



Т.П. МАКАРОВА, С.А. СЕНЕК, Н.В. ОСИПОВА, Д.И. САДЫКОВА, Н.Н. ФИРSOVA

616.13-002-053.2

Казанский государственный медицинский университет  
Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ

## Системные васкулиты у детей

**Сенек Светлана Александровна**

кандидат медицинских наук,

ассистент кафедры госпитальной педиатрии

420110, г. Казань, ул. Бр. Касимовых, д. 66, кв. 67, тел. (843) 26-67-69

*Представлен обзор по системным васкулитам у детей: классификация, этиология, патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии и прогноз. Описаны наиболее часто встречающиеся системные васкулиты в детском возрасте: неспецифический аортоартериит, узелковый полиартериит, гранулематоз Вегенера, синдром Кавасаки.*

**Ключевые слова:** дети, системные васкулиты, ангииты.

T.P. MAKAROVA, S.A. SENEK, N.V. OSIPOVA, D.I. SADYKOVA, N.N. FIRSOVA

Kazan State Medical University

Children`s Republican Clinical Hospital MH RT

## Systemic vasculitis in children

*An overview on systemic vasculitis in children: classification, etiology, pathogenesis, clinical features, diagnosis, treatment principles and prediction are provided. It is described the most common systemic vasculitis in childhood: a nonspecific aortoarteriitis, polyarteriitis nodosa, Wegener`s granulomatosis, Kawasaki syndrome.*

**Keywords:** children, systemic vasculitis, angiitis.

**Системные васкулиты (СВ)** — группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов (первичного или вторичного по отношению к основному заболеванию). Объединяет СВ первичный деструктивно-пролиферативный характер поражения стенки сосудов. Клинические проявления васкулитов зависят от типа, размера и локализации пораженных сосудов, а также от активности системного воспаления.

**Этиология** большинства первичных системных васкулитов неизвестна, в связи с этим первичную профилактику этих заболеваний не проводят. Предполагается, что практически любые инфекционные агенты (вирусы гепатита А, В и С, ЦМВ, ВИЧ, вирус Эпштейна — Барра, парвовирус В19, стрептококки,

стафилококки, боррелии, клебсиелла, хламидии, иерсинии, сальмонеллы, микобактерии) способны вызвать воспалительные реакции в сосудах различного калибра. При некоторых формах васкулитов (и у отдельных больных) удается четко связать начало болезни с «триггерными» факторами, такими как вирус гепатита В (в 80% при классическом узелковом полиартериите), вирус гепатита С (эссенциальный криоглобулинемический васкулит). В этих случаях профилактические мероприятия могут быть направлены на предотвращение инфицированности определенных групп риска (вакцинация против вируса гепатита В).

**Патогенез.** В настоящее время большинство исследователей полагают, что при васкулитах в развитии повреждения



сосудов одновременно играют роль несколько иммунных, а возможно, и неиммунных патогенетических механизмов [1, 2, 3, 4]. Предполагается, что эти механизмы включают:

- 1) образование патогенных иммунных комплексов и их отложение в стенках сосудов;
- 2) образование аутоантител, таких как антитела к цитоплазме нейтрофилов и антитела к клеткам эндотелия;
- 3) клеточный и молекулярный иммунный ответ, включающий образование цитокинов и молекул адгезии;
- 4) образование гранулем;
- 5) повреждение и нарушение функций эндотелиальных клеток микроорганизмами, опухолевыми клетками или токсинами.

### КЛАССИФИКАЦИЯ

Васкулиты разделяют на первичные (собственно системные васкулиты) и вторичные, ассоциированные с другими заболеваниями [3, 4, 5, 6].

#### Первичные (системные) васкулиты

##### Поражение сосудов крупного калибра

● **Гигантоклеточный (височный) артериит:** гранулематозное воспаление аорты и ее крупных ветвей с поражением экстракраниальных ветвей сонной артерии, преимущественно височной артерии, обычно развивается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.

● **Артериит Такаясу:** гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей, обычно начинающееся в возрасте до 50 лет.

##### Поражение сосудов среднего калибра

● **Узелковый полиартериит:** некротизирующее воспаление средних и мелких артерий без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров и венул.

● **Болезнь Кавасаки:** артериит, обычно встречающийся у детей, поражающий крупные, средние и мелкие артерии, преимущественно коронарные, иногда и вены, и часто сочетающийся со слизисто-кожным лимфодулярным синдромом.

Поражение сосудов мелкого калибра с отложением иммунных комплексов (Jennette J.C., Falk R.J., 1997):

- Васкулит гиперчувствительности
- Пурпура Шенлейна — Геноха
- Синдром Бехчета
- Криоглобулинемия
- Васкулит при ревматических заболеваниях (СКВ, РА)
- Кожный лейкоцитокластический васкулит

Поражение сосудов мелкого калибра без иммунокомплексных депозитов (пауци-иммунные) (Jennette J.C., Falk R.J., 1997)

● **Гранулематоз Вегенера:** гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды (капилляры, венулы, артериолы и артерии), с развитием некротизирующего гломерулонефрита.

● **Синдром Чарга — Стросса:** гранулематозное воспаление, вовлекающее дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией, и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды.

● **Микроскопический полиангиит** (полиартериит): некротизирующий васкулит с небольшим количеством или отсутствием иммунных депозитов, поражающий преимущественно мелкие сосуды (капилляры, венулы или артериолы), редко артерии малого и среднего калибра, в клинической картине которого доминируют явления некротизирующего гломерулонефрита и легочные капилляриты.

Ювенильными формами СВ являются слизисто-кожный лимфодулярный синдром (болезнь, или синдром, Кавасаки) и ювенильный полиартериит [1, 3, 5, 8].

**Общие принципы диагностики.** Вопросы своевременной диагностики СВ остаются актуальными в связи с возможностью радикально повлиять на их исход с помощью современных методов лечения. Диагностика СВ основывается на результатах клинических, биохимических, серологических, гистологических и инструментальных исследований и нередко в большей степени зависит от правильной оценки клинических данных, чем лабораторных результатов (возможен активный иммуновоспалительный процесс — «пожар *in situ*», например, на уровне капилляров, при невысоких общевоспалительных лабораторных показателях крови) [3, 4, 5, 6, 9]. Биохимические нарушения неспецифичны. У большинства больных выявляются анемия и лейкоцитоз, характерно увеличение СОЭ и СРБ. Уровень СРБ, как правило, коррелирует с активностью СВ. Эозинофилия наиболее часто встречается при синдроме Чарга — Стросса, реже при системном ревматоидном васкулите и других СВ.

Общими клиническими симптомами СВ являются лихорадка, боль в суставах и мышцах, системные сосудистые изменения, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, диспротеинемия [6, 9].

Очень важное место в диагностике СВ занимает целенаправленный прицельный сбор анамнеза, так как на фоне полисиндромной клинической картины некоторые диагностически важные симптомы могут быть затуманены [5].

**Дифференциальная диагностика.** Клинические признаки, наблюдаемые при системных васкулитах, встречаются при системных заболеваниях соединительной ткани (включая антифосфолипидный синдром), инфекциях (инфекционный эндокардит, сифилис, другие системные инфекции) и опухолях [5].

#### Принципы терапии СВ.

1. Подавление иммунного воспаления: глюкокортикоиды (ГК), цитостатики.
2. Выявление и удаление антигена: внутривенные иммуноглобулины (ВИГ) и плазмаферез.
3. Коррекция гемостаза: антиагулянты, антиагреганты.
4. Симптоматическая терапия.

Подробнее рассмотрим наиболее часто встречающиеся системные васкулиты в детском возрасте:

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу, болезнь отсутствия пульса, синдром дуги аорты)

Неспецифический аортоартериит (НАА) — деструктивно-продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит богатых эластическими волокнами артерий с возможным поражением их коронарных и легочных ветвей. Чаще всего при *болезни Такаясу* страдают дуга аорты и ее ветви; отсюда еще одно название заболевания — синдром дуги аорты.

НАА характеризуется образованием сосудистых аневризм и/или стенозов вплоть до сегментарной артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии или отсутствия пульса [3, 5, 6].

Синдром недостаточности периферического кровотока отражает ишемию ниже места стеноза или окклюзии крупной магистральной артерии и проявляется перемежающимися болями. Боли при нагрузке в одной или обеих руках или ногах с ощущением усталости и онемения пальцев встречаются при поражении подключичных и подвздошных (бедренных) артерий; боли в спине — при поражении позвоночных артерий. Наиболее важен для диагностики синдром асимметрии или отсутствия пульса и АД. Наиболее часто пульс не определяется на левой лучевой артерии.

Кардиоваскулярный синдром обусловлен артериальной обструкцией и развитием коллатерального кровообращения.



Наиболее часто наблюдаются клинические и инструментальные признаки гипертрофии мышцы левых отделов сердца, редко (у детей) — коронарита и инфаркта миокарда. При обследовании определяют расширение левой границы сердца, тахикардию, выслушивают систолический шум и сосудистые шумы над крупными сосудами (сонными, подключичными, брюшной аортой).

**Цереброваскулярный синдром** наблюдается обычно у больных с поражением сосудов области дуги аорты и ее сонных и брахиоцефальных ветвей. Нередко неврологические нарушения являются первыми признаками болезни. Наиболее часто встречаются головная боль, обмороки, нарушение мозгового кровообращения и ухудшение зрения. При осмотре глазного дна выявляют сужение артерий, расширение вен, артерио-венозные анастомозы; в тяжелых случаях может развиваться атрофия зрительного нерва.

**Абдоминальный синдром** в виде приступов боли в животе нередко с рвотой и диареей наблюдается при поражении брюшной аорты и мезентериальных сосудов. При возникновении аневризмы брюшной аорты в брюшной полости пальпируют пульсирующее образование, над которым выслушивают сосудистый шум.

**Легочный синдром** редко имеет клинические проявления (кашель, кровохарканье, рецидивирующие пневмонии), но рентгенологически почти у половины пациентов выявляют деформацию сосудисто-интерстициального легочного рисунка, расширение корней, адгезивные изменения плевральных листков, а по данным ЭКГ — признаки легочной гипертензии.

**Синдром артериальной гипертензии** является следствием поражения почечных артерий. АД повышается через несколько месяцев от начала заболевания и иногда сочетается с умеренной протеинурией.

При переходе острой фазы в хроническую температура нормализуется, состояние становится удовлетворительным, дети ведут нормальный образ жизни. Однако у некоторых из них отмечаются головокружения и обмороки при изменении положения тела (каротидный синдром), снижение остроты зрения, ишемические явления в конечностях. При осмотре в большинстве случаев выявляют асимметрию или отсутствие пульса и артериального давления на одной из конечностей, сосудистые шумы, а в ряде случаев артериальную гипертензию.

**Лабораторные данные.** В периферической крови определяют умеренные анемию и нейтрофильный лейкоцитоз, длительное увеличение СОЭ (40-70 мм/ч), гипергаммаглобулинемию, повышенный уровень СРБ, IgA и IgG. У больных нередко выявляют положительные туберкулиновые пробы, иногда при рентгенологическом исследовании обнаруживают бронхоаденит или другие формы туберкулеза. При инструментальном обследовании (доплерография, компьютерная томография, аортография) определяются признаки деформации устья отходящих от аорты артерий, утолщение стенок аорты и/или артерий, нередко окклюзия проксимального участка артерии.

На практике диагноз НАА устанавливают чаще лишь по выявлении асимметрии (отсутствия) пульса или артериальной гипертензии, в среднем к концу второго года заболевания. Однако ориентация в сторону поиска локального дефицита циркуляции у девочки (особенно старше 10 лет) с повышенной СОЭ неустановленной причины способствует более ранней диагностике [3, 6, 9].

**Дифференциальный диагноз** проводят в начальном периоде с ревматизмом, геморрагическим васкулитом, узелковым полиартериитом.

**Лечение.** В острой фазе показаны глюкокортикоиды (преднизолон 0,5-1 мг/кг), метотрексат (не менее 10 мг на кв. метр поверхности тела — 1 раз в неделю). Для улучшения коллате-

рального кровообращения — трентал, кавинтон. В хронической фазе заболевания в течение 1-2 лет продолжают поддерживающее лечение преднизолоном и метотрексатом. По показаниям — оперативное вмешательство (сосудистая пластика и др.) [3, 5, 6].

**Узелковый полиартериит** — острое, подострое или хроническое заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий, преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного васкулита и последующей периферической и висцеральной ишемии. Встречается у детей всех возрастов. В отличие от взрослых чаще болеют девочки.

**Клиническая картина.** Заболевание начинается в большинстве случаев остро. Вначале отмечаются высокая ремиттирующая лихорадка, профузные поты, сильные боли в мышцах, крупных суставах, животе, истощение. Через несколько недель, а при постепенном начале — месяцев, появляются характерные признаки узелкового полиартериита: узелки, полиневрит, церебральные сосудистые кризы, коронарит, артериальная гипертензия. В 8 раз чаще, чем у взрослых, развивается дистальная гангрена.

Выделяют два варианта болезни: ювенильный полиартериит (с преимущественным поражением периферических сосудов) и «классический» узелковый полиартериит (с преимущественным поражением внутренних органов).

**При ювенильном полиартериите** в активной фазе выражены боли в суставах, мышцах, каузалгия, имеются типичные узелки, древоподобное ливедо, локальные отеки, полиневрит. В 76% случаев развивается тромбангиитический синдром — очаги некрозов кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена [1, 3, 6]. Из висцеральных проявлений встречаются миокардит, пневмонит, гепатомегалия; уровень АД обычно нормальный.

**При «классическом» узелковом полиартериите** тяжесть состояния обусловлена поражением почек, органов брюшной полости, сердца, легких. Ведущими являются синдромы артериальной гипертензии (АГ), нередко злокачественной, с церебральными сосудистыми кризами, изолированное или генерализованное некротическое поражение кишечника, коронарит, инфаркт миокарда, множественный мононеврит [3, 6, 9]. При лабораторном исследовании в активный период выявляются нейтрофильный гиперлейкоцитоз.

**Диагноз** устанавливают по совокупности клинических синдромов. Для подтверждения диагноза в сомнительных случаях прибегают к биопсии кожи и мышц и аортографии. Аортография является информативным методом при поражении почек, печени, позволяя выявить деформацию сосудов и свойственные заболеванию аневризмы мелких и средних внутриорганых артерий.

Прогноз при современной комплексной терапии улучшился. У больных с ювенильным полиартериитом наиболее часто наблюдается хроническое рецидивирующее течение. При «классическом» узелковом полиартериите возможна многолетняя ремиссия, в ряде случаев может наступить смертельный исход.

**Лечение.** В активном периоде лечение проводят в стационаре, в тяжелых случаях — при угрозе гангрены, наличии артериальной гипертензии (АГ) злокачественного течения, генерализованного классического васкулита с полиневритом, абдоминальными кризами — в условиях палаты интенсивной терапии. Лечение должно быть направлено на подавление иммунного воспаления и улучшение кровообращения в зоне поражения. С этой целью при ювенильном полиартериите используют глюкокортикостероиды (преднизолон в суточной дозе 1 мг/кг). Больным с классическим узелковым полиартериитом назначают только ЦС (циклофосфан) в суточной дозе 2-3 мг/кг ежедневно или в виде пульс-терапии (10-15 мг/кг па-



рентерально раз в месяц на протяжении не менее 2 лет) или его комбинацию с коротким курсом преднизолона в низких дозах (менее 0,5 мг/кг). Больным с выраженным тромбангиитическим, неврологическим, абдоминальным синдромами показан плазмаферез синхронно с пульс-терапией метипредом и/или циклофосфаном [1, 6]. Через месяц лечения при достижении положительных результатов максимальную подавляющую дозу ГК начинают снижать до поддерживающей, лечение которой продолжают в течение не менее 2 лет.

Для улучшения кровообращения применяют антикоагулянты (гепарин), антиагреганты (трентал, курантил), ангиопротекторы (стугерон, кавинтон). При выраженных болях назначают болеутоляющие средства; при АГ проводят индивидуально подобранную гипотензивную терапию.

#### Гранулематоз Вегенера

Гранулематоз Вегенера — некротический гранулематоз верхних дыхательных путей, глазной орбиты или легких, нередко сочетающийся с СВ и гломерулонефритом. В детском возрасте регистрируется значительно реже, чем у взрослых [3, 4, 5, 6].

**Клиническая картина.** Заболевание начинается остро или постепенно. Первыми симптомами являются повышение температуры тела, анорексия, похудание. У детей встречаются две формы: локализованная (ограниченная) и генерализованная. При локализованной форме гранулематоз локализуется в области носа, придаточных пазух, полости рта, глотки, гортани, уха или глазной орбиты. У таких больных отмечаются упорный насморк с кровянистым гнойным отделяемым, боль в области придаточных пазух носа, в горле, затруднение глотания. По мере прогрессирования развиваются некротические поражения с деструкцией носовой перегородки, раковин, твердого неба; нарастает интоксикация, сохраняется лихорадка.

Гранулематоз области орбит клинически проявляется одно- или двусторонним экзофтальмом с отеком век и явлениями конъюнктивита, возможны склерит и эписклерит, язвы роговицы. Исключительно редко у детей первично поражаются легкие.

У больных с генерализованной формой наряду с патологическим процессом в первичном очаге поражения имеются признаки системности сосудистого поражения: боли в мышцах, суставах, изменение кожи (пурпура, язвы, некротические узелки), миокардит. У всех больных быстро присоединяется нефрит, для которого характерны протеинурия, микрогематурия, развитие почечной недостаточности.

При лабораторном исследовании определяются анемия, лейкоцитоз или лейкопения, увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, повышение содержания иммуноглобулинов, антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА) в 85-90% случаев [1, 3, 6, 9].

**Диагностика.** Диагноз ставят, основываясь на клинических данных, результатах биопсии слизистой оболочки носоглотки, легкого или почек и данных инструментальных исследований (УЗИ, КТ глазной орбиты, рентгенография придаточных полостей носа, органов грудной клетки).

Прогноз не представляется безнадежным. При естественном течении, без лечения, средняя длительность болезни составляла 5 месяцев. Причиной смерти наиболее часто являлись эрозивное кровотечение или почечная недостаточность. Лечение циклофосфаном дает возможность добиться многолетней ремиссии и даже выздоровления.

**Лечение.** Назначают циклофосфан как базисное средство, в максимальной суточной дозе 2-3 мг/кг или в виде пульс-терапии 1 раз в месяц, внутривенно в дозе 10-15 мг/кг. Применяют также ГК (преднизолон) в средних дозах (0,5 мг/кг) не менее месяца, с последующим снижением дозы до поддер-

живающей (0,2 мг/кг) [2, 5, 6, 9]. Поддерживающее лечение циклофосфаном и преднизолоном продолжают 2 года.

**Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (Кавасаки)** — остро протекающее системное заболевание, характеризующееся морфологически преимущественным поражением средних и мелких артерий с развитием деструктивно-пролиферативного васкулита, идентичного узелковому полиартерииту; клинически проявляется лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов, возможным поражением коронарных и других висцеральных артерий. Описан впервые в Японии Кавасаки в 1967 г., встречается преимущественно у восточных народов. В частности, в Японии ежегодно регистрируется до 3000 случаев. Наблюдается у детей, преимущественно моложе 5 лет, в том числе чаще у детей до года, чаще — у мальчиков [3, 8]. В последние годы появились сообщения о заболевании синдромом Кавасаки детей школьного возраста, подростков и молодых взрослых.

Клиническая картина характеризуется цикличностью проявлений, выраженностью лихорадки, на фоне которой развиваются симптомы поражения слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и различных систем, прежде всего сердечно-сосудистой. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела, как правило, до высоких цифр. В отсутствие лечения лихорадка продолжается 7-14 (иногда до 36) дней. На фоне высокой лихорадки в течение нескольких дней появляется гиперемия конъюнктив, сухость, гиперемия и трещины губ, гиперемия слизистой оболочки ротовой полости, отек сосочков языка. Вскоре после дебюта или в сочетании с началом лихорадки на туловище, конечностях и паховых областях возникает полиморфная сыпь (эритематозные бляшки, скарлатиноподобная сыпь, мультиформная эритема или даже пустулы). Через несколько дней от начала болезни появляется эритема и/или уплотнение кожи ладоней и подошв, сопровождающееся резкой болезненностью и ограничением подвижности пальцев кистей и стоп. Одновременно возникают гиперемия ладоней и подошв, интенсивная эритема и плотный отек кистей и стоп. Характерно одно- или двустороннее значительное увеличение (не менее 1,5 см в диаметре) одного или нескольких шейных лимфатических узлов. Двусторонний конъюнктивит, без выраженных экссудативных проявлений, нередко сочетающийся с передним увеитом, сохраняется в течение 1-2 недель. На второй неделе он обычно исчезает, язык становится «малиновым», тогда же отцветает сыпь. Спустя 2-3 недели появляется периногтевое пластинчатое шелушение с распространением на пальцы, а иногда — на всю кисть или стопу.

Поражение сердечно-сосудистой системы. Патологические изменения сердечно-сосудистой системы встречаются почти у половины больных. Изменения оболочек сердца сопровождаются острой фазой болезни примерно у трети больных и обычно имеют положительную динамику по мере улучшения состояния больного и выздоровления. В то же время синдром Кавасаки отличается прогностически неблагоприятной возможностью быстрого развития аневризм коронарных артерий, что считается отличительной особенностью данного васкулита. Аневризмы коронарных артерий обычно возникают в сроки от 1 до 4 недель от начала лихорадки и редко удается зафиксировать новые поражения спустя 6 недель. На ЭКГ в таких случаях отмечают признаки ишемии и/или инфаркта миокарда. Деформацию и аневризмы коронарных артерий выявляют при помощи инструментальных методов: трансэзокардиальной эхокардиографии, доплерографии, контрастной коронарографии. При задержке или отсутствии лечения самый высокий риск развития аневризм отмечен в группе до 1 года и у старших школьников. Маленькие и средние аневризмы в основном подвергаются обратному развитию в течение 5 лет. Гигантские аневризмы не регрессируют



и часто являются причиной тромбоза, стеноза и полной окклюзии. В результате может возникнуть инфаркт миокарда. Если это происходит, то чаще всего в 1-й год заболевания, причем 40% приходится на первые 3 месяца. Помимо коронарных артерий могут быть вовлечены другие сосуды, включая брюшную аорту, верхнюю брыжеечную, подмышечные, подключичные, плечевые, подвздошные и почечные артерии с дистальной ишемией и некрозом в результате активного васкулита.

Другие проявления. У половины пациентов возникает боль в суставах, в 40–45% — поражение ЖКТ, печени, реже развиваются признаки поражения почек, ЦНС. Артралгии или полиартрит мелких суставов кистей и стоп, с последующим поражением коленных и голеностопных суставов появляются на первой неделе болезни и впоследствии проходят бесследно через 2–3 недели. Проявления со стороны ЖКТ включают гепатомегалию (может быть ассоциирована с желтухой), водянку желчного пузыря, диарею и панкреатит. Поражение ЦНС проявляется асептическим менингитом, лицевыми парезами, субдуральным выпотом, иногда встречаются симптоматические и асимптоматические мозговые инфаркты. Могут быть легочные инфильтраты и плевральный выпот. В анализе мочи может быть небольшая протеинурия, микрогематурия и стерильная пиурия, креатинин повышается редко. При менингеальном синдроме в ликворе выявляется мононуклеарный плеоцитоз с нормальным содержанием белка и глюкозы.

Течение. Синдром Kawasaki отличается циклическим течением с чередованием трех стадий: острая лихорадочная стадия протяженностью 1–2 недели, подострая стадия — 3–5 недель, выздоровление — через 6–10 недель с момента начала болезни.

При лабораторном обследовании в крови больного на ранних этапах определяют лейкоцитоз, значительное увеличение СОЭ, увеличение показателей СРБ, нередко нормохромную анемию и тромбоцитоз. В подострый период нормализуется температура тела, исчезают сыпь и увеличение лимфатического узла. К 6–10-й неделям все клинические и лабораторные симптомы проходят, наступает выздоровление. В эти же сроки возможен и внезапный смертельный исход от инфаркта миокарда или разрыва коронарной артерии. В отдельных редких случаях возможны рецидивы, которые обычно развиваются в течение 12 мес., чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел кардиальные проявления при первом эпизоде.

**Диагноз.** От своевременности установления диагноза в определенной степени зависит прогноз. Тем не менее в первые 7 дней от начала заболевания правильный диагноз устанавливают только примерно в половине случаев.

Диагностические критерии синдрома Kawasaki:

1. Повышение температуры тела в течение 5 дней и более.
2. Изменение сосудов глаз (гиперемия конъюнктивы).
3. Поражение слизистой оболочки губ и полости рта: сухие, красные, потрескавшиеся губы, гиперемия ротоглотки, «малиновый язык».
4. Изменения конечностей: эритема ладоней и подошв, плотность и отек кистей и стоп, шелушение кожи пальцев на 2–3-й неделях заболевания.
5. Полиморфная сыпь на коже, напоминающая сыпь при скарлатине или при мультиформной эритеме.
6. Шейная лимфоаденопатия, увеличение хотя бы одного шейного лимфатического узла до 1,5 см и более.

При оценке симптомов учитывают, что развитие указанных признаков не может быть объяснено наличием другого заболевания. Для установления диагноза «синдром Kawasaki» должны присутствовать 5 из 6 основных критериев, обязательно включая лихорадку или четыре основных симптома в сочетании с коронарными аневризмами. При меньшем количестве кри-

териев при наличии признаков поражения сердца состояние классифицируют как неполный (атипичный) синдром Kawasaki [3, 8].

**Лечение** антибиотиками, стероидными гормонами неэффективно [8]. Так как этиология неизвестна, терапия имеет неспецифический характер. Используют стандартные иммуноглобулины в курсовой дозе 1–2 г на кг массы тела ребенка (желательно в первые 10 дней болезни). Схемы использования ВВИГ: по 0,2–0,4 г/кг в течение 5 дней или 1–2 г/кг однократно. ВВИГ применяют в сочетании с аспирином. Ацетилсалициловую кислоту назначают в суточной дозе 30–80 мг/кг массы тела до снижения повышенной температуры и в дозе 3–5 мг/кг в сутки на протяжении минимум 6 недель.

Прогноз чаще благоприятный. Большинство пациентов выздоравливают. Летальность составляет 0,1–0,5%, смерть обычно наступает внезапно через 3–6 недель от начала болезни. Непосредственной причиной смерти в острый период болезни является миокардит или аритмия, в подострый — разрыв коронарной аневризмы или острая сердечно-сосудистая недостаточность, в период реконвалесценции — инфаркт миокарда. Несмотря на хороший прогноз, нельзя считать утешительными отдаленные исходы заболевания, так как, по мнению японских исследователей, болезнь Kawasaki является одной из частых причин инфаркта миокарда у детей и аневризм различной локализации [3, 8].

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Исаева Л.А., Лыскина Г.А. Узелковый периартериит у детей. — М.: Медицина, 1984. — 205 с.
2. Насонова В.А., Насонов Е.Л. Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний. — М.: Литтерра, 2003. — 506 с.
3. Лыскина Г.А. Системные васкулиты / Справочник врача по педиатрии / под ред. Н.А. Геппе. — М., 2002. — С. 174–180.
4. Л.К. Баженова, Геппе Н.А., Лыскина Г.А. и др. Детские болезни. Учебник / под ред. А.А. Баранова. — М.: ГЭОТАР-Мед, 2002. — 880 с.
5. Лыскина Г.А. Системные васкулиты / Детская ревматология. Руководство для врачей / под ред. А.А. Баранова, Л.К. Баженовой. — М.: Медицина, 2002. — С. 221–270.
6. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. — Ярославль: Верхняя Волга, 1999.
7. Лыскина Г.А. Роль иммуноглобулинов для внутривенного введения в лечении системных заболеваний соединительной ткани у детей // Педиатрическая фармакология, 2003. — Т. 1. — С. 36–40.
8. Лыскина Г.А. Синдром Kawasaki // Детские инфекции, 2003. — № 2. — С. 61–63.
9. Семенкова Е.Н. Системные васкулиты. — М.: Медицина, 1988.