**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**

Боковой амиотрофический склероз (БАС) является фатальным нейродегенеративным заболеванием с поражением верхнего и нижнего мотонейронов. Разработка и внедрение новых методов оценки поражения верхнего мотонейрона при БАС имеют большое значение как для диагностики и мониторирования течения заболевания в клинической практике, так и для уточнения патофизиологических механизмов нейродегенеративного поражения моторной коры. В связи с этим актуальность проведенной работы как в теоретическом, так и в практическом плане не вызывает сомнений.

Целью исследования стало изучение нейрофизиологических и нейровизуализационных признаков симптомного и асимптомного поражения верхнего мотонейрона у пациентов с БАС для уточнения патофизиологических механизмов нейродегенеративного процесса и разработки диагностических биомаркеров заболевания.

В исследование включено достаточное количество пациентов: 30 - с классическим БАС, 24 - с БАС с клинически изолированным поражением нижнего мотонейрона, 8 - с моторной мультифокальной невропатией (группа сравнения) и 57 здоровых добровольцев (для каждого инструментального метода использовалась отдельная контрольная группа). Для формирования группы пациентов с БАС-НМН в исследование на первом этапе было включено 34 пациента с СИПНМ.

Кроме неврологического осмотра с использованием специальных шкал, обследование включенных в исследование пациентов включало навигационную транскраниальную магнитную стимуляцию (ТМС) и современные методы нейровизуализации (морфометрия, диффузионно-тензорная МРТ). При проведении навигационной ТМС определялись возбудимость моторной коры, внутрикорковое торможение и возбуждение, проведение по кортикоспинальным трактам; проводилось картирование корковых представительств мышцы кисти с анализом их показателей – площади, взвешенной площади, локализации и морфологии. При нейровизуализационном обследовании определялись различия между группами в объёме серого вещества (на уровне

всего мозга и прецентральных извилин) и фракционной анизотропии кортикоспинальных трактов. Все инструментальные методы использованы адекватно поставленным задачам. Для анализа результатов исследования проведен корректный статистически анализ, в том числе с применением специальных программ для оценки результатов нейровизуализационного обследования и картирования моторной коры.

Научная новизна исследования заключается в определении нейрофизиологических и нейровизуализационных признаков поражения верхнего мотонейрона при различных вариантах БАС в сопоставлении с клиническими данными. Для оценки поражения моторной коры при БАС автором впервые в мире проведено навигационное картирование моторной коры с расчетом показателей корковых представительств мышцы кисти. Показано наличие при БАС нарушения внутрикоркового торможения и изменения корковых представительств мышц даже при отсутствии клинических данных за поражение верхнего мотонейрона.

Полученные данные имеют большое значение для уточнения патофизиологии нейродегенеративного процесса при БАС и понимания особенностей поражения и реорганизации двигательной системы при различных вариантах заболевания. Не вызывает сомнения и практическая значимость работы. При классическом БАС определены нейрофизиологические маркеры тяжести течения заболевания и выраженности поражения верхнего мотонейрона. При БАС без клинических признаков поражения верхнего мотонейрона большое значение имеет выделение автором ряда показателей (нарушение внутрикоркового торможения, уменьшение взвешенной площади корковых представительств мышц), которые могут применяться для верификации поражения моторной коры в сложных диагностических случаях. Выполненная работа имеет существенное теоретическое и практическое значение.

Сделанные диссертантом выводы и практически рекомендации закономерно и логично вытекают из результатов проведенного исследования, обоснованы результатами статистического анализа. Автореферат диссертации написан грамотным научным языком, хорошо иллюстрирован, даёт полноценное представленное о работе. Полученные в диссертации результаты широко освещены в научной литературе и апробированы на конференциях и научно-практических мероприятиях международного и всероссийского уровня. По теме диссертации опубликовано 18 печатных работ, из них 5 статей в журналах, рекомендованных ВАК при Минобрнауки России.

Принципиальных замечаний к диссертационной работе нет.

Учитывая вышесказанное, диссертационная работа Бакулина Ильи Сергеевича «Синдром верхнего мотонейрона при боковом амиотрофическом склерозе (клиническое,

нейрофизиологическое и нейровизуализационное исследование)» является самостоятельной законченной научно-квалификационной работой, которая по своей актуальности, научной новизне, объему выполненных исследований, теоретической и практической значимости, достоверности полученных результатов 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.

Белова Людмила Анатольевна,
доктор медицинских наук, профессор,
ФГБОУ ВО «Ульяновский государственный университет»,
432017 Ульяновск, ул. Л. Толстого, 42, Телефон 8 (8422) 41-20-88
Факс 8 (8422) 41-20-88

Электронная почта: contact@ulsu.ru

Сайт http://www.ulsu.ru

Даю согласие на сбор,
обработку и хранение персональных данных

Подпись, ученую степень, ученое звание Беловой Людмилы Анатольевны заверяю

Литвинко Ольга Александровна, Ученый секретарь Ученого Совета,
кандидат педагогических наук, доцент, ФГБОУ ВО «Ульяновский государственный университет»

« 25 » октября 2018г.