www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_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.

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.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Si la maladie est bénigne, c'est-à-dire sans atteinte cardiaque, l'enfant et sa famille mènent généralement une vie normale. Bien que la plupart des enfants souffrant de la maladie de Kawasaki guérissent complètement, il se peut que votre enfant reste fatigué et irritable pendant un certain temps.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

Une fois que la maladie est bien régulée, comme c'est généralement le cas grâce aux médicaments disponibles actuellement, et que la phase aigüe est terminée, l'enfant ne devrait pas rencontrer de problèmes pour participer aux mêmes activités physiques que ses amis en bonne santé. L'école représente la même chose pour un enfant que le travail pour un adulte, à savoir un endroit où il apprend à être indépendant et productif. Les parents et les professeurs doivent faire tout leur possible pour permettre aux enfants malades de participer aux activités scolaires normalement, afin de garantir leur réussite sur le plan scolaire et de leur permettre d'être acceptés et appréciés par leurs amis ainsi que par les adultes.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

Pratiquer un sport constitue un aspect essentiel de la vie quotidienne d'un enfant en pleine santé. Le traitement vise notamment à permettre aux enfants de mener une vie aussi normale que possible et de ne pas se sentir différents des autres enfants. Par conséquent, les enfants ne présentant aucune atteinte cardiaque ne rencontreront aucun obstacle à la pratique du sport ou dans le cadre des actes de la vie quotidienne. Cependant, les enfants souffrant d'anévrismes coronariens doivent consulter un cardiologue pédiatrique pour ce qui est de la pratique

d'activités sportives de compétition, notamment pendant l'adolescence.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Rien ne prouve que le régime alimentaire ait un impact sur la maladie. Généralement, l'enfant doit suivre un régime alimentaire équilibré et normal pour son âge. Un régime alimentaire sain, équilibré composé de protéines, de calcium et de vitamines en quantités suffisantes est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance. Les patients sous corticostéroïdes doivent éviter de se suralimenter, étant donné que ces médicaments augmentent l'appétit.

3.5 Peut-on vacciner les enfants ?

Il convient de reporter toute vaccination par vaccins vivants atténués après un traitement IVIG.
Le médecin décidera quelle vaccination est appropriée pour l'enfant au cas par cas. Dans l'ensemble, il ne semble pas que les vaccinations provoquent une augmentation de l'activité de la maladie ou de graves effets secondaires chez les patients souffrant de la maladie de Kawasaki. Il semble que les vaccins non vivants soient sûrs pour les patients souffrant de la maladie de Kawasaki, même ceux sous immunosuppresseurs, bien qu'il soit impossible d'évaluer tous les effets secondaires même les plus rares des vaccins dans le cadre d'études. Les patients sous immunosuppresseurs à haute dose seront soumis à des examens visant à déterminer les concentrations en anticorps spécifiques à certains pathogènes après vaccination sur ordre de leur médecin.