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

Maladie de Kawasaki

Version de 2016

1. LA MALADIE DE KAWASAKI

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

La maladie a été décrite pour la première fois dans la littérature médicale anglaise en 1967 par un pédiatre japonais dénommé Tomisaku Kawasaki (la maladie porte donc son nom) ; il a identifié un groupe d'enfants souffrant de fièvre, d'éruptions cutanées, de conjonctivite (yeux rouges), d'énanthèmes (rougeurs de la gorge et de la bouche), de gonflements des mains et des pieds ainsi que d'hypertrophie des ganglions lymphatiques du cou. Initialement, la maladie était appelée « syndrome lympho-cutanéo-muqueux ou adéno-cutanéo-muqueux ». Quelques années plus tard, des complications cardiaques, telles que des anévrismes des artères coronaires (dilatation importante des vaisseaux sanguins du cœur) ont été décrites.
La maladie de Kawasaki est une vascularite systémique aiguë, ce qui signifie que l'inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins peut évoluer en une dilatation (anévrismes) principalement au niveau des artères coronaires. Cependant, la majorité des enfants présenteront des symptômes aigus sans complications cardiaques.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La maladie de Kawasaki est une maladie rare, mais représente une des vascularites les plus fréquentes chez l'enfant, au même titre que le purpura de Henoch-Schönlein. On rapporte des cas de la maladie de Kawasaki partout dans le monde, même si la maladie est plus fréquente au Japon. Cette maladie touche presque exclusivement les jeunes enfants. Approximativement 85 % des enfants souffrant de la maladie

de Kawasaki ont moins de 5 ans, le pic d'incidence se situant entre 18 et 24 mois ; les cas de patients de moins de 3 mois ou de plus de 5 ans sont plus rares, mais ils sont associés à un risque accru d'anévrismes des artères coronaires (AAC). Elle touche plus souvent les garçons que les filles. Bien que la maladie puisse être diagnostiquée à tout moment de l'année, une recrudescence de cas existe selon les saisons, notamment à la fin de l'hiver et du printemps.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes de la maladie de Kawasaki restent inconnues, bien qu'on soupçonne qu'une maladie infectieuse en soit à l'origine. Une hypersensibilité ou une réponse anormale du système immunitaire, probablement dues à un agent infectieux (certains virus et bactéries), peuvent déclencher un processus inflammatoire provoquant inflammation et lésions des vaisseaux sanguins chez des personnes prédisposées génétiquement.

1.4 Est-elle héréditaire ? Pourquoi mon enfant souffre-t-il de cette maladie ? Existe-t-il des moyens de prévention ? Est-elle contagieuse ?

La maladie de Kawasaki n'est pas une maladie héréditaire, bien que l'on soupçonne une prédisposition génétique. Il est très rare que plusieurs membres d'une même famille soient touchés. Elle n'est pas infectieuse et ne se propage pas d'un enfant à l'autre. À ce jour, il n'existe aucun moyen de prévention connu. Un patient peut souffrir d'un deuxième épisode de la maladie, mais dans des cas très rares.

1.5 Quels sont les symptômes principaux ?

La maladie se manifeste par une forte fièvre inexpliquée. L'enfant est généralement très irritable. La fièvre peut être accompagnée ou suivie d'une conjonctivite (rougeur des deux yeux) sans pus ni sécrétions. L'enfant peut présenter différents types d'éruptions cutanées, telles que celles observées en cas d'oreillons ou de scarlatine, de l'urticaire, des papules, etc. Ces éruptions cutanées touchent principalement le tronc ainsi que les extrémités et souvent la zone située sous la couche de l'enfant, provoquant des rougeurs et des desquamations.

On note des altérations de la bouche, telles que des lèvres rouges et fissurées parfois sanguinolentes, une langue rouge (appelée communément langue framboisée) ou des rougeurs pharyngées. Les mains et les pieds peuvent également être atteints avec gonflements et rougeur au niveau des paumes des mains et des plantes des pieds. Les doigts et les orteils semblent bouffis et gonflés. Ce symptômes sont suivis par une desquamation caractéristique au niveau du bout des doigts et des orteils (entre la deuxième et la troisième semaine). Plus de la moitié des patients présenteront une hypertrophie des ganglions lymphatiques du cou, un seul ganglion lymphatique pouvant souvent atteindre un diamètre de1,5 cm au minimum.
On observe parfois d'autres symptômes tels que des douleurs et/ou gonflements articulaires, des douleurs abdominales, des diarrhées, une irritabilité ou des maux de tête. Lorsque les jeunes enfants ont été vaccinés contre la tuberculose (vaccin BCG), leur cicatrice peut rougir.
La recherche de complications cardiaques est importante car elles peuvent engager le pronostic vital à court et long terme, par mort subite et infarctus cardiaque. Elles sont principalement recherchées et surveillées par échographie du cœur et électrocardiogramme. On peut retrouver des anomalies des valves cardiaques donnant un souffle au cœur, des troubles du rythme cardiaque, une atteinte de la paroi musculaire du cœur (myocardite), une atteinte de la membrane qui entoure le cœur (péricardite) et surtout on recherche avec attention une dilatation des artères cardiaques (coronarite avec anévrismes) qui est une caractéristique principale de la maladie de Kawasaki.

1.6 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

La gravité de la maladie diffère selon les enfants. Tous les enfants ne présentent pas tous les signes cliniques et la majorité des patients ne développeront pas d'atteinte cardiaque. Les anévrismes des artères cardiaques touchent seulement 2 à 6 enfants sur 100 sous traitement.
Certains enfants (particulièrement ceux âgés de moins d'un an) souffrent souvent d'une forme incomplète de la maladie, c’est-à-dire qu'ils ne présentent pas tous les signes cliniques typiques de la maladie, ce qui rend le diagnostic plus difficile. Certains de ces jeunes enfants peuvent développer des anévrismes. Parfois la maladie de Kawasaki est dite atypique quand les signes présentés par l’enfant diffèrent de ceux que l’on attend habituellement dans cette maladie. La

présentation peut être alors trompeuse et rendre difficile le diagnostic.

1.7 La maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

Cette maladie touche principalement l'enfant, bien que de rares cas chez l'adulte aient été rapportés.