

## ОТЗЫВ

кандидата медицинских наук, научного сотрудника федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Яковлевой Елены Владимировны на автореферат диссертации Флоринского Дмитрия Борисовича на тему «Структура и клинико-лабораторная характеристика редких коагулопатий у детей», представленной на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.28. Гематология и переливание крови

В представленной работе обсуждается гетерогенная группа наследственных качественных или количественных дефицитов факторов свертывания крови, включающая дефицит фибриногена (фактор свертывания крови I), протромбина (фактор свертывания крови II), факторов свертывания крови V, VII, X, XI, XII XIII, комбинированный дефицит факторов свертывания крови V и VIII, наследственный комбинированный дефицит витамин К-зависимых факторов свертывания крови. Указанные заболевания являются редкими наследственными коагулопатиями, что определяет их недостаточную изученность.

Оценка распространенности и структуры редких коагулопатий, анализ их клинико-лабораторных особенностей у детей в условиях ограниченного количества национальных и международных регистров больных с редкими коагулопатиями и отсутствия четко сформированных международных клинических рекомендаций по ведению пациентов - представляется исключительно актуальной.

В настоящий момент систематизированные клинико-лабораторные данные течения редких коагулопатий у детей не доступны. В отсутствие принятой стандартизированной системы оценки проявлений геморрагического синдрома новизна и целесообразность своевременного проведения подобных исследований с участием детских когорт и использованием стандартизированных методов оценки геморрагических проявлений не вызывают сомнений.

В настоящей работе впервые в группе пациентов в возрасте до 18 лет рассмотрены особенности дебюта, течения и тяжести клинических проявлений редких наследственных коагулопатий в зависимости от выраженности снижения активности дефицитного фактора с использованием стандартизированного метода оценки геморрагического синдрома.

Впервые выполнена оценка спектра редких наследственных коагулопатий и их

распространенность у детей на территории Российской Федерации, что может являться основой для создания единого регистра пациентов с редкими дефицитами факторов свертывания крови.

Автореферат диссертации написан и оформлен в соответствии с требованиями Высшей аттестационной комиссии при Министерстве науки и высшего образования РФ, соответствует самой диссертационной работе, четко отражает все этапы проведенного исследования. По теме диссертации опубликовано 7 печатных работ, из них 7 в журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий Высшей аттестационной комиссии при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации.

Автореферат структурирован, информативен и отражает суть работы. Аналитический материал сомнений в достоверности сделанных выводов не оставляет, выводы отвечают поставленным задачам. Работа является последовательной и завершенной. Материалы работы, авторский подход к трактовке аналитических данных, а также сделанные автором выводы принципиальных замечаний и возражений не вызывают.

На основании результатов проведенного исследования, представленного в автореферате, можно сделать вывод о том, что диссертационная работа Флоринского Дмитрия Борисович на тему «Структура и клинико–лабораторная характеристика редких коагулопатий у детей», выполненная под руководством доктора медицинских наук Жаркова Павла Александровича, является самостоятельной и законченной научно-квалификационной работой.

Работа посвящена решению актуальной научной задачи – оценке структуры редких наследственных коагулопатий и анализу их клинико-лабораторных особенностей у детей и является практическим шагом оптимизации оказания медицинской помощи детям с указанными заболеваниями и оценки необходимости внедрения новых методов диагностики и лечения этих состояний.

Диссертационная работа соответствует требованиям п.9 Положения о присуждении ученых степеней, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24.09.2013г. (с изменениями в редакции постановлений Правительства Российской Федерации №335 от 21.04.2016 г., № 748 от 02.08.2016г.), предъявляемых к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а ее автор Флоринский Д.Б. заслуживает присуждения искомой ученой степени

кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.28. Гематология и переливание крови.

Кандидат медицинских наук (14.01.21. Гематология и переливание крови), научный сотрудник

ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

Яковлева Е.В.

Подпись кандидата медицинских наук, Яковлевой Е.В. заверяю, Ученый секретарь  
ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, кандидат медицинских наук  
Джулакян Унан Левонович

«09» октябрь 2023г.



Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 125167, г. Москва, Новый Зыковский пр-д, д.4.

e- mail: hemophilia2012@mail.ru