

# Синдром Кавасаки

Выполнила:  
Студент 10 гр., 5 к., л.ф.  
Малакеева К.Р.

Преподаватель:  
Проф., д.м.н.  
Сичинава Ирина

Вениаминовна



# Синдром Кавасаки (кожно-слизистый лимфонодулярный синдром)

Остро протекающее системное заболевание, поражает артерии (чаще мелкие и средние), приводит к деструктивно-пролиферативному васкулиту.



# Этиология

- Инфекционный агент (?).
- Аутоиммунные механизмы (?).
- Генетическая предрасположенность (?).



# Эпидемиология

- Наиболее распространено в странах Азии (в 2008 г. 218,6 на 100 тыс. детск. нас.).
- В России в 2009 г. 6,6 на 100 тыс. детей до 5 л.
- 95 % заболевших - дети до 5 лет (наиболее часто 9-11 мес.).
- Пик заболеваемости - зимне-весенний период.



# Классификация

Размеры аневризм коронарных артерий в острой фазе: небольшие и дилатации (внутренний размер сосуда  $< 4$  мм); среднего размера (4-8 мм); гигантские ( $>8$  мм).

По степени тяжести проявлений, на основании ЭХО-кг: нет дилатации, транзиторна дилатация (исчезают через 30 д. после появления); регрессия (в течение года); сохраняющиеся аневризмы (изменения сохраняются во 2 году после острой фазы); стеноз (-,+ признаки ишемии).



# Клиническая картина

Острая лихорадочная стадия : 1-2 н. до исчезновения лихорадки; лихорадка и симптомы острого воспаления (инъецированность конъюнктив, эритема слизистой, эритема и отеки кистей и стоп, сыпь, шейная лимфаденопатия), миокардит, выпот в полость перикарда, перикардит, эндокардит, поражение клапанов и коронарных артерий (повышение эхогенности и утолщение стенок артерий, неровность внутреннего контура).

Подострая стадия: 2-3 н.; разрешение лихорадки, шелушение пальцев рук и ног, тромбоцитоз, артериит к. а., высокий риск внезапной смерти. аневризмы, стеноз артерий среднего размера, панваскулит и отек сосудистой стенки; далее явления в сосудах уменьшаются, но часть аневризм остается ( угроза инфаркта и тромбоза).

Выздоровление: 6-8 н.; длится до нормализации СОЭ, симптомы разрешаются.



# Клиническая картина

- Рвота (44 %), диарея (26 %), боли в животе (18 %), кашель (28%), ринит (19%), артралгии (15 %).
- В 2,2 % случаев аневризмы возникают в: подключичной, подмышечной, внутренней грудной, почечной, верхней брыжеечной, общей и внутренней подвздошных, бедренных артериях; аневризматическое расширение иногда удается пальпировать.
- Атипичный СК: 20 % случаев, 2-3 признака (склерит и гиперемия кожи с припухлостью над межфаланговыми суставами, заглочный абсцесс ), информативно Эхо-КГ.



Fever (for more than 5 days)

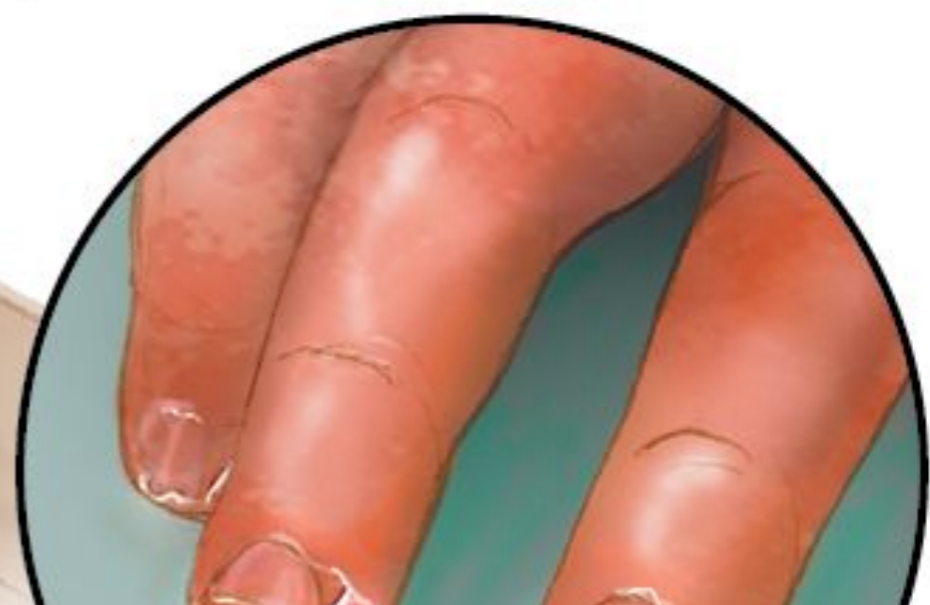
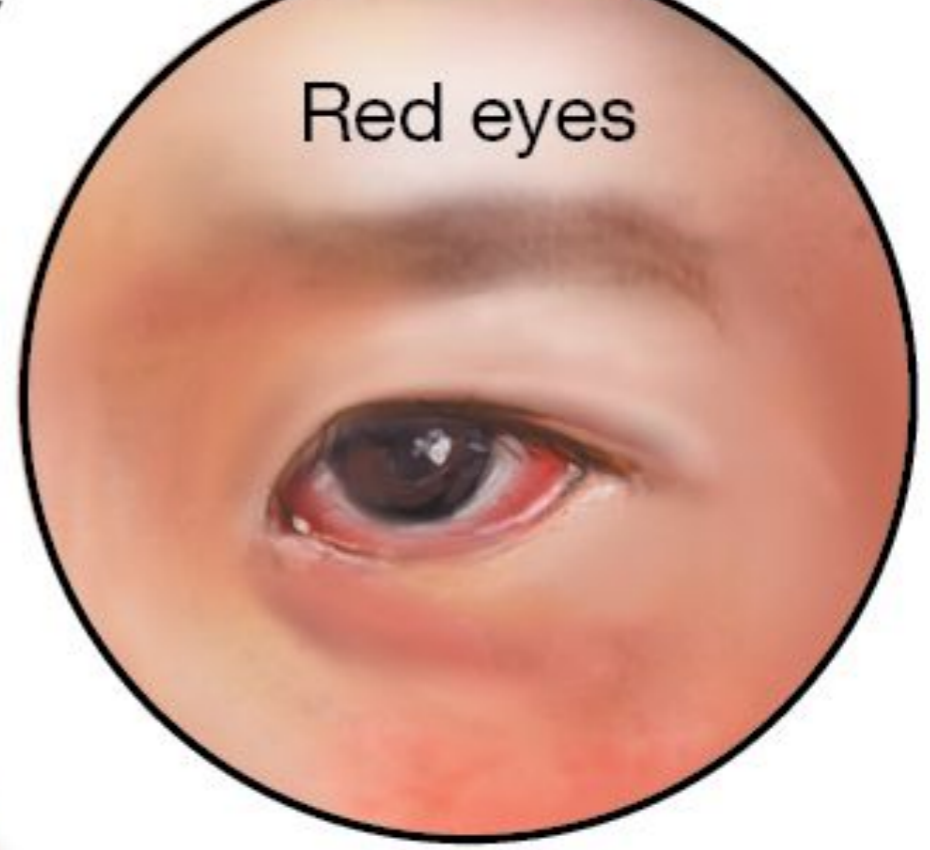
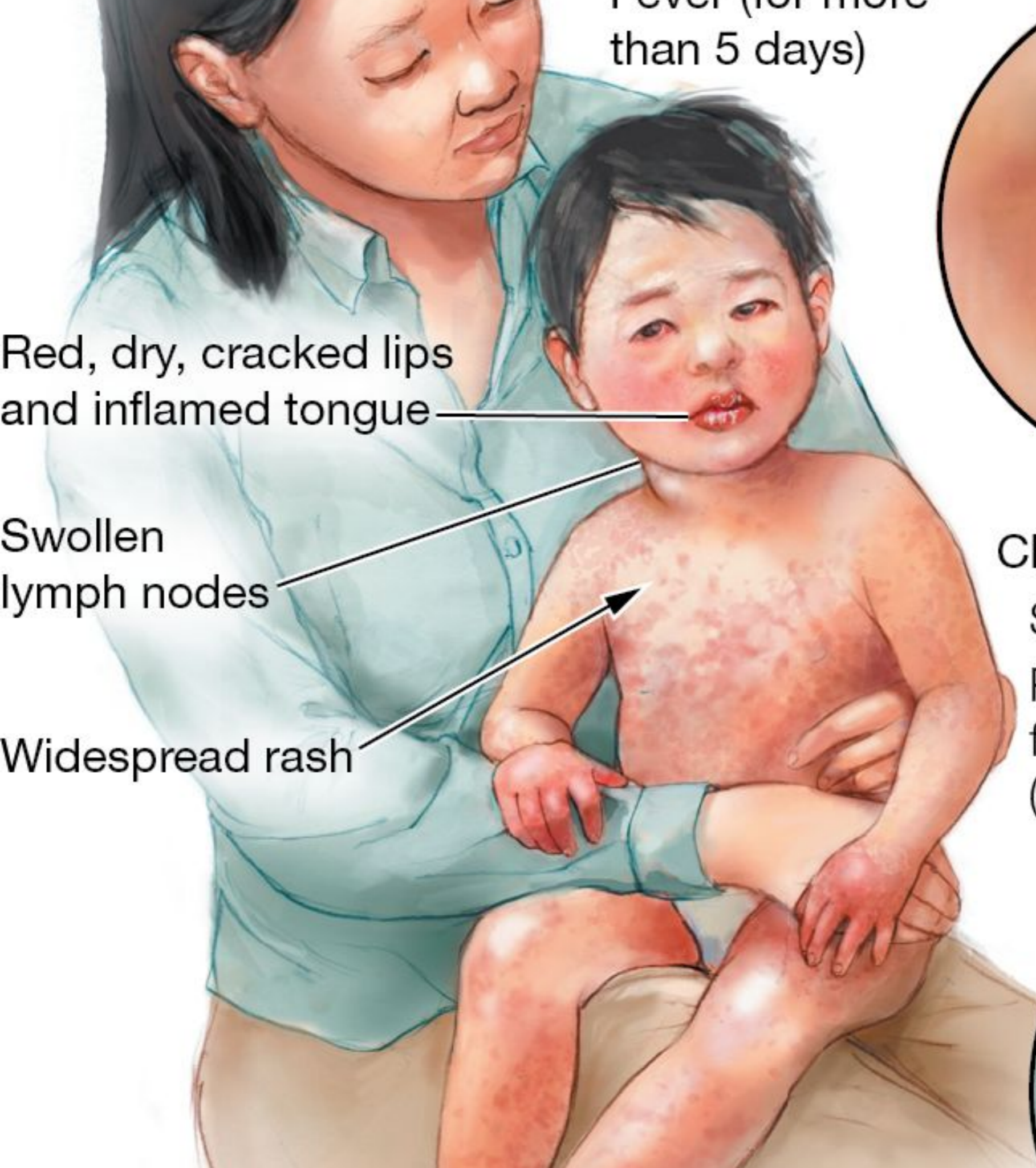
Red eyes

Red, dry, cracked lips and inflamed tongue

Swollen lymph nodes

Widespread rash

Changes in hands and feet  
Swelling and redness  
Peeling of skin around fingernails and toenails (after 1-2 weeks)











**B**















# Критерии постановки диагноза

- Стойкая лихорадка до  $40^{\circ}$  и  $>$ , возникает внезапно, резистентна к жаропонижающим, минимум 5 д. (до 1 м.).
- Гиперемия слизистых полости рта и дыхательных путей, гиперемированные и сухие в трещинах губы, малиновый («земляничный») язык.
- Изменения кожи кистей, стоп (плотный отек, покраснение ладоней и подошв, эритема над суставами в острой фазе, шелушение в паховых областях и на подушечках пальцев рук и ног на 14-21 д. заболевания).
- Двусторонняя инъекция сосудов склер и конъюнктивы.
- Увеличение размеров л.у. (50 %, чаще шейных, одиночный болезненный узел  $>$  1,5 см.).
- Сыпь диффузная, полиморфная, без везикул и корочек (в первые несколько дней и исчезает через неделю).



# Физикальное обследование

- Тахикардия, аритмия, шумы (при поражении клапанов - недостаточность, обратимая)



# Лабораторная диагностика

- С-реактивный белок ( $> 3$  мг/дл).
- Общий анализ крови с оценкой СОЭ ( $>40$  мм/ч), лейкоцитарной формулой (лейкоцитоз  $> 15000-20000$ /мкл, нейтрофилез, нормохромная нормоцитарная анемия, тромбоцитоз  $> 450-1000$ /мкл, после 7 д.).
- Коагулограмма.
- Общий анализ мочи (стерильная лейкоцитурия,  $> 10$  в поле зрения, протеинурия).
- Уровень сывороточной АЛТ ( $>50$  ЕД/л.).
- Уровень альбумина сыворотки ( $< 3$  г/дл)
- Прокальцитонин ( $> 3$  нг/мл в первые дни, ко 2 н. нормализуется).
- При неясности диагноза серодиагностика (посев мочи и крови, мазки из зева на В-гемолитический стрептококк группы А, антистрептолизин О, аутоантитела к нейтрофилам).



# Инструментальная диагностика

- Эхо-КГ при неясной фебрильной лихорадке > 5 д. (жидкость в полости перикарда, аневризмы и дилатация коронарных сосудов, утолщение стенок к.а., неровные контуры, тромбоз, с последующим и.м.
- ЭКГ: в острой фазе удлинение PR, снижение вольтажа QRS, уплощение T; в подострой фазе признаки ишемии.



# Дифференциальная диагностика

- Синдром Стивенса-Джонсона: высыпания трансформируются последовательно (макула-папула-везикула-булла), эритема с изъязвлением и некрозом.
- Корь: нет шелушения на кистях и стопах.
- Инфекционный мононуклеоз: лихорадка менее недели, лабораторные данные.
- Аденовирусная инфекция: назофарингит, нет «малинового языка».
- Системный ювенильный идиопатический артериит: гектическая лихорадка (2н. и >), генерализованная лимфаденопатия, пятнистая розовая летучая сыпь.



# Лечение

Консервативное: в/в ИГ в течение 8-24 ч., 2 г/кг.(купирует лихорадку в течение 48-72 ч., от дозы зависит степень поражения к.а.)+ аспирин 30-100 мг/кг/сут. в 4 приема, после купирования лихорадки через 48 ч. 3-5 мг/кг/сут. 6-8 н. от начала заболевания, при выявлении аневризм принимают до их исчезновения, при аневризме > 8 мм, и/или наличии тромбоза 2-5 мг/кг/сут. и варфарин.



Федеральное государственное учреждение  
"Национальный центр трансплантации  
органов и тканей человека"  
Федеральный центр трансплантации органов

 ГУЗ Нижегородская областная станция  
переливания крови им. Н.Я. Климовой  
Россия, 603950, Нижний Новгород, ГСП-343,  
ул. Родионова, 194. Тел./факс: (8312) 32-88-80

**ИММУНОГЛОБУЛИН  
НОРМАЛЬНЫЙ ЧЕЛОВЕКА  
ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ  
ЖИДКИЙ**

Антиген и антитела к вирусу иммунодефицита  
человека отсутствуют.  
Бутылка - 25 мл  
1,25 г белка в 25 мл  
Внутривенно. Капельно.



ГУЗ Нижегородская областная станция  
переливания крови им. Н.Я. Климовой

**ИММУНОГЛОБУЛИН  
НОРМАЛЬНЫЙ ЧЕЛОВЕКА  
ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ВВЕДЕНИЯ ЖИДКИЙ**  
25 мл

Антиген и антитела к вирусу  
иммунодефицита человека отсутствуют.

11-0808 Годен до 10 07



# Терапия по степени тяжести

- 1., 2. Не назначается после разрешения острой фазы (6-8н.); физическая активность без ограничений.
3. низкие дозы (3-5 мг/кг/сут.) аспирина (до документально подтвержденного исчезновения аневризмы); нет ограничений в физическом плане через 8 н., запрещается заниматься в физических секциях, участвовать в соревнованиях, заниматься травматическими видами спорта
4. Длительно аспирин в комбинации с антикоагулянтами (варфарин, низком. гепарин), АКШ при ишемии и гигантской аневризме; физическая нагрузка лимитирована.
5. Аспирин, нитраты (- ишемия), б-блокаторы, бл. кальциевых каналов, рецептора ангиотензина 2, ингибиторы ангиотензин-конвертирующего фермента; АКШ, баллонная ангиопластика; физическая нагрузка лимитирована.



- Блокаторы ФНО-альфа, антитела (инфликсимаб), циклоспорин.
- Метилпреднизолон 30 мг/кг в течение 40 мин. 1р/д 2-3 сут.; пульс-т 600 мг/м<sup>2</sup> 2р/д 3д.; Преднизолон 2 мг/кг/сут. 6 н.
- Профилактика тромбозов: аспирин, варфарин, гепарин, клопидогрел.







# Хирургическое лечение

- Аорто-коронарное шунтирование (окклюзия основных ветвей к.а., снижение жизнеспособности миокарда в области поражения).
- Вальвулопластика и замена клапанов.
- Трансплантация сердца.



# Диспансерное наблюдение

- После СК наблюдение у кардиолога (высокий риск развития ссо - стенозы).
- Эхо-КГ 1р/6м., до исчезновения аневризм.
- Образ жизни при заболеваниях ссс.
- Вакцинации: все живые вакцины через 3-6 м. после в/в ИГ



# Осложнения

- ИМ.
- Нарушения ритма.
- Водянка жёлчного пузыря.
- Гепатит.
- Панкреатит.
- Миозит.
- Пери-, миокардит.
- Нейросенсорная глухота.
- Периферическая гангрена.



# Прогноз

- Неблагоприятный: лихорадка  $> 16$  с., рецидив после 2 с. нормальной температуры, кардиомегалия, нарушения ритма; возраст до 1 г.; тромбоцитопения, низкий гематокрит и альбумин в дебюте заболевания.
- Благоприятный: все остальные случаи.
- Летальность  $< 1$  %.



**Спасибо за внимание!**