

## 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

Спинальные мышечные атрофии (СМА) являются актуальной проблемой детского возраста в связи с их медико-социальной значимостью, тяжелой инвалидизацией, снижением качества жизни. В настоящее время существует острая необходимость разработки принципиально новых подходов к ранней диагностике клинико-функциональных маркеров задействованных уровней поражения моторной интеграции, по которым можно было бы судить о развитии, тяжести заболевания и об эффективности терапии. В связи с этим большой интерес представляет исследование характера электронейромиографических (ЭНМГ) изменений для оценки патофизиологических и саногенетических механизмов развития и течения различных фенотипических вариантов СМА, анализ особенностей вторичных патологических повреждений нейромышечной интеграции, в частности неврогенных и миогенных нарушений, и определение их влияния на клиническое течение, прогноз и патогенез прогрессирования заболевания.

Цель исследования сформулирована четко, для ее достижения поставлено семь задач.

Автором обследовано 95 детей со СМА 2 и 3 типа, распределенных в зависимости от стратегических подходов к терапии на две группы. У детей основной группы (65 участников) стратегия персонализированной комбинированной терапии определялась на основе результатов клинико-электронейромиографического исследования и включала медикаментозные и немедикаментозные методы воздействия. Терапия у детей группы сравнения (30 пациентов) назначалась на осно-

вании федеральных и международных клинических рекомендаций, включающих курсовую симптоматическую терапию (назначается без учета данных ЭНМГ).

Диссертантом предложен оригинальный способ ранней диагностики аксонального и миопатического поражения при СМА, который включает ЭНМГ-исследование амплитуды моторного ответа (М-ответа), девиации максимальной амплитуды потенциалов, девиации средней частоты потенциалов, феноменов потенциалов фибрилляции и положительных острых волн. Представленные оригинальные методики ранней диагностики вторичного миогенного и аксонального поражения и их динамическое мониторирование позволяют в реальной клинической практике более четко и прецизионно направлять терапевтические возможности, оценивать эффективность терапии и прогнозировать дальнейшее течение заболевания.

На основании результатов ЭНМГ-мониторирования автором выделены электрофизиологические неврогенные и миогенные признаки, являющиеся предикторами тяжелых костно-мышечных осложнений. Шаймурзин М.Р. обосновал, что формирующаяся аксональная невропатия является одним из триггеров развития нейрогенных контрактур. При выявлении ЭНМГ-признаков аксональной невропатии в комплекс лечения автор рекомендует включить терапию, направленную на потенцирование процессов аксоплазматического транспорта (тиоктовая кислота, актовегин).

Установлено, что высокие показатели девиации максимальной амплитуды потенциалов и девиации средней частоты потенциалов как маркеры миогенного поражения характеризуют активность развития миопатического повреждения и коррелируют с большей выраженностью нейромышечного сколиоза, что важно учитывать в профилактике и лечении сколиоза у детей со СМА.

На основании проведенного клинико-электронейромиографического исследования Шаймурзиным М. Р. разработана персонализированная терапия, позволяющая улучшить клиническое течение заболевания и замедлить нейродегенеративные процессы в мотонейронах спинного мозга у детей со СМА.

Предложена методика патогенетического лечения сопутствующего невралного и миопатического поражения в различные периоды течения заболевания. Модифицирована методика немедикаментозной коррекции функциональных нарушений, базирующейся на принципах терапевтической концепции вовлечения наименее задействованных групп мышц для выравнивания функциональных возможностей мышечного аппарата.

Результаты диссертационной работы Шаймурзина М.Р. представляют собой теоретическую основу для дальнейшего совершенствования ранней клинко-инструментальной диагностики повреждения структур моторной интеграции на различных этапах развития заболевания у пациентов со СМА.

Полученные результаты базируются на достаточном объеме исследований, научном анализе и применении современных и адекватных поставленным задачам методам диагностики, являются практически значимыми.

Выводы сформулированы логично и соответствуют поставленным задачам.

Автореферат изложен научным языком, соответствует требованиям ВАК Донецкой Народной Республики. Результаты исследования обсуждались на международных и республиканских научно-практических конференциях.

Таким образом, диссертационная работа Шаймурзина М.Р. «Нейрореабилитация детей со спинальными мышечными атрофиями: механизмы саногенеза, стратегия терапии» является законченным научным исследованием. Работа выполнена автором самостоятельно на высоком уровне и полностью соответствует требованиям изложенным в п. 2.1. «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного Постановлением Совета Министров Донецкой Народной Республики от 27.02.2015 г., №2-13, предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени доктора медицинских наук, а её автор, Шаймурзин Марк Рафисович, заслуживает присуждения ему ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни.

Рецензент:

Академик академии наук Республики Татарстан,

профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Казанский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

доктор медицинских наук, профессор



Гайнетдинова Дина Дамировна

Адрес:

Российская Федерация, 420012,

Республика Татарстан, г. Казань, ул. Волкова, д. 19, кв. 28

Тел: +7 917 269 58 39

anetdina@mail.ru

Подпись профессора Гайнетдиновой Д.Д. заверяю:

Ученый секретарь ФГБОУ ВО КГМУ Минздрава России,

доктор медицинских наук, профессор



Ильшат Ганиевич Мустафин

Тел: 8(843)236-69-02

science.sec@mail.ru