

ОТЗЫВ

официального оппонента, доктора медицинских наук, профессора Рукавицына Олега Анатольевича на диссертационную работу Флоринского Дмитрия Борисовича на тему «Структура и клинико–лабораторная характеристика редких коагулопатий у детей», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 3.1.28. Гематология и переливание крови.

Актуальность темы исследования

Редкие коагулопатии – это 3–5% всех наследственных коагулопатий. В связи с крайне низкой их распространенностью они недостаточно хорошо изучены. Мало сведений о генетических и клинических особенностях данных дефицитов, велик риск смертности и опасных осложнений, связанных с несвоевременной диагностикой. Недостаточно разработаны безопасные и эффективные методы лечения. Отсутствуют общепринятые стандарты медицинской помощи.

В этой связи тема исследования актуальна. Цель и задачи исследования сформулированы четко и являются обоснованными.

Степень обоснованности результатов исследования

В исследование были включены 206 пациентов с различными дефицитами факторов свертывания крови. Исследование имело моноцентровый ретроспективный характер; набор материала осуществлялся 3 года. Диагностика коагулопатий осуществлялась в соответствии с современными едиными протоколами и алгоритмами. Результаты диссертационного были обобщены и проанализированы с применением современных методов статистического анализа. Положения, выносимые на защиту, обоснованы и отражают содержание диссертационной работы. Все научные положения диссертации обоснованы, аргументированы, статистически подтверждены. Выводы логично вытекают из результатов исследования и являются обоснованными. Обоснованность практических рекомендаций также подтверждена статистически и не вызывает сомнений.

Новизна исследования и полученных результатов, их достоверность

В работе впервые проведен развернутый анализ значительной группы (206) пациентов детского возраста с редкими коагулопатиями (РК). Проанализирована структура и количество различных видов редких коагулопатий у детей. Изучены анамнестические особенности и тяжесть клинических проявлений у пациентов с редкими коагулопатиями в зависимости от вида дефицита фактора. Оценена зависимость анамнестических особенностей и тяжести клинических проявлений от степени дефицита фактора у пациентов с редкими коагулопатиями в зависимости от вида дефицита. Показана важность стандартизованного опросника в диагностике редких коагулопатий у детей. Таким образом, новизна и достоверность результатов исследования не вызывает сомнения.

Практическая и научная значимость работы и рекомендации по использованию результатов

Полученные результаты могут быть применены в повседневной работе врача – гематолога. Они позволят повысить осведомленность врачей о редких коагулопатиях, и в дальнейшем могут стать базой для формирования единого регистра пациентов с редкими дефицитами факторов свертывания крови. Этот регистр, безусловно, станет отправной точкой для дальнейших исследований.

Таким образом, работа Флоринского Д. Б. является значимой для науки и практического здравоохранения.

Оценка оформления диссертации, ее завершенности, полнота изложения результатов исследования в научной печати

Диссертация оформлена в соответствии с требованиями, предъявляемыми к диссертационным работам, состоит из глав введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, результатов, заключения, обсуждения результатов, выводов, практических рекомендаций и приложения. Работа изложена на 118 страницах машинописного текста, иллюстрирована 30 таблицами и 22 рисунками. Библиография включает 159 источников литературы (11 – отечественных, 148 – зарубежных). Выводы диссертации соответствуют поставленным задачам. Работа является логичной и завершенной. Автореферат диссертации написан и оформлен в соответствии с требованиями Высшей аттестационной комиссии (ВАК) и отражает суть исследования.

По теме диссертации опубликовано 7 печатных работ, из них 7 в журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий Высшей аттестационной комиссии (ВАК) при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации. Материалы диссертации были доложены и обсуждены на 4 крупных конгрессах, в том

числе международных. Принципиальных замечаний и возражений материалы диссертации, а также сделанные автором выводы не вызывают.

Оценка содержания работы

Собственные исследования представлены в главах, посвященных анализу данных обследования пациентов с подозрением на редкие коагулопатии (114 больных), и с дефицитом фактора XII (92 пациента). На большой группе пациентов в возрасте до 18 лет охарактеризованы особенности дебюта, течения и тяжести клинических проявлений РК. Оценен спектр РК и их выявляемость у детей на территории РФ. В клинической картине отмечено преобладание кожного геморрагического синдрома, носовых кровотечений, кровотечений из слизистой ротовой полости и постоперативных кровотечений над кровотечениями в ЦНС, гемартрозами и кровотечениями в мышцы. Для большинства дефицитов факторов не найдено взаимосвязей между выраженностью геморрагического синдрома и активностью дефицитного фактора.

Ряд геморрагических коагулопатий имеет характерные черты: крайне тяжелый фенотип кровоточивости у пациентов с дефицитом фактора XIII - большое количество внутричерепных кровоизлияний и кровотечений из пуповинного остатка и корреляция между выраженностью геморрагического синдрома и снижением фактора XIII. Большое количество постоперационных кровотечений для пациентов с дефицитом фактора XI и почти полное отсутствие других геморрагических проявлений. Тяжелый фенотип кровоточивости у пациентов с дефицитом факторов V и X и активностью ниже 1% и умеренные проявления у пациентов с активностью выше 20%. Преобладание кожно-слизистого геморрагического синдрома у пациентов с дефицитом фактора VII и более выраженная кровоточивость у пациентов с активностью фактора VII менее 1 %.

Замечания и вопросы

Принципиальных замечаний и вопросов нет.

Заключение

Таким образом, диссертационная работа Флоринского Дмитрия Борисович на тему «Структура и клиничко–лабораторная характеристика редких коагулопатий у детей», выполненная под руководством доктора медицинских наук Жаркова Павла Александровича является законченной научно-квалификационной работой, содержащей решение актуальной научной задачи – Оценки структуры редких коагулопатий и анализ их клиничко-лабораторных особенностей у детей.

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.

Официальный оппонент:

Доктор медицинских наук

Начальник гематологического центра – главный гематолог «Главного военного клинического госпиталя имени академика Н.Н. Бурденко» МО РФ


Рукавицын Олег Анатольевич

25 октября 2023г.




В.А. Терещенко

ФГБУ «Главный военный клинический госпиталь имени академика Н.Н. Бурденко» МО РФ Адрес: г. Москва, 105229, Госпитальная пл., д. 3

Тел.: +7 (499)263-29-29

Электронная почта: gvkg_fl@mil.ru

СВЕДЕНИЯ

об официальном оппоненте

№2	Ф.И.О. Ружавиц ын Олег Анатол ьевич	Год рождения, гражданство 25.09.1963, Российская федерация	Место основной работы (с указанием организации, министерства, ведомства, города, должности)	Учёная степень с указанием шифра специальности по которой защита диссертация)	Учёное (по специальности или по кафедре)	Шифр специальности и отрасль науки	Основные работы
			Начальник гематологического центра – ФГБУ «Главный военный клинический госпиталь имени академика Бурденко» МО РФ , Москва	Доктор медицинских наук Докторская диссертация защита по специальности 3.1.28. Гематология и переливание крови	Профессор	3.1.28. Гематология и переливание крови	1. Ермолин В.В., Берлина Н.В., Котельникова А.Н., Битюков А.П., Ружавицын О.А. ВЫРАЖЕННЫЕ РЕАКТИВНЫЕ ГИПЕРПРОМОЦИТОЗЫ НА ФОНЕ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ.КЛИНИЧЕСКИ Е СЛУЧАИ // Медицинский вестник ГВКГ им. Н.Н. Бурденко. 2021. № 3 (5). С. 55-57. 2. Огородникова М.Д., Заботина Т.Н., Борунова А.А., Огородникова Е.В., Онуфриевич А.Д., Шаманский С.В., Ружавицын О.А. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ФОТОХИМИЧЕСКИ ОБРАБОТАННЫХ ТРОМБОКОНЦЕНТРАТОВ В ОНКОГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2012. Т. 11. № 2.

На обработку персональных данных согласен.

Доктор медицинских наук, профессор, начальник гематологического центра – «Г Главного военного клинического госпиталя имени академика Н.Н. Бурденко» МО РФ

Ружавицын Олег Анатольевич



07 сентября 2023г.

В.А. Торощенко