

## ОТЗЫВ

на автореферат диссертации Мамонова Василия Евгеньевича на тему  
**«Костно-суставные осложнения болезни Гоше у взрослых: современная стратегия ортопедического лечения»**,

представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальностям 3.1.28. - гематология и переливание крови и 3.1.8. - травматология и ортопедия.

Работа посвящена актуальной теме – костно-суставным осложнениям редкого наследственного заболевания – болезни Гоше. Известно, что поражение костей является специфическим костным проявлением этой патологии. На современном этапе, когда гематологические и висцеральные проявления болезни Гоше хорошо контролируются заместительной ферментной терапией, именно поражение опорно-двигательной системы определяет тяжесть клинического течения и медико-социальную значимость проблемы.

Автором определена цель лечения – на основании анализа клинических, лучевых и морфологических характеристик поражения костно-суставной системы, а также результатов хирургических вмешательств разработать стратегию ортопедического лечения костно-суставных осложнений болезни Гоше, для достижения которой были поставлены восемь задач.

Научная новизна работы определяется тем, что впервые дано определение костно-суставным осложнениям болезни Гоше, выявлены их характеристики и распространенность в России, впервые проведён подробный гистологический анализ образцов костной ткани проксимального отдела бедренной кости, выявлена его корреляция с лучевыми методами диагностики на различных сроках заместительной ферментной терапии, впервые в эксперименте изучено влияние рекомбинантной глюкоцереброзидазы на пролиферацию и дифференцировку мезенхимных стромальных клеток костного мозга человека, впервые проведён анализ среднесрочных и

отдаленных результатов тотального эндопротезирования тазобедренного сустава при болезни Гоше, а также периоперационного обеспечения хирургических вмешательств на костно-суставной системе у этих больных.

Как результат проведенных исследований разработан способ определения степени выраженности патологической инфильтрации костного мозга при болезни Гоше, защищенный патентом Российской Федерации.

Следует отметить, что несмотря на редкую встречаемость болезни Гоше – в России на момент окончания исследования было зарегистрировано 367 взрослых пациентов – автору удалось сконцентрировать в одном центре и обработать данные по 267 больным, провести 75 ортопедических операций 42 пациентам, что сопоставимо с ведущими мировыми центрами, занимающимися лечением этой патологии.

Проведенная Василием Евгеньевичем научная работа даёт новые представления о патогенезе костных проявлений болезни Гоше, объясняет некоторые механизмы действия заместительной ферментной терапии на костную ткань, даёт научное обоснование к выбору тактики ортопедического лечения костно-суставных осложнений заболевания.

Практическая ценность диссертации определяется высокими показателями хороших и отличных результатов в лечении ортопедической патологии при болезни Гоше, включая костно-суставную инфекцию. Результаты исследования внедрены в работу ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России и могут быть тиражированы в отделения травматологии и ортопедии, занимающиеся лечением пациентов с болезнью Гоше.

Выводы логичны, отвечают поставленным задачам исследования, даны важные практические рекомендации, которые могут быть применены в практическом здравоохранении.

Замечаний по представленному автореферату нет.

Автореферат даёт представление, что Мамонов В.Е. провёл серьёзное, объёмное научное исследование, выполненное на высоком профессиональном уровне, а его диссертационная работа на тему «Костно-

суставные осложнения болезни Гоше у взрослых: современная стратегия ортопедического лечения» по своей актуальности, научной новизне, методическому уровню, теоретической и практической значимости соответствуют всем требованиям пункта 9-14 «Положения о присуждении ученой степени, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации №842 от 24.09.2013 г. (в редакции от 16 октября 2024 г.), предъявляемым к докторским диссертациям. Соискатель Мамонов В.Е. достоин присуждения ученой степени доктора медицинских наук по специальностям 3.1.28 — гематология и переливание крови и 3.1.8. - травматология и ортопедия.

Руководитель отделения травматологии и ортопедии, заведующий кафедрой травматологии и ортопедии ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, доктор медицинских наук

Шавырин Дмитрий Александрович

Дата: «14» августа 2025 г.

**Подпись Шавырина Дмитрия Александровича заверяю.**

Ученый секретарь Учёного совета ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, д.м.н., профессор



Берестень Наталья Федоровна

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского»

Адрес учреждения: 129110, г. Москва, ул. Щепкина, д.61/2

Тел: +7(499)6740709, e-mail: mz\_moniki\_info@mosreg.ru

Сайт: <https://www.monikiweb.ru>