Облікова картка дисертації

I. Загальні відомості

Державний обліковий номер: 0519U001634

Особливі позначки: відкрита

Дата реєстрації: 21-10-2019

Статус: Захищена

Реквізити наказу МОН / наказу закладу:

II. Відомості про здобувача

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Спринчук Наталя Андріївна
2. Sprynchuk Natalia A.

Кваліфікація: к.мед.н., 14.01.14

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Вид дисертації: доктор наук

Аспірантура/Докторантура: ні

Шифр наукової спеціальності: 14.01.14

Назва наукової спеціальності: Ендокринологія

Галузь / галузі знань: Не застосовується

Освітньо-наукова програма зі спеціальності: Не застосовується

Дата захисту: 08-10-2019

Спеціальність за освітою: педіатрія

Місце роботи здобувача: Державна установа "Інститут ендокринології та обміну речовин ім. В. П. Комісаренка НАМН України"

Код за ЄДРПОУ: 02012013

Місцезнаходження: вул. Вишгородська, будинок 69, м. Київ, Київ, 04114, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

III. Відомості про організацію, де відбувся захист

Шифр спеціалізованої вченої ради (разової спеціалізованої вченої ради): Д 26.558.01

Повне найменування юридичної особи: Державна установа "Інститут ендокринології та обміну речовин ім. В. П. Комісаренка НАМН України"

Код за ЄДРПОУ: 02012013

Місцезнаходження: вул. Вишгородська, будинок 69, м. Київ, Київ, 04114, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

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

Повне найменування юридичної особи: Державна установа "Інститут ендокринології та обміну речовин ім. В. П. Комісаренка НАМН України"

Код за ЄДРПОУ: 02012013

Місцезнаходження: вул. Вишгородська, будинок 69, м. Київ, Київ, 04114, Україна

Форма власності:

Сфера управління: Національна академія медичних наук України

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

V. Відомості про дисертацію

Мова дисертації:

Коди тематичних рубрик: 76.29.37

Тема дисертації:

1. Синдром біологічно неактивного гормону росту: клініка, особливості патогенезу, діагностика та лікування (довготривале спостереження)

2. Sprynchuk N. A. Biologically inactive growth hormone syndrome: clinic, peculiarities, diagnosis and treatment (long-term observation)

Реферат/анотація:

1. Об’єкт дослідження: низькорослість у дітей та підлітків. Мета: комплексне клініко-лабораторне визначення закономірностей перебігу та особливостей патогенезу синдрому біологічно неактивного гормону росту (ГР) в дітей та підлітків, розробка науково обґрунтованих критеріїв його діагностики та оптимізація лікування цієї категорії пацієнтів на підставі вивчення динаміки клінічних і гормональних показників. Методи дослідження та апаратура: загальноклінічні, антропометричні, біохімічні, імуноферментні, радіоізотопні, генетичні спектрометричні, інструментальні, рентгенологічні та статистичні. Стадіометр Harpenten, електронні ваги ”SECA”, аналізатор «Simens», фотометр Biosystems BTS-330. Теоретичні і практичні результати: вперше впроваджено в практику застосування чотириденної проби на чутливість до ГР для підтвердження діагнозу

синдрому біологічно неактивного гормону росту (СБНГР) та призначення патогенетично обґрунтованого лікування дітей з цією патологією. Для генетичного підтвердження СБНГР рекомендовано користуватися методикою секвенування гена ГР для виявлення порушень його структури в усіх сайтах, а не застосовувати пошук окремих мутацій. Великого практичного значення набула 2-х етапний тест на генерацію ІФР-І до ГР для диференційної діагностики СБНГР. Впроваджено в практику алгоритм диференційної діагностики СБНГР з іншими формами низькорослості, які супроводжуються збереженою соматотропною функцією. Виявлення дефіциту одного або кількох есенціальних мікроелементів (ЕМ) у дітей з відставанням у рості є підставою для призначення препаратів з відповідними мікроелементами. Доведено, що чутливість до препаратів рекомбінантного ГР в дітей із СБНГР є гіршою, ніж у пацієнтів з соматотропною недостатністю, тому лікування хворих на СБНГР рекомендовано починати з більших доз препаратів ГР. Новизна: вперше виконано комплексне дослідження фізичного і гормонального стану дітей та підлітків, хворих на СБНГР. Визначено частоту СБНГР серед дітей з загальною низькорослістю. Вперше в Україні здійснено дослідження мутації D112G у пацієнтів із СБНГР для генетичної верифікації синдрому Коварськи. Визначено та уточнено стан тиреотропної та адренокортикотропної функцій у дітей із СБНГР за умов тривалого застосування препаратів рекомбінантного ГР. Вперше виконано дослідження вмісту греліну (Ghr) у дітей із СБНГР і визначено співвідношення Ghr/ГР/ІФР-І у даної категорії пацієнтів. Отримані відомості щодо забезпечення ЕМ (цинк, селен, марганець хром, мідь). Ступінь впровадження: результати виконаної роботи впроваджені в лікувальний та навчальний процеси медичних закладів України та дозволять розробити протоколи діагностики і лікування СБНГР, що допоможе хворим досягнути оптимального кінцевого зросту та наблизити його до генетично прогнозованого. Галузі використання: ендокринологія

2. Реферат (англ.) Object of study: Short stature in children and adolescents. Purpose: comprehensive clinical and laboratory determination of the patterns of the course and features of the pathogenesis of biologically inactive growth hormone (GH) syndrome in children and adolescents, development of scientifically reasonable criteria for its diagnosis and optimization of treatment of this category of patients based on the study of clinical and hormonal dynamics. Research methods and equipment: general clinical, anthropometric, biochemical, immunoenzymatic, radioisotope, genetic spectrometric, instrumental, radiological and statistical. Harpenten stadiometr , Electronic Scales ”SECA”, Simens Analyzer, Biosystems BTS-330 Photometer. Theoretical and practical results: first introduced into the practice of using a four-day test for sensitivity to GH to confirm the diagnosis of biologically inactive growth hormone syndrome (BIGHS) and the appointment of pathogenetically reasonable treatment of children with this pathology. For genetic confirmation of BIGHS, it is recommended to use the GH gene sequencing technique to detect abnormalities of its structure at all sites, rather than to search for individual mutations. Great practical importance has the 2-stage test for the generation of IGF-I to GH for differential diagnosis of BIGHS. An algorithm for differential diagnosis of BIGHS with other forms of short stature, which are accompanied by preserved somatotropic function, has been put into practice. Detection of deficiency of one or more essential microelements (EM) in children with growth retardation is the basis for the prescription of drugs with appropriate microelements. It has been shown that the sensitivity to recombinant GH drugs in children with BIGHS is worse than in patients with somatotropic insufficiency, so it is recommended to start treatment with patients with BIGHS with higher doses of GH drugs. Novelty: a comprehensive study of the physical and hormonal status of children and adolescents with BIGHS was performed for the first time. The frequency of BIGHS among children with general short stature was determined. For the first time in Ukraine, a D112G mutation study was performed in patients with BIGHS for genetic verification of Kovarsky syndrome. The state of thyrotropic and adrenocorticotropic functions in children with BIGHS under conditions of long-term use of recombinant GH drugs has been determined and specified. The study of ghrelin (Ghr) content in children with BIGHS was performed for the first time and the Ghr / GH / IGF-I ratio was determined in this category of patients. Information was obtained on the provision of EM (zinc, selenium, manganese chromium, copper). Degree of implementation: the results of the performed work are integrated into the medical and educational processes of medical institutions of Ukraine and will allow to develop protocols for the diagnosis and treatment o fBIGHS, which will help patients to achieve optimal final growth and bring it closer to the genetically predicted one. Areas of use: endocrinology

Державний реєстраційний номер ДіР:

Пріоритетний напрям розвитку науки і техніки:

Стратегічний пріоритетний напрям інноваційної діяльності:

Підсумки дослідження:

Публікації:

Наукова (науково-технічна) продукція:

Соціально-економічна спрямованість:

Охоронні документи на ОПІВ:

Впровадження результатів дисертації:

Зв'язок з науковими темами:

VI. Відомості про наукового керівника/керівників (консультанта)

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Большова Олена Василівна
2. Bolshova Olena V.

Кваліфікація: д. мед. н., 14.01.14

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи:

Код за ЄДРПОУ:

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління:

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Большова Олена Василівна
2. Bolshova Olena V.

Кваліфікація: д. мед. н., 14.01.14

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи:

Код за ЄДРПОУ:

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління:

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

VII. Відомості про офіційних опонентів та рецензентів

Офіційні опоненти

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Майданник Віталій Григорович
2. Maydannyk Vitaliy G.

Кваліфікація: д. мед. н., 14.01.10

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи:

Код за ЄДРПОУ:

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління:

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Скрипник Надія Василівна
2. Skrypnyk Nadiya V.

Кваліфікація:

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи:

Код за ЄДРПОУ:

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління:

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Власне Прізвище Ім'я По-батькові:

1. Турчина Світлана Ігорівна
2. Tupchyna Svitlana I.

Кваліфікація: д. мед. н., 14.01.14

Ідентифікатор ORCID ID: Не застосовується

Додаткова інформація:

Повне найменування юридичної особи:

Код за ЄДРПОУ:

Місцезнаходження:

Форма власності:

Сфера управління:

Ідентифікатор ROR: Не застосовується

Рецензенти

VIII. Заключні відомості

Власне Прізвище Ім'я По-батькові голови ради Тронько Микола Дмитрович

Власне Прізвище Ім'я По-батькові головуючого на засіданні Тронько Микола Дмитрович

Відповідальний за підготовку облікових документів

Реєстратор

Керівник відділу УкрІНТЕІ, що є відповідальним за реєстрацію наукової діяльності Юрченко Т.А.