

Заключение

Диссертационного совета ДСУ 208.001.24 при ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) по диссертационной работе, представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24. Неврология

аттестационное дело № 74.01-24/229-2022

решение диссертационного совета от 15 марта 2023г № 6

О присуждении Сафиулиной Эльвире Ирековне, гражданке Российской Федерации, ученой степени кандидата медицинских наук

Диссертация «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе», в виде рукописи по специальности 3.1.24. Неврология принята к защите 15 марта 2023 г., протокол № 1/3 диссертационным советом ДСУ 208.001.24, созданным при ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), 119991, г. Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2 (Приказ ректора № 1203/Р от 05.10.2022г).

Сафиулина Эльвира Ирековна, 1992 года рождения, гражданство Российская Федерация, в 2015 году окончила ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) по специальности «Лечебное дело».

С 2017 года - аспирант на кафедре нервных болезней и нейрохирургии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). Отчислена из аспирантуры в 2020 году в связи с окончанием обучения. С 2018 года по настоящее время работает врачом-неврологом в УКБ № 3 ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Диссертация «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе», по специальности 3.1.24. Неврология выполнена на кафедре нервных болезней и нейрохирургии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Научный руководитель:

Зиновьева Ольга Евгеньевна - доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Официальные оппоненты:

Камчатнов Павел Рудольфович - доктор медицинских наук, профессор, Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования "Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова" Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета, профессор кафедры

Котов Сергей Викторович - доктор медицинских наук, профессор, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», факультет усовершенствования врачей, кафедра неврологии, заведующий кафедрой

Оппоненты дали положительные отзывы на диссертацию.

Ведущая организация:

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научный центр неврологии» в своем положительном заключении, составленном и подписанном членом-корреспондентом РАН, доктором медицинских наук, профессором Супоневой Натальей Александровной, указало, что диссертационная работа Сафиулиной Эльвиры Ирековны «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе» является научно-квалификационной работой, в которой содержится решение задачи по совершенствованию диагностики поражения периферической нервной системы у пациентов с системным амилоидозом, имеющей важное значение для неврологии. Подчеркивается, что диссертационная работа выполнена на достаточном клиническом материале, Сафиулина Э.И. наблюдала самую многочисленную в Российской Федерации группу пациентов с неврологическим фенотипом наследственного транстиретинового амилоидоза.

По актуальности, новизне и объему исследования, достоверности полученных результатов, выводов, научной и практической значимости, диссертационная работа Сафиулиной Э.И. полностью соответствует требованиям к диссертациям на соискание ученой степени кандидата наук п.16 Положения о присуждении ученых степеней в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), утвержденным приказом ректора Сеченовского Университета от 06.06.2022 г. №0692/Р, предъявляемым к кандидатским диссертациям, а ее автор, Сафиулина Эльвира Ирековна заслуживает присуждения искомой ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24. Неврология.

Соискатель имеет 6 опубликованных работ по теме диссертации, общим объемом 1,0 печатных листа, в том числе: в том числе 5 статей в журналах, включенных в Перечень рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук (из них 3 статьи в научных изданиях, индексируемом Scopus), 1 иная публикация по результатам исследования.

Наиболее значимые научные работы по теме диссертации:

1. Зиновьева О.Е., Сафиулина Э.И. Транстиретиновая амилоидная полинейропатия: патогенез, клинические особенности, перспективы лечения // *Manage pain*. – 2017. – Т.4. – С.12-15.
2. Сафиулина Э.И., Зиновьева О.Е., Рамеев В.В., Козловская-Лысенко Л.В. Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе // *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. – 2018. – Т.10. - №3. – С.12–18. [Scopus]
3. Зиновьева О.Е., Сафиулина Э.И., Щеглова Н.С., Рамеев В.В., Сурнина З.В., Степанова Е.А., Гордеева Е.М. Наследственный транстиретиновый амилоидоз: новая выявленная амилоидогенная мутация // *Эффективная фармакотерапия*. – 2019. – Т.15. - №14. – С.12–17.
4. Зиновьева О.Е., Сафиулина Э.И., Щеглова Н.С., Носовский А.М. Клинические и нейрофизиологические проявления поражения

периферической нервной системы при наследственном транстиретиновом амилоидозе // Нервные болезни. – 2020. – Т.2. – С. 42-47.

5. Зиновьева О.Е., Сафиулина Э.И., Щеглова Н.С., Сурнина З.В., Носовский А.М. Лазерная конфокальная микроскопия роговицы как метод диагностики невропатии тонких волокон у пациентов с системным амилоидозом // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2021. – Т.13. - №5. – С. 56–61. [Scopus]

6. Аветисов С.Э., Сурнина З.В., Зиновьева О.Е., Сафиулина Э.И., Щеглова Н.С., Носовский А.М. Состояние нервных волокон роговицы при системном амилоидозе // Вестник офтальмологии. – 2021. – Т.137. - №5. – С. 231-237. [Scopus]

На автореферат диссертации поступили отзывы от:

доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой неврологии имени К.Н. Третьякова ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России - Колоколов Олег Владимирович;

доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой неврологии и мануальной терапии ФПО ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени И.П. Павлова» - Баранцевич Евгений Робертович;

доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой неврологии и реабилитации ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации – Богданов Энвер Ибрагимович.

Отзывы положительные, критических замечаний не содержат.

Выбор официальных оппонентов обосновывается тем, что оппоненты являются известными специалистами в данной области и имеют публикации по теме диссертации в рецензируемых журналах.

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научный центр неврологии» выбрано в качестве ведущей организации в связи с тем, что одно из научных направлений, разрабатываемых данным учреждением, соответствует профилю представленной диссертации.

Диссертационный совет отмечает, что на основании выполненных соискателем исследований:

- определены клинические особенности поражения периферической соматической и автономной нервной системы при первичном AL-амилоидозе и наследственном TTR-амилоидозе;
- установлено, что при наследственном TTR-амилоидозе по сравнению с первичным AL-амилоидозом достоверно чаще отмечается невропатический характер болевого синдрома в виду выраженной дисфункции периферических отделов соматосенсорной системы с последующей центральной сенситизацией;
- показано диагностическое значение электронейромиографического исследования при системном амилоидозе, позволяющего объективизировать и определить первично аксональный механизм поражения соматической периферической нервной системы, в том числе на субклинической стадии;
- установлено, что количественное сенсорное тестирование является информативным методом при объективизации поражения волокон нервов конечностей, ответственных за тепловую и холодовую температурную чувствительность;
- показано, что лазерная конфокальная микроскопия нервов роговицы позволяет визуализировать нарушение хода и структуры нервных волокон роговицы у пациентов с системным амилоидозом независимо от его типа;
- установлено, что биопсия кожного лоскута неинформативна в отношении морфологической верификации диагноза системного амилоидоза.

Теоретическая значимость исследования обусловлена тем, что:

- продемонстрирована ведущая роль генетического исследования при подозрении на наследственный транстиретиновый амилоидоз, а также

необходимость типирования амилоида в тканях пациентов с системным амилоидозом;

- показана информативность электронейромиографии и количественного сенсорного тестирования в объективизации поражения хорошомиелинизированных и слабомиелинизированных волокон периферических нервов у пациентов с первичным AL- и наследственным TTR-амилоидозом;
- установлено, что конфокальная лазерная микроскопия нервов роговицы относится к неинвазивным информативным методам диагностики поражения нервных волокон при наследственном TTR-амилоидозе.

Значение полученных соискателем результатов исследования для практики подтверждается тем, что:

- разработаны практические рекомендации, которые могут быть использованы при обследовании и лечении пациентов с системным амилоидозом, в частности с первичным AL- и наследственным TTR-амилоидозом;
- результаты исследования внедрены в педагогический процесс и излагаются при проведении лекционных и практических занятий для студентов и клинических ординаторов, обучающихся на кафедре нервных болезней и нейрохирургии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Минздрава РФ Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет);
- результаты и выводы диссертационной работы могут быть использованы для проведения дальнейших научных исследований в научных коллективах, занимающихся изучением заболеваний периферической нервной системы, а также в учебных целях в работе научно-педагогических сотрудников ВУЗов на циклах повышения квалификации для врачей-неврологов и терапевтов;

Оценка достоверности результатов исследования выявила, что:

- достоверность и надежность полученных в работе результатов достигнута за счет достаточного по объему и уровню репрезентативности клинического материала с четким соблюдением критериев включения, невключения и исключения из исследования, комплексного обследования пациентов с оценкой неврологического статуса, дисфункции соматической и автономной периферической нервной системы с применением специального диагностического оборудования (электронейромиография, количественное сенсорное тестирование, лазерная конфокальная микроскопия нервов роговицы, исследование биоптатов кожного лоскута с оценкой плотности интраэпидермальных нервных волокон и определением отложений амилоида), структурированного интервьюирования пациентов, использования шкал и опросников, направленность которых соответствует задачам исследования;
- достоверность и оригинальность полученных в диссертационном исследовании данных подтверждена экспертизой первичной документации и результатами проверки системой «Антиплагиат»;
- использованы современные и актуальные данные зарубежных и отечественных исследований, проведено сравнение полученных автором результатов с опубликованными ранее;
- установлено качественное и количественное совпадение авторских результатов с результатами, представленными в независимых источниках по данной тематике, в тех случаях, когда такое сравнение является обоснованным;
- использованы современные методики сбора, анализа, статистической обработки данных, представления клинического материала, позволяющие говорить о достоверности полученных результатов.

Личный вклад соискателя состоит в анализе отечественной и зарубежной литературы по исследуемой тематике, постановке цели и задач исследования, разработке дизайна и плана научной работы, отборе пациентов

в исследование, формировании базы данных, проведении неврологического обследования, а также количественного сенсорного тестирования, получении результатов клинического и инструментального обследования, статистической обработке данных, анализе и обобщении полученных результатов.

Соискателем лично подготовлены к публикации статьи в рейтинговых научных журналах, отражающие основные результаты исследования.

Диссертационная работа Сафиулиной Эльвиры Ирековны на тему «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе», представленная на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24. Неврология, является законченной научно-квалификационной работой, имеющей важное медико-социальное значение.

Диссертация не содержит недостоверных сведений об опубликованных соискателем ученой степени работах, в которых изложены основные научные результаты диссертационного исследования, и по актуальности, методическому уровню, научной новизне и практической значимости, соответствует критериям, которым должны отвечать диссертации на соискание ученых степеней, изложенным в Положении о присуждении ученых степеней в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), утвержденным приказом ректора Сеченовского университета от 06.06.2022 г. №0692/Р, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24. Неврология.

В ходе защиты диссертации критических замечаний высказано не было, членами диссертационного совета был задан ряд вопросов, на которые соискатель Сафиулина Эльвира Ирековна дала исчерпывающие ответы.

По результатам защиты диссертации на заседании 15 марта 2023 года диссертационный совет принял решение: за решение научной задачи по совершенствованию диагностики поражения периферической нервной системы при системном амилоидозе, имеющей существенное значение для неврологии, присудить Сафиулиной Эльвире Ирековне ученую степень кандидата медицинских наук.

При проведении тайного голосования диссертационный совет в количестве 16 человек, присутствующих на заседании, из них 9 докторов по специальности рассматриваемой диссертации, из 20 человек, входящих в состав совета, утвержденного приказом ректора, проголосовали:
за присуждение ученой степени - 16 человек,
против присуждения ученой степени - нет,
недействительных бюллетеней - нет.

Председатель

М.А. Кинкулькина

Ученый секретарь

О.Е. Зиновьева



«16» марта 2023 года