

ОТЗЫВ

**на диссертацию Жаранковой Юлии Сергеевны
«Клинико-иммунологическая и морфологическая характеристика
первичных иммунодефицитов, протекающих с хронической
незлокачественной лимфопротиферацией» по специальности
14.03.09 – клиническая иммунология, аллергология**

Известно, что раннее выявление первичных иммунодефицитов до сих пор остается проблемой ввиду широкого спектра клинических проявлений и неспецифичности иммунологических изменений для большинства нозологий. По этой причине наличие у первичного иммунодефицита можно заподозрить только при наличии положительного семейного анамнеза.

Первичные иммунодефициты могут приводить к хронической лимфопротиферации, проявляющейся лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, периферическим лимфоцитозом, а также лимфопротиферативному поражению других тканей и органов. Такие клинические проявления могут составлять первоначальную клиническую картину заболевания или быть ведущим признаком ПИД. Часто эти состояния трудно интерпретируемы и не распознаваемы клиницистами, как ассоциированные с ПИД, что приводит к ошибкам диагностики и отсроченному диагнозу. Механизмы развития ПИД-ассоциированной лимфопротиферации определяются генетическим дефектом, лежащим в основе заболевания. Генетическая верификация ПИД, протекающих с незлокачественной лимфопротиферацией, определяет терапевтическую тактику, а своевременная диагностика является залогом успешного лечения.

В диссертации Жаранковой Ю.С. изучены клинико-иммунологические и морфологические особенности ПИД, протекающих с хронической незлокачественной лимфопротиферацией, понимание которых обеспечивает дифференцированный подход к диагностике этой группы заболеваний. Продемонстрирована диагностическая ценность определения минорных популяций лимфоцитов в диагностике редких вариантов первичных иммунодефицитов. Разработанный в ходе диссертационного исследования диагностический алгоритм является доступным и понятным для использования в клинической практике. Мутационный анализ генов выполнен методом NGS и методом капиллярного секвенирования по Сэнгеру. С использованием разработанной диссертантом в соавторстве кастомной панели из 350 генов, связанных с развитием ПИД, диагнозы верифицированы у 74,4% пациентов, вошедших в исследование. Установление генетического диагноза позволяет обеспечить генотип-специфическое ведение пациентов.

Исследования проведены в достаточном объеме, обоснованность полученных результатов и выводов обеспечена современными методами статистического анализа.

Полученные результаты исследования опубликованы в достаточном объеме – по материалам диссертации опубликовано 9 статей в рецензируемых научных журналах, соответствующих требованиям пункта 19 Положения о присуждении ученых степеней и присвоении ученых званий в Республике Беларусь. Министерством здравоохранения утверждена 1 инструкция по применению. Признано рационализаторскими 2 предложения. Утверждены клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (взрослое население)» и клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (детское население)». Автореферат оформлен в соответствии с требованиями «Инструкции о порядке оформления квалификационной научной работы (диссертации) на соискание ученых степеней кандидата и доктора наук, автореферата и публикаций по теме диссертации» согласно Постановлению №3 ВАК Республики Беларусь от 28 февраля 2014 г.

Диссертационная работа Жаранковой Юлии Сергеевны «Клинико-иммунологическая и морфологическая характеристика первичных иммунодефицитов, протекающих с хронической незлокачественной лимфопролиферацией» по объему выполненных исследований, актуальности, научной новизне и практической значимости удовлетворяет требованиям, предъявляемым ВАК Республики Беларусь к диссертациям на соискание ученой степени кандидата биологических наук, а ее автор заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальности 14.03.09 – клиническая иммунология, аллергология, отрасли – биологические науки.

Главный внештатный
аллерголог-иммунолог
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь, к.м.н.

