

процесс в переднем средостенке. Данная патология обусловила развитие синдрома сдавления полых вен, нарушение лимфотока с развитием вторичной кишечной лимфангиэктазии, что проявлялось клинически выраженной гипопроотеинемией, а также накоплением жидкости в серозных полостях тела, застойными явлениями во внутренних органах. Даных за тромбозомболию не выявлено.

ЛИТЕРАТУРА

1. Waldmann T.A. Protein-losing enteropathy. *Gastroenterology*. 1966. 50 (3): 422–443.
2. Мутафьян О.А. Кардиты у детей и подростков. СПб: Издательский дом СПбМАПО, 2006.
3. Meijers BK, Schalla S, Eerens F et al. Protein-losing enteropathy in association with constrictive pericarditis. *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2006; 22 (3–4): 389–392.
4. Nikolaidis N, Tziomalos K, Giouleme O et al. Protein-losing enteropathy as the principal manifestation of constrictive pericarditis. *J. Gen. Intern. Med.* 2005; 20 (10): 5–7.
5. Müller C., Globits S., Glogar D. et al. Constrictive pericarditis without typical haemodynamic changes as a cause of oedema formation due to protein-losing enteropathy. *Eur. Heart J.* 1991;

В данном случае синдром кишечной лимфангиэктазии развился вторично на фоне КПК, явившегося осложнением операции Мастарда.

Таким образом, необходимо помнить о том, что выраженная гипопроотеинемия может развиваться на фоне КПК, который очень сложно диагностировать, особенно на фоне такого тяжелого ВПС, как ТМС.

12 (10): 1140–1143

6. Белоконов Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей. 2 Т. М.: Медицина, 1987.

7. Mantri RR, Radhakrishnan S, Sinha N et al. Atrio-ventricular regurgitations in constrictive pericarditis: incidence and post-operative outcome. *Int. J. Cardiol.* 1993; 38 (3): 273–279.

8. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. *Anatomy and birth and death characteristics. Circulation.* 1969; 40 (2): 237–262.

9. Filik L et al. A case with intestinal lymphangiectasia successfully treated with slow-release octreotide. *Digestive and Liver Disease.* 2004; 36: 687–690.

© Коллектив авторов, 2008

Н.М. Судакова, Н.И. Гревцева, Н.В. Еремеева, А.А. Юшинова

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА КАВАСАКИ

Кафедра педиатрии с курсом детских хирургических болезней,
медицинского факультета Белгородского государственного университета,
Детская городская больница, г. Белгород, РФ

Синдром Кавасаки (СК) — слизисто-кожный лимфодулярный синдром впервые описан в Японии в 1967 г. Т. Kawasaki. Это остро протекающее системное заболевание, которым страдают дети в возрасте от нескольких недель до 5 лет. Распространенность СК в Японии и Корее составляет в среднем 100–110 случаев в год на 100 000 детей в возрасте до 5 лет, в США — 10–22 на 100 000. В России диагноз СК устанавливают редко, поскольку заболевание протекает остро и клинически характеризуется лихорадкой, поражением кожи и слизистых оболочек в виде отека, гиперемии конъюнктив, губ, ладоней и слизистой оболочки полости рта, шелушением кожи кончиков пальцев, сыпью и заканчивается чаще всего выздоровлением, поэтому трактуется как инфекционное заболевание. В мировой практике правильный диагноз в течение первых 7 дней заболевания устанавливают только в половине случаев [1]. Полагают, что в развитии СК играет роль иммунное повреждение эндотелия. У больных повышен уровень активированных лимфоцитов CD4 и моноцитов, усилена секреция ИЛ1, присутствуют антитела к эндотелию [2]. Среди возможных этиологических агентов рассматривают вирусы (Эпштейна–Барра, ретровирус и др.), стрептококки, стафилококки, грибы рода *Candida*, риккетсии. Однако современные методы пока не позволили выделить этио-

логически значимого возбудителя СК. При постановке диагноза СК учитывают основные критерии заболевания: повышение температуры тела продолжительностью не менее 5 дней, гиперемия конъюнктивы, воспалительные изменения слизистой оболочки губ и полости рта, ладонная и подошвенная эритема с отеком и последующим шелушением кожи пальцев, полиморфная сыпь, негнойное увеличение шейных лимфатических узлов; дополнительные критерии: раздражительность, возбудимость, стерильная пиурия, артралгия, артрит, сердечно-сосудистые нарушения, боли в животе, диарея, асептический менингит; лабораторные: увеличение СОЭ, тромбоцитоз, положительный С-реактивный белок в крови, признаки коронарита, аневризмы венечных артерий, обнаруженные инструментальными методами. Диагноз СК правомочен при наличии 5 из 6 основных симптомов или 4 основных в сочетании с коронарными аневризмами. При меньшем количестве критериев классифицируют атипичный СК [1].

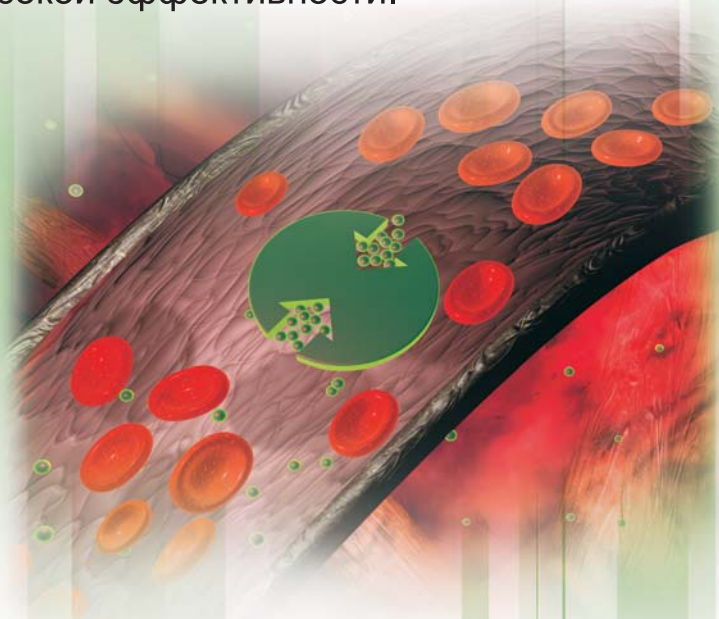
Ниже приводим наше наблюдение.

Петя З., 1 года 7 месяцев, поступил в детскую городскую больницу г. Белгорода с жалобами на лихорадку до 39°С, отеки на кистях и стопах. Первые признаки заболевания появились около недели назад, когда повысилась температура тела, появилась болезненность при глота-

ПРЕПАРАТЫ ПЛАЗМЫ КРОВИ

ФИРМЫ «БИОТЕСТ ФАРМА ГмбХ», Германия

Немецкое качество - залог гарантированной вирусобезопасности и высокой эффективности.



ИНТРАТЕКТ

Стандартный поливалентный IgG-препарат в виде готового 5% раствора для внутривенного введения

Изготовлен с использованием инновационной технологии очистки методом катионнообменной хроматографии. Хранится при комнатной температуре

ИНТРАГЛОБИН

Стандартный поливалентный IgG-препарат в виде готового 5% раствора для внутривенного введения

Проверенная временем отличная переносимость

ПЕНТАГЛОБИН

Первый и единственный поликлональный и поливалентный

иммуноглобулин человека для внутривенного введения, обогащенный IgM

Увеличение шансов выживания - предотвращение рисков при сепсисе и септическом шоке

НЕОЦИТОТЕКТ / ЦИТОТЕКТ

Первый и единственный внутривенно переносимый анти-ЦМВ-гипериммуноглобулин

Единственная возможность терапии и профилактики цитомегаловирусной инфекции у беременных, новорожденных и детей раннего возраста

НЕОГЕПАТЕКТ

Первый внутривенно переносимый иммуноглобулин человека против гепатита В для внутривенного введения

Стратегия немедленной защиты от гепатита В

АЛЬБУМИН ЧЕЛОВЕКА БИОТЕСТ

Натуральный коллоид с содержанием альбумина не менее 96%, с уникальными свойствами восстановления ОЦК. Не содержит консервантов и балластных веществ

Представительство «Биотест Фарма ГмбХ» в России:

117152 Москва, Загородное шоссе, дом1,офис 201Б
Тел./факс (495) 755 52 66

 **Biotest**

From Nature for Life

нии, на следующий день на коже разгибательных поверхностей верхних конечностей, грудной клетки, внутренней поверхности бедер появилась мелкоточечная яркая сыпь на неизменном фоне кожи. Ребенок лечился амбулаторно, однако на фоне приема жаропонижающих средств температура тела сохранялась на фебрильных цифрах, нарастали общеинтоксикационные симптомы, на 4-й день от начала заболевания появилась отечность на кистях и стопах.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания во II половине, хронической фетоплацентарной недостаточностью, хронической внутриутробной гипоксией плода. Роды при сроке 38 недель, самостоятельные, без осложнений. Масса тела при рождении 2720 г, длина 47 см. Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов. К груди ребенок приложен в 1-е сутки, сосал активно. В раннем неонатальном периоде отмечалась неврологическая симптоматика в виде синдрома угнетения, сменяющегося гипервозбудимостью. В возрасте 7 суток жизни ребенок переведен в отделение патологии новорожденных с диагнозом: перинатальная гипоксически-ишемическая энцефалопатия, острый период, средней степени тяжести, синдром гипервозбудимости; ЗВУР по гипотрофическому типу II степени. В течение года ребенок находился на диспансерном наблюдении у невролога. Профилактические прививки получил по календарю, очередная прививка АКДС и против полиомиелита была проведена за 3 недели до появления первых симптомов настоящего заболевания. Аллергологический анамнез не отягощен. Родители мальчика здоровы: матери 27 лет, отцу 34 года.

Объективно общее состояние при поступлении средней степени тяжести, обусловлено общеинтоксикационным и суставным синдромом на фоне высокой лихорадки. Телосложение правильное, пониженного питания. Масса тела 9600 г (менее 3-го перцентиля), рост 78 см (10-й перцентиль). Физическое развитие ниже среднего, резко дисгармоничное. Форма черепа квадратная, затылочные бугры выступают, искривление голени Х-образной конфигурации. Зубов 16, не деформированы. Кожные покровы бледные, выражена сосудистая венозная сеть на передней грудной клетке. Тургор тканей снижен, эластичность кожи сохранена. Толщина подкожного жирового слоя на уровне пупка 0,5 см, под лопаткой — 0,5 см, на внутренней поверхности бедер — около 2 см. Слизистые оболочки ротовой полости сухие, конъюнктивы и зев умеренно гиперемированы, губы сухие, потрескавшиеся с яркой гиперемией. Лимфатические узлы не увеличены. На тыльной поверхности кистей рук и стопах отеки по типу «подушек». Отмечалась сглаженность контуров вокруг лучезапястных, голеностопных, коленных суставов. Кожа над ними гиперемирована, горячая на ощупь. Пассивные движения в суставах умеренно болезненны, активные движения резко ограничены.

Носовое дыхание свободное. Грудная клетка цилиндрической формы, нижняя апертура развернута. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, аускультативно

Таблица

Динамике показателей клинического анализа крови больного Пети З.

Показатели	День госпитализации				
	1	2	4	7	14
Гемоглобин, г/л	110	100	89	110	110
Эритроциты, $\cdot 10^{12}/л$	4,2	3,7	3,4	4,1	4,1
Цветовой показатель	0,82	0,8	0,79	0,8	0,8
Лейкоциты, $\cdot 10^9/л$	14,4	15,0	15,8	8,0	6,9
Юные, %	0,5	0	0	0	0
Палочкоядерные, %	5,5	4	14	3	3
Сегментоядерные, %	60	67	64	38	44
Лимфоциты, %	28	21	16	54	48
Моноциты, %	5,5	7	2	5	4
Эозинофилы, %	0,5	1	4	0	1
Тромбоциты, $\cdot 10^9/л$	260	321	239	250	252
СОЭ, мм/ч	60	70	45	35	30

дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 30 в мин. Область сердца визуально не изменена. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС 116 в мин. АД 90/40 мм рт. ст. Живот визуально увеличен в объеме, распластан, при пальпации болезненности нет. Печень у края реберной дуги, край ровный, эластичный, при пальпации безболезненный. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме.

Учитывая данные анамнеза и клинической картины с преобладанием суставного и интоксикационного синдрома, был выставлен предварительный диагноз: ювенильный ревматоидный артрит, преимущественно суставная форма, полиартрит, острое течение. Ребенку назначен комплекс лабораторного обследования и лечение: антибактериальная терапия, НПВС в сочетании с блокаторами H_2 -рецепторов гистамина, жаропонижающие средства, дезагреганты, энерготропная терапия.

Показатели клинического анализа крови в динамике приведены в таблице.

Биохимический анализ крови: общий белок 72 г/л, альбумины 42,7% (30,7 г/л) (норма 56,5–66,8%), α_1 -глобулины 5% (3,61 г/л) (норма 3,5–6%), α_2 -глобулины 16,4% (11,8 г/л) (норма 6,9–10,5%), β -глобулины 11,5% (8,27 г/л) (норма 7,3–13%), γ -глобулины 24,3% (17,54 г/л) (норма — 12,8–19%), соотношение альбумины/глобулины 0,75 (норма 1,2–2), глюкоза 4,0 ммоль/л, холестерин 3,5 ммоль/л, мочевины 6,17 ммоль/л, натрий 136 ммоль/л, калий 5,9 ммоль/л, кальций 2,2 ммоль/л, хлор 98,9 ммоль/л, фосфор 2 ммоль/л, СРБ ++.

Общий анализ мочи без патологических изменений.

Иммуноферментный анализ: выявлены антитела IgG к *C. psittaci* 1:40, антитела IgG к вирусу простого герпеса (индекс avidности 93%), антитела IgG к цитомегаловирусу (индекс avidности 73%). Спектр антител к белкам вируса Эпштейна–Барра EA-IgG ОПкрит. — 0,266, у больного — 0,549; NA-IgG ОПкрит. — 0,270,

у больного — 1,528; IgM ОПкрит. — 0,285, у больного — 0,135.

Маркеры вирусного гепатита В, С, D исключены.

РНГА с диагностикумами шигелл Зоне, Флекснера, сальмонелл — отрицательная. РНГА с псевдотуберкулезным и иерсиниозным диагностикумами — отрицательная. Исследование на ВИЧ — не обнаружен.

ЭКГ: ритм синусовый, расположение электрической оси сердца нормальное, угол 30°, ЧСС 157 в мин, нарушение процесса реполяризации миокарда желудочков.

Бактериологическое исследование мазка из зева: выявлен обильный рост β -гемолитического стрептококка группы А.

УЗИ органов брюшной полости (печени, почек, поджелудочной железы) патологии не выявило. При ЭХОКГ патологии не выявлено.

Больной находился на стационарном лечении в течение 21 дня. Динамика состояния была следующая. Фебрильная лихорадка волнообразного типа с максимальным подъемом дважды до 40°С на фоне общеинтоксикационного синдрома в виде вялости, снижения аппетита, негативной реакции при осмотре сохранялись на протяжении 6 дней от момента госпитализации. После схождения отеков на кончиках пальцев рук появилось крупнопластинчатое шелушение. Суставной синдром в виде артралгии и полиартрита сохранялся в течение 10 дней, сухость и гиперемия слизистых оболочек ротовой полости — 8 дней.

В связи с тяжестью состояния больного и отсутствием существенного клинического эффекта от проводимой терапии было решено назначить обогащенный IgM внутривенный иммуноглобулин Пентаглобин (Биотест Фарма ГмбХ) в дозе 0,2 г/кг. В отличие от нормальных иммуноглобулинов, Пентаглобин содержит 12% IgA и 12% IgM. Именно эти классы иммуноглобулинов многократно повышают способность Пентаглобина к нейтрализации токсинов и активированных факторов комплемента, ослабляя системную воспалительную реакцию, модулируя освобождение про- и противовоспалительных медиаторов, прерывая их воздействие на клеточную активацию.

Курс лечения Пентаглобином составил 5 введений. На фоне проводимой терапии состояние ребенка улуч-

шилось, купировался суставной синдром, нормализовалась температура тела, исчезли отеки и слизистый синдром.

Таким образом, назначение Пентаглобина в данной клинической ситуации позволило нам одновременно воздействовать на различные звенья патологического процесса и оказать антитоксическое, противовоспалительное и иммуномодулирующее действие.

Таким образом, на основании результатов проведенного клинико-лабораторного обследования были выделены следующие синдромы: 1) длительная фебрильная лихорадка, 2) отек и эритема ладоней и стоп с последующим шелушением кожи пальцев рук, 3) гиперемия конъюнктив, 4) воспалительные изменения слизистой оболочки ротовой полости и губ, 5) полиморфная сыпь в дебюте заболевания, 6) артралгия, артрит, 7) увеличение СОЭ, лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, 8) положительный С-реактивный белок, 9) гипоальбуминемия, гипер α_2 - и γ -глобулинемия, которые позволили установить 5 основных и 4 дополнительных критериев, достаточных для постановки диагноза СК. В пользу данного диагноза свидетельствовал и положительный эффект при введении в схему лечения внутривенного иммуноглобулина. Ребенок был выписан из стационара через 21 день с положительной динамикой и в удовлетворительном состоянии. Заключительный диагноз был следующий: синдром Кавасаки; рахит II, период реконвалесценции, подострое течение; гипостатура.

Катамнестическое обследование, проведенное через 6 мес после выписки (ЭКГ, ЭХОКГ, аудиологическое обследование), не выявило отклонений.

Приведенный пример иллюстрирует сложность диагностики СК, в качестве дифференциального диагноза рассматривались несколько возможных заболеваний — ювенильный ревматоидный артрит, системное заболевание соединительной ткани, сепсис, скарлатина, псевдотуберкулез. Однако анализ клинических симптомов, выявление основных критериев явились основанием для постановки диагноза СК и своевременного назначения необходимого лечения. Мы надеемся, что знакомство практических врачей с приведенным клиническим примером будет способствовать своевременной диагностике СК и снижению количества неверно установленных диагнозов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лыскина Г.А. Клиническая картина, лечение и прогноз слизисто-кожного лимфодулярного синдрома (Кавасаки). Рос. Вестн. перинатологии и педиатрии. 2007; 2: 31–35.
2. Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону. Под ред.

Э. Фаучи, Ю. Браунвальда, К. Иссельбаха и др.: Пер. с англ. М.: Практика — Мак-Гроу-Хилл (совместное издание), 2002; т.2: 2316–2317.