

Болезнь (синдром) Кавасаки



выполнила студентка 5 курса
Лечебного факультета

Кузнецова А.М.

Болезнь (синдром) Кавасаки

- Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром/болезнь Кавасаки) – остро протекающее системное заболевание, характеризующееся морфологически преимущественным поражением средних и мелких артерий с развитием деструктивно-пролиферативного васкулита, а клинически - лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов, возможным поражением коронарных и других висцеральных артерий.

Исторические факты



Заболевание впервые было описано в Японии в 1967 году педиатром Т. Kawasaki . Он исследовал группу детей с : лихорадкой, кожной сыпью, конъюнктивитом, энантемой, припухлостью в области кистей и стоп, увеличением шейных лимфоузлов, что первоначально было названо слизисто-кожный лимфонодулярный синдром.

- В 1974 году появилась статья «Слизисто-кожный лимфо-нодулярный синдром в США» М.Мелиш и Р.Хикса, которые независимо от японских исследователей наблюдали это заболевание на Гавайях. В последующем появились сообщения о заболевании в разных странах, чаще под названием «болезнь или синдром Кавасаки». Первые описания клинических наблюдений СК в России появились с 1982 г.

Эпидемиология

- Синдром Кавасаки (СК) встречается преимущественно у детей в возрасте от нескольких недель до 5 лет. Чаще СК встречается в Японии и Корее. В России официальных данных о заболеваемости СК нет. Проведенные в Иркутской области исследования за период 1995-2009 гг. показали, что средний уровень заболеваемости СК составил 2,7 на 100 000 детей в возрасте до 17 лет и 6,6 на 100 000 детей до 5 лет. Прослеживается сезонность заболеваемости СК с некоторым различием по странам.
- В Японии пик заболеваемости происходит в период с мая по июль к летом;
- В США - зимой и ранней весной;
- В Москве и Московской области случаи заболевания регистрируются на протяжении всего года, нарастая по мере похолодания и затем – в весенние месяцы.



Этиология. Патогенез

- Предполагается, что существует неидентифицированный **инфекционный возбудитель**, провоцирующий развитие иммунного васкулита с особой тропностью к коронарным артериям.
- Наличие сезонности, цикличности течения, эпидемических вспышек, а также характер клинических симптомов позволяют предположить **инфекционную природу** заболевания, но до настоящего времени подтвердить данное предположение не удалось.
- Обнаружены **генетические маркеры** предрасположенности к заболеванию и к поражению КА и у лиц азиатского происхождения, и у европейцев.
- В патогенезе большую роль играет иммунная активация, что подтверждают, в частности, выявлением отложений иммунных комплексов в пораженных тканях, повышенным уровнем циркулирующих провоспалительных цитокинов и активацией Т-клеток.

Клинические проявления

- острая лихорадочная стадия
протяженностью 1-2 нед (иногда до 4-5 нед),
- подострая стадия – 3-5 недель,
- выздоровление – через 6-10 недель с момента начала болезни.

Поражение слизистых оболочек

- На фоне высокой лихорадки в течение нескольких дней появляется гиперемия конъюнктив без экссудативных проявлений и изъязвления радужки.
- Инъекция конъюнктив не сопровождается болевыми ощущениями, сохраняется в течение 1-2 нед и исчезает.
- С первых дней болезни наблюдаются покраснение, сухость, трещины губ, гиперемия слизистой оболочки ротовой полости и глотки, отек сосочков языка, который на второй неделе становится —малиновым.



Поражение кожи

- Вскоре после дебюта или с началом лихорадки на туловище, конечностях и паховых областях возникает полиморфная сыпь .
- Чаще встречаются распространенные пятнисто-папулезные высыпания.
- Могут быть и уртикарные высыпания, скарлатиноподобная сыпь, эритема, сыпь по типу мультиформной эритемы, редко встречаются микропустулезные высыпания.



Поражение лимфатических узлов

- Характерно значительное увеличение лимфоузла (не менее 1,5 см в диаметре), обычно одностороннее, чаще в переднем шейном треугольнике.



Другие проявления СК

- боль в суставах;
- гастро-интестинальные симптомы в 40-60% случаев;
- симптомы острого респираторного заболевания (ринит, кашель) у 35%;
- раздражительность у 50% пациентов;
- нередко встречаются признаки поражения печени;
- моче-выделительной системы.

Поражение сердечно-сосудистой системы

- В острой стадии в патологический процесс могут быть вовлечены миокард, эндокард, клапанный аппарат, перикард и коронарные артерии.
- Клинически это проявляется тахикардией, аритмией, ритмом галопа, появлением сердечных шумов обусловленных митральной, трикуспидальной или аортальной регургитацией.
- При миокардите или ишемическом поражении может развиться сердечная недостаточность, вплоть до синдрома низкого сердечного выброса или кардиогенного шока на фоне значительного снижения сократимости миокарда.

Лабораторные изменения

- Нейтрофильный лейкоцитоз $> 15\ 000$;
- Увеличение числа тромбоцитов до $500\ 000 - 1\ 000\ 000$;
- Повышение уровня билирубина;
- Протеинурия, стерильная лейкоцитурия;

Дифференциальный диагноз

- 1. Вирусными инфекциями (корь, краснуха, Эпштейна-Барра вирусная инфекция, грипп А и В, аденовирусная, энтеровирусная инфекции, другие).
- 2. Стрептококковой инфекцией (включая скарлатину), стафилококковой инфекцией, псевдотуберкулезом, бактериальным шейным лимфаденитом, пиелонефритом.
- 3. Мультиформной эритемой, лекарственной болезнью, дебютом ЮРА, аллергосептическим синдромом, другими заболеваниями.

Что позволяет предположить СК?

- Высокая лихорадка, не отвечающая на антибиотики. Слизисто-кожный синдром
- Сочетание таких признаков как лихорадка, сыпь, сухие потрескавшиеся губы и красные глаза должно навести на мысль о СК
- Инъекция конъюнктив никогда не встречается при скарлатине, а малиновый язык никогда не встречается при аденовирусной инфекции
- Малиновый язык, шелушение пальцев, $>COЭ$ и гипертромбоцитоз на 2-3 неделе болезни (но это слишком поздно для первичной диагностики СК!)
- Возможные симптомы поражения сердечно-сосудистой системы. - высокая лихорадка неясного генеза у ребенка первых месяцев и лет жизни в течение 7 дн и более - показание к ЭхоКГ

Обследование при СК

- Развернутый анализ крови с формулой и обязательным подсчетом числа тромбоцитов.
- Биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, билирубин, трансаминазы, гамма-глутамилтрансфераза).
- СРБ (повышение характерно для СК), антистрептолизин О, антистрептогиалуронидаза (повышение нехарактерно для СК).
- Коагулограмма.
- Исследование мочи: микроскопия осадка, белок
- Бактериологическое исследование крови.
Прокальцитонин тест.
- По показаниям – УЗИ печени и желчевыводящих путей.
- По показаниям спинномозговая пункция
- Офтальмологическое исследование с помощью щелевой лампы
- Инструментальная диагностика поражения сердца: электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиография (ЭхоКГ).

Диагностические критерии

- Двусторонняя конъюнктивальная инфекция;
- Изменения на губах или в полости рта: «малиновый» («клубничный») язык, эритема или трещины на губах, инфицирование слизистой полости рта и глотки;
- Любые из перечисленных изменений, локализованные на конечностях;
- Полиморфная экзантема на туловище без пузырьков или корочек;
- Острая негнойная шейная лимфаденопатия (диаметр одного лимфатического узла $> 1,5$ см);
- Если отсутствуют 2-3 из 4 обязательных признаков болезни, устанавливается диагноз неполной клинической картины заболевания.

Осложнения

- Осложнения со стороны ССС: ИМ, вальвулит, миокардит, разрывы аневризм с развитием гемоперикарда
- Другие осложнения: асептический менингит, артрит, средний отит, водянка жёлчного пузыря, диарея, периферическая гангрена.

Лечение

- Консервативная терапия:
Аспирин- 30-100мг/кг/сут
Человеческий иммуноглобулин в/в капельно- 0,2-0,4 г/кг/сут (1,0-2,0 г/кг) Трентал 10-15 мг/кг/сут
- Хирургическая коррекция: Аорто-коронарное шунтирование
Показания:
 - значительная степень окклюзии левой главной коронарной артерии
 - окклюзия более чем одной из коронарных ветвей
 - значительная окклюзия проксимального участка левой передней нисходящей артерии и плохой коллатеральный кровоток

Заключение

- Необходима настороженность педиатра и инфекциониста в отношении возможности синдрома Кавасаки у больного, лихорадящего более 5 дней.
- Лихорадка неясного генеза, продолжающаяся 7 и более дней у ребенка раннего возраста – абсолютное показание для проведения ЭхоКГ с исследованием коронарных артерий.
- Ребенка с предположением о синдроме Кавасаки предпочтительно госпитализировать для лечения в ревматологический стационар.
- Реконвалесцента синдрома Кавасаки с поражением коронарных артерий необходимо длительно наблюдать у ревматолога, кардиолога и консультировать с кардиохирургом.

Спасибо за
внимание!

