«УТВЕРЖДАЮ»

Ректор Самаркандского государственного медицинского университета д.м.н., профессор Ризаев Ж. А.

«28» августа 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 Х-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. Полученные 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, психоэмоционального 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 завершённости. 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 28 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 исследование 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: _____ 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 Очилов У.У.

Подписи подтверждаю.

Начальник отдела кадров Аскаров Р.Б.

SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI ILMIY KOTIB

KADRLAR BO'LIMI

IMZOSINI «TASDIQLAYMAN» SamDTU Kadrlar bo'limi boshlig'i

Адрес ведущей организации:
140100 Республика Узбекистан, г.Самарканд, ул. А.Темура, 18
Тел./факс: +998662330841
E-mail: sammu@sammu.uz
Официальный сайт: www.sammu.uz

«28» августа 2026 г.