

## ОТЗЫВ

кандидата медицинских наук,

Байраковой Юлии Вячеславовны на автореферат диссертации Мячниковой Валентины Юрьевны на тему: «Идиопатический рецидивирующий перикардит и болезнь Стилла взрослых в спектре аутовоспалительных заболеваний», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 3.1.20 - кардиология, 3.1.27 - ревматология

Диссертационное исследование Мячниковой В.Ю. посвящено редким аутовоспалительным заболеваниям: идиопатический рецидивирующий перикардит и болезнь Стилла взрослых.

Данная тема не вызывает сомнений в своей актуальности с учетом отсутствия в Российской Федерации исследований, изучающих наличие нуклеотидных замен генов, ответственных за развитие вышеперечисленных заболеваний. И единичными исследованиями, представленными в международной литературе.

Автор диссертационного исследования обозначает причины малого интереса ученых в более глубоком и детальном исследовании данных нозологий. Во-первых, заболевания относятся к ряду орфанных патологий, во-вторых, обе болезни имеют высокую гетерогенность, не имеют специфических симптомов и биомаркеров, являясь диагнозами-исключениями. В-третьих, дифференциальный диагноз данных нозологий очень трудоемок и сложен. В-четвертых, отсутствуют общепринятые международные стандарты оказания медицинской помощи данной группе пациентов. Несмотря на отличающийся прогноз и тактику, рекомендации по ведению и лечению как идиопатического рецидивирующего перикардита, так и болезни Стилла взрослых, входят в состав широкого спектра заболеваний.

В диссертационном исследовании подчеркивается отсутствие изучения распространенности данных патологий в России. Автор ставит перед собой задачу по анализу структуры госпитализированных пациентов и оценке доли

идиопатического рецидивирующего перикардита в структуре перикардитов других нозологических форм в исследовательском центре. Действия автора по решению этой задачи могут инициировать более масштабные эпидемиологические исследования данного заболевания.

На мой взгляд, особенно ценным является то, что опубликованные результаты позволили на уровне закона внести идиопатической рецидивирующий перикардит в разряд редких болезней.

В диссертационной работе дифференциальная диагностика, патогенез и лечение аутовоспалительных заболеваний, протекающих с перикардитом, представлена очень подробно.

Автор показывает, что генетическое исследование среди пациентов как с идиопатическим рецидивирующим перикардитом, так и с болезнью Стилла, выполнялось в единичных исследованиях и на малых группах пациентов лишь за рубежом. В России подобных исследований не регистрируется. Проведение в диссертационной работе генетического тестирования на моногенные аутовоспалительные синдромы позволяет думать об идиопатическом рецидивирующем перикардите и болезни Стилла, как о генетически обусловленных заболеваниях, с учетом выявленных нуклеотидных замен в гене MEFV, кодирующем белок пирин. Полученные в работе результаты поднимают вопрос о целесообразности рутинного выполнения генетического исследования с целью выявления нуклеотидных замен в гене MEFV.

В диссертационном проспективном исследовании был изучен большой спектр биомаркеров во время высокой активности обоих заболеваний. Было доказано, что изучаемые заболевания имеют общие черты патогенеза и что рутинные тесты на биомаркеры не помогают в дифференциальной диагностике между ними.

Например, автором было доказано, что считающееся ранее патогномичным для болезни Стилла повышение аминотрансфераз, транслируется и при идиопатическом рецидивирующем перикардите, что не является ценным маркером дифференциального диагноза данных болезней.



Однако, наибольшую значимость в дифференциальном диагнозе между болезнью Стилла и идиопатическим рецидивирующим перикардитом показал потенциальный маркер, интерлейкин-18. Было продемонстрировано значительное повышение интерлейкина-18 при болезни Стилла взрослых, с диагностическим порогом 410 пг/мл, с чувствительностью 77,8%, специфичностью 100%.

С точки зрения практического здравоохранения наиболее важными являются главы диссертационного исследования, посвящённые лечению идиопатического рецидивирующего перикардита и болезни Стилла взрослых. Доказана эффективность таргетной, безопасной терапии при идиопатическом рецидивирующем перикардите гофликицептом – рекомбинантным белком, блокирующим интерлейкин-1(альфа и β).

А также показана эффективность и безопасность колхицина в комплексной терапии болезни Стилла с нестероидными противовоспалительными препаратами, как препаратами первой линии не только в отношении проявлений перикардита, так и системных проявлений. Данная терапия может стать хорошей альтернативой глюкокортикоидам у части пациентов.

Задачи диссертационного исследования полностью соответствуют выводам.

С учетом орфанности изучаемых патологий изучено достаточное количество включенных в исследование пациентов, и полученные данные достоверны. В своей работе автор применил современные методы исследования.


Основные результаты диссертации представлены на международных и российских конференциях и опубликованы в рецензируемых научных изданиях, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства науки и высшего образования РФ. По теме диссертации получен 1 роспатент.

По своей актуальности, научной новизне, теоретической и практической значимости полученных результатов диссертационная работа соответствует требованиям п.9 «Положения о порядке присуждения ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24 сентября 2013 г. (с изменениями в редакции постановлений Российской Федерации №335 от 21.04.2016г., №748 от 02.08.2016г., №650 от 29.05.2017г., №1024 от 28.08.2017г., №1093 от 10.11.2017г.), предъявляемым к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а автор диссертации Мячикова Валентина Юрьевна заслуживает присвоения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.20 - кардиология, 3.1.27 – ревматология.

Врач-ревматолог, врач-кардиолог,  
кандидат медицинских наук,  
Генеральный директор МЦ «Нормокард»

  
/Байракова Ю.В./

Подпись кандидата медицинских наук Байраковой Юлии Вячеславовны заверяю.

*Отдел кадров: Елонова Вероника Александровна*   
27.04.2023г.

Клиника «Нормокард». Общество с ограниченной ответственностью «НОРМА».

Адрес: г.Кемерово, ул. Гагарина, 49

Телефон: 8 (384) 290-09-35

Вебсайт: <https://normocard.com/>

Дата 27.04.2023г.

