

Ю.А. Іванів, д.м.н., професор, кафедра променевої діагностики факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету ім. Данила Галицького

## Особливості хвороби Кавасакі у дорослих

Протягом тривалого часу лікарі вважали, що хвороба Кавасакі є проблемою дитячої кардіології і не може виникнути в дорослого пацієнта. Згідно з даними клінічної практики типовими для цієї патології є випадки гострого, самообмежувального за своїм перебігом васкуліту, який спостерігається у дітей віком від 2 до 5 років і ускладнюється розвитком аневризми коронарних артерій, їх тромбозом і характерними проявами інфаркту міокарда.

На рисунку 1 продемонстровано ехокардіографічне верхівкове чотирикамерне зображення серця трирічної дівчинки. У пацієнтки в передсердно-шлуночкової борозні як справа, так і зліва виявлено аневризматично розширені коронарні артерії з пристінковими тромбами (позначено стрілками). Дівчинці одночасно внутрішньовенно ввели належну дозу імуноглобуліну і призначили ацетилсаліцилову кислоту. Перебіг хвороби був сприятливим, відбувся повний регрес аневризми коронарних артерій, нормалізувалися показники ЕКГ, повністю відновилися скоротлива здатність шлуночків. Однак у нашій практиці був випадок, коли в гострій фазі хвороби у семирічної дівчинки спостерігався повний тромбоз аневризми основного стовбура лівої коронарної артерії, який зумовив тяжкий інфаркт міокарда, що згодом призвело до прогресуючої дилатації шлуночка, наростання явищ застійної недостатності кровообігу, і це спричинило смерть дитини у 12-річному віці.



Рис. 1. Ехокардіограма пацієнтки з гострою фазою хвороби Кавасакі

Хвороба Кавасакі вперше описана японським педіатром Tomisaku Kawasaki 1967 року. Її спочатку вважали рідкісною, проте нині є підстави припускати, що ця патологія – найпоширеніша причина набутих хвороб серця у дитячій популяції в розвинених країнах. Щороку у США діагностують понад 4 тис. нових випадків, а в Японії – більше ніж 10 тис.

Незважаючи на те що для нас це захворювання досить незвичне, його діагностика не є надто складною. За наявності відповідних клінічних проявів необхідно провести трансторакальну ЕхоКГ і візуалізувати проксимальні відділи коронарних артерій, що не викликає труднощів навіть у немовлят і маленьких дітей, а також визначити розмір цих артерій. Слід урахувати, що утворення аневризми може мати системний характер, і їх виявляють у різних екстрапаренхіматозних м'язових артеріях. Так, можливе утворення аневризми діаметром до 3 см у верхній брижовій артерії.

Хвороба Кавасакі переважно має сприятливий перебіг і прогноз. Однак навіть своєчасно проведене лікування, за даними літератури, зменшує частоту утворення коронарних аневризми лише від 25 до 3-5%. Припускають, що у США на цей час має бути близько 24 тис. дорослих осіб (віком понад 18 років), які в дитинстві страждали на цю патологію, із них 1400 мають залишкові зміни в коронарних артеріях у вигляді їх дилатації і множинних аневризми.

У частини дорослих з аневризмами коронарних артерій існує високий ризик виникнення ішемічної події, що вимагає довготривалого лікування. Зрозуміло, що на п'ятому десятилітті з моменту першого опису хвороби Кавасакі кількість осіб, які за наявності цієї патології у дитинстві досягли повноліття, зростає, а кардіологи дедалі частіше мають справу з дорослими пацієнтами із хворобою Кавасакі в анамнезі.

У нашій практиці за останні кілька років трапилися два випадки цього захворювання у дорослих.

Перший випадок – молодий чоловік І.В. віком 28 років, госпіталізований із за грудинним болем, викликаним незначними навантаженнями, а також з нічними нападами серцевої астми і негативними зубцями Т на ЕКГ від V<sub>1</sub> до V<sub>6</sub>. Загальноклінічні аналізи – без особливостей. На трансторакальній ЕхоКГ виявлено пухлиноподібні утворення, які прилягають до атріовентрикулярної борозни серця з обох боків. З огляду на



Рис. 2. Черезстравохідна ехокардіограма хворого І.В. з дифузно розширеними і тромбованими коронарними артеріями

недостатньо якісне зображення і незрозумілі за походженням знахідки було вирішено провести черезстравохідну ЕхоКГ. На рисунку 2 наведено середньостравохідне чотирикамерне зображення серця. Тонка довга стрілка вказує на велике кругле утворення діаметром понад 4 см в атріовентрикулярній борозні, частково заповнене ехогенним вмістом з чітким контуром. Коротка товста стрілка показує таке саме утворення, розміщене з протилежного боку. Обстеження в багатоплощинних перетинах виявило, що ці утворення як довгі звивисті ковбасоподібні циліндри обвивають серце і є дифузно розширеними коронарними артеріями, частково заповненими реканалізованими тромбами.

Під час детального вивчення анамнезу стало відомо, що в дошкільному віці пацієнт страждав на хворобу, проявами якої були тривала лихоманка, червоні очі, інтенсивне лущення шкіри на пальцях рук і ніг, після чого лікувався у стаціонарі з приводу тяжкого міокардиту. Подальша доля пацієнта склалася трагічно. Родичі вмовили його відмовитися від проведення коронарографії і можливого хірургічного лікування. Пацієнт залишив спеціалізований стаціонар і помер удома уві сні через 3 тижні.

Інший пацієнт, І.К., віком 18 років, звернувся за медичною допомогою з приводу сильного болю у грудній клітці,

який мав типовий характер стенокардії напруження. В анамнезі – тривалий за грудинний больовий епізод значної інтенсивності протягом кількох днів, який виник 6 міс тому і був розцінений як наслідок травми грудної клітки під час занять спортом. У ранньому дитинстві мав тривалу хворобу, яку трактували як алергічну реакцію на прийом ліків з приводу високої лихоманки, що супроводжувалася лущенням шкіри на пальцях рук. На ЕКГ і ЕхоКГ – ознаки постінфарктного кардіосклерозу бокової стінки лівого шлуночка з його помірною дилатацією і зниженням фракції викиду (38%). Крім того, ехокардіографічно на парастернальному перетині вздовж короткої осі на рівні аортального клапана виявлено розширення стовбура лівої коронарної артерії і її передньої низхідної гілки.

Пацієнту проведено коронарографію. Визначено, що передня низхідна гілка лівої коронарної артерії має множинні аневризматичні розширення з різною інтенсивністю заповнення (рис. 3), що



Рис. 3. Ангіограма лівої коронарної артерії

свідчить про їх частковий тромбоз. Права коронарна артерія у проксимальній третині значно розширена, а перед відходженням правошлуночкової гілки має субтотальний стеноз, після якого слабо і повільно заповнюється контрастом (місце стенозу позначено стрілкою на рис. 4).

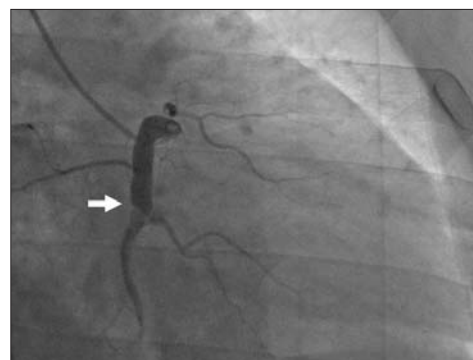


Рис. 4. Ангіограма правої коронарної артерії

Пацієнтові було призначено медикаментозне лікування, яке включало варфарин, ацетилсаліцилову кислоту, бісопролол і периндоприл. Стан хворого стабілізувався, він перебуває під наглядом уже понад 2 роки.

Хоча оптимального фармакологічного лікування дорослих пацієнтів з існуючими або регресованими аневризмами не встановлено, рекомендують використання ацетилсаліцилової кислоти як антитромбоцитарного засобу (3-5 мг/кг/добу) в осіб з малими та середніми за розміром аневризмами (<8 мм). В окремих центрах до ацетилсаліцилової



Ю.А. Іванів

кислоти додають тиклопідин або клопидогрель. Слід припинити антиагрегантну терапію, якщо аневризми регресують. Використання статинів, інгібіторів ангіотензинперетворювального ферменту і блокаторів рецепторів ангіотензину може сприяти відновленню ендотеліальної функції. Хворим з великими аневризмами (≥8 мм), у яких спостерігається повільний рух крові й існує високий ризик розвитку тромбозу, варто призначити варфарин (МНВ 2,0-2,5). Якщо не вдається усунути симптоми, зумовлені міокардіальною ішемією, проводять хірургічне лікування. Застосовують як венозне, так і артеріальне аортокоронарне шунтування. У дослідженні 156 операцій аортокоронарного шунтування у пацієнтів із хворобою Кавасакі показано, що шунти через 15 років були прохідними в 91% випадків.

Іншими патологічними змінами, які виявляють на тлі хвороби Кавасакі, є вальвуліт, найчастіше з ураженням мітрального клапана, що призводить до його недостатності, розширення кореня аорти, яке може прогресувати, легка недостатність аортального клапана. Іноді виникають дифузний міокардит і фіброз міокарда, що може спричинити систолічну або діастолічну дисфункцію зі шлуночковими аритміями і розвитком хронічної недостатності кровообігу.

У місцях локалізації аневризми коронарних артерій згодом виникають кальцинати, які чітко вказують на раніше перенесену хворобу Кавасакі. Їх можна виявити навіть на звичайній рентгенограмі грудної клітки, тому вірогідно, що молоді люди з кальцинатами в коронарних артеріях за відсутності факторів ризику раннього атеросклерозу у ранньому дитинстві мали нерозпізнану хворобу Кавасакі.

Таким чином, кардіолог, який спеціалізується на лікуванні дорослих пацієнтів, має бути обізнаним щодо ознак і симптомів гострого періоду хвороби Кавасакі. Особливості цієї патології, які можуть згадати пацієнти і їх батьки, – тривала лихоманка, висипи, «червоні» очі в гострій фазі, лущення шкіри на пальцях рук і ніг у фазі одужання. Найчастіше гострий період хвороби у таких пацієнтів трактували як вірусну інфекцію, кір, скарлатину, алергічну реакцію на антибіотики, синдром Стівенса-Джонсона. Оскільки етіологія досі залишається невідомою, не розроблено жодних специфічних тестів для ретроспективної діагностики.

Варто пам'ятати, що хвороба Кавасакі уже не є прерогативою переважно дитячої кардіології. Своєчасне виявлення проявів цієї патології у дорослих пацієнтів із симптомами міокардіальної ішемії чи прогресуючої недостатності кровообігу є можливим і необхідним для вибору оптимальної тактики лікування, яка може врятувати життя.

