

## ОТЗЫВ

доктора медицинских наук, доцента Фёдорова Игоря Анатольевича на автореферат диссертации Донникова Максима Юрьевича на тему: «Эффективность ранней диагностики муковисцидоза у детей на региональном уровне (на примере ХМАО-Югры)», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности: 14.01.08 – Педиатрия

**Актуальность выбранной темы.** Диссертационная работа Донникова М.Ю. освещает актуальную проблему в области научной и практической педиатрии по разработке инновационных подходов в ранней диагностике муковисцидоза у детей. Известно, что муковисцидоз является наиболее распространенной генной патологией человека с тяжелым течением и плохим прогнозом при поздней диагностике. Поэтому актуальная задача возможно более ранней диагностики (в идеале – в первые часы, дни постнатального периода), при этом доступной в любой точке России, остро стоит перед медицинским сообществом. Автор научного исследования поставил перед собой важную задачу и решил её в части оценки эффективности современных подходов (неонатальный скрининг, генетическая диагностика) и их оптимизации у детей в отдельно взятом регионе.

**Научная новизна исследования** определяется тем, что: автор впервые установил региональные особенности динамики заболеваемости и распространённости муковисцидоза на территории ХМАО-Югры, доказал связь между высокой распространённостью заболевания у детей с эффектом «накопления» пациентов на фоне высокой рождаемости в регионе, сравнил клинико-лабораторные и функциональные особенности детей с ранней диагностикой заболевания на основе неонатального скрининга.

Автором установлены чувствительность и специфичность неонатального скрининга на большом объеме ретроспективных данных, рассчитаны региональные пороговые уровни иммунореактивного трипсिनогена (ИРТ) на основе разработанной им методики расчета «плавающих» пороговых значений ИРТ. В проспективной части исследования автор подтвердил эффективность предложенного подхода, продемонстрировав значительное (на 75%) снижение числа ложноположительных результатов неонатального скрининга муковисцидоза. Впервые в России автор предложил использовать методику анализа кривых плавления высокого разрешения (HRMA) для расширенной генетической диагностики муковисцидоза, установил чувствительность и специфичность этого метода. Это позволило исследовать структуру мутаций в гене муковисцидоза в регионе путем обследования всей когорты пациентов с МВ, включенных в региональный регистр муковисцидоза. Неоспоримым доказательством новизны является получение автором Свидетельства РФ на программу для ЭВМ.

**Степень обоснованности и достоверности положений и выводов.** Научные положения, выводы и рекомендации исследования Донникова М.Ю. обоснованы. В разделе автореферата «Материалы и методы исследования» автор представил этапы исследования, принципы формирования групп сравнения, объём выполненных исследований. Число наблюдений в каждой группе достаточно для получения достоверных результатов. Ознакомление с дизайном даёт полное впечатление об исследовании. Донников М.Ю. представил обоснование для использования различных методов статистической обработки. Результаты исследования в автореферате представлены наглядно в таблицах, рисунках и в текстовой части. В целом работа отражает современные подходы доказательной медицины, как в части клинической эпидемиологии, так и медико-биологической статистики.



**Практическая применимость полученных результатов.** Научная работа Донникова М.Ю. является прикладной, её результаты могут использоваться руководителями здравоохранения и врачами педиатрами, а программа для ЭВМ и предложенная автором комбинация генетических методов - в работе медико-генетических консультаций, выполняющих мероприятия неонатального скрининга и генетической диагностики муковисцидоза.

**Выводы** представляют результаты исследования и отражают новизну научной работы. Каждой задаче соответствует один вывод.

**Соответствие диссертации заявленной специальности.**

По поставленной цели, задачам, методам исследования, контингенту, включённому в исследование, работа соответствует п.п. 3 и 5 паспорта научной специальности 14.01.08 – Педиатрия.

Как положительный момент, следует отметить достаточно широкое представление результатов исследования в печати (4 статьи из списка ВАК, 5 работ опубликованы в журналах базы данных SCOPUS) и на научных форумах, включая 2 конференции за рубежом.

**Заключение.**

Автореферат диссертации Донникова М.Ю., на тему «Эффективность ранней диагностики муковисцидоза у детей на региональном уровне (на примере ХМАО-Югры)», выполненной под руководством д.м.н., профессора Мещерякова В.В., содержит информацию, позволяющую сделать вывод о том, что научное исследование на указанную тему представляет собой законченную научно-квалификационную работу, решающую актуальную задачу педиатрии по ранней диагностике муковисцидоза у детей в медико-организационных региональных условиях, и соответствует критериям п. 9. Положения о присуждении ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации № 842 от 24 сентября 2013 г., предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а Донников М.Ю. заслуживает присуждения ему учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.08 – Педиатрия.

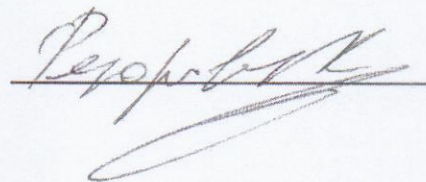
Заведующий кафедрой факультетской педиатрии им. Н.С. Тюриной федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, доктор медицинских наук (14.01.08), доцент

**Фёдоров Игорь Анатольевич**

454092, г. Челябинск, ул. Воровского, 64.

e-mail: kanc@chelsma.ru ; тел. +7 (351) 232-73-71

«23» // \_\_\_\_\_ 2020 года.

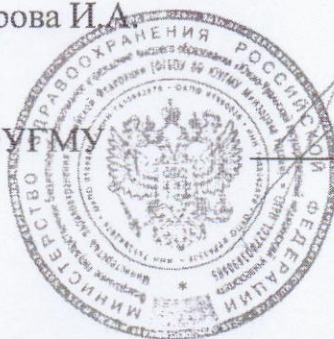


Подпись д.м.н., доцента Фёдорова И.А.

Заверяю

Начальник УК ФГБОУ ВО ЮУФУ

23. 11.2020



\_\_\_\_\_  
Т.В.Казакова