www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro

Maladie de Kawasaki

Version de 2016

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

La maladie est suspectée sur les signes cliniques que présente le patient. Cela signifie que le médecin envisage le diagnostic d'après son évaluation clinique. Le diagnostic est fortement suspecté si une fièvre inexpliquée perdure pendant 5 jours ou plus et s'accompagne de 4 des 5 signes suivants au minimum : conjonctivite des deux yeux (rougeur des yeux), hypertrophie des ganglions lymphatiques, éruptions cutanées, atteintes de la bouche et de la langue, modifications des extrémités. Le médecin doit exclure toute autre maladie pouvant comporter les mêmes symptômes. Certains enfants souffrent des formes incomplètes de la maladie, c'est-à-dire qu'ils présentent peu de signes cliniques, ce qui complique le diagnostic. Ces cas sont appelés maladie de Kawasaki incomplète.

2.2 Combien de temps cette maladie dure-t-elle ?

La maladie de Kawasaki est une maladie en 3 phases : une phase aiguë avec fièvre et autres symptômes au cours des 2 premières semaines, puis une phase pendant les 2 semaines suivantes avec augmentation de la numération plaquettaire dans la prise de sang et risque d'apparition d'anévrismes principalement au niveau du cœur, et enfin une phase de guérison du premier au troisième mois avec retour à la normale des résultats des examens de laboratoire et disparition des anomalies des vaisseaux sanguins ou du moins une diminution de leur taille.
En l'absence de traitement, la maladie peut se résoudre d'elle-même en

2 semaines avec séquelles au niveau des artères coronaires.

2.3 En quoi les examens de laboratoire sont-ils importants ?

Actuellement, aucun examen de laboratoire ne permet de poser un diagnostic définitif de la maladie. Le cumul de différents résultats, tels qu'une augmentation de la vitesse de sédimentation globulaire (VSG) et du taux de protéine C réactive (CRP), une hyperleucocytose (augmentation du nombre de globules blancs), une anémie (diminution du nombre de globules rouges), un faible taux d'albumine dans le sang et une concentration élevée en enzymes hépatiques, permet de fortement suspecter la maladie. Le taux de plaquettes (cellules de la coagulation du sang) est généralement normal pendant la première semaine, puis il commence à augmenter à partir de la deuxième semaine pour atteindre des valeurs très élevées.
Les enfants doivent être soumis à des examens de laboratoire et des analyses de sang périodiques jusqu'à ce que le taux de plaquettes et la VSG retournent à la normale.
Il convient de réaliser un électrocardiogramme (ECG) et un échocardiogramme en début de maladie. L'échocardiogramme évalue la forme et la taille des artères coronaires permettant ainsi de détecter toute dilatation et tout anévrisme des artères. Si les artères coronaires de l'enfant sont anormales, des échocardiogrammes de suivi et d'autres examens complémentaires seront réalisés.

2.4 Peut-on traiter/guérir cette maladie ?

La majorité des enfants souffrant de la maladie de Kawasaki en guérissent ; néanmoins, certains patients développent des complications cardiaques malgré un traitement adéquat. On ne peut prévenir la maladie, mais un diagnostic précoce et la mise en place d'un traitement dans les meilleurs délais permettent de réduire le risque de complications coronariennes.

2.5 Quels traitements existe-t-il ?

En cas de diagnostic confirmé ou même de suspicion, l'enfant doit être hospitalisé pour observation et surveillance pour détecter toute atteinte cardiaque éventuelle.

Il convient de démarrer le traitement dès que le diagnostic est posé afin de diminuer la fréquence de survenue des complications cardiaques. Le traitement consiste en une haute dose unique d'immunoglobulines par voie intraveineuse (IVIG) et d'aspirine. Ce traitement réduit l'inflammation, atténuant les symptômes aigus de manière significative. L'administration d'immunoglobulines à haute dose constitue l'élément essentiel du traitement, car elle permet de réduire la survenue des anomalies coronariennes chez une grande partie des patients. Bien que coûteuse, elle reste l'option thérapeutique la plus efficace actuellement. Les patients présentant des facteurs de risques élevés peuvent se voir administrer des corticostéroïdes simultanément. Il existe d'autres options thérapeutiques pour les patients qui ne répondent pas à une ou deux doses d'IVIG, à savoir des corticostéroïdes à haute dose injectés par voie intraveineuse ou des agents biologiques.

2.6 Les immunoglobulines par voie intraveineuse sont-elles efficaces chez tous les enfants ?

Heureusement, la plupart des enfants n'ont besoin que d'une seule dose. Les autres se verront injecter une deuxième dose d'immunoglobulines ou des doses de corticostéroïdes. Dans de rares cas, de nouvelles molécules appelées agents biologiques seront administrées.

2.7 Quels sont les effets secondaires des traitements médicamenteux ?

Le traitement IVIG est généralement sûr et bien toléré. On note rarement une inflammation des méninges (méningite aseptique).
Il convient de reporter toute vaccination par vaccins vivants atténués après un traitement de ce type. (Consultez votre pédiatre pour toute vaccination.) L'administration d'aspirine à haute dose peut provoquer des nausées et des maux d'estomac.

2.8 Quel traitement est recommandé après l'administration d'immunoglobulines ou d'aspirine à haute dose ? Quelle est la durée du traitement ?

Après que la fièvre ait régressé (généralement sous 24 à 48 heures), il

convient de diminuer les doses d'aspirine. Il est nécessaire de poursuivre l'administration d'aspirine à petite dose en raison de son effet fluidifiant sur les plaquettes : en effet, le médicament prévient l'agglutination des plaquettes les unes aux autres. Ce traitement est utile pour prévenir la formation de thromboses (caillots de sang) à l'intérieur des anévrismes ou des parois internes des vaisseaux sanguins enflammés, la formation de thromboses à l'intérieur d'un anévrisme ou d'un vaisseau sanguin pouvant bloquer l'alimentation sanguine des zones irriguées par les vaisseaux en question et provoquer un infarctus (complication la plus dangereuse de la maladie de Kawasaki). L'administration d'aspirine à faible dose est maintenue jusqu'à normalisation des facteurs inflammatoires et des échographies de suivi. On ne doit administrer aux enfants présentant des anévrismes persistants, de l'aspirine ou tout autre anticoagulant sur une longue durée, que sous la surveillance d'un médecin.

2.9 Ma religion m'interdit toute transfusion sanguine. Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?

Les traitements non conventionnels n'ont pas leur place dans le cadre de cette maladie. L'administration d'immunoglobulines par voie intraveineuse est un traitement de choix qui a fait ses preuves. Si un traitement IVIG se révèle impossible, les corticostéroïdes peuvent être efficaces.

2.10 Quels spécialistes participent au suivi médical de l'enfant ?

Le pédiatre, le cardiologue pédiatrique ainsi que le rhumatologue pédiatrique peuvent participer au traitement des enfants souffrant de cette maladie lors de la phase aiguë de la maladie et du suivi. En l'absence de rhumatologue pédiatrique de proximité, le pédiatre surveillera les patients en collaboration avec le cardiologue, tout particulièrement les patients ayant présenté une atteinte cardiaque.

2.11 Quel est le pronostic à long terme de la maladie ?

Le pronostic est excellent pour la majorité des patients, qui mèneront une vie normale et auront une croissance ainsi qu'un développement tout à fait normaux.

Le pronostic des patients souffrant d'anomalies coronariennes dépend

grandement du développement de sténoses (rétrécissements) et d'occlusions (obstructions) vasculaires. Ils sont susceptibles de présenter des symptômes cardiaques à un âge précoce et de devoir être suivis par un cardiologue ayant une certaine expérience des enfants souffrant de la maladie de Kawasaki.