https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

1.1 Что это такое?

Это заболевание было впервые описано в англоязычной медицинской литературе в 1967 году японским педиатром по имени Томисаку Кавасаки (болезнь была названа в его честь); он идентифицировал группу детей с лихорадкой, кожной сыпью, конъюнктивитом (покраснение глаз), энантемой (покраснение горла и полости рта), отеком рук и ног и увеличением лимфатических узлов в области шеи. Первоначально болезнь была названа «кожно-слизисто-лимфатический синдром». Через несколько лет были зафиксированы осложнения на сердце, такие как аневризмы коронарных артерий (расширение просвета этих кровеносных сосудов).
Болезнь Кавасаки (БК) представляет собой острый системный васкулит; это означает, что имеет место воспаление стенки кровеносных сосудов, которое могут привести к развитию расширения (аневризмы) любой артерии среднего размера в организме, в первую очередь коронарных артерий. Тем не менее, у большинства детей бывают только острые симптомы, без сердечно-сосудистых осложнений.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

БК будучи редким заболеванием, тем не менее является одним из самых распространенных васкулитов у детей, наряду с пурпурой Шенляйна-Геноха. Случаи болезни Кавасаки описаны во всем мире, хотя гораздо чаще она встречается в Японии. Это заболевание

развивается почти исключительно у маленьких детей. Примерно 85% больных БК детей меньше 5 лет, а пик встречаемости приходится на возраст 18-24 месяцев; пациенты в возрасте менее 3 месяцев или старше 5 лет встречаются реже, но находятся в группе повышенного риска в отношении развития аневризмы коронарных артерий (АКА). Заболевание чаще встречается у мальчиков, чем у девочек. Хотя случаи БК могут быть диагностированы в любое время в течение года, известно, что увеличение числа больных отмечается в конце зимы и весной.

1.3 Каковы причины заболевания?

Причина БК остается неясной, хотя есть предположение, что толчком для нее служит инфекция. Повышенная чувствительность или нарушение иммунного ответа, вероятно вызванное инфекционным агентом (некоторыми вирусами или бактериями), может послужить толчком к началу воспалительного процесса, который ведет к воспалению и повреждению кровеносных сосудов у некоторых генетически предрасположенных лиц.

1.4 Является ли это заболевание наследственным? Почему мой ребенок заболел этой болезнью? Можно ли предотвратить данное заболевание? Является ли это заболевание инфекционным?

БК – не наследственное заболевание, хотя есть предположение о существовании генетической предрасположенности. Очень редко случается, что более одного члена семьи заболевает этим заболеванием. Заболевание не инфекционное и не передается от одного ребенка к другому. В настоящее время известных способов профилактики этого заболевания не существует. Случается, хотя и очень редко, что у одного и того же пациента развивается второй эпизод этого заболевания.

1.5 Каковы основные симптомы?

Болезнь характеризуется высокой температурой, причину которой невозможно объяснить. Ребенок обычно очень раздражителен. Повышение температуры тела может сопровождаться или

развиваться вслед за инъекцией конъюнктивы (покраснение обоих глаз), без гноя или выделений. У ребенка могут развиваться различные типы кожной сыпи, такие как коревая или скарлатинозная сыпь, уртикарная сыпь (крапивница), папулы и т.д. Кожная сыпь появляется в основном на туловище и конечностях, преимущественно в местах прилегания пеленок, и приводит к покраснению, а также шелушению кожи.
Изменения в полости рта могут включать ярко-красные потрескавшиеся губы, красный язык (так называемый «малиновый» язык) и покраснение горла. Болезнь может также поражать руки и ноги в виде отечности и покраснения ладоней и подошв. Пальцы рук и ног могут иметь опухший и отечный вид. Характерным является появление шелушения кожи вокруг кончиков пальцев рук и ног (около второй и третьей недели).
Более чем у половины больных отмечается увеличение лимфатических узлов в области шеи; часто отмечается увеличение одного лимфатического узла, по меньшей мере, до 1,5 см.
Иногда присутствуют и другие симптомы, такие как боль в суставах и/или опухание суставов, боль в животе, диарея, раздражительность или головные боли. В странах, где проводится вакцинация БЦЖ (защита от туберкулеза), у детей младшего возраста может наблюдаться покраснение в области рубца от БЦЖ.
Поражение сердца является самым серьезным проявлением БК, поскольку могут носить отсроченный характер. Встречаются шумы в сердце, нарушения ритма и отклонения в картине УЗИ. Все слои сердца могут быть затронуты воспалительным процессом, это означает, что может развиться перикардит (воспаление оболочки, окружающей сердце), миокардит (воспаление сердечной мышцы), а также поражение сердечного клапана. Тем не менее, главной особенностью этого заболевания является развитие аневризмы коронарных артерий (АКА).

1.6 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Тяжесть заболевания различна у каждого ребенка. Не всякий ребенок имеет все клинические проявления, и у большинства пациентов поражение сердца развиваться не будет. Аневризмы встречаются только у 2–6 из 100 детей, которые получают

лечение. Некоторые дети (особенно в возрасте до 1 года) часто имеют неполные формы этого заболевания, то есть у них отмечаются не все характерные для него клинические признаки, что затрудняет диагностику. У некоторых из этих маленьких детей могут развиваться аневризмы. Они диагностируются как атипичная БК.

1.7 Отличается ли болезнь у детей от болезни у взрослых?

Это детское заболевание, хотя есть редкие сообщения о БК в зрелом возрасте.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Диагностика БК – это клиническая диагностика (т.е. диагностика у постели больного). Это означает, что диагноз ставят исключительно на основании клинической оценки врачом. Определенный диагноз может быть поставлен, если необъяснимая высокая температура длится 5 или более дней наряду с 4 из 5 следующих признаков: двусторонний конъюнктивит (воспаление оболочки, покрывающей глазное яблоко), увеличение лимфатических узлов, кожная сыпь, поражение рта и языка и изменения конечностей. Врач должен убедиться в отсутствии признаков какой-либо другой болезни, которые могли бы иметь такие же симптомы. У некоторых детей это заболевание проявляется не в полной форме, то есть у них отмечаются не все его характерные клинические критерии, что затрудняет диагностику. Такие случаи называют «неполной БК».

2.2 Как долго будет продолжаться болезнь?

БК является болезнью с тремя фазами: острая фаза, которая включает первые 2 недели, когда лихорадка и другие симптомы присутствуют; подострая фаза: от второй до четвертой недели – период, когда количество тромбоцитов начинает повышаться и могут появиться аневризмы; фазы восстановления: от первого до третьего месяца, когда все изменения в лабораторных анализах

возвращаются в норму и некоторые из аномалий кровеносных сосудов (например, АКА) проходят или уменьшаются в размерах. Если заболевание не лечить, оно может самостоятельно пройти в течение примерно 2 недель, но при этом коронарные артерии останутся поврежденными.

2.3 В чем значимость тестов?

В настоящее время лабораторных тестов, которые могут помочь однозначно диагностировать эту болезнь, не существует. Помочь в постановке диагноза могут результаты анализов, такие как повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), высокий уровень С-реактивного белка, лейкоцитоз (увеличение количества белых кровяных клеток), анемия (низкое количество красных кровяных клеток), низкий уровень альбумина в сыворотке крови и повышенный уровень ферментов печени. Количество тромбоцитов (клеток, участвующих в процессе свертывания крови), как правило, соответствует норме в первые недели болезни, но начинает расти в течение второй недели, достигая очень высоких цифр.
Дети должны периодически проходить обследования и сдавать анализы крови, пока показатели количества тромбоцитов и СОЭ не вернуться в норму.
На ранних стадиях необходимо записать электрокардиограмму (ЭКГ) и выполнить эхокардиографию. Эхокардиография поможет обнаружить дилатацию (расширение) или аневризмы и позволит оценить размер и форму коронарных артерий. В случае если у ребенка выявлены коронарные нарушения, необходимы последующие эхокардиографии и дополнительные анализы и обследования.

2.4 Можно ли лечить/излечить данное заболевание?

Большинство детей с БК можно вылечить; однако у некоторых пациентов развиваются осложнения на сердце, несмотря на применение правильного лечения. Болезнь не может быть предотвращена, но лучшим способом уменьшить осложнения на сердце является ранняя диагностика и по возможности безотлагательное начало лечения.

2.5 Каковы методы лечения?

Ребенок с определенной или предполагаемой БК должен быть госпитализирован для наблюдения и контроля и пройти обследование на предмет возможного поражения сердца.
Для уменьшения частоты осложнений на сердце лечение должно быть начато, как только будет поставлен диагноз.
Лечение состоит из одной большой дозы внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ) и аспирина. Эта процедура уменьшает воспаление, резко облегчая острые симптомы. Высокая доза ВВИГ является неотъемлемой частью лечения, так как она может снизить возникновение коронарных нарушений у большой части пациентов. Хотя это лечение стоит очень дорого, в настоящее время оно остается наиболее эффективной формой лечения.
Пациентам с особыми факторами риска одновременно можно ввести кортикостероиды. Пациенты, которые не реагируют на одно- или двукратное введение доз ВВИГ, имеют другие терапевтические альтернативы, в том числе введение высоких доз внутривенных кортикостероидов и применение биологической лекарственной терапии.

2.6 Все ли дети реагируют на внутривенный иммуноглобулин?

К счастью, большинству детей требуется только одна доза. Тем, кто не дает ответ на эту терапию, может потребоваться вторая доза или дозы кортикостероидов. В редких случаях могут использоваться новые средства, называемые биологическими препаратами.

2.7 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Терапия ВВИГ, как правило, безопасна и хорошо переносится. Редко может развиться воспаление мозговых оболочек (асептический менингит).
После терапии ВВИГ прививки с использованием живых ослабленных вакцин следует отсрочить. (Обсудите каждую из прививок с вашим педиатром). Аспирин в больших дозах может вызвать тошноту или расстройство желудка.

2.8 Какое лечение рекомендуется после иммуноглобулина и высоких доз аспирина? Как долго необходимо продолжать лечение?

После того, как лихорадка отступит (как правило, через 24-48 часов), дозу аспирина снижают. Низкая доза аспирина поддерживается вследствие его влияния на тромбоциты; это означает, что тромбоциты не будут слипаться. Эта процедура полезна для предотвращения образования тромбов (сгустков крови) внутри аневризмы и внутренних выстилок воспаленных кровеносных сосудов, так как формирование тромба внутри аневризмы или кровеносного сосуда может привести к прекращению кровоснабжения областей, снабжаемых кровью через эти сосуды (инфаркт миокарда – наиболее опасное осложнение БК). Низкие дозы аспирина продолжают применять до нормализации маркеров воспаления и нормализации параметров УЗИ. Дети, у которых аневризма носит стойкий характер, должны получать аспирин или другие противосвертывающие препараты под наблюдением врача в течение более длительного времени.

2.9 Моя религия не позволяет мне использовать кровь и препараты крови. Как насчет нетрадиционных/комплементарных видов лечения?

Нетрадиционных методов лечения для этого заболевания не существует. Иммуноглобулин является проверенным методом лечения, которому обычно отдают предпочтение. Если же ВВИГ использовать нельзя, могут помочь кортикостероиды.

2.10 Кто участвует в медицинском обслуживании ребенка?

Педиатр, детский кардиолог и детский ревматолог могут предоставлять медицинскую помощь во время острой стадии и при последующем наблюдении детей с БК. В местах, где нет детского ревматолога, педиатр вместе с кардиологом должен следить за состоянием пациентов, особенно тех, у которых болезнь вызвала поражение сердца.

2.11 Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Для большинства пациентов прогноз удовлетворительный, так как они смогут вести нормальную жизнь, нормально расти и развиваться.
Прогноз для пациентов с устойчивыми нарушениями коронарных артерий зависит, главным образом, от развития сужения (стеноза) и закупорки (окклюзии) сосудов. Они могут иметь склонность к развитию симптомов со стороны сердечно-сосудистой системы в начале жизни и, возможно, им потребуется оставаться под наблюдением врача-кардиолога, имеющего опыт в долгосрочной помощи детям с БК.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

Если заболевание не вызывает поражения сердца, ребенок и семья обычно ведут нормальную жизнь. Хотя в большинстве случаев дети с болезнью Кавасаки полностью выздоравливают, должно пройти какое-то время, прежде чем ваш ребенок перестает ощущать усталость и раздражение.

3.2 Как насчет школы?

После того, как болезнь будет надежно взята под контроль, что, как правило, удается с использованием имеющихся в настоящее время препаратов, и острая фаза завершится, ребенок не должен иметь никаких проблем с участием во всех тех же видах деятельности, что и его здоровые сверстники. Школа для детей не менее важна, чем работа для взрослых: это место, где они учатся, как стать самостоятельными и продуктивными членами общества. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке, не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но для того чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых.

3.3 Как насчет спорта?

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из целей терапии состоит в том, чтобы обеспечить детям возможность вести нормальную жизнь, насколько это возможно, и чувствовать, что они ничем не отличаются от своих сверстников. Таким образом, дети, у которых не развивается поражение сердца, не будут иметь каких-либо ограничений в спорте или любой другой повседневной деятельности. Однако дети с коронарными аневризмами должны консультироваться с детским кардиологом о своем участии в конкурентных видах деятельности, особенно в подростковом возрасте.

3.4 Как насчет диеты?

Никаких доказательств того, что диета может влиять на болезнь, не существует. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Растущему ребенку рекомендуется здоровая, хорошо сбалансированная диета с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов. Пациентам, принимающим кортикостероиды, следует избегать переедания, поскольку эти препараты могут повышать аппетит.

3.5 Можно ли ребенку делать прививки?

После терапии ВВИГ прививки с использованием живых ослабленных вакцин следует отсрочить.
Врачу следует решить, какие вакцины может получить ребенок, учитывая особенности в каждом конкретном случае. В целом, прививки не повышают активность заболевания и не вызывают серьезных неблагоприятных реакций у больных БК. Неживые комбинированные вакцины безопасны для больных БК, даже для тех, которые принимают иммуносупрессивные препараты, хотя большинство исследований не позволяют в полной мере оценить сдучаи вреда, вызываемого прививкой.
Врачам следует рекомендовать своим больным, получающим высокие дозы иммуносупрессивных препаратов, измерять концентрации специфических антител после вакцинации.