

## ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Курбатова Сергея Александровича «Клинико-электромиографические характеристики дистрофических и недистрофических миотоний», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни

Актуальность проведенного С.А. Курбатовым исследования определяется значительной частотой наследственных миотонических синдромов (НМС), где основным симптомом является миотония, приводящая к затруднению выполнения повседневных движений и способствующая повышенному травматизму. В работе автора НМС представлены наиболее распространенными нозологическими формами недистрофических и дистрофических миотоний (НДМ и ДМ): врожденной миотонией (ВМ), включающей врожденную миотонию Томсена (ВМТ) и Беккера (ВМБ), а также дистрофическую миотонию 1 типа (ДМ1) соответственно. Трудность диагностики и дифференциальной диагностики, выраженное перекрытие клинических проявлений миотонии на разных стадиях заболевания обуславливает важность, освещенной автором темы.

Научная новизна не вызывает сомнений. Впервые в России проведен комплексный клинико-нейрофизиологический анализ у 78 пациентов с генетически подтвержденными ВМТ, ВМБ и ДМ1. В итоге предложен необходимый и достаточный ЭМГ-протокол, применяемый для выбора оптимальной ДНК-диагностики этих заболеваний. Стоит отметить, что впервые определен наиболее информативный из тестов РС 50 Гц, который позволяет разграничить ВМ и ДМ1 почти в 83% случаев не зависимо от длительности заболевания.



На примере Воронежской области показана высокая распространенность НМС в связи с чем, разработанный клинический алгоритм, ЭМГ-исследование длительностью 20 минут, используемые для диагностики ВМ и ДМ1, имеют наглядную практическую значимость. Проведенное автором исследование показало, что достоверно дифференцировать ВМТ и ВМБ возможно только с помощью ДНК-диагностики, что немаловажно при проведении медико-генетического консультирования и исключения ошибочной диагностики ВМТ с высоким (50%) генетическим риском в семье.

Достаточный объем клинического материала выборки объемом 78 генотипированных пациентов с ВМТ, ВМБ и ДМ1, включением в исследование группы контроля, использование современных клинических

тестов и нейрофизиологических методик, корректно проведенной статистической обработки полностью удовлетворяют требования доказательной медицины.


### Заключение

Диссертационная работа Курбатова Сергея Александровича на тему «Клинико-электромиографические характеристики дистрофических и недистрофических миотоний», является законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится новое решение актуальной задачи практической медицины – разработка и обоснование применения достаточного объема клинического и ЭМГ обследования для дифференциальной диагностики ВМ и ДМ1, имеет существенное значение для неврологов, нейрофизиологов и генетиков в клинической медицине. Проведенная работа выполнена самостоятельно на высоком научном уровне и полностью соответствует всем требованиям п. 9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства РФ от 24 сентября 2013 г. №842 (в ред. Постановления Правительства РФ от 21.04.2016 г. №335), предъявляемым к диссертационным работам на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а её автор заслуживает присуждения искомой ученой степени по специальности 14.01.11 – Нервные болезни.

Главный внештатный невролог  
ДЗ Воронежской области по ГО г. Воронеж,  
заведующий неврологически   
БУЗ ВО «ВОКЦСВМП»,  
доктор медицинских наук обимов Александр Викторович

Бюджетное учреждение здравоохранения  
Воронежской области «Воронежский областной клинический центр  
специализированных видов помощи»  
Адрес: 394036, г. Воронеж, ул. Каляева, дом 19  
тел.: +7 (915) 543-55-92  
E-mail: [lubalexan@mail.ru](mailto:lubalexan@mail.ru)  
Сайт: <http://muzgkb7vrn.ucoz.ru>

Даю свое согласие на сбор, обработку и хранение  
персональных данных

 В. Любимов

Подпись, ученую степень д.м.н. А.В. Любимова заверяю:

Начальник отдела кадров  
БУЗ ВО «ВОКЦСВМП»

 Л.А. Гуреева

«18» сентября 2017 г.