

ОТЗЫВ НА АВТОРЕФЕРАТ

Курбатовой О. В. «Состояние клеточного и гуморального иммунитета и функциональная активность лимфоцитов у детей с печеночными формами гликогеновой болезни», представленный на соискание степени кандидата медицинских наук по специальностям:

14.03.09- клиническая иммунология, аллергология и

14.03.10- клиническая лабораторная диагностика

Актуальность работы. Данная работа проведена в современной области науки на стыке двух дисциплин - медицины (клинической иммунологии, аллергологии) и биологии (генетики). Данное исследование актуально врачам разных специальностей, но особенно семейным врачам, специалистам-генетикам, которые найдут в ней для себя много новейшей информации об участии иммунной системы в патогенезе редких наследственных заболеваний, обусловленных недостаточностью ферментов.

Научная новизна диссертационной работы заключается в том, что автор впервые провел длительное динамическое наблюдение большого количества пациентов с гликогеновой болезнью, что позволило ему выявить возрастные нарушения популяций лимфоцитов, выявить дисфункцию клеток врожденного иммунитета. Впервые оценена концентрация цитокинов в зависимости от стадии фиброза печени у детей с гликогеновой болезнью и показано, что для каждой стадии фиброза печени характерен особый цитокиновый профиль. Показано, что процессы окислительного фосфорилирования в цитотоксических Т-лимфоцитах и NK-клетках протекают в 2,5 раза интенсивнее, чем в В-лимфоцитах у пациентов с гликогеновой болезнью. Хочется отметить, что впервые у пациентов с гликогеновой болезнью определены корреляции между стадией фиброза печени и иммунологическими, биохимическими и метаболическими

показателями крови, что имеет большое значение для понимания патологических процессов протекающих у больных с данной патологией.

Достоверность результатов подтверждается значительным объемом экспериментальных данных, полученных с помощью применённого системного подхода к исследованию показателей клеточного и гуморального иммунитета. Работа соответствует правилам проведения научных исследований и одобрена локальным независимым этическим комитетом (протокол №Х1-2013 от 20 ноября 2013 г.). Основные положения диссертации представлены на научно-практических конференциях и научных конгрессах, как в России, так и за рубежом: SSIEM (Barscelona, Spain, 2013), ESHG 2014 (Milano, Italy, 2014), ESPGHAN (Jeruselem, Israel, 2014), International meeting on mitochondrial pathology - EUROMIT (Tampere, Finland, 2014), 39 FEBS Congress (Paris, France, 2014), 13 SSIEM (Innsbruk, Austria, 2014), 40 FEBS Congress (Berlin, Germany, 2015), 48 ESPGHAN (Netherlands, Amsterdam, 2015), 14 SSIEM (Lyon, France, 2015), 11 International Society for Adaptive Medicine - ISAM (Yonago, Japan, 2015), 6th World Congress on Targeting Mitochondria (Berlin, Germany, 2015),.

Теоретическая и практическая значимость состоит в получении новых данных о состоянии клеточного и гуморального иммунитета у пациентов с гликогеновой болезнью. В работе показаны закономерности изменения цитокинового профиля и количественных характеристик популяций лимфоцитов в зависимости от стадии фиброза печени у пациентов с гликогеновой болезнью и определены пороговые значения концентрации TGF- β в плазме крови, что очень актуально для проведения дифференциальной диагностики стадии фиброза. Теоритически обоснованно и практически показано развитие дисфункции иммунного ответа у пациентов с гликогеновой болезнью. Разработанная многоступенчатая шкала комплексной оценки степени выраженности биохимических изменений, необходимая для диагностики степени нарушений функций печени у детей с гликогеновой болезнью имеет большое практическое значение в рутинной

практике врача. Представленный алгоритм пошаговой диагностики типа гликогеновой болезни у детей имеет большое практическое значение.

Заключение. Таким образом, диссертационная работа Курбатовой О. В. На тему «Состояние клеточного и гуморального иммунитета и функциональная активность лимфоцитов у детей с печеночными формами гликогеновой болезни» является законченной научной работой, содержащей новое виденье и решение актуальных научных задач, имеющих существенное значение для медицины и биологии.

Диссертационная работа, как показывает автореферат, отвечает требованиям п.9 положения "О порядке присуждения ученых степеней", утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 24 сентября 2013 г. N 842 (С изменениями и дополнениями утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 21 апреля 2016 г. N 335 о внесении изменений в положение "О порядке присуждения ученых степеней"), предъявляемым к кандидатским диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук с точки зрения актуальности, новизны и практической значимости полученных результатов, а ее автор, Курбатова Ольга Владимировна, заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 14.03.09 Клиническая иммунология, аллергология и 14.03.10 Клиническая лабораторная диагностика.

Заведующая лабораторией молекулярной генетики человека

Институт матери и ребенка,

г. Кишинев, Молдова. MD-2062, ул. Бурбиста 82.

Тел/факс: +373 56-84-66, E-mail: victoriasacara@hotmail.com

Доктор медицинских наук

Виктория Сакарэ

