

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) - представляют тяжело курабельную группу наследственно-дегенеративных заболеваний спинного мозга с тяжелыми статомоторными расстройствами, нарастающим двигательным дефицитом со снижением функциональных возможностей и развитием инвалидизации. Актуальность поднимаемой темы обусловлена устойчивым увеличением числа пациентов с этим заболеванием. Согласно литературным источникам, распространенность СМА - 5,5 на 100 тыс. населения, среди новорожденных – 1 на 6 - 10 тыс. При этом, частота гетерозиготного носительства составляет не менее 1 случая на 45 человек. Диссертационное исследование Шаймурзина М.Р. посвящено повышению эффективности лечебно-диагностических мероприятий детям со СМА, улучшению их качества жизни путем усовершенствования подходов к терапии, долгосрочной курации на основе оценки клинико-функционального состояния двигательной системы с учетом патофизиологических и саногенетических механизмов развития и течения СМА 2 и 3 типа, что является актуальной проблемой современной неврологии, требующей углубленного изучения патогенеза не только двигательных нарушений, но и потенциальных факторов оказывающих влияние на форсирование костно-мышечных осложнений.

Цель и задачи, сформулированные в диссертации, конкретны и полностью решены.

Сплошное проспективное исследование всех госпитализированных пациентов в отделение Республиканского клинического центра нейрореабилитации нейрореабилитации за 15 лет наблюдения включало 95 детей (66 мальчиков и 29 девочек) с генетически подтвержденным диагнозом проксимальной СМА, прожи-

вающих в Донецкой области и других регионах Украины, а также стран ближнего зарубежья. Достоверность основных положений работы обеспечивается репрезентативным объемом выборки основной группы ($n = 65$) и группы сравнения ($n = 30$), использованием современных методов обследования, обладающих высокой информативностью, в том числе применением валидированных оценочных шкал, элетронеуромиографии (ЭНМГ), рентгенографии, молекулярно-генетического исследования, углубленным статистическим анализом полученных результатов.

Диссертация исключительно актуальна и содержит впервые полученные результаты мирового уровня.

Диссертантом предложен оригинальный способ комбинаторного клинко-электронеуромиографического мониторингирования на различных этапах заболевания, что позволило автору разработать методику ранней диагностики задействованных уровней повреждения нейромышечной интеграции, в частности аксональную невропатию и миопатию.

Исследователю удалось, на основании полученных клинко-инструментальных данных обосновать тесную взаимосвязь между степенью нарушений, выявляемых при ЭНМГ, и тяжестью клинических проявлений заболевания. В группе пациентов со СМА 2 типа автором выявлена тесная прямая корреляционная связь между значениями амплитуды М-ответа (маркера аксонального повреждения) и показателями мышечной силы в дистальных отделах верхних конечностей ($r = 0,58$) и нижних конечностей ($r = 0,68$). Аналогичная ситуация диссертантом отмечена и в группе со СМА 3 типа, у которых получены тесные прямые корреляционные связи между значениями амплитуды М-ответа и показателями балльных оценок мышечной силы в дистальных группах мышц рук ($r = 0,64$) и ног ($r = 0,64$). Таким образом соискателем установлено, что развитие вторичной аксональной невропатии с преимущественно дистальной локализацией, сопровождается снижением мышечной силы и тонуса в дистальных отделах конечностей и является одним из факторов формирования костно-суставных де-

формаций (контрактур), что необходимо учитывать при планировании лечебно-профилактических мероприятий.

В группе пациентов со СМА 2 типа исследователем выявлена тесная прямая корреляционная связь между значениями девиации максимальной амплитуды потенциалов (ДМАП) и девиации средней частоты потенциалов (ДСЧП) (маркеров миопатического повреждения) и рентгенологическими признаками степени тяжести сколиоза по Коббу: $r = 0,74$ и $r = 0,77$ соответственно. Подобную ситуацию автор отметил и в группе со СМА 3 типа, в которой получена тесная прямая взаимосвязь значений ДМАП и ДСЧП и показателей деформационного угла по Коббу: $r = 0,8$ и $r = 0,75$ соответственно. Таким образом диссертантом установлено, что высокие показатели ДМАП и ДСЧП характеризуют активность развития миопатического повреждения, в частности в поперечнополосатой мускулатуре спины и туловища и сопряжены с большей выраженностью нейромышечного сколиоза, что необходимо учитывать при формировании стратегии лечебно-реабилитационных мероприятий, направленных на коррекцию сколиоза.

Большую научную и практическую значимость имеет разработанный Шаймурзиным М.Р. алгоритм дифференцированной персонализированной терапии основанной на патофизиологических механизмах развития и течения СМА, индивидуальных клинических и ЭНМГ-характеристик. Предложенные диссертантом рекомендации носят клиническую направленность, что позволяет использовать их в реальной практической деятельности.

Значительный объем исследования, высокий методический уровень современных исследований, подробный анализ полученных результатов и корректная статистическая обработка полученных данных указывают на научную достоверность положений и выводов диссертации.

Результаты исследования изложены в 49 публикациях, 22 из которых включены в перечень ВАК Донецкой Народной Республики, Украины и Российской Федерации. Диссертантом издано 2 монографии. Получено 3 рационализаторских предложения, получен положительный результат формальной экспертизы заявки о выдаче патента Российской Федерации на изобретение.

Выводы и практические рекомендации логичны, четко аргументированы и отражают решение поставленных задач.

Автореферат диссертации изложен согласно современным требованиям, полностью отражает в сжатом виде ее содержание и положения. Работа написана хорошим языком, легко читается.

Принципиальных замечаний, влияющих на положительную оценку выполненной работы и ставящих под сомнение основные выводы научной работы нет.

Таким образом, диссертационная работа Шаймурзина Марка Рафисовича «Нейрореабилитация детей со спинальными мышечными атрофиями: механизмы саногенеза, стратегия терапии» является самостоятельным и завершенным научно-квалификационным исследованием. По актуальности, глубине, объему проведенных исследований, научно-практической значимости диссертация полностью соответствует установленным 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, Марк Рафисович Шаймурзин, заслуживает присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.11 – нервные болезни.

Заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом ДПО, ФГБОУ ВО «Алтайский государственный медицинский университет»
Минздрава России
доктор медицинских наук, профессор
тел.: +7(3852) 68-97-18
E-mail: neurology_agmu@mail.ru

Инна Вадимовна Смагина

ПОДПИСЬ ЗАВЕДУЮЩЕГО
Начальник управления кадров
Т.И. Ливиненко

