

2025г.



Данные эпидемиологических исследований свидетельствуют о тенденции к росту показателей распространенности и заболеваемости ДЗ

ЦНС, в том числе в педиатрической популяции. Структура демиелинизирующих патологий в детском возрасте имеет специфические особенности, среди которых доминирующую позицию занимает рассеянный склероз (РС).

Педиатрический рассеянный склероз характеризуется рядом клинко-патогенетических особенностей, дифференцирующих его от РС с дебютом в зрелом возрасте. Подавляющее большинство пациентов имеет ремиттирующее течение заболевания с высокой частотой обострений. При этом, благодаря повышенному потенциалу нейропластичности, кумуляция неврологического дефицита у детей происходит медленнее. Несмотря на это, пациенты педиатрической группы достигают уровня инвалидизации в более молодом возрасте.

Утрата трудоспособности и ограничение трудового потенциала у данной категории пациентов обуславливают существенную медико-социальную проблему. Значительные экономические затраты связаны не только с оказанием медицинской помощи, но и с необходимостью социального обеспечения и выплатой пособий по нетрудоспособности.

Научная новизна исследования, полученных результатов, выводов и практических рекомендаций, сформулированных в диссертации.

В диссертационной работе Ахметгалиевой Наили Фанильевны впервые проведен комплексный анализ клинко-эпидемиологических характеристик ДМЗ ЦНС в педиатрической популяции Республики Башкортостан. В рамках исследования была установлена нозологическая структура ДМЗ ЦНС в указанной возрастной когорте и проанализированы исходы первичного эпизода демиелинизации. Проведена количественная оценка семейных случаев РС. Осуществлено сравнительное исследование клинических характеристик дебюта заболевания, темпов прогрессирования неврологического дефицита и показателей продолжительности жизни у педиатрических пациентов и пациентов с типичным возрастом дебюта, сформированных в группы сравнения, сопоставимые по полу и месту

проживания. Выполнен детальный анализ результатов применения комплекса лабораторных и инструментальных методов диагностики. Впервые на территории республики проведена комплексная оценка качества жизни педиатрических пациентов с РС. Кроме того, в работе описаны клинические случаи заболеваний спектра оптиконевромиелита с манифестацией в детском возрасте, что представляет особый научно-практический интерес ввиду редкости данной патологии в педиатрической практике.

Значимость полученных результатов диссертации для медицинской науки и клинической практики

Полученные результаты свидетельствуют о сложностях дифференциальной диагностики различных форм ДМЗ ЦНС в педиатрической практике и подчеркивают определяющее значение своевременной верификации диагноза для формирования дальнейшего прогноза заболевания. Материалы исследования представляют потенциал для использования в рамках сравнительного межрегионального анализа, направленного на формирование обобщенных данных о типичных диагностических и клинических характеристиках, а также для определения перспективных направлений профилактики данной группы патологий у детей.

Научно обоснованные выводы работы создают методологический фундамент для оптимизации диагностических алгоритмов, планирования системной медико-социальной поддержки и организации рационального лекарственного обеспечения педиатрических пациентов с ДМЗ ЦНС.

Основные положения и результаты диссертационного исследования внедрены в учебный процесс кафедры неврологии ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России и используются при преподавании дисциплин для студентов лечебного и педиатрического факультетов. Помимо этого, выводы работы апробированы и применяются в клинической практике на базе ГБУЗ «Республиканская

детская клиническая больница» и ГБУЗ «Республиканский центр рассеянного склероза» на базе «Республиканской клинической больницы им. Г.Г. Куватова» (г. Уфа).

Содержание диссертационной работы и ее оформление

Диссертационная работа изложена на 132 страницах машинописного текста, включает 9 таблиц и 38 рисунков. Структура исследования представлена следующим образом: введение, обзор литературы, описание материалов и методов, изложение и обсуждение полученных результатов, выводы, практические рекомендации и список литературы.

Первая глава содержит анализ современных научных представлений об эпидемиологии, классификации, этиопатогенезе, диагностике и терапевтических подходах при ДМЗ ЦНС. Материал главы отражает глубину изучения автором теоретических аспектов исследуемой проблемы.

Во второй главе детально представлены дизайн исследования, критерии формирования и клинико-демографическая характеристика исследуемых групп, а также примененные методы статистического анализа, с обоснованием их выбора.

Третья глава содержит систематизированное изложение собственных результатов. В рамках главы отдельные подразделы посвящены анализу исходов первого эпизода демиелинизации, проспективной оценке течения рассеянного склероза в педиатрической когорте и исследованию качества жизни данной категории пациентов. Также представлена детальная клиническая характеристика случаев заболеваний спектра оптиконевромиелита в детской популяции. Полученные данные сопровождаются клиническими примерами.

В разделе «Обсуждение» проведен сравнительный анализ полученных данных с результатами современных отечественных и зарубежных исследований. Сформулированные выводы являются логическим следствием проведенного исследования, обладают достаточной доказательной базой и соответствуют поставленным целям, задачам, а также положениям,

выносимым на защиту. Предложенные практические рекомендации применимы в реальной клинической практике неврологии.

Хотелось бы задать несколько вопросов в ходе обсуждения диссертации:

1. Как Вы объясните высокую активность рассеянного склероза у детей? Как часто встречался данный фенотип в анализируемой Вами популяции педиатрического рассеянного склероза?

2. Основные положения, выносимые на защиту, в целом подтверждают известные ранее данные (преобладание девочек, подростковый возраст дебюта, рост распространенности). В чем заключается наиболее значимое и уникальное открытие Вашего исследования именно для Республики Башкортостан, которое может изменить текущую практику ведения пациентов в регионе?

3. Какие дальнейшие шаги в исследовании ДМЗ ЦНС у детей в РБ Вы считаете наиболее приоритетными? Планируете ли Вы проведение проспективных исследований или создание регистра педиатрических пациентов с ДМЗ для более системного сбора данных?

Достоинства и недостатки в содержании и оформлении диссертации

Диссертационная работа Ахметгалиевой Наиля Фанильевна «Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы у детей в Республике Башкортостан: клинико-эпидемиологические характеристики» соответствует критериям научной новизны, а ее положения и выводы вносят значимый вклад в развитие теории и практики детской неврологии. Структура и содержание работы логически выстроены, а наглядное представление данных обеспечивается репрезентативным иллюстративным материалом.

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

В представленной работе Ахметгалиевой Наиля Фанильевна методологически корректно сформулированы цель и задачи исследования.

Анализ полученных данных с применением адекватных методов статистической обработки обеспечивает достоверность результатов. Оформление соответствует требованиям, предъявляемым к научным работам. Сформулированные положения, выносимые на защиту, а также выводы и практические рекомендации, базируются на репрезентативном объеме клинического материала, являются логическим следствием проведенного исследования, научно аргументированы и корректны.

Соответствие автореферата основным положениям диссертации

Автореферат полностью отражает основное содержание диссертации, оформлен в соответствии с ГОСТ, соответствует требованиям ВАК.

Принципиальных замечаний к материалам диссертации нет.

Подтверждение опубликованных основных результатов диссертации в научной печати

По материалам диссертации опубликовано 14 научных работ, из которых 10 размещены в рецензируемых журналах, входящих в Перечень Высшей аттестационной комиссии при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации. Основные результаты и выводы работы были представлены и получили обсуждение на ряде всероссийских и международных научных конференций.

Заключение

Диссертационная работа Ахметгалиевой Наили Фанильевны на тему: «Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы у детей в Республике Башкортостан: клинико-эпидемиологические характеристики» является законченной научно-квалификационной работой, выполненной под руководством доктора медицинских наук, профессора Бахтияровой Клары Закиевны. Работа решает важную социально—медицинскую задачу, направленную на оказание помощи детям и подросткам с демиелинизирующими заболеваниями ЦНС, которые вступают в трудоспособный возраст. Выявление факторов, которые влияют на развитие

патологий, позволит оптимизировать дальнейшие подходы к терапии рассеянного склероза и других демиелинизирующих заболеваний.

Диссертация Ахметгалеевой Наи́ли Фанильевны полностью соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24.09.2013г. (редакция от 16.10.2024 №1382), предъявляемым к кандидатским диссертациям, а ее автор, Ахметгалеева Наи́ли Фанильевны заслуживает присуждения искомой ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.24 Неврология (медицинские науки).

Отзыв о научно-практической значимости диссертации заслушан, обсужден и одобрен на заседании кафедры нервных болезней и нейрохирургии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (протокол № 16 от 27.10.2025 г.).

Заведующий кафедрой нервных болезней и нейрохирургии
федерального государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего
образования «Ростовский государственный
медицинский университет» Министерства
здравоохранения Российской Федерации
доктор медицинских наук, профессор



Гончарова Зоя Александровна

«27» октября 2025

Подпись З.А. Гончаровой заверяю:

Ученый секретарь ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава
России, доктор медицинских наук,
профессор



Сапронова Ната́лия Германовна

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Ростовский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России).

Адрес: 344022, Российская Федерация, Ростовская область, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, здание 29. Тел: +7 (863) 305-89-00; e-mail: okt@rostgmu.ru; оф. сайт <https://rostgmu.ru>