



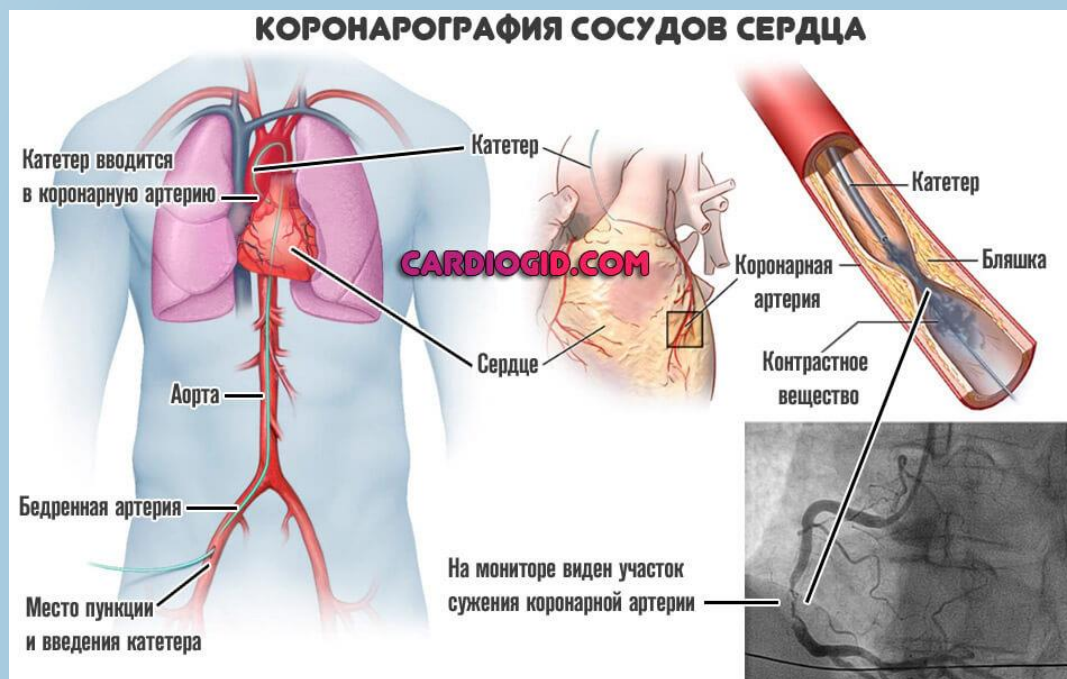
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ДОНЕЦКОЙ НАРОДНОЙ
РЕСПУБЛИКИ ГОСУДАРСТВЕННАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

**«ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО»**

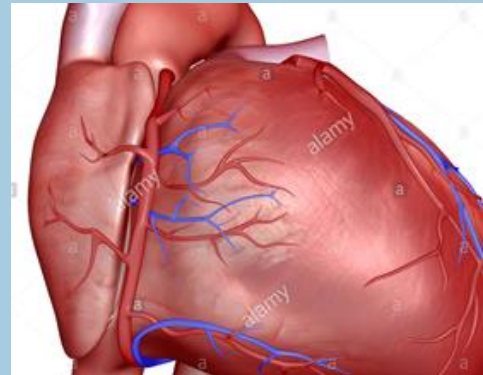
Научно-практическая интернет-конференция
**«Актуальные вопросы детской
кардиоревматологии»**

Г. Донецк
24 марта 2021 года

ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У ДЕТЕЙ



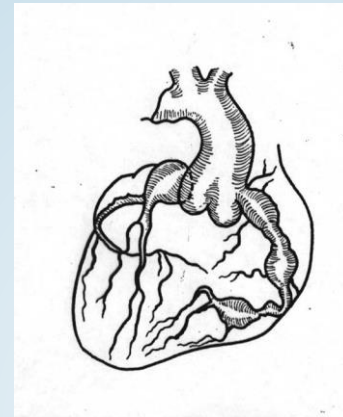
доцент Челпан Л.Л.
Кафедра педиатрии № 1



- Слизисто-кожный лимфодулярный синдром (синдром/болезнь Кавасаки) - остро протекающее системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением средних и мелких артерий (артериит), развитием деструктивно-пролиферативного васкулита. Иногда в процесс могут вовлекаться аорта и другие крупные артерии. Наиболее часто синдром Кавасаки встречается у детей грудного и раннего возраста.

У детей СК - ведущая причина приобретенных сердечно-сосудистых заболеваний

- Поражение коронарных артерий (КА) вследствие СК – основа формирования ИБС и основная причина инфаркта миокарда в детском и молодом возрасте



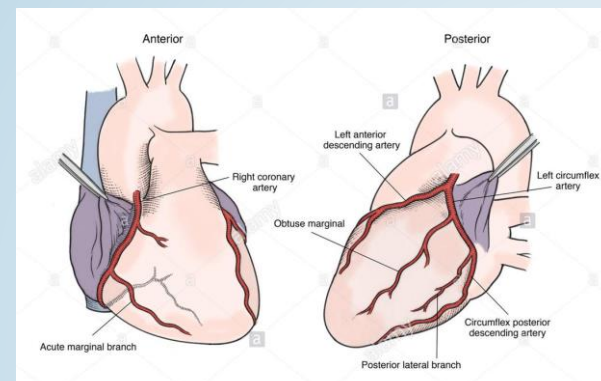
Этиология

окончательно не установлена.

Наиболее вероятным причинным фактором может служить инфекционный агент **(предположительно вирус)**.

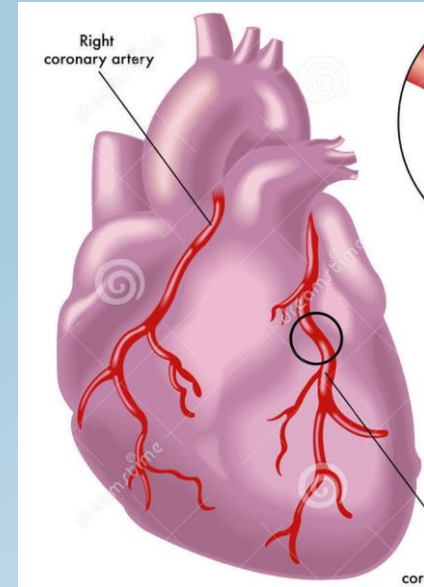
Немаловажными факторами в развитии синдрома Кавасаки могут быть аутоиммунные механизмы и генетическая предрасположенность.

- Имеются данные о 6 генетических локусах, связанных с этим заболеванием



Диагностика синдрома Кавасаки

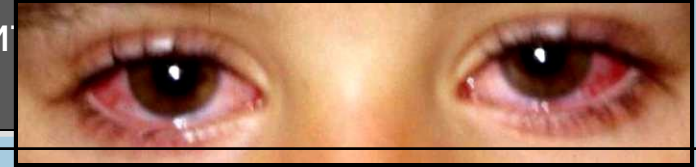
- ✓ Характер течения
- ✓ Клинические симптомы
- ✓ Лабораторные показатели
- ✓ Инструментальная диагностика возможного поражения сердечно-сосудистой системы.



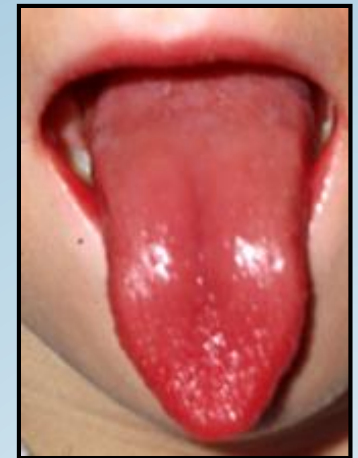
Основные клинические диагностические критерии

1. Лихорадка до 38° – 40° >5 дней до 4 нед. и более

2. Двухсторонний катаральный конъюнктивит



3. Поражение слизистой оболочки губ и полости рта:
сухие, красные, потрескавшиеся губы;
«малиновый» язык
на 2 – 3 нед.



4. Полиморфная сыпь



Основные клинические диагностические критерии

5. Изменения дистальных отделов конечностей:
эритема и плотный отек кистей и стоп,
на 2 – 3 нед. - шелушение



6. Шейная лимфаденопатия, чаще односторонняя



Другие проявления

Артралгии/полиартрит мелких суставов кистей и стоп с последующим поражением коленных и голеностопных суставов появляются на первой неделе у половины больных

Поражение ЖКТ, печени (40-45%): **боли в животе, диарея, гепатомегалия** (может быть желтуха), водянка желчного пузыря

Поражение почек: **лейкоцитурия**

Поражение ЦНС (редко): асептический менингит, парез лицевого нерва, мозговые инфаркты.

Могут быть легочные инфильтраты и плевральный выпот.

Клиника СК



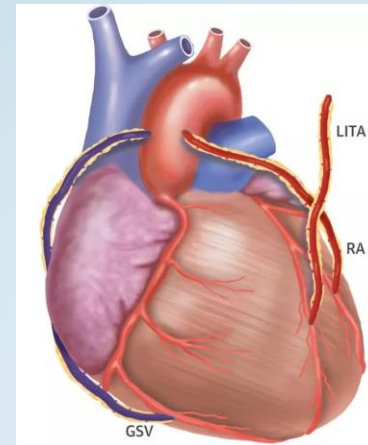
Лабораторные показатели (нормализуются через 6-10 нед.)

- Ан. крови: 1-2 нед лейкоцитоз, > СОЭ, анемия, тромбоцитоз. На 3 нед анемия, >тромбоцитов до 1000000/микролитр
- Биохимический ан. крови: могут определяться >АСТ, АСГ (гепатит), > прямой билирубин (функциональная обструкция билиарного тракта)
- > СРБ
- Анализ мочи: нередко в острой фазе небольшая протеинурия, гематурия и стерильная пиурия

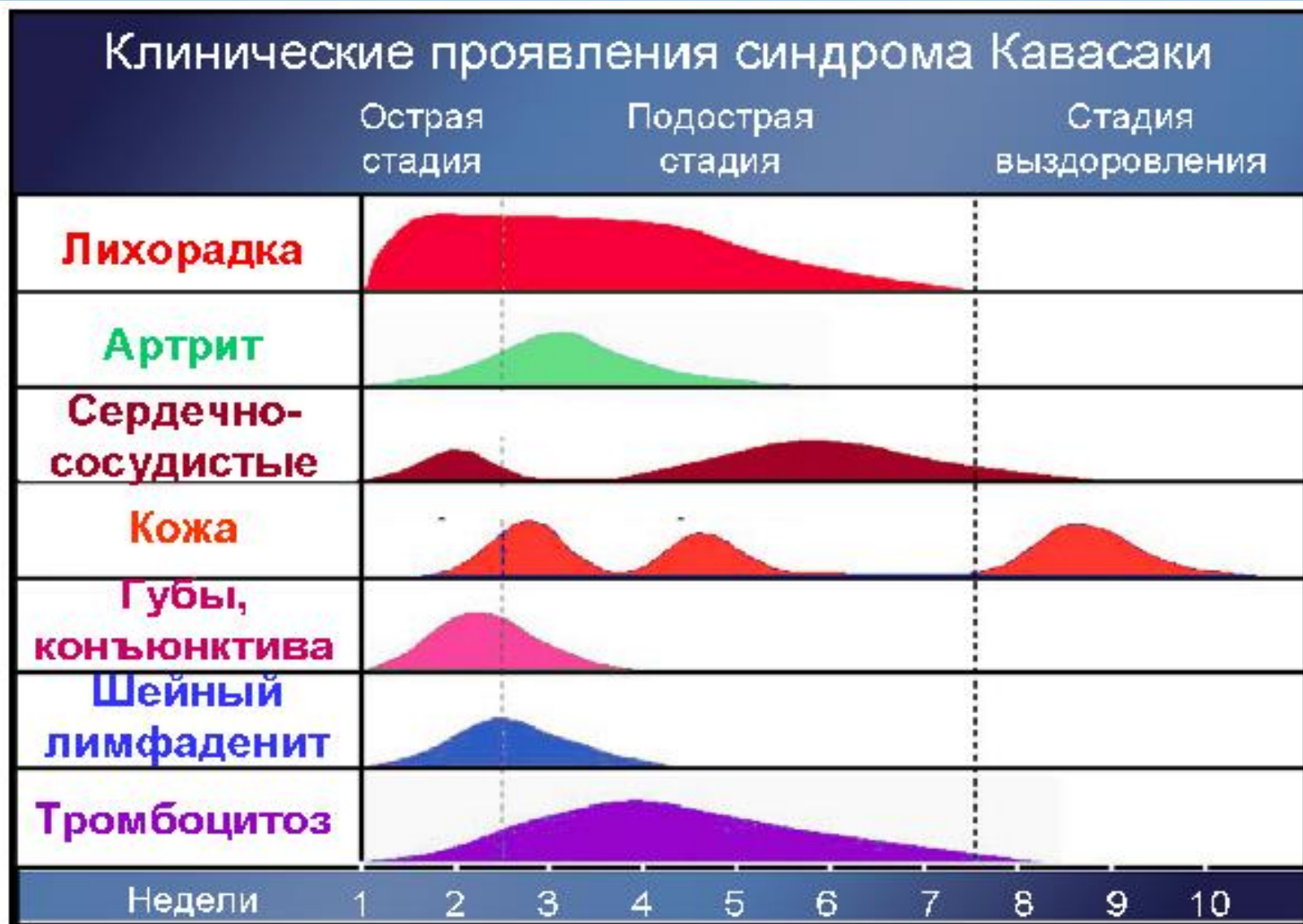
Лабораторные показатели

Значительное увеличение СОЭ и СРБ почти универсально для всех пациентов с БК и не характерно для больных вирусными инфекциями.

Повышение в сыворотке сердечного тропонина в ранней фазе заболевания может свидетельствовать о наличии **миокардита и повреждения кардиомиоцитов.**



Течение. Стадии: острая лихорадочная – 1-3 нед, подострая – 3-5 нед, выздоровление – 6-10 нед



Диагноз

- Наличие характерных симптомов (учитывают, что симптомы не могут быть объяснены другим заболеванием)
- Нарастающие анемия, тромбоцитоз, >СРБ
- Признаки поражения сердца

Для установления диагноза «Синдром Кавасаки» должны присутствовать **5 из 6 основных критериев** (обязательно включая лихорадку) или **4 критерия в сочетании с коронарными аневризмами**

При меньшем количестве симптомов и наличии признаков поражения сердца состояние классифицируют как
«неполный синдром Кавасаки»

При подозрении на СК ЭХОКГ признаки учитываются как позитивные, **если присутствует хотя бы 1 из признаков:**

- Имеется дилатация левой или правой коронарных артерий
- В коронарных артериях выявляются аневризмы

или присутствуют >3 других вероятных признаков:

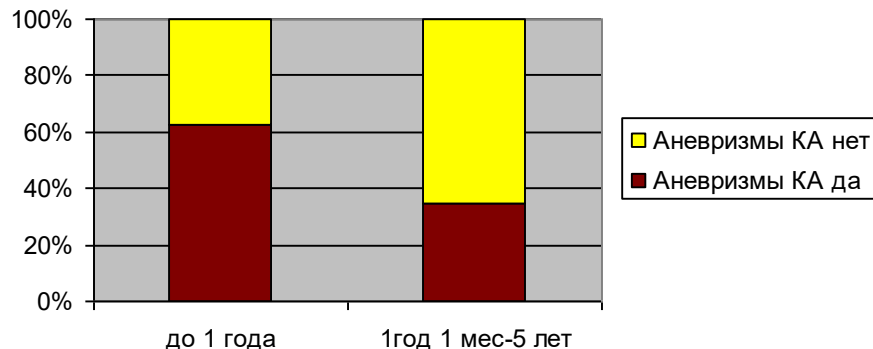
- ✓ периваскулярное повышение эхогенности, неравномерное сужение просвета КА
- ✓ снижение функции левого желудочка
- ✓ митральная регургитация
- ✓ перикардальный выпот или размер ЛКА или ПКА 2–2,5 мм.

Поражение сердечно-сосудистой системы – характерная особенность СК

В острой стадии:

- Миокардит
- Поражение клапанного аппарата (вальвулит, дисфункция папиллярных мышц)
- Перикардит
- Нарушения ритма и проводимости
- **Изменения коронарных артерий** (аневризмы, расширение без аневризм, коронарит)

Рис Доля детей имеющих АКА среди заболевших
в возрасте до 1 года и старше

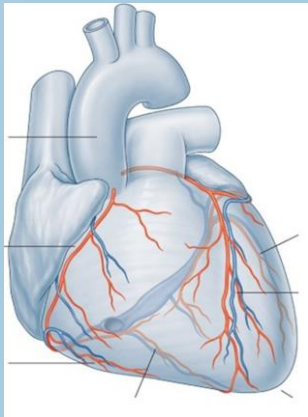


В последующем:
ИБС, инфаркт миокарда,
связанные с
прогрессирующим
стенозом или тромбозом КА

Миокардит

частое проявление синдрома Кавасаки в остром периоде:

сердечная недостаточность вплоть до синдрома низкого сердечного выброса и кардиогенного шока



Newburger J.W., Takahashi M., Gerber M.A. 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: 6: 1708—1733.

Клинические признаки ишемии

Боли за грудиной, иррадиирующие в левую руку, нижнюю челюсть, зубы, плечо, под лопатку и т.д. Ощущение тяжести, жжения, давления за грудиной, чувство нехватки воздуха, иногда — боль в верхней части живота.

Интенсивность боли различна: от труднопереносимой до едва выраженной, сравнимой с ощущением дискомфорта, могут наблюдаться бледность лица, потливость, тахикардия.

Клинические признаки ишемии

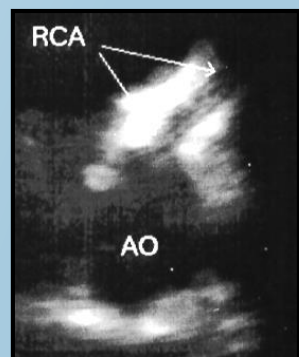
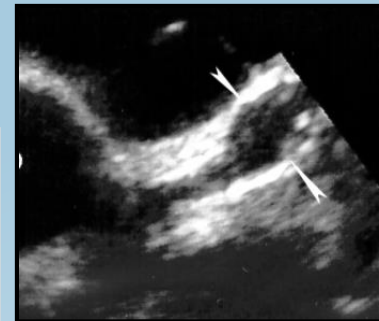
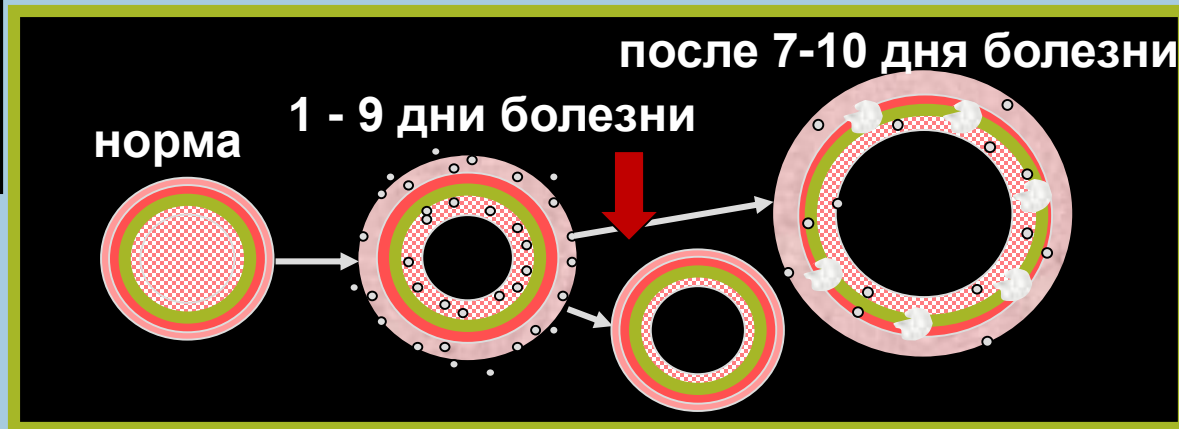
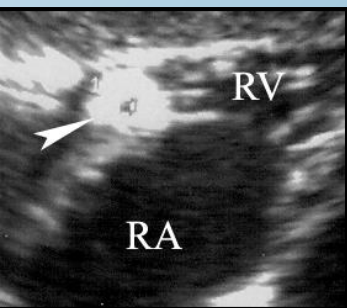
Дети раннего возраста не могут пожаловаться на боль, тем более описать ее характер. Эквивалентом ишемических болей у детей могут быть внезапный крик, резкая бледность, потливость, абдоминальный синдром

Клинических проявлений поражения сердца и коронарных артерий может не быть даже при наличии тяжелых структурных изменений коронарных артерий

Стеноз коронарных артерий также может длительное время протекать бессимптомно, и первой клинической манифестацией может оказаться инфаркт миокарда или внезапная смерть.

Suzuki A., Miyagawa-Tomita S., Nakazawa M., Yutani C.
Remodeling of coronary artery lesions due to Kawasaki disease:
comparison of angiographic and immunohistochemical findings.
Jpn Heart J 2000; 41: 245—256.

Поражение коронарных артерий



- Аневризмы КА возникают от 7 – 10 дня до 4 нед., редко – до 6 недель.
- При отсутствии лечения аневризмы формируются у 25% больных.
- При назначении своевременной адекватной терапии – у 5% больных.

КОРОНАРИТ

Косвенные эхографические признаки коронарита:

- ✓ повышение эхогенности стенок коронарных артерий и периваскулярных пространств;
- ✓ неравномерность просвета;
- ✓ извитость;
- ✓ отсутствие постепенного конусообразного сужения диаметра коронарных артерий от проксимальных отделов к дистальным.

Повышение эхогенности стенок коронарных артерий, по данным японских авторов, появляется в среднем через 5—7 дней от начала лихорадки и встречается у 100% больных

Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease (JCS 2008)—digest version. Circ J 2010; 74: 1989—2020.

Классификация аневризм сердца (Американская ассоциация сердца 2004 г.)

Мелкие - аневризмы с внутренним диаметром $<5\text{мм}$

Средние — $5\text{—}8\text{мм}$

Гигантские — $>8\text{мм}$.

Эта классификация не учитывает размеры тела пациента. Канадскими учеными была предложена новая система оценки размеров аневризм коронарных артерий, основанная на вычислении Z-баллов.

Z-баллы вычисляются путем деления разности между истинным (наблюдаемым) диаметром коронарных артерий и нормальным (ожидаемым) значением диаметра данного сегмента коронарных артерий (определенным по площади поверхности тела пациента) на стандартное отклонение

Канадская классификация аневризм

- Мелкие аневризмы диаметр в интервале 2,5—5,0 Z-баллов —
- средние — от 5,0 до 10,0 Z-баллов
- гигантские — 10,0 и более Z-баллов.

Manlhiot C., Millar K., Golding F. et al. Improved classification of coronary artery abnormalities based only on Coronary Artery Z-scores after Kawasaki Disease. Springer Science+Business Media, LLC 2009; DOI 10.1007/s00246-009-9599-7.

Инструментальная диагностика поражения сердца и коронарных артерий

В острой и подострой стадиях:

- ✓ электрокардиография (ЭКГ)
- ✓ эхокардиография (ЭХОКГ)

В стадии выздоровления и при последующем наблюдении:

- ✓ электрокардиография (ЭКГ)
- ✓ эхокардиография (ЭХОКГ)
- ✓ коронарная ангиография
- ✓ мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией коронарных артерий (МСКТ)
- ✓ магнитно-резонансная томография (МРТ)
- ✓ интракоронарное ультразвуковое исследование

Эхокардиография позволяет оценить:

- размеры и функцию желудочков сердца
- состояние клапанного аппарата
- наличие и динамику перикардального выпота
- состояние коронарных артерий

Позитивные свойства метода:

- неинвазивность
- отсутствие лучевой нагрузки
- отсутствие необходимости контрастных веществ
- сравнительно низкая стоимость
- возможность повторных исследований сколь угодно часто

✓ **ограничены возможности выявления патологии дистальных отделов коронарного русла**

✓ **ограничены возможности выявления стенозов КА**

Коронарная ангиография (КАГ)

«Золотой стандарт» для оценки состояния коронарного русла. 100% чувствительность и специфичность выявления аневризм и стенозов любых отделов коронарных артерий.



Ограничения метода КАГ

- инвазивность
- лучевая нагрузка
- необходимость использования контрастных веществ
- коронарография не позволяет оценить состояние стенок КА (индекс кальцификации, утолщение стенки)
- ограничены возможности обнаружения пристеночных тромбов

**МСКТ коронарных артерий,
МРТ коронарных артерий**

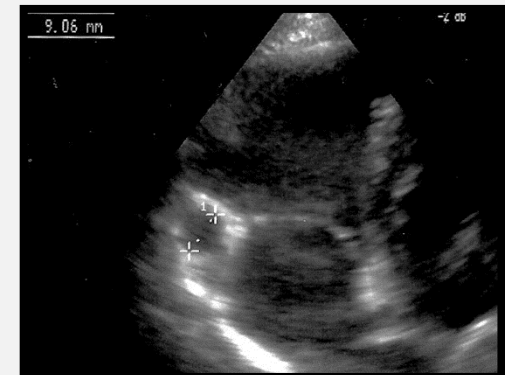
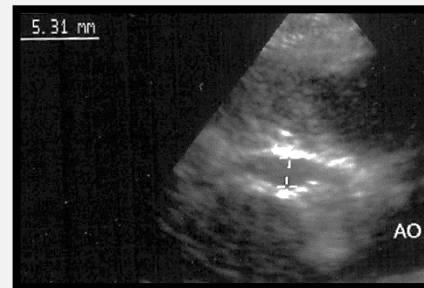
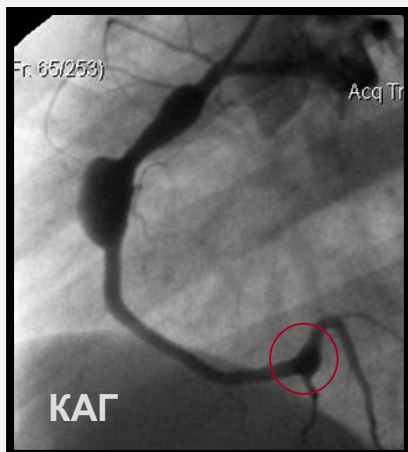
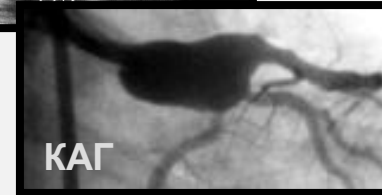
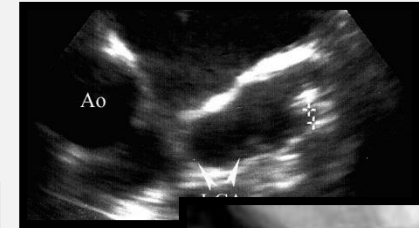
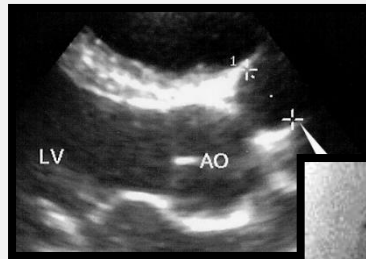
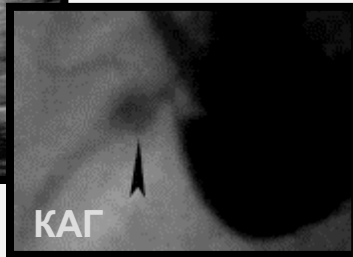
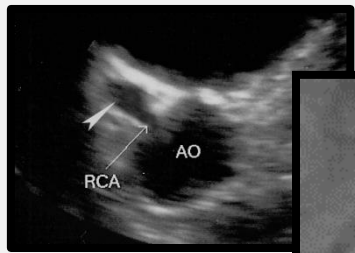
ЭХОКГ и КАГ

При КАГ у 3-х больных обнаружено 6 аневризм КА

При ЭХОКГ, проводившейся до КАГ – 5 аневризм КА

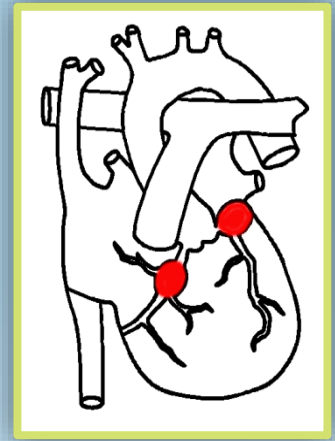
Размеры, локализация и форма аневризм по данным ЭХОКГ и КАГ совпали

Не обнаружена при ЭХОКГ аневризма дистального сегмента ПКА диаметром менее 4 мм



Коронарограммы выполнены в РНЦХ РАМН им. Б.В. Петровского.

Трансторакальная ЭХОКГ является неинвазивным высокоинформативным методом выявления аневризм коронарных артерий.



Визуализация коронарных аневризм при синдроме Кавасаки – важная задача, поскольку результаты влияют на терапевтическую тактику. Лечение зависит от наличия аневризм, их размеров, динамики обратного развития, наличия тромбов.

Для выявления стеноза коронарных артерий необходимо использование других методов исследования (коронарной ангиографии, МСКТ коронарных артерий, МРТ коронарных артерий).

Исходы аневризм коронарных артерий при динамическом наблюдении

Аневризмы коронарных артерий исчезают через 1—2 года от начала заболевания приблизительно в 50—60% случаев.

Но в «восстановившихся» артериях гистологические изменения сохраняются

Sugimura T., Kato H., Inoue O. et al. Intravascular ultrasound of coronary arteries in children. Assessment of the wall morphology and the lumen after Kawasaki disease. *Circulation* 1994; 89: 1: 258—265.

Исходы аневризм коронарных артерий при динамическом наблюдении

Вероятность исчезновения аневризм выше при их маленьком диаметре, веретенообразной форме, при локализации в дистальных отделах коронарных артерий и у пациентов в возрасте до 1 года.

Гигантские аневризмы, как правило, сохраняются

Newburger J.W., Takahashi M., Gerber M.A. 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: 6: 1708—1733.

Исходы СК

Стенотические изменения
возникают приблизительно в 4—
20% случаев

Tanaka N., Naoe S., Masuda H. et al. Pathological study of sequelae of Kawasaki disease (MCLS). With special reference to the heart and coronary arterial lesions. *Acta Pathol Jpn* 1986; 36: 10: 1513—1527.

Исходы СК

Стеноз коронарных артерий может длительное время протекать бессимптомно, и первой клинической манифестацией может оказаться инфаркт миокарда или внезапная смерть

Suzuki A., Miyagawa-Tomita S., Nakazawa M., Yutani C. Remodeling of coronary artery lesions due to Kawasaki disease: comparison of angiographic and immunohistochemical findings. *Jpn Heart J* 2000; 41: 245—256.

Инфаркты у больных с СК

- Е. Tsuda и соавт. наблюдали 60 больных с синдромом Кавасаки, перенесших инфаркт миокарда. У всех больных в дебюте заболевания были гигантские аневризмы коронарных артерий.
- У 30 (1/2) больных из этой группы инфаркт миокарда произошел в первые 6 мес после начала болезни
 - у 8 (13,3%) — через 6—12 мес
 - у 8 (13,3%) — на 2-м году
 - у 7 (11,7%) — через 2—5 лет
 - у 3 — через 5—10 лет
 - у 2 — через 10—20 лет
 - у 2 — через 20—30 лет

Инфаркты у больных с СК

У 13 пациентов повторный инфаркт наблюдался через 20 дней — 12,3 года после первого. У 20 (33,3%) пациентов, перенесших инфаркт, через несколько лет развилась желудочковая тахикардия.

Летальность после инфаркта миокарда составила 25%: в 3 случаях смерть наступила сразу, в остальных случаях интервал между инфарктом и летальным исходом составил от 2 мес. до 26 лет

