

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ

© Колектив авторів, 2004
УДК 616.1+616-018.2-053.4- 1079.6

**О.П. Волосовець, С.О. Крамарєв, С.П. Кривопустов, А.Я. Кузьменко,
О.Л. Дзюба, Н.Г. Литвиненко, О.Р. Буц, О.Ф. Черній, В.В. Євтушенко,
І.О. Курінька**

ХВОРОБА КАВАСАКІ: СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

Національний медичний університет ім. О.О. Богомольця

Останнім часом у світовій літературі зросла кількість публікацій про хворобу Кавасакі. Проте, незважаючи на високу захворюваність у більшості країн світу, у вітчизняній літературі трапляються лише поодинокі відомості про цю патологію. Це зумовлено, на думку ряду авторів і на наш погляд, не скільки відсутністю цієї патології у нашій країні, скільки недостатньою інформованістю і, відповідно, настороженістю лікарів деяких спеціальностей до цього захворювання [1, 2]. Надто низьке виявлення хвороби пов'язане і з тим, що в гострому періоді вона має подібні симптоми з дитячими або гострими вірусними інфекціями, а пізніше – з іншими системними васкулітами і деякими хворобами серця (інфекційний ендокардит, неревматичний кардит й ін.).

У зв'язку з пізньою діагностикою захворювання відсоток кардіоваскулярних ускладнень досить високий і становить 12,5-50,0 % і більше [1]. Серед ускладнень переважають коронарити (94,2 %), порушення серцевого ритму і провідності (62,5 %) [1]. Коронарний артеріт як найважливіша клінічна особливість хвороби Кавасакі часто супроводжується аневризмами і тромботичними оклюзіями, які можуть призвести до ішемії серця, інфаркту міокарда [3] або до раптової серцевої смерті (РСС) [4-7]. Раптова серцева смерть може уражати до 16,2 % усіх захворілих і часто відбувається як у гострій і підгострій стадіях, так і у віддалений термін (6 років і більше від початку захворювання) [1].

Вперше захворювання було описане в 1967 р. в Японії доктором Т. Kawasaki. Пізніше з'явилися публікації з цього приводу в Кореї, Великобританії, Канаді, США й інших регіонах світу. Хвороба буває головним чином у ранньому дитячому віці (у більшості випадків – від 2 міс. до 8 років). Пік захворюваності припадає на перші 2 роки життя, проте описані випадки захворювання дорослих людей до 34 років

[8, 9]. Хлопчики хворіють частіше дівчаток (1,4:1). Найпоширеніша хвороба Кавасакі серед представників монголоїдної раси і темношкірого населення, меншою мірою серед європейців. Ендемічна частота хвороби у світі складає 6,5-95,1 на 100 000 дітей віком до 5 років, епідемічна частота – 121 на 100 000 дітей такого ж віку [4]. У Росії (в Іркутській області) орієнтовна ендемічна частота приводиться як 4,4 нового випадку на 100 000 дитячого населення в рік [4]. В Україні хвороба Кавасакі не реєструється [2], що, як відзначалося вище, пов'язано з недостатньою обізнаністю педіатрів.

Хвороба Кавасакі (слизово-шкірно-лімфонодулярний синдром) – первинний системний васкуліт невідомої етіології з переважним ураженням коронарних артерій, починається в ранньому дитячому віці і характеризується такими клінічними проявами, як гарячка, екзантема, цервікальна лімфаденопатія, гостре запалення слизових оболонок порожнини рота [1, 10, 11]. До МКХ-10 внесена під шифром М30.3.

З моменту опису першого випадку досі ведеться жвава дискусія стосовно етіології захворювання, проте результати досліджень з цього приводу дуже суперечливі. Наявність епідемічних спалахів, вища частота повторних випадків захворювання в родинах хворих, ніж у загальній популяції, циклічність дозволяють вченим обговорювати інфекційну етіологію, зокрема роль вірусів, бактерій (*Propioni bacterium*, *Streptococcus sanguinis*), рикетсій, грибкової флори [10]. Проте специфічний збудник захворювання не знайдено дотепер. Деякі автори на протипагу вірусній теорії описують виникнення хвороби Кавасакі як варіант прояву токсичного шоку [8]. У цьому випадку в розвитку захворювання може відігравати велику роль утворення суперантигену під впливом токсину [2, 12]. На підтвердження цієї гіпотези наводиться факт наявності токсин-утворюючих стафілококів і

стрептококів у дітей із хворобою Кавасакі, виявлення позитивних титрів антитіл до герпесів, до капсулярних антигенів вірусу Епштейна-Барр через місяць від початку захворювання [8]. У літературі триває також дискусія на предмет генетичної схильності до хвороби Кавасакі. Так, антиген гістосумісності HLA BW 22 [13] трапляється серед захворілих у 2 рази частіше, ніж у загальній популяції. Проте чіткої залежності при цьому не простежується, тому що жоден HLA-антиген не присутній в усіх без винятку хворих [8].

Для хвороби Кавасакі характерний гострий початок з підвищення температури тіла, при цьому гарячка може бути переміжною. Характерні сонливість, дратливість, колькоподібні болі в животі, через кілька днів з'являється поліморфний плямисто-еритематозний, а іноді й уртикарний висип, частіше в періанальній ділянці. Впродовж наступних днів до висипки приєднуються зміни з боку слизових оболонок у вигляді фарингіту, хейліту, глоситу, білатерального кон'юнктивіту без гнійних виділень. Язик набуває характерного «малинового» вигляду. На першому тижні захворювання відзначається блідість пальців рук і ніг (часткова лейконіхія). Еритема долонь і підшов, а також набряклість їх звичайно виявляються на 3-5-й день хвороби. Набряк частіше твердий, напружений, хоча може бути і незначним. Навколонігтьова, долонна і підшовна десквамація виявляється на 10-20-й день після появи перших симптомів. Іноді поверхневий шар шкіри сходить пластами. Лімфаденопатія ділянки шиї часто буває протягом усього захворювання, тривалість якого складає від 2 до 12 тиж. і більше, з можливими рецидивами [8].

У клінічній картині захворювання виділяються наступні стадії: I – гостра, тривалістю до 9 днів; II – з 10-го по 25-й день; III – з 26-го по 40-й день захворювання; IV-A – 40 днів – 6 міс.; IV-B – 7 міс. – 6 років [4, 14].

Діагноз вважається встановленим тоді [8, 11], коли у випадку гарячки неясної етіології, яка триває протягом 5 днів і більше, мають місце 4 з п'яти нижчезазначених класичних критеріїв Т. Kawasaki (1967):

1. Двобічна ін'єкція кон'юнктив (двобічний катаральний кон'юнктивіт);
2. Зміни на губах, язиці, слизових оболонках порожнини рота (хоча б одна з цих ознак): гіперемія, сухість, тріщини, «малиновий» язик, дифузна еритема);
3. Зміни в периферичних відділах кінцівок (набряк, еритема, десквамація);

4. Поліморфна екзантема в ділянці тулуба;

5. Шийна лімфаденопатія, частіше з одного боку (без ознак нагноєння). Збільшення цервікального лімфовузла повинне бути не менше 1,5 см.

У літературі також описується неповний синдром Кавасакі [8, 11, 15], коли відсутні 2-3 з чотирьох обов'язкових ознак хвороби або відзначається схожий перебіг недуги, який обтяжується утворенням коронарних аневризм. Це так званий атипичний перебіг. У цьому випадку діагноз може бути поставлений на підставі виявлення аневризм коронарних артерій.

При аналізі випадків хвороби Кавасакі була показана частота прояву основних перерахованих вище та додаткових симптомів [4]. Так, захворювання в I стадії діагностувалося в 5 % випадків. В інших – у перші 9-14 днів підозрювалися ГРВІ (40,9 % випадків), грип (9,1 %), краснуха (9,1 %), псевдотуберкульоз (9,1 %), катаральна ангіна (6,8 %), скарлатина (4,5 %), аденовірусна інфекція (4,5 %) та ін. Лихоманка у хворих тривала 5-9 днів у 50 % випадків, 10-14 днів – 30 %, 2-4 тиж. – 15,5 %, 6-8 тиж. – 4,5 % [4]. І чим довше тривала гарячка, тим частіше спостерігалися ускладнення з боку серцево-судинної системи [2].

Зміни з боку слизових оболонок порожнини рота спостерігалися в 95,5 % випадків, поліморфна екзантема відмічалася в 77,3 % пацієнтів. Висип з'явився одночасно з підйомом температури тіла в 15,9 % хворих, на 2-4-й день – у 52,3 %. Екзантема частіше була від дрібноточкової до макуло-папульозної, колір від блідо-рожевого до темно-бордового, без чіткої локалізації. На шкірі сідниць і періанальної ділянки висип спостерігався в 20,5 % випадків. Зміни шкіри відзначалися в 2/3 (70,5 %) пацієнтів, в інших – набряклість долонь і підшов, причому еритема і набряклість спостерігалися в I-II стадіях (до 25-го дня), лущення шкіри, еритема долонь і підшов – у II-III стадіях (12-36-й день хвороби).

Шийний лімфаденіт (частіше цервікальної групи) виявляли в 75,5 % випадків, серед яких у 10 % різке збільшення шийних і підщелепних лімфовузлів випереджало клініко-лабораторну картину.

Серед рідких проявів у клінічній картині були: міалгії (32,0 %), абдомінальний синдром (36,4 %), ураження суглобів (34,1 %), органів сечової системи (уретрити) – 34,1 %, нервової системи (6,8 %) у вигляді асептичного менінгіту, енцефалопатії і полірадикулоневриту, діареї (4,5 %) [4]. Ще рідше знаходили пневмонію, панкреатит [16], тимпаніт, водянку жовчного міхура [17], передній увеїт, ек-

ОГЛЯДИ ТА ЛЕКЦІЇ

судативний плеврит, тонзиліт і незвичайні види екзантем та везикул. Реактивний гепатит – у вигляді незначного або помірного збільшення печінки і незначного підвищення рівня білірубину, трансаміназ, лужної фосфатази і лактатдегідрогенази, а ехографічно – у вигляді набрякості строми печінки, за даними ряду авторів, буває рідко, проте ураження печінки в 45 % випадків відзначалося Г.Й. Кремером (1998) [18]. Артрит з ураженням гомілковоступневих і/або колінних суглобів перебігав з помірною болючістю, місцевою гіперемією, незначною набряккістю суглобів. З боку сечовидільної системи спостерігалися ознаки незначного ураження ниркових клубочків на тлі мультисистемного васкуліту: мікрогематурія, стерильна лейкоцитурія, мікропротеїнурія.

Ураження серцево-судинної системи при хворобі Кавасаки є найчастішим і дуже грізним ускладненням і визначає подальший розвиток цього захворювання [19, 20]. Кардіоваскулярні симптоми спостерігалися на 7-15-у добу захворювання в 17-50 % захворілих залежно від вчасно розпочатої терапії [4]. У випадку, коли захворювання розпізнавалося із запізненням, частота кардіоваскулярних ускладнень складала 90,9 % (найчастіше це були коронарити, які клінічно характеризувалися стенокардією або її еквівалентами: раптовим криком, різкою блідістю, абдомінальним синдромом; інтолерантністю до фізичного навантаження, стійкою нечутливістю до проби з обзиданом, змінами на ЕКГ (68,2 %) у вигляді порушення ритму, зниження вольтажу, ST-T-тривалої депресії на добовій електрокардіограмі, подовження інтервалу P-R і/чи інтервалу Q-T, двогорбого P). Ехокардіографічними особливостями коронариту є: ущільнення і потовщення стінок артерій, дрібна гіперехогенна дискретна зернистість артеріальних стінок, нерівномірність внутрішнього контуру, ділянки ектазії (у дітей до 5 років вінцеві судини вважаються розширеними, якщо просвіт судин складає більше 3 мм) і/або звуження, порушення локальної і/або загальної скоротливості міокарда (лівого шлуночка) [4, 21, 22], дилатація, аномальний рух стінки лівого шлуночка [23], дисфункція папілярних м'язів, кардіомегалія і застійна серцева недостатність [8], яка розвивається приблизно в 1/6 хворих. Ураження проксимальних ділянок обох головних коронарних артерій виникало в 1,6 разу частіше за ізольоване [8]. У ранньому періоді захворювання можливий також розвиток міокардиту [2]. Прояви коронариту супроводжували ознаки ендокардиту, міо-

кардіальної дисфункції, порушення серцевого ритму і провідності. Ендокардит при мінімальних клінічних проявах супроводжувався ехокардіографічними ознаками ураження висхідної аорти (81,8 %), вальвулітом, причому аортальний клапан уражався частіше за мітральний у 3 рази. Міокардіальна дисфункція спостерігалася у 7,5 % дітей і супроводжувалася інтолерантністю до фізичного навантаження, різкою слабкістю, задишкою, блідістю і помірним дистальним ціанозом. Порушення ритму (частіше у вигляді тахіаритмії, ритму галопу) і провідності траплялися в 45,2 % захворюлих і, в основному, переважала дисфункція синусового вузла. Ознаки перикардиту супроводжували коронарити у 18,2 % хворих і проявлялися випітним перикардитом, вираженою гіперехогенною щільністю листків міокарда при ЕХОКГ (частіше до кінця 2-го тижня від початку захворювання). Крім вінцевих судин, уражались підключична, плечова, пахвова, кубова і стегова артерії. Ділянки з комбінованим ураженням, які включали у себе як ектазії, так і аневризми, частіше виникали в проксимальних сегментах судин [8].

Гігантські коронарні аневризми, які розвиваються при хворобі Кавасаки в 5 % випадків і призводять до гострого коронарного тромбозу, інфаркту міокарда, і є найгрізнішим ускладненням захворювання [2, 9]. Частота виникнення аневризм при умові початку лікування з першого тижня захворювання становить 6 %, з 2-го – 16 %, із 3-го і пізніше – 67 % [8]. При порівнянні частоти появи аневризм доведено, що при повному синдромі Кавасаки аневризми відзначаються в 11 %, при неповному – у 25 % випадків [18]. Діти з неповним синдромом Кавасаки були молодші і, головне, через нехарактерний симптомокомплекс їх лікування розпочиналося не відразу [10, 18]. З метою виявлення коронарних аневризм ехокардіографічне обстеження рекомендують проводити приблизно на 5-му тижні захворювання. Предикторами формування аневризм коронарних артерій служать мітральна регургітація і випіт у перикард в гострій фазі захворювання. При наявності токсичної зернистості нейтрофілів, а також підвищення в плазмі крові змісту β -тромбоглобуліну понад 43 нг/мол ризик розвитку коронарних аневризм істотно зростає [8]. Аневризми розміром менше за 8 мм при вчасно розпочатому лікуванні за 1-2 роки, як правило, цілком зникають [18]. Стенози коронарних артерій, які також бувають при хворобі Кавасаки, частіше виявлялися через 2-3 роки після захворювання, проте протягом

цього періоду ознаки коронарної недостатності не спостерігалися [8].

Серед кардіоваскулярних ускладнень одне з провідних місць, як відзначалось раніше, займає раптова серцева смерть, причини якої не перестають обговорюватися в літературі. Це питання розглядається деякими авторами на предмет взаємозв'язку перенесеної хвороби Кавасакі і раптової смерті в дітей раннього віку [2]. Причиною РСС найчастіше є ураження провідної системи серця з розвитком повного передсердно-шлуночкового блоку, а також гостра ішемія міокарда в результаті тромботичної оклюзії коронарної артерії та шлуночкової тахіаритмії [1]. Нерідко РСС настає при видужанні від гострої або підгострої хвороби Кавасакі, серед удаваного клінічного благополуччя, без ангінозного болю. Після гострої стадії хвороба Кавасакі може стати хронічною [22], і РСС можлива, навіть якщо пройшло багато років [24, 25]. Давнина хвороби до епізоду РСС складала від 3-4 тиж. – 4,5 міс. до 6,5-9,5 років і більше [1]. Частіше діти при цьому спостерігалися з приводу аневризми аорти і ниркових артерій або ті, при житті яких не було зареєстровано ніякої кардіальної патології міокарда. РСС можлива і при стертій формі хвороби Кавасакі, оскільки розлади ендотеліальної функції артеріальних судин зберігаються багато років після перенесеного гострого епізоду хвороби Кавасакі. В основному, діагноз після епізоду РСС частіше ставився ретроспективно [1]. Тому і рекомендують проводити ретроспективну діагностику хвороби Кавасакі в усіх випадках РСС молодих дорослих [1].

Як було показано вище, хвороба Кавасакі має велику кількість клінічних проявів. Така клінічна картина демонструє необхідність проведення ретельної диференційної діагностики. Найчастіше вона проводиться в I-II стадіях з інфекційними захворюваннями (ГРВІ, краснухою, аденовірусною інфекцією, скарлатиною, кором, лептоспірозом, токсоплазмозом, рикетсіозами, плямистою гарячкою Скелястих гір). Особливу увагу звертають на те, що в ряді випадків маскою хвороби Кавасакі може бути псевдотуберкульоз (далекосхідна скарлатиноподібна гарячка) [2]. В інтервалі 2 тиж. – 6 міс. хвороба Кавасакі диференціюється з ДЗСТ й іншими системними васкулітами, автоімунними ураженнями сполучної тканини, неревматичним кардитом, інфекційним ендокардитом, синдромом Стівенса-Джонсона. На відміну від інфекційних захворювань для хвороби Кавасакі характерні: тривала гарячка, звичайно резистентна до анти-

мікробних і будь-яких антипіретичних препаратів, крім аспірину; поліморфність і відсутність етапності висипань, швидке і безслідне зникнення висипки, пізніше лущення шкіри кінцівок (на 2-3-му тиж.), зміни лабораторних показників: з 2-3-го тижня відзначається стійка і різко прискорена ШОЕ, помірний лейкоцитоз з нейтрофіліозом, гіпертромбоз, анемія, гіпоальбумінемія, підвищення рівня СРБ, фібриногену, лужної фосфатази, лактатдегідрогенази, трансаміназ, сироваткового комплекменту, імуноглобуліну Е. Можливий плеоцитоз ліквору. Інформативні також так звані асоційовані симптоми хвороби: артрит, реактивний гепатит, стерильна лейкоцитурія, мікропротеїнурія, мікрогематурія (у поєднанні з гіпоізостенурією при нормальних рівнях креатиніну і сечовини крові), рідше ураження нервової системи, абдомінальний синдром, міалгії і діарея без висіву патологічної кишкової флори. Від інфекційного ендокардиту хворобу Кавасакі відрізняє відсутність ефекту від антибіотикотерапії, відсутність вегетацій на клапанах, значно рідше формування клапанних вад. Диференційна діагностика з дифузними автоімунними захворюваннями проводиться на підставі визначення LE-клітин і антинуклеарних антитіл, симптомів люпус-нефриту при СЧВ, полісерозитів, ознак тяжкого суглобного синдрому при ЮРА, резистентності цих захворювань до терапії без імунодепресантів.

Прогноз хвороби Кавасакі описується як сприятливий при вчасно розпочатій терапії. Загальна летальність складає близько 1-2 % [26] і зумовлена ускладненнями з боку серцево-судинної системи, причому близько 50 % летальних випадків відбувається протягом 1 міс., 75 % – 2 міс., 95 % – 6 міс.

У лікуванні хвороби Кавасакі специфічної терапії не існує. Відносно рекомендацій Міжнародного конгресу з питання «хвороба Кавасакі» в 1991 р. розроблена відповідна тактика лікування, де основним препаратом є аспірин [26]. У гостру фазу він показаний у дозі 80-150 мг/кг ваги на добу кожні 6 год. Вважається, що це знижує ризик ураження коронарних артерій до 20 % [11]. Після гострого періоду аспірин з антитромбічною метою показаний у дозі 5-10 мг/кг на добу. Продовження терапії аспірином визначається перебігом захворювання і звичайно триває декілька місяців [4, 5] з обов'язковим ЕКГ-контролем. Деякі автори рекомендують проводити контроль за допомогою двомірної ЕХОКГ і за підозри на аневризму коронарної артерії вирішувати питання про проведення ангіографії. У випадках розвитку ко-

ОГЛЯДИ ТА ЛЕКЦІЇ

ронарних аневризм антикоагулянтна терапія дигідродигліцероном дозволяє знизити відсоток розвитку тромбозу коронарних артерій. Дуже ефективним є одночасне введення внутрішньовенних імуноглобулінів у дозі 1-2 г/кг маси на добу [2, 27, 28] разом з аспірином 40 мг/кг маси до стійкого зниження температури тіла, після чого аспірин рекомендують продовжити у дозі 3-5 мг/кг/д не менше 6 тиж.

Останнім часом найчастіше використовують так звану трикомпонентну терапію: аспірин 30-100 мг/кг/д 1,5-2 міс., пентоксифілін 10-15 мг/кг 1,5 міс., імуноглобулін 0,2-0,4 г/кг/д внутрішньовенно (веніоглобулін, сандоглобулін) 5 днів [4, 19]. При необхідності проводиться хірургічна корекція змін з боку серцево-судинної системи, які ускладнили перебіг основного захворювання.

Таким чином, безсумнівними факторами ризику щодо розвитку кардіоваскулярних ускладнень є пізня діагностика і, відповідно, відсутність своєчасно розпочатого лікування гострої стадії хвороби Кавасакі, що обумовлює високу актуальність питання, яке піднімається нами, і вимагає подальшого його розгляду. Це важливо ще й тому, що діти з патологією коронарних артерій після хвороби Кавасакі потребують постійного і ретельного спостереження через те, що згодом ураження артерій може прогресувати.

У зв'язку з цим наводимо клінічний випадок хвороби Кавасакі у дитини 8,5 міс.

Владислав С., 8,5 міс., захворів гостро, з підвищення температури тіла до високих цифр, ознак загальної інтоксикації: сонливості, зниження апетиту, одноразового блювання. На 4-й день з'явився висип скарлатиноподібного характеру, помірний набряк ступнів і кистей, гіперемія та набряк слизової оболонки ротоглотки, ясен, дрібноточкова енантема на м'якому піднебінні, двобічний виражений кон'юнктивіт і склерит, збільшення передніх шийних лімфовузлів, «малиновий» язик, ентероколіт. З підозрою на скарлатину був госпіталізований в КМДКІЛ, де діагностований ерсиніоз.

При госпіталізації в загальноклінічному аналізі крові виявлений помірний лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зсув лейкоцитарної формули вліво. Призначення антимікробної терапії (хлорамфенікол) виявилось неефективним. Утримувалася гарячка переміжного характеру, ознаки ентероколіту, збільшилась у розмірах печінка. З 11-го дня хвороби почала зростати ШОЕ до 72 мм/год, утримувався нейтрофільний лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, анемія, приєдналися тром-

боцитоз, гіпоальбумінемія, зріс вміст фібриногену. Посіви крові на стерильність, посіви калу – негативні. З носоглотки виділений гемолітичний стрептокок. Серологічні обстеження на ерсиніоз були негативними.

На 13-й день хвороби на фоні клінічних (зміщення відносних меж серцевої тупості, більше вліво, ослаблення серцевих тонів, систолічний шум над ділянкою серця, тахікардія), рентгенологічних (збільшення тіні серця в поперечнику) та електрокардіографічних (зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу) ознак неревматичного кардиту зареєстровано напад суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії.

З 16-го дня хвороби спостерігалось пластинчасте лущення шкіри нігтьових фаланг.

Гарячка утримувалась протягом 3 тиж., була резистентною до загальноприйнятих антипіретиків.

Проводилась активна антибактерійна (цефобід, амікацин, рефагал внутрішньовенно), протигрибкова (дифлюкан внутрішньовенно, нізорал орально), посиндромна терапія.

На 27-й день хвороби за допомогою УЗД серця була виявлена аневризма лівої коронарної артерії. На підставі клініко-лабораторних даних і проведеного ехокардіографічного обстеження було встановлено діагноз: хвороба Кавасакі.

Призначено аспірин у дозі 100 мг/кг/д в 4 прийоми протягом 5 діб. Застосування цього нестероїдного протизапального засобу привело до значного покращення стану дитини з боку клінічних і лабораторних проявів хвороби.

Пацієнт був виписаний на 32-й день захворювання в задовільному стані. Рекомендовано продовжити терапію аспірином у дозі 30 мг/кг/д протягом 2 міс., далі – 5 мг/кг/д під наглядом дитячого кардіоревматолога.

Наведене клінічне спостереження ілюструє складність раннього встановлення діагнозу хвороби Кавасакі, важливість включення ехокардіографії в план обстеження пацієнта та необхідність ознайомлення широкого кола педіатрів з особливостями перебігу цього захворювання у дітей раннього віку.

Висновки

1. Ендемічна частота хвороби Кавасакі у світі складає 6,5-95,1 на 100 000 дітей віком до 5 років, епідемічна частота – 121 на 100 000 дітей такого ж віку. У більшості випадків хвороба пізно діагностується через схожість симптомів з дитячими або гостри-

ми вірусними інфекціями, системними васкулітами, дифузними автоімунними захворюваннями сполучної тканини та деякими хворобами серця (інфекційний ендокардит, неревматичний кардит й ін.).

2. У диференційній діагностиці гострої стадії хвороби Кавасаки потрібно використовувати так звані діагностичні симптоми Кавасаки (гарячка неясної етіології, яка продовжується протягом 5 днів і більше, двобічна ін'єкція кон'юнктив, зміни на губах, язичі, слизових оболонках порожнини рота: гіперемія, сухість, тріщини, «малиновий» язик, дифузна еритема, зміни в периферичних відділах кінцівок (набряк, еритема, десквамація), поліморфна екзантема в ділянці тулуба, шийна лімфаденопатія, частіше з одного боку (без ознак нагноєння).

3. Ураження серцево-судинної системи при хворобі Кавасаки є найчастішим і дуже грізним ускладненням і визначає подальший розвиток захворювання. Серед ускладнень переважають коронарити, аневризми, тромботичні оклюзії та порушення серцевого ритму і провідності. Коронарний артеріт як найважливіша клінічна особливість хвороби Кавасаки часто супроводжується аневризмами і тромботичними оклюзіями, які можуть призвести до ішемії серця, інфаркту міокарда або до раптової серцевої смерті.

4. Ехокардіографічні особливості коронариту: ущільнення та потовщення стінок вінцевих артерій, дрібна гіперехогенна дискретна зернистість їх артеріальних стінок, нерівномірність внутрішнього контуру, ділянки ектазії та/або звуження просвіту судин, порушення локальної і/або загальної контрактильності міокарда лівого шлуночка.

5. Прогноз хвороби Кавасаки, як правило, сприятливий при умові раннього розпізнавання перших симптомів захворювання, додаткового клініко-інструментального виявлення симптомокомплексу коронариту в деяких хворих і, відповідно, вчасно розпочатої патогенетичної терапії згідно з рекомендаціями.

Література

1. Белозеров Ю.М., Брегель Л.В., Дзизинский А.А., Субботин В.М. Внезапная сердечная смерть при болезни Кавасаки // Рос. мед. журн. – 1999. – № 1. – С. 43-45.
2. Костюк О.П., Чернишова Л.І., Волоха А.П. Чи існує синдром Кавасаки в Україні? // Інфекційні хвороби. – 2000. – № 3. – С. 51-56.
3. Kato H., Ichinose E., Kawasaki T. // J. Pediatr. – 1986. – V. 108, N 6. – P. 923-927.

4. Брегель Л.В., Субботин В.М. Клиника и дифференциальный диагноз болезни Кавасаки у детей. // Рос. педиатр. журн. – 2000. – № 3. – С. 11-14.
5. Bharati J., Engle M.A., Fatika N.S. et al. // Am. Heart J. – 1990. – V. 120, N 2. – P. 359-365.
6. Haney I., Beghetti M., McCrindle B.M., Gow R.M. // Can. J. Cardiol. – 1995. – V. 11, N10. – P. 931-933.
7. Pahl E., Sehgal R., Chrystof D. et al. // Circulation. – 1995. – V. 91, N 1. – P. 122-128.
8. Бокерия Л.А., Алекаян Б.Г., Закарян Н.В. Болезнь Кавасаки // Анналы хирургии. – 1999. – № 3. – С. 5-9.
9. Glanzer S.M., Galbraith W.B., Jacobs J.P. // JAMA. – 1980. – V. 244, N 14. – P. 1604-1606.
10. Витковская М.Я., Сорока Н.В. и др. Поражение коронарных артерий у больного, перенесшего болезнь Кавасаки в раннем детском возрасте // Кардиология. – 2000. – Т. 40, № 1. – С. 93-96.
11. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease // Am. J. Dis. Child. – 1990. – V. 144, N 11. – P. 1218.
12. Bell D.M. // JAMA. – 1985. – V. 254, N 6. – P. 801-802.
13. Bell D.M., Morens D.M., Holman R.C. et al. // Am. J. Dis. Child. – 1983. – V. 137, N 3. – P. 211-214.
14. Ohsho G., Furukawa F., Fujiwara H., Hamashima Y. // Pediatr. Pathol. – 1985. – V. 4, N 3-4. – P. 257-264.
15. Rowley A.H., Gonzalez-Crussi F. et al. // J. Pediatr. – 1987. – V. 110, N 3. – P. 409-413.
16. Stoler J., Biller J.A., Grand R.J. // Am. Dis. J. Child. – 1987. – V. 141, N 3. – P. 306-308.
17. Haden M.A., Alford B.A., Young L.W. // Ibid. – 1984. – V. 138, N 10. – P. 985-986.
18. Кремер Г.Й. Синдром Кавасаки // Рос. педиатр. журн. – 1998. – № 1. – С. 27-29.
19. Hirashi S., Yashiro K., Oguchi K. et al. // Am. J. Cardiol. – 1981. – V. 47, N 2. – P. 323-330.
20. Koren G., Lavi S., Rose V. // J. Pediatr. – 1986. – V. 108, N 3. – P. 388-392.
21. Aprill M.M., Burns J.C., Newburger J.W. et al. // Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1989. – V. 115, N 4. – P. 512-514.
22. Kato H., Ichinose E., Kawasaki T. // Lancet. – 1992. – V. 340, N 8828. – P. 1127-1129.
23. Sheps D.S., Heiss G. // Am. Heart J. – 1989. – V. 117, N 1. – P. 1547-1549.
24. Landing B.H., Larson E.S. // Am. J. Cardiovasc. Pathol. – 1987. – V. 64, N 4. – P. 218-229.
25. Nappo A., Rossi L., Matturi L. // Minerva Cardioangiol. – 1996. – V. 44, N 3. – P. 127-132.
26. Koren G., Rose V., Lavi S., Rome R. // JAMA. – 1985. – V. 254, N 6. – P. 767-769.
27. Engle M.A., Fatika N.S., Bussel J.B. et al. // Am. J. Dis. Child. – 1989. – V. 143, N 11. – P. 1300-1304.
28. Nagashima M., Matsushima M., Matsuoka H. et al. // J. Pediatr. – 1987. – V. 110, N 5. – P. 710-712.