

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ ДИССЕРТАЦИОННОГО СОВЕТА Д.208.126.01 НА
БАЗЕ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО БЮДЖЕТНОГО
УЧРЕЖДЕНИЯ «ЭНДОКРИНОЛОГИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ ПО ДИССЕРТАЦИИ НА СОИСКАНИЕ УЧЕНОЙ
СТЕПЕНИ КАНДИДАТА НАУК**

Аттестационное дело № _____

Решение диссертационного совета от 18 марта 2015 г. № 111

О присуждении Аносовой Татьяне Александровне, гражданке Российской Федерации, ученой степени кандидата медицинских наук.

Диссертация «Анализ распространенности неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в российской популяции и клинико-гормональные особенности заболевания у детей раннего возраста» по специальности 14.01.02 – эндокринология, принята к защите 17.12.2014 г., протокол № 107/2 диссертационным советом Д 208.126.01 на базе Федерального государственного бюджетного учреждения «Эндокринологический научный центр» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 117036, г. Москва, ул. Дмитрия Ульянова, д.11, Приказ о создании совета Рособрнадзора №1990-1015\213 от 04.09.2007 г.

Соискатель Аносова Татьяна Александровна, 1986 года рождения, в 2009 году с отличием окончила Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Российский государственный медицинский университет» Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию по специальности «педиатрия». Освоила программу подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре на базе отделения наследственных эндокринопатий Федерального государственного бюджетного учреждения «Эндокринологический научный

центр» Министерства здравоохранения Российской Федерации (год окончания- 2014). Работает детским эндокринологом и врачом ультразвуковой диагностики в консультативно-диагностическом отделении на базе государственного бюджетного учреждения здравоохранения «Детская городская поликлиника № 125» Департамента здравоохранения г.Москвы.

Диссертация выполнена на базе отделения наследственных эндокринопатий Федерального государственного бюджетного учреждения «Эндокринологический научный центр» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Научный руководитель – Тюльпаков Анатолий Николаевич, доктор медицинских наук, заведующий отделением наследственных эндокринопатий Федерального государственного бюджетного учреждения «Эндокринологический научный центр» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Официальные оппоненты:

1. Малиевский Олег Артурович – доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии Государственного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации;
 2. Храмова Елена Борисовна – доктор медицинский наук, доцент, заведующая кафедрой детских болезней педиатрического факультета Государственного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Тюменская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации
- дали положительные отзывы на диссертацию.

Ведущая организация – Государственное бюджетное учреждение высшего профессионального образования «Российский национальный

исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации» (г. Москва) в своем положительном заключении, подписанном Логачевым Михаилом Федоровичем, доктором медицинских наук, профессором, заведующим кафедрой эндокринологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, указал, что диссертационная работа Аносовой Т.А. «Анализ распространенности неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в российской популяции и клинико-гормональные особенности заболевания у детей раннего возраста» является законченной научно-квалификационной работой, посвященной изучению частоты неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в России и особенностей заболевания у пациентов раннего возраста, имеющей существенное научно-практическое значение для эндокринологии.

Соискатель имеет 13 печатных работ, среди которых 6 по теме диссертационной работы, из них 3 – в журналах, включенных в перечень российских рецензируемых научных изданий для опубликования основных научных результатов диссертации. В работах представлен обзор литературы по исследуемой проблеме, описаны используемые материалы и методы, изложены результаты исследования и их обсуждение; автор принимал непосредственное участие в подготовке публикаций.

1. Т. А. Ионова, Н. Ю. Калинченко, А. Н. Тюльпаков, А.Н. Нижник. Сравнительный анализ эффективности методов иммуноанализа и tandemной масс-спектрометрии при ретестировании детей с подозрением на врожденную дисфункцию коры надпочечников // Пробл. Эндокрин. – 2013. - №2. – С. 12-18.
2. Т. А. Ионова, А. Н. Тюльпаков, С. Г. Калиненкова. Распространенность неклассической формы врожденной дисфункции коры надпочечников (на

примере популяции Московской области) // Пробл. Эндокрин. – 2013. - №4. – С. 18-22.

3. Т.А. Ионова, А.Н. Тюльпаков. Клинико-гормональные особенности неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы у детей первого года жизни, выявленного по результатам неонатального скрининга // Пробл. Эндокрин. – 2014. - №3. – С. 23-29.

На автореферат поступили отзывы:

1. Геппе Натальи Анатольевны - доктора медицинских наук, профессора, директора Университетской детской клинической больницы Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, заведующей кафедрой детских болезней лечебного факультета Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

2. Горюнкова Алексея Анатольевича - доктора химических наук, ведущего научного сотрудника, заведующего лаборатории термохимии химического факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Отзывы положительные, принципиальных замечаний не содержат, подчеркивают актуальность работы, новизну полученных данных и научно-практическую ценность диссертационной работы.

Выбор официальных оппонентов и ведущей организации обосновывается тем, что официальные оппоненты являются

высококвалифицированными специалистами и экспертами в данной области, а ведущая организация – одним из основных учреждений, где проводятся исследования, посвященные изучению проблемы врожденной дисфункции коры надпочечников и влиянию заболевания на здоровье детского населения.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований изучена частота неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в российской популяции, разработан новый подход к диагностике заболевания в раннем детском возрасте с помощью современных лабораторных технологий; с учетом полученных данных предложены алгоритмы диагностики и ведения пациентов с неклассической формой дефицита 21-гидроксилазы в грудном, раннем и младшем возрастах.

Теоретическая значимость исследования обоснована тем, что на основании проведенного молекулярно-генетического и популяционного анализов не только продемонстрирована высокая частота неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы, но и разработаны и научно обоснованы демографические особенности распространения заболевания на территории «исконного» русского ареала. Также показано, что неонатальный скрининг на врожденную дисфункцию коры надпочечников позволяет выявлять пациентов с неклассической формой дефицита 21-гидроксилазы, однако число как ложноотрицательных, так и ложноположительных результатов остается высоким. В рамках клинической части диссертационной работы изучены и сопоставлены клинико-анамnestические, генетические и гормональные особенности заболевания у детей в раннем возрасте. Применительно к проблематике диссертации результативно использован комплекс современных лабораторных и молекулярно-генетических методов для точной верификации заболевания в детском возрасте. Доказаны преимущества метода tandemной хромато-массспектрометрии для исключения врожденных форм нарушения стероидогенеза, а также для существенного

снижения процента ложноположительных результатов скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников.

Значение полученных соискателем результатов исследования для практики подтверждается тем, что разработаны и сформулированы практические рекомендации и алгоритмы обследования и ведения детей с неклассической формой дефицита 21-гидроксилазы. Внедрено в практику использование метода tandemной хромато-массспектрометрии при подозрении на врожденные дефекты стероидогенеза, разработаны референсные интервалы для основных стероидов сыворотки крови у детей для трех месяцев жизни по данному методу. Представлена обоснованность применения молекулярно-генетических методов исследования, доказано отсутствие необходимости применения теста с аналогами адренокортикотропного гормона для исключения неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в раннем детском возрасте. Создана система практических рекомендаций для врачей по данной проблематике.

Оценка достоверности результатов исследования выявила, что теория исследования построена на достоверно обоснованных фактах и согласуется с опубликованными в отечественной и зарубежной литературе данными по теме диссертации и смежным отраслям науки. Диссертационная работа представляет собой этапное изучение распространённости неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы в российской популяции - с помощью популяционных расчетов, современного картографического исследования и с применением специфических молекулярно-генетических методик - и обобщающее клинико-диагностическое обследование большой выборки детей различного возраста. Анализируемые группы представлены достаточным количеством наблюдений, тщательно продуманы и подобраны. Молекулярно-генетические и лабораторные методы исследования, используемые в работе, являются современными, что позволило получить воспроизводимые результаты. Установлено качественное и количественное

соответствие авторских результатов с результатами, представленными в независимых источниках по данной тематике.

Полученные данные обработаны с использованием методов математической статистики, а результаты исследования оценены с учетом статистической значимости полученных результатов, поэтому достоверность результатов диссертационной работы не вызывает сомнений.

Личный вклад соискателя состоит в непосредственном участии на всех этапах работы: определении целей и задач диссертационной работы, составлении дизайна исследования, сборе клинических данных, их обработке и интерпретации, апробации результатов исследования, подготовке публикаций по выполненной работе.

На заседании 18 марта 2015 года диссертационный совет принял решение присудить Аносовой Татьяне Александровне ученую степень кандидата медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 19 человек, из них 19 докторов наук по специальности рассматриваемой диссертации, участвовавших в заседании, из 28 человек, входящих в состав совета, проголосовали: за – 19, против – нет, недействительных бюллетеней нет.

Председатель
диссертационного совета

Ученый секретарь
диссертационного совета

Дедов Иван Иванович

Суркова Елена Викторовна

Дата оформления заключения 20 марта 2015 года