Облікова картка дисертації

I. Загальні відомості

Державний обліковий номер: 0825U000825

Особливі позначки: відкрита

Дата реєстрації: 12-03-2025

Статус: Захищена

Реквізити наказу МОН / наказу закладу:

II. Відомості про здобувача

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Марунчин Тетяна Андріївна
2. TETIANA MARUNCHYN

Кваліфікація: 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Вид дисертації: доктор філософії

Аспірантура/Докторантура: так

Шифр наукової спеціальності: 228

Назва наукової спеціальності: Педіатрія

Галузь / галузі знань:

Освітньо-наукова програма зі спеціальності: 14.01.10 Педіатрія

Дата захисту: 24-06-2023

Спеціальність за освітою: 228 Педіатрія

Місце роботи здобувача: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

III. Відомості про організацію, де відбувся захист

Шифр спеціалізованої вченої ради (разової спеціалізованої вченої ради): PhD 125

Повне найменування юридичної особи: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

IV. Відомості про підприємство, установу, організацію, в якій було виконано дисертацію

Повне найменування юридичної особи: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

V. Відомості про дисертацію

Мова дисертації: Українська

Коди тематичних рубрик: 76.29.47

Тема дисертації:

1. Оптимізація тактики ведення дітей з первинними та вторинними гіпогаммаглобулінеміями
2. Optimization of management of children with primary and secondary hypogammaglobulinemia

Реферат:

1. Дана робота присвячена вивченню первинних та вторинних гіпогаммаглобулінемій з метою підвищення ефективності лікування дітей з даною патологією, покращення якості їх життя, попередження виникнення інфекційних хвороб та їх ускладнень, а також зниження смертності. На підставі ретроспективного та проспективного дослідження дітей з первинними гіпогаммаглобулінеміями, що отримують замісну терапію препаратами внутрішньовенного імуноглобуліну (ВВІГ), проведено оцінку різних схем лікування із врахуванням дозування ВВІГ та регулярності проведеної терапії, а також уточнені критерії ефективності замісної терапії препаратами імуноглобулінів у дітей з первинними гіпогаммаглобулінеміями (переважно імунодефіцитами антитіл), а також гіпогаммаглобулінеміями, які асоціюються з іншими первинними імунодефіцитами. Наукова цінність роботи полягає в тому, що вперше описані клініко-імунологічні показники у дітей з вторинними гіпогаммаглобулінеміями та науково обгрунтовано призначення замісної

терапії препаратами внутрішньовенного імуноглобуліну. В результаті представлено клінічну характеристику та проведено аналіз імунологічних показників у дітей з вторинними гіпогаммаглобулінеміями, визначено тактику динамічного спостереження пацієнтів з вторинними гіпогаммаглобулінеміями, здійснено оцінку своєчасності корекції дефіциту антитіл у таких пацієнтів та впливу різних схем замісної терапії ВВІГ на перебіг захворювання. Також надана порівняльна характеристика гіпогаммаглобулінемій у залежності від ступеня тяжкості у дітей з первинними та вторинними гіпогаммаглобулінеміями. Ефективність лікування оцінювалась за допомогою аналізу рівня сироваткових імуноглобулінів, частоти виникнення інфекційних захворювань, застосування антибіотикотерапії та кількості госпіталізацій до та після проведення замісної терапії ВВІГ. У дане дослідження було включено 53 дитини з первинними гіпогаммаглобулінеміями. Їх було поділено на групи: спадкова гіпогаммаглобулінемія (16 дітей), загальний варіабельний імунодефіцит (6 дітей), первинні комбіновані імунодефіцити (4 дитини), транзиторна гіпогаммаглобулінемія (10 дітей), гіпогаммаглобулінемія неуточнена (4 дитини), дефіцит субкласів IgG (3 дитини), інші визначені синдроми імунодефіциту (6 дітей: одна із синдромом Незертона, одна із синдромом Луї Бар, двоє із синдромом Ніймегена, двоє із синдромом Ді-Джорджі). Також у дослідження увійшли: одна дитина з гіпер-IgM синдромом, дві дитини з первинним імунодефіцитом з близьким до норми рівнем IgG та одна дитина з дефектом імунної регуляції (Х-зчеплений лімфопроліферативний синдром). Середній вік встановлення діагнозу пацієнтів у групі спадкової гіпогаммаглобулінемії складав 4,1 роки, у групі транзиторної гіпогаммаглобулінемії – 0,8 роки, у групі ЗВІД – 10,1 роки, у групі гіпогаммаглобулінемії неуточненої – 3,7 роки, у групі інших визначених первинних імунодефіцитів – 0,8 роки, у групі первинних комбінованих імунодефіцитів – 1 рік, у групі дефіциту субкласів IgG – 8,3 роки, у групі первинного імунодефіциту з близьким до нормального рівнем імуноглобулінів – 6,8 роки. У дитини з гіпер-IgM синдромом діагноз встановлено у віці 2 років, а у дитини з Х-зчепленим лімфопроліферативним синдромом гіпогаммаглобулінемія виявлена у віці чотирьох років. Отже серед 53 дітей з первинними гіпогаммаглобулінеміями діти грудного віку склали 32% (17 дітей), діти раннього віку – 26% (14 дітей), діти дошкільного віку – 17% (9 дітей), діти молодшого шкільного віку – 17% (9 дітей), діти старшого віку – 8% (4 дитини). При цьому хлопчиків було 34/64%, а дівчаток – 19/36%. Враховуючи Х-зчеплений тип передачі у групі дітей із спадковою гіпогаммаглобулінемією, дітей з гіпер-IgM синдромом та Х-зчепленим лімфопроліферативним синдромом спостерігались тільки хлопчики. Серед інфекційних захворювань найчастіше у дітей з первинними гіпогаммаглобулінеміями були інфекції верхніх (синусити) і нижніх дихальних шляхів (пневмонії, бронхіти), бактеріальні захворювання шкіри, її придатків та м'яких тканин (піодермія, пароніхій, панариций, фурункульоз, абсцес, флегмона, гнійний лімфаденіт, гнійний мастит), гнійні отити, інвазивні інфекції (сепсис, менінгіт, остеомієліт). Не так часто у них виникали інфекції ротової порожнини, інфекції ока та його придаткового апарату, інфекції сечових шляхів, хронічна діарея, грибкові захворювання, мікобактеріальні інфекції. Актуальними для дітей цієї групи були також алергічні (бронхіальна астма, атопічний дерматит, алергічний риніт, еритродермія) та аутоімунні захворювання (аутоімунна гемолітична анемія, ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, аутоімунна нейтропенія, ідіопатичний ювенільний артрит, геморагічний васкуліт). Переважна більшість дітей до початку замісної терапії ВВІГ хворіла на інфекції верхніх та нижніх дихальних шляхів.

2. This scientific work is devoted to improving the study of primary and secondary hypogammaglobulinemias with the aim of increasing the efficacy of treatment of children with this pathology, improving their quality of life, preventing the occurrence of infectious diseases and their complications, as well as reducing mortality. On the basis of a retrospective and prospective study of children with primary hypogammaglobulinemia receiving intravenous immunoglobulin (IVIG) replacement therapy an assessment of various treatment regimens was carried out, taking into account the dosage of intravenous immunoglobulin and the regularity of the therapy, as well as specified criteria for the efficacy of immunoglobulin replacement therapy in children with primary hypogammaglobulinemia (mainly antibody immunodeficiencies), and hypogammaglobulinemias associated with other primary immunodeficiencies. The scientific value of the work lies in the fact that, for the first time the clinical and immunological indicators of children with secondary hypogammaglobulinemia are described and the

appointment of IVIG replacement is scientifically justified. As a result, the clinical characteristics are presented and the analysis of immunological parameters in children with secondary hypogammaglobulinemias is carried out, the tactics of dynamic monitoring of patients with secondary hypogammaglobulinemias is determined, the timeliness of the correction of antibody deficiency in such patients and the impact of various schemes of IVIG replacement therapy on the course of the disease are evaluated. Also comparative characteristic of hypogammaglobulinemias depending on the degree of severity in children with primary and secondary hypogammaglobulinemia was provided. 16 The efficacy of the treatment was evaluated by analyzing the level of serum immunoglobulins, the frequency of infectious diseases, the use of antibiotic therapy, and the number of hospitalizations before and after IVIG replacement therapy. 53 children with various forms of primary hypogammaglobulinemia were included in this study. They were divided into groups: hereditary hypogammaglobulinemia (16 children), common variable immunodeficiency (CVID) (6 children), primary combined immunodeficiency (4 children), transient hypogammaglobulinemia (10 children), unspecified hypogammaglobulinemia (4 children), selective deficiency of immunoglobulin IgG subclasses (3 children), other defined immunodeficiency syndromes (6 children: one with Netherton syndrome, one with Louis-Bar syndrome (ataxia telangiectasia), two with Nijmegen breakage syndrome, two with DiGeorge syndrome). The study also included: one child with hyper-IgM syndrome, two children with specific antibody deficiency (SAD), and one child with a defect in immune regulation (X-linked lymphoproliferative disease (XLP), Duncan's syndrome). The average age of diagnosis of patients in the group of hereditary hypogammaglobulinemia was 4.1 years, in the group of transient hypogammaglobulinemia – 0.8 years, in the group of CVID – 10.1 years, in the group of unspecified hypogammaglobulinemia – 3.7 years, in the group of other defined primary immunodeficiencies – 0.8 years, in the group of primary combined immunodeficiencies – 1 year, in the group of deficiency of IgG subclasses – 8.3 years, in the group of SAD – 6.8 years. A child with hyper-IgM syndrome was diagnosed at the age of 2 years, and a child with XLP was diagnosed with hypogammaglobulinemia at the age of four. So, among 53 children with primary hypogammaglobulinemia, 32% (17 children) were infants, 26% (14 children) – of early childhood, 17% (9) – children of preschool age, and 17% (9) – children of primary school age, older children – 8% (4 children). At the same time, there were 34/64% boys, and 19/36% girls. As a result of X-linked transmission only boys were observed in the group of children with hereditary 17 hypogammaglobulinemia, hyper-IgM syndrome and X-linked lymphoproliferative syndrome. Among the infectious diseases most often in children with primary hypogammaglobulinemia were infections of the upper (sinusitis) and lower respiratory tract (pneumonia, bronchitis), bacterial diseases of the skin, its appendages and soft tissues (pyoderma, paronychia, panaritium, furunculosis, abscess, phlegmon, suppurative lymphadenitis, purulent mastitis), supurrative otitis, invasive bacterial diseases (sepsis, meningitis, osteomyelitis). Infections of the oral cavity, infectious eye diseases, infections of the urinary tract, chronic diarrhea, fungal diseases and mycobacterial infections did not occur so often. Allergic (bronchial asthma, atopic dermatitis, allergic rhinitis, erythroderma) and autoimmune diseases (autoimmune hemolytic anemia, idiopathic thrombocytopenic purpura, autoimmune neutropenia, juvenile idiopathic arthritis, hemorrhagic vasculitis) were also relevant for children of this group.

Державний реєстраційний номер ДіР:

Пріоритетний напрям розвитку науки і техніки: Науки про життя, нові технології профілактики та лікування найпоширеніших захворювань

Стратегічний пріоритетний напрям інноваційної діяльності: Впровадження нових технологій та обладнання для якісного медичного обслуговування, лікування, фармацевтики

Підсумки дослідження: Новий напрямок у науці і техніці

Публікації:

- 1. Марунчин Т.А., Волоха А.П. Клініко-імунологічна характеристика дітей із первинними гіпогаммаглобулінеміями. Сучасна педіатрія. 2020;2(106): 25-31. doi 10.15574/PP.2021.85.66

- 2. Марунчин Т.А., Волоха А.П. Клініко-імунологічна характеристика дітей із вторинними гіпогаммаглобулінеміями. Український журнал Перинатологія і Педіатрія. 2021;1(85):66-73. doi 10.15574/PP.2021.85.66
- 3. Марунчин Т.А., Волоха А.П. Оценка эффективности заместительной терапии препаратами иммуноглобулинов у детей с первичными и вторичными гипогаммаглобулинемиями. Педиатрия. Восточная Европа. 2022; 10(1): 29-38. 10.34883/PI.2022.10.1.010

Наукова (науково-технічна) продукція: методичні документи; аналітичні матеріали

Соціально-економічна спрямованість: поліпшення якості життя та здоров'я населення, ефективності діагностики та лікування хворих

Охоронні документи на ОПІВ:

Впровадження результатів дисертації: Впроваджено

Зв'язок з науковими темами: 0118U001137

VI. Відомості про наукового керівника/керівників (консультанта)

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Волоха Алла Петрівна

2. Alla Volokha

Кваліфікація: д. мед. н., професор, 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: 0000-0003-3092-2228

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

VII. Відомості про офіційних опонентів та рецензентів

Офіційні опоненти

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Шадрін Олег Геннадійович

2. Oleh Shadrin

Кваліфікація: д. мед. н., професор, 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: 0000-0002-5901-701

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи: Державна установа «Всеукраїнський центр материнства та дитинства Національної академії медичних наук України»

Код за ЄДРПОУ: 45460659

Місцезнаходження: вул. Платона Майбороди, буд. 8, Київ, 04050, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Боярчук Оксана Романівна
2. Oksana R. Boyarchuk

Кваліфікація: д. мед. н., професор, 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: 0000-0002-1234-0040

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи: Тернопільський національний медичний університет імені І. Я. Горбачевського Міністерства охорони здоров'я України

Код за ЄДРПОУ: 02010830

Місцезнаходження: Майдан Волі, буд. 1, Тернопіль, Тернопільський р-н., 46001, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

Рецензенти

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Охотнікова Олена Миколаївна
2. Olena Ohotnikova

Кваліфікація: д.мед.н., професор, 14.01.10, 14.03.08

Ідентифікатор ORCID ID: 0000-0003-2498-0560

Додаткова інформація: Scopus Author ID: 7801403265

Повне найменування юридичної особи: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Чернишова Людмила Іванівна
2. LIUDMYLA CHERNYSHOVA

Кваліфікація: д.мед.н., професор, 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: 0000-0002-9980-250X

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи: Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика

Код за ЄДРПОУ: 01896702

Місцезнаходження: вул. Дорогожицька, буд. 9, Київ, 04112, Україна

Форма власності: Державна

Сфера управління: Міністерство охорони здоров`я України

Ідентифікатор ROR:

VIII. Заключні відомості

Власне Прізвище Ім'я По-батькові голови ради	Маменко Марина Євгеніївна
Власне Прізвище Ім'я По-батькові головуючого на засіданні	Маменко Марина Євгеніївна
Відповідальний за підготовку облікових документів	Серьогіна Наталія Олексіївна
Реєстратор	УкрІНТЕІ
Керівник відділу УкрІНТЕІ, що є відповідальним за реєстрацію наукової діяльності	Юрченко Тетяна Анатоліївна