

**ОТЗЫВ**  
на автореферат диссертационной работы  
Шаймурзина Марка Рафисовича  
**«Нейрореабилитация детей со спинальными мышечными атрофиями:  
механизмы саногенеза, стратегия терапии»,**  
представленной на соискание ученой степени  
доктора медицинских наук  
по специальности 14.01.11 – нервные болезни

Актуальность и практическая значимость научных исследований по оптимизации тактики ведения пациентов со спинальными мышечными атрофиями (СМА) определяется неуклонным ростом числа больных с этой патологией, недостаточными знаниями о патофизиологических механизмах сопутствующего поражения моторной интеграции, включая миогенное и неврогенное нарушения и их клинических последствий, недоработанными подходами к тактике ведения больных СМА. Целью и задачами исследования, выполненного автором, стала разработка принципов комплексной патогенетически направленной персонализированной терапии на основе оценки клинико-функционального состояния двигательной системы детей со СМА с учетом механизмов саногенеза и стратегии прогнозирования эффективности лечебного процесса.

В исследовании было включено 95 детей со СМА в возрасте от 1 года до 4 лет. С учетом данных генофенотипирования, 54 ребенка из них были со СМА 2 типа, 41 пациент со СМА 3 типа. Все они распределены на 2 группы: основную группу и группу сравнения с однородными клиническими симптомами заболеваниями. Методы исследования включали: клинический (с применением международных оценочных), молекулярно-генетический, инструментальный, включаящий электронейромиографию (ЭНМГ) и рентгенографию, статистический. Данные статистической программной обработки изучаемых показателей свидетельствуют о достоверности полученных результатов, обоснованности выводов.

**Научная новизна и теоретическая значимость данного исследования**

Впервые представлена оригинальная методика комбинаторного клинико-диагностического мониторирования на различных этапах заболевания, разработана методика ранней диагностики вторичного неврального и миопатического поражения. Впервые предложены персонализированные подходы к организации долгосрочной курации пациентов. Уточнены данные о патофизиологических механизмах формирования двигательных нарушений у детей с различными фенотипическими вариантами СМА. Обоснована тесная взаимосвязь между степенью нарушений, выявляемых при ЭНМГ и тяжестью клинических проявлений заболе-

вания. Определены преморбидные особенности различных фенотипических вариантов СМА, уточнены инициальные клинические проявления заболевания с верификацией их течения. Доказана высокая степень корреляции между результатами клинико-неврологического, ЭНМГ и рентгенологического исследований.

### **Практическая значимость**

Дифференцирована топико-этиологическая детерминация миогенного поражения различных фенотипических вариантов СМА. Показано, что признаки неврогенного и миогенного поражения, полученные в результате ЭНМГ-мониторирования, являются неблагоприятными прогностическими факторами, влияющих на формирование костно-мышечных осложнений. Разработаны персонализированные подходы к долгосрочной поэтапной терапии. Представлены комплекс лечебных методик, направленных на предупреждение и минимизацию развития осложнений со стороны костно-мышечной системы. Предложена методика медикаментозного патогенетически направленного лечения сопутствующего неврального и миопатического поражения в различные периоды течения заболевания. Модифицирована и дополнена методика немедикаментозной коррекции функциональных нарушений, включая мануальную терапию, дифференцированный массаж и комплекс упражнений, направленных на разработку менее пораженных мышечных групп.

Результаты исследования доложены на регионарных, национальных, международных конференциях и конгрессах. По материалам диссертации опубликовано 49 печатных работы, из них в изданиях, рекомендованных перечнем ВАК при Министерстве образования и науки Донецкой Народной Республики – 14, ВАК Российской Федерации – 5, ВАК Украины – 3, издано 2 монографии, что свидетельствует о научной зрелости автора, подтверждает актуальность и практическую значимость законченного исследования.

Автореферат диссертации оформлен традиционно, в нем отражены актуальность проблемы и все этапы научного поиска.

Основные положения, выносимые на защиту, аргументированы, выводы логичны, закономерно вытекают из содержания работы, соответствуют поставленным задачам.

### **Заключение**

Диссертационное исследование Шаймурзина Марка Рафисовича «**Нейро-реабилитация детей со спинальными мышечными атрофиями: механизмы саногенеза, стратегия терапии**» полностью отражает основные результаты выполненной научно-квалификационной работы, в которой решена актуальная на-

учная проблема – улучшение диагностики и подходов лечения СМА, имеющая существенное значение для практической неврологии.

Диссертация соответствует требованиям положения в пункте 9 Положения «О порядке присуждения ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 г. №842 (в редакции постановления Правительства Российской Федерации от 21.04.2016 г. № 335 «О внесении изменений в Положение о присуждении ученых степеней»), предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени доктора медицинских наук, а её автор достоин присуждения искомой ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни.

Д.м.н., профессор, зав. кафедрой нервных болезней  
и нейрохирургии Медицинской академии им. С.И.Георгиевского  
ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет  
им. В.И.Вернадского», декан 2 медицинского факультета,  
главный внештатный специалист невролог

МЗ Республики Крым

Корсунская Л.Л.

Адрес: РФ, Республика Крым, 295051, г. Симферополь, бульвар Ленина, 5/7  
www.ma.cfuv.ru Телефон: 8 (3652)554911 E-mail: office@ma.cfuv.ru  
Даю согласие на сбор, обработку и хранение персональных данных.

Подпись Корсунской Ларисы Леонидовны заверяю.

Директор Медицинской академии им. С.И.Георгиевского  
ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет  
им. В.И.Вернадского» профессор



Е.С.Крутиков