

ОТЗЫВ

на автореферат диссертационной работы Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам», представленной на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология

Диссертационная работа К.М. Гаджимурадовой посвящена актуальной проблеме – первичной и вторичной профилактике врождённого буллёзного эпидермолиза (ВБЭ), изучению генетических мутаций и клинических особенностей этого генодерматоза в популяции ВБЭ Республики Дагестан, обоснованию симптоматической терапии. Проблема совершенствования методов диагностики и выбора оптимальных способов лечения сопутствующей патологии и осложнений ВБЭ является актуальной в современной дерматовенерологии. Каждая региональная популяция страны и мира имеет свои особенности течения, с учётом которых разрабатываются подходы к их клинической диагностике и терапии. Поэтому изучение больных ВБЭ в Республике Дагестан позволит установить вышеуказанные особенности. Особое внимание необходимо обратить на своевременную раннюю верификацию типа и субтипа ВБЭ, что позволит планировать превентивные мероприятия и сохранить качество жизни пациентов с ВБЭ на высоком уровне. Также может быть эффективно телемедицинское консультирование, роль которого и технические вопросы адаптации к пациентам с ВБЭ диссертантом изучены в работе.

Особое внимание уделяется в работе воздействию сезонных периодов жара/холод и выработке рекомендаций дермощадящего образа жизни.

Отсутствие до настоящего времени единого регистра больных ВБЭ в Республике Дагестан обуславливает необходимость дальнейших научных исследований по избранной автором изучаемой медицинской проблеме.

В этой связи, совершенствование первичной медико-санитарной помощи пациентам с ВБЭ является актуальной научной задачей дерматовенерологической службы.

Цель, задачи и дизайн исследования четко сформулированы. В своей работе автор использовала современные методы исследования. Результаты диссертационной работы вытекают из всестороннего клинико-лабораторного обследования и тщательного сбора анамнеза пациентов всей популяции ВБЭ Республики Дагестан. Проведённый анкетированный опрос и клиническое обследование дают полное представление о состоянии кожи, сопутствующей патологии, родословной и качестве жизни пациента.

Алгоритмы, адаптированные к региональным клинико-эпидемиологическим особенностям, впервые внедрены при оказании медицинской помощи пациентам с ВБЭ в рамках синхронно-асинхронного дистанционного формата. Таким образом, высококвалифицированные медицинские услуги и специалисты стали доступны всей популяции ВБЭ региона.

Научно обоснованный подход к исследованию позволил автору установить сроки манифестации ВБЭ у всех страдающих этим генодерматозом, распространённость по районам и городам республики и разработать рекомендации по мониторингу групп риска, профилактике обострений.

Автор впервые установила, что у $47,37 \pm 11,5\%$ больных простым генерализованным ВБЭ Кёбнера состояние никак не связано с летним повышением температуры, а в течение всего года оно определяется степенью безопасности окружающей среды. Также исследователем сделан вывод о том, что в терапии герпетического ПБВЭ Доулинг-Меара эффективным является раннее вскрытие пузыря, после чего разрастание элемента прекращается, а своевременная местная терапия ведёт к эпителизации независимо от температуры окружающей среды

Не вызывает сомнения новизна и научно-практическая значимость диссертационной работы. Полученные автором результаты по верификации всех представленных в регионе клинических форм ВБЭ, их удельного веса в популяции, типа наследования, генетических мутаций, особенностях течения и подходах к организации диспансерного наблюдения.

Внедрение в практику разработанного совместно со смежными специалистами подхода к терапии, профилактике обострений и маршрутизации позволило в течение года снизить индекс тяжести заболевания в соответствии с параметрами Birmingham Epidermolysis Bullosa Severity score [BEBS]. Значимым для практического здравоохранения стала «Школа обучения матерей» апробированная автором и внедрённая в стационаре и на амбулаторно-поликлиническом уровне.

Работа выполнена на достаточном клиническом материале (130 пациентов), обработана адекватными статистическими методами. Её результаты нашли применение в учебном процессе ФГБОУ ВО «ДГМУ» Минздрава России. Выводы соответствуют поставленным целям, обоснованы значительным объемом проведенной работы, использованием современных методов исследования, грамотно и уместно примененными методами статистического анализа.

Безусловно, значимы практические рекомендации, представленные диссертантом по результатам работы.

Основные материалы диссертации опубликованы в журналах, включенных в Перечень РУДН / Перечень ВАК при Минобрнауки России – 6 работ, а 10 в иных изданиях.

Результаты диссертации доложены на региональных, всероссийских и международных научных мероприятиях. Диссертационное исследование Гаджимурадовой Камиллы Маратовны соответствует шифру специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки).

Таким образом, автореферат диссертационной работы позволяет считать работу Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» завершённым диссертационным исследованием, вносящим новые сведения в эпидемиологию клинических форм ВБЭ и имеющим важное прикладное значение. Диссертация соответствует требованиям, предъявляемым к диссертациям на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, согласно п.2.2 раздела II «Положения о присуждении учёных степеней в федеральном государственном образовательном учреждении высшего образования «Российский университет дружбы народов», утвержденного Учёным советом РУДН, протокол №12 от 23.09.2019 г., а автор заслуживает присуждения искомой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки).

Отзыв Зиганшина Олега Раисовича, доктора медицинских наук, профессора на автореферат Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» составлен для представления в диссертационный совет ПДС 0300.019 на базе ФГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов».

Заведующий кафедрой
дерматовенерологии
ФГБОУ ВО «ЮУГМУ» Минздрава России,
д.м.н. (14.01.10 – кожные и
венерические болезни),
профессор

Зиганшин О.Р.

Дата: 24.01.2023

Подпись д.м.н., профессора Зиганшина О.Р. заверяю:

Почтовый адрес: Россия, г. Челябинск, улица Воровского, 64
Телефон: +7 (351) 731-69-13
Адрес электронной почты: kanc@chelsma.ru
Адрес сайта организации <http://chelsma.ru/>



ОТЗЫВ

Торшиной Ирины Евгеньевны, доктора медицинских наук, доцента, заведующей кафедрой дерматовенерологии, косметологии и дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России на автореферат диссертационной работы Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам», представленной на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология

Актуальность темы диссертационной работы очевидна. Высокая частота врождённого буллёзного эпидермолиза (ВБЭ) в регионе Дагестана – 130 пациентов. Эти больные обращаются и находятся на учёте врачей различных специальностей – дерматовенерологов, педиатров, генетиков, хирургов, гастроэнтерологов, терапевтов, аллергологов, кардиологов, неврологов, оториноларингологов и стоматологов. Необходим единый центр регистрации, учёта и диспансерного наблюдения больных ВБЭ, так как они пожизненно нуждаются в высокоспециализированной медицинской помощи и обеспечении лекарственными препаратами. Осложнения в виде келоидных и гипертрофических рубцов, контрактур, псевдосиндактилии значительно снижают качество жизни пациента, приводят к инвалидизации больных и обуславливают актуальность и необходимость разработки, внедрения в клиническую практику комплекса профилактических мероприятий с привлечением врачей смежных специальностей.

Выбор тактики лечения напрямую зависит от типа ВБЭ, формы наследования, своевременной верификации заболевания. В связи с этим разработка дерматологического опросника, основанного на детальном анализе жалоб, данных анамнеза, объективного осмотра и клинических дифференциально-диагностических критериев предоставит специалистам амбулаторно-поликлинического звена, занимающимся данной проблемой, не прибегая к биопсии, уже на первичном приеме возможность своевременно установить диагноз, оценить психологическое отношение больных к болезни и качество их жизни.

В настоящее время существует опыт телемедицинских технологий, позволяющий врачам различных специальностей оптимизировать процесс диагностики и выбор тактики лечения. Внедрение телеконсультирования пациентов с ВБЭ является актуальной задачей и обеспечивает реализацию дифференцированного подхода к выбору метода и параметров лечения уже

на уровне первичного звена; уменьшение кратности и сроков посещения врача; адекватную оценку эффективности проводимой терапии с учетом индивидуальных особенностей течения ВБЭ с последующей корректировкой.

Автором четко сформулирована **цель** работы – разработка алгоритмов диагностики и оказания медицинской помощи больным врожденным буллезным эпидермолизом с учетом клинико-эпидемиологических особенностей в регионе Дагестана. Пять задач отражают основные направления исследования.

Научная новизна и практическая значимость работы сомнений не вызывают. Впервые изучена самая крупная популяция врожденного буллезного эпидермолиза с использованием критериев Бирмингемского индекса тяжести буллезного эпидермолиза (Birmingham Epidermolysis Bullosa Severitiescore [BEBS]).

Впервые дана оценка диагностической значимости симптомов и осложнений ВБЭ в рамках патогномичных и вероятных признаков каждого типа ВБЭ, а также установлены типы наследования каждого субтипа, роль природно-климатических факторов в формировании степени тяжести. Высокогорный регион с труднодоступными населенными пунктами нуждался в цифровых технологиях для оказания специализированной медицинской помощи пациентам по месту жительства. В связи с чем автором осуществлено в тестовом режиме дистанционное медицинское наблюдение за состоянием здоровья пациентов в на базе Сервиса «СберЗдоровье» в сети «Интернет» со специализированной программой, обеспечиваемой сайтами <https://sberhealth.ru/> и <https://docdoc.ru/>.

Доказана практическая целесообразность и эффективность программного обеспечения динамического наблюдения за больными ВБЭ из Центра ВБЭ. Определены условия проведения телеконсультирования и проблемы его финансирования ТФОМС, решение которых позволит внедрить его в рутинную практику дерматовенерологической службы.

Разработана инновационная многофункциональная клинко-диагностическая программа «ASTERY-INDEX» Для оптимизации лечения ВБЭ и обеспечение пациентов изделиями медицинского назначения разработаны критерии распределения пациентов на четыре группы тяжести, которые позволяют повысить качество оказания своевременной специализированной медицинской помощи.

Значимость для науки и практики проведенной работы неоспорима. Автоматический подбор перевязочного материал в зависимости от степени тяжести с последующей персонализированной коррекцией позволил в

течении года достичь высокого терапевтического эффекта при лечении ВБЭ, который выражался в снижении BEBS и повышении качества жизни.

На обучающих мероприятиях, проведенных в 2020-2021 гг совместно с ФГБОУ ВО «ДГМУ» Минздрава России и Минздравом Республики Дагестан, таких, как: «Организация паллиативной помощи и ведение больных врождённым буллёзным эпидермолизом» (семинар от 30.04.2020г.), «Организация взаимодействия смежных специалистов при диспансерном наблюдении больных врождённым буллёзным эпидермолизом» (семинар от 01.12.2020 г.), «Организация работы дерматовенерологической службы в период пандемии COVID 19» (конференция от 30.04.2021г.), дерматовенерологами, педиатрами и терапевтами приобретены новые профессиональные компетенции, необходимые для оказания медицинской помощи больным ВБЭ.

Методически работа выполнена на высоком научном уровне. Достоверность научных исследований базируется на достаточном объеме клинического материала, репрезентативности подобранных групп, современных методах исследования и качественной статистической обработке материала. Выводы логично вытекают из материала, изложенного в автореферате, и соответствуют поставленным задачам. Основные положения диссертации обсуждены на научных форумах различного уровня и освещены в периодической печати. Автором опубликовано 16 работы, из них 6 – в журналах, включенных в Перечень РУДН / Перечень ВАК при Минобрнауки России.

Заключение

Диссертация Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» посвящена актуальной междисциплинарной проблеме медицины – разработке и внедрению в практику цифровых технологий телеконсультирования для оптимизации терапии патологических изменений кожи и поражения систем и органов.


Актуальность темы, методический уровень, объем фактического материала, его статистическая обработка, научная новизна и практическая значимость полученных результатов существенны для медицины.

Диссертация соответствует требованиям, предъявляемым к диссертациям на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, согласно п.2.2 раздела II «Положения о присуждении учёных степеней в федеральном государственном образовательном учреждении высшего

образования «Российский университет дружбы народов», утвержденного Учёным советом РУДН, протокол №12 от 23.09.2019 г., а её автор - Гаджимурадова Камилла Маратовна - заслуживает присуждения искомой учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки).

Отзыв Торшиной Ирины Евгеньевны, доктора медицинских наук, доцента на автореферат Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» составлен для представления в диссертационный совет ПДС 0300.019 на базе ФГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов».

Заведующая кафедрой дерматовенерологии, косметологии и дополнительного профессионального образования
ФГБОУ ВО «Смоленский государственный медицинский университет» Минздрава России,
д.м.н. (14.01.10 – кожные и венерические болезни),
доцент,
член-корр РАЕ,
Заслуженный врач РФ



Торшина И.Е.

23.01.2023

Подпись д.м.н., доцента Торшиной И.Е. заверяю:



Почтовый адрес: Россия, Смоленск, ул. Крупской, 28
Телефон: +7 (4812) 55-02-75
Адрес электронной почты: adm@smolgmu.ru
Адрес сайта организации <http://smolgmu.ru/>



ОТЗЫВ

**Терещенко Галины Павловны, кандидата медицинских наук, доцента кафедры дерматовенерологии, аллергологии и косметологии медицинского института федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский университет дружбы народов» на автореферат диссертационной работы Гаджимурадовой Камиллы Маратовны «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам», представленной на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23.
Дерматовенерология (медицинские науки)**

Обоснование актуальности исследования

Диссертационная работа посвящена актуальной теме клинической медицины – профилактика врождённого буллёзного эпидермолиза (ВБЭ), упущение которой считается одной из основных причин развития осложнений, имеющих тенденцию к инвалидизации пациентов. Ежегодный прирост больных ВБЭ в Республике Дагестан, высокая частота тяжёлых осложнений, особенно верхних и нижних конечностей, определяет медико-социальную значимость данной патологии. Проблема ВБЭ активно изучается, однако излечить его невозможно, заболевание можно лишь своевременно выявить и проводить симптоматическую. В связи с чем необходима стандартизация диагностических и лечебных подходов. Установление формы ВБЭ, его ранней диагностики, прогнозирования развития осложнений, эффективного лечения – процесс длительный и трудоёмкой и не всегда осуществим специалистами первичного звена. Несмотря на множество подходов к оценке степени тяжести ВБЭ и концепций, объясняющих причину и патогенез сопутствующей патологии у больных с этим генодерматозом, ни одна из них не может претендовать на исключительную роль в объяснении сущности механизма развития осложнений у больных с ВБЭ. Именно такие аспекты, как оптимизация диагностики и оказание мультидисциплинарной медицинской помощи больным ВБЭ, обосновывают необходимость данного исследования.

Научная новизна исследования

Научная новизна представленной работы заключается в том, что впервые были выявлены основные причины запоздалой диагностики ВБЭ в Республике

Дагестан. Автором установлены четкие вероятные и патогномоничные критерии, подтверждающие клинически формы ВБЭ. Установлен удельный вес каждого типа и субтипа ВБЭ в общей популяции этого генодерматоза в регионе. В работе впервые дается возраст, пол больных и сроки манифестации ВБЭ в республике. Показано, что основными факторами, влияющими на состояние кожных покровов являются инсоляция, температура окружающей среды, безопасная среда проживания и своевременные профилактические мероприятия. В исследовании установлено, что степень тяжести ВБЭ зависит от его типа и формы наследования. Полученные в ходе диссертационной работы результаты научно обосновывают необходимость своевременной верификации формы заболевания, его степени тяжести и пожизненной поддерживающей терапии.

Практическая значимость исследования

Полученные в исследовании данные позволили автору оптимизировать подходы к обследованию, маршрутизации и комплексной симптоматической терапии больных с ВБЭ, а также сократить диагностический поиск на основании разработки и внедрения в практическое здравоохранение поэтапного алгоритма верификации врождённого буллёзного эпидермолиза. Результаты исследования имеют большое практическое значение, так как завершились формированием единого реестра пациентов с ВБЭ Республики Дагестан.

Степень обоснованности научных положений, выводов

Выводы и практические рекомендации автора диссертации основаны на результате ведения достаточного количества пациентов с ВБЭ. Результаты исследования научно обоснованы. Достоверность полученных результатов подтверждена проведенным статистическим анализом. В целом исследование охватывает всю популяцию больных ВБЭ региона, а также основные вопросы поставленной научной проблемы. В работе отмечается единство и взаимосвязь методологии, используемых приемов и методов анализа, концепции исследования и выводов.

Внедрение результатов диссертации в практику

Результаты исследования используются в работе ГБУ РД «РКВД» в отделениях дерматологического профиля, а также в учебном процессе на

кафедре кожных и венерических болезней ФГБОУ ВО «ДГМУ» Минздрава России.

Полнота публикаций в печати

Основное содержание диссертационного исследования достаточно полно отражено в 16 научных работах соискателя, в том числе в 6 научных статей в журналах, включенных в Перечень РУДН / Перечень ВАК при Минобрнауки России; 10 публикаций в иных изданиях.

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены, в том числе, и на зарубежных научно-практических конференциях: Международной студенческой научно-практической конференции «Актуальные проблемы современной стоматологии: сегодня и завтра», посвященной 30-летию Независимости Казахстана, проведенного на базе НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет» 30.03.2021 года (г. Алматы, Республика Казахстан); Республиканской научно-практической видеоконференции с международным участием «Витебские дерматологические чтения: неотложная дерматология» 05.04.2021 года (г. Витебск, Республика Беларусь); Республиканской научно-практической конференции «Применение высоких медицинских технологий в медицине» 11–12 июня 2021 года (г. Андижан, Узбекистан); на научно-практической и учебно-методической конференции с международным участием, посвящённой 70-летию профессора кафедры хирургических болезней и реанимации Абдурахманова Мамура Мустафаевича «Современная медицина и информационные технологии в процессе обучения в период пандемии COVID-19» 22 января 2022 года (г. Бухара, Республика Узбекистан). с международным Участием.

Заключение

Диссертационная работа Гаджимурадовой Камиллы Маратовны на тему «Клинико-эпидемиологические особенности врождённого буллёзного эпидермолиза и оказание медицинской помощи пациентам» по специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки) является законченной научно - квалификационной работой и полностью соответствует требованиям, предъявляемым к диссертациям на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, согласно п.2.2 раздела II «Положения о присуждении учёных степеней в федеральном государственном образовательном учреждении высшего образования «Российский университет дружбы

народов», утвержденного Учёным советом РУДН, протокол №12 от 23.09.2019 г., а её автор, Гаджимурадова Камилла Маратовна, достойна присуждения искомой учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.23. Дерматовенерология (медицинские науки).

Кандидат медицинских наук
(14.01.10 Кожные и венерические болезни),
доцент кафедры дерматовенерологии,
аллергологии и
косметологии медицинского
института РУДН



Терещенко Галина Павловна

«13» февраля 2023 г.

Подпись к.м.н. Г.П. Терещенко удостоверяю:

Ученый секретарь Ученого совета
медицинского института РУДН
к.фарм.н., доцент



Т.В. Максимова

*Федеральное государственное автономное образовательное учреждение
высшего образования «Российский университет дружбы народов»
117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, д.6.
Тел. (499) 936-87-87; e-mail: rudn@rudn.ru*