

ОТЗЫВ

официального оппонента доктора медицинских наук, профессора, заведующего кафедрой неврологии факультета усовершенствования врачей Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», Котова Сергея Викторовича на диссертацию Сафиулиной Эльвиры Ирековны «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, выполненную по специальности 3.1.24. Неврология.

Актуальность темы диссертации

Первичный AL- и наследственный TTR-амилоидоз относятся к группе заболеваний, отличительным признаком которых является диффузное отложение амилоида в различных органах и тканях, в том числе в периферической нервной системе. Неспецифичность жалоб на ранних стадиях заболевания, а также полиморфизм клинической картины вызывает диагностические трудности и требует мультидисциплинарного подхода к лечению пациентов с системным амилоидозом. В настоящее время в Российской Федерации проводится все больше исследований, посвященных данной проблеме, появляются новые доступные консервативные методы лечения, которые влияют на качество жизни и прогноз заболевания.

Большое значение имеет разработка алгоритма ранней диагностики системного амилоидоза, изучение информативности инструментальных и морфологических методов обследований, в том числе в практике врача-невролога. Интерес представляет также изучение структурных и функциональных изменений тонких и толстых нервных волокон при первичном AL- и наследственном TTR-амилоидозе.

Таким образом, диссертационная работа Сафиулиной Эльвиры Ирековны является весьма актуальной.

Степень обоснованности научных положений, выводов и рекомендаций

Диссертационная работа Сафиулиной Э.И. проведена на репрезентативном материале клинических наблюдений: обследовано 34 пациента с первичным AL- и наследственным TTR-амилоидозом, которые соответствовали критериям включения и невключения в исследование. Автором были использованы современные методы диагностики для оценки состояния периферической нервной системы: электронейромиография, количественное сенсорное тестирование, конфокальная микроскопия нервов роговицы и исследование плотности интраэпидермальных нервных волокон. Основные положения, выводы и практические рекомендации научно обоснованы и соответствуют цели и задачам настоящей работы. Автором детально проанализированы и сопоставлены результаты инструментальных и морфологических методов обследования. Грамотно выполнена статическая обработка данных. В диссертационной работе приведено большое количество отечественных и зарубежных научных источников литературы. Документация оформлена правильно, результаты исследований, приведенные в диссертации, по регистрационным документам полностью соответствуют объему выполненных исследований.

Достоверность и новизна научных результатов

Автором получен и проанализирован достаточный объем данных с применением адекватных для исследуемой выборки методов статического анализа. В обсуждении подробно представлено сопоставление полученных результатов с ранее проведенными отечественными и зарубежными исследованиями, дана их критическая оценка.

Впервые на репрезентативном материале в Российской Федерации использованы клинико-инструментальные методы исследования нервных волокон в составе периферических нервов при первичном AL- и

наследственном TTR-амилоидозе: представлена сравнительная характеристика электромиографических показателей, проведены лазерная конфокальная микроскопия нервов роговицы с использованием авторской программы и оценка плотности интраэпидермальных нервных волокон. Проанализирована клиническая картина заболевания у пациентов с наследственным TTR-амилоидозом в зависимости от типа мутации гена транстиретина.

Обоснованность и четкий методологический подход к оценке полученных результатов, формулированию положений и выводов диссертационной работы позволили в полной мере реализовать задачи, поставленные в исследовании.

Теоретическая и практическая значимость работы

В диссертации отражена проблема разработки алгоритма ранней диагностики поражения нервной системы у пациентов с первичным AL- и наследственным TTR-амилоидозом, изучения патогенеза, течения и прогноза заболевания. Сделан акцент на необходимости комплексного клиничко-инструментального обследования для диагностики системного амилоидоза. Показана информативность электронейромиографии и количественного сенсорного тестирования в объективизации поражения толстых и тонких нервных волокон у пациентов с первичным AL- и наследственным TTR-амилоидозом. Отражена роль лазерной конфокальной микроскопии нервов роговицы как неинвазивного метода оценки состояния тонких волокон нервов. Авторские разработки служат развитию научных основ и практических навыков в повседневной клинической практике врача-невролога при лечении больных с системным амилоидозом.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Область диссертационного исследования включает изучение особенностей поражения периферической нервной системы при первичном AL- и наследственном TTR-амилоидозе, что соответствует п. 5 паспорта специальности 3.1.24. Неврология.

Полнота освещения результатов диссертации в печати

Автором по теме диссертации опубликовано 6 печатных работ, из них 5 статей в журналах, рекомендуемых Высшей аттестационной комиссией при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации, в том числе 3 статьи, отражающие основные результаты диссертационной работы, в журналах, включенных в международные базы Scopus.

Структура и содержание диссертационной работы

Диссертационная работа состоит из введения, обзора литературы, глав, содержащих материалы и методы, результаты исследования, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и приложений. Во введении обоснована актуальность работы, представлены цель, задачи исследования, научная новизна, основные положения, теоретическая и практическая значимость работы. В каждой главе подробно дан анализ изучаемым инструментальным методам исследования. В обсуждении детально проанализированы результаты исследования, проведено их сравнение с ранее полученными отечественными и зарубежными данными.

Диссертационная работа изложена на 142 страницах машинописного текста, содержит 22 таблицы, иллюстрирована 24 рисунками и 13 графиками. Список литературы содержит 152 источника: 35 источников отечественной литературы и 119 – зарубежной. Текст диссертации был проверен в системе

«Антиплагиат» и не содержит заимствованного материала без ссылки на авторов.

Соответствие содержания автореферата основным положениям и выводам диссертации

Автореферат полностью отражает содержание диссертационной работы и раскрывает основные положения проведенного исследования.

Достоинства и недостатки в содержании и оформлении диссертации

Диссертационная работа характеризуется значимой научной новизной и широкими возможностями практического применения. Исследование проведено на высоком методическом уровне, выполнен глубокий анализ и детальная интерпретация полученных результатов. Представленная научная работа оформлена в соответствии с требованиями ГОСТ Р 7.0.11-2011, предъявляемым ВАК РФ к оформлению кандидатских диссертаций.

Принципиальных замечаний к работе нет, встречаются единичные пунктуационные и стилистические ошибки, которые не снижают качество работы.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, диссертационная работа Сафиулиной Эльвиры Ирековны на тему: «Поражение периферической нервной системы при системном амилоидозе» на соискание ученой степени кандидата медицинских наук является научно-квалификационной работой, в которой содержится анализ клинических проявления поражения периферической нервной системы, информативность инструментальных и морфологических методов обследования для верификации диагноза, что имеет существенное значение для неврологии.

По своей актуальности, научной новизне, объему выполненной работы, теоретической и практической значимости и достоверности полученных результатов диссертация полностью соответствует требованиям 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), утвержденного приказом ректора 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

Официальный оппонент
доктор медицинских наук
(3.1.24. Неврология), профессор
Заведующий кафедры неврологии
факультета усовершенствования врачей
ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского

Котов Сергей Викторович

Согласен на обработку моих персональных данных

Котов Сергей Викторович

Подпись д.м.н., профессора С.В. Котова заверяю:

Учёный секретарь
ГБУЗ МО МОНИКИ М. Ф. Владимирского
д.м.н., профессор

«*dd*» *гггггггг* 2023 года

Н.Ф. Берестень

Государственное бюджетное учреждение
здравоохранения Московской области
«Московский областной научно-исследовательский
клинический институт имени М.Ф. Владимирского»
Адрес: г. Москва, ул. Щепкина 61/2, корпус 1
Тел.: 8-495-681-55-85, e-mail: moniki@monikiweb.ru
www.monikiweb.ru

