

ОТЗЫВ

**официального оппонента на диссертационное исследование Мухторзода
Асрор Намака по теме «Клинико-эпидемиологические особенности
гемофилии в Республике Таджикистан», представленное 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 ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови соответствует шифру специальности. Тема диссертации соответствует следующим пунктам паспорта научной специальности ВАК при Президенте РТ по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови и охватывает подпункты: 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 представляет собой наследственную коагулопатию, обусловленную дефицитом факторов свёртывания VIII, IX или XI (гемофилия А, В и С), проявляющуюся рецидивирующими кровотечениями и хроническим поражением опорно-двигательного аппарата. Наиболее распространённой формой является гемофилия А (87–92%), тогда как гемофилия В встречается значительно реже, а гемофилия С относится к редким формам заболевания.

Благодаря внедрению современных методов терапии значительно увеличилась продолжительность жизни пациентов, однако сохраняются

проблемы ингибиторных форм заболевания, коморбидной патологии, хронического болевого синдрома и снижения качества жизни.

В связи с этим гемофилия в настоящее время рассматривается не только как наследственное нарушение гемостаза, но и как хроническое заболевание, требующее комплексного медико-социального сопровождения.

Согласно данным национальных регистров Министерств здравоохранения Азербайджана, Российской Федерации, США и Узбекистана, гемофилия остаётся актуальной проблемой здравоохранения во многих странах мира. В Республике Таджикистан в 2024 году зарегистрировано 773 пациента с гемофилией (7,5 случая на 100 тыс. населения), однако полноценный национальный регистр отсутствует, а распространённость, клинико-эпидемиологические, региональные и медико-социальные особенности заболевания остаются недостаточно изученными.

Недостаточная изученность эпидемиологии гемофилии в Республике Таджикистан, отсутствие комплексной оценки факторов риска и региональных особенностей определяют актуальность настоящего исследования и необходимость совершенствования системы специализированной медицинской помощи данной категории пациентов.

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

Научная новизна диссертационного исследования определяется комплексным характером проведённого анализа и национальным масштабом представленного клинического материала. К числу наиболее значимых результатов следует отнести установление зарегистрированной распространённости гемофилии в Республике Таджикистан — 773 пациента, что соответствует 7,5 случая на 100 000 населения. Автором определена структура заболевания с преобладанием гемофилии А, а также изучены региональные различия в распределении пациентов.

Научную ценность представляет комплексная оценка состояния костно-суставной системы, минеральной плотности костной ткани, гемостаза и сопутствующей патологии у пациентов с гемофилией. Автором также исследованы психоэмоциональные нарушения и качество жизни пациентов, что позволяет рассматривать гемофилию не только как заболевание системы гемостаза, но и как хроническое заболевание с выраженными медико-социальными последствиями.

Положения, выносимые на защиту, логически связаны с целью и задачами исследования и отражают основные результаты проведённой работы.

4. Степень изученности научной темы

Автором проведён достаточно широкий анализ отечественной и зарубежной литературы по проблеме гемофилии. В обзоре рассмотрены современные представления об эпидемиологии заболевания, его клинических проявлениях и осложнениях, особенностях гемостаза, поражении костно-суставной системы, психоэмоциональных нарушениях и качестве жизни, коморбидной патологии, дифференциальной диагностике и современных подходах к терапии.

Особое значение имеет анализ литературных данных применительно к ситуации в Республике Таджикистан. Автор показывает, что существующие сведения о гемофилии в стране являются недостаточными для полноценной оценки региональной структуры заболевания, клинических особенностей и медико-социальных последствий. Проведённый обзор литературы позволил автору определить недостаточно изученные аспекты проблемы и обосновать необходимость комплексного исследования больных гемофилией в условиях Республики Таджикистан.

5. Объём и структура диссертации

Диссертация изложена на 193 страницах машинописного текста и имеет традиционную для квалификационной работы структуру: введение, общую характеристику исследования, обзор литературы, материалы и методы исследования, главы с результатами собственных исследований, обсуждение полученных результатов, заключение, выводы, практические рекомендации и список использованной литературы. Работа иллюстрирована таблицами и рисунками, позволяющими представить основные результаты исследования в систематизированном виде. Список использованной литературы включает 145 источников, из которых 67 отечественные и из стран СНГ, 78 зарубежные. Диссертация иллюстрирована 29 таблицами и 14 рисунками.

Во введении обоснована актуальность темы, сформулированы цель и задачи исследования, определены объект и предмет исследования, представлены научная новизна, теоретическая и практическая значимость работы, положения, выносимые на защиту, а также сведения об апробации и публикациях результатов.

Первая глава представляет собой обзор современной отечественной и зарубежной литературы по проблеме гемофилии. В ней последовательно

рассматриваются вопросы распространённости и факторов, влияющих на особенности заболевания, клиническое течение гемофилии у женщин, приобретённая гемофилия, основные клинические проявления и осложнения, состояние системы гемостаза, минеральная плотность костной ткани, психоэмоциональное состояние и качество жизни пациентов. Отдельные разделы посвящены современной концепции коморбидности и мультиморбидности, дифференциальной диагностике костно-суставных поражений и современным подходам к патогенетической терапии гемофилии. Положительно следует отметить использование значительного количества современных литературных источников и стремление автора сопоставить отечественные данные с результатами зарубежных исследований.

Во второй главе подробно представлены материал и методы исследования. Основу исследования составили данные о 773 пациентах с гемофилией, наблюдавшихся в специализированных учреждениях Республики Таджикистан за период 2014–2024 гг. Автором использован комплексный клинико-лабораторный и инструментальный подход. Исследование включало оценку клинических проявлений, лабораторных показателей, состояния системы гемостаза и активности факторов свертывания крови, а также инструментальное исследование костно-суставной системы. Для комплексной характеристики состояния пациентов использовались методы оценки боли и суставного поражения, ультрасонография, лучевые методы исследования и денситометрия. Отдельное направление составила оценка коморбидности, психоэмоционального состояния и качества жизни пациентов. Комплекс применённых методов соответствует поставленным задачам исследования и позволяет получить многоплановую клинико-эпидемиологическую характеристику гемофилии.

В третьей главе представлены результаты клинико-эпидемиологического исследования пациентов с гемофилией. Автором проведён анализ зарегистрированной распространённости заболевания, половой и возрастной структуры пациентов, распределения больных по формам и степени тяжести гемофилии, а также региональных особенностей. Значимым результатом является установление преобладания гемофилии А над гемофилией В: из 773 пациентов гемофилия А диагностирована у 615 человек, гемофилия В — у 158 пациентов. Особое место занимает анализ геморрагического синдрома, поражения суставов и других осложнений заболевания. Представлены данные лабораторных исследований, состояния гемостаза и отдельных метаболических показателей. Заслуживает внимания отдельный анализ клинических особенностей гемофилии у женщин и

приобретённой гемофилии, что расширяет клиническую характеристику изучаемой патологии.

В четвёртой главе исследованы особенности течения гемофилии при наличии коморбидной и мультиморбидной патологии. Автором проведён сравнительный анализ структуры сопутствующих заболеваний при гемофилии А и В. В частности, показана высокая частота гемартрозов и ряда соматических заболеваний. Отдельное внимание уделено гемофилической нефропатии и хронической почечной недостаточности, а также психоэмоциональному состоянию пациентов и качеству жизни. Данная глава имеет существенное практическое значение, поскольку позволяет рассматривать больного гемофилией с позиции комплексного ведения пациента с учётом не только основного заболевания, но и его осложнений и сопутствующей патологии.

Пятая глава посвящена обсуждению полученных результатов. Автор проводит сопоставление собственных результатов с данными отечественной и зарубежной литературы, анализирует совпадения и различия выявленных закономерностей, рассматривает возможные причины полученных результатов. Обсуждение в целом позволяет связать результаты отдельных разделов исследования в единую клинико-эпидемиологическую концепцию и показать их значение для совершенствования специализированной помощи больным гемофилией в Республике Таджикистан.

В заключении диссертационной работы автором проведён всесторонний анализ и обобщение результатов собственного исследования с их сопоставлением с современными данными отечественной и зарубежной научной литературы. Выполнен сравнительный анализ полученных результатов с материалами аналогичных исследований, опубликованных в ведущих научных изданиях последних лет. На основании полученных данных диссертант обоснованно раскрывает научно-практическую значимость выполненной работы и её вклад в развитие современной гематологии.

Представленные результаты убедительно свидетельствуют о достижении цели исследования и выполнении поставленных задач, что отражено в сформулированных выводах.

6. Научная, практическая, экономическая и социальная значимость диссертации

Научная значимость исследования заключается в расширении представлений о клинико-эпидемиологических особенностях гемофилии в Республике Таджикистан. Полученные данные позволяют уточнить структуру зарегистрированных пациентов, особенности распределения заболевания по регионам, клиническое течение различных форм гемофилии, характер

осложнений и сопутствующей патологии. Практическая значимость работы состоит в возможности использования полученных результатов при совершенствовании диагностики, диспансерного наблюдения и комплексного ведения пациентов с гемофилией.

Особое значение имеют результаты, касающиеся поражения суставов, минеральной плотности костной ткани, гемофилической нефропатии, психоэмоциональных нарушений и качества жизни, поскольку их учёт позволяет повысить комплексность медицинского наблюдения. Социальная значимость исследования определяется хроническим характером гемофилии, риском инвалидизации и ограничением социальной активности пациентов. Совершенствование ранней диагностики и профилактики осложнений потенциально способствует снижению медицинских и социальных последствий заболевания.

Экономическая значимость непосредственно в диссертации не оценивалась методом фармакоэкономического анализа, однако результаты исследования имеют потенциальное значение для рационализации организации специализированной медицинской помощи и профилактики осложнений заболевания.

7. Публикация результатов исследования по теме диссертации.

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.

8. Соответствие диссертации требованиям Комиссии

По актуальности избранной темы, объёму проведённого исследования, научной новизне, степени обоснованности полученных результатов, теоретической и практической значимости диссертационная работа Мухторзода Асрор Намак соответствует основным требованиям, предъявляемым к кандидатским диссертациям по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

Аннотация диссертации соответствует требованиям Порядка присуждения ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года, №267.

Замечаний по содержанию и оформлению диссертации нет. Наряду с этим хотелось бы получить ответы на следующие вопросы:

1. Имеются ли различия в клинико-эпидемиологических показателях гемофилии в странах ближнего и дальнего зарубежья? Если да, то в чём они заключаются?

2. Каким образом были рассчитаны показатели недостаточной обеспеченности факторами свертывания (87%), позднего обращения (73%) и недостаточной осведомленности медицинских работников (70%)? На каких инструментах и критериях основаны эти оценки?
3. Чем Вы объясняете более глубокое снижение активности VIII фактора при приобретенной гемофилии по сравнению с врожденной гемофилией А, и свидетельствуют ли полученные результаты о различиях в механизмах инактивации фактора VIII?
4. Проводилась ли молекулярно-генетическая верификация заболевания?
5. Какие результаты Вашего исследования можно считать действительно новыми по сравнению с данными международных регистров гемофилии, а какие лишь подтверждают уже известные данные?

Заключение

В целом диссертационная работа Мухторзода Асрор Намак 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 завершённым самостоятельным научно-квалификационным исследованием.

Работа выполнена на достаточном научно-методическом уровне, содержит новые для Республики Таджикистан данные о клинико-эпидемиологических особенностях гемофилии, её региональной структуре, клинических проявлениях и осложнениях, а также о состоянии костно-суставной системы, коморбидной патологии, психо-эмоциональной сферы и качества жизни пациентов.

Полученные результаты имеют научное и практическое значение для гематологии и могут быть использованы при совершенствовании диагностики, профилактики осложнений, диспансерного наблюдения и организации специализированной помощи больным гемофилией.

Диссертация 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 специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

Официальный оппонент:

**Доктор медицинских наук, профессор
кафедры гематологии, трансфузиологии
и лабораторного дела**

**Ташкентского государственного
медицинского университета**

«18» сентября 2026 г.



Маткаримова Дилфуза Сабуровна

Адрес: Республика Узбекистан, г. Ташкент,

ул. Мукикий, 102 (личный адрес)

Тел.: +99899 894 34 36

E-mail: dilfuzamirzaakbarova@gmail.com



Подпись д.м.н., профессора Д.С. Маткаримовой подтверждаю:

Начальник отдела кадров

Б. Нурмухамедов ФИО

Адрес: Республика Узбекистан, г. Ташкент

ул. Фароби, 2 (адрес учреждения)

Тел.: +99878 150-78-25

E-mail: tashmeduni@gmail.com

18.09.2026г.