

# Maladie de Kawasaki

## Stratification du risque

Un jeune garçon de 15 ans est adressé dans notre unité afin de réaliser une IRM cardiaque de stress en raison de douleurs thoraciques survenant à l'effort et évoluant depuis 4 ans.

Pr Jérôme Garot\*,  
Dr Francesca Sanguineti\*\*,  
Dr Jean-François Piéchaud\*\*

### CAS CLINIQUE

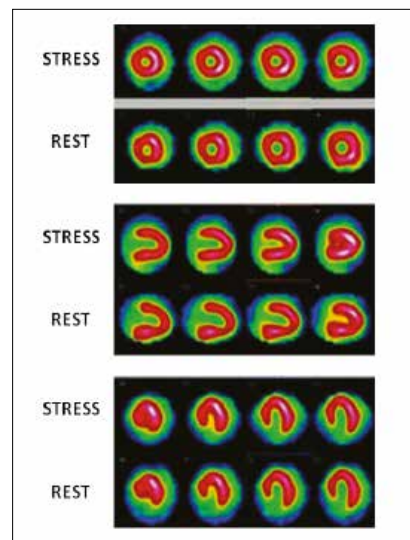
Le jeune garçon n'a ni facteur de risque cardiovasculaire ni maladie auto-immune connue. Parmi ses antécédents, nous retenons dans son carnet de santé un épisode d'insuffisance cardiaque modérée à l'âge de 4 mois, associé à de la fièvre (38,5 °C) et à une dysfonction ventriculaire gauche modérée transitoire. Les symptômes se sont amendés en une huitaine de jours avec guérison complète et normalisation de la fonction ventriculaire.

Quatre ans plus tôt, à l'âge de 11 ans, le garçon a bénéficié d'une scintigraphie myocardique de stress au MIBI, en raison de l'apparition de ces douleurs thoraciques à l'effort. Les images scintigraphiques et le compte rendu indiquent l'absence d'argument en faveur d'une ischémie myocardique (Fig. 1). Nous n'avons pas les tracés ECG de cet examen.

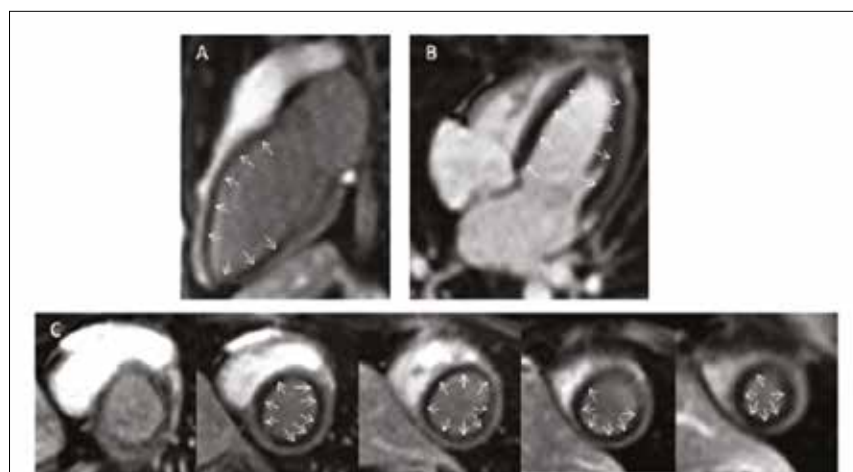
Ce jeune lycéen de seconde a continué à se plaindre de douleurs thoraciques à l'effort, limitant ainsi son activité et l'amenant notamment à refuser la pratique du sport en classe. Les douleurs se sont accélérées au cours des derniers mois, survenant

pour des efforts plus modestes, et son cardiologue décide de faire pratiquer une IRM myocardique de stress. Nous avons réalisé cette investigation (Siemens 1.5T Espree®, Erlangen, Allemagne) sous dipyridamole (0,84 mg/kg sur 3 min par voie intraveineuse lente [IVL]) avec une imagerie de perfusion immédiatement après un effort modéré. La fréquence cardiaque (FC) de base était de 67/min et la pression artérielle de 110/70 mmHg. Les séquences ciné IRM en début d'examen, acquises avant le stress pharmacologique, indiquent une fonction ventriculaire gauche globale et segmentaire normale. Le ventricule droit est normal également. Il n'y a pas de valvulopathie ni de cardiomyopathie hypertrophique. Les images de perfusion myocardique lors du premier passage du bolus de gadolinium (Dotarem 0,1 mmol/kg IV bolus 5 cc/s, Guerbet, Aulnay, France) mettent en évidence un défaut de perfusion

sous-endocardique très étendu au niveau du myocarde ventriculaire gauche (hyposignal) (Fig. 2). Le stress pharmacologique s'est accompagné



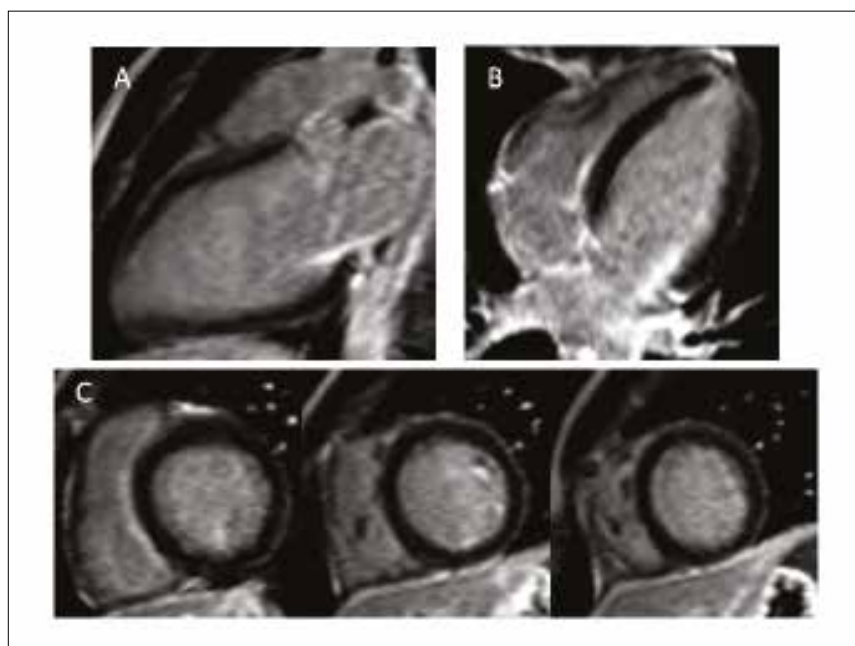
>>> Figure 1 - Scintigraphie myocardique à l'effort au 99m-Tc, synchronisée à l'ECG, ne montrant pas d'ischémie myocardique lors du stress.



>>> Figure 2 - Images fixes en diastole extraites d'une séquence d'IRM de stress de perfusion (dipyridamole 0,84 mg/kg), au cours du premier passage intra-myocardique de gadolinium, en vue deux cavités (A), quatre cavités (B) et petit axe (C), montrant un défaut de perfusion très étendu (hyposignal, flèches) au niveau des parois antérieure, inférieure, septale et latérale du VG.

\*Institut cardiovasculaire Paris Sud (ICPS)-IRM cardiaque, Hôpital privé Jacques Cartier, Massy

\*\*Cardiologue, Massy

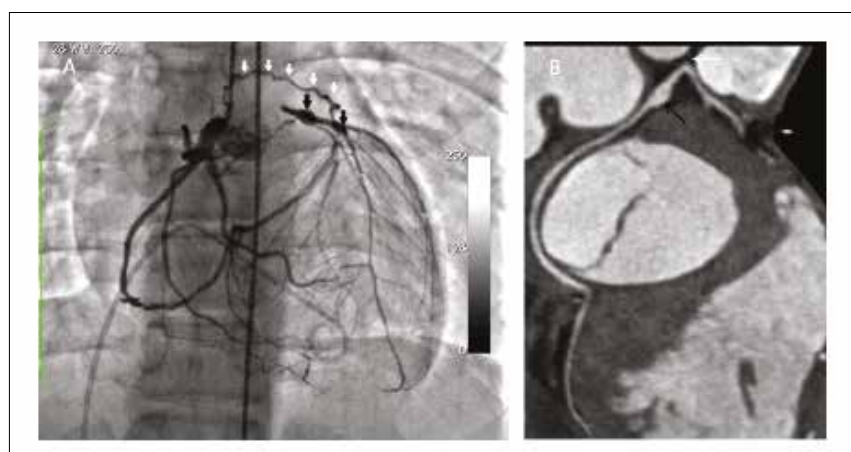


>>> Figure 3 - Imagerie de rehaussement tardif en inversion-récupération acquise 10 min après l'injection de gadolinium, en vue deux cavités (A), quatre cavités (B) et petit axe (C), ne montrant pas de séquelle d'infarctus (pas de rehaussement tardif).



>>> Figure 4 - ECG 12 dérivations enregistré quelques secondes après la sortie de l'IRM, révélant un sous-décalage marqué de V4 à V6 (3 mm), témoin de l'ischémie myocardique provoquée.

d'une douleur thoracique constrictive identique à la douleur clinique. Le patient a présenté une chute de pression artérielle (70/45 mmHg, FC 110/min) avec froideur des extrémités, ce qui n'a pas permis de réaliser de séquences ciné IRM juste après le stress. Après un remplissage prudent et une perfusion brève d'aminophylline (250 mg IVL sur 4 min), la pression artérielle s'est rétablie et la douleur thoracique a progressivement régressé. Ainsi, nous avons pu réaliser une imagerie de rehaussement tardif 10 min après l'injection de gadolinium, qui démontre l'absence de séquelle d'infarctus du myocarde (Fig. 3). Le tracé ECG 12 dérivations a été obtenu quelques secondes après la sortie de l'IRM, avec un fond douloureux thoracique persistant, et montre un sous-décalage descendant marqué et diffus du segment ST (Fig. 4). La stabilité des paramètres hémodynamiques a autorisé l'administration de TNT sublinguale avec une bonne efficacité sur la douleur, qui a disparu en moins de 3 min. Le patient est hospitalisé et une coronarographie est réalisée le jour de l'admission. Cet examen met en évidence



>>> Figure 5 - A. Image extraite de la coronarographie lors de l'injection sélective dans la CD. Occlusion totale du tronc commun gauche avec reprise de la coronaire gauche par une collatéralité venant de la CD vers l'IVA (flèches blanches). Anévrismes coronaires proximaux de la coronaire gauche (flèches noires). B. Scanner coronaire 64 coupes montrant l'occlusion du tronc commun (flèche blanche) et un anévrisme coronaire proximal (flèche noire).

une occlusion complète du tronc commun de la coronaire gauche, ainsi que des anévrismes coronaires proximaux sur l'artère interventriculaire antérieure (IVA) et l'artère circonflexe (CX) (Fig. 5). Le tronc commun distal est collatéralisé par une petite branche artérielle naissant de la portion proximale de la CD (Fig. 5). Un scanner

64 coupes à faible dose montre que le trajet de cette circulation collatérale se développe en avant du tronc de l'artère pulmonaire (Fig. 6). Ce jeune patient a rapidement bénéficié d'un pontage artériel sur l'IVA et la CX à l'aide de greffons mammaires internes. Les suites opératoires furent simples, sans événement, et le patient ne présentait

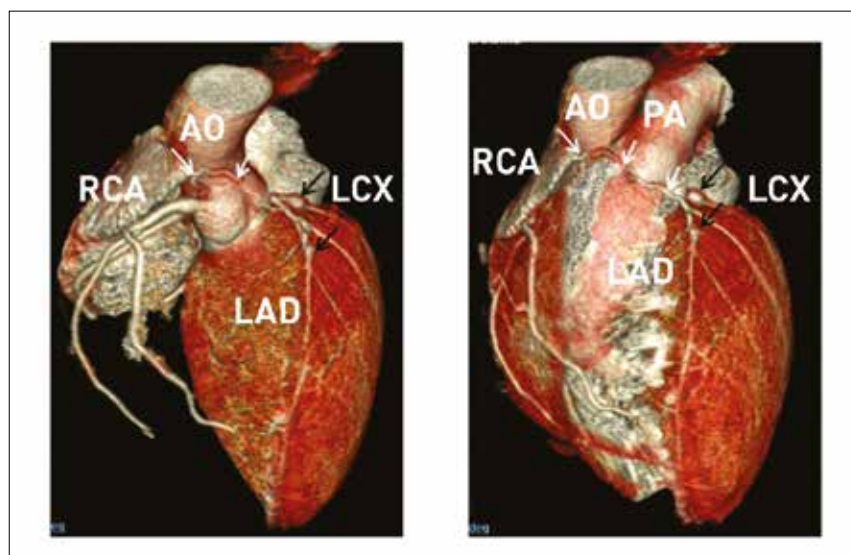
plus de douleur thoracique à l'effort lors de la visite 6 mois après l'intervention. Le jeune garçon a repris la pratique du sport scolaire et de loisir.

Dans cette observation, l'occlusion de la coronaire gauche proximale était responsable d'une ischémie myocardique sévère et étendue.

L'ensemble des éléments du dossier plaide en faveur d'une manifestation cardiaque tardive de la maladie de Kawasaki (antécédents d'insuffisance cardiaque fébrile à l'âge de 4 mois avec dysfonction ventriculaire gauche, anévrismes coronaires proximaux, occlusion coronaire gauche proximale, jeune âge du patient, absence de facteur de risque).

## COMMENTAIRES

Des séquelles cardiaques et des manifestations tardives de la maladie de Kawasaki surviennent dans environ 10 à 15 % des cas. Les dilatations et anévrismes coronaires représentent les séquelles les plus fréquentes (1, 2). Environ 20 % des patients qui présentent des anévrismes coronaires séquentiels d'une maladie de Kawasaki vont développer des sténoses coronaires et/ou un infarctus du myocarde (1, 2). Bien que les lésions obstructives sévères soient peu fréquentes, une ischémie myocardique peut être mise en évidence chez environ 2 à 4 % des enfants au cours du suivi d'une maladie de Kawasaki (1, 2). Ainsi, le suivi cardiologique systématique des enfants ayant présenté une maladie de Kawasaki au cours du plus jeune âge est indispensable. Dans ces situations cliniques, le test d'effort conventionnel a une efficacité diagnostique limitée pour détecter les sténoses coronaires serrées (3). La scintigraphie myocardique a une meilleure



>>> Figure 6 - Scanner 64 coupes. Image en rendu de volume mettant en évidence l'occlusion du tronc commun, les anévrismes coronaires proximaux (flèches noires), et le trajet de la circulation collatérale à partir de la CD, passant en avant du tronc de l'artère pulmonaire (flèches blanches).

AO : aorte ; PA : artère pulmonaire ; RCA : coronaire droite ; LAD : artère interventriculaire antérieure ; LCX : artère circonflexe.

sensibilité diagnostique pour la détection de l'ischémie myocardique et/ou de l'infarctus du myocarde chez ces patients, et s'est imposée comme la méthode diagnostique non invasive de choix pour l'évaluation de l'ischémie et la stratification du risque (3, 4). Cependant, la scintigraphie est une technique irradiante et la réalisation répétée de cet examen chez des jeunes enfants est à éviter. De plus, les lésions coronaires obstructives secondaires à des anévrismes coronaires géants sont très souvent proximales au cours de cette maladie, et la mise en évidence d'une ischémie diffuse et équilibrée peut être difficile avec la scintigraphie (risque de faux négatif de la scintigraphie). Dans notre observation, l'IRM de stress de perfusion au cours du premier passage myocardique de gadolinium a permis de détecter de manière

clair, en présence d'une occlusion du tronc commun de la coronaire gauche, une ischémie myocardique diffuse du myocarde ventriculaire gauche. Parce que cette technique est non irradiante et dotée d'une excellente efficacité diagnostique, cette observation plaide en faveur d'une plus grande utilisation de l'IRM de stress lors du suivi des enfants ayant présenté une maladie de Kawasaki. Cette méthode devrait jouer un grand rôle pour la détection des lésions coronaires obstructives chez ces patients, mais aussi la mise en évidence de l'infarctus du myocarde (grande sensibilité), et la stratification du risque.

### MOTS-CLÉS

**Douleur thoracique à l'effort, Maladie de Kawasaki, IRM**

## BIBLIOGRAPHIE

1. Fukushima J, Takahashi N, Ueda K *et al.* Long-term outcome of coronary abnormalities in patients after Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* 1996 ; 17 : 71-6.
2. Kato H, Sugimura T, Akagi T *et al.* Long-term consequences of Kawasaki disease. A 10- to 21-year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996 ; 94 : 1379-85.
3. Paridon SM, Galioto FM, Vincent JA *et al.* Exercise capacity

and incidence of myocardial perfusion defects after Kawasaki disease in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1995 ; 25 : 1420-4.

4. Fukuda T, Ishibashi M, Shinohara T *et al.* Follow-up assessment of the collateral circulation in patients with Kawasaki disease who underwent dipyridamole stress technetium-99m tetrofosmin scintigraphy. *Pediatr Cardiol* 2005 ; 26 : 558-64.