

ОТЗЫВ

на автореферат Лысиковой Екатерины Андреевны
«Новая модель фронто-темпоральной деменции на трансгенных мышцах с
медленно прогрессирующей FUS-протеинопатией», представленной на
соискание ученой степени кандидата биологических наук по специальностям
14.03.03 – патологическая физиология, 03.01.04 – биохимия.

Диссертационная работа Лысиковой Екатерины Андреевны посвящена одной из наиболее актуальных проблем современной нейробиологии и патофизиологии – разработке адекватных моделей различных форм патологии РНК-связывающего белка FUS, к которой относятся такие протеинопатии как боковой амиотрофический склероз и фронто-темпоральная деменция. На сегодняшний день не существует животных моделей FUS-ФТД без развития у них нарушений локомоторной функции. Поэтому создание автором трансгенной модели фронто-темпоральной деменции с нейроспецифической экспрессией патогенной формы белка FUS человека является важным результатом для современной биомедицинской науки.

Автором выполнен значительный комплекс лабораторных исследований с использованием современных методов: полимеразной цепной реакции, иммуноблоттинга, флюоресцентной *in situ* гибридизации, патогистологического анализа, секвенирования РНК, поведенческого тестирования, который позволил достаточно подробно охарактеризовать полученную модель животных L-FUS[1-359]. Анализ когнитивной функции и социального поведения мышей линии L-FUS[1-359] выявил наличие у них ключевых характеристик фенотипа фронто-темпоральной деменции.

Работа, безусловно, имеет высокую теоретическую и практическую значимость в виде создания модели фронто-темпоральной деменции без развития сопутствующей моторной дисфункции, которая может быть использована для изучения механизма агрегации мутантных белков и поиска новых нейропротекторных препаратов. Неспецифическая экспрессия мышцами созданной линии патогенной формы белка FUS человека позволит в последующих исследованиях экстраполировать полученные в эксперименте на животных данные на человека.

