



Posudek oponenta habilitační práce

Masarykova univerzita	Lékařská fakulta
Fakulta	Pediatric
Obor řízení	MUDr. Jan Blatný, Ph.D.
Uchazeč	Oddělení dětské hematologie FN Brno
Pracoviště uchazeče, instituce	Poruchy krevního srážení (nejen) u dětí
Habilitační práce	prof. MUDr. Michael Doubek, Ph.D.
Oponent	Interní hematologická a onkologická klinika FN Brno
Pracoviště oponenta, instituce	

Předložená práce MUDr. Jana Blatného, Ph.D. **Poruchy krevního srážení nejen u dětí** se věnuje krvácivým stavům u dětí, především vrozeným, ale rovněž i problematice trombózy. Jde o komentovaný soubor vybraných publikací MUDr. Jana Blatného, Ph.D.

Habilitační práce je strukturována do části Krvácení a Trombóza. Kapitola Krvácení se dále dělí na Vrozené krvácivé stavy (Hemofilie, Von Willebrandova choroba, Ostatní vrozené poruchy krevního srážení, „Real-world“ data a klinické registry) a Získané krvácivé stavy. Tato problematika je předložena na 252 stranách habilitační práce, jejíž součástí je 29 prací, v nichž je MUDr. Jan Blatný, Ph.D. autorem (19 prací) nebo spoluautorem. Devět z těchto prací bylo publikováno v časopisech s impakt faktorem.

Jako nejvýznamnější z článků předložených v přílohách hodnotím publikaci *Inhibitor incidence rate in Czech previously untreated patients with haemophilia A has not increased since introduction of recombinant factor VIII treatment in 2003*, prokazující bezpečnost rekombinantních preparátů v léčbě hemofilie, a práci *Novel homozygous fibrinogen A α chain truncation causes severe afibrinogenemia with life threatening complications in a two-year-old boy*, v níž je popsána nová mutace fibrinogenu A.

Po stránce formální hodnotím práci, jako přehlednou, logicky uspořádanou a srozumitelně napsanou. Předložený habilitační spis přináší kvalitní přehled problematiky poruch koagulace u dětí. Po formální stránce mám výhrady k obrázkům, v jejichž popisu chybí vysvětlivky použitých zkratk a které by měly být zevrubněji komentovány (například obrázky 1 a 2, obrázky na stranách 102–110).

MUDr. Jana Blatného, Ph.D. znám osobně již několik let jako pracovitého a erudovaného odborníka na poli poruch krevního srážení, který je respektovaný v české i zahraniční odborné komunitě. Jeho velkou zásluhou je vytvoření Komplexního hemofilického centra pro děti v rámci FN Brno a výrazné zlepšení péče o dětské pacienty s poruchami krevního srážení. Vyzdvihuji rovněž jeho aktivní účast v Českém národním hemofilickém programu. Tyto jeho aktivity jsou rovněž připomenuty v jeho habilitační práci.

Dotazy oponenta k obhajobě habilitační práce

Na MUDr. Jana Blatného, Ph.D. mám tři otázky, které se vztahují k tématu jeho habilitační práce:

- 1) Jako genetika mne zajímá vznik *de novo* mutací v genech pro faktory krevního srážení. O jaké mechanismy vzniku těchto mutací jde? Jakou roli zde hrají transpozony, o nichž jsou v této souvislosti v literatuře zmínky?
- 2) Práce nezmiňuje vrozené trombocytopenie. Kolik případů vrozených trombocytopení je sledováno na Oddělení dětské hematologie FN Brno? Jak by mělo vypadat sledování těchto nemocných, když víme, že část vrozených trombocytopení predisponuje k rozvoji leukemií či dalších hematologických malignit?
- 3) Jaká jsou úskalí genové terapie hemofilie? Proč se tato terapie stále nedostala do běžné praxe?

Závěr

Na základě předložené práce, odborné erudice MUDr. Jana Blatného, Ph.D. (výrazně překračuje všechny požadavky kladené na uchazeče o habilitační řízení dané pravidly LF MU) i osobní znalosti MUDr. Jana Blatného, Ph.D. a jeho vysokých odborných kvalit doporučuji přijetí habilitační práce jako podklad pro habilitační řízení a na jejím základě doporučuji jmenovat MUDr. Jana Blatného, Ph.D. docentem v oboru Pediatrie.

Habilitační práce MUDr. Jana Blatného, Ph.D. **splňuje** požadavky standardně kladené na habilitační práce v oboru Pediatrie.

V Brně dne 7. 5. 2018

.....
podpis