



Résumé par le Docteur Caroline FREYCHET

Maladie de Kawasaki : une échographie cardiaque initiale anormale est associée à une résistance aux immunoglobulines et au développement d'anomalies coronariennes

Introduction

La maladie de Kawasaki est une vascularite systémique aiguë qui atteint les artères de moyen et de petit calibre avec un tropisme particulier pour les artères coronaires. Le pronostic à court et long terme est étroitement lié aux complications cardiaques et plus spécifiquement au développement d'anévrismes coronaires (AC). Le traitement de première ligne repose sur l'administration d'immunoglobulines intraveineuses (IgIV). En l'absence de traitement 25 à 30% des enfants développent des AC et 11 à 18% des patients traités sont résistants aux IgIV (défini par une persistance de la température à plus de 38°C 48 heures après les IgIV) ce qui les expose à un risque accru de complications cardiaques. Des traitements de seconde ligne sont alors nécessaires (corticoïdes, anti TNF alpha ou encore biothérapies) cependant il n'existe pas de score validé dans la population européenne permettant d'identifier précocement ces enfants.

L'objectif de cette étude était de d'étudier si la présence d'anomalies autres qu'une augmentation de la taille des artères coronaires en fonction de l'âge (z-score) lors de l'échocardiographie cardiaque initiale étaient corrélées avec un risque élevé de résistance aux immunoglobulines ou de développement d'AC et également d'évaluer la validité des scores prédictifs Japonais dans une population française.

Méthode

Tous les enfants répondant aux critères diagnostiques de MK entre Janvier 2006 et Décembre 2016 dans le centre hospitalo-universitaire de Robert Debré à Paris ont été inclus. Les données démographiques, cliniques, biologiques, échocardiographiques et thérapeutiques ont été collectées. Les scores japonais prédictifs de sévérité de Kobayashi, d'Egami et de Sano ont été calculés pour chaque enfant.

Résultats

Ont été inclus 157 enfants âgés entre 1 mois et 12 ans d'ethnicités diverses (Afrique Sub-Saharienne : 32%, Europe : 27%, Afrique du nord : 21%, Asie 15%, Caraïbes 3% et Moyen orient 2%). Tous ont été traités par 2mg/kg d'IgIV associés à de l'acide acétylsalicylique. Vingt

et un ont reçu en plus une seconde dose d'IgIV, 19 une corticothérapie et un enfant de l'Infliximab.

La première évaluation échocardiographique réalisée après une médiane de 7 jours de fièvre était anormale pour 48 enfants (31%) décrivant par ordre de fréquence une dilatation modérée des artères coronaires, une effusion péricardique, une hyperéchogénéité des coronaires, des AC, une dysfonction ventriculaire et une insuffisance mitrale. Onze pourcent des échographies cardiaques réalisées à 6 semaines étaient anormales. Ces pourcentages sont supérieurs à ce qui est classiquement décrit dans la littérature cependant toutes les anomalies de l'échocardiographie ont été prises en compte (cf supra) et non pas seulement les dilatations et anévrismes coronaires.

Une anomalie de l'échographie initiale était fortement associée à une résistance aux immunoglobulines ($p=0,005$) et au développement d'AC dans les 6 semaines ($p=0,01$).

Tous les patients présentant des anomalies persistantes à un an (7 enfants) avaient une échographie initiale anormale. La sensibilité des anomalies initiales de l'échocardiographie pour évaluer le risque d'anomalies coronaires à un an était de 100% et la spécificité de 73%.

Les scores prédictifs de sévérité japonais n'ont pas mis en évidence de différence statistiquement significative entre les enfants ayant ou n'ayant pas répondu aux immunoglobulines. Leurs sensibilités et spécificités maximales étaient de 33 et 82%. Cette absence de reproductibilité des scores est expliquée par la diversité ethnique de la population étudiée.

Conclusion

Dans la MK, la diversité ethnique des enfants pris en charge en France ne permet pas d'appliquer les scores prédictifs de sévérité japonais et donc renforce l'idée de proposer d'autres scores. Les anomalies de l'échographie cardiaque initiale sans se limiter au diamètre des artères coronaires et à la présence d'anévrismes semblent pouvoir être particulièrement utiles afin de cibler précocement les enfants à risque de développer une maladie sévère.

Chbeir D, Gaschignard J, Bonnefoy R, Beyler C, Melki I, Faye A, et al. Kawasaki disease: abnormal initial echocardiogram is associated with resistance to IV Ig and development of coronary artery lesions. *Pediatric Rheumatology* [Internet]. 2018 Dec [cited 2018 Oct 24];16(1). Available from: <https://ped-rheum.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12969-018-0264-7> ([PubMed](#))

