



www.pediatric-rheumatology.printo.it

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Это заболевание было описано в 1967 году японским педиатром Томисаку Кавасаки. Он исследовал группу детей с лихорадкой, кожной сыпью, конъюнктивитом, энантемой (покраснение на слизистой полости рта и глотке), припухлостью в области кистей и стоп и увеличением шейным лимфоузлов, что первоначально было названо слизисто-кожный лимфодулярный синдром. Несколькими годами позже, было сообщено об осложнениях с сердцем, такими как аневризмы (большое расширение кровеносных сосудов) коронарных артерий.

Что это такое?

Болезнь Кавасаки – это острый системный васкулит, что означает воспаление стенок кровеносных сосудов, которое может привести к расширению (дилатации), главным образом, коронарных артерий (сосуды, которые кровоснабжают сердце). Однако не у всех детей с этим заболеванием развиваются аневризмы. В основном заболевание представлено острыми симптомами без развития осложнений.

Как часто встречается заболевание?

Болезнь Кавасаки редкое заболевание, но среди васкулитов у детей оно одно из наиболее распространенных наряду с пурпурой Шенлейн-Геноха. Это почти исключительно заболевание маленьких детей. Около 80-100 пациентов в возрасте до 5 лет. Несколько более распространено у мальчиков, чем у девочек. Хотя случаи заболевания болезнью Кавасаки могут быть диагностированы в любое время года, отмечается некоторая сезонность с повышением заболеваемости зимой и весной. Более распространено среди японских детей, но описаны случаи заболевания по всему миру.

Каковы причины заболевания?

Причина болезни Кавасаки остается неясной, однако предполагается инфекционное происхождение. Гиперчувствительность или нарушение иммунного ответа, возможно запускаемое инфекционным агентом (определенным вирусом или бактерией), может повернуть течение воспалительного процесса к воспалению и повреждению кровеносных сосудов, при определенной индивидуальной генетической предрасположенности.

Наследуется ли это заболевание? Почему мой ребенок заболел этой болезнью? Можно ли это предупредить? Заразно ли это заразно?

Болезнь Кавасаки не является наследственным заболеванием, однако предполагается наследственная предрасположенность. Очень редко, чтобы более одного члена семьи имели это заболевание. Кроме того, оно не заразно и не может быть предотвращено. Возможен, но очень редко, второй эпизод этого заболевания.

Каковы основные симптомы.

Заболевание начинается с необъяснимой высокой лихорадки в течение, по крайней мере, 5 дней. Дети обычно очень раздражительны. Лихорадка может сопровождаться инъекцией конъюнктивы (покраснение глаз), без гноя или выделений.

У детей может быть полиморфная кожная сыпь, напоминающая сыпь при скарлатине или кори, уртикарная (крапивница), папулезная и др. Кожная сыпь, главным образом, локализуется на туловище и конечностях и часто в области промежности.

Изменения в области рта включают яркую красноту и трещины губ, красный язык, обычно называемый «малиновый» язык, и покраснение глотки.

Кисти и стопы также могут вовлекаться - с припухлостью и покраснением ладоней и подошв. На второй – третьей неделе заболевания появляется характерное шелушение кончиков пальцев кистей и стоп.

Более чем у половины детей отмечается увеличение шейных лимфоузлов, чаще это единичные лимфоузлы размером до 1,5 см.

Иногда могут наблюдаться другие симптомы, такие как боль и припухлость в суставах, боль в животе, диарея, раздражительность, головная боль.

Вовлечение сердца является серьезным проявлением болезни Kawasaki, обуславливая возможность длительных осложнений. Могут быть выявлены сердечные шумы, аритмии и УЗИ изменения. Все слои сердца могут воспаляться в какой-то степени, что проявляется перикардитом (воспаление оболочки сердца), миокардитом (воспаление сердечной мышцы) и также поражением клапанов. Однако главной особенностью этого заболевания является развитие коронарных аневризм.

Одинаково ли заболевание у каждого ребенка?

Тяжесть заболевания варьирует у каждого ребенка. Не каждый пациент имеет все клинические проявления и у большинства пациентов не развивается повреждений сердца. Аневризмы можно увидеть у 2 из 100 детей, леченных от болезни Kawasaki. У некоторых из очень маленьких детей (в возрасте до 1 года) заболевание часто протекает в неполной форме, без всех характерных клинических проявлений, что затрудняет диагностику. У части этих детей могут развиваться аневризмы.

Отличается ли заболевание у детей от заболевания у взрослых?

Это заболевание детского возраста, похожие формы могут встречаться у взрослых, но с отличающейся клинической картиной.

Как поставить диагноз?

Диагноз может быть установлен, если имеется необъяснимая высокая лихорадка в течение 5 или более дней плюс 4 или 5 следующих симптомов: двусторонний конъюнктивит, увеличение лимфоузлов, кожная сыпь, выраженные изменения в области рта и на языке без доказательства какого-либо другого заболевания, которое могло бы объяснить эти симптомы.

Если установление диагноза не возможно, должны быть приняты во внимание неполные формы этого заболевания

Какие исследования важны?

Лабораторные изменения не специфичны для этого заболевания, но они отражают степень воспаления. Индикаторами воспаления являются: ускоренное СОЭ (обычно выше, чем при других похожих заболеваниях), лейкоцитоз (повышение числа лейкоцитов), анемия (низкое количество эритроцитов). Число тромбоцитов (клетки, участвующие в свертываемости крови) обычно нормальное в первую неделю заболевания, но начинает повышаться на второй неделе, достигая очень высоких цифр.

Пациенты должны подвергаться периодическим осмотрам и оценке лабораторных тестов до полной нормализации состояния.

Сразу же должны быть выполнены электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиография. Эхокардиография может выявить аневризмы при оценке контуров и размеров коронарных артерий. При выявлении коронарных изменений у детей, должны быть проведены дополнительные обследования.

Может ли заболевание быть излечено?

Большинство детей с болезнью Кавасаки могут быть вылечены, однако у некоторых пациентов развиваются осложнения со стороны сердца, несмотря на проводимое лечение. Заболевание не может быть предупреждено, но лучший путь для снижения сердечных осложнений - ранняя диагностика и быстрое начало лечения.

Как это лечится?

Лечение детей с определенной или вероятной болезнью Кавасаки должно проводиться в стационаре для наблюдения и проведения лабораторного контроля за возможным вовлечением сердца.

Для уменьшения сердечных осложнений лечение должно быть начато сразу же после установления диагноза.

Основным методом лечения является сочетание аспирина и внутривенного иммуноглобулина, оба препарата применяются в высоких дозах.

Это лечение уменьшает системное воспаление и острые симптомы постепенно исчезают. Высокие дозы гаммаглобулинов являются неотъемлемой частью лечения, так как они способны предотвратить появление сердечных изменений у большей части пациентов. С меньшей частотой могут также назначаться кортикостероиды.

Побочные эффекты терапии.

Терапия гаммаглобулином обычно переносится хорошо. Хорошо известно, что аспирин может вызывать поражение желудка, также как и временное повышение печеночных ферментов.

Продолжительность лечения.

Высокие дозы гаммаглобулина назначаются однократно у большинства пациентов, иногда необходимо повторное введение.

Сразу же назначают высокие дозы аспирина, так долго, пока сохраняется лихорадка, затем постепенно снижают дозу. Низкие дозы аспирина являются поддерживающим, что обусловлено их антикоагулянтным эффектом (это значит, что тромбоциты не склеиваются вместе). Необходимо предотвращать образование тромбов (кровяных сгустков) внутри аневризмы, так как это может привести к инфаркту, что является наиболее опасным осложнением болезни Kawasaki.

Нетрадиционная и дополнительная терапия.

Нетрадиционная терапия не используется в лечении этого заболевания.

Какой периодический контроль необходим?

У пациентов с болезнью Kawasaki должна проводиться периодическая оценка количества клеток крови и СОЭ, до нормализации показателей.

Периодическое проведение эхокардиографии необходимо для оценки состояния коронарных аневризм; частота, с которой она должна проводиться зависит от состояния и размера аневризмы. В большинстве случаев аневризмы могут разрешаться.

В последующем, этих детей будут наблюдать педиатр, детский кардиолог и детский ревматолог. В местах, где детский ревматолог отсутствует, педиатр вместе с кардиологом должен наблюдать этих пациентов, особенно тех, кто имеет поражение сердца.

Продолжительность заболевания.

Выделяют три стадии болезни Kawasaki: 1) острая, которая включает 2 первые недели, когда наблюдаются лихорадка и другие симптомы; 2) подострая, со второй по четвертую недели, период, в котором повышается уровень тромбоцитов и могут появляться аневризмы; 3) фаза выздоровления, с 1-го по 3-й месяцы, когда все измененные лабораторные тесты нормализуются, и поражения кровеносных сосудов (аневризмы коронарных сосудов) разрешаются или уменьшаются в размерах.

Прогноз заболевания.

У большинства пациентов прогноз благоприятный, они будут обычно жить, с нормальным ростом и развитием.

Прогноз у пациентов с сохранением изменений коронарных артерий, зависит, главным образом, от развития сужений или окклюзий (уменьшение размеров кровеносных сосудов, обусловленное образованием кровяных сгустков внутри сосудов).

Рекомендации на повседневную жизнь. Занятия спортом. Проведение вакцинаций.

Рекомендуется не вакцинировать этих пациентов по крайней мере в течение 3 - 6 месяцев, так как заболевание и лечение гаммаглобулином действует на иммунную систему и этот эффект длится 6 месяцев.

Дети без поражения сердца не будут иметь каких-либо ограничений при занятиях спортом или других ежедневных действиях. Однако дети с коронарными

аневризмами должны консультироваться детскими кардиологами относительно участия в соревнованиях во время подросткового периода.