



Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение
высшего образования
«Новосибирский государственный
медицинский университет»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации

(ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России)

FSBEI HE NSMU MOH Russia

Красный проспект, 52, г. Новосибирск, 630091, тел./факс
383-2-223204
52, Krasny prospect, Novosibirsk 630091, RUSSIA, tel./fax
383-2-223204
e-mail: rectorngmu@yandex.ru; <http://www.ngmu.ru>

ОТЗЫВ

доктора медицинских наук, профессора, заведующей кафедрой педиатрии и
неонатологии ФГБОУ ВО «Новосибирский государственный медицинский
университет» Минздрава России Белоусовой Тамары Владимировны
на автореферат диссертации на тему «Наследственные кистозные болезни почек в
детском возрасте: клинический фенотип и генотип, почечная функция и
выживаемость, персонализированность и предиктивность в ведении пациентов»
Андреевой Эльвиры Фаатовны, представленной к защите на соискание ученой
степени доктора медицинских наук по специальности 3.1.21 – Педиатрия

Диссертационная работа Андреевой Эльвиры Фаатовны посвящена
изучению клинического фенотипа и генотипа наследственных кистозных
болезней почек, почечной функции и выживаемости детей с данной патологией.
Тема диссертационного исследования относится к категории особо актуальных в
педиатрии, поскольку до настоящего времени практически отсутствовали четкие
рекомендации по междисциплинарному сопровождению пациентов детского
возраста с кистозными болезнями почек.

В процессе выполнения работы Андреевой Э.Ф. оценена структура
наследственных кистозных болезней почек у детей, включенных в исследование,
изучен клинический фенотип и генотип при орфанных кистозных болезнях почек,
наследственных синдромах и при поликистозной болезни почек.

Автором диссертационной работы представлены данные о развитии
ренального маловодия и синдрома Поттер, особенностях клинического почечного
и внепочечного фенотипа у детей с очень ранним началом (в возрасте до 18
месяцев) поликистозной болезни почек с аутосомно-доминантным типом
наследования.

ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России
Диссертационные советы
Вх. № 409 от 26.09.2025 г.
Приложение на _____ листах

Следует отметить, что в отечественной научной литературе ранее не встречалось описания вариабельности почечного и печеночного клинического фенотипа, сведений о частоте ренального маловодия и развития синдрома Поттер с острым повреждением почек и дыхательной недостаточностью у детей с классической и детской поликистозной болезнью почек с аутосомно-рецессивным типом наследования (АРПБП) с фиброзом печени. Впервые описаны варианты патогенных нуклеотидных последовательностей в гене PKHD1 у пациентов с детской формой с фиброзом печени, преобладающей в структуре орфанной АРПБП. Впервые продемонстрированы вариабельность внепочечного фенотипа у детей с различными вариантами наследственных кистозных болезней почек, показана необходимость междисциплинарного подхода в медицинском сопровождении пациентов в детском возрасте. В этой связи, научное исследование, выполненное Андреевой Э.Ф., позволит эффективно решить актуальную проблему наблюдения и лечения данной категории пациентов.

Автором диссертационной работы также впервые систематизированы сведения и предложен к применению в педиатрической практике протокол сопровождения пациентов при нефункционирующей мультикистозной дисплазии почки с учетом клинико-морфологических форм, инволюции мультикистозной почки, патогенных вариантов нуклеотидной последовательности, компенсаторной гипертрофии, патологии и функции контралатеральной почки.

Таким образом, научная новизна выполненного диссертационного исследования очевидна и несомненна. В диссертационной работе Андреевой Э.Ф. прослеживается не только новаторский подход к науке, со стремлением к усовершенствованию подхода к ведению детей с наследственными кистозными болезнями почек, но и присутствует богатый клинический опыт диссертанта, лежащий в основе представленного к защите научного труда.

Объем работы, проведенной диссертантом на протяжении с 2009 по 2024 гг., по изучению актуальной проблемы в педиатрии и детской нефрологии колоссальный: в исследование включены 300 пациентов (детей и подростков из 245 неродственных семей) с наследственными кистозными болезнями почек. Поставленные автором работы цель и задачи, успешно решены.

Научная и практическая значимость подтверждаются также достаточной выборкой, применением современных методов исследования (клинический, визуализирующий, молекулярно-генетический, цитогенетический, функциональный) и использованием современных методов статистической обработки полученных данных.

Научное исследование, проведенное на базе нефрологического отделения клиники ФГБОУ ВО «СПбГПМУ» МЗ РФ Андреевой Э.Ф., представленное к защите в виде диссертационной работы на соискание ученой степени доктора медицинских наук, при научном консультировании доктора медицинских наук, профессора, Заслуженного врача РФ Савенковой Н.Д., является завершенным фундаментальным научным трудом, сформированным научным направлением в педиатрии, научно обосновавшем рекомендации по персонализированному подходу медицинского сопровождения пациентов с учетом предиктивности – прогнозирования состояния здоровья в будущем детей с наследственными кистозными болезнями почек.

Результаты исследования доложены и обсуждены на Российских и международных конгрессах и конференциях с 2009 года по 2024гг. и широко

представлены в виде научных публикаций, внедрены в учебный и лечебный процесс. Принципиальных и иных замечаний, вопросов по работе и содержанию автореферата нет.

Автореферат дает целостное представление о проведенных автором исследования и полученных результатах, оформлен в соответствии с требованиями.

Заключение: диссертационная работа Андреевой Эльвиры Фаатовны, выполненная на тему «Наследственные кистозные болезни почек в детском возрасте: клинический фенотип и генотип, почечная функция и выживаемость, персонализированность и предиктивность в ведении пациентов» и представленная на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 3.1.21 Педиатрия, является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной научной проблемы – уточнение и расшифровка механизмов почечного повреждения у детей с наследственными кистозными болезнями почек, что сопряжено с повышением качества оказания медицинской помощи данной категории пациентов в Российской Федерации и, в целом, в мировой практике.

Диссертация Андреевой Э.Ф. полностью соответствует требованиям п. 9–14 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 г. № 842 (в действующей редакции), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 3.1.21. Педиатрия, а ее автор Андреева Эльвира Фаатовна, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук 3.1.21. Педиатрия.

Заведующий кафедрой педиатрии и неонатологии
Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения
высшего образования «Новосибирский государственный медицинский
университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации
доктор медицинских наук, профессор
Белоусова Т.В.

Подпись доктора медицинских наук, профессора
Белоусовой Тамары Владимировны заверяю:

Начальник отдела кадров ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России



О.А. Кох
18.09.2025

Кох О.А.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Новосибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России).

Адрес: Россия, 630091, Сибирский федеральный округ, Новосибирская обл.,
г.Новосибирск, Красный проспект, 52

Телефон: +7 (383) 222-32-04

E-mail: rector@ngmu.ru

Сайт: <http://www.ngmu.ru>

«_18_» сентября 2025 г