



www.pediatric-rheumatology.printo.it

MALADIE DE KAWASAKI

Cette maladie a été décrite en 1967, par un pédiatre japonais nommé Tomisaku Kawasaki. Il a reconnu un groupe d'enfants avec fièvre, éruption cutanée, conjonctivite, érythème (rougeur de la gorge et de la muqueuse de la bouche), gonflement des mains et des pieds et ganglions cervicaux agrandis, qui a d'abord été appelé syndrome muco-cutané et ganglions. Quelques années plus tard, des complications cardiaques, comme des anévrysmes (large dilatation des vaisseaux sanguins) des artères coronaires ont été rapportées.

De quoi s'agit-il ?

La maladie de Kawasaki est une vascularite (présence d'inflammation dans la paroi des vaisseaux sanguins) systémique aiguë qui peut évoluer vers des dilatations (anévrismes), principalement des artères coronaires (les vaisseaux qui amènent le sang au cœur). Cependant, tous les enfants atteints de cette maladie ne vont pas développer des anévrysmes. La majorité des enfants atteints va présenter des symptômes aigus sans complication.

Quelle en est la fréquence ?

La maladie de Kawasaki est une maladie rare, mais c'est l'une des vascularites les plus communes de l'enfant, de même que le purpura de Henoch-Schönlein appelé aussi purpura rhumatoïde. C'est presque exclusivement une maladie du jeune enfant. Environ 80 sur 100 patients sont âgés de moins de 5 ans. Cette maladie est un peu plus fréquente chez les garçons que chez les filles. Bien que des cas de maladie de Kawasaki puissent être diagnostiqués tout au long de l'année, il y a quelques variations saisonnières avec une augmentation du nombre de cas à la fin de l'hiver et au printemps. C'est une maladie beaucoup plus fréquente chez les enfants japonais, mais des cas ont été décrits dans le monde entier.

Quelles sont les causes de la maladie ?

La cause de la maladie de Kawasaki reste peu claire, cependant, une origine infectieuse est suspectée. Une hypersensibilité ou une réponse immune anormale, probablement stimulée par un agent infectieux (certains virus ou bactéries) pourrait initier un processus inflammatoire qui amène à une inflammation et à des dégâts des vaisseaux sanguins, chez certains individus prédisposés génétiquement.

La maladie est-elle héréditaire ? Pourquoi est-ce que mon enfant a contracté cette maladie ? Peut-elle être prévenue ? Est-elle contagieuse ?

La maladie de Kawasaki n'est pas une maladie héréditaire, mais une prédisposition génétique est suspectée. Il est très rare de voir plus d'un membre de la famille qui soit atteint par cette maladie. En outre, cette maladie n'est pas contagieuse et ne peut pas être prévenue. Il est possible, mais très rare de présenter un second épisode de cette maladie.

Quels sont les symptômes principaux ?

La maladie commence par une fièvre élevée et inexplicable pendant au moins 5 jours. L'enfant est habituellement très irritable. La fièvre peut être accompagnée ou suivie par une injection conjonctivale (rougeur oculaire), sans pus, ni sécrétions.

L'enfant peut présenter différents types d'éruption cutanée, ressemblant à celle de la rougeole ou à celle de la scarlatine, une urticaire, des papules, etc. L'éruption cutanée atteint essentiellement le tronc et les extrémités et souvent également la région des couches.

L'atteinte buccale peut inclure des lèvres craquelées et rouges, une langue rouge appelée communément langue framboisée et une rougeur du pharynx.

Les mains et les pieds peuvent aussi être atteints, avec une tuméfaction et une rougeur des paumes et des plantes. Ces caractéristiques sont suivies (autour de la deuxième à la troisième semaine), par une desquamation caractéristique au bout des doigts et des orteils.

Plus de la moitié des patients présente une augmentation (gonflement) des ganglions du cou.

Parfois, on peut voir d'autres symptômes, comme des douleurs articulaires, un gonflement articulaire, des douleurs abdominales, de la diarrhée, une irritabilité, des maux de tête, entre autres.

L'atteinte cardiaque est la manifestation la plus sérieuse de la maladie de Kawasaki en raison de la possibilité de complications à long terme. Un souffle cardiaque, une arythmie (irrégularité des battements du cœur) et des anomalies à l'échographie cardiaque peuvent être détectés. Toutes les différentes couches du cœur peuvent présenter un certain degré d'inflammation, ce qui veut dire qu'une péricardite (inflammation du sac entourant le cœur), une myocardite (inflammation du muscle cardiaque) et également une atteinte des valves peuvent se produire. Cependant, la principale caractéristique de cette maladie est le développement d'anévrismes coronariens.

Est-ce que la maladie est la même chez chaque enfant ?

La sévérité de la maladie varie d'un enfant à l'autre. Tous les enfants n'ont pas toutes les manifestations cliniques et la plupart des patients ne vont pas développer d'atteinte cardiaque. Les anévrismes se retrouvent seulement chez deux enfants sur 100, ayant reçu le traitement adéquat pour la maladie de Kawasaki.

Les enfants très jeunes (en dessous de l'âge de 1 an) présentent souvent une forme incomplète de la maladie, ce qui veut dire qu'ils ne présentent pas toutes les caractéristiques cliniques rendant le diagnostic plus difficile. Certains de ces enfants peuvent développer des anévrismes.

Est-ce que la maladie est différente chez l'enfant que chez l'adulte ?

Il s'agit d'une maladie de l'enfance, des formes similaires de cette vascularite peuvent être présentes chez l'adulte, mais avec un tableau clinique différent.

Comment le diagnostic est-il posé ?

Un diagnostic définitif peut être posé si une fièvre inexplicée dure 5 jours ou plus, et qu'elle est accompagnée de 4 des 5 caractéristiques suivantes : conjonctivite bilatérale, augmentation du volume des ganglions, éruption cutanée, atteinte de la bouche et de la langue et modification des extrémités, sans évidence qu'une autre maladie puisse expliquer ces symptômes.

Quelle est l'importance des tests ?

Les résultats de laboratoire ne sont pas spécifiques pour cette maladie, mais reflètent le degré d'inflammation. Les signes de l'inflammation sont : vitesse de sédimentation accélérée (habituellement davantage que dans d'autres affections similaires), leucocytose (nombre de globules blancs) augmentée, anémie (compte des globules rouges diminués). Le nombre des plaquettes (cellules impliquées dans la coagulation sanguine) est généralement normal dans les premières semaines de la maladie, mais commence à monter durant la deuxième semaine pour atteindre des valeurs très élevées.

Les patients doivent être examinés régulièrement et les tests sanguins répétés jusqu'à ce que tout revienne à la normale.

L'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque doivent être obtenus initialement. L'échographie cardiaque peut détecter les anévrismes en évaluant la forme et la taille des artères coronaires. Dans le cas d'un enfant avec des anomalies coronariennes, d'autres tests et évaluations sont nécessaires.

Est-ce que cette maladie peut être traitée ou guérie ?

La majorité des enfants avec maladie de Kawasaki évoluent vers une guérison, pourtant, certains patients développent des complications cardiaques, malgré le traitement adéquat. Cette maladie ne peut pas être prévenue, mais poser un diagnostic précoce est la meilleure façon de diminuer les complications coronaires, dans le but de débiter un traitement rapidement.

Quels sont les traitements ?

Un enfant avec un diagnostic confirmé ou suspecté de maladie de Kawasaki doit être hospitalisé pour observation et évaluation d'une possible atteinte cardiaque.

Pour diminuer les complications cardiaques, le traitement doit être débuté dès que le diagnostic a été posé.

Le traitement consiste en de l'aspirine et des immunoglobulines intraveineuses, les deux en doses élevées. Ces deux traitements vont diminuer l'inflammation systémique, faisant disparaître les symptômes aigus. Les hautes doses d'immunoglobulines sont une partie essentielle du traitement parce qu'elles sont capables de prévenir l'apparition d'anomalies coronariennes dans une forte proportion de patients. Des corticostéroïdes peuvent également être indiqués, mais moins fréquemment.

Quels sont les effets secondaires du traitement ?

Le traitement par immunoglobulines est en général bien toléré. Comme cela est bien connu, le traitement par l'aspirine peut donner une intolérance au niveau de l'estomac, comme une augmentation temporaire des enzymes du foie.

Combien de temps le traitement doit-il durer ?

Les hautes doses d'immunoglobulines sont données à une reprise, dans la grande majorité des patients, mais parfois une deuxième dose est nécessaire.

Une forte dose d'aspirine est donnée au début, tant que la fièvre persiste, et ensuite la dose sera diminuée. Des doses faibles d'aspirine sont données par la suite, en raison de leur effet anticoagulant sur les plaquettes; cela veut dire que les plaquettes ne vont pas se coller ensemble. Ainsi, il est utile d'éviter la formation des caillots dans les anévrismes, car la formation de caillots dans les anévrismes peut aboutir à un infarctus cardiaque, la complication la plus dangereuse de la maladie de Kawasaki.

Un enfant sans atteinte coronarienne va recevoir de l'aspirine pour quelques semaines, mais un enfant avec anévrisme devra en recevoir pour une plus longue période.

Quelle est la place pour des traitements non-conventionnels ou complémentaires ?

Il n'y a pas de place pour des traitements non-conventionnels dans cette maladie.

Quel type d'évaluation périodique est nécessaire ?

Les patients avec maladie de Kawasaki doivent avoir une évaluation périodique de la formule sanguine et de la vitesse de sédimentation jusqu'à ce que les valeurs retournent à la normale.

Des échographies cardiaques répétées sont nécessaires pour évaluer la présence d'anévrismes coronariens et pour suivre leur évolution; la fréquence à laquelle ces examens doivent être pratiqués dépend de la présence et de la taille de ces anévrismes. La plupart de ces anévrismes ont une régressent spontanément.

Le pédiatre, le cardiologue pédiatre et le rhumatologue pédiatre peuvent s'occuper du suivi de ces enfants. Dans les endroits où il n'y a pas de cardiologue pédiatre à disposition, le pédiatre va devoir suivre ces patients avec le cardiologue adulte, en particulier en présence d'une atteinte cardiaque.

Quelle durée aura la maladie ?

La maladie de Kawasaki se déroule en 3 phases : 1) aiguë, qui inclut les 2 premières semaines quand la fièvre et les autres symptômes sont présents, 2) subaiguë, de la 2ème à la 4ème semaine,

période durant laquelle le compte des plaquettes augmente et les anévrismes peuvent apparaître, 3) la phase de récupération, depuis le 1^{er} mois jusqu'au 3^{ème} mois, quand tous les tests de laboratoire redeviennent normaux et certaines des anomalies des vaisseaux (anévrismes des artères coronaires) se résolvent ou diminuent en taille.

Quelle est l'évolution à long terme (pronostic) de la maladie ?

Pour la majorité des patients, le pronostic est excellent et ils vont avoir une vie normale avec une croissance et un développement normaux.

Le pronostic des patients avec une anomalie des artères coronariennes persistante dépend principalement du développement de sténoses (rétrécissement) et d'occlusions (la diminution de la taille du vaisseau due à la formation d'un caillot à l'intérieur du vaisseau).

Quelques recommandations pour la vie de tous les jours – Qu'en est-il du sport ? L'enfant peut-il être vacciné ?

Il est recommandé de ne pas vacciner ces patients durant au moins 3 à 6 mois, étant donné que la maladie et le traitement d'immunoglobulines affecte le système immunitaire, et cet effet peut durer jusqu'à 6 mois. Les enfants qui n'ont pas développé d'atteinte cardiaque n'auront aucune restriction pour la pratique de sports, ou pour aucune autre activité de la vie quotidienne. Cependant, les enfants avec anévrismes coronariens doivent consulter un cardiologue pédiatre avant de participer à des activités de compétition durant l'adolescence et se faire surveiller très longtemps.