

## « Bonnes pratiques en cas d'urgence »

# :: Maladie de Kawasaki

## Synonymes

Syndrome lympho-cutanéomuqueux

## Définition

La maladie de Kawasaki (MK) est une vascularite multisystémique qui touche essentiellement les artères de petit et moyen calibre, avec un tropisme électif pour les artères coronaires, dont l'atteinte fait toute la gravité de la maladie (première cause de cardiopathie acquise chez l'enfant). En Europe, l'incidence annuelle chez les jeunes enfants < 5 ans se situe entre 10 et 20/100 000 enfants. La MK a une recrudescence saisonnière entre les mois d'octobre et de mai (hémisphère nord). Elle est plus fréquente chez les garçons que chez les filles (SR : 1.5/1) et dans les populations asiatiques.

La maladie est multifactorielle : un ou plusieurs agents infectieux induisent une réponse inflammatoire inappropriée chez un enfant génétiquement prédisposé.

Lors de la pandémie de la [Covid-19](#), un syndrome inflammatoire systémique : **syndrome inflammatoire multisystémique pédiatrique post-Covid (PIMS)** partageant quelques caractéristiques cliniques de la MK, a été exceptionnellement observé dans les 4 semaines suivant l'infection par le SARS-CoV-2, chez des enfants en médiane plus âgés (8 ans) que ceux atteints de MK.

## Les signes de la maladie de Kawasaki

Ils surviennent brutalement chez un enfant (classiquement un nourrisson jusqu'ici bien portant). Les signes généraux sont marqués : irritabilité, grande fatigue, et troubles digestifs dans 70 % des cas (anorexie, ballonnement, douleurs abdominales, diarrhée).

- Fièvre > 39 °C aiguë, décrivant de grands pics, > 5 jours et répondant mal aux antipyrétiques habituels ;
- Éruption généralisée polymorphe : maculo-papuleuse, urticarienne, morbiliforme ;
- Modification des extrémités : érythème et œdème des paumes et des plantes, puis desquamation 2-3 semaines après le début de la fièvre ;
- Lymphadénopathie (cervicale, souvent volumineuse, unilatérale > 1,5 cm de diamètre) avec un aspect de pseudo-adénophlegmon ;
- Rougeur oculaire bilatérale, non exsudative ;
- Atteinte des lèvres et de la muqueuse buccale : lèvres sèches et fissurées, rougeur de la cavité buccale et langue framboisée ;
- Atteinte cardiaque : dilatations et anévrysmes coronaires le plus souvent entre le 10<sup>e</sup> et le 25<sup>e</sup> jour d'évolution (25-30 % des maladie de Kawasaki non traitées).

## Les critères de la maladie de Kawasaki

Le diagnostic doit être fait rapidement, car la mise en route précoce du traitement conditionne le pronostic, notamment la survenue d'anévrismes coronaires.

Il repose sur des arguments cliniques et suit des critères internationaux.

Il est simple si tous les critères sont présents (ou s'ils sont incomplets, mais que l'atteinte cardiaque est présente) :

- Fièvre > 5 jours + 4 critères
- Fièvre > 5 jours + anomalies des coronaires (et < 4 [critères](#)).

D'autres signes et atteintes sont possibles, mais plus rares : rougeur sur la cicatrice du BCG, érythème du siège et du périnée, hépatite, hydrocholécyste, arthralgies, arthrites, myalgies, méningite aseptique, myocardite, surdité de perception, urétrite et pyurie stérile.

Les tests sanguins montrent un syndrome inflammatoire souvent marqué : élévation des leucocytes (polynucléose), anémie, thrombocytose (après le 10<sup>e</sup> jour de fièvre) ou thrombopénie (signe de sévérité). Il existe également une élévation modérée des transaminases, plus exceptionnellement une cholestase.

L'échographie cardiaque doit être faite systématiquement pour rechercher les atteintes coronariennes, au début de la maladie, puis à 2 semaines, puis à 6-8 semaines.

## Le traitement de la maladie de Kawasaki

L'administration précoce d'immunoglobulines intraveineuses (Ig IV) : 2 g/kg, dose unique, avant le 10<sup>e</sup> jour de fièvre est le traitement de référence de la MK. Il peut être institué ou renouvelé plus tard si l'inflammation persiste (fièvre et/ou élévation de la CRP).

Cette stratégie thérapeutique est efficace rapidement et complètement chez environ 80 % des patients. L'absence de réponse rapide à ce traitement constitue un risque accru de complications cardiaques et elle est difficile à prédire dans les populations non asiatiques.

Les enfants < 1 an et ceux présentant d'emblée des anomalies coronaires sont particulièrement à risque de ne pas répondre aux seules Ig IV et, dans ce cas, l'avis d'un centre expert est recommandé pour le renforcement du traitement initial.

En cas de non disparition ou de recrudescence de la fièvre dans les 48h suivant la perfusion des Ig IV, les recommandations internationales suggèrent de traiter avec une 2<sup>e</sup> dose d'immunoglobulines de 2 g/kg, mais l'avantage de cette stratégie par rapport à d'autres n'est pas démontré.

Les corticoïdes, l'infliximab et l'anakinra sont considérés comme des traitements de deuxième ligne.

L'aspirine à doses anti-inflammatoires (30-50 mg/kg/jour) est généralement administrée dans la période fébrile ; de faibles doses à visée anti-agrégante : 3-5 mg/jour sont ensuite administrées pendant 6-8 semaines.

La plupart des enfants se rétablissent complètement, après une convalescence de durée variable.

Les lésions cardiaques durables (anévrisme géants des artères coronaires, coronaropathie, myocardopathie, troubles du rythme cardiaque, valvulopathie) sont devenues exceptionnelles. Cependant, les patients ayant eu des anévrismes présentent un risque cardiovasculaire accru et continu à tous les âges ; au Japon, il a été rapporté que des événements cardiovasculaires indésirables majeurs surviennent chez 64 % des patients dans les trente ans suivant le [diagnostic](#).

Les récurrences de maladie de Kawasaki sont rares (1-2 % des cas).

La mortalité globale est faible (0,5 %) et survient surtout dans les deux premiers mois de la MK du fait des complications cardiaques.

### **Pour en savoir plus**

#### ► **Orphanet**

- [Fiche Maladie](#)

- [Critères diagnostiques](#)

#### ► **PNDS**

En cours de rédaction (janvier 2022)

#### ► **PIMS**

[Covid-19 : repérer et déclencher la prise en charge du syndrome inflammatoire multisystémique \(PIMS\) de l'enfant \(8/7/21\)](#)

#### ► **Centre de référence**

Site du centre de référence des maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses :  
[ceremaia.fr](http://ceremaia.fr)

Le CeRéMAIA est un centre de référence multisite comprenant les hôpitaux universitaires Paris-Sud (AP-HP), l'hôpital Tenon, le centre hospitalier de Versailles, le CHU de Montpellier et le CHU Pitié-Salpêtrière.

La coordination du CeRéMAIA est pilotée par le Pr Isabelle Koné-Paut.

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanismes</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures de suivi</u></a>
	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Syndrome lympho-cutanéomuqueux.

## Mécanismes

Vascularite multisystémique atteignant généralement les très jeunes enfants (< 5 ans) et qui touche essentiellement les artères de petit et moyen calibre avec un tropisme pour les coronaires, secondaire à une réponse inflammatoire inappropriée à un agent infectieux. Les atteintes des artères coronaires constituent l'essentiel de son pronostic.

## Risques particuliers en urgence

- Signes de choc : pâleur, polypnée, sueurs, tachycardie, souffle d'insuffisance mitrale, hépatomégalie, instabilité tensionnelle pouvant aller jusqu'à l'asystolie, due à une myocardite, une souffrance myocardique secondaire à des anévrysmes géants. Plus rarement, troubles du rythme.
- Signes digestifs marqués pouvant être trompeurs : diarrhée, péritonite.

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Aspirine à doses anti-agrégantes : 6-8 semaines (si pas de complication cardiaque).  
Au long cours en cas de dilatations/anévrysmes coronaires ;  
Anticoagulants : enfants ayant développé des anévrysmes géants.

## Pièges

Fièvre > 5 jours et syndrome inflammatoire isolés chez les très jeunes nourrissons ;  
Peut évoquer un sepsis (adénophlegmon, gastroentérite, méningite, choc septique) ;  
Y penser systématiquement dans ces situations !

## Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Traitement symptomatique en préhospitalier.

## En savoir plus

### [Fiches Orphanet urgences](#)

Centre de référence des Maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses ([CeRéMAIA](#))  
Coordination : Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant  
CHU - Kremlin-Bicêtre - service de Rhumatologie pédiatrique - 94270 Le Kremlin-Bicêtre  
01 45 21 32 46 - 01 45 21 32 47

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares ([FAI<sup>2</sup>R](#))

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées chez l'enfant sont :

### ► Principale situation d'urgence : Forte fièvre $\geq 39^{\circ}/40^{\circ}$ mal tolérée et/ou prolongée > 72h

- Penser particulièrement à la MK chez les enfants < 5 ans, et rechercher une irritabilité, des signes cutanéomuqueux et un syndrome inflammatoire biologique (CRP élevée) ;
- Le diagnostic est parfois difficile dans les formes incomplètes ou trompeuses si :
  - troubles digestifs au premier plan qui orientent vers une gastroentérite ;
  - présence de signes méningés ;
  - tableau d'adénopathie volumineuse unique « pseudo adénophlegmon » ;
  - fièvre isolée avec CRP élevée, sans autre signe de MK (particulièrement avant l'âge de 1 an).

D'autres situations d'urgence peuvent se rencontrer :

### ► Anévrisme coronaire

- Les [anévrismes coronaires](#) se développent la plupart du temps sur un mode asymptomatique et ne sont « parlants » qu'en cas de complications (thrombose ou rupture) qui ne concernent que les anévrismes géants ( $\geq 8$  mm de diamètre interne) ;
- Un avis cardiologique spécialisé est souhaitable, en cas de doute sur une anomalie coronaire. L'échographie doit être réalisée par un cardiologue pédiatre expérimenté qui pourra évaluer et mesurer les anomalies coronaires en utilisant des Z scores ;
- Les enfants présentant des anévrismes doivent être suivis en collaboration avec un cardiologue pédiatre et un pédiatre ayant l'expérience dans la MK ;
- La défaillance hémodynamique est surtout liée à la myocardite qui peut nécessiter une prise en charge réanimatoire, avec utilisation d'inotropes en plus du traitement immunomodulateur.

### ► Défaillance cardiaque

- Surtout entre 10<sup>e</sup>- 45<sup>e</sup> jour, mais elle peut être inaugurale ;
- L'insuffisance circulatoire se traduit par une pâleur, une polypnée, une hépatomégalie, une instabilité tensionnelle et une tachycardie, éventuellement un souffle d'insuffisance mitrale ;
- Elle est rare au cours de la MK et est essentiellement liée à la présence d'une myocardite, ou de complications d'anévrismes géants (rupture, thrombose). Dans cette situation, la présence d'un syndrome inflammatoire évoque en premier lieu un sepsis, mais la présence d'anévrismes coronaires peut aider à redresser le diagnostic.

En cas de doute diagnostique, un avis auprès d'un centre expert (CRMR) est indispensable. Le CRMR pourra aussi guider la prise en charge thérapeutique des patients réanimatoires et/ou résistants au traitement standard par Ig IV.

### ► Syndrome d'activation macrophagique (SAM)

- Le [syndrome d'activation macrophagique \(SAM\)](#) se traduit cliniquement par : une fièvre en plateau, une léthargie, une hépatosplénomégalie et d'éruptions généralisées maculopapuleuses et/ou purpuriques. Il est donc parfois difficile à distinguer, dans ce contexte de MK ;
- Il est exceptionnellement au premier plan, mais peut être présent biologiquement, se traduisant par une thrombopénie, une élévation de transaminases, une hypofibrinogémie, une hypertriglycéridémie et une hyponatrémie ;
- Il est en général réversible avec le traitement par Ig IV ;
- Il peut exceptionnellement nécessiter une prise en charge spécifique (s'il est cliniquement bruyant ou ne régresse pas) qui devra être discutée avec un centre expert.

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

1- Rechercher des signes de MK devant toute fièvre prolongée de l'enfant.

Penser systématiquement à la MK chez un enfant qui a une fièvre  $\geq 5$  jours ou dès 3 jours si tous les signes cutanéomuqueux sont présents.

2- Le diagnostic d'une MK dans une forme incomplète peut être difficile surtout lorsque la maladie apparaît à un âge inhabituel (enfants  $< 1$  an ou  $> 5$  ans).

3- Un diagnostic précoce permet d'éviter les complications cardio-vasculaires grâce au traitement spécifique immunomodulateur par Ig IV institué le plus rapidement possible et avant 10 jours de fièvre.

4- Échographie cardiaque (échographie transthoracique / ETT) + ECG doivent être faits dès le moindre doute de MK.

5- Attention l'échographie cardiaque peut être normale au début (répéter l'examen) ; puis prévoir un suivi par échographie cardiaque toutes les 1 à 2 semaines, même en l'absence d'anomalie les 8 premières semaines ; dernière échographie cardiaque réalisée entre 3 et 6 mois d'évolution.

▶ **Principale situation d'urgence : Forte fièvre  $\geq 39^{\circ}/40^{\circ}$  mal tolérée et/ou prolongée > 72h**

**1. Mesures diagnostiques en urgence**

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Fièvre élevée  $> 39^{\circ}/40^{\circ}$  mal tolérée et/ou prolongée  $> 72h$  ; grands pics, répondant mal aux antipyrétiques habituels chez un enfant globalement irritable ;
- Éruption généralisée polymorphe : maculo-pauleuse, urticarienne, morbiliforme ;
- Lymphadénopathie (cervicale, souvent volumineuse, unilatérale  $> 1,5$  cm de diamètre) pouvant prendre un aspect de pseudo-adénophlegmon ;
- Rougeur oculaire bilatérale, non exsudative ;
- Atteinte des lèvres et de la muqueuse buccale : lèvres sèches et fissurées, rougeur de la cavité buccale et langue framboisée ;
- Modification des extrémités : érythème des paumes et des plantes, puis desquamation à un stade plus tardif (2-3 semaines après le début de la fièvre).

▪ **Évaluer la gravité**

Scores prédictifs de résistance aux immunoglobulines.

- **Si l'enfant est d'origine asiatique**, on pourra utiliser le [score de Kobayashi](#)

[Score > 5 \(sur 11\) : surrisque de complications cardiaques](#)

Age de l'enfant $\leq 12$ mois	(1 point)
Na $\leq 133$ mmol/L	(2 points)
ALAT $\geq 100$ UI/L	(2 points)
% Neutrophiles $\geq 80$	(2 points)
C Réactive Protéine $\geq 10$ mg/dL	(1 point)
Plaquettes $\leq 300\ 000$	(1 point)
$\leq 4$ jours de fièvre	(2 points)

- **Si l'enfant n'est pas asiatique :**

Les enfants le plus à risque sont de sexe masculin,  $< 1$  an, avec une inflammation systémique importante (CRP très élevée, thrombopénie, voire syndrome d'activation macrophagique/SAM) et ceux ayant d'emblée des complications cardiaques.

- Les patients restant inflammatoires (fébriles) après une première perfusion d'Ig IV sont également plus à risque.

Dans ces situations, l'adjonction de corticoïdes aux Ig IV peut se discuter et nécessite l'avis d'un centre expert.



## ■ Explorations en urgence

- Biologie : NFS-P, vs, CRP, fibrinogène, ECBU, ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique (transaminases, bilirubine, GGT, TP, facteur V, albuminémie), créatininémie, protéinurie, hématurie (à la bandelette) ;
- Bilan infectieux (selon les signes d'orientation clinique) : hémocultures, ECBU, RX de thorax, ponction lombaire... ;
- Signes de souffrance myocardique : TP, ProBNP, ECG ;
- Dilatations coronaires : échographie cardiaque transthoracique (ETT) ;
- D'autres trajets artériels peuvent être investigués par échographie doppler en fonction des manifestations cliniques (anévrismes développés sur les artères axillaires, fémorales, mésentériques...) : échodoppler des vaisseaux du cou ou échographie abdominale dans les formes atypiques.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ■ Monitoring

- Surveillance de la température corporelle (au minimum toutes les 6h) ;
- Monitoring cardiovasculaire et respiratoire : pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, saturation pulsée en oxygène ;
- Si instabilité hémodynamique : scope ;
- Évaluation de la douleur.

### ■ Mesures symptomatiques

- Antalgiques/antipyrétiques type paracétamol (15 mg/kg toutes les 6h sans dépasser 3 g/24h) ;
- Aspirine :
  - doses anti-inflammatoires (30-50 mg/kg/jour) généralement administrée dans la phase fébrile ;
  - puis faibles doses à visée anti-agrégante après la défervescence et la normalisation de la CRP : 3-5 mg/jour pendant 6-8 semaines chez les patients sans anomalies coronaires ;
- Abord veineux permettant une expansion volémique en cas d'instabilité ;
- Hémodynamique nécessaire pour la mise en route du traitement par Ig IV.

### ■ Traitements spécifiques

- Immunoglobulines intraveineuses (Ig IV) : dose unique de 2 g/kg < 10<sup>e</sup> jour ou plus tard si l'inflammation persiste ; dès que le diagnostic est suspecté et avant le 10<sup>e</sup> jour de fièvre ;
- Si le diagnostic a été retardé et que l'inflammation (fièvre, CRP élevée) persiste, le traitement par Ig IV pourra quand même être institué ;
- En cas d'échec du traitement initial, un avis doit être demandé dans un centre de référence pour la conduite thérapeutique qui pourra comporter, en fonction de la situation du patient, la réadministration d' Ig IV : 2 g/kg +/- corticoïdes ;
- L'emploi de biothérapies (infiximab ou anakinra) relève d'une décision prise avec un centre expert.

## Orientation

### ► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, Centre 15) est nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe, après accord préalable entre praticiens.
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des plateaux techniques nécessaires.
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences peut aider à la régulation.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Éventuellement en unité mobile hospitalière hélicoptérée, si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire, selon les disponibilités locales.

#### ▪ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

### ► Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

#### ▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

#### ▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Les perfusions d'Ig IV représentent une importante masse volumique et peuvent impacter fortement la précharge.

Il est donc conseillé de les perfuser très lentement en cas de défaillance myocardique, voire de les remplacer initialement par des corticoïdes ou des biothérapies avec l'avis d'un centre expert.

## Précautions anesthésiques

Pas de particularités.

## Mesures préventives

Prévention vaccinale : les recommandations vaccinales sont les mêmes que celles de la population générale ; pour les vaccins il faut en principe attendre 9 mois après les Ig IV, avant de reprendre la vaccination, car leur efficacité risque d'être réduite...

Régime alimentaire spécifique en cas de traitement AVK ;

Kinésithérapie : des séances peuvent être proposées dans le cadre d'une rééducation cardiaque si nécessaire ;

Symptômes secondaires : certains patients peuvent se plaindre de symptômes (céphalées, irritabilité, maux de ventre, perte de tonus musculaire...) qui nécessitent une prise en charge adaptée.

## Mesures de suivi

L'échographie cardiaque doit être réalisée initialement, puis à J15 et à J45, en l'absence de complications cardiaques.

Suivi par échographie cardiaque toutes les 1 à 2 semaines, même en l'absence d'anomalie les 8 premières semaines ; dernière échographie cardiaque réalisée entre 3 et 6 mois d'évolution.

Elle pourra être réalisée plus fréquemment et sur une plus longue durée si anévrysmes coronaires.

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centre de référence, filière de santé maladies rares) Elles ont une connaissance des droits sociaux et proposent des animations éducatives :

<https://www.association-vascularites.org/>

Proposer au décours de l'hospitalisation :

- un soutien psychologique pour l'enfant, les parents, la fratrie...
- une rencontre avec une diététicienne en cas de régime alimentaire lié aux AVK ;
- une éducation thérapeutique (ETP) du jeune patient et de son/ses proche(s) aidant(s) ;

- [en cas de séquelles cardiaques et/ou de grande fatigabilité, un PAI \(Projet d'accueil individualisé\) pourra être mis en place pour accueillir l'enfant dans les crèches ou dans son parcours scolaire et périscolaire ;](#)

- pour les enfants qui conservent un suivi au long cours avec une équipe pluridisciplinaire impliquant une présence parentale, des demandes auprès de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH), de la Caisse d'allocation familiale (CAF) ou de l'employeur peuvent être formulées [allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH), allocation journalière de présence parentale (AJPP), congé de présence parentale, congé de proche aidant...].

S'assurer que le médecin traitant est bien destinataire des comptes rendus hospitaliers.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

### ▶ Risque de transmission de la maladie

Il n'existe pas de risque de transmission de la maladie via le don d'organes ou de tissus.

### ▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Atteinte cardiaque et des artères périphériques.

### ▶ Don d'organes

Cœur : évaluation minutieuse si antécédent de maladie de Kawasaki à la recherche d'une atteinte coronarienne et notamment d'anévrysme coronaire (ECG, échocardiographie transthoracique et/ou transoesophagienne, coronarographie) ;

En absence d'attente coronaire à la phase aiguë de la maladie, même suivi cardiologique que pour la population générale et même risque cardiovasculaire.

Foie : recherche de signes de cholécystite, cholestase, cytolyse.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

### ▶ Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, le don de cornée est possible.

Artères : vérifier l'absence d'atteinte vasculaire, en particulier des artères périphériques, qui contre-indique le prélèvement de vaisseaux artériels.

Épiderme : contre-indication au prélèvement d'épiderme à la phase aiguë.

## Numéros en cas d'urgence

### CeRéMAIA

#### Centre de référence des Maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses

#### Coordination

Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant

**Pr Isabelle Koné-Paut**

CHU - Kremlin-Bicêtre - service de Rhumatologie pédiatrique  
Hôpital Bicêtre – 78, rue du Général-Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre

**01 45 21 32 46 - 01 45 21 32 47**

**Tél. urgent : 24h-24h**

**Médecin d'astreinte la nuit et le week-end**

**Contactez le service de Médecine interne de l'arrondissement ou de la région**

#### Autres centres de référence ou de compétence

**Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares : FAI<sup>2</sup>R**

[www.fai2r.org](http://www.fai2r.org)



## Uniquement pour le don d'organes et de tissus

**Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Ressources documentaires

- [Jane W Newburger, Masato Takahashi, Michael A Gerber, Michael H Gewitz, Lloyd Y Tani, Jane C Burns, Stanford T Shulman, Ann F Bolger, Patricia Ferrieri, Robert S Baltimore, Walter R Wilson, Larry M Baddour, Matthew E Levison, Thomas J Pallasch, Donald A Falace, Kathryn A Taubert, Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics](#)  
[Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association](#)  
[Circulation 2004 Oct 26;110\(17\):2747-71](#)
- [Critères diagnostiques Fa<sup>2</sup>R](#)
- [Rife E, Gedalia A.](#)  
[Kawasaki Disease: an Update. Curr Rheumatol Rep. 2020 Sep 13;22\(10\):75.](#)
- [Akca UK, Kesici S, Ozsurekci Y, Aykan HH, Batu ED, Atalay E, Demir S, Sag E, Vuralli D, Bayrakci B, Bilginer Y, Ozen S.](#)  
[Kawasaki-like disease in children with COVID-19. Rheumatol Int. 2020 Dec;40\(12\):2105-2115.](#)
- [Panupattanapong S, Brooks EB.](#)  
[New spectrum of COVID-19 manifestations in children: Kawasaki-like syndrome and hyperinflammatory response.](#)  
[Cleve Clin J Med. 2020 Dec 31.](#)
- [Kara K Seaton, Anupam Kharbanda](#)  
[Evidence-based management of Kawasaki disease in the emergency department](#)  
[Review Pediatr Emerg Med Pract. 2015 Jan;12\(1\):1-20.](#)
- [Marsaud C, Koné-Paut I](#)  
[Maladie de Kawasaki - J Pediatr Pueric. 2018 Nov; 31\(5\): 225–234.](#)
- [Piram M](#)  
[Epidemiology of Kawasaki Disease in Europe](#)  
[Front Pediatr. 2021 May 25;9:673554.](#)
- [Tsuda E et al.](#)  
[A survey of the 3-decade outcome for patients with giant aneurysms caused by Kawasaki disease](#)  
[Am Heart J 2014;167:249–58](#)
- [Déclaration des cas : Registre français de la maladie de Kawasaki](#)
- [Tacke, C. E. et al. Reduced serologic response to mumps, measles, and rubella vaccination in patients treated with intravenous immunoglobulin for Kawasaki disease. J. Allergy Clin. Immunol. \(2013\)](#)

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Professeur Isabelle Koné-Paut**

Hôpitaux universitaires Paris-Sud (AP-HP)

CHU - Kremlin-Bicêtre - service de Rhumatologie pédiatrique

Hôpital Bicêtre - 78, rue du Général Leclerc - 94270 Le Kremlin-Bicêtre

[Centre de Référence des Maladies Auto-Inflammatoires rares et des Amyloses \(CeRéMAIA\)](#)

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)  
chef de service adjoint - service d'Accueil des urgences/SMUR - CHU Lariboisière - université de Paris

- **Docteur Jeremy Guenezan** : médecin urgentiste - MCU-PH - commission des référentiels de la SFMU (CREF) - Chef de service adjoint - Urgences SAMU SMUR CHU de Poitiers, Faculté de Médecine et de Pharmacie Poitiers - Chef de Service - Urgences/SMUR du GHNV (Châtelleraut/Loudun)

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Jacqueline Silleran Chassany** : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

### - L'association de patients

**France vascularites**

[association.vascularites@gmail.com](mailto:association.vascularites@gmail.com)

[www.association-vascularites.org](http://www.association-vascularites.org)

Date de réalisation : 23/11/2021

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*