, Санкт-Петербург, ул. Ярослава Гашека, 21

Тел.: +7 (812) 324-66-66

Адрес электронной почты: office@mntk.spb.ru

Подпись Бойко Э.В. заверяю



_____/Фамилия И.О./

Дата: