

## **MALADIE DE KAWASAKI**

### **Qu'est-ce que la maladie de Kawasaki ?**

La maladie de Kawasaki est une maladie très rare qui fait partie du groupe des vascularites systémiques et qui affecte les vaisseaux sanguins de moyen calibre, de façon quasi exclusive chez le très jeune enfant.

### **Quelle est la cause de la maladie de Kawasaki ?**

On ne connaît pas la cause exacte de cette maladie, mais on sait qu'elle n'est pas directement contagieuse d'un enfant à l'autre. Il existe par contre des périodes dans l'année et des zones géographiques dans le monde où la maladie est plus fréquente. On dit souvent que la maladie de Kawasaki est endémo-épidémique, ce qui laisse penser qu'il existe probablement des agents infectieux et/ou de l'environnement à l'origine de la maladie, qui ne sont toujours pas identifiés aujourd'hui.

### **Qui sont les personnes atteintes de la maladie de Kawasaki ?**

Quatre-vingt pourcent des patients atteints de maladie de Kawasaki ont moins de 5 ans.

### **Quels sont les symptômes de la maladie ?**

Les premiers signes de la maladie sont la fièvre, suivie quelques jours plus tard de lésions des muqueuses (conjonctivite, inflammation des lèvres et de la bouche), de la peau (éruption diffuse sur le corps, ainsi que sur les paumes des mains et des pieds qui deviennent gonflés et oedématisés), associées à une inflammation des ganglions (adénopathies).

La complication la plus sévère qui peut survenir au cours de cette maladie est liée à l'inflammation des vaisseaux du cœur, c'est-à-dire les artères coronaires. Ces artères peuvent se boucher ou à l'inverse se dilater (anévrisme) et se rompre, exposant au risque d'infarctus du myocarde. La maladie de Kawasaki est aujourd'hui dans les pays industrialisés la première cause d'insuffisance cardiaque acquise de l'enfant.

### **Comment fait-on le diagnostic ?**

Le diagnostic de la maladie de Kawasaki est avant tout clinique et en général simple à faire. Aujourd'hui, tous les pédiatres connaissent parfaitement cette maladie. Il faut par contre en faire le diagnostic tôt afin de mettre rapidement en route un traitement qui limitera considérablement le risque d'atteinte cardiaque.

Il existe habituellement un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la CRP ou de la vitesse de sédimentation). Le bilan initial doit aussi comporter une radiographie de thorax, un électrocardiogramme et une échographie cardiaque, qui permet de visualiser et d'étudier les artères coronaires chez le petit enfant. Une coronarographie et/ou une artériographie peut/peuvent être nécessaire(s) pour mieux étudier, et parfois aussi pour traiter d'éventuelles lésions vasculaires menaçantes (dilatation des sténoses à l'aide de petits ballonnets gonflables ou pose de stents).

### **Quel est le pronostic de la maladie ?**

Reconnue et traitée rapidement, une guérison complète et rapide est la règle. Les atteintes cardiaques, lorsqu'elles existent, sont habituellement réversibles sous traitement. Elles restent toutefois à l'origine des 1 à 2% de décès que l'on dénombre encore au cours de cette maladie. Après la guérison, une surveillance cardiologique est indiquée pendant plusieurs années, car une insuffisance cardiaque séquellaire peut parfois se démasquer plus tard dans la vie.

### Quel est le traitement de la maladie de Kawasaki ?

Il existe un traitement spécifique de la maladie de Kawasaki qui doit rapidement être mis en route dès que le diagnostic est fait. Il repose avant tout sur des perfusions à fortes doses d'immunoglobulines intraveineuses et sur la prescription d'aspirine. L'amélioration clinique est habituellement très rapide avec ce traitement, en 24 heures voire moins.

### Qu'est-ce qu'une vascularite ?

Une vascularite est définie par l'existence d'une inflammation des vaisseaux sanguins, artères, veines et/ou capillaires. Le groupe des vascularites comporte plusieurs maladies différentes, qui mettent parfois le pronostic vital en jeu. Leurs causes sont pour la plupart totalement inconnues, mais avec les progrès effectués en médecine ces 20 dernières années, des traitements existent aujourd'hui qui ont permis d'en améliorer de façon très significative l'évolution.

La poursuite des recherches biomédicales et thérapeutiques dans le domaine des vascularites reste essentielle pour en améliorer la prise en charge et finalement en guérir.

### A propos de la Vasculitis Foundation

La Vasculitis Foundation (VF, auparavant Wegener's Granulomatosis Association) est la plus importante association internationale de soutien et d'information des patients atteints de vascularite et de leur entourage.

Les objectifs de la VF, à travers son site internet, ses publications périodiques, ses brochures d'information, ses contacts étroits avec de nombreux chercheurs et médecins spécialistes, ses réunions, ainsi que par la création et le soutien de nombreux groupes de patients à travers le monde, sont d'améliorer la connaissance, d'aider à promouvoir la recherche, et de pouvoir fournir toutes les informations nécessaires, dans le domaine des vascularites, aux patients, à leur famille et à leurs amis pour leur permettre de mieux combattre la maladie.

### A propos de l'association Wegener Infos Vascularites et du Groupe Français d'Etude des Vascularites

Le Groupe Français d'Etude des Vascularites est un groupe de recherche thérapeutique et biomédicale créé au début des années 80 en France. Ce groupe participe au conseil scientifique de l'association Française des patients atteints de vascularite, Wegener Infos et Vascularites, créée en Janvier 2006 et qui est le correspondant en France de la VF.