

Геморрагическая болезнь новорождённых: классификация

В 1994 году была принята единая классификация ГрБН, которой рекомендуется придерживаться для правильной постановки диагноза, а также единого и однозначного учёта всех случаев ГрБН

I. Классификация геморрагической болезни новорождённых по наличию документального подтверждения:

1. Подтверждённая ГрБН.

Для подтверждённой ГрБН характерно:

А. Удлинение протромбинового времени (ПВ/РТ), часто в 4 раза и более по сравнению с возрастными референсными значениями, снижение протромбинового индекса (ПТИ/Quick values $\leq 15\%$), повышение международного нормализованного отношения (МНО/INR ≥ 4). И также отмечается удлинение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), однако менее выражено.

Б. Дополнительно наличие хотя бы одного из признаков:

- нормальный или повышенный уровень тромбоцитов и нормальный уровень фибриногена и/или отсутствие продуктов деградации фибрина;
- нормализация протромбинового времени (ПВ/РТ > 3.5 , ПТИ/Quick values $< 20\%$, МНО/INR > 3.5) и прекращение кровотечения после введения витамина К (в течение 30–120 мин);
- повышенный уровень аномальных форм К-зависимых факторов свёртывания крови, к которым относится декарбоксилированная форма протромбина – PIVKA-II, по сравнению с возрастными референсными значениями.

Примечание. Наличие удлинённого протромбинового времени, нормального уровня тромбоцитов и отсутствие продуктов деградации фибрина встречается при других заболеваниях. Постановка диагноза ГрБН должна основываться на признаках, указанных выше.

2. Вероятная ГрБН.

Для вероятной ГрБН характерно:

А. Удлинение протромбинового и активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), однако менее выражено по сравнению с подтверждённой ГрБН.

Б. Дополнительно наличие хотя бы одного из признаков:

- нормальный или повышенный уровень тромбоцитов и нормальный уровень фибриногена и/или отсутствие продуктов деградации фибрина;
- нормализация протромбинового времени и прекращение кровотечения после введения витамина К;
- наличие аномальных форм К-зависимых факторов свёртывания крови, к которым относится декарбоксилированная форма протромбина – PIVKA-II.

3. Возможная ГрБН.

Случай возможной ГрБН регистрируется, когда другие причины кровотечения кроме ГрБН, кажутся маловероятными.

II. Классификация геморрагической болезни новорождённых по времени возникновения:

1. **Ранняя форма** — симптомы появляются в течение 24 ч после рождения.
2. **Классическая форма** — симптомы появляются на 2–7-е сут жизни.
3. **Отсроченная или поздняя форма** — симптомы появляются в период с 8-го дня до 6 мес жизни (26 нед жизни).

III. Классификация геморрагической болезни новорождённых по причине возникновения:

1. **Идиопатическая форма** — отсутствие факторов, предрасполагающих к возникновению дефицита витамина К. Идиопатическая ГрБН встречается у детей, находящихся на исключительном грудном вскармливании, с непрямой гипербилирубинемией, связанной с грудным вскармливанием / молоком.
2. **Вторичная форма** — отмечается наличие факторов или заболеваний, в том числе выявленных после дополнительного обследования по факту кровотечения. Вторичная ГрБН часто развивается на фоне заболеваний и состояний ребёнка, способствующих нарушению синтеза и всасывания витамина К (холестаз, синдром мальабсорбции).

IV. Классификация геморрагической болезни новорождённых по наличию информации о профилактическом введении витамина К:

1. **Достаточно документированная ГрБН** — наличие описания способа и кратности введения, а также дозы препарата. При наличии отклонений от протокола, имеется указание причины и последующих изменений введения витамина К.
2. **Недостаточно документированная ГрБН** — отсутствие достаточной информации о профилактике витамином К.