Отзыв на автореферат
диссертационной работы Бакулина Ильи Сергеевича «Синдром верхнего мотонейрона при боковом амиотрофическом склерозе (клиническое, нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.11 – Нервные болезни и 14.03.03 – Патологическая физиология

Диссертационная работа Бакулина И.С. посвящена боковому амиотрофическому склерозу (БАС), одному из наиболее распространённых дегенеративных заболеваний нервной системы, для которого характерно поражение верхнего и нижнего мотонейронов с неуклонно прогрессирующим течением болезни. До настоящего времени патофизиологические механизмы гибели мотонейронов при БАС остаются полностью неизученными. Клинический и патогенетический полиморфизм заболевания, отсутствие специфичных биомаркеров, наличие форм с клинически изолированным поражением только одной из популяций мотонейронов объясняют трудности диагностики БАС в клинической практике.

Актуальность данной диссертационной работы обусловлена тем, что затрагивает одну из важнейших проблем – определение нейрофизиологических и нейровизуализационных признаков симптомного и асимптомного поражения верхнего мотонейрона при разных вариантах БАС, что, в свою очередь, имеет большое значение для уточнения патофизиологических механизмов поражения моторной коры и разработки новых диагностических биомаркеров заболевания.

Научное и практическое значение диссертационной работы не вызывает сомнений. В работе показано, что у пациентов с БАС при проведении навигационной транскраниальной магнитной стимуляции (ТМС) признаки поражения верхнего мотонейрона могут быть выявлены при отсутствии пирамидного синдрома. Впервые у пациентов с БАС описаны изменения корковых представительств мышцы кисти по данным навигационного ТМС-картирования (уменьшение их площади, взвешенной площади, изменения формы и локализации). Выявленное уменьшение внутрикоркового торможения, по данным стимуляции парными стимулами и определения продолжительности коркового периода молчания, демонстрирует роль гипервозбудимости моторной коры в патогенезе нейродегенеративного процесса при БАС.

Несомненной заслугой автора является определение нейровизуализационных особенностей поражения головного мозга при разных формах БАС, что расширяет представления о гетерогенности и структурных основах различий в скорости

прогрессирования заболевания. В практическом плане важным является выделение автором показателей навигационной ТМС (моторный порог, площадь корковых представительств мышцы кисти), которые коррелируют с тяжестью течения заболевания и могут использоваться как нейрофизиологические маркеры выраженности поражения верхнего мотонейрона. Автором убедительно показано, что для выявления асимптомного поражения верхнего мотонейрона при БАС наибольшее значение имеют уменьшение внутрикоркового торможения при стимуляции парными стимулами, уменьшение продолжительности коркового периода молчания и уменьшение взвешенной площади корковых представительств мышцы кисти. Это определяет важность включения этих показателей в протокол обследования пациентов с подозрением на БАС для верификации асимптомного поражения верхнего мотонейрона.

Результаты, полученные в работе, убедительны, обработаны статистически на современном уровне, достоверность их не вызывает сомнений. Выводы диссертации основаны на достаточном фактическом материале (30 пациентов с классическим БАС, 24 пациента с БАС с клинически изолированным поражением нижнего мотонейрона). Также представлена группа сравнения (8 пациентов с моторной мультифокальной невропатией) и контрольная группа (57 здоровых добровольцев). Для оценки поражения верхнего мотонейрона в работе использованы современные высокотехнологичные инструментальные методы – навигационная ТМС с картированием моторной коры, воксель-ориентированная морфометрия, диффузионно-тензорная МРТ, что соответствуют поставленным задачам. Полученные автором результаты изложены логично, последовательно. Все научные положения диссертационной работы, выводы и практические рекомендации логичны, обоснованы, вытекают из проведенного исследования, полностью отражают результаты диссертационного исследования и важны ежедневной работе невролога.

Автореферат написан по стандартной схеме, грамотно и качественно оформлен, полностью отражает содержание диссертационной работы. Принципиальных замечаний по оформлению диссертации и автореферата нет.

По теме диссертации опубликовано 18 печатных работ, в том числе 5 статей в журналах, рекомендованных ВАК при Минобрнауки России для размещения научных публикаций. Результаты диссертации прошли апробацию на ведущих конференциях международного и всероссийского уровня.

Таким образом, диссертационная работа Бакулина Ильи Сергеевича «Синдром верхнего мотонейрона при боковом амиотрофическом склерозе (клиническое, нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)» является законченной и

самостоятельной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение актуальной для неврологии и патологической физиологии задачи – определение нейрофизиологических и нейровизуализационных признаков нейродегенеративного поражения верхнего мотонейрона при разных формах БАС.

По своей актуальности, научной новизне, объему выполненных исследований, теоретической и практической значимости, достоверности полученных результатов диссертация и автореферат Бакулина Ильи Сергеевича «Синдром верхнего мотонейрона при боковом амиотрофическом склерозе (клиническое, нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)» полностью соответствует требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства РФ от 24 сентября 2013 г. № 842 (в ред. Постановлений Правительства РФ № 335 от 21.04.2016 г., № 748 от 02.08.2016 г.), предъявляемым к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата наук, а её автор заслуживает присуждения искомой степени кандидата медицинских наук по специальностям: 14.01.11 – Нервные болезни, 14.03.03 – Патологическая физиология.

Доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник
отделения психоневрологии и психосоматической патологии
ФГАУ «Национальный медицинский
исследовательский центр здоровья детей» МЗ РФ
Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, 2, стр.1.
info@nczd.ru, тел. +7(495)134-04-09 Куренков Алексей Львович
« 6 » ноября 2018 года

Даю согласие [redacted] на обработку персональных данных. [redacted]

Подпись д.м.н. Куренкова А.Л. заверяю:
Ученый секретарь ФГАУ «Национальный
медицинский исследовательский центр
здоровья детей» МЗ РФ, к.м.н. [redacted] Тимофеева Анна Георгиевна
« 6 » ноября 2018 года