

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

Нейродегенеративные болезни мотонейрона спинного мозга, в частности спинальные мышечные атрофии (СМА) детского возраста являются актуальной проблемой в неврологии, в связи с формированием у больных выраженного моторного дефицита, тяжелой инвалидизацией и снижением качества жизни. Пристальное внимание к СМА также обусловлено устойчивым увеличением числа больных с этой нозологией. В связи с расширением молекулярно-генетических и технологических возможностей современной клинической медицины, существенно интенсифицирован лечебно-диагностический потенциал с возможностью модуляции генетического дефекта, улучшения клинического течения и качества жизни. Между тем ряд целевых показателей по-прежнему не достигнут, остается открытым вопрос пролонгированной безопасности и эффективности таргетной терапии в долгосрочной перспективе ее применения, к настоящему времени не отработаны четкие механизмы инфраструктурной организации групп набора пациентов для проведения нозоспецифического этиотропного лечения, что в совокупности значительно ограничивает полноценность и эффективность лечебно-реабилитационных мероприятий. В этой связи для формирования модульной гибкости и обеспечения потенциального успеха проводимого лечения СМА крайне важным является комбинаторный подход, включающий этиопатогенетический аспект и всесторонний анализ задействованных уровней повреждения нейромышечной интеграции с возможностью своевременной дифференциации ведущего паттерна не только двигательных расстройств, но и их скелетно-мышечных осложнений, оказывающих негативное влияние на течение и прогноз заболевания, с дальнейшей перспективой проактивной прецизионной терапии выявленных нарушений. Все вышеперечисленное обуславливает актуальность диссертационной

работы Шаймурзина Марка Рафисовича, а сформулированные им цель и задачи отражают современное состояние проблемы.

Положения, описанные в выводах, логичны и соответствуют поставленным задачам. Исследование выполнено с применением современных технологий, что касается как клинико-инструментальных, так и статистических методов.

Выполнение диссертационного исследования позволило автору решить актуальную научную проблему – разработать персонализированные подходы к организации инфраструктуры долгосрочной курации пациентов со СМА на основе оценки клинико-функционального состояния двигательной системы. Проведенное сплошное проспективное исследование госпитализированных пациентов со СМА 2 и 3 типа за 15 лет наблюдения с учетом результатов клинико-электрофизиологического анализа позволило новаторски представить патогенетические процессы двигательных нарушений, характерных для различных фенотипических вариантов СМА, что является крайне важным с точки зрения прогнозирования и профилактирования форсированной прогрессии и развития стойкого двигательного дефицита.

Важным результатом работы является уточнение преморбидных особенностей и инициальных клинических проявлений СМА с верификацией их течения, что в практическом плане позволяет посредством проактивных реабилитационных мероприятий прецизионно предупредить формирование осложнений и максимально сохранить двигательный потенциал на ранних этапах заболевания.

В процессе выполнения работы уточнен паттерн двигательных нарушений. Дифференцирована топико-этиологическая детерминация миогенного поражения СМА, что позволило автору предложить терапевтическую концепцию вовлечения наименее задействованных групп мышц для выравнивания функциональных возможностей мышечного аппарата у детей со СМА.

Несомненной новизной диссертационной работы является описание оригинальной методики комбинаторного клинико-диагностического мониторинга на различных этапах заболевания, способа ранней диагностики вторичного невралного и миопатического поражения у пациентов со СМА с использованием

метода электронейромиографии (ЭНМГ). Автором тщательно изучена роль сопутствующего миопатического и невралного уровня поражения моторной интеграции в патогенезе не только двигательных нарушений, но и формирования осложнений. Обоснована и доказана тесная взаимосвязь между степенью нарушений, выявляемых при ЭНМГ и тяжестью клинических проявлений заболевания.

Детализированный всесторонний анализ результатов мониторинга клиническо-неврологических и ЭНМГ-исследований с учетом индивидуальных особенностей патофизиологических и саногенетических механизмов развития и течения заболевания на различных этапах его развития, применение стратегии персонализированного подхода позволило сформировать модель прецизионной терапии с включением большого спектра лечебных и профилактических мероприятий, что обеспечило возможность максимального сохранения двигательных функций, замедления темпов прогрессирования заболевания и развития костно-мышечных осложнений у пациентов со СМА.

Автореферат диссертации выполнен в соответствии с актуальными требованиями и полностью отражает содержание диссертации. По структуре и объему соответствует всем требованиям ВАК.

Принципиальных замечаний к автореферату нет.

Положения, выносимые на защиту соискателем, опубликованы в 49 печатных работах, в том числе в 22 статьях в изданиях, рекомендованных ВАК, издано 2 монографии. Результаты исследований представлены на конференциях, в том числе международного уровня.

Результаты выполненного исследования внедрены в научно-исследовательскую деятельность и учебную работу образовательных организаций высшего профессионального образования Донецкой Народной Республики, Российской Федерации, Луганской Народной Республики, лечебно-диагностический процесс республиканских и городских учреждений здравоохранения Донецкой Народной Республики.

На основании вышеизложенного считаю, что диссертационная работа Шаймурзина Марка Рафисовича «Нейрореабилитация детей со спинальными мышеч-

ными атрофиями: механизмы саногенеза, стратегия терапии» является законченным научным исследованием, содержит новое оригинальное решение актуальной научной проблемы – разработка персонализированных подходов к организации инфраструктуры долгосрочной курации пациентов со СМА. По актуальности, объему материала, новизне результатов, научной и практической значимости представленная работа соответствует требованиям п. 2.1. «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Совета Министров Донецкой Народной Республики от 27.02.2015 г., №2-13, предъявляемым к докторским диссертациям, а ее автор, Шаймурзин Марк Рафисович, заслуживает присуждения ученой искомой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни.

Кичерова Оксана Альбертовна
д.м.н., доцент,
заведующая кафедрой неврологии
с курсом нейрохирургии
института непрерывного профессионального развития
федерального государственного бюджетного учреждения
высшего образования
«Тюменский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Адрес: 625023, Российская Федерация, Тюменская область,
г. Тюмень, ул. Одесская, 54
Телефон: 8(3452) 20-21-97
e-mail: tgmu@tyumsmu.ru



Даю согласие на обработку и хранение
персональных данных



Подпись, ученую степень, ученое звание Кичеровой Оксаны Альбертовны
Заверяю,

Ученый секретарь ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России,
Кандидат медицинских наук, доцент

С.В.Платицына



12 мая 2021 г.