



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro](http://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 развиваться 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.