

ОТЗЫВ НАУЧНОГО РУКОВОДИТЕЛЯ

о диссертационной работе Мухторзода Асрор Намак на тему: «Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан» на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови

Актуальность темы исследования научной диссертации Мухторзода А.Н. на тему: «Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан» на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

Гемофилия — наследственное нарушение гемостаза вследствие дефицита факторов VIII (А), IX (В) и XI (С) [Зозуля Н.И., 2024; Seligsohn U., 2000; Mehta P., 2023]. Заболевание наследуется сцепленно с X-хромосомой: носителями обычно являются женщины, а болеют преимущественно мужчины; случаи у женщин редки [Делягин В.М., 2021; Zheng H., 2022]. На долю гемофилии А приходится 87–92%, В — 8–13%, С — 1–2% [Кудлай Д.А., 2021; Зайдуллина А.В., 2022]. Гемофилия С — редкая аутосомно-рецессивная форма с дефицитом фактора XI, обычно протекающая малосимптомно [Mannucci P.M., 2019; Franchini M., 2022].

Снижение активности фактора VIII может вызывать приобретённую гемофилию, одинаково встречающуюся у мужчин и женщин и нередко связанную с аутоиммунными, онкологическими заболеваниями или послеродовым периодом [Ершов В.И., 2018; Coppola A., 2022]. Её частота составляет 0,2–4 случая на 1 млн взрослых в год и сопровождается тяжёлыми кровоизлияниями в мягкие ткани, мышцы и внутренние органы [Berntorp E., 2021; Mehta P., 2023].

В мире насчитывается более 450 тыс. пациентов со среднетяжёлыми и тяжёлыми формами гемофилии [Franchini M., 2022]. Одним из наиболее тяжёлых осложнений является ингибиторная форма, развивающаяся у 15–30% больных гемофилией А и у 2,5–16% — гемофилией В [Ljung, 2019; Male

С., 2021]. Профилактическая терапия направлена на предупреждение кровотечений, гемартрозов и артропатий и чаще проводится с использованием венозного доступа [Srivastava A., 2023]. Сопутствующие заболевания и психовегетативные нарушения могут утяжелять течение болезни [Van Der Valk P.R., 2019; Ахмад Аль-Хунити, 2020].

Распространённость гемофилии существенно различается по регионам. В России зарегистрировано более 12 тыс. пациентов (около 8,2 на 100 тыс.), в США — 14 816 по данным Всемирной федерации гемофилии и до 33 тыс. по оценкам CDC. В Китае учтено 23 074 пациента (около 1,6 на 100 тыс.), хотя реальная распространённость оценивается выше. В Азербайджане зарегистрировано около 1737 пациентов (17,2 на 100 тыс.), в Казахстане — 1633 (8,1 на 100 тыс.), в Узбекистане — 1601 (4,3 на 100 тыс.), а в Таджикистане — 773 пациента, что соответствует примерно 7,5 случая на 100 тыс. населения.

Мухторзода Асрор Намак, 1991 года рождения. В 2015 году окончил Государственное образовательное учреждение «Таджикский государственный медицинский университет имени Абуали ибни Сино» по специальности «Лечебное дело». После окончания университета в 2015 году поступил в интернатуру на базе ГУ «Городской медицинский центр №1 имени К. Ахмедова», которую успешно окончил в 2016 году. В 2016 году поступил в клиническую ординатуру на кафедру внутренних болезней с курсом геронтологии и гематологии Государственного образовательного учреждения «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан», которую окончил в 2018 году по специальности «Внутренние болезни». Во время прохождения клинической ординатуры зарекомендовал себя как трудолюбивый, ответственный и дисциплинированный клинический ординатор. С сентября 2021 года по апрель 2025 года работал ассистентом кафедры внутренних болезней с курсом геронтологии и гематологии Государственного образовательного

учреждения «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан».

С сентября 2025 года по настоящее время является ассистентом кафедры внутренних болезней №3 Государственного образовательного учреждения «Таджикский государственный медицинский университет имени Абуали ибни Сино». С первых дней работы проявил интерес к научно-исследовательской деятельности. В 2021 году был принят соискателем на кафедру внутренних болезней №3.

Диссертация изложена на 228 страницах компьютерного текста.

Состоит из введения, обзора литературы, 5 глав собственных исследований, обсуждения полученных результатов, выводов, практических рекомендаций. Библиографический указатель содержит 250 источников, из них 77 – на русском и 173 – на английском языках. Диссертация иллюстрирована 28 таблицами, 15 рисунками.

Во **введении** обоснована актуальность темы, определены цель и задачи исследования, раскрыты научная новизна, теоретическая и практическая значимость работы, сформулированы положения, выносимые на защиту, а также представлены формы апробации результатов и личный вклад автора.

Первая глава (30 стр.) содержит обзор современной отечественной и зарубежной литературы, посвящённый распространённости и факторам риска наследственных и приобретённых форм гемофилии, её клиническим проявлениям и осложнениям, состоянию гемостаза и минеральной плотности костной ткани (МПКТ), психоэмоциональным особенностям и качеству жизни пациентов. Рассмотрены также современные подходы к патогенетической терапии и дифференциальной диагностике костно-суставных поражений.

Во **второй главе** изложены методология и дизайн исследования, представлена характеристика 773 пациентов с гемофилией в возрасте от 1 года до 46 лет и старше, а также описаны применённые клинические, лабораторные, инструментальные и статистические методы исследования.

Третья глава посвящена анализу результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований пациентов. Приведены данные о заболеваемости и распространённости гемофилии в регионах Таджикистана за 2014–2024 гг., региональных особенностях и факторах риска гемартрозов. Рассмотрены рентгенологические и ультразвуковые характеристики суставов, показатели крови и гемостаза, метаболические и электролитные параметры, а также состояние МПКТ. Освещены особенности женской и приобретённой гемофилии, мультикоморбидность, проявления гемофилической нефропатии, психовегетативные нарушения и качество жизни пациентов.

В четвёртой главе представлен анализ мультикоморбидного статуса, клинико-гематологических и эхографических особенностей гемофилической нефропатии, психоэмоциональных нарушений и показателей качества жизни больных.

В пятой главе проведено сопоставление полученных данных с результатами отечественных и зарубежных исследований.

Научная значимость работы заключается в уточнении распространённости, факторов риска и особенностей клинического течения гемофилии, а также состояния гемостаза и минеральной плотности костной ткани, что позволяет расширить представления о региональных особенностях заболевания в Республике Таджикистан.

Практическая значимость состоит в возможности использования полученных данных для ранней диагностики и профилактики осложнений, а также для обоснования необходимости комплексного обследования пациентов с учётом высокой частоты сопутствующих заболеваний.

Экономическая значимость связана с потенциальным снижением затрат на лечение и госпитализацию за счёт профилактики осложнений.

Социальная значимость заключается в повышении качества жизни пациентов, снижении инвалидизации и летальности, а также в повышении

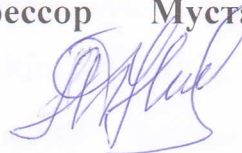
эффективности медицинской помощи и информированности врачей о различных формах гемофилии.

Научные положения и результаты диссертации научно обоснованы и подкреплены достоверными теоретико-методическими и аналитическими данными. Основные положения диссертации нашли своё отражение в опубликованных научных статьях и выступлениях автора на конференциях различного уровня.

Диссертация Мухторзода Асрор Намак на тему «**Клинико-эпидемиологические особенности гемофилии в Республике Таджикистан**» соответствует требованиям Порядка присуждения учёных степеней (постановление Правительства Республики Таджикистан от 30 июня 2021 года № 267) и Инструкции о порядке оформления диссертаций и авторефератов диссертаций (постановление Президиума ВАК при Президенте Республики Таджикистан от 27 декабря 2024 года №493) и рекомендуется к защите на соискание учёной степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.21. Гематология и переливание крови.

**Научный руководитель,
Доктор медицинских наук, профессор Мустафакулова Н.И.**

«02» 01 2026 г.



Адрес: 734025, Республика Таджикистан
г. Душанбе, район – Сино, улица - Конституция – 3, 98.
E-mail: dr. namuna@mail.ru
Телефон: (+992) 918762494

«02» 01 2026 г.

Подпись Мустафакуловой Н. И.

Заверяю:

Начальник управления развития кадров Сафаров Б.И.



Адрес: 734026, Республика Таджикистан
г. Душанбе, район Сино,
улица Сино, 29-31, E-mail: www.tajmedun.tj
Телефон: (+992) 446003977

«02» 01 2026 г.