



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.