

## **ОТЗЫВ ОФИЦИАЛЬНОГО ОППОНЕНТА**

доктора медицинских наук, научного руководителя отделения реабилитации психоневрологических больных, заместителя директора по инновационному научному развитию и международному сотрудничеству ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева» Минздрава России Михайлова Владимира Алексеевича на диссертационную работу Демешонок Веры Сергеевны «Клинико-патогенетическое и прогностическое обоснование мультидисциплинарной симптоматической терапии поздних стадий бокового амиотрофического склероза», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, по специальности 14.01.11. – нервные болезни.

### **Актуальность темы диссертационной работы**

Диссертационная работа Демешонок Веры Сергеевны посвящена актуальной проблеме изучения прогрессирующих нейродегенеративных заболеваний – болезни двигательного нейрона, а именно боковому амиотрофическому склерозу (БАС). БАС характеризуется широким диапазоном возраста дебюта заболевания (от молодого до старческого), клиническим полиморфизмом, в большинстве случаев спорадическим характером заболевания. В связи с отсутствием медикаментозных средств, значимо уменьшающих прогрессирование заболевания и предотвращающих фатальный исход, практикующие врачи встречаются с большими трудностями ведения этой категории пациентов.

В качестве цели исследования автором был выбран один из наиболее сложных и актуальных аспектов проблемы – разработка и обоснование мультидисциплинарной симптоматической терапии поздних стадий бокового амиотрофического склероза для оптимизации оказания медицинской помощи пациентам данного профиля.

В России до настоящего времени отсутствовали диссертационные работы, обосновывающие целесообразность и отражающие результаты комплексной мультидисциплинарной помощи больным БАС, включающей наблюдение

пациентов на поздних стадиях болезни вплоть до летального исхода. Таким образом, актуальность диссертационного исследования Демешонок В.С. не вызывает сомнений.

**Степень обоснованности научных положений, выводов, результатов, сформулированных в диссертации**

В диссертационной работе собрана и проанализирована репрезентативная группа пациентов (162 человека) с редким нейродегенеративным заболеванием. Подробно описаны применяемые в работе клинически шкалы и молекулярно-генетические методы. Оценка статуса пациентов, тяжести их клинической картины проводилась с помощью как общепринятых, так и специфических шкал, предназначенных для больных, страдающих боковым амиотрофическим склерозом. Работа характеризуется системным подходом, анализом динамических наблюдений пациентов с различными формами БАС от ранних проявлений заболевания до фатального исхода.

Большое количество наблюдений, использование современных клиничко-неврологических, лабораторных и статистических методов исследования убеждают в обоснованности научных положений, выводов и полученных результатов.

**Достоверность и новизна исследования научных положений, выводов, результатов, сформулированных в диссертации**

Достоверность научных положений и выводов, сформулированных в диссертации, доказывается достаточным объемом исследования, четкой постановкой целей и задач. В работе были использованы современные методы исследования и статистической обработки результатов.

Проведенное молекулярно-генетическое исследование подтвердило наличие генетических факторов в патогенезе бокового амиотрофического склероза при спорадическом характере заболевания.

Показаны неблагоприятные прогностические факторы заболевания: дебют заболевания в старшей возрастной группе, низкий индекс массы тела до появления первых симптомов заболевания, тяжелая степень дисфагии, а также быстро прогрессирующие формы БАС (бульбарная и первично-генерализованная).

Впервые научно обоснована прогностическая значимость предложенной инновационной региональной модели медицинской помощи и социальной поддержки пациентам с боковым амиотрофическим склерозом.

### **Значимость для науки и практической деятельности полученных соискателем результатов**

Теоретическая и практическая ценность диссертационной работы Демешонок В.С. состоит в том, что удалось улучшить прогноз, увеличить выживаемость и уменьшить тяжелые симптомы заболевания при оказании комплексной медико-социальной, психологической помощи больным БАС и их семьям во взаимодействии со специализированными отделениями медицинских учреждений Санкт-Петербурга.

Использование алгоритма динамического наблюдения, предложенного в диссертационной работе, поможет врачам-неврологам и смежным специалистам (пульмонологам, терапевтам, врачам паллиативной медицинской помощи) заблаговременно планировать вид и объем медицинской помощи при различных клинических проявлениях заболевания, принимать решения по тактике ведения больных на разных стадиях бокового амиотрофического склероза.

### **Структура и содержание работы**

Диссертация построена по классическому плану и состоит из следующих разделов: введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, 3 глав с результатами собственных исследований, заключения, выводов и практических рекомендаций, приложений, списка литературы. Работа хорошо иллюстрирована наглядным материалом – таблицами и рисунками, написана научным языком и охватывает все изучаемые аспекты проблемы.

Автором по теме диссертации опубликовано в 17 научных работ, подробно отражающих результаты исследования, включая 6 статей в журналах, рекомендованных Перечнем ВАК РФ и 3 статьи в журналах, индексируемых в базе Scopus. Материалы диссертации апробированы на Всероссийских и зарубежных конференциях и конгрессах.

### **Замечания к работе**

Принципиальных замечаний к диссертационной работе нет. Отмечаются единичные стилистические ошибки, не снижающие качество работы.

В качестве дискуссии, хотелось бы обсудить с автором некоторые вопросы:

1. По какому принципу были разделены пациенты, получавшие регулярную комплексную мультидисциплинарную помощь и не получавшие таковую?
2. Чем можно объяснить неравномерный темп развития заболевания?
3. Встречались ли у наблюдаемых Вами пациентов психические расстройства психотического регистра (бред, галлюцинации), какие лекарственные препараты Вы применяли для купирования этих состояний.

### **Заключение**

Диссертационная работа Демешонок Веры Сергеевны «Клинико-патогенетическое и прогностическое обоснование мультидисциплинарной симптоматической терапии поздних стадий бокового амиотрофического склероза», представленная на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11. – нервные болезни, является законченным научно-квалификационным трудом. В данной работе содержится решение задачи – разработки обоснования комплексной мультидисциплинарной симптоматической терапии поздних стадий бокового амиотрофического склероза для оптимизации оказания медицинской помощи.

По своему содержанию представленная работа соответствует требованиям п. 9 «Положения о порядке присуждения ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 г. № 842 (в редакции постановления Правительства Российской Федерации о «Внесении изменений в Положении о порядке присуждения ученых степеней» №335 от 21.04.2016 г.; №1093 от 10.11.2017 г., №1168 от 01.10.2018 г.), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор заслуживает присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11. – нервные болезни.

Официальный оппонент,

д.м.н. научный руководитель отделения реабилитации

психоневрологических больных,

заместитель директора по инновационному

научному развитию и международному сотрудничеству

ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева» Минздрава России

В.А. Михайлов

Подпись официального оппонента, д.м.н. Михайлова В.А. удостоверяю

Ученый секретарь ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ

д.м.н.

Г.Э. Мазо

«27» марта 2020г.

