

ОТЗЫВ

на автореферат диссертационной работы М.Л.КУРАНОВОЙ «Клеточные и молекулярные особенности проявления атаксии-телеангиэктазии», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата биологических наук по специальности 03.03.04 «Клеточная биология, цитология, гистология»

В работе Мирьи Леонидовны Курановой исследуются клеточные и молекулярные основы нескольких форм проявления относительно редкого наследственного рецессивного заболевания человека – атаксии-телеангиэктазии (АТ), известного также как синдром Луи-Бар. Это заболевание, являющееся при всей своей редкости одним из наиболее известных синдромов, в основе которых лежат нарушения репарации ДНК, имеет несколько клинически сильно различающихся форм, что во многих случаях вызывает трудности при диагностике.

Одной из главных задач исследования М.Л.Курановой была разработка и апробирование методики иммунофлуоресцентного анализа, позволяющей на клеточном уровне подтвердить или опровергнуть диагноз АТ в сложных для диагностики случаях этого заболевания, в первую очередь при впервые описанном М.Л.Курановой клеточном мозаицизме при АТ. В этих случаях отсутствие «здорового» аллеля в значительной части клеток организма приводит к характерным нарушениям нормального фенотипа пациента. Основой предложенной М.Л.Курановой методики является выявление активной формы протеинкиназы АТМ – фосфо-АТМ (р-АТМ) после воздействия генотоксических агентов - рентгеновского облучения и радиомиметика блеомицина: в клетках больных АТ протеинкиназа АТМ не выявляется.

В работе М.Л.Курановой также показано резко повышенное содержание гистоновой деацетилазы SIRT6 в клетках больных всеми

исследованными формами АТ, однако четкого объяснения этой закономерности автору получить не удалось.

Метод уточнения диагноза АТ на основе регистрации активной формы АТМ – фосфо-АТМ, разработанный и примененный в работе М.Л.Курановой, используется врачами-клиницистами и может быть применен в дальнейшем также и в пренатальной диагностике АТ.

Выводы автора строго вытекают из полученных результатов.

Серьезных замечаний, которые могли бы препятствовать присуждению М.Л.Курановой искомой ученой степени кандидата биологических наук, у меня нет.

В целом диссертационная работ М.Л.Курановой, как можно судить по автореферату, полностью соответствует требованиям, предъявляемым к кандидатским диссертациям, и автор ее Мирья Леонидовна Куранова вполне достойна присуждения ученой степени кандидата биологических наук по специальности 03.03.04 – клеточная биология, цитология, гистология.

Д.б.н., профессор каф. цитологии
и гистологии СПбГУ
11.01.2015

Гагинская

Е.Р.Гагинская

