

ОТЗЫВ

**официального оппонента, заведующего кабинетом для больных миастенией Государственного бюджетного учреждения г. Москвы «Городская клиническая больница №51 Департамента здравоохранения города Москвы», доктора медицинских наук, профессора Санадзе Александра Георгиевича, на диссертационную работу Закройщиковой Инессы Владимировны «Дифференциальная диагностика синдрома верхнего вялого моно/парапареза (клинико-нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11 –
Нервные болезни**

Актуальность темы диссертационной работы

Настоящая работа посвящена весьма актуальной проблеме, связанной с дифференциальной диагностикой различных клинических форм нейрональных заболеваний. Синдром верхнего вялого моно/парапареза, а еще в большей степени, сопровождающие его мышечные атрофии, могут быть проявлением поражения различных уровней периферического нейромоторного аппарата. Парезы и атрофии мышц кисти и предплечья выявляются не только у больных с нейрональными болезнями, но и при поражении периферических нервов, включая тоннельные синдромы, дистальных формах миопатий и даже у больных с аутоиммунной миастенией. Следует подчеркнуть, что в отличие от первично-мышечных и синаптических болезней, критерии диагностики невритических и нейрональных болезней не столь отчетливы, что определяет объективные трудности постановки диагноза. Вместе с тем, важность установления точного диагноза трудно переоценить, поскольку это определяет возможность, а иногда и невозможность оказания адекватной помощи больным.

В этой связи И.В. Закройщикова предприняла попытку дифференциации различных форм нейрональных и невритических болезней, в основе клинических

проявлений которых лежал синдром верхнего вялого моно/парапареза. Любой автор вправе анализировать собственный материал в соответствии с целью и задачами работы. В настоящем исследовании группы пациентов были сформированы исходно на основании клинических признаков, электрофизиологических и нейровизуализационных особенностей каждой из групп. Стало быть, основы дифференциации закладывались с самого начала в период формирования групп, и именно они явились наиболее важными для определения различий между ними. Последующий анализ показал, что, несмотря на предложенную дифференциацию неврологический дефицит у всех обследованных групп был практически одинаков, если он касался только проявлений моно/парапареза. Не выявлено достоверных отличий изменений электрофизиологических показателей, если только они не лежали в основе выделения одной из исследуемых групп. Это в равной степени относится и к нейровизуализационным исследованиям, не выявившим патологии там, где ее быть и не должно и, наоборот, там, где она явилась ведущим фактором дифференциации. Проведенное сопоставление показало, что клинические и электрофизиологические характеристики нейрональных заболеваний, проявляющихся моно/парапарезом необыкновенно похожи, что определяется уровнем поражения нейромоторного аппарата. Безусловно, что самыми важными факторами дифференциации являются именно те, которые способствовали правильному формированию выделенных групп пациентов. Все вышеизложенное свидетельствует о высокой актуальности работы в научном и практическом плане.

Достоверность и новизна результатов диссертации

Достоверность полученных автором результатов достигнута благодаря достаточному клиническому материалу, применению адекватных клинических, нейрофизиологических и нейровизуализационных методов исследования, тщательной статистической полученных данных с применением современных математических методов. В результате исследования были получены данные, касающиеся дифференциальной диагностики заболеваний с синдромом верхнего

вялого моно/парапареза, имитирующих шейно-грудную форму бокового амиотрофического склероза (БАС). Благодаря чему была оценена частота ошибочной диагностики БАС. В ходе исследования проанализированы клинические, нейрофизиологические и нейровизуализационные особенности рассматриваемых заболеваний. Описана значительная группа пациентов с болезнью Хираяма (БХ), а также проведен сравнительный анализ данной группы с пациентами молодого возраста с шейно-грудной формой БАС, что позволило определить их клинические, нейрофизиологические и нейровизуализационные особенности. Важно отметить необходимость выполнения функциональной пробы – в положении максимального сгибания при проведении МРТ шейного отдела позвоночника у пациентов молодого возраста при наличии данного синдрома.

Научная и практическая значимость диссертационной работы

Исследование выполнено на современном научном уровне, в нем представлено достаточное количество наблюдений, четко сформулированы цели и задачи, представлен дизайн исследования, проведен тщательный анализ данных с их статистической обработкой, что позволяет говорить о достоверности научных положений диссертации.

Полученные в диссертации результаты имеют большое значение для дифференциальной диагностики заболеваний с синдромом верхнего вялого моно/парапареза, а также доказывают высокую частоту постановки ошибочного диагноза БАС. Подробное описание результатов проведенного клинического, нейрофизиологического и нейровизуализационного анализа у пациентов с синдромом верхнего вялого моно/парапареза позволили разработать алгоритм дифференциальной диагностики, который поможет снизить частоту ошибочных диагнозов на раннем этапе заболевания, что имеет важное значение при таких курабельных состояниях, как БХ, ММН и ЦСА.

В ходе работы определены нейрофизиологические показатели, которые продемонстрировали свою важную роль в дифференциальной диагностике БАС и болезни Хираяма.

Описаны специфические клинические, нейрофизиологические и нейровизуализационные особенности редких заболеваний, как болезнь Хираяма и цервикальная спондилогенная амиотрофия, что способствует их ранней диагностике.

Объем и структура диссертации, оценка содержания диссертации

Диссертация изложена на 116 листах машинописного текста, содержит 15 таблиц и иллюстрирована 7 рисунками. Диссертация состоит из следующих разделов: введение, обзор литературы, описание материалов и методов, результаты исследования, обсуждение, заключение, содержащее выводы и практические рекомендации, список литературы. Библиографический указатель содержит 155 источников литературы и 5 собственных научных работ автора, подготовленных по теме диссертации.

В литературном обзоре автором представлен очень хорошо написанный и очень интересный обзор литературных данных по всем клиническим формам патологии, включенным в настоящее исследование. Представлен методический обзор работ, исследующих нейрофизиологические и нейровизуализационные особенности заболеваний, представленных в работе. Литературный обзор написан грамотным научным языком, автор продемонстрировала глубокое знание предмета изучения.

Во второй главе представлены сведения о материалах и методах исследования, объеме выполненной работы, где приведены критерии включения и исключения пациентов при формировании нозологических групп. Описаны методологические основы нейрофизиологических и нейровизуализационных методов диагностики. Показаны принципы статистической обработки полученных результатов.

В третьей и четвертой главах приводятся данные клинических, нейрофизиологических и нейровизуализационных данных их сопоставление с нормой и между собой. В каждой главе представлено интересное клиническое наблюдение. Выводы и практические рекомендации логичны и вытекают из результатов исследования.

Работа написана хорошим научным языком, охватывает все аспекты изучаемой проблемы, свидетельствует о глубоком профессиональном знании автором анализируемой проблемы, полном овладении методологией научного исследования.

Сведения о полноте опубликованных научных результатов

Результаты диссертации отражены в 5 печатных работах, в том числе 3 статьях в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией при Министерстве образования и науки Российской Федерации для размещения научных публикаций.

Соответствие содержания автореферата основным положениям диссертации

Автореферат диссертации И.В. Закройщиковой соответствует основным положениям диссертации с отражением актуальности темы, научной новизны, основных результатов и их обсуждений, выводов и практических рекомендаций.

Замечания

Принципиальных замечаний к содержанию работы и ее оформлению нет.

Заключение о соответствии диссертации и автореферата требованиям

«Положения о присуждении ученых степеней»

Диссертационная работа Закройщиковой Инессы Владимировны на тему «Дифференциальная диагностика синдрома верхнего вялого моно/парапареза (клинико-нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)» является законченной и самостоятельной научно-квалификационной работой, в которой содержится новое решение актуальной задачи - совершенствование клинико-инструментальной диагностики заболеваний с синдромом верхнего

вялого моно/парапареза. Результаты диссертационного исследования имеют важное практическое и теоретическое значение для клинической неврологии.

По своей актуальности, научной новизне, объему выполненных исследований, теоретической и практической значимости и достоверности полученных результатов диссертационная работа Закройщиковой И.В. полностью соответствует требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства РФ от 24 сентября 2013 г. №842 (в ред. Постановления Правительства РФ № 335 от 21.04.2016 г., № 748 от 02.08.2016 г., №1168 от 01.10.2018г.), предъявляемым к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а её автор – Закройщикова Инесса Владимировна – заслуживает присуждения искомой степени по специальности 14.01.11 – Нервные болезни.

Официальный оппонент:

Заведующий кабинетом

для больных миастенией ГБУЗ г. Москвы

«Городская клиническая больница №51

Департамента здравоохранения

города Москвы», доктор медицинских

наук, профессор

Санадзе Александр Георгиевич

Даю согласие на сбор, обработку
и хранение персональных данных

Санадзе Александр Георгиевич

Подпись Санадзе Александра Георгиев

Начальник отдела кадров ГБУЗ г. Моск

«Городская клиническая больница №51

Департамента здравоохранения города

121309; Москва, ул. Алябьева, д. 7/33;

Тел.: + 7-499-146-82-94

E-mail: gkb51@zdrav.mos.ru

«11» 04 2019г.

А.Е. Мартон