

## ОТЗЫВ

**официального оппонента на диссертационное исследование Мухторзода Асрор Намака на тему «Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан», представленной на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови. — Душанбе 2026. — 193 стр.**

**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 темы исследования.** Гемофилия относится к наследственным коагулопатиям, развитие которых обусловлено врождённым дефицитом факторов свёртывания крови VIII, IX или XI, что соответствует гемофилии А, В и С. Заболевание характеризуется повышенной кровоточивостью, повторными эпизодами кровотечений и постепенным развитием хронических поражений опорно-двигательного аппарата.

Наиболее часто диагностируется гемофилия А, составляющая 87–92% всех случаев, тогда как гемофилия В встречается существенно реже, а гемофилия С относится к редким вариантам наследственных нарушений гемостаза.

За последние годы внедрение современных подходов к лечению, включая заместительную факторную терапию, нефакторные препараты и методы генной терапии, позволило существенно увеличить продолжительность и улучшить качество жизни пациентов. Вместе с тем сохраняется ряд нерешённых проблем, связанных с развитием ингибиторных форм гемофилии, высокой распространённостью коморбидных заболеваний, хроническим болевым синдромом, инвалидизирующими осложнениями и ограничением повседневной активности больных.

В современных условиях гемофилия рассматривается не только как врождённое нарушение системы гемостаза, но и как хроническое заболевание, требующее непрерывного диспансерного наблюдения, комплексной медицинской помощи, мультидисциплинарного подхода и эффективной медико-социальной реабилитации пациентов.

Сведения национальных регистров Министерств здравоохранения Азербайджана, Российской Федерации, США и Узбекистана свидетельствуют о том, что гемофилия сохраняет высокую медико-социальную значимость и остаётся одной из актуальных проблем современной гематологии. В Республике Таджикистан по состоянию на 2024 год зарегистрировано 773 пациента с гемофилией, что соответствует распространённости 7,5 случая на 100 тыс. населения. Вместе с тем в стране отсутствует полноценный национальный регистр больных, а данные о распространённости заболевания, его клинических проявлениях, региональных особенностях, факторах риска и медико-социальных аспектах остаются ограниченными.

Недостаточная изученность клинико-эпидемиологических особенностей гемофилии в Республике Таджикистан, отсутствие комплексного анализа регионального распределения заболевания и факторов, влияющих на его течение и исходы, обуславливают необходимость проведения настоящего исследования, результаты которого могут служить научной основой для совершенствования специализированной гематологической помощи,

развития регистра пациентов и оптимизации профилактических и лечебно-реабилитационных мероприятий.

Этот вариант существенно отличается по стилю и структуре от исходного текста, при этом полностью сохраняет его научный смысл и соответствует требованиям к разделу «Актуальность темы исследования» докторской диссертации.

### **3. Степень научной новизны результатов диссертации и положения, выносимые на защиту.**

Научная новизна работы определяется комплексным подходом к изучению гемофилии в Республике Таджикистан и сочетанием эпидемиологических, клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования.

В работе проанализированы данные 773 пациентов с гемофилией за период 2014–2024 гг., что позволило охарактеризовать структуру зарегистрированных больных по форме заболевания, возрасту, полу, степени тяжести и региональному распределению.

Одним из значимых результатов является установление преобладания гемофилии А над гемофилией В. Из общего числа 773 пациентов гемофилия А зарегистрирована у 615 человек, гемофилия В — у 158 пациентов.

Научный интерес представляет комплексная оценка осложнений гемофилии с использованием клинических и инструментальных методов. Автором изучены состояние суставного аппарата, минеральная плотность костной ткани, показатели гемостаза, отдельные биохимические параметры, состояние почек, психоэмоциональный статус и качество жизни.

Особое значение имеет выделение отдельных клинических вариантов заболевания, включая гемофилию у женщин и приобретённую гемофилию, что позволяет расширить клиническую характеристику нарушений гемостаза в исследуемой популяции.

Положения, выносимые на защиту, в целом соответствуют цели и задачам исследования и основаны на результатах проведённого анализа.

### **4. Степень изученности научной темы.** Согласно официальным данным Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики

Таджикистан, в 2024 году в республике было зарегистрировано 773 пациента, страдающих гемофилией. Показатель распространённости заболевания составил 7,5 случая на 100 000 населения.

Несмотря на значительный прогресс в изучении гемофилии на международном уровне, в Республике Таджикистан до настоящего времени отсутствует единый национальный регистр пациентов. Кроме того, недостаточно исследованы распространённость заболевания, его структура, клинико-эпидемиологические и региональные особенности, включая влияние характера питания, социально-бытовых условий, многодетности, климато-экологических факторов и воздействия промышленных производств, что ограничивает как научное понимание проблемы, так и возможности совершенствования практического здравоохранения.

**5. Объём и структура диссертации.** Общий объём диссертационной работы составляет 193 страницы машинописного текста, оформленного с использованием шрифта Times New Roman размером 14 пунктов и межстрочным интервалом 1,5. Структура исследования включает введение, общую характеристику работы, обзор современных литературных данных (глава 1), раздел, посвящённый материалам и методам исследования, в том числе специальным и инструментальным методам диагностики (глава 2), три главы с изложением результатов собственных исследований, обсуждение полученных результатов, выводы и практические рекомендации. Библиографический список содержит 145 литературных источников, среди которых 67 представлены отечественными и изданиями стран СНГ, 78 — зарубежными публикациями. Диссертационная работа дополнена 29 таблицами и 14 рисунками, отражающими основные результаты проведённого исследования.

**Во введении** обоснована актуальность выбранной темы исследования, сформулированы цель и задачи работы, определены объект и предмет исследования, представлены положения научной новизны, а также раскрыта практическая значимость полученных результатов.

**Первая глава** содержит обзор современных научных представлений о гемофилии и основана на анализе отечественных и зарубежных литературных источников. В ней рассмотрены вопросы эпидемиологии и

факторов риска развития заболевания, особенности клинического течения гемофилии у женщин, значение приобретённой формы заболевания в клинической практике, основные проявления и осложнения патологии. Также представлены современные данные о состоянии системы гемостаза, изменениях минеральной плотности костной ткани, психоэмоциональном состоянии и качестве жизни пациентов, роли коморбидных и мультиморбидных состояний, а также подходах к дифференциальной диагностике костно-суставных поражений при гемофилии.

**Вторая глава** посвящена подробному изложению материалов и методов исследования. В рамках работы проведён ретроспективный и проспективный анализ медицинской документации 773 пациентов с гемофилией, находившихся под наблюдением в ГУ НМЦРТ «Шифобахш» и ОКБ им. Кутбиддинова Согдийской области в период с 2014 по 2024 годы.

Всем пациентам выполнено комплексное клинико-лабораторное обследование, включавшее оценку клинических показателей, биохимические исследования, ультрасонографические и рентгенологические методы диагностики, определение степени выраженности болевого синдрома и поражения суставов, изучение минеральной плотности костной ткани, а также анализ психоэмоционального состояния и параметров качества жизни. Для изучения влияния экологических факторов на особенности течения гемофилии были использованы данные архивных материалов Таджикского центра изучения и контроля окружающей среды, Управления по гидрометеорологии и органов санитарно-эпидемиологического надзора.

Представленное описание дизайна исследования, применённых методов и объёма изученного материала позволяет оценить научную обоснованность, достоверность и воспроизводимость полученных результатов.

**В третьей главе** диссертационной работы изложены результаты комплексного обследования 773 пациентов с гемофилией. Проведён анализ эпидемиологических характеристик заболевания в Республике Таджикистан с оценкой особенностей его регионального распространения и возможных факторов риска. Представлена клинико-инструментальная оценка поражения суставного аппарата, проведён анализ основных осложнений, изменений показателей периферической крови, параметров системы гемостаза,

метаболических и электролитных нарушений. Кроме того, изучены особенности состояния минеральной плотности костной ткани, клинического течения гемофилии у женщин, а также характеристики приобретённой формы заболевания.

**В четвертой главе** представлены результаты исследования особенностей течения гемофилии на фоне мультикоморбидной патологии, проанализированы структура мультикоморбидности в зависимости от формы заболевания, клинико-гематологические и эхографические особенности гемофилической нефропатии, а также психоэмоциональный статус и показатели качества жизни пациентов.

**В пятой главе** представлен анализ и обсуждение результатов проведённого исследования с их сопоставлением с данными современной отечественной и зарубежной научной литературы.

**В заключительной части** диссертации сформулированы основные выводы и практические рекомендации, вытекающие из результатов проведённого исследования. Они основаны на полученных данных, отличаются

**6. Научная, практическая, экономическая и социальная значимость диссертации.** Диссертационное исследование представляет собой значимый вклад в развитие современной гематологии, расширяя научные представления о клинико-эпидемиологических, диагностических и прогностических аспектах гемофилии. В рамках работы сформирован комплексный научно-методический подход, основанный на применении современных клинических, лабораторных и инструментальных методов обследования пациентов с различными вариантами заболевания с учётом степени тяжести, характера осложнений и сопутствующей патологии.

В исследовании подробно рассмотрены вопросы распространённости основных форм гемофилии, региональных особенностей её проявления, факторов риска, структуры коморбидных состояний, характера поражения суставов, особенностей нарушений системы гемостаза, метаболических изменений и оценки качества жизни пациентов.

Полученные результаты и предложенные практические рекомендации обладают высокой научно-практической значимостью и могут быть использованы в работе специализированных гематологических подразделений для повышения эффективности диагностики, динамического наблюдения и оптимизации подходов к лечению больных с гемофилией. Выполненная работа способствует углублению понимания патогенетических механизмов и клинических особенностей заболевания, а также формирует основу для внедрения усовершенствованных методов ведения пациентов в практическое здравоохранение и образовательный процесс медицинских организаций.

Таким образом, проведённое исследование имеет важное значение для дальнейшего развития системы оказания специализированной помощи пациентам с гемофилией и повышения качества их медицинского сопровождения.

**7. Публикация результатов исследования по теме диссертации.** По материалам диссертационного исследования опубликовано 17 научных работ, из которых 3 статьи представлены в рецензируемых научных изданиях, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан. Опубликованные работы в полном объёме отражают основные результаты, научные положения и содержание всех разделов выполненного диссертационного исследования.

**8. Соответствие диссертации требованиям Комиссии.** По уровню актуальности, научной новизне, обоснованности представленных научных положений, теоретической и практической значимости, а также полноте отражения основных результатов исследования в опубликованных научных трудах диссертация Мухторзода Асрора Намака соответствует требованиям раздела 3, пунктов 31, 33, 34 и 35 «Порядка присуждения учёных степеней», утверждённого постановлением Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года №267 (с изменениями и дополнениями от 26 июня 2023 года №295), предъявляемым к диссертационным работам.

**Автореферат диссертационной работы** оформлен в соответствии с требованиями «Порядка присуждения учёных степеней», утверждённого

постановлением Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года №267.

В целом диссертационная работа Мухторзода Асрора 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, выполнена на высоком научно-методическом уровне. Работа соответствует требованиям пунктов 31, 33, 34 и 35 «Порядка присуждения учёных степеней», утверждённого постановлением Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года №267, а её автор Мухторзода Асрор Намак заслуживает присуждения учёной степени кандидата медицинских наук по указанной специальности.

**Официальный оппонент:**

**Кандидат медицинских наук,  
Заместитель генерального  
Директора по науке ГУ  
«Республиканский научный  
центр крови»**



**Кутбиддинов Азмиддин Файзуллоевич**

«18» сентября 2026 г.

Адрес: город Душанбе, район Фирдавси,  
М. Махмадалӣ 21, квартира 12  
Тел.: +992 93 535 05 23  
E-mail: azmidd.87@mail.ru

Подпись к.м.н. Кутбиддинов А. Ф. подтверждаю  Каримова Сомона  
Начальник отдела кадров

Адрес: 734025, Республика Таджикистан,  
город Душанбе, район Шохмансур,  
1-й проезд М. Турсунзаде, 16  
Тел.: +992 37 221-76-46  
E-mail: rsbc.tj@gmail.com