

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

Концепция спинальных мышечных атрофий (СМА) детского возраста до настоящего времени противоречива и не утратила своей актуальности. На сегодняшний день по данным зарубежных и отечественных ученых СМА по распространенности занимают ведущие позиции, клинически представлены стойкими статомоторными нарушениями, неуклонным снижением функциональных возможностей, развитием инвалидизации с диапазоном тяжести состояния от злокачественной инфантильной формы с тетраплегией и высокой смертностью (СМА 1 тип) до умеренных проявлений и мягкого течения заболевания с нормальной продолжительностью жизни (СМА 4 типа). С более глубоким пониманием молекулярно-генетических основ СМА за последние десятилетия, ряд программ по таргетной терапии СМА стремительно вступают в завершающие фазы клинических испытаний. Это имеет первостепенное значение для пациентов со СМА, так как позволит модифицировать клиническое течение заболевания - замедлить прогрессирование и снизить смертность. Тем не менее, клинический успех в большинстве случаев СМА и полученные предварительные результаты в сегменте генномодулирующей терапии, есть основания для осторожного оптимизма: остается открытым вопрос долгосрочной безопасности и переносимости генотерапевтических соединений, не достаточно изучены маркеры прогнозирования и эффективности лечения. Для преодоления этой важной проблемы актуален комбинаторный персонализированный подход, основанный на динамическом мониторингировании клинко-неврологических нарушений, углубленном всестороннем анализе маркеров поражения моторной интеграции, применении высокоинформативных методов исследования, в частности электронейромиографии, проводимого в различные периоды течения заболевания. Это позволит более четко и дифференцированно подходить к назначению терапии, оценивать эффективность лечения и делать прогнозы течения заболевания.

Научная новизна работы заключается в том, что получены новые данные о роли возникающего при СМА сопутствующего миопатического и неврального уровня поражения моторной интеграции в патогенезе двигательных нарушений СМА, оказывающих определенное влияние на особенности клинического течения, прогноз и результаты лечения. Автором обоснована тесная корреляция между степенью элетронеуромиографических нарушений и тяжестью клинических проявлений заболевания. Очень важным и инновационным является предложенный персонализированный подход патогенетически направленного лечения СМА, основанный на активном и систематическом клинко-электронеуромиографическом мониторингировании с определением ведущего патогенетического паттерна, определяющего тяжесть двигательных нарушений и уровень функциональных возможностей.

Практическая значимость работы состоит в том, что показана целесообразность комплексного клинко-неврологического и элетронеуромиографического исследования в динамике для верификации не только двигательных нарушений, но и идентификации потенциальных маркеров, позволяющих прогнозировать заболевание. Представлены комплексы реабилитационных мероприятий, направленных на предупреждение и минимизацию развития осложнений костно-мышечной системы. Предложена оригинальная методика медикаментозного патогенетически обоснованного лечения сопутствующих невральных и миогенных повреждений в различные периоды течения заболевания.

В работе должным образом поставлена цель, обоснованы задачи исследования, детально изложены материалы и применяемые методы исследования. Достоверность результатов диссертационной работы основана на достаточном объеме клинических наблюдений с учетом орфанности заболевания. Результаты проанализированы адекватными статистическими методами и являются достоверными. Выводы и практические рекомендации соответствуют поставленным задачам и органично следуют из материала, полученного в процессе исследования.

Данные автореферата свидетельствуют о том, что диссертационное исследование Шаймурзина Марка Рафисовича «Нейрореабилитация детей со спинальными мышечными атрофиями: механизмы саногенеза, стратегия терапии» является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение актуальной задачи - на основе патофизиологических механизмов развития и течения СМА, индивидуальных клинических и элетронеуромиографических характеристик разработан алгоритм персонализированной долговременной терапии и со-

здана стратегия прогнозирования эффективности лечения на различных стадиях течения заболевания - отвечает критериям, установленным 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 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, Шаймурзин Марк Рафисович, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни.

Жаднов Владимир Алексеевич, доктор медицинских наук (14.00.13 – нервные болезни), профессор, заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации 390026 г. Рязань, ул. Высоковольтная, д. 9; (4912) 97-18-01; rzgmu@rzgmu.ru

Жаднов Владимир Алексеевич согласен на автоматизированную обработку персональных данных

