



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro>

Захворювання Кавасаки

Версія 2016

2. ДІАГНОЗ ТА ТЕРАПІЯ

2.1 Як воно діагностується?

ЗК це клінічний діагноз, який можна встановити біля ліжка хворого. Це означає, що діагноз встановлюється лише на підставі клінічного обстеження лікарем. Остаточний діагноз може бути встановлено, якщо безпричинна висока гарячка утримується 5 або більше діб, а також присутні 4 з 5 наступних ознак: двосторонній кон'юнктивіт (тобто запалення мембрани оболонки, яка покриває очне яблуко), збільшені лімфатичні вузли, шкірний висип, ураження ротової порожнини та язика, зміни кінцівок. Лікар повинен переконатися, що немає ніяких ознак будь-якої іншої хвороби, яка могла б пояснити такі ж симптоми. Деякі діти мають неповні форми захворювання, це означає, що у них є менша кількість клінічних симптомів, що ускладнює встановлення діагнозу. Такі випадки називають неповним ЗК.

2.2 Як довго триває захворювання?

ЗК це хвороба з трьома фазами: гострою, яка триває перші 2 тижні, коли присутні лихоманка й інші симптоми, підгострий період, від другого до четвертого тижня, коли кількість тромбоцитів починає підвищуватися і можуть з'явитися аневризми, і фаза відновлення, від першого до третього місяця, коли всі змінені лабораторні аналізи повертаються у норму, і деякі з аномалій кровоносних судин (наприклад, АКА) зникають або зменшуються в розмірах. При відсутності лікування впродовж приблизно 2 тижнів хвороба припиняє свій розвиток, але коронарні артерії все одно

залишаються пошкодженими.

2.3 Яке значення тестів?

На сьогодні немає лабораторних аналізів, які можуть допомогти остаточно діагностувати хворобу. Деякі показники, такі як підвищена ШОЕ (швидкість осідання еритроцитів), високий рівень СРБ, лейкоцитоз (збільшення кількості білих кров'яних клітин), анемія (низька кількість червоних кров'яних клітин), низький рівень альбуміну в сироватці крові і підвищення ферментів печінки можуть допомогти в постановці діагнозу. Кількість тромбоцитів (клітин, що беруть участь у процесі згортання крові), як правило, нормальна в перші тижні хвороби, але починає зростати впродовж другого тижня, досягаючи дуже високого рівня.

Діти повинні проходити періодичні обстеження для проведення оцінювання аналізів крові, доки кількість тромбоцитів і ШОЕ не нормалізуються.

На початку захворювання повинна бути зроблена електрокардіограма (ЕКГ) і ехокардіографія. Ехокардіограма, оцінюючи розмір і форму коронарних артерій, може виявити дилатацію (розширення) або аневризми. Якщо дитина має аномалії коронарних артерій, в подальшому необхідно буде проводити та порівнювати ехокардіографію і додаткові дослідження.

2.4 Чи можна ЗК лікувати / вилікувати?

Більшість дітей із ЗК можна вилікувати. Однак у деяких пацієнтів розвиваються ускладнення серця, незважаючи на правильне лікування. Хвороба не може бути попереджена, але найкращим засобом зменшення ускладнення коронарних артерій є рання діагностика і якомога раніший початок лікування.

2.5. Які методи лікування?

Дитина з підозрою або виставленим діагнозом ЗК повинна бути госпіталізована до лікарні для спостереження та моніторингу.

Повинні бути оцінені можливі ускладнення серця.

Для зменшення частоти серцевих ускладнень лікування повинно бути розпочато, як тільки діагноз встановлений.

Лікування складається з одної високої дози введення внутрішньовенного імуноглобуліну (ВВІГ) та аспірину. Ця процедура зменшує запалення, різко знижує гострі симптоми. Висока доза ВВІГ є невід'ємною частиною лікування, оскільки вона здатна зменшити виникнення коронарних аномалій у більшій частини пацієнтів. Хоча це лікування дуже дороге, сьогодні воно залишається найбільш ефективним. У пацієнтів із факторами ризику одночасно можуть бути призначені кортикостероїди. Пацієнти, які не реагують на одну або дві дози ВВІГ, мають інші терапевтичні альтернативи, в тому числі високі дози введення внутрішньовенних кортикостероїдів та застосування біологічної лікарської терапії.

2.6 Чи всі діти реагують на введення внутрішньовенного імуноглобуліну?

На щастя, більшості дітей буде потрібна тільки одна доза. Тим, хто не реагує, можливо, буде потрібно друга доза або призначення кортикостероїдів. У рідкісних випадках можуть бути призначені нові молекули, названі біологічними препаратами.

2.7 Які побічні ефекти лікарської терапії?

ВВІГ терапія, як правило, безпечна і добре переноситься. Рідко може статися запалення мозкових оболонок (асептичний менінгіт) Після ВВІГ терапії щеплення живими ослабленими вакцинами слід відкласти. (Обговоріть кожну вакцину з вашим педіатром). Аспірин у великих дозах може викликати нудоту або розлад шлунку.

2.8 Яке лікування рекомендується після застосування імуноглобуліну і високих доз аспірину? Як довго лікування має тривати?

Після того, як температура тіла нормалізується (як правило, через 24-48 годин), доза аспірину буде знижуватися. Підтримується низька доза аспірину за рахунок його впливу на тромбоцити – це означає, що тромбоцити не будуть зливатися. Це лікування корисне, тому що запобігає утворенню тромбів (згустків крові) всередині аневризми або стінки запалених судин, оскільки

формування тромбу всередині аневризми або кровonosних судин може призвести до блокування кровопостачання області, що забезпечуються кровonosними судинами (інфаркт міокарда, найбільш небезпечне ускладнення ЗК). Низькі дози аспірину призначаються до часу нормалізації маркерів запалення і нормалізації стану хворого. Діти з постійними аневризмами повинні отримувати аспірин або інші протизапальні препарати під наглядом лікаря впродовж тривалих періодів.

2.9 Моя релігія не дозволяє мені використовувати кров і препарати крові. Що відомо про нетрадиційні методи лікування / додаткові?

Немає місця для нетрадиційних методів лікування цього захворювання. ВВІГ є перевіреним методом лікування. Можуть бути ефективними кортикостероїди у разі, якщо ВВІГ не може бути використаний.

2.10 Хто бере участь у медичному догляді за дитиною?

Педіатр, дитячий кардіолог і дитячий ревматолог можуть спостерігати дітей із ЗК при гострій стадії і у наступних стадіях. У місцях, де немає дитячого ревматолога, педіатр разом із кардіологом повинен контролювати стан пацієнтів, особливо тих, які мали проблеми з серцем.

2.11 Який довгостроковий розвиток (прогноз) захворювання?

Для більшості пацієнтів, прогноз сприятливий, у них буде нормальне життя, з нормальним ростом і розвитком. Прогноз пацієнтів зі стійкими порушеннями коронарних артерій залежить головним чином від розвитку судинних звужень (стенозів) і перешкод (оклюзії). Вони можуть бути схильні до серцевих симптомів на початку життя і, можливо, дітям із ЗК буде потрібно залишитися під спостереженням досвідченого кардіолога на довгий час.