

ОТЗЫВ

официального оппонента, доктора медицинских наук, заведующей научно-исследовательским отделом Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения г. Москвы» Быковой Ольги Владимировны на диссертационную работу Ахметгалиевой Наиля Фанильевича «Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы у детей в Республике Башкортостан: клинико-эпидемиологические характеристики», представленную к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24 Неврология (медицинские науки).

Актуальность исследования

Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы (ДМЗ ЦНС) представляют собой гетерогенную группу патологий, в основе которых лежит иммуноопосредованное повреждение миелиновых оболочек. Международной группой по изучению рассеянного склероза (РС) у детей (IPMSSG) была предложена классификация воспалительных демиелинизирующих синдромов в педиатрической практике, включающая острый диссеминированный энцефаломиелит (ОДЭМ), клинически изолированный синдром (КИС), рассеянный склероз (РС) и оптиконевромиелит (ОНМ).

Этиопатогенез указанных нозологий имеет общие черты и заключается в каскаде иммунопатологических реакций, индуцированных воздействием факторов внешней среды у индивидов с генетической предрасположенностью. Ведение пациентов на ранних стадиях заболевания, в частности, после первого эпизода демиелинизации, сопряжено с диагностическими трудностями. Фенотипы в виде оптического неврита, острого миелита или энцефаломиелита могут манифестировать как при РС, так и при других нозологических формах ДМЗ ЦНС.

Распределение различных форм ДМЗ ЦНС в детской популяции характеризуется неоднородностью. Согласно эпидемиологическим данным, после первичного эпизода демиелинизации диагноз РС верифицируется в значительном числе случаев. Наблюдается тенденция к росту показателей распространенности и заболеваемости РС, в том числе в когорте детей и подростков.

Для педиатрической формы РС типично ремиттирующее течение, при этом скорость накопления неврологического дефицита в целом ниже, чем у взрослых пациентов. Тем не менее, заболевание оказывает существенное негативное влияние на качество жизни пациентов детского и подросткового возраста, особенно в фазе обострения. Высокая частота рецидивов ассоциирована с прогрессирующим накоплением неврологического дефицита и последующей инвалидизацией.

Демиелинизирующие заболевания ЦНС относятся к категории медико-социальных проблем в связи с поражением преимущественно лиц молодого возраста и детей, что сопряжено с высоким риском утраты трудоспособности. Оказание медицинской и социальной помощи данной категории пациентов создает значительное экономическое бремя для системы здравоохранения и социального обеспечения, включая расходы на длительную терапию и выплату пособий. Неуклонный рост распространенности ДМЗ ЦНС среди различных демографических групп обуславливает необходимость дальнейшего углубленного изучения данной группы заболеваний, что и определяет актуальность данной работы.

Степень обоснованности и достоверности научных положений, выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертации

Диссертационное исследование Ахметгалиевой Наиля Фанильевича выполнено на современном методологическом уровне. Достоверность полученных научных результатов обоснована: репрезентативностью исследуемых выборок и стандартизацией критериев формирования групп наблюдения; комплексным применением методов, адекватных

поставленным задачам, включая эпидемиологические, клинические, инструментальные и лабораторные исследования; корректным применением методов статистического анализа данных.

Сформулированные в работе положения, выводы и практические рекомендации логически вытекают из полученных результатов и в полной мере соответствуют цели и задачам исследования. Основные материалы и результаты диссертации отражены в 14 научных публикациях, 10 из которых размещены в рецензируемых журналах, включенных в Перечень Высшей аттестационной комиссии при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации (ВАК). Основные результаты и выводы работы были представлены и получили обсуждение на ряде всероссийских и международных научных конференций: «XI Балтийском конгрессе по детской неврологии», г. Санкт-Петербург (2021 г.), «Нейрофоруме», г. Москва (2021 г.), V Юбилейном конгрессе РОКИРС с международным участием «Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания» г. Уфа (2023 г.), Всероссийской научно-практической конференции «Перспективные направления диагностики и терапии демиелинизирующих заболеваний», г. Ярославль (2023 г.), XX Междисциплинарной конференции с международным участием «Вейновские чтения», г. Москва (2024 г.), Всероссийской научно-практической конференции «II Сибирский дискуссионный клуб – 2024 Аутоиммунная неврология», г. Новосибирск (2024 г.), «Нейрофоруме», г. Москва (2024 г.), XXVI Всероссийском конгрессе с международным участием «Давиденковские чтения», г. Санкт-Петербург (2024 г.), Всероссийской конференции с международным участием Исполкома РОКИРС «Рассеянный склероз и другие аутоиммунные заболевания нервной системы», г. Москва (2024 г.), Межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Аутоиммунные заболевания в неврологии», г. Ростов-на-Дону (2024 г.), Всероссийской научно-практической конференции «Новые направления диагностики и терапии демиелинизирующих заболеваний», г.

Ярославль (2024 г.), Межрегиональной научно-практической конференции «Аутоиммунные заболевания нервной системы: искусство выбора оптимальной терапии», г. Новосибирск (2025 г.).

Научная новизна и практическая значимость полученных результатов

Анализ клинико-эпидемиологических характеристик демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы (ДМЗ ЦНС) у педиатрических пациентов проводился в единичных субъектах Российской Федерации, однако для Республики Башкортостан подобное исследование было выполнено впервые, более того, его масштаб и продолжительность делают данную работу уникальной.

В рамках настоящей работы была оценена нозологическая структура ДМЗ ЦНС в детской популяции. Впервые для данного региона получены данные о распространенности и заболеваемости среди детского городского и сельского населения, проанализированы особенности дебюта и клинических проявлений, а также результаты инструментальных и лабораторных исследований. Проведена комплексная оценка качества жизни пациентов детского возраста с рассеянным склерозом.

Полученные результаты углубляют существующие представления о разнообразии ДМЗ ЦНС у детей и подростков, демонстрируя сложности их разграничения и влияние своевременного установления точного диагноза на прогноз и исходы заболевания. Результаты исследования могут быть использованы для решения практических задач по совершенствованию медицинской помощи детям с демиелинизирующими заболеваниями ЦНС, включая оптимизацию диагностики, планирование медико-социальной поддержки и организации лекарственного обеспечения.

Материалы и выводы диссертационной работы внедрены в практическую деятельность: в учебный процесс кафедры неврологии ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России при чтении лекционных курсов и проведении практических занятий для студентов лечебного и педиатрического факультетов, а также для

ординаторов; в клиническую практику лечебно-профилактических учреждений при ведении пациентов с демиелинизирующими заболеваниями центральной нервной системы в ГБУЗ Республиканская детская клиническая больница и в Республиканском Центре рассеянного склероза на базе ГБУЗ Республиканская клиническая больница им. Г.Г. Куватова (г. Уфа).

Содержание диссертации

Структура диссертации включает введение, аналитический обзор литературы, описание материалов и методов, изложение полученных результатов, их обсуждение, выводы, практические рекомендации и список использованной литературы. Диссертация изложена на 132 страницах машинописного текста, содержит 9 таблиц и иллюстрирована 38 рисунками.

Глава 1 содержит подробный аналитический обзор литературы, освещающий современные взгляды на проблему демиелинизирующих заболеваний центральной нервной системы. В обзоре систематизированы данные по истории изучения, эпидемиологии, этиологии, патогенезу, а также подходам к диагностике и терапии данной группы заболеваний. Представленный анализ демонстрирует глубину проработки теоретической базы исследования.

В главе 2 детально изложены дизайн исследования, методологическая база и клиническая характеристика исследуемых групп. Приведено обоснование примененных методов статистической обработки данных. Учитывая комбинацию проспективного и ретроспективного анализа данных, глава бы выиграла от графического представления дизайна исследования.

Глава 3 посвящена изложению собственных результатов. В структурированных подразделах представлены: анализ первого демиелинизирующего эпизода, ретроспективная оценка течения рассеянного склероза у пациентов детского возраста, исследование качества жизни при РС с началом в детском возрасте, а также клинико-диагностическая характеристика случаев заболеваний спектра оптиконевромиелита в педиатрической популяции. Результаты изложены систематично и детально,

с использованием наглядных клинических примеров и иллюстративных материалов (таблицы, рисунки).

В главе «Обсуждение» проведен сравнительный анализ полученных данных с результатами современных отечественных и зарубежных исследований. Выводы логически вытекают из представленных результатов, являются аргументированными и полностью соответствуют цели, задачам и положениям, выносимым на защиту. Вывод о 100% пересмотре первичного диагноза ОРЭМ в долгосрочной перспективе, без сомнения, требует дальнейших аналитических исследований и соответствует самым современным представлениям о клинко-биологической диссоциации фенотипов демиелинизирующих синдромов в детском возрасте. Практические рекомендации сформулированы для внедрения в практику клинической неврологии.

При ознакомлении с диссертацией в порядке дискуссии хотелось бы задать следующие вопросы:

1. В ходе исследования было выявлено, что средняя продолжительность жизни у пациентов с дебютом в детстве в два раза меньше, чем у взрослых. Чем может быть обусловлена небольшая продолжительность жизни у педиатрических пациентов?
2. Вы выявили значительное снижение качества жизни (КЖ) у детей с РС в период обострения, но не в ремиссии. Учитывая, что исследование КЖ проводилось на небольшой выборке пациентов ($n=22$), как Вы оцениваете репрезентативность этих данных и применимость для всей популяции детей с РС в РБ? Планируется ли продолжить это направление с увеличением когорты?
3. Выявлено лишь 4 случая ЗСОНМ за 30 лет, да и количество пациентов с верифицированным диагнозом рассеянный склероз оказалось весьма небольшим для такого временного периода. Считаете ли Вы, что это отражает истинную низкую распространенность рецидивирующих демиелинизирующих заболеваний в регионе? Какие шаги, по Вашему

мнению, необходимы для повышения настороженности врачей в отношении болезней белого вещества у детей?

Заключение

Диссертация Ахметгалиевой Наиля Фанильевича «Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы у детей в Республике Башкортостан: клинико-эпидемиологические характеристики» является завершённой научно-квалификационной работой, в которой решена актуальная научная задача по изучению демиелинизирующих заболеваний ЦНС у детей. Диссертация Ахметгалиевой Наиля Фанильевича полностью соответствует требованиям п.9 Положения о присуждении ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24.09.2013г. (с изменениями в редакции постановлений правительства Российской Федерации в редакции, №335 от 21.04.2016г., №748 от 02.08.2016г., № 650 от 29.05.2017г., № 1024 от 28.08.2017г., № 1168 от 01.10.2018г., №426 от 20.03.2021г., №1539 от 11.09.2021г., №1690 от 26.09.2022г., №101 от 26.01.2023г., №62 от 25.01.2024). Автор достоин присуждения искомой ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24 Неврология (медицинские науки).

Официальный оппонент, доктор медицинских наук,
заведующий научно-исследовательским отделом
Государственного бюджетного учреждения
здравоохранения города Москвы
«Научно-практический центр детской
психоневрологии Департамента здравоохранения
города Москвы»

31.10.2025



О.В. Быкова

Ученый секретарь ГБУЗ «Научно-практический центр
детской психоневрологии Департамента здравоохранения
города Москвы», к.б.н

С.В. Тихонов

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы
«Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента
здравоохранения города Москвы»

г. Москва, Мичуринский проспект, д. 74. Тел.: +7 (495) 430-80-40.

Эл. почта: npcdp@zdrav.mos.ru