

УТВЕРЖДАЮ

И.о. ректора ФГБОУ ВО
ДГМУ Минздрава России
профессор В.Ю. Ханалиев



_____ 2022г.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Дагестанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации на основании решения заседания кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России и приглашенных специалистов ГБУ РД «Республиканский кожно-венерологический диспансер» от «15» февраля 2022 г.

Диссертация «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» выполнена Гаджимурадовой Камиллой Маратовной в период обучения в клинической ординатуре кафедры кожных и венерических болезней согласно приказу Минздрава РД от 17.01.2020 №43-Д «Об организации Центра врождённого буллёзного эпидермолиза на базе ГБУ РД «Республиканский кожно-венерологический диспансер» и приказу ГБУ РД РКВД от 14.02.2020 №9 «О создании Центра ВБЭ на базе ГБУ РД РКВД и его составе» (Гаджимурадова К.М. включена в состав Центра ВБЭ) и продолжена в должности ассистента кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ.

Гаджимурадова К.М. 10.04.1997 года рождения, гражданка России, в 2019 году окончила лечебный факультет ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России по специальности «Лечебное дело» и поступила к клиническую ординатуру по специальности «Дерматовенерология». С 2021 года ассистент кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России.

Научный руководитель: Жукова Ольга Валентиновна - доктор медицинских наук, профессор заведующая кафедрой дерматовенерологии и аллергологии с курсом иммунологии Медицинского института РУДН, главный врач ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии» ДЗМ, главный внештатный специалист ЦФО по профилю дерматовенерология и косметология Минздрава России.

Прикреплена соискателем кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ 28.10.2021 года .

В настоящее время работает ассистентом кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России.

Справка о сдаче кандидатских экзаменов № 114 выдана 17 января 2022 года

ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Тема диссертационного исследования была утверждена 28.10.2021 года на заседании Центральной проблемной комиссии ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Текст диссертации проверен в системе «Антиплагиат», не содержит заимствованного материала без ссылки на авторов.

По итогам обсуждения диссертационного исследования «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам», представленного на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23 – дерматовенерология принято следующее заключение:

Актуальность темы диссертационного исследования обусловлена самой крупной в стране региональной популяцией больных врождённым буллёзным эпидермолизом (ВБЭ). В Республике Дагестан интенсивный показатель самый высокий в России - 41,5 на 1000000 населения (в среднем по РФ - 3,64). Однако в регионе отсутствует их актуализированный реестр, контингент больных не исследован, не верифицирован их тип и субтип, не изучены генофонд и влияние местных природно-климатических факторов на течение заболевания. Так 60,63±4,34% больных находились на диспансерном учете без верифицированного типа заболевания. В связи с вышеизложенным не представлялось возможным системно организовать больным ВБЭ медицинскую помощь, персонализированный подход, сформировать прогноз развития заболевания, запланировать необходимый ассортимент и годовую потребность в изделиях медицинского назначения.

Осуществление очной консультации пациентов ВБЭ в Центре ВБЭ чревато необходимостью их длительной транспортировки из других городов и районов республики. Это стресс для пациента и дополнительное травмирование кожи. В тоже время опасность инфицирования новой коронавирусной инфекцией требуют кардинально иного подхода к предоставляемым медицинским услугам пациентам с ВБЭ. В решении вышеуказанных задач эффективны теледерматологические консультации. Преимущества теледерматологии необходимо оценивать в контексте потенциальных ограничений, к которым могут относиться и некоторые состояния локальных очагов поражения кожных покровов

Изучение такой крупной популяции ВБЭ внесёт вклад в научное понимание процессов развития фенотипа и генотипа этого орфанного генодерматоза, подходов к его профилактике и симптоматическому лечению, а также позволит существенно улучшить качество жизни больных.

Научная новизна результатов исследования

В работе установлена патогномичная тетрада (кариес, анемия, фоточувствительность, дисфункция ЖКТ), которая может рассматриваться в качестве вероятного признака ПВБЭ; ПрВБЭ отмечен манифестацией кариеса и патологии ЖКТ, рубцовой алопецией волосистой части головы. Показано, что для пациентов с ДВБЭ свойственна преимущественно сочетанная дисфункция органов и систем: анемия, кариес, поражение ЖКТ, фоточувствительность кожи, алопеция волосистой части, контрактуры и псевдосиндактилии, анонихия, аплазия кожи,

снижение остроты зрения и отставание в физическом развитии. В результате проведенного молекулярно-генетического обследования пациентов выявлены патогенные мутации ранее не описанные в научной литературе и не содержащиеся в международной базе данных. Изучено воздействие природно-климатических факторов и наружных процедур на состояние кожного процесса у больных врожденным буллезным эпидермолизом.

Практическая значимость проведенных исследований

Дистанционный режим диспансерного наблюдения адаптирован к оказанию медицинской помощи пациентам с врожденным буллезным эпидермолизом. Установлены формы наследования ВБЭ у всех пациентов, их распределение по административным районам республики и, исходя из этих данных, разработаны подходы к первичной и вторичной профилактике ВБЭ. В работе определены сопутствующие каждому типу и субтипу ВБЭ поражения органов и систем, а также организовано взаимодействие соответствующих смежных специалистов в оказании высококвалифицированной медицинской помощи диспансерным больным, страдающим этим генодерматозом.

Личное участие автора в получении научных результатов, изложенных в диссертации

Научные результаты, систематизированные в диссертационной работе Гаджимурадовой К.М., получены ею самостоятельно на базе ГБУ РД РКВД и на кафедре кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России.

В исследование включено 130 пациентов ВБЭ. Автор самостоятельно анализировала их анкеты, таблицы VEBS, внедрила в ГБУ РД РКВД «Школу обучения матерей» правилам безопасного и дермощадящего образа жизни пациентов ВБЭ. Гаджимурадова К.М. проводила подготовку к дистанционному ведению больных ВБЭ на базе Сервиса "СберЗдоровье", в сети "Интернет", со специализированной программой, обеспечиваемой сайтами <https://sberhealth.ru/> и <https://docdoc.ru/>, а также обратную связь с участниками дистанционного формата и отказавшимися от него. Ведение компьютерной базы данных обследованных пациентов с ВБЭ, их актуализированного республиканского реестра осуществлялось лично Гаджимурадовой К.М. Автор провела статистический анализ полученных результатов с использованием современных методов статистической обработки данных.

Степень достоверности результатов проведенных исследований

Выводы и практические рекомендации автора диссертации основаны на результате обследования всей популяции больных ВБЭ в Республики Дагестан, что составляет 130 пациентов. Результаты исследования научно обоснованы. Подход к организации обследования, заполненные анкеты-опросника, алгоритмы диагностики и лечения с привлечением смежных специалистов, изучению результатов профилактики и симптоматической терапии, позволяют расценивать полученные результаты научных исследований, сделанные выводы и практические рекомендации убедительными и научно обоснованными.

Достоверность полученных результатов подтверждена проведенным статистическим анализом.

Проверена первичная документация (реестр больных, анкеты, таблицы VEBS

амбулаторные карточки, электронные базы данных).

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты проведенного исследования «Школа обучения матерей» правилам безопасного и дермощадящего образа жизни пациентов ВБЭ внедрена и используется в Центре ВБЭ на базе ГБУ РД РКВД. По материалам исследования издан приказ о создании комиссии при Центре ВБЭ ГБУ РД РКВД из ведущих смежных специалистов практического здравоохранения Республики Дагестан (приложение №2 к приказу Минздрава РД от 17.01.2020 №43-Д). Рекомендации диспансерного ведения больных ВБЭ, разработанные автором диссертации приказом Министра здравоохранения РД №1155-Л/МЗ РД от 03.09.2021 года «Об оказании медицинской помощи больным врожденным буллезным эпидермолизом» являются руководством для главных врачей подведомственных медицинских организаций при предоставлении медицинской помощи больным ВБЭ.

Этическая экспертиза научного исследования

Локальный этический комитет при ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России на своём заседании от 27 августа 2021 года одобрил протокол исследования пациентов диссертационной работы К.М. Гаджимурадовой «Клинико-эпидемиологические особенности врожденного буллезного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам».

Диссертационное исследование соответствует пп. 1–8 паспорта специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки) и области исследования.

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на научных конференциях:

1. На семинаре «Организация паллиативной помощи и ведение больных врожденным буллезным эпидермолизом» 30.04.2020 года (совместный приказ МЗ РД и ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России №303Д-Л/546-к от 08.04.2020 г.) (г.Махачкала).
2. На семинаре «Организация взаимодействия смежных специалистов при диспансерном наблюдении больных врожденным буллезным эпидермолизом» 01.12.2020 года (совместный приказ МЗ РД и ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России №961-Л/116-к от 11.11.2020 г.) (г.Махачкала).
3. На 14 Международном Форуме дерматовенерологов и косметологов с докладом «Клинико-эпидемиологические особенности врожденного буллезного эпидермолиза в Республике Дагестан», 18 марта 2021 года (г.Москва)
4. На Международной студенческой научно-практической конференции «Актуальные проблемы современной стоматологии: сегодня и завтра», посвященной 30-летию Независимости Казахстана, проведенной на базе НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», с докладом «Телемедицинские технологии в верификации и динамическом наблюдении больных врожденным буллезным эпидермолизом» 30.03.2021 года (г. Алматы, Республика Казахстан)
5. На Республиканской научно-практической видеоконференции с международным участием «Витебские дерматологические чтения: неотложная дерматология» с докладом «Клинико-эпидемиологические аспекты врожденного эпидермолиза в Республике Дагестан» 05.0.2021 года (г. Витебск, Республика Беларусь).

6. На республиканской конференции «Организация работы дерматовенерологической службы в период пандемии COVID 19» 30.04.2021 года (совместный приказ МЗ РД и ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России №611-Л/45-к от 05.04.2021 г.) (г. Махачкала).

7. На III Межрегиональном научно-образовательном форуме молодых исследователей «От идеи до проекта» 23-24 апреля 2021 года, ФГБОУ ВО «Дагестанский государственный университет» (г. Махачкала).

8. На XXXVIII научно-практической конференции с международным участием «Рахмановские чтения»: «Пациент ориентированные дерматовенерология и косметология» 14 мая 2021 года с докладом «Клинико-генетические особенности и распространенность врождённого буллёзного эпидермолиза в Республике Дагестан» (г. Москва)

9. На III межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Интегративная и синтетическая дерматовенерология» 26-28 мая 2021 года с докладом «Теледерматология в верификации клинического диагноза и диспансерного наблюдения больных врождённым буллёзным эпидермолизом» (г. Смоленск).

10. На всероссийском конгрессе по медицинской микробиологии, эпидемиологии, клинической микологии и иммунологии (XXIV Кашкинские чтения) 9-11 июня 2021 с постерным докладом «Клиническая телемедицина в обеспечении квалифицированной медицинской помощи больных буллёзным эпидермолизом». (г. Санкт-Петербург).

11. На Республиканской научно-практической конференции «Применение высоких медицинских технологий в медицине» 11–12 июня 2021 года с докладом «Телемедицинские технологии в диагностике и диспансерном наблюдении пациентов в врождённым буллёзным эпидермолизом» (г. Андижан, Узбекистан).

12. На V конференции дерматовенерологов и косметологов Северо-Кавказского федерального округа 11 июня 2021 года с докладами «Верификация клинических форм буллёзного эпидермолиза – роль ДНК диагностики, анамнеза и клинического обследования» и «Цифровые технологии в диагностике и диспансерном наблюдении больных буллёзным эпидермолизом» (г. Нальчик).

13. На 11-м Межрегиональном форуме дерматовенерологов и косметологов 5-6 октября 2021 года с докладом «Региональные особенности буллёзного эпидермолиза и подходы к его профилактике» (г. Москва).

14. На научно-практической и учебно-методической конференции с международным участием, посвящённой 70-летию профессора кафедры хирургических болезней и реанимации Абдурахманова М.М. «Современная медицина и информационные технологии в процессе обучения в период пандемии COVID-19» 22 января 2022 года с докладом «Организация дерматологической помощи больным буллёзным эпидермолизом в дистанционном формате» (г. Бухара, Узбекистан).

Основное содержание диссертационного исследования достаточно полно отражено в 16 научных работах соискателя, в том числе 3 статьях в журналах, входящих в международные базы цитирования, и 3 статьях в рецензируемых научных изданиях, рекомендованных ВАК Минобрнауки России для публикации основных научных результатов диссертации. Диссертация соответствует пункту 14 Положения о присуждении ученых степеней от 24 сентября 2013 г. № 842 (с изменениями от 11.09.2021 № 1539) и не содержит заимствованного материала без ссылки на авторов.

Первичная документация проверена и соответствует материалам, включенным в диссертацию.

Диссертационная работа Гаджимурадовой Камиллы Маратовны на тему «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» рекомендуется к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. – дерматовенерология.

Заключение принято на заседании кафедры кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО ДГМУ Минздрава России и приглашенных специалистов ГБУ РД «Республиканский кожно-венерологический диспансер»

Присутствовало на заседании 18 человек.

Результаты голосования:

«за» - 18, «против» - нет, «воздержались» - нет,

Протокол № 6 от «15» февраля 2022 года

Председатель

к.м.н., доцент, заведующая учебной
частью кафедры кожных и венерических
болезней ФГБОУ ВО ДГМУ
Минздрава России

А.С. Мугутдинова

