## Оглавление

**Введение……...**

**История……**

**Эпидемиология……...**

**Этиология. Патогенез……**

**Клинические проявления……**

**Лабораторные изменения……**

**Диагноз. Дифференциальный диагноз……..**

**Методы лечения синдрома Кавасаки……**

**Динамическое наблюдение реконвалесцентов синдрома Кавасаки……...**

**Инструментальные исследования сердца и коронарных артерий при динамическом наблюдении пациентов……..**

**Исходы……..**

**Заключение……..**

**Приложение: «*Особенности методики трансторакальной эхокардиографии у пациентов с синдромом Кавасаки»*……**

# Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки).

### Введение

Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (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. Шифр по МКБ Х - М30.3. В литературе и в практической медицине заболевание называют по имени автора, впервые его описавшего в 1967 г., «синдром Кавасаки» или «болезнь Кавасаки».

Несмотря на то, что клиническая картина и течение болезни напоминает инфекционный процесс, ее относят к васкулитам на основании морфологических изменений идентичных морфологии узелкового полиартериита.

Таблица 1. Классификация системных васкулитов ВОЗ X пересмотра (Женева, 1995)

| Системные поражения соединительной ткани (М 30-М 36) |
|---|

| M30 Узелковый полиартериит и родственные состояния |
| --- |
| M30.0 Узелковый полиартериит<br>M30.1 Полиартериит с поражением легких (Чарга-Стросса), аллергический и гранулематозный ангиит<br>M30.2 Ювенильный полиартериит<br>M30.3 Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (Кавасаки)<br>M30.8 Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом, полиангиит, перекрестный синдром |

Синдром Кавасаки (СК) встречается чаще у детей до 5-летнего возраста и признан ведущей причиной приобретенных заболеваний сердца у детей – прежде всего патологии коронарных артерий, которая в ряде случаев может сохраняться у пациента всю жизнь, приводя к ишемической болезни сердца и инфаркту миокарда в детском и молодом возрасте [1]. В настоящее время возрастает число взрослых с поражением коронарных артерий в результате СК, перенесенного в детском возрасте, которые госпитализируются по поводу острого инфаркта миокарда для аортокоронарного шунтирования или интервенционных процедур.

Расширение или аневризмы коронарных артерий развиваются у 25% детей, не получавших адекватной терапии. Лечение, начатое в первые 10 дней заболевания с использованием иммуноглобулина для внутривенного введения, снижает этот риск до менее 5% [1]. Поэтому важны две проблемы СК:

1. Необходимость установления диагноза и назначения лечения не позже 10-го дня болезни для снижения риска поражения коронарных артерий;
2. Необходимость многолетнего наблюдения и лечения детей с аневризмами коронарных артерий для снижения риска коронарного тромбоза, своевременного выявления стеноза коронарных артерий, профилактики и лечения ишемических поражений сердца.

В России до сих пор заболевание недостаточно известно широкому кругу врачей и нередко проходит под «маской» других более распространенных заболеваний. Судя по нашим наблюдениям, заболеваемость СК гораздо выше, чем частота реально диагностируемых случаев – в Москве диагноз ставится практически только у детей раннего возраста, при «полном» СК и основой для диагностики болезни часто является факт поражения сердца [2]. Лечение иммуноглобулином для внутривенного введения в большинстве случаев начинают позже 10-го дня болезни и используют дозы ниже рекомендуемых. Отсутствуют отечественные рекомендации по диагностике, лечению СК и наблюдению реконвалесцентов.

В связи с этим мы публикуем настоящие методические рекомендации и надеемся, что они будут полезны педиатрам, инфекционистам, ревматологам, кардиологам, кардиохирургам, специалистам ультразвуковой диагностики.

## История

Заболевание описано впервые в Японии T. Kawasaki в 1967 г. в качестве новой детской болезни – слизисто-кожный лимфонодулярный синдром [3]. Автор в январе 1961 г. наблюдал 4-летнего мальчика с длительной лихорадкой неизвестной этиологии. У пациента были увеличены шейные лимфатические узлы, имелись трещины губ с небольшой кровоточивостью, инъекция конъюнктив, экзантема, гиперемия и отек ладоней и подошв с последующим шелушением кожи конечностей. При лечении использованы пенициллин и глюкокортикоиды (ГК). Температура тела снизилась через 2 нед, затем постепенно исчезли остальные симптомы. В целом до 1967 г. T. Kawasaki описал 50 случаев этого необычного заболевания, назвав его «фебрильным окуло-оро-кутанео-акродесквамативным синдромом с негнойным шейным лимфаденитом или без него» [3, 4]. Вначале болезнь считали легкой и спонтанно излечивающейся, но спустя несколько лет после появления первой статьи о ней в Японии появились клинические и патоморфологические доказательства серьезного поражения сердца у части пациентов, включая внезапную смерть от тромбоза коронарных аневризм. В 1974г. статья T.Kawasaki была впервые опубликована на английском языке [5]. В том же году появилась статья «Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром в США» М.Мелиша и Р.Хикса, которые независимо от японских исследователей наблюдали это заболевание на Гавайаях. В последующем появились сообщения о заболевании в разных странах, чаще под названием «болезнь или синдром Кавасаки». Первые описания СК в России появились с 1982 г., [6, 7, 8, 9]. До настоящего времени публикации, посвященные этому заболеванию в нашей стране немногочисленны.

## Эпидемиология

Синдром Кавасаки (СК) встречается преимущественно у детей в возрасте от нескольких недель до 5 лет (76%) ; соотношение мальчиков и девочек - 1,3-1,7:1 [1, 10]. Чаще СК встречается в Японии, Китае и Корее. По данным национальных эпидемиологических исследований, первичная заболеваемость СК возрастает: если в 1995 году в Японии на 100000 детей до 5 лет приходилось 102,6 случаев СК, то в 1999-2002 гг. заболеваемость возросла до 137,7:100000 детей до 5 лет [10]; а в 2008 году достигла 218,6 на 100000 детей 0-4 лет [11]. В США ежегодно регистрируется 10-22 новых случаев СК на 100000 детей до 5 лет. В странах Европы заболевание встречается (или регистрируется) реже - от 3,9 до 14,7:100000 детей до 5 лет. Очевидна связь с расой: более высокая заболеваемость СК не только характерна для

азиатских государств, но и в других странах существует разница в заболеваемости детей в зависимости от расы. Так на Гавайях заболеваемость СК в1996-2006гг. составила 45,-56,5/100 000 детей до 5 лет, причем наивысший показатель отмечался у детей японского происхождения - 210,5, у детей коренного населения – 86,9, среди других детей азиатской расы – 84,9, у детей европеоидной расы – 13,7 [12].

В России официальной статистики по заболеваемости СК нет. В Иркутске заболеваемость составляет ориентировочно (по обращаемости) 4,4 на 100000 (детей до 14 лет). По собственным данным в последние годы заболевание диагностируется все чаще. Однако складывается впечатление, что заболеваемость СК гораздо выше, чем частота реально диагностируемых случаев, нередко в представлении педиатров основой для диагностики болезни является только факт поражения сердечно-сосудистой системы.

Прослеживается сезонность заболеваемости СК с некоторым различием по странам. Так в Японии пик заболеваемости происходит в январе и небольшой пик летом, в США - зимой и ранней весной. По нашим данным в Москве и Московской области случаи заболевания регистрируются на протяжении всего года, нарастая по мере похолодания и затем – в весенние месяцы. Складывается впечатление, что заболеваемость, возможно, зависит от погодных условий, так как пиковая частота различается в различные годы. Но в целом по данным семилетнего наблюдения можно отметить 4 сезонных повышения: декабрь – январь (20,5%), март-апрель (21,6%) и октябрь (11,4%) и 3 месяца наименьшей частоты: август, сентябрь и ноябрь.

**Этиология. Патогенез**

До настоящего времени причина болезни не установлена, но предполагается, что существует неидентифицированный микробный или вирусный возбудитель, действующий как триггер и провоцирующий развитие иммунного васкулита с особой тропностью к коронарным артериям. Наличие сезонной изменчивости и цикличности течения, эпидемических вспышек, а также характер клинических симптомов острого периода заболевания позволяют предположить инфекционную его природу, но до настоящего времени подтвердить данное предположение не удалось. В качестве возможных причинных агентов рассматривались многие организмы и токсины: вирусы (Эпштейна-Барр, ретро-вирус, парвовирус В19), стрептококк, стафилококк, кандида, рикеттсия, спирохеты, бактериальные токсины (стрептококка, стафилококка) [13, 14, 15, 16, 17]. Существует гипотеза о возможной связи СК с воздействием суперантигена токсинопроизводящих стрептококков и стафилококков. Значительное присутствие Ig А-продуцирующих плазматических клеток в респираторном тракте, напоминающее таковое при вирусных

респираторных инфекциях, позволяет предположить, что дыхательные пути являются входными воротами для этиологического агента или агентов. Есть мнение, что БК вызывается одним или несколькими повсеместно распространенными инфекционными агентами, которые приводят к клиническим проявлениям заболевания только у лиц, имеющих генетическую предрасположенность, в частности, у лиц азиатского происхождения.

Генетические маркеры предрасположенности в настоящее время неизвестны, хотя есть исследования, демонстрирующие ассоциацию с СК некоторых классов HLA.

Хотя этиологический фактор еще предстоит выявить, признано, что в патогенезе большую роль может играть иммунная активация, что подтверждают, в частности, выявлением отложений иммунных комплексов в пораженных тканях и развитием деструктивно-пролиферативного васкулита.

**Клинические проявления**

Клиническая картина отличается циклическим течением с чередованием трех стадий:

- ✓ 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.

Дебют и острая лихорадочная стадия характеризуется выраженностью лихорадки, на фоне которой развиваются симптомы поражения слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и возможно - внутренних органов.

Заболевание **начинается остро с повышения температуры тела до высоких цифр (38-40°С)**. Характерна возбудимость больного, выраженная в большей степени, чем при других лихорадочных состояниях у детей. Больные страдают от высокой температуры, нередко им причиняет мучение боль в мелких суставах, животе. В отсутствие лечения лихорадка продолжается 7 – 14 (иногда до 36) дней.

Болезнь называется слизисто-кожный лимфонодулярный синдром по основным клиническим проявлениям острой и подострой стадий болезни:

- **Поражение слизистых оболочек**. На фоне высокой лихорадки в течение нескольких дней появляется гиперемия конъюнктив без экссудативных проявлений и изъязвления радужки (рис. 1). Возможно сочетание с передним увеитом. Обычно конъюнктивит 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” (как при скарлатине) рис. 1, 2.

- **Поражение кожи**. Вскоре после дебюта или с началом лихорадки на туловище, конечностях и паховых областях возникает полиморфная сыпь (рис. 3). Чаще встречаются распространенные пятнисто-папулезные высыпания. Могут быть и уртикарные высыпания, и скарлатиноподобная сыпь, и эритема, и сыпь по типу мультиформной эритемы, редко встречаются микропустулезные высыпания. Через несколько дней от начала болезни появляется эритема и/или уплотнение кожи ладоней и подошв, сопровождающиеся болезненностью и ограничением подвижности пальцев кистей и стоп (рис 4). На второй неделе сыпь отцветает. Спустя 1-3нед появляется пластинчатое шелушение, которое начинается с околоногтевых зон и распространяется на пальцы, а иногда - на всю кисть или стопу (рис. 5).
- **Поражение лимфатических узлов**. Встречается реже выше обозначенных симптомов. Характерно значительное увеличение лимфоузла (не менее 1,5 см в диаметре), обычно одностороннее, чаще в переднем шейном треугольнике (рис.6 *у нас нет своей хорошей фотографии увеличенного лимфоузла. Можно использовать фото из Вашего архива, если Вы не возражаете, или фото Т.Кавасаки (Д-р Кавасаки разрешил нам использовать его фотографии для образовательных целей).*

**Другие проявления.** У половины пациентов возникает боль в суставах, в 40-45% - поражение ЖКТ, печени, почек, реже развиваются признаки поражения ЦНС, легких. *Артралгии или полиартрит* мелких суставов кистей и стоп, с последующим поражением коленных и голеностопных суставов появляются на первой неделе болезни. Артриты и артралгии, возникающие после 10 дня заболевания, поражают преимущественно крупные суставы, чаще коленные и локтевые.

При *поражении ЖКТ* появляются диарея, рвота, боли в животе.

Может наблюдаться *увеличение печени*. Гепатомегалия может сочетаться с желтухой (у 10%). Возможно острое акалькулезное увеличение желчного пузыря в течение первых 2 нед. заболевания, которое может обнаруживаться при ультразвуковом исследовании.

*Поражение почек* встречается у трети пациентов и проявляется кратковременной стерильной лейкоцитурией.

*Поражение ЦНС* проявляется асептическим менингитом, иногда встречаются мозговые инфаркты обычно бессимптомные. *Редкие проявления – отек яичек, легочные инфильтраты, плевральный выпот, гемофагоцитарный синдром*.

Все перечисленные выше проявления СК проходят бесследно через 2-3 нед.

**Поражение сердечно-сосудистой системы.** Патологические изменения сердечно-сосудистой системы встречаются почти у половины больных. Кардиальные изменения клинически проявляются тахикардией, аритмией, ритмом галопа, появлением сердечных шумов обусловленных анемией, лихорадкой, снижением сократимости миокарда при миокардите или ишемическом поражении, значительной митральной, трикуспидальной или аортальной регургитацией. Может развиться сердечная недостаточность. При значительном снижении сократимости миокарда может иметь место синдром низкого сердечного выброса или кардиогенный шок.

В острой стадии в патологический процесс могут быть вовлечены миокард, эндокард, клапанный аппарат, перикард и коронарные артерии.

Патологические изменения в миокарде (миокардит) в остром периоде встречаются часто, причем их выраженность не совпадает со степенью поражения коронарных артерий [1]. При эхокардиографии в острой стадии у ряда больных выявляется снижение сократимости миокарда, после применения иммуноглобулинов для внутривенного введения сократимость быстро возрастает одновременно с улучшением клинического состояния больного. Гистологические же изменения миокарда сохраняются спустя многие годы после перенесенного заболевания [18].

Вовлечение в патологический процесс *проводящей системы сердца* может сопровождаться нарушениями ритма и проводимости вплоть до развития угрожающих жизни аритмий и летального исхода.

***Поражение клапанного аппарата*** (вальвулит, дисфункция подклапанного аппарата) также встречается в острой стадии синдрома Кавасаки. Поражаются преимущественно митральный, реже – аортальный клапаны [1]. Патологическая митральная регургитация в острую фазу болезни чаще обусловлена преходящей ишемической дисфункцией папиллярных мышц или развитием миокардита, реже – инфарктом миокарда или вальвулитом. Чаще регургитация выражена умеренно и быстро исчезает, редко формируются клапанные пороки. Необходимо отличать патологическую регургитацию на клапанах от физиологической [19].

В острой стадии СК также встречается ***перикардит***, который проявляется наличием небольшого количества выпота в полости перикарда.

Изменения оболочек сердца сопровождают острую фазу болезни и обычно имеют положительную динамику по мере улучшения состояния больного и выздоровления

***Поражение коронарных артерий (КА)*** – наиболее характерное проявление СК, являющееся важным диагностическим признаком болезни. Нередко, особенно при неполном синдроме, именно обнаружение аневризм КА позволяет распознать эту болезнь, однако, в

этом случае приходится говорить о несвоевременной диагностике. Следует стремиться к установлению диагноза и назначению лечения до 7 – 10 дня болезни, чтобы предотвратить образование аневризм, которые появляются в период от 7 - 10-го дня
до 4-й – 6-й недели после дебюта болезни. Аневризмы КА возникают у 25% детей, не получивших адекватной терапии; своевременное (до 10-го дня болезни) лечение высокими дозами ИГВВ снижает этот риск до 5% и менее [1, 2, 20].

Встречаются два варианта дилатационных изменений КА: аневризмы (локальное расширение сосуда) и расширение КА на большом протяжении без образования аневризм. Локальное расширение сосуда принято считать аневризмой, если его диаметр в 1,5 раза и более превышает нормальный диаметр этого сегмента артерии или соседнего с расширенным неизмененного участка [1].

Аневризмы КА классифицируются как мелкие (внутренний диаметр менее 5 мм), средние (внутренний диаметр 5–8 мм), гигантские (внутренний диаметр более 8 мм)[1]. По форме различают мешотчатые (сферические) аневризмы КА, у которых осевой и латеральный диаметры приблизительно равны, и веретенообразные, если наблюдается симметричное расширение с постепенным проксимальным и дистальным сужением просвета сосуда.

У пациентов, перенесших СК, в дальнейшем состояние коронарных артерий может изменяться: аневризмы коронарных артерий могут сохраняться, уменьшаться и исчезать, возможно развитие стеноза и тромбоза коронарных артерий, которые являются основной причиной ишемической болезни сердца и инфаркта миокарда. Описаны единичные случаи увеличения коронарных аневризм и появления новых аневризм. Разрыв аневризм КА может произойти в течение острой или подострой стадии болезни, но это случается крайне редко.

*Поражение некоронарных артерий.* Помимо КА, могут быть поражены *другие сосуды*, включая брюшную аорту, верхнюю брыжеечную, подмышечные, подключичные, плечевые, подвздошные и почечные артерии.

H. Kato и соавт. в результате обследования и многолетнего наблюдения 594 пациентов с СК у 13 (2,2%) обнаружили при ангиографии множественные аневризмы в некоронарных артериях: подмышечных, общей подвдошной артерии, внутренней подвздошной артерии, почечной артерии, подключичной артерии, верхней брыжеечной артерии, внутренней грудной артерии, бедренной артерии. У каждого из этих пацентов имелись множественные гигантские аневризмы КА [21].

**Лабораторные изменения**

Приблизительно у 50% пациентов в острой стадии заболевания отмечается нейтрофильный лейкоцитоз >15 000. Может наблюдаться нормохромная анемия. Показатели

острой фазы воспаления, такие как увеличение СОЭ и СРБ почти универсальны для СК и обычно возвращаются к норме к 4 – 8 нед. от начала заболевания. Характерная черта болезни в развитии – тромбоцитоз 500 000 – 1 000 000. Редко тромбоцитоз встречается на 1-ой нед. заболевания, обычно появляется на 2-ой нед., достигает пика на 3-ей нед., постепенно в неосложненных случаях возвращается к норме на 6 – 10 нед. Кратковременное повышение уровня трансаминаз в сыворотке крови выявляется примерно у 40% больных, повышение уровня билирубина - у 10%. Положительный прокальцитониновый тест. Изменение анализов мочи регистрируются у трети больных в виде небольшой протеинурии, стерильной лейкоцитурии. В ликворе – возможны признаки асептического менингита с преобладанием в жидкости мононуклеаров, нормальным уровнем белка и глюкозы. В ранней фазе заболевания встречается повышение в сыворотке крови сердечного тропонина.

**Диагноз. Дифференциальный диагноз**

Диагностика СК сложна, многие симптомы схожи с часто встречающимися у детей заболеваниями. Важно помнить, что у детей первых лет жизни с длительной лихорадкой в дифференциально-диагностический ряд всегда нужно включать СК. Поскольку основные клинические признаки СК неспецифичны, отсутствуют патогномоничные симптомы и лабораторные маркеры, нередко возникает необходимость проведения *дифференциального диагноза* с рядом инфекционных и соматических заболеваний:

1.Вирусными инфекциями (корь, краснуха, Эпштейна-Барра вирусная инфекция, грипп А и В, аденовирусы, другие).

2.Стрептококковой инфекцией (включая скарлатину), стафилококковой инфекцией, псевдотуберкулезом, бактериальным шейным лимфаденитом, пиелонефритом.

3. Мультиформной эритемой, лекарственной болезнью, дебютом ЮРА, аллергосептическим синдромом, проч.

Одна из проблем *ранней диагностики* заключается в том, что проявления синдрома Кавасаки могут возникать последовательно. Признак, наиболее часто обнаруживаемый - шелушение кожи, выявляется в поздней стадии, когда уже могут иметь место осложнения со стороны сердца.

Многие болезни из списка дифференциальной диагностики могут быть исключены клинически - далеко не все имеют лихорадку продолжительностью более 5 дней и крупнопластинчатое шелушение кожи на второй неделе болезни. Значительное увеличение СОЭ, СРБ и нарастающий тромбоцитоз почти универсальны для всех пациентов с СК и не характерны для больных вирусными инфекциями. Увеличение СОЭ, сохраняющееся после

купирования лихорадки, характерно для СК в отличие от других инфекционных заболеваний.

**При проведении дифференциального диагноза следует учитывать, что для СК не характерны: диффузная эритема, корочки, петехии, пурпура, деструктивный полиартрит, бактериурия. Наличие перечисленных симптомов должно вызвать подозрение на другую болезнь. Если после 7 дня заболевания нормализовался уровень СРБ, СОЭ и тромбоцитов – это маловероятно СК.**

*Ошибки, встречающиеся при диагностике СК*

- У детей с лихорадкой и увеличением шейных лимфатических узлов сыпь, которая появляется позднее, может ошибочно расцениваться как реакция на антибиотики.
- Детям раннего возраста с лихорадкой, сыпью и плеоцитозом в ликворе может быть поставлен диагноз «вирусный менингит».
- Боли в животе могут быть расценены как хирургическая патология, диарея – как проявление кишечной инфекции.
- У детей раннего возраста с лихорадкой, интоксикацией, увеличенной СОЭ лейкоцитурия может трактоваться как проявление мочевой инфекции.

**От своевременности установления диагноза в определенной степени зависит прогноз. Поздняя диагностика может привести к развитию тяжелых осложнений, а в редких случаях - к смерти.**

Тем не менее, в первые 7 дней заболевания правильный диагноз по данным литературы устанавливают только примерно в половине случаев, а по нашим данным в Москве – только у трети больных диагноз устанавливают в первые 10 дней.

*Что позволяет предположить синдром Кавасаки?*

- ✓ Высокая лихорадка, не отвечающая на антибиотики. Слизисто-кожный синдром
- ✓ Малиновый язык, шелушение пальцев, >СОЭ и гипертромбоцитоз на 2-3 нед болезни
- ✓ 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.*
- ✓ Сезонность (июль-август, декабрь-январь), мужской пол и возраст (до 5 лет).

**Рекомендуемое обследование при подозрении на СК**

- Развернутый анализ крови с формулой и обязательным подсчетом числа тромбоцитов.
- Биохимический анализ крови (общий белок, креатинин, билирубин, трансаминазы, холестерин).

- СРБ (повышение характерно для СК), антистрептолизин О, антистрептогиалуронидаза (повышение нехарактерно для СК).
- Коагулограмма.
- Исследование мочи: микроскопия осадка, белок
- Бактериологическое исследование кала.
- Бактериологическое исследование крови. Прокальцитониновый тест.
- Исследование мазков из носа и зева для выявления бактерий и вирусов.
- Исследование парных сывороток для выявления нарастания титров антител к энтеровирусам, парвавирусам, вирусу Эпштейна–Барр, цитомегаловирусу.
- Титры антител против *Mycoplasma pneumoniae.*
- По показаниям – УЗИ печени и желчевыводящих путей; УЗИ почек.
- По показаниям спинномозговая пункция
- Офтальмологическое исследование с помощью щелевой лампы
- Инструментальная диагностика поражения сердца: электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиография (ЭхоКГ) в острой и подострой стадии.

**ЭКГ** является обязательным диагностическим методом, применяемым при первом подозрении на наличие СК и неоднократно повторяемым при динамическом наблюдении пациентов. Изменения, выявляемые при электрокардиографии, могут быть обусловлены поражением КА (коронарит, тромбозы и стенозы КА), поражением проводящей системы сердца, миокардитом, перикардиальным выпотом.

В острой и подострой стадии синдрома Кавасаки нередко встречаются неспецифические изменения *ST–T* – смещение сегмента *ST* выше или ниже изолинии, уплощение или инверсия зубца *T* [1, 22]. При ЭКГ с физической нагрузкой нарушения *ST–T* усиливаются, в отличие от таковых при нейровегетативных расстройствах функциональной природы [22]. В этот же период могут появляться различные варианты нарушения ритма и проводимости: синусовая тахи- или брадикардия, политопная экстрасистолия, пароксизмальная или хроническая эктопическая тахикардия, синоатриальная блокада. Встречается также удлинение интервала *P–Q*. H. Fujiwara и соавт. на основании сопоставления клинических, электрокардиографических и патоморфологических данных пришли к заключению, что удлинение интервала *P–Q* может быть чувствительным индикатором острого воспаления атриовентрикулярной проводящей системы [23].

Помимо стандартной электрокардиографии, желательно проведение суточного мониторирования ЭКГ, которое позволяет обнаружить нарушения *ST–T,* не выявлявшиеся на

обычной ЭКГ покоя, а также дает возможность уточнить суточный ритм ранее обнаруженных нарушений, их продолжительность и реакцию на обычные нагрузки [22].

**ЭхоКГ** является идеальным неинвазивным методом, позволяющим оценить состояние миокарда, перикарда, клапанного аппарата и коронарных артерий. В соответствии с рекомендациями, предложенными Американской ассоциацией сердца (2004), *ЭхоКГ в неосложненных случаях должна быть проведена сразу при подозрении на болезнь Кавасаки, через 2 нед и 6–8 нед от начала заболевания. Пациентам с персистирующей лихорадкой, признаками поражения сердца и КА необходимы более частые эхокардиографические исследования*. Следует обратить особое внимание на необходимость частых и тщательных эхокардиографических исследований у больных с гигантскими аневризмами, так как эти больные относятся к группе высокого риска развития коронарного тромбоза. Обследование желательно проводить в специализированных центрах, имеющих опыт исследования КА у детей [1]. Особенности эхокардиографии у детей с СК и методика ультразвукового исследования коронарных артерий изложены в **Приложении**.

Учитывая отсутствие специфических диагностических тестов или патогномоничных для СК клинических симптомов, разработаны клинические критерии, которые могут помочь врачу в постановке этого диагноза. Существует 2 варианта диагноза – **полный и неполный синдром Кавасаки**. Для установления диагноза требуется выявить ряд основных (классических) клинических симптомов. В 1990 и 2004 гг. комитет по ревматизму, эндокардиту и болезни Кавасаки при Американской Ассоциации Сердца определил следующие, общепринятые основные критерии СК [1]:

**Лихорадка длительностью минимум 5 дней и наличие четырех из приведенных ниже пяти признаков:**

**1.** *Двусторонняя инъекция сосудов коньюнктивы* 88%* - 94%**

Изъязвления роговицы отсутствуют, но при осмотре в проходящем свете может быть выявлен сопутствующий передний увеит

**2.** *Изменения губ и ротовой полости* 88%* (хотя бы один из нижеперечисленных симптомов):

а) сухость, эритема, трещины губ 70%**

б) малиновый/клубничный язык с выраженными сосочками 71%**

в) диффузная эритема слизистой полости рта или глотки 70%*

**3.***Изменения периферических отделов конечностей* 91%* (хотя бы один из нижеперечисленных симптомов):

а) эритема ладоней и подошв 80%**

б) плотный отек кистей и стоп 67%**

в) шелушение пальцев, начинающееся с околоногтевой области с возможным распространением на всю ладонь или стопу – на 2 – 3 нед. заболевания 29%**

**4.** *Сыпь* 86,5%* - 92%**- появляется в первые несколько дней болезни; часто диффузная и полиморфная и угасает через неделю. Пузырьки наблюдаются редко, сыпь может выглядеть как макулярная, макулопапулезная, уртикарная, скарлатиноподобная или кореподобная.

**5.** *Шейная лимфаденопатия* 41,8%* - 42%** – увеличение лимфатического узла до более 1.5 см без нагноения, обнаруживается чаще всего одиночный, болезненный лимфоузел,.

*- процент встречаемости симптома в Москве [24]

**- процент встречаемости симптома в США [25]

***При оценке симптомов учитывают, что они не могут быть объяснены наличием другого заболевания.*** Обычно не все симптомы представлены одновременно, следовательно, для постановки диагноза может быть необходимо наблюдение в динамике.

Диагноз **«полный синдром Кавасаки»** устанавливают при условии наличия у ребенка лихорадки не менее 5 дней и не менее 4 из 5 основных клинических симптомов. Если при ЭХОКГ выявлено поражение коронарных артерий, то для постановки диагноза будет достаточно трех признаков.

При меньшем количестве критериев при наличии признаков поражения сердца, состояние классифицируют как **«неполный синдром Кавасаки»**. *При неполном СК* обычно наблюдаются лихорадка, не отвечающая на лечение антибиотиками, сыпь, анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитоз, часто встречаются признаки поражения сердца и стерильная лейкоцитурия. Редкими симптомами являются отек и гиперемия кистей и стоп, почти не встречаются конъюнктивит, поражение слизистой оболочки ротовой полости и увеличение шейных лимфатических узлов. Чаще по сравнению с полным СК формируются коронарные аневризмы. Неполный СК наиболее часто встречается у детей младше 1 года.

В связи с трудностью диагностики СК при неполном наборе клинических признаков и важностью своевременного начала лечения для снижения риска тяжелого поражения коронарных артерий в 2004 г. был предложен алгоритм диагностики СК при неполном наборе клинических признаков [1, 25]. *Диагноз СК можно поставить при наличии лихорадки >38,3º (при ректальном или оральном измерении) в течение не менее 3 дней, которую нельзя объяснить другими причинами, и 4 из 5 основных клинических критериев СК или лихорадки в течение не менее 5 дней в сочетании с 2 или 3 критериями при наличии соответствующих изменений лабораторных показателей или признаков поражения коронарных артерий, обнаруженных при ЭхоГК (см алгоритм).* В отсутствие «золотого стандарта» диагностики,

этот алгоритм не может быть доказательно обоснованным, но представляет информированное мнение экспертного комитета.

**Диагностический алгоритм при неполном СК [1]**.

1. Если у детей с лихорадкой не менее 5 дней и наличием не менее 2 основных клинических критериев СК другие клинические симптомы не противоречат СК, проводят лабораторные исследования (включая определение СОЭ, СРБ).

2. Если характерные лабораторные изменения не найдены, ребенку проводят повторные исследования, только если лихорадка продолжается.

3. Клинические симптомы, которые противоречат СК: экссудативный конъюнктивит или фарингит, булезная и везикулярная сыпь, генерализованная лимфаденопатия. При наличии этих симптомов необходимо подумать об альтернативном диагнозе.

4. Если клинические проявления не противоречат СК, повышен уровень СРБ ≥3мг/дл, увеличена СОЭ≥40 мм/ч, анализируют другие лабораторные данные: уровень сывороточного альбумина, трансаминаз, развернутый клинический анализ крови, анализ мочи. Дополнительные лабораторные критерии: альбумин <3 г/дл, анемия, повышение уровня аланиновой аминотрансферазы, тромбоцитоз после 7 дня >$450 \cdot 10^9$/л, лейкоцитоз >$15 \cdot 10^9$/л, в моче лейкоцитов >10 в поле зрения. Если обнаружены характерные для СК лабораторные изменения, назначают ЭхоКГ и начинают лечение до получения результатов ЭхоКГ.

6. Если указанные лабораторные показатели не изменены, лечение назначают только при обнаружении характерных изменений при ЭхоКГ. ЭхоКГ признаки учитываются как положительные, если присутствует хотя бы 1 из 3 перечисленных ниже вариантов: а) диаметр ЛКА или ПКА ≥2,5 стандартных отклонений, б) выявляются аневризмы коронарных артерий, в) присутствуют ≥3 вероятных признаков, включая периваскулярное повышение эхогенности, неравномерный просвет, снижение функции левого желудочка, патологическую митральную регургитацию, перикардиальный выпот или диаметр ЛКА или ПКА = 2 – 2,5 стандартным отклонениям.

7. Если по результатам клинического обследования лечение не показано, продолжают тщательное наблюдение за больным, при необходимости повторяют лабораторные исследования.

**Поскольку у детей раннего возраста часто имеется неполный набор клинических симптомов и у них наиболее высок риск кардиальных осложнений, пациентам первых 6 мес жизни с лихорадкой длительностью 7 дней и более показаны лабораторные исследования, а при наличии признаков системного воспаления - ЭхоКГ даже в**

**отсутствие других клинических признаков СК.**

### Методы лечения синдрома Кавасаки

Лечение антибиотиками, стероидными гормонами не эффективно. Так как этиология неизвестна, терапия направлена на модуляцию иммунного ответа и ингибирование активации тромбоцитов для предотвращения орбразования коронарных аневризм. *Основным методом лечения является сочетание иммуноглобулина для внутривенного введения (ИГВВ) и ацетилсалициловой кислоты.*

Использование ИГВВ в лечении больного с СК, приводит к быстрому (через 1-2 суток после введения) снижению высокой температуры, улучшению самочувствия и сокращению периода нормализации лабораторных показателей воспалительной активности, достоверно уменьшает риск формирования аневризм коронарных артерий. Применение ИГВВ в первые 10 дней болезни снижает риск повреждения коронарных артерий в 5 и более раз, а летальных исходов – более чем в 4 раза. Однако необходимо подчеркнуть, что даже при лечении высокими дозами ИГВВ в первые 10 дней болезни 5 % детей с синдромом Кавасаки развивают, по крайней мере, кратковременную дилатацию коронарных артерий и 1% - гигантские аневризмы.

ИГВВ назначают *в высокой курсовой дозе* (2 г на кг массы тела ребенка) в одной инфузии желательно в первые 7 - 10 дней болезни пока не начали формироваться аневризмы коронарных артерий. Доказано, что введение ВВИГ в дозе 2 г/кг однократно более эффективно предупреждает формирование коронарных аневризм, чем ежедневное использование иммуноглобулина по 0,4 г/кг в течение 5 дней. Доказано также преимущество дозы ИГВВ 2 г/кг по сравнению с 1 г/кг [26]. ИГВВ назначают и после 10 дня болезни детям, у которых ранее диагноз не был поставлен, если у них продолжается немотивированная лихорадка или обнаружены коронарные аневризмы и сохраняются показатели системного воспаления – увеличение СОЭ или СРБ [1].

Побочные эффекты ИГВВ: аллергические реакции, редко – понижение АД, в единичных случаях может развиться анафилактическая реакция. Основная ошибка при инфузии ИГВВ - нарушение техники введения: использование холодного раствора (ниже температуры тела) или пренебрежение рекомендацией необходимости медленного введения препарата, что может привести к возникновению озноба и гипертермии. Возможная в таких

случаях анафилактическая реакция может стать причиной прерывания необходимого для больного лечения.

Примерно 10% больных, несмотря на лечение ИГВВ, имеют резистентную или повторную лихорадку. В этом случае может помочь повторная инфузия ИГВВ 1 – 2 г/кг. Изучается эффективность использования инфликсимаба (ингибитор ФНО-α) для лечения больных с рефрактерным СК [27]. Есть сообщения о том, что у некоторых больных, резистентных к ИГВВ возможно использование пульс-терапии глюкокортикоидами. Имеются исследования, свидетельствующие как о положительном, так и об отрицательном влиянии глюкокортикоидов на состояние коронарных артерий при СК [28]. До получения результатов многоцентровых контролируемых испытаний рекомендуют ограниченно применять глюкокортикоиды только у детей, у которых 2 и более инфузии ИГВВ были неэффективны [1]. Детей, не отреагировавших на ИГВВ, до назначения метилпреднизолона следует проконсультировать со специалистами.

*Ацетилсалициловая кислота (Аспирин) оказывает противовоспалительное, анальгезирующее, жаропонижающее и антиагрегантное действие.* При назначении пациенту с СК аспирин снижает высокую температуру, облегчает конъюнктивит, положительно воздействует на суставной синдром, общее самочувствие, предупреждает тромбообразование в условиях васкулита и гипертромбоцитоза.

В острой стадии болезни аспирин назначают 4 раза в день в суточной дозе 30-100 мг/кг. В США более приняты высокие начальные дозы аспирина (80 – 120 мг/кг/день), в Японии используют средние дозы (30 – 50 мг/кг/день), опасаясь гепатотоксического эффекта. *В то же время проведено исследование показавшее, что поражение коронарных артерий зависит от дозы ИГВВ и не зависит от величины упомянутых выше доз ацетилсалициловой кислоты* [29].

Продолжительность назначения высоких доз аспирина варьирует. Многие центры снижают дозу аспирина после того, как ребенок не лихорадит 48-72ч. В дальнейшем высокие дозы аспирина заменяют на низкие (2-5 мг/кг/сут) и продолжают лечение в случае отсутствия коронарных изменений 6-8 нед. после дебюта болезни, а у детей с коронарными аневризмами – длительно, до их исчезновения.

**Динамическое наблюдение реконвалесцентов синдрома Кавасаки**

Длительное ведение перенесших СК пациентов с аневризмами должно быть направлено на профилактику ишемической болезни сердца и атеросклероза (прием аспирина,

коррекция гиперлипидемии, проч). Пациенты с гигантскими аневризмами (диаметром более 8 мм) относятся к группе высокого риска развития коронарного тромбоза. Наиболее общепринятый антитромботический режим у этих больных – сочетание аспирина (или плавикса) с варфарином при международном нормализованном отношении (МНО) 2,0–2,5.

При развитии гемодинамически значимого стеноза КА применяют ***хирургические методы лечения,*** к которым относятся коронарное шунтирование и эндоваскулярные интервенционные методы лечения, включающие транскутанную коронарную баллонную ангиопластику, имплантацию стента, ротационную абляцию и транслюминальную (эндоваскулярную) реваскуляризацию (внутрикоронарную тромболитическую терапию).

В отечественной практике отсутствуют обобщающие исследования по методике наблюдения за детьми перенесшими СК. С целью оказания помощи педиатрам в выборе обоснованного ведения этих детей, приводим методические рекомендации для врачей от Комитета ревматической лихорадки, эндокардита и болезни Кавасаки, Комитета сердечно-сосудистых заболеваний у молодых Американской Ассоциации Сердца «Диагностика, лечение и длительное наблюдение пациентов с болезнью Кавасаки» [1].

После того как у ребенка исчезли клинические симптомы острой и подострой стадии СК, необходимо его наблюдение, длительность которого зависит прежде всего от того, осталась ли у него патология коронарных артерий. Известно, что у пациентов, перенесших СК, нарушения функции эндотелия существуют спустя годы после разрешения болезни, даже если у них никогда не обнаруживались коронарные аневризмы, поэтому необходим контроль за этими детьми, так как долговременный риск развития кардиальных нарушений неизвестен. Тактика врача при динамическом наблюдение пациентов, перенесших СК должна основываться на степени поражения коронарных артерий и риске развития ишемии миокарда.

***Уровень риска I. Пациенты, у которых при ЭхоКГ никогда не выявлялось изменений КА.***

- После 6–8 нед от начала заболевания – никакой антиагрегантной терапии.
- После 6–8 нед от начала заболевания – никаких ограничений физической активности.
- Поскольку риск развития ИБС в последующем у этой группы пациентов не изучен, рекомендуется каждые 5 лет проводить обследование с определением степени риска развития сердечно-сосудистых заболеваний.
- Коронарная ангиография (КАГ) не рекомендуется.

***Уровень риска II. Пациенты с транзиторным расширением КА, исчезающим в течение 6–8 нед от начала заболевания.***

- После 6–8 нед от начала заболевания – никакой антиагрегантной терапии.
- После 6–8 нед от начала заболевания – никаких ограничений физической активности.
- Поскольку риск развития ИБС в последующем у этой группы пациентов не изучен, рекомендуется каждые 3–5 лет проводить обследование с определением степени риска развития сердечно-сосудистых заболеваний.
- КАГ не рекомендуется.

***Уровень риска III. Пациенты с изолированной (одиночной) маленькой или средней (от 3 до 6 мм) аневризмой в одной или более КА по данным ЭхоКГ или КАГ.***

- Длительная антиагрегантная терапия аспирином, по меньшей мере, до исчезновения аневризм.
- Через 6–8 нед от начала заболевания разрешается физическая активность без ограничений детям до 10-летнего возраста. Детям старше 10 лет для выработки адекватной тактики желательно проведение стресс-тестов.
- Участие в соревнованиях и занятия высокотравматичными видами спорта не рекомендуется детям, получающим антиагрегантную терапию.
- Рекомендуется ежегодное обследование у детского кардиолога с назначением ЭКГ, ЭхоКГ. Проведение стресс-тестов с определением перфузии миокарда рекомендуется каждые 2 года пациентам старше 10 лет.
- Если при стресс-тестах выявляется ишемия миокарда, показана КАГ.

***Уровень риска IV. Пациенты с 1 АКА и более диаметром 6 мм и более и пациенты, у которых имеются множественные (сегментированные) АКА без обструкции.***

- Рекомендуется длительная антиагрегантная терапия. Пациентам с гигантскими аневризмами рекомендуется дополнительно терапия варфарином. Детям раннего возраста, у которых определение МНО затруднительно, в качестве альтернативы варфарину рекомендуется назначение ежедневных подкожных инъекций низкомолекулярного гепарина. Низкомолекулярный гепарин может также использоваться в начальной стадии перед терапией варфарином.
- Рекомендации относительно физической активности должны основываться на результатах ежегодных стресс-тестов с определением перфузии миокарда. Высокотравматичные виды спорта должны быть исключены из-за опасности кровотечения.

Участие в некоторых неконтактных подвижных или игровых видах спорта может быть разрешено, если нет признаков ишемии миокарда.

- Кардиологическое обследование, включая ЭхоКГ, ЭКГ – каждые 6 мес. Стресс-тесты с определением перфузии миокарда – ежегодно.
- КАГ – через 6–12 мес после окончания острого периода болезни, а при наличии клинических показаний – раньше. В последующем повторная КАГ назначается, если результаты неинвазивных тестов свидетельствуют о появлении или нарастании проявлений ишемии миокарда. В отсутствие признаков ишемии миокарда при неинвазивных тестах повторная КАГ показана в некоторых случаях, например, при нетипичных болях в грудной клетке, при неотчетливой визуализации аневризм другими методами и др.

***Уровень риска V. Пациенты с обструкцией КА, подтвержденной при КАГ.***

- Длительная антиагрегантная терапия с дополнительной антикоагулянтной терапией варфарином или без нее.
- β-Адреноблокаторы.
- Рекомендации относительно физической нагрузки основываются на результатах стресс-тестов. Пациенты должны избегать сидячего образа жизни.
- Кардиологическое обследование, включая ЭхоКГ, ЭКГ – каждые 6 мес. Стресс-тесты с определением перфузии миокарда – ежегодно.
- КАГ для выбора терапевтической или хирургической тактики лечения. Повторная КАГ может быть показана, если по клиническим данным или результатам неинвазивных тестов предполагается нарастание ишемии миокарда.

**Инструментальные исследования сердца и коронарных артерий при динамическом наблюдении пациентов**

- ЭхоКГ (см. раздел диагностика, см. приложение «Особенности методики трансторакальной эхокардиографии у пациентов с синдромом Кавасаки»);
- ЭКГ, холтеровское мониторирование (см раздел диагностика), стресс-тесты.
- По показаниям коронарная ангиография (КАГ), интракоронарное УЗИ.
- По показаниям мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), магнитно-резонансная томография (МРТ).
- По показаниям сцинтиграфия миокарда

***Стресс-тесты*** применяют при катамнестическом наблюдении пациентов, перенесших СК, для выявления скрытой ишемии миокарда; они позволяют косвенно судить о степени

стеноза КА. Стресс-тесты представляют собой различные методы распознавания ишемии миокарда в сочетании с применением физической или фармакологической нагрузки. В качестве методов оценки реакции миокарда на нагрузку применяются электрокардиография, ЭхоКГ и сцинтиграфия миокарда. Наиболее доступным методом является электрокардиография с физической нагрузкой, наиболее чувствительными считаются стресс-ЭхоКГ и радионуклидные методы.

***Коронарная ангиография*** – это инвазивная процедура, которая в настоящее время остается «золотым стандартом» исследования КА. Она имеет преимущество перед всеми неинвазивными методиками, так как позволяет получить изображение всего коронарного дерева, включая коллатеральное русло. Основная цель выполнения КАГ пациентам с СК – оценка степени стенозов и выявление окклюзий КА, которые могут привести к возникновению инфаркта миокарда и внезапной смерти. К ограничениям этого метода относятся инвазивность, лучевая нагрузка, необходимость применения контрастных веществ и высокая стоимость. *Прежде чем рекомендовать пациенту проведение инвазивной КАГ, врач должен сопоставить ожидаемую пользу от полученных результатов, степень риска, связанного с проведением процедуры, и ее стоимость* [1].

У пациентов с умеренным расширением КА или мелкими веретенообразными аневризмами, выявленными при ЭхоКГ, коронарография вряд ли может предоставить дополнительную полезную информацию, следовательно, в этих случаях ее проведение не рекомендуется, за исключением тех случаев, когда при стресс-тестах выявляются признаки ишемии миокарда. У пациентов с более значительным повреждением КА (аневризмы 6 мм и более) возрастает риск стенозирования КА, проведение коронарографии показано. Большинство специалистов рекомендуют проведение коронарографии через 6–12 мес от начала заболевания или раньше при наличии клинических показаний. Решение о назначении повторной КАГ принимается в зависимости от результатов ЭхоКГ, результатов стресс-тестов и клинических признаков ишемии миокарда.

КАГ позволяет достоверно оценить просвет коронарного русла, однако для изучения состояния сосудистой стенки и обнаружения плоских пристеночных тромбов нужно использовать другие методы. В последние годы в связи со значительным возрастанием диагностических возможностей неинвазивных методов визуализации коронарных артерий (ЭхоКГ, МСКТ, МРТ) реже возникает необходимость прибегать к инвазивному исследованию. Трансторакальная и чреспищеводная ЭхоКГ, МРТ и МСКТ позволяют выявить утолщение стенок КА, оценить наличие и степень кальциноза, но наибольшими возможностями в этом отношении обладает интракоронарное УЗИ, которое выполняют при

катетеризации коронарных сосудов одновременно с КАГ. Помимо морфологии сосудистой стенки, при этом исследуют и функциональное состояние сосудов путем количественной оценки реакции различных сегментов артерий на введение вазодилататоров.

***Мультиспиральная компьютерная томография коронарных артерий*** – неинвазивный метод, позволяющий с высокой точностью оценить состояние коронарного русла. Главными преимуществами в сравнении с коронароангиографией являются неинвазивность и возможность оценки не только интралюминального просвета, но и состояния сосудистой стенки, что важно при оценке аневризматических поражений. В последние годы за счет улучшения пространственного и временного разрешения томографов, создания 320-срезового томографа с широким детектором значительно улучшилось качество диагностики заболеваний коронарных артерий. В настоящее время возможно исследовать просвет коронарного русла до ветвей 3 порядка (в субмиллиметровом диапазоне), визуализировать внутрипросветные и пристеночные тромбы, оценивать толщину стенки коронарных артерий, наличие кальцинатов. Ограничениями данного метода являются лучевая нагрузка и необходимость применения контрастных препаратов. Однако лучевая нагрузка при МСКТ на современных аппаратах гораздо ниже, чем при проведении инвазивной коронарографии. Как правило, исследование проводится без премедикации и наркоза; у беспокойных детей и детей раннего возраста требуется применение минимальной седации. Кроме того, для качественного изображения коронарных артерий желательно наличие синусового ритма с частотой не более 90 уд/мин, высокая ЧСС затрудняет получение изображений оптимального качества.

***Магнитно-резонансная томография коронарных артерий*** – неинвазивный метод, позволяющий исследовать коронарные артерии, не сопряженный с лучевой нагрузкой, не требующий обязательного использования контрастных веществ. Возможность проведения исследования без задержки дыхания позволяет использовать этот метод для обследования пациентов младшей возрастной группы, включая детей первого года жизни.

***Сцинтиграфия миокарда*** - метод радионуклидной диагностики, позволяющий визуально и полуколичественно оценить перфузию различных отделов миокарда. Сцинтиграфия дает возможность выявить как ранние признаки ишемии так и тяжелые рубцовые поражения (результаты инфарктов миокарда). Введенный внутривенно радиоизотопный препарат внедряется в кардиомиоциты пропорционально кровотоку области

и пропорционально сохраненной функциональной активности миокарда на клеточном уровне, соответственно состоянию митохондриальной активности миоцитов исследуемой области. Чувствительность метода возрастает при применении физической или фармакологической нагрузки.

**Исходы**

К 6-10 неделе все клинические и лабораторные симптомы проходят, наступает клиническое *выздоровление.* 1-2 месяцев спустя могут появиться глубокие поперечные бороздки на ногтях (рис. 6).

Летальность при СК составляет 0,1 - 0,5% (до применения ИГВВ 1 – 2% [5]). Пик летальных исходов приходится на период от 15 до 45 дней от начала заболевания. В это время развитие коронарного васкулита совпадает со значительным повышением уровня тромбоцитов и гиперкоагуляцией. Непосредственной причиной смерти в остром периоде болезни является миокардит или аритмия, в подостром - разрыв коронарной аневризмы, инфаркт, сердечно-сосудистая недостаточность, в периоде реконвалесценции – инфаркт миокарда.

В отдельных (редких) случаях возможны рецидивы. В Японии рецидивы СК описаны приблизительно в 3% случаев. Рецидивы обычно развиваются в течение 12 мес, чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел кардиальные проявления при первом эпизоде.

У пациентов, перенесших СК с поражением коронарных артерий, с течением времени состояние коронарных артерий может изменяться: аневризмы коронарных артерий могут сохраняться, уменьшаться и исчезать; возможно развитие стеноза, тромбоза и окклюзии коронарных артерий, которые являются основной причиной ишемической болезни сердца и инфаркта миокарда. Описаны единичные случаи увеличения коронарных аневризм и появления новых аневризм. Разрыв аневризм КА может произойти в течение острой или подострой стадии болезни, но это случается крайне редко.

*Исчезновение аневризм* через 1 – 2 года от начала заболевания наблюдается приблизительно в 50–60% пораженных сегментов сосудов [1, 21]. Однако в «восстановившихся» артериях сохраняются гистологические и функциональные изменения [1, 30]. Уменьшение диаметра просвета сосуда обычно является результатом утолщения интимы реже уменьшение и исчезновение аневризм происходит за счет организации и реканализации тромбов. Аневризмы диаметром менее 4 мм исчезают без утолщения интимы [30].Вероятность исчезновения аневризм выше при их маленьком диаметре, веретенообразной

форме, локализации в дистальных сегментах КА и у пациентов младше 1 года. Гигантские аневризмы чаще всего сохраняются [1].

*Причиной развития ишемической болезни сердца и инфаркта миокарда у детей и взрослых, перенесших синдром Кавасаки, является формирование стеноза КА или образование интракоронарных тромбов.* Высокий риск образования тромбов в КА у больных с СК обусловлен снижением антитромботических свойств эндотелия вследствие текущего или перенесенного коронарита, гипертромбоцитозом, снижением скорости и турбулентным характером кровотока в аневризмах. По данным, полученным при интракоронарном ультразвуковом исследовании с допплерометрией, скорость кровотока в мелких аневризмах не меняется, в средних снижается в 1,5 раза, в гигантских снижается в 2 – 2,5 раза [31]. Наиболее высокий риск летального исхода от инфаркта миокарда вследствие коронарного тромбоза приходится на период от 15 до 45 дня от начала болезни, когда развитие коронарного васкулита совпадает с высоким тромбоцитозом и гиперкоагуляциией. Внезапная смерть от инфаркта миокарда может наступить и спустя многие годы после перенесенного синдрома Кавасаки [1]. Большое число случаев инфаркта миокарда у молодых лиц связано с «пропущенной» в детстве СК.

Серьезная проблема, встречающаяся при катамнестическом наблюдении больных, перенесших СК – это *прогрессирование локального стеноза коронарных артерий.* Методы профилактики этого осложнения не разработаны. Несмотря на наличие тяжелого стеноза, пациенты редко имеют симптомы ишемии, некоторые из них умирают внезапно [32]. Стеноз коронарных артерий чаще возникает на «входе» и «выходе» аневризм, где создаются наиболее неблагоприятные гемодинамические условия. Вероятность возникновения коронарного стеноза зависит от размеров аневризм и возрастает по мере увеличения времени, прошедшего от начала заболевания. По данным E. Tsuda и соавт., у пациентов с гигантскими аневризмами стеноз коронарных артерий через 5, 10 и 15 лет после перенесенного синдрома Кавасаки выявлен соответственно в 44, 62 и 74% случаев, у пациентов с аневризмами диаметром от 6 до 8 мм – соответственно в 6, 20 и 58% случаев; ни у одного из пациентов с аневризмами менее 6 мм стеноз коронарных артерий не обнаружен [33].

**Окклюзия** (полная обструкция просвета коронарных артерий) может наблюдаться как в раннем, так и в отдаленном периоде синдрома Кавасаки. Окклюзионные поражения чаще (78% всех окклюзий) возникают в первые 2 года после острой фазы и обусловлены коронарным тромбозом, в единичных случаях описана окклюзия коронарных артерий желеобразным экстрацеллюлярным матриксом. Остальные 22% окклюзионных поражений,

развивающихся через несколько лет после синдрома Кавасаки, обусловлены прогрессирующим стенозом коронарных артерий [32].

Имеются данные о большей вероятности атеросклеротического поражения коронарных сосудов у лиц, перенесших СК.

**Заключение**

В России диагноз синдрома Кавасаки до настоящего времени представляется сложным. В дебюте заболевший ребенок поступает на лечение в инфекционный стационар, где и устанавливают диагноз длительного лихорадочного состояния путем дифференциально-диагностического поиска различных причин (прежде всего – инфекционных). Собственные наблюдения свидетельствуют о том, что даже при полном СК правильный диагноз ставился несвоевременно, больные не только поздно получали необходимый ИГВВ, но и необоснованно лечились неэффективными при данном заболевании антибиотиками.

На сегодняшний день синдром Кавасаки является междисциплинарной проблемой:

1. Необходима настороженность педиатра и инфекциониста в отношении возможности синдрома Кавасаки у длительно лихорадящего больного.
2. Необходимо не позже 7-10 дня болезни включение ЭХОКГ в план обследования высоко лихорадящего ребенка (особенно в возрасте до 1 года)
3. Ребенка с предположением о синдроме Кавасаки предпочтительно госпитализировать для лечения в ревматологический стационар.
4. Реконвалесцента синдрома Кавасаки с поражением коронарных артерий необходимо длительно наблюдать у ревматолога и кардиолога с целью разработки программы лечения для профилактики рецидива и инфаркта, своевременного определения показаний к хирургическому лечению.

**Приложение: «*Особенности методики трансторакальной эхокардиографии у пациентов с синдромом Кавасаки»***

При подозрении на СК проводят стандартное эхокардиографическое исследование из парастернального, апикального, субкостального и супрастернального доступов. При этом в протоколе обязательно фиксируют размеры полостей сердца, показатели систолической функции ЛЖ, наличие и степень регургитации на клапанах, наличие перикардиального выпота; при повторных исследованиях оценивают динамику этих показателей.

Особое внимание уделяют исследованию КА, так как выявление их поражения и оценка динамики обнаруженных изменений имеет большое диагностическое, прогностическое значение и влияет на выбор тактики лечения.

*Трансторакальное ультразвуковое исследование позволяет визуализировать аневризмы коронарных артерий, интракоронарные тромбы в крупных аневризмах и оценивать их дальнейшее развитие. Для выявления тромбоза коронарных артерий небольшого диаметра и стеноза короанрых артерий необходимо использовать другие методы визуализации (коронарную ангиографию, мультиспиральную компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию коронарных артерий).*

Для визуализации КА используют датчики высокой частоты (5–8 МГц и более в зависимости от антропометрических данных пациента и удаленности исследуемого сегмента сосуда от датчика), полезным оказывается включение режима второй гармоники.

Исследование коронарных артерий должно включать количественную оценку (измерение внутреннего диаметра) коронарных артерий. Кроме того, оценивают равномерность просвета коронарных артерий, толщину и эхогенность сосудистой стенки, эхогенность периваскулярного пространства с целью выявления признаков коронарита, наличия и выраженности кальцификации стенки.

Наиболее удобным и надежным способом определения нормального диаметра коронарных артерий у детей является номограмма в соответствии с площадью поверхности тела, рекомендованная Американской ассоциацией сердца (рис. 7) [1].

При обследовании пациентов с СК недостаточно исследовать только устья и проксимальные отрезки коронарных артерий. Желательно использовать дополнительные позиции для оптимальной визуализации ЛКА, передней нисходящей и огибающей артерий, проксимального, среднего и дистального сегментов ПКА, задней нисходящей артерии в соответствии с рекомендациями Американской ассоциации сердца [1] и методическими приемами, описанными в зарубежных и отечественных публикациях [2, 34, 35, 36].

Для успешной визуализации коронарных артерий необходимо знать их анатомическое расположение (рис. 8, 9) [37]. Правая коронарная артерия (ПКА) начинается от правого коронарного синуса, направляется на переднюю поверхность сердца между ушком правого предсердия и выносящим отделом правого желудочка, далее – к правому краю сердца и, поворачивая кзади, переходит на диафрагмальную поверхность. На всем этом отрезке она лежит глубоко в атриовентрикулярной борозде и окружает кольцо трикуспидального клапана. На диафрагмальной поверхности ПКА доходит до задней межжелудочковой борозды и при

правом типе кровоснабжения сердца направляется к верхушке в виде задней нисходящей артерии (другое название – задняя межжелудочковая артерия). При левом типе кровоснабжения задняя нисходящая артерия может быть сформирована огибающей артерией.

Левая коронарная артерия (ЛКА) начинается от левого коронарного синуса, позади легочного ствола делится на две ветви – переднюю нисходящую артерию и огибающую артерию. Передняя нисходящая артерия (другие названия: передняя нисходящая ветвь, передняя межжелудочковая артерия, левая нисходящая артерия) спускается по передней межжелудочковой борозде к верхушке сердца. Огибающая артерия располагаясь в левой атриовентрикулярной борозде, окружает кольцо митрального клапана. Не дойдя до задней межжелудочковой борозды, она спускается по диафрагмальной поверхности левого желудочка.

***Таким образом, при ультразвуковом исследовании коронарных артерий зона поиска располагается в проекции правой и левой атриовентрикулярной борозды и передней и задней межжелудочковой борозды.***

Следует отметить, что нормальная анатомия коронарных артерий вариабельна. Количество и топика ветвей второго порядка, отходящих от основных коронарных артерий, могут быть различными. Ствол ЛКА может иметь различную длину (от нескольких миллиметров до 25 мм) и чаще всего заканчивается бифуркацией, как это описано выше, однако иногда (по некоторым данным в 37% случаев) имеет место трифуркация. При этом между передней нисходящей и огибающей артериями визуализируется дополнительный артериальный сосуд – срединная ветвь (дополнительная диагональная ветвь, *a. intermediate*). От передней нисходящей артерии отходят септальные ветви, глубоко проникающие в межжелудочковую перегородку, и диагональные ветви, располагающиеся под эпикардом и направляющиеся к тупому краю сердца. От огибающей артерии отходят передние и задние левожелудочковые ветви, ветвь тупого края, ветвь синусового узла. Проксимальной ветвью ПКА является конусная ветвь (может отходить от аорты и самостоятельно), которая иногда видна при трансторакальной ЭхоКГ.

При трансторакальном эхокардиографическом исследовании проксимальные сегменты ЛКА и ПКА исследуют в стандартной парастернальной позиции «короткая ось аорты» на уровне синусов Вальсальвы по общепринятой методике (рис. 10). Проксимальный сегмент ПКА на большем протяжении в данной позиции можно визуализировать, смещая датчик слегка вправо и вверх (рис. 11).

Переднюю нисходящую артерию изучают в нескольких позициях:

а) в позиции, получаемой из стандартной парастернальной позиции «короткая ось аорты» путем небольшой ротации датчика и постепенного смещения его немного вниз с отклонением плоскости сканирования немного влево. При этом обычно удается визуализировать проксимальный, иногда средний сегменты передней нисходящей артерии (рис. 12);

б) в парастернальной позиции по короткой оси левого желудочка от основания до верхушки (в области передней межжелудочковой борозды). При этом неизмененная артерия обычно не видна, а при наличии аневризм хорошо видно их поперечное сечение (рис. 13);

в) в модифицированной позиции, которую получают из парастернальной позиции «длинная ось левого желудочка» путем отклонения плоскости сканирования вверх до исчезновения изображения синусов Вальсальвы аорты и получения изображения ствола ЛКА и проксимального сегмента передней нисходящей артерии. Для визуализации среднего и дистального сегментов плоскость сканирования из данной позиции отклоняется еще немного вверх и влево с небольшой ротацией датчика по часовой стрелке до исчезновения изображения межжелудочковой перегородки и визуализации передней межжелудочковой борозды, в которой видна передняя нисходящая артерия в виде тонкой тубулярной структуры. При этом для осмотра артерии от проксимальных до более дистальных отделов датчик постепенно смещают вниз по направлению к верхушке сердца (рис. 14);

г) в модифицированной верхушечной пятикамерной позиции при отклонении плоскости сканирования кпереди, что позволяет визуализировать ЛКА и отходящую от нее переднюю нисходящую артерию (рис. 15).

Для визуализации огибающей артерии используют следующие позиции:

а) парастернальную позицию «короткая ось аорты», где виден обычно небольшой отрезок проксимального сегмента огибающей артерии (рис. 16);

б) модифицированную парастернальную позицию «длинная ось левого желудочка», получаемую небольшим отклонением плоскости сканирования влево и ротацией датчика против часовой стрелки до исчезновения изображения митрального клапана и появления изображения левой атриовентрикулярной борозды, в которой визуализируется проксимальный сегмент огибающей артерии (рис. 17);

в) модифицированную верхушечную пятикамерную позицию (см. рис. 15);

г) парастернальную позицию «короткая ось левого желудочка на уровне створок митрального клапана» (рис. 18).

Проксимальный сегмент ПКА изучают в следующих позициях:

а) как было представлено выше, в парастернальной позиции «короткая ось аорты» (см. рис. 19, 11);

б) в парастернальной позиции «длинная ось левого желудочка» (рис. 19);

в) в модифицированной верхушечной пятикамерной позиции путем отклонения плоскости сканирования немного кпереди и вправо (рис. 20). Иногда визуализация улучшается при небольшом смещении датчика от верхушки влево и вверх.

Для визуализации среднего сегмента ПКА при его расширении используют стандартную верхушечную четырехкамерную позицию, зона интереса – правый край правой атриовентрикулярной борозды (рис. 21).

Дистальный сегмент ПКА изучают в дополнительной позиции, получаемой из верхушечной четырехкамерной позиции путем отклонения плоскости сканирования кзади, вправо и вниз до исчезновения изображения трикуспидального клапана и появления изображения правой атриовентрикулярной борозды, в которой видна ПКА (рис. 22). При последующем отклонении плоскости сканирования еще немного вниз и небольшой ротации датчика по часовой стрелке возможна визуализация задней нисходящей артерии, которая располагается в задней межжелудочковой борозде (рис. 23).

Для выявления аневризм различных сегментов ПКА и задней нисходящей артерии можно использовать субкостальные фронтальные и сагиттальные позиции, позволяющие визуализировать правую атриовентрикулярную и заднюю межжелудочковую борозды [38]. Аневризмы коронарных артерий визуализируются как округлые или овальные эхонегативные пространства, расположенные по правому краю правого желудочка или вокруг фиброзного кольца трикуспидального клапана, обычно имеющие четкие контуры.

Для выявления коронарных аневризм проксимального и среднего сегментов ПКА выполняется сканирование в трех последовательных фронтальных позициях (рис. 24, 25). Для поиска аневризм дистального сегмента ПКА и задней нисходящей артерии используют сагиттальные субкостальные позиции (рис. 26): для обнаружения аневризм дистального сегмента ПКА при сканировании от позиции $P_4$ до позиции $P_5$ исследуют область, окружающую кольцо трикуспидального клапана (рис. 27); затем исследуют область расположения задней нисходящей артерии, которая проходит в задней межжелудочковой борозде – позиции $P_6$ и $P_7$ (рис. 28).

Возможности трансторакальной эхокардиографии в выявлении стенозов и окклюзий коронарных артерий ограничены [1, 39], Непосредственная визуализация стенозированного участка возможна крайне редко, выявление стенозов осуществляется с помощью

допплеровских методик исследования. Поиск стенозированных участков начинают в режиме цветового допплеровского картирования, ориентируясь на появление феномена «aliasing», отражающего наличие высокоскоростного потока в зоне стеноза. Затем в режиме импульсноволновой допплерографии регистрируют максимальную диастолическую скорость кровотока в исследуемом сегменте.

Признаком гемодинамически значимого стеноза считают увеличение диастолической скорости кровотока в 2 и более раза по сравнению с таковой на ламинарном участке. Если престенотический участок не визуализируется, критерием стенозирования считают абсолютную скорость кровотока в зоне интереса не менее 2 м/с. Критерием окклюзии коронарной артерии считают обнаружение дистальнее зоны окклюзии ретроградного или антеградного позднедиастолического потока заполнения (за счет коллатерального кровотока) [35]. Прерывание цветового сигнала, по-видимому, нельзя считать достаточно надежным признаком окклюзии, так как оно может быть связано с низкой скоростью потока или особенностями топики исследуемого сегмента (кровоток может не регистрироваться в участках сосуда, расположенных перпендикулярно ультразвуковому лучу). При всех достижениях последних лет эхокардиография не является надежным методом выявления стенозов и окклюзий коронарных артерий.

Тромбы в крупных аневризмах коронарных артерий визуализируются в виде внутрипросветных образований средней эхогенности, различной формы и размеров (рис. 15 б, 29).

## Список литературы


1 Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Pediatrics* 2004;**114**:1708-33.

2 Лыскина ГА, Ширинская ОГ. *Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром (синдром Кавасаки). Диагностика и лечение.* Москва: Видар-М 2008.

3 Kawasaki T. [Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children]. *Arerugi* 1967;**16**:178-222.

4 Burns JC. Commentary: translation of Dr. Tomisaku Kawasaki's original report of fifty patients in 1967. *Pediatr Infect Dis J* 2002;**21**:993-5.

5 Kawasaki T, Kosaki F, Okawa S, et al. A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan. *Pediatrics* 1974;**54**:271-6.

6 Дорофеева ГД. Болезнь Кавасаки (слизисто-кожно-лимфо-железистый синдром) у 6-летнего мальчика. . *Педиатрия* 1982;**4**:65-6.

7 Зернов НГ, Костиков МВ, Федоров АМ. Болезнь Кавасаки (слизисто-кожно-лимфо-железистый синдром) у детей. *Педиатрия* 1983;**4**:71_3.

8 Брегель ЛВ, Белозеров ЮМ, Субботин ВМ. Поражение сердца при болезни Кавасаки у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 1998;**5**:22 - 35.
9 Брегель ЛВ, Белозеров ЮМ, Субботин ВМ. Болезнь Кавасаки у детей — первые клинические наблюдения в России. *Российский вестник перинатологии и педиатрии* 1998;**4**:25 - 30.
10 Yanagawa H, Nakamura Y, Yashiro M, et al. Incidence of Kawasaki disease in Japan: the nationwide surveys of 1999-2002. *Pediatr Int* 2006;**48**:356-61.
11 Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R, et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results of the 2007-2008 nationwide survey. *J Epidemiol* 2010;**20**:302-7.
12 Holman RC, Christensen KY, Belay ED, et al. Racial/ethnic differences in the incidence of Kawasaki syndrome among children in Hawaii. *Hawaii Med J* 2010;**69 (8)**:194-7.
13 Kafetzis DA, Maltezou HC, Constantopoulou I, et al. Lack of association between Kawasaki syndrome and infection with Rickettsia conorii, Rickettsia typhi, Coxiella burnetii or Ehrlichia phagocytophila group. *Pediatr Infect Dis J* 2001;**20**:703-6.
14 Leung DY. Immunologic abnormalities in Kawasaki syndrome. *Prog Clin Biol Res* 1987;**250**:159-65.
15 Benseler SM, McCrindle BW, Silverman ED, et al. Infections and Kawasaki disease: implications for coronary artery outcome. *Pediatrics* 2005;**116**:e760-6.
16 Meissner HC, Leung DY. Superantigens, conventional antigens and the etiology of Kawasaki syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 2000;**19**:91-4.
17 Kikuta H, Matsumoto S, Osato T. Kawasaki disease and Epstein-Barr virus. *Acta Paediatr Jpn* 1991;**33**:765-70.
18 Yutani C, Go S, Kamiya T, et al. Cardiac biopsy of Kawasaki disease. *Arch Pathol Lab Med* 1981;**105**:470-3.
19 Akagi T, Kato H, Inoue HK, et al. Valvular heart disease in Kawasaki syndrome--incidence and natural history. *Kurume Med J* 1989;**36**:137-49.
20 Burns JC, Glode MP. Kawasaki syndrome. *Lancet* 2004;**364**:533-44.
21 Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996;**94**:1379-85.
22 Брегель ЛВ, Субботин ВМ. *Клинические и эхокардиографические проявления коронарита при болезни Кавасаки у детей*. Иркутск 2006.
23 Fujiwara H, Kawai C, Hamashima Y. Clinicopathologic study of the conduction systems in 10 patients with Kawasaki's disease (mucocutaneous lymph node syndrome). *Am Heart J* 1978;**96**:744-50.
24 Лыскина ГА, Виноградова ОИ. Наблюдение больных с синдромом Кавасаки в Московском регионе. *Материалы lll съезда педиатров Иркутской области*. Иркутск: Журнал "Здоровье детей Сибири" 2010:86-8.
25 Burns J. Kawasaki disease outline for health care providers. 2006.
26 Oates-Whitehead RM, Baumer JH, Haines L, et al. Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2003:CD004000.
27 Burns JC, Mason WH, S.B. H. Infliximab treatment for refractory Kawasaki syndrome. *The J of Pediatr* 2005;**146**:662-7.
28 Maconochie I. Kawasaki disease. *Archives of Disease in Childhood Education and Practice Edition* 2004:ep3.
29 Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gamma globulin dose but independent of salicylate dose. *J Pediatr* 1997;**131**:888-93.
30 Iemura M, Ishii M, Sugimura T, et al. Long term consequences of regressed coronary aneurysms after Kawasaki disease: vascular wall morphology and function. *Heart* 2000;**83**:307-11.

31 Hamaoka K, Onouchi Z. Effects of coronary artery aneurysms on intracoronary flow velocity dynamics in Kawasaki disease. *Am J Cardiol* 1996;**77**:873-5.
32 Suzuki A, Miyagawa-Tomita S, Nakazawa M, et al. Remodeling of coronary artery lesions due to Kawasaki disease: comparison of arteriographic and immunohistochemical findings. *Jpn Heart J* 2000;**41**:245-56.
33 Tsuda E, Kamiya T, Ono Y, et al. Incidence of stenotic lesions predicted by acute phase changes in coronary arterial diameter during Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* 2005;**26**:73-9.
34 Hiraishi S, Misawa H, Takeda N, et al. Transthoracic ultrasonic visualisation of coronary aneurysm, stenosis, and occlusion in Kawasaki disease. *Heart* 2000;**83**:400-5.
35 Врублевский АВ, Бощенко АА, Карпов РС. *Комплексная ультразвуковая оценка атеросклероза грудного отдела аорты и коронарных артерий*. Томск: STT 2007.
36 Krzanowski M, Bodzon W, Dimitrow PP. Imaging of all three coronary arteries by transthoracic echocardiography. An illustrated guide. *Cardiovasc Ultrasound* 2003;**1**:16.
37 Синельников РД. *Атлас анатомии человека*. Москва: "Медицина" 1979.
38 Yoshida H, Maeda T, Funabashi T, et al. Subcostal two-dimensional echocardiographic imaging of peripheral right coronary artery in Kawasaki disease. *Circulation* 1982;**65**:956-61.

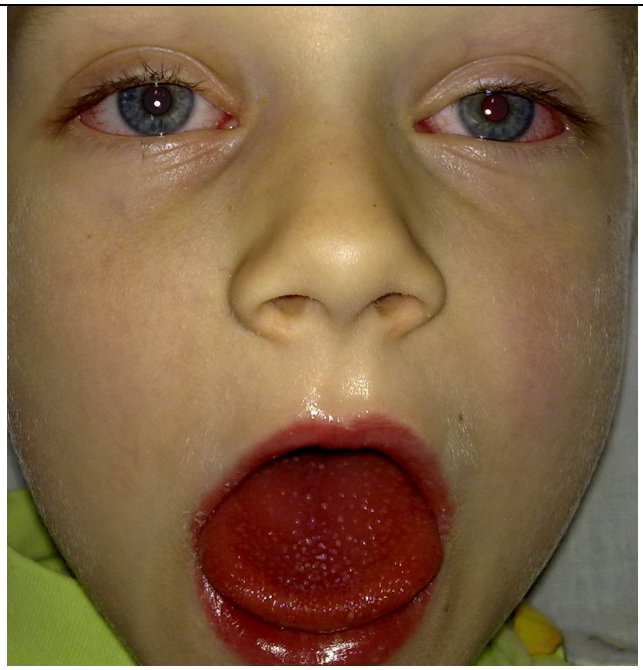


Рис.1. Вид ребенка с синдромом Кавасаки: инъекция сосудов конъюнктивы, гиперемия губ, малиновый/клубничный язык.

Рис. 2. Типичные изменения красной каймы губ при синдроме Кавасаки – гиперемия, сухость, трещины губ; малиновый/клубничный язык.

а

б

в

Рис. 3 а, б, в. Поражение кожи (различные варианты сыпи) в острой стадии СК.

а

б

Рис. 4. Характерные изменения дистальных отделов конечностей при синдроме Кавасаки. а - интенсивная эритема ладони (фотография из архива проф. Ф. Фальчини), эритема подошвы и отек стопы.

а

б

Рис. 5 а, б. Шелушение пальцев.

Рис. 6. Глубокие поперечные бороздки на ногтях.

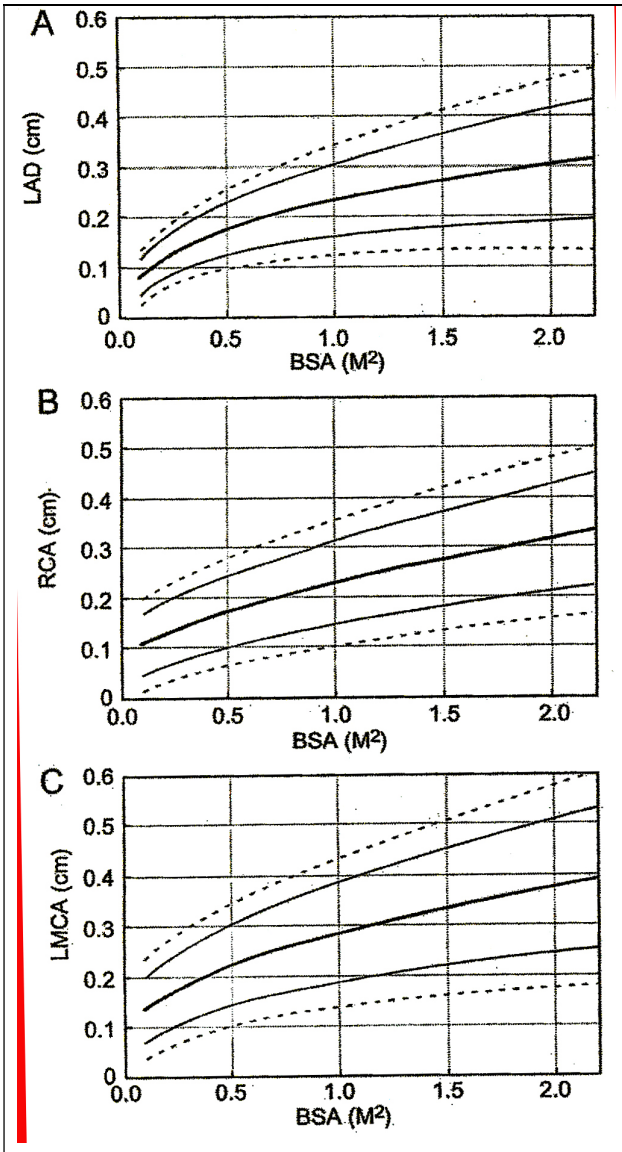



Рис. 7. Рис. 24. Распределение диаметров (средние значения и разброс в пределах 2 и 3 стандартных отклонений) передней нисходящей артерии (а), проксимального сегмента ПКА (б) и ЛКА (в) у здоровых детей до 18 лет [1].

BSA – площадь поверхности тела, LAD – передняя нисходящая артерия, RCA – правая коронарная артерия, LMCA – левая коронарная артерия.

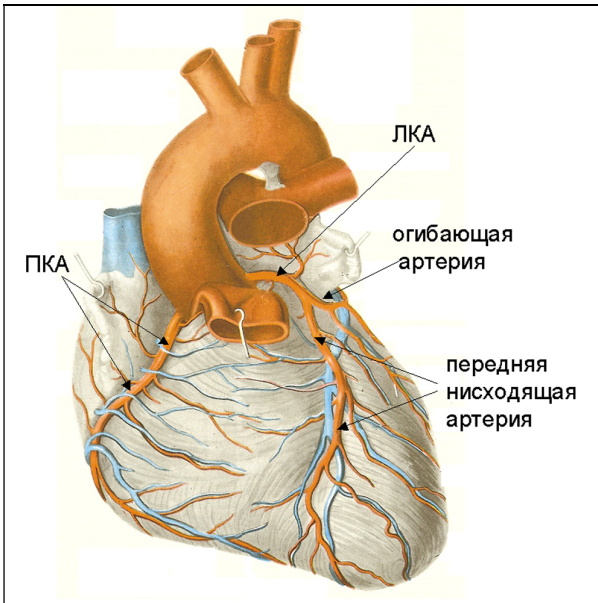



Рис. 8. Артерии и вены сердца, вид спереди [38].

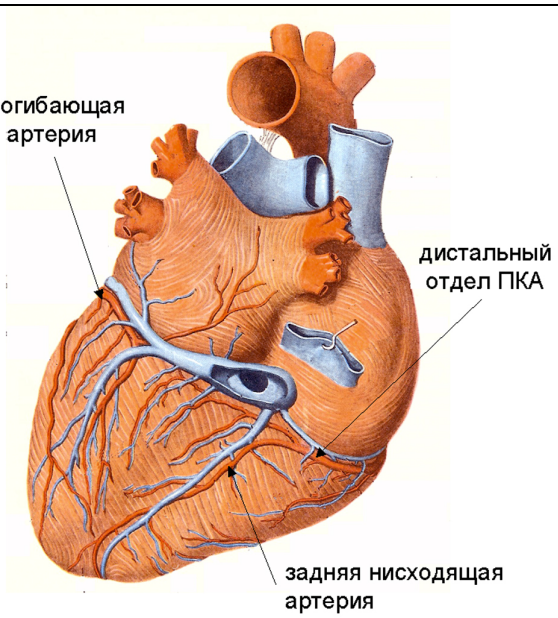
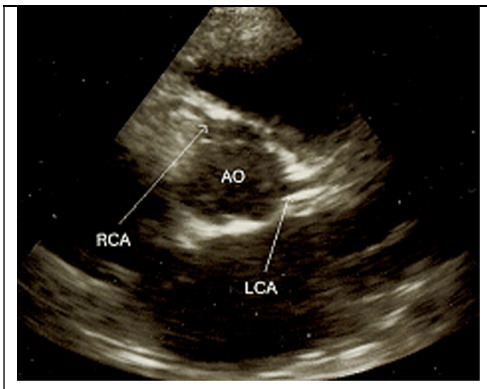
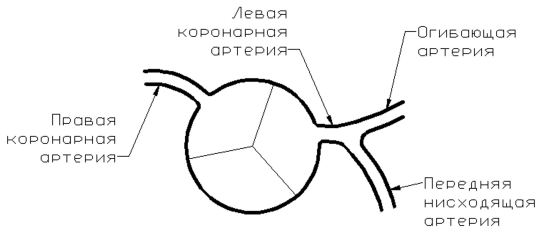



Рис. 9. Артерии и вены сердца, вид сзади [38].

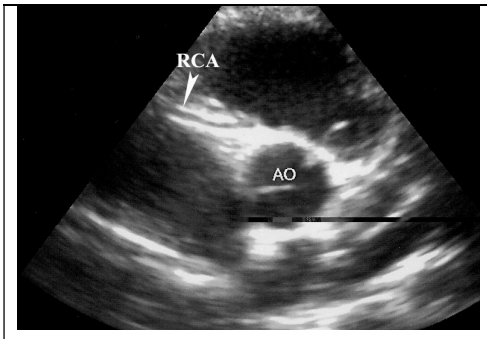



а

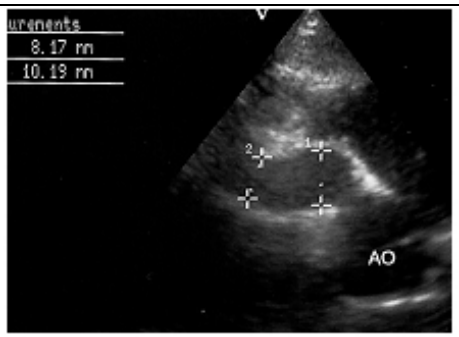



б

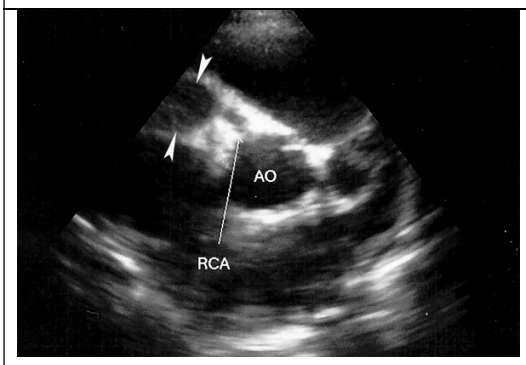
Рис. 10. Проксимальные отделы коронарных артерий. Короткая ось аорты. Парастернальный доступ. а – эхограмма. Ao – аорта, RCA – ПКА, LCA – ЛКА. б – схема.



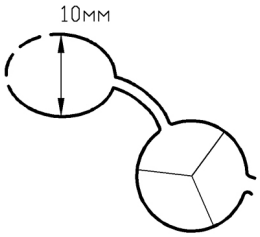

а




б

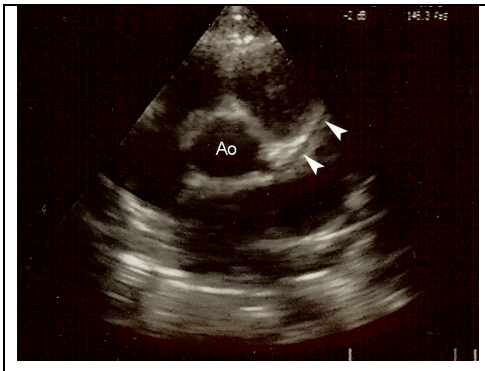



в

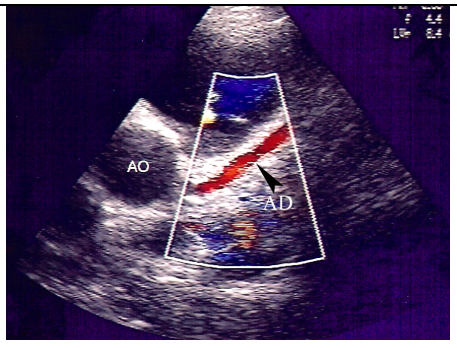



г

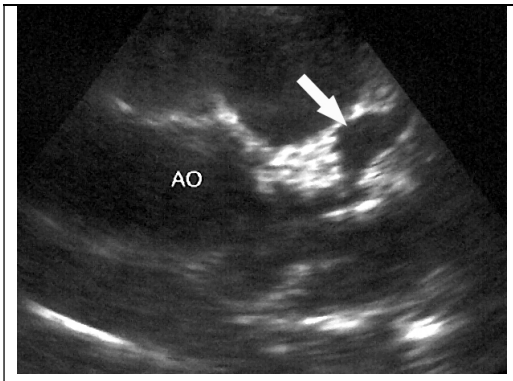
Рис. 11. Проксимальный сегмент ПКА на протяжении. Короткая ось аорты. Парастернальный доступ. а – проксимальный сегмент ПКА (стрелка) нормального диаметра, б – значительно расширенный проксимальный сегмент ПКА у ребенка 6 лет с СК; в, г – гигантская аневризма проксимального сегмента ПКА (стрелки), расположенная на расстоянии 10 мм от устья у ребенка 3 лет с СК. Обозначения как на рис. 4а.




а




б




в

Рис. 12. Проксимальный сегмент передней нисходящей артерии (стрелки). Короткая ось аорты. Парастернальный доступ. а – В-режим, передняя нисходящая артерия нормального диаметра, б – В-режим + режим цветового допплеровского картирования, в – В-режим, аневризма проксимального сегмента передней нисходящей артерии. АО – аорта, AD – передняя нисходящая артерия.

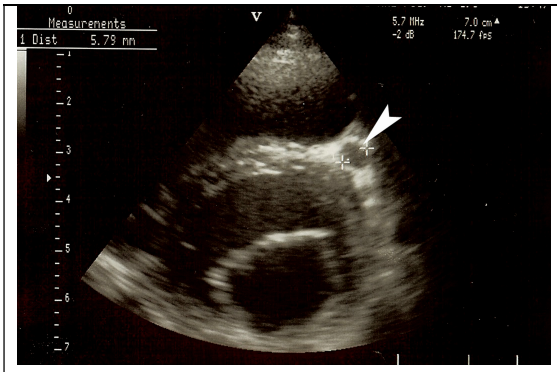
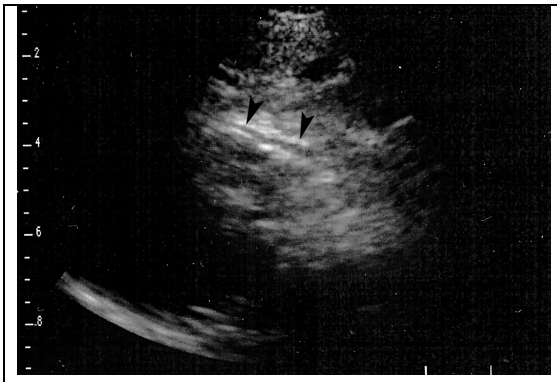



Рис. 13. Аневризма передней нисходящей артерии диаметром 5,8 мм (стрелка). Короткая ось левого желудочка на уровне створок митрального клапана. Парастернальный доступ.



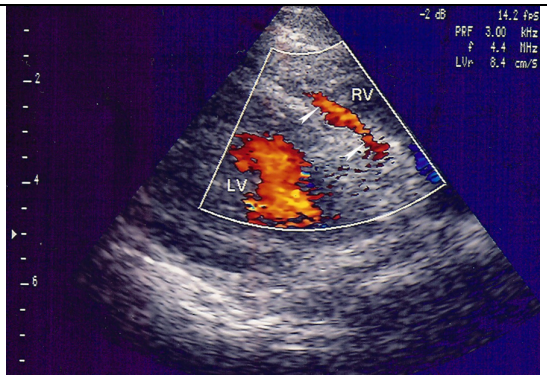


Рис. 14. Передняя нисходящая артерия (стрелки). Модифицированная позиция. Парастернальный доступ. а – В-режим. б – В-режим + режим цветового допплеровского картирования. LV – левый желудочек, RV – выходной отдел правого желудочка.

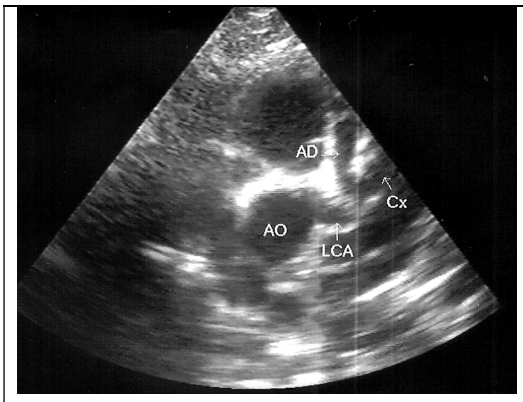



Рис. 15. Расширенные ствол ЛКА, передняя нисходящая артерия и проксимальный отдел огибающей артерии. Модифицированная пятикамерная позиция. Верхушечный доступ. AO – аорта, AD – передняя нисходящая артерия, Cx – огибающая артерия, LCA – ствол левой коронарной артерии.

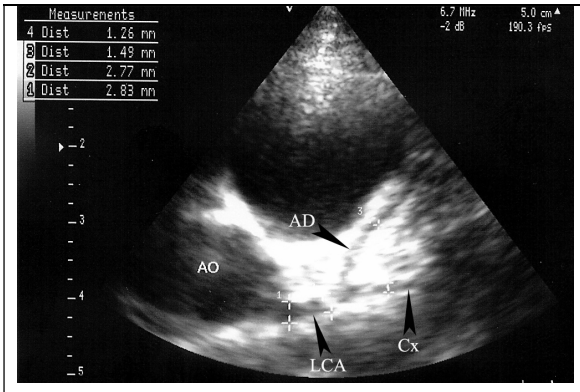
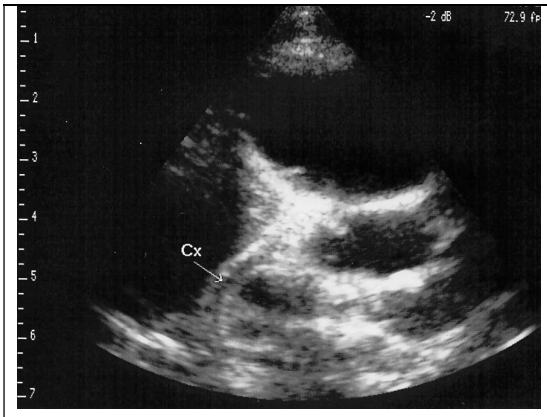
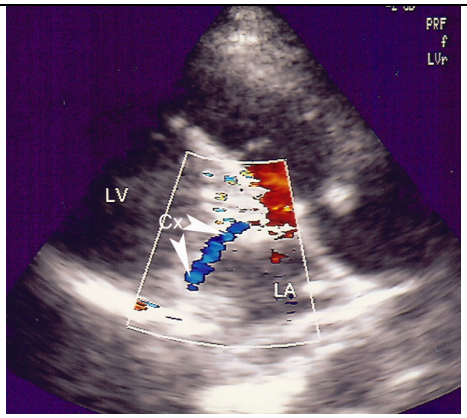



Рис. 16. Ствол ЛКА, передняя нисходящая артерия и проксимальный отдел огибающей артерии. Короткая ось аорты. Парастернальный доступ. Обозначения как на рис. 9.




а




б

Рис. 17. Проксимальный отдел огибающей артерии (стрелки). Модифицированная позиция «длинная ось левого желудочка». Парастернальный доступ. а – В-режим. б – В-режим + режим цветового допплеровского картирования. LA – левое предсердие. Остальные обозначения как на рис. 9.

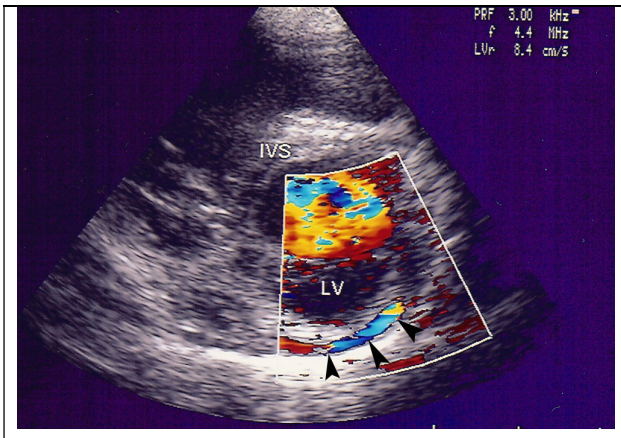
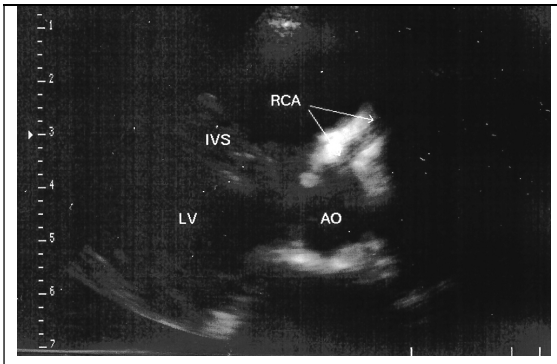
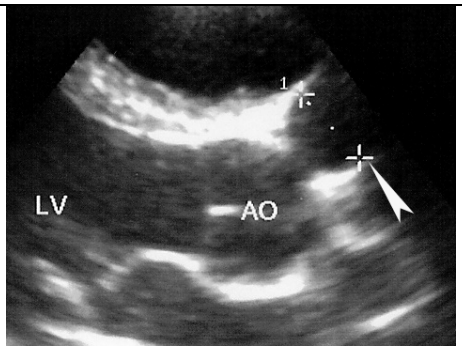



Рис. 18. Огибающая артерия (стрелки). Короткая ось левого желудочка на уровне створок митрального клапана. Парастернальный доступ. LV – левый желудочек, IVS – межжелудочковая перегородка.




а




б

Рис. 19. Проксимальный сегмент ПКА. Длинная ось левого желудочка. Парастернальный доступ. а – проксимальный сегмент ПКА не расширен, значительно повышена эхогенность периваскулярного ложа. LV – левый желудочек, IVS – межжелудочковая перегородка, Ao – аорта, RCA – ПКА.

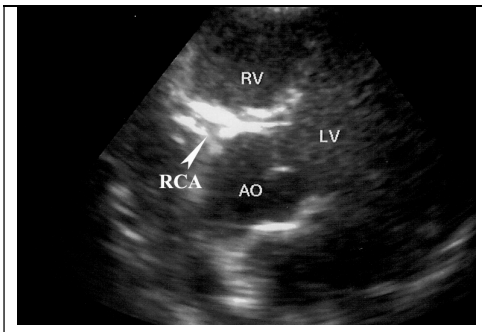



Рис. 20. Проксимальный сегмент ПКА. Модифицированная пятикамерная позиция. Верхушечный доступ. RV – правый желудочек. Остальные обозначения как на рис. 13.

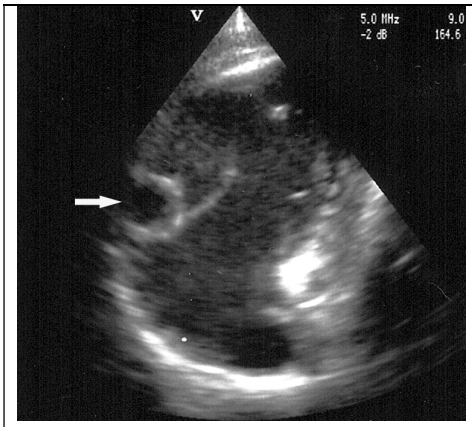
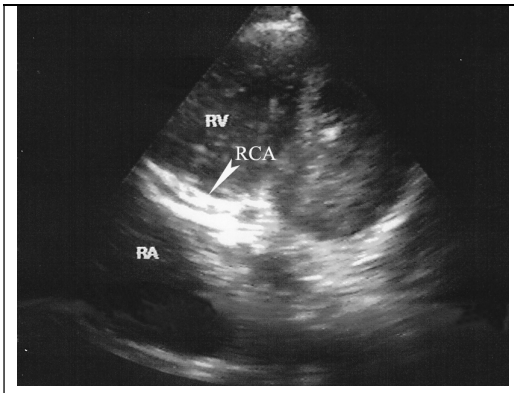
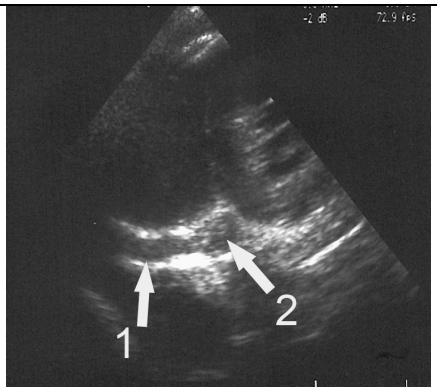



Рис 21. Аневризма среднего сегмента ПКА (стрелка). Модифицированная

четырехкамерная позиция. Верхушечный доступ.




а




б

Рис. 22. Дистальный сегмент ПКА, аневризма у начала задней нисходящей артерии.
а - дистальный сегмент ПКА незначительно расширен, стенки коронарной артерии утолщены, повышенной эхогенности, аневризма диаметром 4 мм; б - дистальный сегмент ПКА расширен до 5 мм (1), аневризма 9х12 мм, полость ее выполнена тромбом (2). Модифицированная четырехкамерная позиция. Верхушечный доступ. RV – правый желудочек, RA – правое предсердие, RCA – правая коронарная артерия.

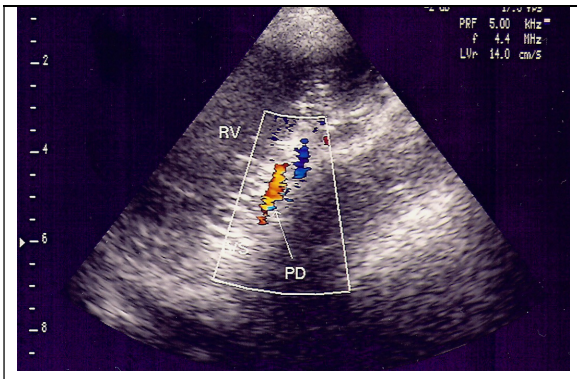



Рис. 23. Задняя нисходящая артерия. Модифицированная четырехкамерная позиция. Верхушечный доступ. PD – задняя нисходящая артерия. RV – правый желудочек.

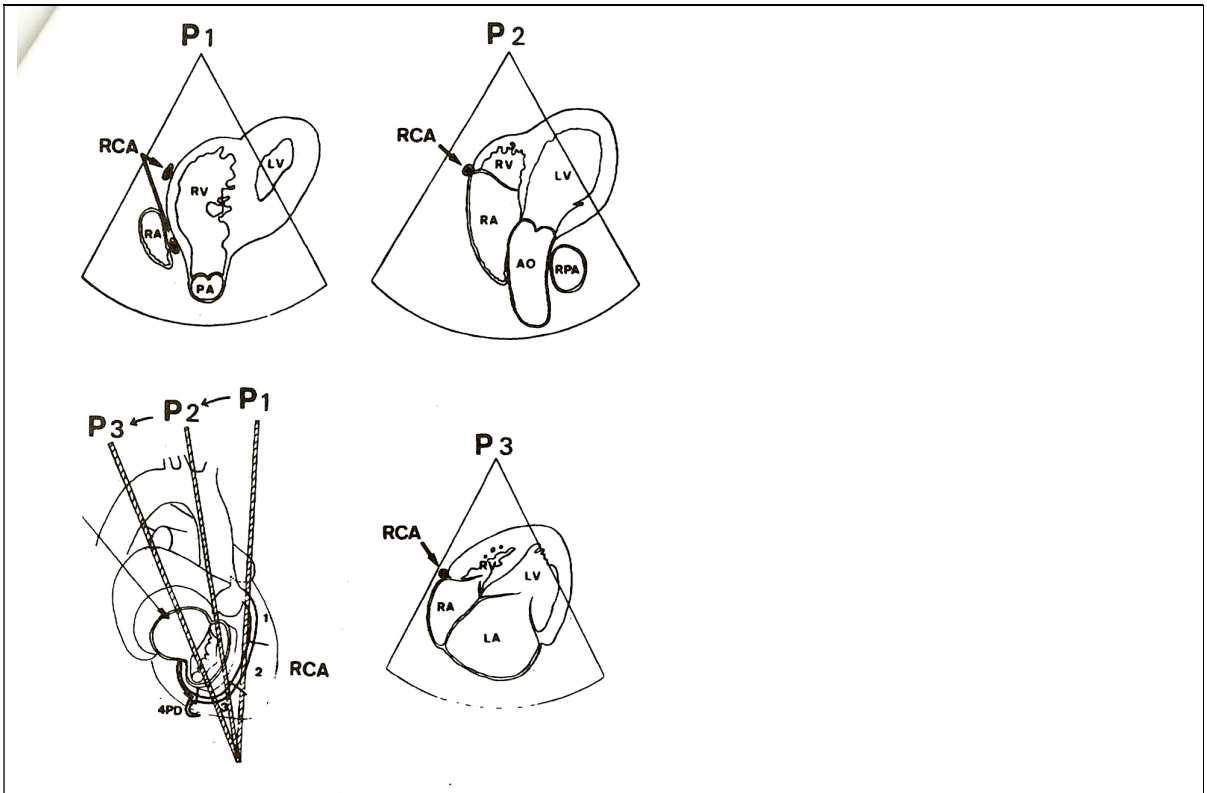



Рис. 24. Схематическое изображение фронтальных субкостальных позиций [39] (пояснение в тексте). PA – легочная артерия, RPA – правая ветвь легочной артерии, остальные обозначения как на рис. 13, 14.

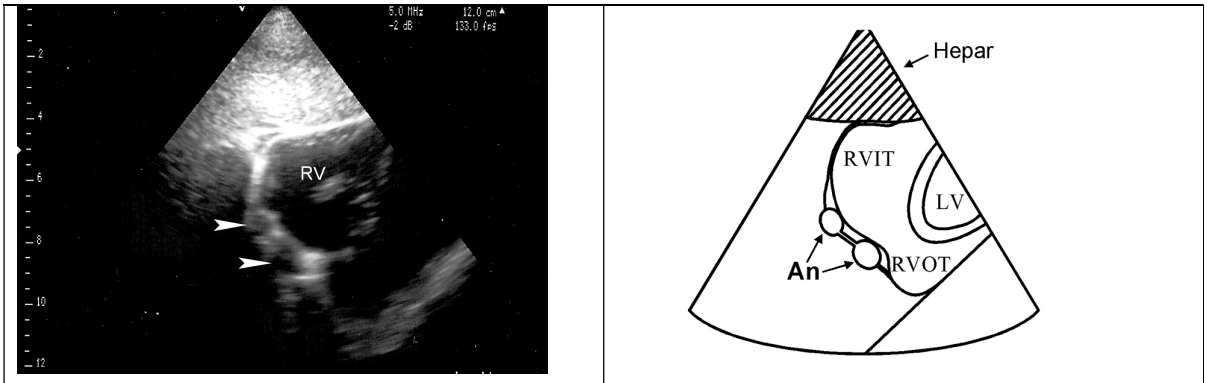



Рис. 25. Две аневризмы проксимального сегмента ПКА. Фронтальная позиция $P_1$. Субкостальный доступ. а – эхограмма. Стрелками обозначены аневризмы. б – схема. An – аневризмы, RVIT – приносящий отдел правого желудочка, RVOT – выносящий отдел правого желудочка, Hepar – печень, LV – левый желудочек.

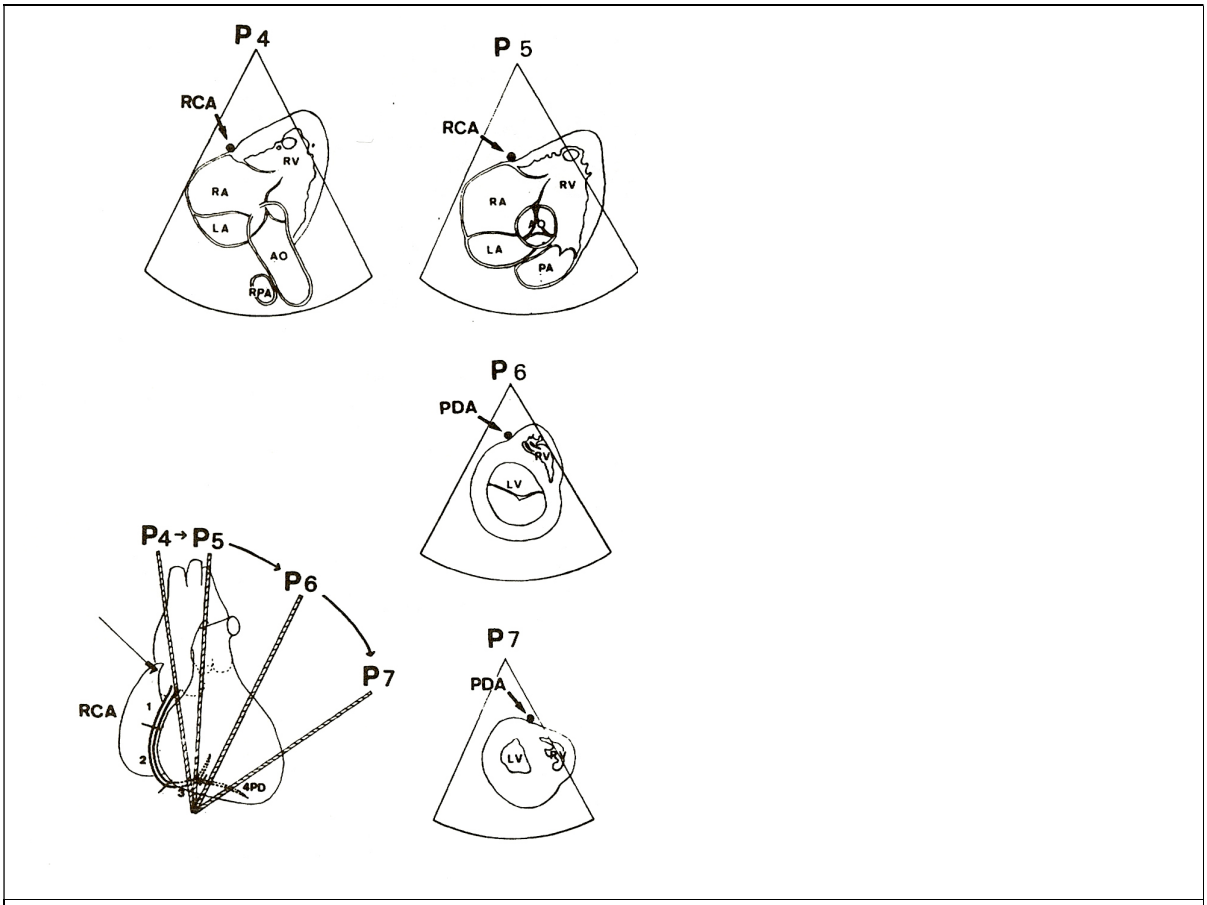



Рис. 26. Схематическое изображение сагиттальных субкостальных позиций [39] (пояснение в тексте). PDA – задняя нисходящая артерия, , остальные обозначения как на рис. 13, 14.

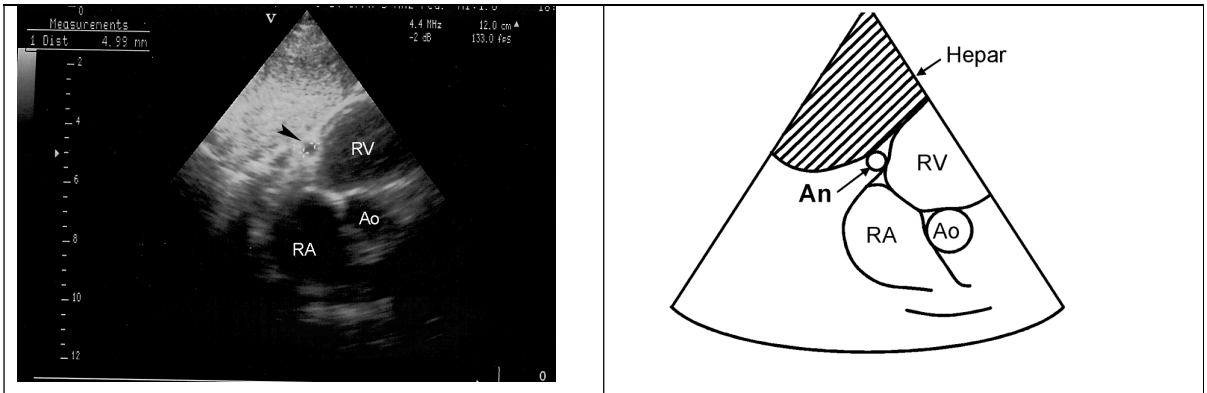
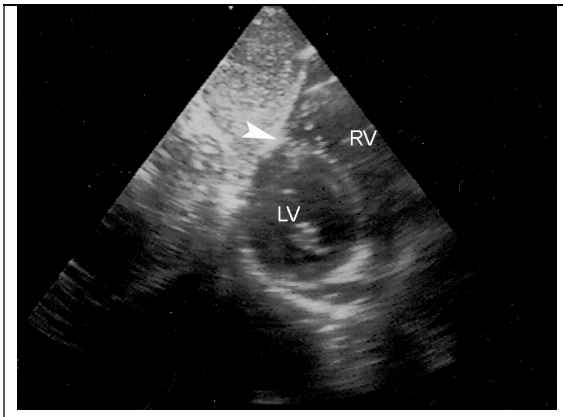



Рис. 27. Аневризма дистального сегмента ПКА (стрелка). Сагиттальная позиция $P_5$. Субкостальный доступ. а – эхограмма. Стрелкой обозначена аневризма. б – схема. Обозначения как на рис.13, 14.



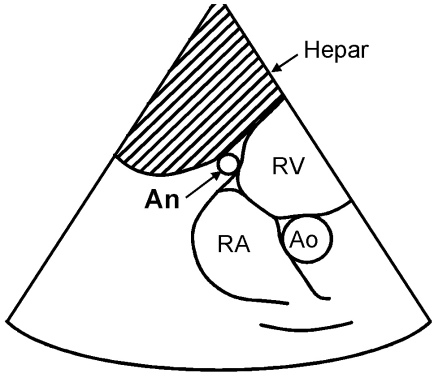
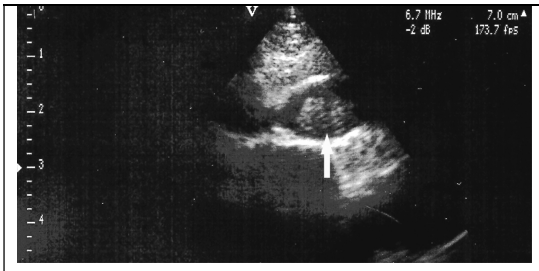
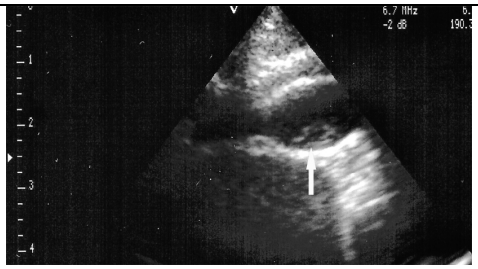



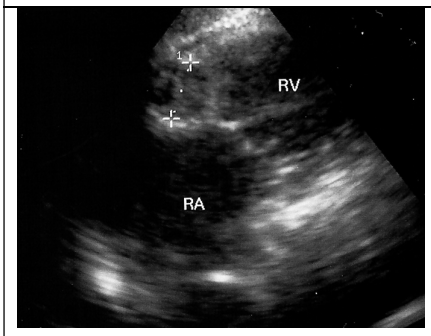

Рис. 28. Изображение задней межжелудочковой борозды. Нерасширенная задняя нисходящая артерия не видна. Сагиттальная позиция от $P_6$ до $P_7$. Субкостальный доступ. а – эхограмма. Стрелкой обозначена задняя межжелудочковая борозда. б – схема. PD – область расположения задней нисходящей артерии. Остальные обозначения как на рис. 13, 14, 21.



а



б




в

Рис. 29. Тромбы в аневризмах коронарных артерий. а - тромб (стрелка) в гигантской аневризме проксимального сегмента правой коронарной артерии, обнаруженный через 11 месяцев после начала синдрома Кавасаки, б – через 10 дней тромб уменьшился, стал неоднородным (стрелка), в – тромб в аневризме среднего сегмента правой коронарной артерии.