

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕМОФИЛИИ: СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ И АЛГОРИТМЫ ВЕРИФИКАЦИИ

Жорамуродов Уктам¹

¹Самаркандский государственный медицинский университет, Кафедра клинической лабораторной диагностики с курсом клинической лабораторной диагностики ФУВ, клинический ординатор
E-mail: oktamjonjoramurodov@gmail.com

Актуальность. Гемофилия А (дефицит фактора VIII) и гемофилия В (дефицит фактора IX) являются тяжелыми X-сцепленными рецессивными коагулопатиями. Своевременная верификация типа и степени тяжести дефицита факторов свертывания крови имеет решающее значение для выбора адекватной заместительной терапии, предотвращения гемартрозов, инвалидизации пациентов и жизнеугрожающих кровотечений.

Цель исследования. Оптимизация этапов коагулологического скрининга и специфических тестов для дифференциальной диагностики гемофилии А и В в условиях клинико-диагностической лаборатории.

Материалы и методы. Был проведен анализ современных алгоритмов оценки плазменного звена гемостаза. Комплексная лабораторная диагностика включает в себя:

1. Скрининговые тесты (активированное частичное тромбопластиновое время — АЧТВ, протромбиновое время — ПВ, тромбиновое время — ТВ, количество тромбоцитов).
2. Коррекционные пробы (микст-тесты с нормальной плазмой для исключения присутствия ингибиторов).
3. Специфические тестов (количественное определение активности факторов VIII и IX клоттинговыми или хромогенными методами).

Результаты.

- **Коагулологический скрининг:** Патогномичным лабораторным признаком гемофилии является изолированное удлинение АЧТВ (более чем на 25–30% от нормы) при нормальных показателях ПВ, ТВ и количества тромбоцитов, что указывает на нарушение внутреннего пути активации свертывания.
- **Дифференциальная диагностика:** Проведение специфических тестов позволяет не только дифференцировать гемофилию А от гемофилии В, но и определить форму тяжести: тяжелую (активность фактора <1%), среднюю (1–5%) или легкую (5–40%).

- **Ингибиторные формы:** Использование микст-тестов (смешивание плазмы пациента с нормальной плазмой в соотношении 1:1) позволяет дифференцировать истинный дефицит факторов от наличия приобретенных ингибиторов к факторам VIII/IX, что критически важно для предотвращения терапевтических неудач.

Выводы. Изолированное удлинение АЧТВ является ключевым сигналом для обязательного определения активности факторов VIII и IX. Внедрение стандартизированных тестов коррекции и хромогенных методов оценки факторов позволяет минимизировать риски гиподиагностики и обеспечить прецизионный подход к лечению коагулопатий.