



www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro

Захворювання Кавасаки

Версія 2016

1. ЩО ТАКЕ КАВАСАКІ

1.1 Що це таке?

Це захворювання було вперше описано в англійській медичній літературі в 1967 році японським педіатром Томісаку Кавасаки (захворювання було названо на його честь); він визначив групу дітей із лихоманкою, шкіряною висипкою, кон'юнктивітом (червоними очима), енантемою (почервонінням горла та ротової порожнини), набряками рук та ніг та збільшенням лімфовузлів шиї. Спочатку захворювання було названо «слизово-шкірний лімфонодулярний синдром». Через декілька років були описані серцеві ускладнення, такі як аневризми коронарних артерій (велике розширення цих кровоносних судин).

Захворювання Кавасаки (ЗК) – це гострий системний васкуліт. Це означає, що є запалення стінок кровоносних судин, що може призвести до розширення (аневризми) будь-яких середніх артерій в організмі, в першу чергу коронарних. Однак, більшість дітей мають тільки гострі симптоми без серцевих ускладнень.

1.2 Як часто це зустрічається?

ЗК – це рідкісне захворювання, яке належить до васкулітів, що, як і пурпура Шейлейн-Геноха, найчастіше зустрічається у дитинстві. Захворювання Кавасаки описано у всьому світі, хоча найчастіше воно зустрічається в Японії. Хворіють майже виключно діти. Близько 85% дітей із ЗК молодші 5 років, найчастіше від 18 до 24 місяців; пацієнти, молодші 3 місяців чи старші 5 років зустрічаються рідше, але мають вищий ризик розширень

коронарних артерій (РКА). Частіше хворіють хлопчики, ніж дівчатка. Хоча випадки ЗК можуть діагностуватися у будь-яку пору року, деяка сезонність існує, більшість випадків трапляється наприкінці зими та весною.

1.3 Які причини захворювання?

Причини ЗК залишаються невідомими, хоча є підозра на інфекційне джерело як ефект запуску захворювання. Гіперчутливість або неадекватна реакція імунної системи, можливо спровокована інфекційним агентом (певні віруси або бактерії), можуть викликати запальний процес, який призводить до запалення та пошкодження кровоносних судин у деяких генетично схильних людей.

1.4. Чи є воно спадковим? Чому моя дитина має це захворювання? Чи можна йому запобігти? Чи заразне воно?

ЗК – неспадкове захворювання, хоча підозрюється генетична схильність. Дуже рідко зустрічається більше одного члена сім'ї з цим захворюванням. Воно не заразне та не переходить від однієї дитини до іншої. На сьогодні не існує відомої профілактики. Можливо, але дуже рідко, може бути другий епізод цього захворювання в одного пацієнта.

1.5 Які головні симптоми?

Перебіг захворювання характеризується незрозумілою високою лихоманкою. Дитина зазвичай дуже дратівлива. Гарячка може супроводжуватися кон'юнктивітом (почервонінням обох очей), без гнійних виділень. Дитина може мати різні типи шкірного висипу, який буває при кору або скарлатині, кропив'янку, папули та ін. Шкірний висип покриває загалом тулуб та кінцівки і часто пахвові ділянки, призводячи до почервоніння та лущення шкіри. Зміни у ротовій порожнині можуть включати червоні потріскані губи, червоний язик (званий як «полуничний» язик) та почервоніння горла. Руки та ноги можуть також бути з набряками і почервоніннями долонь і підшов. Можуть бути набряки пальців рук та ніг. Ці риси супроводжуються характерним відлущуванням шкіри навколо кінчиків пальців рук та ніг (приблизно від другого

до третього тижня). Більше половини пацієнтів мають збільшені шийні лімфовузли; дуже часто принаймні один лімфовузол розміром 1.5 см.

Іноді можуть спостерігатися інші симптоми, такі, як біль у суглобах та/або набряки суглобів, біль у животі, діарея, дратівливість або головний біль. У країнах, де використовується БЦЖ вакцина (захист проти туберкульозу) , у молодших дітей може з'явитися почервоніння в області шраму після БЦЖ.

Ураження серця – це найбільш загрозовий прояв ЗК через можливість виникнення довготривалих ускладнень. Можуть спостерігатися шуми серця, порушення ритму та ультразвукові аномалії. Можуть бути задіяні усі оболонки серця, залежно від ступеня запалення: перикардит (запалення оболонки, оточуючої серце), міокардит (запалення серцевого м'язу), а також можуть бути ураження клапанів серця. Однак, головний прояв цього захворювання – розвиток аневризми коронарної артерії (АКА).

1.6 Чи це захворювання однакове у кожної дитини?

Симптоми цього захворювання можуть відрізнятися у кожної дитини. Не кожна дитина має усі клінічні прояви. Так, у більшості дітей не розвивається ураження серця. Аневризми бувають у 2-6 з 100 дітей, що отримують лікування. Деякі діти (особливо молодші 1 року) часто мають неповні форми захворювання. Вони не мають усіх характерних клінічних симптомів, що робить встановлення діагнозу складнішим. У деяких із молодших дітей можуть розвиватися аневризми. Вони діагностуються як нетипове ЗК.

1.7 Чи відрізняється це захворювання у дітей та дорослих?

Це захворювання дитинства, хоча існують рідкісні повідомлення про ЗК у дорослих.

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 можнавилікувати. 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 кровоносних судин може призвести до блокування кровопостачання області, що забезпечуються кровоносними 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.

3. ПОВСЯКДЕННЕ ЖИТТЯ

3.1 Як може захворювання впливати на дитину і повсякденне життя сім'ї?

Якщо хвороба не уражає серце, дитина і сім'я, як правило, ведуть нормальне життя. Хоча більшість дітей із хворобою Кавасаки відновлюються цілком. Може минути якийсь час, перш ніж у вашої дитини припиняться відчуття втоми і дратівливість.

3.2. Як щодо школи?

Внаслідок пильного контролю хвороби, як правило, у разі використання наявних у даний час препаратів та по закінченні гострої фази, дитина не повинна мати ніяких проблем, беручи участь у всіх заходах, як і здорові однолітки. Школа для дітей те ж, що робота для дорослих: місце, де вони навчаються, щоб стати незалежними і корисними для суспільства особами. Батьки та вчителі повинні зробити все можливе, щоб дозволити дитині брати

участь у шкільних заходах, щоб дитина була успішна не тільки у навчанні, а й прийнята і визнана як однолітками, так і дорослими.

3.3 Як щодо спорту?

Заняття спортом є важливим аспектом повсякденного життя будь-якої дитини. Мета терапії – дозволити дітям вести нормальне життя, наскільки це можливо, і вважати, що вона нічим не відрізняється від своїх однолітків. Діти, у яких не розвиваються захворювання серця, не матимуть жодних обмежень у спорті або будь-якій іншій повсякденній діяльності. Однак діти з коронарними аневризмами повинні консультиватися з дитячим кардіологом про участь у змаганнях, особливо у підлітковому віці.

3.4 Як щодо дієти?

Немає доказів того, що дієта може впливати на хворобу. Загалом, дитина повинна дотримуватися збалансованої дієти, відповідної віку. Для підростаючої дитини рекомендується здорова, добре збалансована дієта з достатньою кількістю білків, кальцію та вітамінів. Слід уникати переїдання пацієнтам, які приймають кортикостероїди, оскільки ці препарати можуть збільшувати апетит.

3.5. Чи можна дитині робити щеплення?

Після ВВІГ терапії вакцинацію живими послабленими вакцинами слід відкласти.

Які вакцини дитина може отримувати в кожному випадку повинен вирішувати лікар. Загалом, щеплення, схоже, не збільшує активності захворювання і не викликає серйозних побічних ефектів у пацієнтів із ЗК. Неживі композитні вакцини безпечні для пацієнтів із ЗК, навіть якщо вони приймають імуносупресивні препарати, хоча більшість досліджень не в змозі повною мірою оцінити можливість шкоди при вакцинації.

Лікарю варто рекомендувати вимірювання рівня концентрації патогенних конкретних антитіл після вакцинації хворим, які приймають високі дози імуносупресивних препаратів.