

«УТВЕРЖДАЮ»



**Ректор Самаркандского
государственного медицинского
университета д.м.н., профессор**

Ризаев Ж. А.

август 2026 г.

ОТЗЫВ ВЕДУЩЕЙ ОРГАНИЗАЦИИ

на диссертацию Мухторзода Асрор Намака на тему: «Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан», представленную на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

1. Соответствие темы диссертации паспорту научной специальности.
Диссертационная работа соответствует паспорту научной специальности ВАК при Президенте Республики Таджикистан 3.1.21. Гематология и переливание крови и выполнена в рамках указанного шифра специальности. Тематика исследования отвечает требованиям паспорта научной специальности ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови и соответствует следующим подпунктам: 3.2. Этиопатогенез, лабораторная и инструментальная диагностика заболеваний крови и кроветворных органов (наследственных и приобретенных, у взрослых и детей): анемии и депрессии кроветворения, биохимические, иммунологические, вирусологические, статистические и другие методы исследований; 3.3. Клинические проявления и лечение заболеваний крови у взрослых и детей: заместительная терапия, генная терапия, трансфузионная и поддерживающая терапия, комбинированная терапия, механизмы и осложнения терапии, новые методы терапии; 3.4. Профилактика нарушений кроветворения и диспансерное наблюдение за пациентами с заболеваниями крови и кроветворных органов.

Распространенность заболеваний крови. Организация и методологическое совершенствование гематологической помощи населению.

2. Актуальность затрагиваемой проблемы научной работы.

Гемофилия — наследственное нарушение системы гемостаза, обусловленное дефицитом факторов свертывания крови VIII (гемофилия А), IX (гемофилия В) или XI (гемофилия С). Наиболее распространена гемофилия А (87–92%), тогда как гемофилия В встречается в 8–13% случаев, а гемофилия С — в 1–2% и характеризуется более лёгким клиническим течением. Заболевание преимущественно наследуется по X-сцепленному рецессивному типу и чаще проявляется у мужчин.

Приобретённая гемофилия встречается значительно реже, развивается вследствие появления ингибиторов к фактору VIII и чаще ассоциирована с аутоиммунными, онкологическими заболеваниями и послеродовым периодом. Одним из наиболее тяжёлых осложнений гемофилии является развитие ингибиторной формы, существенно снижающей эффективность заместительной терапии.

Несмотря на современные достижения в лечении, гемофилия остаётся причиной тяжёлых геморрагических осложнений, гемартрозов, артропатии и снижения качества жизни, особенно при наличии сопутствующих заболеваний.

Распространённость гемофилии существенно различается между странами. По данным Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан, в 2024 году в стране зарегистрировано 773 пациента с гемофилией, что соответствует 7,5 случая на 100 тыс. населения.

Несмотря на достигнутый прогресс, в Республике Таджикистан отсутствует полноценный национальный регистр больных гемофилией, а клинико-эпидемиологические и региональные особенности заболевания изучены недостаточно, что определяет необходимость проведения дальнейших исследований.

3. Степень обоснованности научных положений, выводов и предложений, изложенных в диссертации.

В целом объём проанализированного материала является достаточным для формулирования основных положений исследования, получения обоснованных выводов и разработки практических рекомендаций. Научные положения, выводы и практические рекомендации, представленные в диссертационной работе, являются достаточно обоснованными и соответствуют поставленной цели и задачам исследования. Диссертационное исследование выполнено на современном методическом уровне с использованием комплекса адекватных клинических, лабораторных, инструментальных и статистических методов исследования.

Достаточный объём исследованного материала, включавшего 773 пациента с гемофилией, позволил провести комплексную оценку клинико-эпидемиологических особенностей заболевания, его структуры и зарегистрированной распространённости, региональных особенностей, клинического течения гемофилии А и В, геморрагических осложнений, состояния системы гемостаза, костно-суставной системы, минеральной плотности костной ткани, коморбидной патологии, психоэмоционального состояния и качества жизни пациентов.

Применённые методы статистической обработки соответствуют характеру и задачам исследования и обеспечивают объективность, сопоставимость и достоверность полученных результатов. Научные положения диссертации основаны на результатах проведённого клинико-лабораторного и инструментального исследования и подтверждаются их статистическим анализом и сопоставлением с современными отечественными и зарубежными литературными данными.

Выводы диссертационной работы логично вытекают из результатов проведённого исследования, соответствуют поставленным цели и задачам и отражают основные результаты работы. Практические рекомендации имеют обоснованный характер и направлены на совершенствование диагностики,

диспансерного наблюдения и профилактики осложнений у пациентов с гемофилией, включая раннее выявление поражения костно-суставной системы, нарушений минеральной плотности костной ткани и других клинически значимых осложнений заболевания.

Таким образом, степень обоснованности научных положений, выводов и практических рекомендаций диссертации может быть оценена как достаточная, а полученные результаты — как достоверные и имеющие научно-практическое значение.

4. Научная новизна и достоверность полученных результатов.

Диссертационная работа Мухторзода Асрор Намак характеризуется наличием научной новизны, заключающейся в комплексном изучении клинико-эпидемиологических особенностей гемофилии в Республике Таджикистан. Впервые определены показатели зарегистрированной распространённости и региональные особенности заболевания: в 2024 году зарегистрировано 773 пациента (7,5 на 100 000 населения), с преобладанием гемофилии А и отсутствием зарегистрированных случаев гемофилии С.

Изучены особенности гемофилии А и В у женщин, клинико-лабораторные характеристики приобретённой гемофилии, возрастные особенности поражения суставов, геморрагические осложнения, состояние минеральной плотности костной ткани, коморбидной патологии, психоэмоционального состояния и качества жизни пациентов.

Достоверность полученных результатов обеспечена достаточным объёмом клинического материала, применением современных клинико-лабораторных, инструментальных и статистических методов исследования. Получённые результаты являются объективными, научно обоснованными и соответствуют поставленным цели и задачам исследования.

5. Научная, практическая, экономическая и социальная значимость результатов исследования

Научная значимость работы заключается в расширении современных представлений о клинико-эпидемиологических особенностях гемофилии в Республике Таджикистан, структуре заболевания,

региональных особенностях, характере осложнений и состоянии различных органов и систем.

Практическая значимость исследования состоит в возможности использования полученных результатов для совершенствования диагностики, диспансерного наблюдения и профилактики осложнений у пациентов с гемофилией.

Полученные данные об особенностях поражения суставов, минеральной плотности костной ткани, состоянии гемостаза, коморбидной патологии и качестве жизни могут быть использованы при разработке комплексных программ наблюдения за пациентами с гемофилией.

Следует отметить комплексный подход автора к изучению гемофилии, позволивший рассмотреть заболевание не только с позиции нарушений гемостаза, но и с учётом состояния костно-суставной системы, минеральной плотности костной ткани, коморбидной патологии и качества жизни пациентов. Полученные результаты имеют практическое значение для совершенствования специализированной гематологической помощи и повышения эффективности диспансерного наблюдения за больными гемофилией.

Особое практическое значение имеет повышение настороженности врачей различных специальностей в отношении гемофилии и приобретённых нарушений гемостаза.

Социальная значимость исследования определяется тем, что своевременная диагностика и профилактика осложнений гемофилии позволяют снизить инвалидизацию пациентов, сохранить их функциональную активность и повысить качество жизни. Полученные результаты могут быть использованы в практической деятельности врачей-гематологов, терапевтов, педиатров, травматологов-ортопедов, хирургов, акушеров-гинекологов и других специалистов.

Материалы диссертации также могут применяться в образовательном процессе медицинских вузов и учреждений последипломного образования.

Экономическая значимость исследования связана с возможностью оптимизации диспансерного наблюдения и раннего выявления осложнений заболевания, что потенциально способствует снижению затрат, связанных с лечением тяжёлых осложнений и инвалидизацией пациентов.

6. Степень достоверности результатов исследования, точность и обоснованность результатов исследования.

Достоверность результатов исследования определяется достаточным объёмом клинического материала, включавшего 773 пациента с гемофилией, использованием комплекса современных методов обследования и статистической обработки данных. В работе применялись клинические, лабораторные, инструментальные и статистические методы исследования. Комплексный характер обследования позволил оценить не только особенности геморрагического синдрома, но и состояние суставов, минеральной плотности костной ткани, внутренних органов, психоземotionalного состояния и качества жизни пациентов. Полученные результаты сопоставлены с данными современной отечественной и зарубежной литературы, что повышает научную обоснованность сформулированных положений и выводов.

Выводы диссертации соответствуют поставленным цели и задачам, а практические рекомендации основаны на результатах проведённого исследования.

7. Личный вклад соискателя в исследование заключается в активном участии на всех этапах исследования — от постановки задач и получения первичных данных до их анализа, обработки, подготовки публикаций и научных докладов, что составляет 80–85%. Автор самостоятельно определил цель и задачи работы, выбрал методы их достижения, принимал непосредственное участие в разработке и внедрении методик, проведении лабораторных исследований и сборе материала (100%).

8. Публикации результатов диссертации в рецензируемых научных

журналах. По теме диссертации опубликовано 17 научных работ, в том числе 3 в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан. В этих научных работах полностью отражено содержание всех разделов диссертационной работы. Количество и характер публикаций соответствуют требованиям, предъявляемым к кандидатским диссертациям.

9. Оценка содержания диссертации и степени её завершенности.

Структура и объём диссертации

Диссертационная работа Мухторзода Асрор Намак построена по традиционному принципу и состоит из введения, обзора литературы, материала и методов исследования, результатов собственных исследований, обсуждения результатов, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы.

Библиографический указатель содержит 145 источников, из которых 67 представлены отечественными авторами и авторами стран СНГ, 78 — зарубежными источниками. Работа иллюстрирована 29 таблицами и 14 рисунками.

Во введении обоснована актуальность темы исследования, определены степень изученности проблемы, цель и задачи исследования, научная новизна, теоретическая и практическая значимость работы, методологические основы исследования, положения, выносимые на защиту, а также представлены сведения об апробации результатов и личном вкладе автора.

В первой главе представлен анализ современной отечественной и зарубежной литературы, посвящённой распространённости и структуре гемофилии, особенностям наследственных и приобретённых форм заболевания, патогенезу, клиническим проявлениям и осложнениям, состоянию системы гемостаза, поражению костно-суставной системы, минеральной плотности костной ткани, психоэмоциональному состоянию и

качеству жизни пациентов. Рассмотрены современные подходы к диагностике и лечению гемофилии.

Во второй главе представлены дизайн, методология и методы исследования. Дана клинико-демографическая характеристика обследованных пациентов с гемофилией. Подробно описаны использованные клинические, лабораторные, инструментальные и статистические методы.

В третьей главе представлены результаты комплексного клинико-лабораторного и инструментального исследования пациентов с гемофилией. Проведён анализ зарегистрированной распространённости и структуры заболевания в различных регионах Республики Таджикистан за период 2014–2024 гг., изучены клинические особенности гемофилии А и В, региональные особенности, геморрагические осложнения и поражение суставов.

Отдельное внимание уделено клинико-рентгенологической и ультрасонографической оценке суставного синдрома, особенностям гемофилической артропатии у детей и взрослых.

В данной главе также представлены результаты исследования показателей периферической крови и системы гемостаза, минеральной плотности костной ткани, витаминного и метаболического статуса. Изучены психоэмоциональное состояние и качество жизни пациентов, особенности течения заболевания у женщин, а также клинико-лабораторные характеристики приобретённой гемофилии.

В четвёртой главе проведён анализ мультикоморбидного и мультиморбидного статуса пациентов, клинико-гематологических и эхографических признаков гемофилической нефропатии, психоэмоциональных нарушений и показателей качества жизни.

Глава обзор результатов исследования отличается сопоставлением полученных автором данных с результатами отечественных и зарубежных исследований.

В заключении обобщены результаты проведённого исследования, сформулированы научно обоснованные выводы и практические рекомендации.

В целом диссертационная работа является завершённым научным исследованием, имеющим последовательную структуру, логичное изложение материала и соответствующее поставленным цели и задачам содержание.

10. Соответствие оформления диссертации требованиям Высшей аттестационной комиссии при Президенте Республики Таджикистан

По содержанию, структуре и оформлению диссертационная работа соответствует основным требованиям, предъявляемым Высшей аттестационной комиссией при Президенте Республики Таджикистан к диссертациям на соискание учёной степени кандидата медицинских наук.

Работа содержит необходимые структурные элементы диссертации, научные положения, выводы и практические рекомендации.

11. Соответствие научной квалификации соискателя для получения учёной степени

Научная квалификация соискателя Мухторзода Асрор Намак соответствует представленной научной специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

Диссертационное исследование свидетельствует о достаточной научной подготовке автора, способности самостоятельно формулировать научные задачи, выбирать соответствующие методы их решения, проводить комплексный анализ полученных данных и формулировать научно обоснованные выводы.

Диссертационное исследование соискателя поддерживается с точки зрения его актуальности, научной новизны, практической значимости и соответствия современным направлениям развития клинической гематологии.

12. Замечания и спорные вопросы по поводу формирования диссертации

Наряду с несомненными достоинствами диссертационной работы имеются отдельные замечания стилистического и редакционного характера.

1. Некоторые формулировки научной новизны и практической значимости целесообразно сделать более лаконичными и конкретными.
2. В отдельных местах желательно унифицировать использование терминов «коморбидность», «мультиморбидность», «осложнения» и «факторы, ассоциированные с развитием осложнений».

Указанные замечания имеют преимущественно редакционно-методический характер и не снижают научной ценности, достоверности и практической значимости выполненного исследования.

Автореферат диссертации подготовлен в соответствии с установленными требованиями, полностью отражает основное содержание диссертационной работы, её научные положения, результаты, выводы и практические рекомендации.

13. Заключение по диссертации. В общем, диссертационная работа Мухторзода Асрор Намака на тему «Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан», представленная на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови, является завершённой научно-квалификационной работой.

Диссертация соответствует требованиям Высшей аттестационной комиссии при Президенте Республики Таджикистан и автор достоин присуждения учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

Отзыв подготовлен в соответствии с пунктами 76-79 и 81 Порядка присуждения учёных степеней, утверждённых постановлением Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года, №267.

Отзыв ведущей организации обсуждён и одобрен на заседании

кафедры гематологии.

Протокол № 1 от «28» августа 2026 г.

На заседании присутствовали: 11 человек.

Результаты голосования:

за — 11 человек;

против — нет;

воздержавшиеся — нет.

Председатель заседания:

Проректор по научной работе и инновациям

Самаркандского государственного медицинского

университета д.м.н., профессор

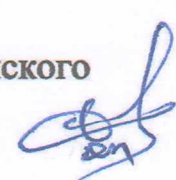
 Кубаев А.С.

Эксперт:

Заведующий кафедрой гематологии

Самаркандского государственного медицинского

университета PhD

 Махмонов Л.С.

Секретарь заседания:

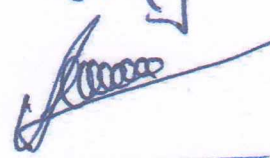
Ученый секретарь Самаркандского государственного

медицинского университета д.м.н., доцент

 Очиллов У.У.

Подписи подтверждаю.

Начальник отдела кадров

 Аскарлов Р.Б.

Адрес ведущей организации:

140100 Республика Узбекистан, г.Самарканд, ул. А.Темур, 18

Тел./факс: +998662330841

E-mail: sammu@sammu.uz

Официальный сайт: www.sammu.uz

«28» августа 2026 г.

