

ОТЗЫВ

На автореферат диссертации Дружинина Дмитрия Сергеевича «Клинико-инструментальная характеристика наследственных и дизиммунных нейропатий с генерализованными и фокальными изменениями», представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни

Актуальность работы не вызывает сомнений, поскольку частота лиц с приобретенными и наследственными нейропатиями остается высокой, причем преимущественно среди лиц трудоспособного возраста. Своевременное назначение рекомендованной патогенетической терапии имеет первостепенное значение в ранней реабилитации пациентов с синдромом Гийена-Барре. При этом возникает необходимость в разработке инструмента для оценки эффективности терапии, что важно для планирования клинических исследований, объективизации ответа на терапию, дифференциальной диагностики с фенотипически сходными состояниями. В настоящей работе приведен и научно обоснован алгоритм диагностики, основанный на методах нейровизуализации (УЗИ периферических нервов и МРТ) и нейрофизиологии (ЭМГ), с выделением достоверных признаков, позволяющих дифференцировать сходные по клиническим проявлениям состояния между собой. Особый интерес в работе представлен описанию клинической картины фокальных нейропатий с отведением особого внимания феномену фокальной констрикции лучевого нерва по типу «песочных часов». Описаны патоморфологические изменения и, что, несомненно, важно, эволюцию развития данного феномена во времени от момента начала болевого синдрома. Выделены различия, позволяющие дифференцировать наследственные нейропатии, среди которых описаны как наиболее частые варианты – наследственная нейропатия 1 типа, так и редкие аксональные варианты. Исследование проведено на большой выборке больных.

Цель исследования состояла в разработке научно-обоснованного алгоритма диагностики фенотипически схожих состояний наследственных и

дизиммунных нейропатий с описанием форм с фокальными, мультифокальными и генерализованными изменениями

Научная новизна: впервые приведена нормативная база количественных сонографических характеристик ПН у взрослых и детей на примере популяции в РФ, определена их возрастная динамика. Впервые продемонстрирована динамика в ходе естественного течения болезни структурных изменений периферических нервов при дизиммунных нейропатий с выделением особенностей, позволяющих предположить возможное обострение болезни до клинически явного обострения. Определена роль качественных и количественных сонографических изменений периферических нервов у пациентов в дифференциальной диагностике мультифокальной моторной нейропатии, болезни мотонейрона и наследственной нейропатии 1 и 2 типа. Впервые описаны особенности клиники при фокальных нейропатиях, определены наиболее уязвимые точки нервов с наибольшей частотой распространения данного феномена, впервые показана возможность локализации феномена фокальной констрикции периферического нерва в ногах. С использованием комплексной клинико-электрофизиологической и сонографической оценки, прослежена эволюция феномена констрикции периферического нерва с определением сроков максимальной чувствительности метода УЗИ в идентификации данного феномена. Обоснована необходимость включения результатов комплексного клинико-электрофизиологического и сонографического исследования в описание фенотипа пациента при постановке задачи генетического исследования. Впервые определены закономерности изменений сонографической структуры нервов в ответ на проводимую патогенетическую терапию у пациентов с дизиммунными нейропатиями.

Теоретическая и практическая значимость: по результатам проведенного исследования показана информативность УЗИ периферических нервов как диагностического метода при наследственных и дизиммунных полинейропатиях, а также при фокальных поражениях нервов. Выделены

сонографические паттерны при рассматриваемых болезнях периферических нервов. Разработан протокол УЗ-исследования с включением обязательных к исследованию нервов при хронической воспалительной демиелинизирующей нейропатии, мультифокальной моторной нейропатии с блоками проведения, наследственной моторной и сенсорной нейропатией I типа, наследственной нейропатии со склонностью к параличам от сдавления, фокальной констрикции периферического нерва. Определена нормативная база количественных сонографических параметров площади поперечного сечения периферических нервов у взрослых и детей. Определена целесообразность совместного использования УЗИ и ЭМГ в дифференциальной диагностике наследственных и дизиммунных нейропатий. Определены сонографические критерии положительного ответа на проводимую патогенетическую терапию при дизиммунных нейропатиях.

Диссертация изложена на 303 страницах машинописного текста, иллюстрирована 89 таблицами, 58 рисунками. Работа состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, шести глав, посвященных результатам исследования, заключения, выводов и практических рекомендаций. Список литературы содержит 300 источников (14 отечественных и 186 зарубежных).

Работа выполнена на высоком методическом уровне. Выводы и практические рекомендации логичны, содержат ответы на вопросы, сформулированные в задачах исследования.

Заключение

Диссертация Дружинина Дмитрия Сергеевича на соискание степени доктора медицинских наук на тему: «Особенности клинико-инструментальных характеристик при наследственных и дизиммунных нейропатиях с генерализованными и фокальными изменениями», представляемая к защите на соискание ученой степени доктора медицинских наук, является законченной научно-квалификационной работой, в которой решение научной проблемы, имеющее существенное значение для медицины.

По актуальности, объему проведенных исследований, научной новизне, а также по практической значимости полученных результатов работа соответствует требованиям, предъявляемым к докторским диссертациям. Диссертация полностью соответствует требованиям, предъявляемым п.9 Положения о порядке присуждения ученых степеней ВАК Мннобрнауки России, утвержденного Постановлением Правительства РФ №842 от 24.09.2013г.

Профессор, доктор медицинских наук
Заведующий неврологическим отделом
РНПЦ неврологии и нейрохирургии МЗ РБ
Председатель общества неврологов РБ

С.А. Лихачев

