



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

БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Версия 2016

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Диагностика БК – это клиническая диагностика (т.е. диагностика у постели больного). Это означает, что диагноз ставят исключительно на основании клинической оценки врачом. Определенный диагноз может быть поставлен, если необъяснимая высокая температура длится 5 или более дней наряду с 4 из 5 следующих признаков: двусторонний конъюнктивит (воспаление оболочки, покрывающей глазное яблоко), увеличение лимфатических узлов, кожная сыпь, поражение рта и языка и изменения конечностей. Врач должен убедиться в отсутствии признаков какой-либо другой болезни, которые могли бы иметь такие же симптомы. У некоторых детей это заболевание проявляется не в полной форме, то есть у них отмечаются не все его характерные клинические критерии, что затрудняет диагностику. Такие случаи называют «неполной БК».

2.2 Как долго будет продолжаться болезнь?

БК является болезнью с тремя фазами: острая фаза, которая включает первые 2 недели, когда лихорадка и другие симптомы присутствуют; подострая фаза: от второй до четвертой недели – период, когда количество тромбоцитов начинает повышаться и могут появиться аневризмы; фазы восстановления: от первого до третьего месяца, когда все изменения в лабораторных анализах возвращаются в норму и некоторые из аномалий кровеносных сосудов (например, АКА) проходят или уменьшаются в размерах.

Если заболевание не лечить, оно может самостоятельно пройти в течение примерно 2 недель, но при этом коронарные артерии останутся поврежденными.

2.3 В чем значимость тестов?

В настоящее время лабораторных тестов, которые могут помочь однозначно диагностировать эту болезнь, не существует. Помочь в постановке диагноза могут результаты анализов, такие как повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), высокий уровень С-реактивного белка, лейкоцитоз (увеличение количества белых кровяных клеток), анемия (низкое количество красных кровяных клеток), низкий уровень альбумина в сыворотке крови и повышенный уровень ферментов печени. Количество тромбоцитов (клеток, участвующих в процессе свертывания крови), как правило, соответствует норме в первые недели болезни, но начинает расти в течение второй недели, достигая очень высоких цифр.

Дети должны периодически проходить обследования и сдавать анализы крови, пока показатели количества тромбоцитов и СОЭ не вернуться в норму.

На ранних стадиях необходимо записать электрокардиограмму (ЭКГ) и выполнить эхокардиографию. Эхокардиография поможет обнаружить дилатацию (расширение) или аневризмы и позволит оценить размер и форму коронарных артерий. В случае если у ребенка выявлены коронарные нарушения, необходимы последующие эхокардиографии и дополнительные анализы и обследования.

2.4 Можно ли лечить/излечить данное заболевание?

Большинство детей с БК можно вылечить; однако у некоторых пациентов развиваются осложнения на сердце, несмотря на применение правильного лечения. Болезнь не может быть предотвращена, но лучшим способом уменьшить осложнения на сердце является ранняя диагностика и по возможности безотлагательное начало лечения.

2.5 Каковы методы лечения?

Ребенок с определенной или предполагаемой БК должен быть госпитализирован для наблюдения и контроля и пройти обследование на предмет возможного поражения сердца. Для уменьшения частоты осложнений на сердце лечение должно быть начато, как только будет поставлен диагноз. Лечение состоит из одной большой дозы внутривенного иммуноглобулина (ВВИГ) и аспирина. Эта процедура уменьшает воспаление, резко облегчая острые симптомы. Высокая доза ВВИГ является неотъемлемой частью лечения, так как она может снизить возникновение коронарных нарушений у большей части пациентов. Хотя это лечение стоит очень дорого, в настоящее время оно остается наиболее эффективной формой лечения. Пациентам с особыми факторами риска одновременно можно ввести кортикостероиды. Пациенты, которые не реагируют на одно- или двукратное введение доз ВВИГ, имеют другие терапевтические альтернативы, в том числе введение высоких доз внутривенных кортикостероидов и применение биологической лекарственной терапии.

2.6 Все ли дети реагируют на внутривенный иммуноглобулин?

К счастью, большинству детей требуется только одна доза. Тем, кто не дает ответ на эту терапию, может потребоваться вторая доза или дозы кортикостероидов. В редких случаях могут использоваться новые средства, называемые биологическими препаратами.

2.7 Каковы побочные эффекты лекарственной терапии?

Терапия ВВИГ, как правило, безопасна и хорошо переносится. Редко может развиваться воспаление мозговых оболочек (асептический менингит).

После терапии ВВИГ прививки с использованием живых ослабленных вакцин следует отсрочить. (Обсудите каждую из прививок с вашим педиатром). Аспирин в больших дозах может вызвать тошноту или расстройство желудка.

2.8 Какое лечение рекомендуется после иммуноглобулина и высоких доз аспирина? Как долго необходимо продолжать лечение?

После того, как лихорадка отступит (как правило, через 24-48 часов), дозу аспирина снижают. Низкая доза аспирина поддерживается вследствие его влияния на тромбоциты; это означает, что тромбоциты не будут слипаться. Эта процедура полезна для предотвращения образования тромбов (сгустков крови) внутри аневризмы и внутренних выстилок воспаленных кровеносных сосудов, так как формирование тромба внутри аневризмы или кровеносного сосуда может привести к прекращению кровоснабжения областей, снабжаемых кровью через эти сосуды (инфаркт миокарда – наиболее опасное осложнение БК). Низкие дозы аспирина продолжают применять до нормализации маркеров воспаления и нормализации параметров УЗИ. Дети, у которых аневризма носит стойкий характер, должны получать аспирин или другие противосвертывающие препараты под наблюдением врача в течение более длительного времени.

2.9 Моя религия не позволяет мне использовать кровь и препараты крови. Как насчет нетрадиционных/комплементарных видов лечения?

Нетрадиционных методов лечения для этого заболевания не существует. Иммуноглобулин является проверенным методом лечения, которому обычно отдают предпочтение. Если же ВВИГ использовать нельзя, могут помочь кортикостероиды.

2.10 Кто участвует в медицинском обслуживании ребенка?

Педиатр, детский кардиолог и детский ревматолог могут предоставлять медицинскую помощь во время острой стадии и при последующем наблюдении детей с БК. В местах, где нет детского ревматолога, педиатр вместе с кардиологом должен следить за состоянием пациентов, особенно тех, у которых болезнь вызвала поражение сердца.

2.11 Каков долгосрочный прогноз заболевания?

Для большинства пациентов прогноз удовлетворительный, так как они смогут вести нормальную жизнь, нормально расти и

развиваться.

Прогноз для пациентов с устойчивыми нарушениями коронарных артерий зависит, главным образом, от развития сужения (стеноза) и закупорки (окклюзии) сосудов. Они могут иметь склонность к развитию симптомов со стороны сердечно-сосудистой системы в начале жизни и, возможно, им потребуется оставаться под наблюдением врача-кардиолога, имеющего опыт в долгосрочной помощи детям с БК.