



Министерство здравоохранения Российской Федерации

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования

"Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова
Министерства здравоохранения Российской Федерации

(ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России)

Адрес: Санкт-Петербург, 191015, ул.Кирочная, д.41
ОКПО 30625447, ОКАТО 40298564000, ОГРН 1117847434990, ИНН 7842461679,
КПП 784201001, ОКВЭД 85.22; 86; 72.19; 84.21
Единая телефонная справочная: (812) 303-50-00, факс: (812) 303-50-35,
e-mail: rectorat@szgmu.ru
www.szgmu.ru

«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор по науке и инновационной
деятельности федерального
государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего
образования «Северо-Западный
государственный медицинский
университет имени И.И. Мечникова»

Министерства здравоохранения
Российской Федерации
доктор медицинских наук, доцент

Н.В. Бакулина

05 _____ 2022 г.



ОТЗЫВ ВЕДУЩЕЙ ОРГАНИЗАЦИИ

о научно-практической значимости диссертационной работы Моллаевой Камиллы Юнусовны на тему «Алгоритмы клинико-электронейромиографической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни (3.1.24. Неврология).

Актуальность темы выполненной работы

Диссертация Моллаевой Камиллы Юнусовны «Алгоритмы клинико-электронейромиографической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста», посвящена решению актуальной задачи современной медицины - улучшению качества диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста на основе клинико-электронейромиографических методов исследования.

Синдром мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста является одной из фундаментальных проблем детской неврологии и педиатрии. Синдром мышечной гипотонии, являющийся нозологически неспецифическим двигательным расстройством обусловлен поражением головного мозга и нервно-мышечного аппарата на разных уровнях: двигательные рога спинного мозга, периферические нервы, нервно-мышечный синапс, мышцы. Клинические симптомы синдрома мышечной гипотонии, включающие пониженный мышечный тонус, сухожильную гипорефлексию, снижение мышечной силы и двигательной активности, не позволяют, как правило, определить генез заболевания, требуют использования дополнительных диагностических методов, включая генетические, биохимические, электронейромиографические, ультразвуковые, гистологические и ряд других. Электронейромиография является доступным, малоинвазивным, нетравматичным методом, преимуществом которого является возможность определить не только уровень поражения, но и степень нарушенной функции, стадию активности патологического процесса. Вместе с этим, выполнение электронейромиографии у детей грудного и раннего возраста сопряжено с определенными трудностями, которые обусловлены затрудненным контактом врача с ребенком, негативным поведением ребенка во время исследования, физиологическими онтогенетическими особенностями периферической нервной системы. Особую трудность представляет проведение игольчатой электромиографии, которая требует поддержания пациентами слабого дозированного произвольного

напряжения мышцы. Это обстоятельство, в частности, обуславливает противоречивость данных о чувствительности метода игольчатой электромиографии при непрогрессирующих структурных миопатиях. Возможность диагностики синдрома мышечной гипотонии центрального генеза значительно ограничена. Так называемая «позитивная» электронейромиографическая диагностика синдрома мышечной гипотонии центрального генеза до настоящего времени не проводится в связи с отсутствием специфических нейрофизиологических маркеров. Только исключение всех возможных уровней поражения периферического нервно-моторного аппарата позволяет предполагать центральный генез синдрома мышечной гипотонии, т.е. использовать «негативную» диагностику. «Позитивные» методы электронейромиографической диагностики супрасегментарных уровней поражения нервной системы на основе поверхностной электромиографии, Н-рефлекса, F-волны и др. используются в неврологической практике при детском церебральном параличе, боковом амиотрофическом склерозе, пирамидных синдромах. Однако по данным литературы попытки использовать эти методы в диагностике синдрома мышечной гипотонии центрального генеза не предпринимались.

Более простая и информативная электронейромиографическая диагностика полинейропатий, спинальной мышечной атрофии, прогрессирующей мышечной дистрофии в рамках обследования одного ребенка включает регистрацию ряда показателей нескольких мышц и нервов, что не у всех пациентов является выполнимым, а также требует длительного времени. Имеющиеся трудности выполнения электронейромиографического обследования у детей раннего возраста диктуют необходимость разработки адаптированных методических приемов диагностики на основе минимизации числа показателей, сокращения времени обследования, разработки комплекса дополнительных электронейромиографических показателей для различных топически обусловленных форм синдрома мышечной гипотонии.

Представленные в современной литературе различные алгоритмы клинико-лабораторной диагностики заболеваний с синдромом мышечной гипотонии у детей позволяют формировать стратегию диагностики, но не включают, как правило, электронейромиографические критерии и последовательность практических действий с учетом нейрофизиологических показателей. В то же время разработка обоснованной алгоритмизированной диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста смогла бы повысить эффективность электронейромиографического исследования.

Все вышеперечисленное свидетельствует об актуальности темы диссертационной работы Моллаевой К.Ю., которая имеет отчетливую научную связь с соответствующими отраслями медицины и практическую направленность.

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

Диссертационная работа Моллаевой К.Ю. представляет собой целенаправленное научное исследование с глубоким всесторонним анализом, обоснованным формированием основных положений, выносимых на защиту. Выводы базируются на большом клиническом материале – в исследование включены результаты обследования 268 детей от 1 месяца до 3-х лет с распределением пациентов на основную клиническую группу и две контрольные группы. Автором проведен тщательный анализ литературных данных и предложен клинико-электронейромиографический алгоритм, позволяющий проводить первичную диагностическую дифференциацию синдрома мышечной гипотонии на основе топической локализации поражения. Проведена сравнительная оценка алгоритмизированного метода электронейромиографической диагностики и показана его эффективность на уровне 94,2%. Достоверность результатов диссертационной работы подтверждена

клинико-электронейромиографическими показателями и современной статистической обработкой данных. Выводы и практические рекомендации диссертационной работы обоснованы, соответствуют поставленной цели и задачам. Совокупность полученных сведений можно квалифицировать, как решение важной научной задачи, имеющей существенное значение для неврологии.

Материалы работы отражены в 9 печатных работах, из них 4 статьи в журналах, рецензируемых ВАК при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации, получен 1 патент РФ на изобретение. Основные положения диссертации представлены на ведущих отечественных и международных научно-практических конференциях и съездах по актуальным вопросам нервно-мышечных заболеваний и нейрофизиологии. Опубликованные работы отражают основное содержание диссертации.

Научная новизна полученных результатов

Научная новизна исследования заключается в обосновании возможности «позитивной» электронейромиографической диагностики синдрома мышечной гипотонии центрального генеза у детей раннего возраста, используя показатель F-волны, отражающий повышение уровня сегментарной возбудимости спинного мозга, а также используя субклинические проявления повышенного фазического компонента мышечного тонуса на основе миотатического рефлекса, закономерность преимущественно дистального распределения мышечной слабости при центральном характере пареза мышц по показателю соотношения амплитуд произвольной активности проксимальных и дистальных мышц конечностей. Разработан способ дифференциальной диагностики мышечной гипотонии центрального и первично-мышечного генеза у детей раннего возраста (патент РФ № 2700261 от 13.09.2019г.).

Предложенный алгоритм клинико-электронейромиографической топической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей, обусловленный церебральным, спинальным, невральным, мышечным уровнем патологии с использованием дополнительно предложенных и стандартно используемых электронейромиографических критериев позволяет повысить качество дифференциальной диагностики при спинальной мышечной атрофии, полинейропатиях, миопатиях и центрально обусловленной мышечной гипотонии. Полученные автором результаты имеют высокую значимость для науки.

Практическая значимость полученных результатов и внедрение их в практическую деятельность

Результаты диссертации подтверждены и внедрены в практическую клиническую работу Медицинского центра «НЕЙРОМЕД» и образовательную работу на кафедре неврологии ФПК и ППС ФГБОУ ВО «ДГМУ» Минздрава России. Представленный автором клинико-электронейромиографический алгоритм позволяет использовать на каждом диагностическом уровне адекватную электронейромиографическую методику и дифференцировать различные типы синдрома мышечной гипотонии.

Объем и структура диссертации, соответствие автореферата содержанию диссертации

Диссертация написана и оформлена в традиционном стиле и содержит все необходимые разделы: введение, обзор литературы, главу, представляющую материалы и методы исследования, основную часть, включающую результаты собственных исследований, обсуждение полученных результатов, заключение, выводы, практические рекомендации, списки литературы и сокращений.

Диссертация изложена на 213 страницах машинописного текста, содержит 33 рисунка и 24 таблицы. Библиографический указатель включает 200 источников: 32 отечественных и 168 зарубежных.

Во введении автор подтверждает актуальность исследования, четко формулирует цель и задачи работы и дает обоснование научной новизны, теоретической и практической значимости. Целью данного исследования явилось повышение качества диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста с поражением центральной нервной системы, периферической нервной системы и мышц на основе совершенствования клинико-электронейромиографических методов исследования.

В первой главе основной части представлен «Обзор литературы», где подробно описана этиология и патогенез синдрома мышечной гипотонии, диагностика различных форм синдрома мышечной гипотонии. Автором тщательно описана роль методов электронейромиографии в диагностике синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста при поражении центральной нервной системы, периферической нервной системы и мышц.

В разделе «Материалы и методы» подробно представлен дизайн исследования, описаны клинико-неврологические, электронейромиографические методы исследования, а также статистическая обработка полученных результатов.

В третьей главе последовательно изложены результаты сравнительной оценки у пациентов с синдромом мышечной гипотонии центрального генеза, синдромом мышечной гипотонии миогенного генеза непрогрессирующего течения, прогрессирующей мышечной дистрофии, полинейропатии, спинальной мышечной атрофии и врожденного миастенического синдрома. Автором представлены электронейромиографические критерии, включающие исследование скорости проведения импульса по моторным и сенсорным

волокнам периферических нервов, оценку М-ответа, F-волн, H-рефлекса, декремент-тест, игольчатую электромиографию, поверхностную электромиографию с оценкой миотатического рефлекса.

Основные итоги проведенного исследования изложены Моллаевой К.Ю. в разделе «Заключение». Автором обсуждены основные научные положения, выявленные в ходе проведения работы. Проведено их сопоставление с данными отечественной и мировой литературы. Даны практические рекомендации и перспективы дальнейшей разработки темы.

На основании проведенных исследований сформировано 4 вывода, которые логично вытекают из полученных результатов и соответствуют поставленной цели и задачам исследования.

Автореферат диссертации полностью отражает основные наиболее важные положения диссертации, дает представление о проделанной работе, содержит в кратком виде всю необходимую информацию, характеризующую полученные в процессе исследования результаты, положения и выводы.

Представленная диссертация К.Ю. Моллаевой в целом заслуживает высокой положительной оценки как комплексное исследование детей с синдромом мышечной гипотонии, направленное на первом этапе на определение топической обусловленности гипотонии с использованием методов электронейромиографии, а в дальнейшем на определение нозологической принадлежности и этиологии синдрома мышечной гипотонии.

Замечания и вопросы к работе

Принципиальных замечаний к диссертационной работе Моллаевой К.Ю. нет. Имеющиеся недостатки в оформлении, орфографические ошибки и стилистические неточности не влияющие на положительную оценку диссертации.

Закономерно, что при знакомстве с работой возникли вопросы для научной дискуссии:

1. Известно, что в диагностике синдрома мышечной гипотонии используют методы лабораторной, нейровизуализационной, гистологической и ДНК диагностики. Почему именно электронейромиографический метод был использован на первом этапе диагностики?
2. Насколько целесообразно использование электронейромиографической диагностики у детей грудного и раннего детского возраста со спинальной мышечной атрофией при доступности в настоящее время молекулярно-генетических методов исследования?

Заключение

Диссертационная работа Моллаевой Камиллы Юнусовны на тему «Алгоритмы клиничко-электронейромиографической диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста», представленная к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни (3.1.24. Неврология), является завершенной научно-квалификационной работой, в которой на основании проведенных автором исследований решена актуальная научная задача, имеющая существенное значение для неврологии - повышение качества диагностики синдрома мышечной гипотонии у детей грудного и раннего детского возраста с поражением центральной нервной системы, периферической нервной системы и мышц на основе совершенствования клиничко-электронейромиографических методов исследования.

По своей актуальности, научной новизне, объему выполненных исследований, глубине анализа полученных результатов и их доказательности, научной и практической ценности выводов и практических рекомендаций диссертация полностью соответствует требованиям Положения «О присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24 сентября 2013 г., предъявляемых к кандидатским

диссертациям, а ее автор заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни (3.1.24. Неврология).

Отзыв обсужден и одобрен на заседании кафедры детской невропатологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, протокол заседания №5 от «11» мая 2022 года.

Заведующий кафедрой детской
невропатологии и нейрохирургии
ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России
доктор медицинских наук
Крюков Е.Ю.

Подпись *Е.Ю. Крюков*
Заверяю *С.С. Тодманов*
«11» *мая* 2022 *г.*



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации
191015, г. Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д.41
8 (812) 303-50-01, 8 (812) 303-50-35
rectorat@szgmu.ru
www.szgmu.ru