

## ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Флоринского Дмитрия Борисовича,  
«Структура и клиничко–лабораторная характеристика редких коагулопатий у детей»,  
представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по  
специальности **3.1.28. Гематология и переливание крови**

**Ф.И.О. Фечина Лариса Геннадьевна**

**Название организации: ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»**

**Должность: заместитель главного врача по онкологии и гематологии**

**Ученая степень: к.м.н.**

**Рабочий адрес: г. Екатеринбург, ул. Серафимы Дерябиной, 32**

**Рабочий телефон:/343/231-91-02**

**Адрес электронной почты:lfechina@mail.ru**

Автореферат диссертации Флоринского Д.Б. посвящен одной из мало изученных на сегодняшний день тем – редким коагулопатиям у детей. Редкие коагулопатии занимают всего около 3–5% от всех наследственных коагулопатий, частота их распространения крайне невелика - от 1 на 500000 для дефицита VII фактора до 1 на 2000 000 для дефицита протромбина и фактора XIII. Это означает, что изучать и систематизировать такие болезни крайне сложно.

Отсутствие клинических исследований на сегодняшний день создает ряд проблем, в т.ч. потому, что все рекомендации носят исключительно экспертный характер. Это осложняет работу врачей, сталкивающихся с такими заболеваниями; повышает риск смертности и опасных осложнений, связанных с несвоевременной диагностикой; не позволяет выработать эффективные методы лечения. Именно поэтому актуальность данной работы не вызывает сомнений, т.к. она позволяет не только получить новые знания по данным патологиям, но и вносит свой вклад в решение перечисленных проблем.

Целью данной работы является оценка структуры редких коагулопатий и анализ их клиничко-лабораторных особенностей у детей. Автором впервые на выборке пациентов до 18 лет дана характеристика дебюта, течения и тяжести клинических проявлений редких коагулопатий в зависимости от выраженности дефицита. При этом для анализа структуры и количества различных видов редких коагулопатий использовался не только анамнез

детей, непосредственно обращавшихся в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, но и был собран материал о других пациентах, состоящих на учете у детских гематологов на территории РФ. Это позволило полноценно оценить спектр РК и их выявляемость у российских детей.

Среди безусловных достоинств работы стоит назвать глубокую погруженность автора в исследуемый материал, в том числе наличие качественного обзора международных и российских источников по теме. Кроме того, владение результатами международных исследований позволило сопоставить полученные в ходе анкетирования результаты с международными данными. Отметим работу по разработке и содержательному наполнению базы данных профильных пациентов. Особо ценно, что автор самостоятельно осуществлял отбор пациентов - участников данного исследования в ходе ежедневных амбулаторных приемов, что безусловно повышает доверие к полученным результатам.

Автореферат диссертации Флоринского Д.Б. полностью соответствует требованиям Высшей аттестационной комиссии (ВАК) при Министерстве науки и высшего образования РФ к таким работам. Автореферат снабжен большим количеством иллюстративного материала (7 рисунков и 25 таблиц). Все это органично сочетается с текстом и позволяет лучше понять изложенные автором закономерности.

Автореферат хорошо структурирован, дает полное представление обо всех этапах проведенного диссертационного исследования, написан профессиональным языком. Приведенные разделы выстроены логично, выводы сформулированы четко, и содержательно вытекают из изложенного автором материала,

Практические рекомендации, данные в конце, не только уже используются в ходе приемов в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России, но и могут быть внедрены в практику гематологов, ведущих прием в других регионах России

К частным недостаткам исследования, судя по автореферату, мы склонны отнести сравнительно скромное число наблюдений, – например, в ходе личных приемов автором за три года было выявлено всего 114 человек с подтвержденной редкой коагулопатией, и 92 пациента с дефицитом XII фактора. В то же время мы понимаем, что это связано с невысокой частотой распространения данных заболеваний, и поэтому можно порекомендовать автору в дальнейшем продолжить и углубить исследования в этой области.

