



Faculté de médecine

Département de médecine

Thèse :

Pour obtenir le diplôme de docteur en médecine

Thème

Syndrome adéno-cutanéomuqueux

KAWASAKI

Présentée par :

- OUMILOUD Khaled
- SENHADJI Zhor
- BENDIAB Zakaria

encadrée par

-Dr : DIB


DIB S.A.
Docteur en Médecine
Spécialité : Pédiatrie
Tlemcen

Faculté de Médecine
Dr. B. BENZARDJEB de Tlemcen
Chef de Département
Adjointe de Médecine
Dr. H. BEZZOU

رئيس اللجنة البيداغوجية
التربص الداخلي
CPSI

Année universitaire : 2015-2016

Remerciements:

A notre maitre, Dr Dib vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail et de veiller à son élaboration en ne ménageant ni votre temps, ni vos précieux conseils.

veuillez trouver aussi l'expression de notre profonde gratitude et de notre admiration pour l'homme que vous êtes d'abord, pour l'homme de science exerçant son métier avec abnégation et rigueur.

Un simple remerciement n'est pas suffisant pour vous exprimer notre grande estime.

ABREVIATIONS

AAS	: Acide acétylsalicylique
ADP	: Adénopathies
AEG	: Altération de l'état général
Ag	: Antigènes
ALAT	: Alanine amino-transférase
ASAT	: Aspartate amino-transférase
ASLO	: Anticorps antistreptolysines streptococciques-O
BPM	: Battement par minute
CCMH	: Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine.
CD	: Coronaire droite
CG	: Coronaire gauche
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CPK_MB	: Créatinine phospho-kinase
CRP	: Protéine Réactive
Cx	: Artère circonflexe
EBV	: Virus d'Epstein Barr
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
ECG	: Electrocardiogramme
ED	: Examen direct
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
GB	: Globules blancs
GCS	: Glasgow coma score
gGT	: Gamma glutamyl transférase
GR	: Globules rouges
Hb	: Hémoglobine
HBPM	: Héparine de bas poids moléculaire
HMG	: Hépatomégalie
Ig	: Immunoglobulines
IGIV	: Immunoglobulines intraveineuses.

IM : Insuffisance mitrale

INR : International normalized ratio

IT	: Insuffisance tricuspide
IVA	: Inter-ventriculaire antérieure
LDH	: Lactate déshydrogénase
Ly	: Lymphocytes
MAX	: Maximum
MI	: Membres inférieurs
MIN	: Minimum
MK	: Maladie de Kawasaki
MS	: Membres supérieurs
NFS	: Numération formule sanguine
PAL	: Phosphatases alcalines
PL	: Ponction lombaire
PNI	: Programme national d'immunisation
PNN	: Polynucléaires neutrophiles
PQ	: Plaquettes
Sd	: Syndrome
TA	: Tension artérielle
TC	: Tronc commun
TNF- α	: Facteur de nécrose tumorale
VGM	: Volume globulaire moyen
VS	: Vitesse de sédimentation

INTRODUCTION	6
ETUDE GENERALE DE LA MALADIE DE KAWASAKI.....	8
I. Historique.....	9
II. Epidémiologie.....	10
III. Anatomie pathologique et physiopathologie.....	14
IV. Etiopathogénie.....	17
V. Clinique.....	21
1- Les critères classiques.....	21
2- Les autres manifestations.....	30
VI. Atteinte cardiovasculaire.....	33
1- L'atteinte cardiaque.....	33
2- Les atteintes vasculaires extracardiaques.....	40
VII. Anomalies biologiques.....	44
VIII. Diagnostic et formes cliniques.....	46
IX. Diagnostic différentiel.....	47
X. Traitement.....	49
1- Traitement initial.....	49
2- Traitement des patients résistants à la thérapie initiale.....	53
3- Prévention de la thrombose en cas d'anévrismes coronariens.....	54
4- Traitement des thromboses.....	55
5- Chirurgie et cathétérisme cardiaque interventionnel.....	56
XI. Evolution et suivi au long cours.....	57
1- Evolution des lésions coronaires.....	57
2- Suivi au long cours des patients atteints de maladie de Kawasaki.....	59
3- Coronarographie et coroscanner?.....	62
4- conclusion	64
ETUDE PRATIQUE.....	64
I. But de l'étude	65
II. Matériel et méthodes.....	65
1- Population d'étude.....	65
2- Méthodes.....	65
3- Données recueillies.....	66
3-1 Données épidémiologiques.....	66

3-2	Manifestations cliniques.....	67
3-3	Données biologiques.....	68
3-4	Anomalies cardiaques.....	69
3-5	Données radiologiques.....	70
3-6	Thérapeutique.....	70
3-7	Evolution.....	71
4-	Analyse statistique.....	71
III.	Observations cliniques.....	72
1-	Première observation.....	72
2-	Deuxième observation.....	77
3-	Troisième observation.....	81
4-	Quatrième observation.....	85
5-	Cinquième observation.....	
6-	Sixième observation.....	
IV.	Résultats.....	104
1-	Epidémiologie.....	104
1-1	Sexe ratio.....	104
1-2	Age.....	104
1-3	Milieu.....	105
1-4	Niveau socioéconomique.....	106
1-5	Saisonnalité.....	106
1-6	Délai de consultation.....	106
1-7	Traitements reçus avant l'admission.....	106
1-8	Antécédents.....	107
2-	Etude clinique.....	108
2-1	Motif de consultation.....	108
2-2	Selon l'examen clinique.....	108

3- Résultats biologiques.....	116
3-1 Protéine C Réactive.....	118
3-2 Vitesse de Sédimentation,	
4- Anomalies radiologiques atypiques.....	125
5- Traitement.....	126
6- Evolution et recul.....	128
CONCLUSION.....	147
RESUME.....	151
BIBLIOGRAPHIE.....	157
ANNEXE.....	183

INTRODUCTION

La maladie de KAWASAKI (MK) est une vascularite systémique aiguë fébrile atteignant avec prédilection le nourrisson et le jeune enfant et dont la gravité est attribuée, en l'absence de diagnostic et de traitement précoce, à des complications cardiovasculaires essentiellement coronariennes.

Décrite pour la première fois au Japon en 1967 par Tomisaku Kawasaki à propos d'une série de 50 enfants atteints d'un «nouveau syndrome»: le syndrome « adéno-cutanéomuqueux aigu fébrile», la MK a ensuite été rapportée dans le monde entier. Le tableau clinique associe à une fièvre très élevée et persistante, des signes cutanéomuqueux (conjonctivite, pharyngite, langue framboisée, chéilite, éruption cutanée polymorphe, modifications des extrémités) et des adénopathies (ADP) cervicales non purulentes.

D'autres manifestations n'entrant pas dans la définition classique peuvent exister au cours de la maladie et égarer initialement le diagnostic

L'étiopathogénie de ce syndrome reste inconnue et plusieurs théories ont été proposées. En l'absence de test biologique spécifique, son diagnostic se pose sur des critères cliniques après exclusion d'autres diagnostics.

Son traitement fait appel aux Immunoglobulines intraveineuses (IGIV) qui permettent de diminuer la fréquence des atteintes coronaires

A partir de 08 observations, recensées dans le Service de Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Tlemcen entre Janvier 2013 et Décembre 2014, et de la revue de la littérature, nous nous proposons d'étudier les profils épidémiologique, clinique, (formes atypiques, disponibilité des Immunoglobulines (Ig), place des corticoïdes) et d'élucider l'atteinte cardiaque dans le cadre de la MK.

ETUDE GENERALE DE LA

MALADIE DEKAWASAKI

I. Historique

En Janvier 1961, le Dr Tomisaku Kawasaki, pédiatre japonais à l'Hôpital de la Croix Rouge à Tokyo, voit son premier cas d'une nouvelle maladie associant une fièvre et des signes cutané-muqueux chez un enfant de quatre ans et trois mois. Trois ans plus tard, il présente 22 cas, observés depuis 1961, d'un nouveau syndrome nommé « le syndrome cutané-muqueux et oculaire » (MCOS: Muco-Cutaneous Ocular Syndrome).

En 1965, le Dr Noboru Tanaka, réalise l'autopsie d'un enfant atteint de ce syndrome, décédé soudainement, mettant en évidence des thromboses coronaires.

En 1967, le Dr Kawasaki décrit en Japonais, un syndrome clinique observé chez 50 nourrissons et jeunes enfants, qu'il appela le « syndrome adéno-cutané-muqueux » (M.L.N.S. ou M.C.L.S.: Mucocutaneous Lymph-Node Syndrome).

A l'époque, Kawasaki pensait qu'il s'agit d'une maladie bénigne et sans séquelles et n'imaginait pas qu'un jour elle serait reconnue comme la cause la plus fréquente de cardiopathies acquises chez l'enfant en Asie et en Occident. La publication de l'article de Kawasaki a entraîné de nombreuses controverses dans toute la communauté médicale japonaise, notamment sur le lien possible entre ce nouveau syndrome et de potentielles complications cardiaques.

En 1970, financé par le gouvernement japonais, le comité de recherche sur ce syndrome fut créé (Japanese MCLS Research Committee). Il formula la première définition de cas et lança la première enquête épidémiologique nationale dont les résultats résolurent les controverses. Ainsi, lorsqu'en 1974, Kawasaki publia son premier article en anglais sur sa série originale de 50 cas, le lien entre le

« Syndrome adéno-cutanéomuqueux » et une vascularite des artères coronaires fut bien établi. En 1976, ce comité a estimé que l'information était suffisamment disponible pour accepter le « syndrome adéno-cutanéomuqueux » comme une entité nosologique qu'on baptisa « la maladie de Kawasaki ».

Depuis 1970, les cas se multiplièrent au Japon, aux Etats-Unis et dans le monde entier. La cause de cette mondialisation de la MK dans les années 1960-1970 restes inconnus, malgré les multiples explications proposées.

Un autre problème d'ordre nosologique a surgi avec l'émergence de la MK : celui du diagnostic différentiel avec la péri-artérite noueuse du nourrisson dont les caractéristiques cliniques et histologiques sont très voisines, laissant croire qu'il s'agit de deux entités d'une même maladie.

II. Epidémiologie

La maladie de Kawasaki est la première cause de cardiopathies acquises chez l'enfant dans les pays industrialisés (dans les pays en voie de développement, la première cause reste le rhumatisme articulaire aigu).

C'est la vascularite la plus fréquente en pédiatrie, après le purpura rhumatoïde

Même si cette maladie a été rapportée dans le monde entier, son incidence varie considérablement en fonction de l'origine ethnique de la population et de la méthode de détermination des cas (elle demeure la plus fréquente dans les populations asiatiques et en particulier au Japon ; Des rapports récents suggèrent que l'incidence annuelle est d'environ 20 à 25 cas pour 100.000 enfants de moins de cinq ans en Amérique du Nord, avec l'incidence la plus élevée étant de

188/100.000 enfants de moins de cinq ans signalés au Japon

Les séries européennes sont estimées une incidence de la MK entre 3,1 et 8,1

Pour 100.000 enfants âgés de moins de cinq ans.

Globalement, l'incidence de la MK a augmenté régulièrement pendant les dernières décennies, même si cette augmentation n'est pas constante dans tous les pays. On observe une périodicité saisonnière, et des épidémies ont été rapportées avec une augmentation brutale d'incidence sur une période de quelques mois, notamment aux États-Unis, au Canada, en Australie, en Nouvelle Zélande, en Corée, au Taiwan et en Europe. La majorité (80%) des patients ont moins de cinq ans, avec un pic d'incidence vers l'âge de 12 mois.

La maladie est rare avant l'âge de trois mois, et très rare chez les adolescents et les adultes. Elle est plus fréquente chez les garçons, avec un rapport garçon/fille de 1,5 aux États-Unis (1,3 au Japon).

Les taux de récurrence (chez le même malade) et de survenue familiale de la MK sont les mieux documentés dans la littérature japonaise, ces taux peuvent être plus faibles dans les autres races et ethnies. La proportion de cas avec une histoire familiale de MK au Japon est d'environ 1%. Les taux de récurrence de la maladie restent faibles: 2,3% aux États-Unis, environ 3% au Japon (3,3% lors de la 14^{ème} enquête épidémiologique nationale et 3,7% pendant la 18^{ème} enquête), 2% en Corée, 1,5% à Taiwan et 1,4% en Chine.

Au Japon, le taux de mortalité de la maladie de Kawasaki était de 0,08% en 1998. Il est plus élevé chez l'enfant de moins d'un an (0,16%) que chez l'enfant de Plus d'un an (0,05%). Ce taux était supérieur à 1% avant 1975 et supérieur à 0,3% avant 1984, mais il a diminué à moins de 0,1% après l'introduction du Traitement par immunoglobulines intraveineuses (IGIV). D'après les résultats de la 18^{ème} enquête nationale, ce taux a atteint 0,04% en 2005. Aux États-Unis, le taux de mortalité à l'hôpital est d'environ 0,17% (les chercheurs ont utilisé les données administratives qui peuvent comprendre des réadmissions pour la maladie coronarienne). Pratiquement tous les décès chez les patients avec une maladie de Kawasaki résultent de ses séquelles cardiaques

Tableau I: Comparaison des caractéristiques épidémiologiques de la MK entre les pays [40].

Pays	Auteurs	Période	Incidence pour 100 000 enfants âgés de <5ans	Sexe ratio	Pic saisonnier	pic d'âge (mois)	Taux de récurrence (%)	Taux d'anévrismes coronariens (%)
Japon	Yanagawa et al.	1999-2002	137,7	1,3	Jan., Juin-Aout	9-11	ND	17,2
Corée	Park et al.	2003-2005	105	1,52	Mai-Juillet	6-12	2	18,8
Taiwan	Chang et al.	1996-2002	66	1,7	Mai-Juillet	7	1,3	7,3
Chine, Pékin	Du et al.	2000-2004	40,9-55,1	1,83	Printemps et été	12	1,4	20,6
Chine, Hong Kong	Ng et al.	1994-2000	39	1,7	Printemps et été	ND	ND	5
Canada	New burger et al.	1998-2000	20,6	2,03	Déc.-Jan.	ND	ND	4,1
États-Unis	Holman et al.	2000	17,1	1,5	ND	ND	ND	ND
	Belay et al.	1994-2003	ND	1,5	Jan.-Mars	ND	ND	12,9
Irlande	Lynch et al.	1996-2000	15,2	2,33	Nov.-Jan.	ND	ND	4,6
Nouvelle-Zélande	Heaton et al.	2000-2001	8	1,7	Mars-Mai	ND	ND	26
Danemark	Fischer et al.	1981-2004	3,6	1,58	Nov.-Jan.	4-6	ND	2,3

ND: Donnée non disponible

III. Anatomie pathologique et physiopathologie

La MK est un syndrome inflammatoire aigu qui prend la forme d'une vascularite systémique.

La MK fait partie des vascularites ayant un tropisme particulier pour les artères de calibre moyen. Cependant, les examens anatomopathologiques révèlent que, dans une moindre mesure, les artérioles, les artères de plus gros calibre, les capillaires et les veines sont aussi touchés

La particularité de l'artérite de la MK est la présence de lésions à différents stades de progression chez le même patient à un moment donné.

La formation et le développement des lésions artérielles surviennent par atteinte progressive des trois tuniques de la paroi vasculaire et impliquent un œdème important ainsi qu'une infiltration par des lymphocytes (Ly) TCD 8+ et des macrophages avec peu ou pas de nécrose fibrinoïde.

On constate, tout d'abord, un œdème de la media avec une dissociation des cellules musculaires lisses (qui est plus évidente du côté externe) et un gonflement des cellules endothéliales avec un œdème sous-endothélial; la limitante élastique interne reste intacte à ce stade. L'augmentation de la perméabilité capillaire, liée à une augmentation de la concentration en Facteur de Croissance Endothélial Vasculaire (VEGF), pourrait être la cause de l'œdème des parois vasculaires. Vers le 7^{ème}-9^{ème} jour, on remarque un infiltrat de neutrophiles puis rapidement (vers le dixième jour) de lymphocytes (essentiellement des lymphocytes TCD8+) de cellules sécrétrices d'IgA et de monocytes/macrophages.

Il existe, alors, une destruction de la limitante élastique interne et éventuellement Une prolifération des fibroblastes. L'inflammation devient transmurale, provenant A la fois de la lumière et de l'adventice (voir figure1). Puis, l'inflammation est Remplacée par une fibrose progressive avec formation de cicatrices .Les Métalloprotéinases (MMP9et2) sont très importantes dans ce processus de remodelage.

Lorsque les phénomènes inflammatoires dépassent les processus de guérison, et que la paroi vasculaire devient incapable de résister à la pression artérielle, on assiste à une dilatation de la lumière vasculaire. La destruction de la limitante élastique interne semble jouer un rôle principal dans la formation des anévrismes .La rupture des artères coronariennes est extrêmement rare, mais peut se produire au cours de la phase subaiguë.

La sténose progressive résulte du remodelage actif avec prolifération intimale et néoangiogenèse ; l'intima est nettement épaissie et se compose de micro- vaisseaux disposés linéairement et d'une couche qui est riche en cellules musculaires lisses et en couches fibreuses. Plusieurs facteurs de croissance sont hautement exprimés à l'entrée et à la sortie des anévrismes, où ils sont activés par les forces de cisaillement importantes .La prolifération myo-intimale et la sténose se produisent sur une période de plusieurs mois ou années, et ces lésions peuvent rester silencieuses jusqu'au moment de l'occlusion thrombotique aiguë, souvent des décennies après la phase aiguë.

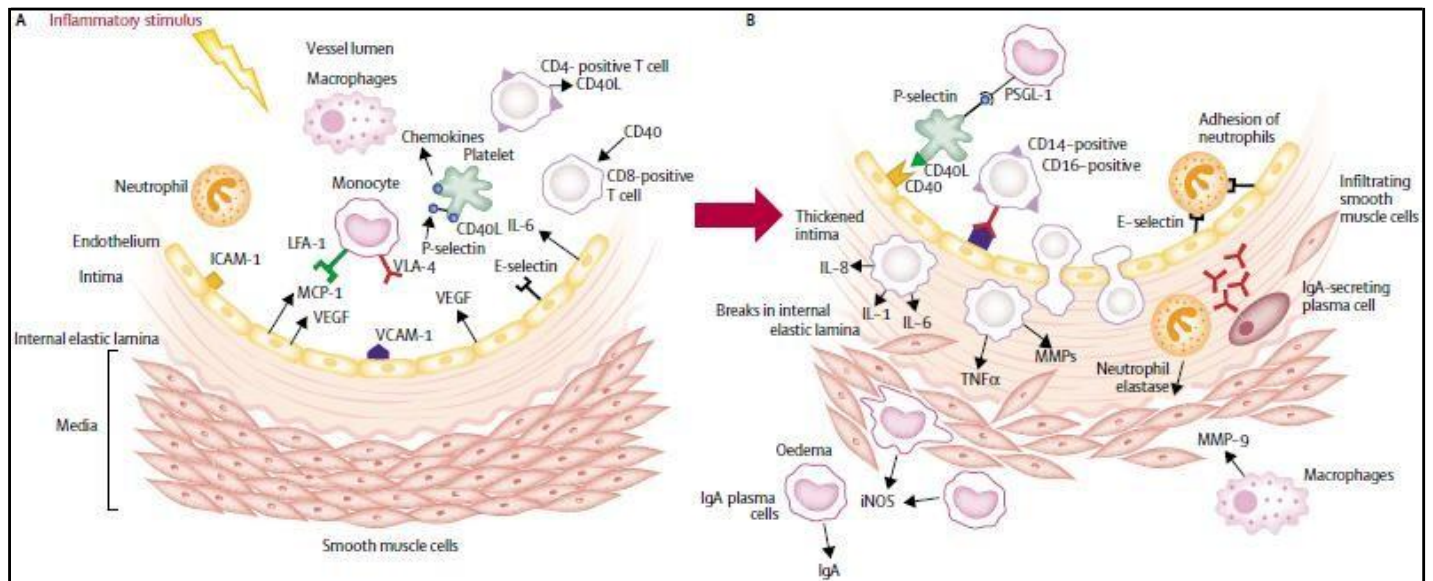


Figure 1: Hypothèse de l'évolution de la vascularite dans la MK[9].

Un stimulus inflammatoire inconnu déclenche une cascade d'évènements qui, chez des personnes prédisposées génétiquement, engendre une infiltration par des cellules inflammatoires, une prolifération myo-intimale, une destruction de la media et un anévrisme des vaisseaux. A : initialement, des cellules mononuclées circulantes activées et des plaquettes interagissent avec des cellules endothéliales qui expriment à leurs surfaces des molécules d'adhésion : molécules d'adhésion intercellulaire-1 (ICAM-1), molécules d'adhésion vasculaire-1 (VCAM-1), les sélectines E et P (E-selectin et P-selectin), engendrant une migration des monocytes activés, des plaquettes et des polynucléaires neutrophiles. Les cellules endothéliales activées secrètent une protéine (MCP-1) attirant les monocytes, et du Facteur de Croissance Endothélial Vasculaire (VEGF) qui accroît la perméabilité vasculaire. B : Puis, les cellules inflammatoires traversent l'endothélium, s'accumulent dans l'intima et libèrent des molécules pro-inflammatoires dont des interleukines (IL) 1, 6 et 8, du Facteur de Nécrose Tumorale (TNF- α) et des métalloprotéinases (MMPs). Les polynucléaires neutrophiles libèrent une élastase qui détruit la limitante élastique interne. Les macrophages activés secrètent de l'acide nitrique synthétase (iNOS). Les cellules sécrétrices d'IgA infiltrent la media. L'épaississement de l'intima résulte de l'infiltration et de la prolifération des cellules musculaires lisses.

L'activation du système immunitaire est un élément central de la MK. Des Cytokines (Facteur de Nécrose Tumorale (TNF- α), interleukines 1, 6 et 8) ont des taux sériques et un nombre de récepteurs élevés [Les monocytes/macrophages semblent aussi avoir un rôle important]. Concernant la répartition et l'état d'activation des lymphocytes T au cours de la MK, de nombreuses données contradictoires ont été rapportées. Ainsi, la MK est caractérisée par une lésion des cellules endothéliales qui pourrait être due à une activation marquée du système immunitaire associée à des anticorps cytotoxiques anti-cellules endothéliales et une production accrue de cytokines.

IV. Etiopathogénie

L'étiopathogénie de la MK reste inconnue.

Plusieurs hypothèses ont été émises, mais il est généralement admis que la maladie est déclenchée par un agent infectieux chez des individus génétiquement prédisposés.

Une étiologie toxique ou environnementale:

Plusieurs agents ont été évoqués incluant les métaux lourds (notamment le mercure), les produits à nettoyer les moquettes, les médicaments, l'exposition aux animaux domestiques, les vaccins, les humidificateurs, la résidence à proximité d'une source d'eau, les pesticides, les acariens et les pollens. Mais aucune étude reproductible n'a permis de mettre en évidence un lien entre l'exposition à l'un de ces agents et la survenue de la MK.

Un processus auto-immun:

Un mécanisme auto-immun a également été proposé (anticorps lytiques vis-à-vis des cellules endothéliales), mais la résolution spontanée de la MK et son caractère non récurrent font que cette théorie soit moins plausible.

Une origine infectieuse:

Les aspects cliniques et les arguments épidémiologiques ainsi que les résultats biologiques suggèrent fortement l'implication de certains agents infectieux. La liste des microorganismes évoqués est longue, mais aucune étude reproductible n'a pu incriminer l'un de ces agents, et les méthodes microbiologiques classiques, les recherches sérologiques, l'inoculation aux animaux et les techniques de biologie moléculaire n'ont pas réussi à identifier une cause infectieuse.

Hypothèse d'un antigène conventionnel:

Les données actuelles évoquent l'implication d'une réponse immunitaire oligoclonale à un antigène conventionnel. Ces idées rejoignent une étude récente, réalisée par Rowley et al., qui suggère qu'un agent infectieux encore non identifié (probablement un virus à ARN), pourrait entrer dans les voies respiratoires et, par l'intermédiaire des macrophages, diffuser vers les organes cibles (notamment les artères coronaires), où les plasmocytes producteurs d'immunoglobulines de classe A et les lymphocytes TCD8+ causeraient des dommages vasculaires.

L'hypothèse toxinique:

L'activation du système immunitaire observée au cours de la phase aiguë de la MK pourrait être liée à l'intervention d'un superantigène. Cette hypothèse vient de la capacité des superantigènes à se lier directement à un grand nombre de lymphocytes et de cellules présentatrices d'antigènes et à déclencher une réaction immunitaire disproportionnée et non spécifique. Ainsi, de petites quantités de toxines superantigéniques peuvent stimuler la production explosive de cytokines pro-inflammatoires, comme les interleukines 1, 2 et 6, par les lymphocytes T

Bien que des études antérieures aient démontré de façon indirecte la relation entre les superantigènes et la MK, les données restent controversées. L'isolement de bactéries productrices de superantigènes de patients atteints de la MK pourrait confirmer cette association, mais cela s'avère difficile car ces bactéries peuvent être présentes en faible concentration, difficiles à cultiver, ou non viables au moment de l'apparition de la maladie

Le débat se poursuit concernant le mécanisme de l'activation immunitaire initiale, mais le scénario le plus probable, selon certains auteurs, est que des superantigènes et des antigènes conventionnels travaillent ensemble pour diriger une réponse immunitaire persistante aboutissant à la formation des lésions des artères coronaires.

Hypothèse génétique:

Le rôle de facteurs génétiques dans la maladie de Kawasaki était suspecté depuis longtemps devant la fréquence de cette affection chez les populations asiatiques (en particulier au Japon) et chez les Américains d'origine japonaise

L'existence de quelques rares cas familiaux ont conduit tout d'abord à la recherche d'un terrain génétique prédisposant, par les études du groupe HLA (Human Leukocyte Antigen), mais les résultats restent très divergents et on n'a pas encore prouvé une association consistante.

Des études récentes ont suggéré plusieurs polymorphismes fonctionnels relatifs à la susceptibilité à développer la MK; aucun gène n'a néanmoins pu être mis en relation directe avec la maladie à l'heure actuelle. Dans ce cadre, on a évoqué le rôle de plusieurs variantes fonctionnelles de gènes incluant : le gène de l'inositol 1,4,5-triphosphate 3-kinase C (ITPKC) (dont le déficit, secondaire au polymorphisme génétique est responsable d'une activation incontrôlée des lymphocytes T), les gènes de la protéine C réactive (CRP) et du TNF- α [107, 108], le gène de l'antagoniste du récepteur à l'interleukine 1 (IL-1Ra), le gène de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, le gène du facteur de croissance des cellules endothéliales vasculaires (VEGF), le gène du récepteur aux chémokines (CCR5), le gène de la lectine liant le mannose (Mannose-binding Lectin: MBL), le gène de l'interleukine 18 (IL-18), et les gènes des métalloprotéinases (MMP) 3 et 11

V. Clinique

Les manifestations cliniques se divisent en : six6 signes principaux définissant les critères diagnostiques, et en manifestations plus rares n'entrant pas dans la définition classique.

1- Les critères classiques :

La fièvre:

La fièvre d'étiologie inconnue est un élément **constant ;elle persiste pendant au moins cinq jours et ne répond pas aux antipyrétiques ni aux antibiotiques.** Elle est rémittente ou continue allantde38°C à 40°C, mais généralement sans prodromes tels que la toux, les éternuements ou la rhinorrhée. En l'absence de traitement approprié, la fièvre persiste pendant une durée moyenne de 11jours (une à deux semaines),mais elle peut continuer pendant trois à quatre semaines, voire plus. Avec un traitement approprié, la fièvre disparaît généralement dans les deux jours

Les modifications des extrémités:

L'atteinte des extrémités est distinctive. Elle **commence cinq jours après le début des symptômes**, et comporte un Erythème diffus des paumes et des plantes et/ou un œdème induré (parfois douloureux) des mains et des pieds (figures2, 3et4). Plus tard, deux à trois semaines après le début de la fièvre et au moment de la convalescence, apparaît une desquamation très caractéristique : elle se fait en grands lambeaux, débute au pourtour des ongles et intéresse essentiellement la

Pulpe des doigts, mais peut s'étendre à l'ensemble des paumes et des plantes

Un à deux mois après l'apparition de la fièvre, on peut noter une striation transversale, également très caractéristique, au niveau des ongles (les lignes de Beau)

L'éruption cutanée :

Une éruption érythémateuse apparaît généralement dans les cinq jours suivant l'apparition de la fièvre; elle dure une semaine mais peut persister plus longtemps ou récidiver. Elle peut prendre différents aspects: morbilliforme, scarlatiniforme, rash urticarien, érythème polymorphe (lésions érythémato-papuleuses en cocarde) ou éruption micropustulaire ; le plus fréquent est une éruption maculo-papulaire diffuse. C'est une éruption extensive touchant les membres et le tronc. Signalons l'intérêt, pour un **diagnostic précoce, du rash périnéal, très évocateur de la maladie, qui apparaît dans les trois à quatre premiers jours et qui desquame entre le cinquième et le septième jour**

La conjonctivite :

La conjonctivite est bilatérale, non purulente et prédominante au niveau de la conjonctive bulbaire. Elle est habituellement indolore et ne s'accompagne pas de photophobie. Elle débute, généralement, peu après le début de la fièvre (deux à quatre jours) et disparaît rapidement (en une ou deux semaines).L'examen systématique à la lampe à fente peut montrer une uvéite antérieure

Les modifications bucco-pharyngées:

Elles sont frappantes: lèvres sèches, fissurées et pouvant saigner au contact (chéilite), congestion de la muqueuse buccale (stomatite) et pharyngée, et saillie des papilles linguales donnant un aspect de langue framboisée

L'atteinte des ganglions cervicaux:

C'est la moins fréquente des manifestations classiques ; elle réalise une tuméfaction volumineuse (diamètre supérieur à 1,5cm), souvent **unilatérale, tendue, ferme, douloureuse et qui va évoluer en quelques jours vers la rétrocession sans jamais se suppurer**



Figure2: Œdème des mains



Figure3: Erythème diffus des paumes des mains.



Figure4: Œdème et rougeur des pieds



Figure5: Desquamation des mains commençant au pourtour des ongles



Figure6: Desquamation des mains qui se fait en lambeaux et débute au pourtour
Des ongles

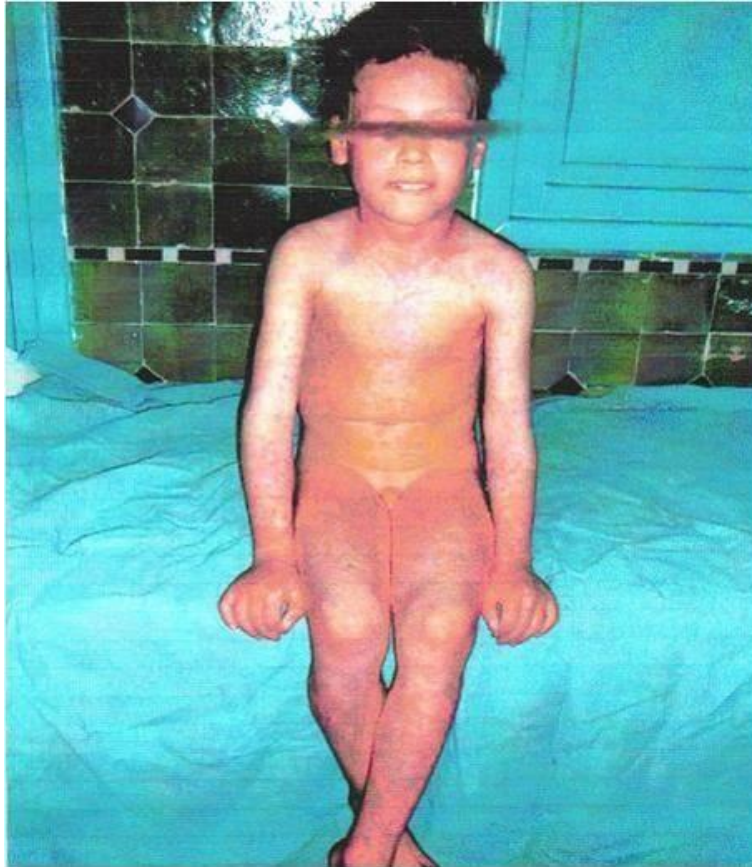


Figure7: Exanthème diffus avec début de desquamation



Figure8: Exanthème diffus.



Figure9: Eruption cutanée érythémateuse.



Figure10: Erythème périnéal avec desquamation du siège.



Figure11: Rougeur oculaire (conjonctivite bilatérale non purulente).



Figure12: Chéilite avec lèvres sèches et fissurées.



Figure13: Chéilite avec lèvres sèches, fissurées et saignant au contact



Figure14: Chéilite



Figure15:Chéilite et langue framboisée.



Figure16: Langue framboisée.



Figure17:Adénopathies cervicales.

2- Les autres manifestations :

D'autres symptômes cliniques non inclus dans la définition de la maladie peuvent être rencontrés au cours de la MK. Ils font souvent le sujet de rapports de cas dans la littérature.

Les manifestations digestives et/ou hépatiques : assez fréquentes; elles peuvent être à type de diarrhée, vomissements, douleurs abdominales ou atteintes hépatiques.

La présence d'un hydrocholécyste à l'échographie abdominale est également décrite. De rares cas se présentent sous la forme d'un abdomen chirurgical, d'un syndrome de pseudo-obstruction intestinal ou de colite ischémique.

Les manifestations respiratoires: de rares cas d'infiltrats interstitiels et de nodules pulmonaires ont été décrits, ainsi que des atteintes pleurales

Les manifestations neuro-méningées: les troubles de conscience ou de comportement sont fréquents si l'on prend en considération la simple apathie ou l'état grognon.

Des méningites lymphocytaires aseptiques ou méningo-encéphalites avec convulsions sont également rapportées. Exceptionnellement il peut s'agir d'atteintes vasculaires cérébrales (hémiplegie), de paralysie faciale périphérique transitoire ou de pertes auditives sur les hautes fréquences (20-35 décibels) .

Les manifestations oculaires: en plus de la conjonctivite appartenant aux critères classiques, des cas d'uvéites sont décrits. D'autres manifestations

Oculaires comprennent la kératite ponctuée superficielle, les opacités vitréennes, l'œdème papillaire, l'ischémie rétinienne, l'occlusion vasculaire, la vascularite périorbitaire et la névrite optique

Les manifestations articulaires: à type d'arthralgies (souvent sans réelles arthrites) de topographies diverses selon le stade de la maladie.

Les manifestations génito-urinaires et/ou rénales : des urétrites, des vulvo-vaginites, des orchio-épididymites, une hydrocèle ont été rapportées. Au niveau rénal, protéinurie, hématurie et leucocyturie sont classiques. De rares cas d'insuffisance rénale aiguë ont été rapportés impliquant des mécanismes divers: syndrome hémolytique et urémique, néphrite tubulo-interstitielle, et nécrose tubulaire.

Des hyponatrémies sont également été décrites.

L'atteinte musculaire : de très rares cas de myosite ont été rapportés dans la littérature.

Les manifestations ORL : les adénopathies peuvent être localisées à l'espace rétro-pharyngé et être ainsi confondues avec un abcès rétro-pharyngé; un torticolis peut donc être une présentation de la MK. Des cas d'épiglottite et d'adénopathies compressives ont été rapportés.

Erythème et induration de la cicatrice de vaccination par le Bacille de Calmette et Guérin (BCG): ce signe est commun au Japon et dans d'autres pays où la vaccination par le BCG est fréquente.

VI. Atteinte cardiovasculaire

La MK vascularite systémique où tous les territoires artériels sont concernés par le développement d'anévrismes, mais leur forte prédilection pour les coronaires conditionne le pronostic vital par les complications cardiaques qui peuvent en résulter.

1- L'atteinte cardiaque

A la phase aigüe (dix premiers jours), il peut exister une atteinte péricardique, Myocardique (très fréquente, sans nécrose myocytaire), endocardique (avec dilatation modérée de la racine aortique) ou valvulaire (en particulier des insuffisances mitrales (IM) régressives dans la moitié des cas). **L'auscultation peut révéler une tachycardie, un assourdissement des bruits du cœur ou un bruit de galop.** Chez les patients présentant une fuite mitrale importante, on entend un souffle pansystolique de régurgitation. Parfois, les patients peuvent présenter des signes de bas débit cardiaque ou d'état de choc suite à l'altération de la fonction myocardique.

L'électrocardiogramme(ECG) peut montrer des troubles du rythme et de la conduction, en particulier un **bloc auriculo-ventriculaire (BAV)** de premier degré. Secondairement, **des troubles de la repolarisation ou un allongement du QT** peuvent apparaître. A ce stade l'échocardiographie peut objectiver une atteinte myocardique avec diminution des indices de la fonction ventriculaire gauche et détecter parfois un épanchement péricardique.

L'**atteinte des artères coronaires** est la complication la plus fréquente de la MK. Il s'agit essentiellement d'**anévrismes coronariens** qui surviennent habituellement dix à 30 jours après le début des symptômes. Mais des anévrismes coronariens ont été détectés trois jours après le début de la maladie .L'imagerie cardiaque est alors un élément essentiel de l'évaluation de tous les patients chez qui une MK est suspectée. Ces anévrismes sont susceptibles de régression si traités, mais aussi de thromboses, d'infarctus, de rupture, de myocardopathie ischémique, ou de mort subite, et à plus long terme de certaines pathologies cardiovasculaires du sujet jeune.

L'échographie bidimensionnelle est la technique de choix tant pour le Diagnostic que pour la surveillance, en raison de son caractère non invasif, et de sa haute sensibilité (100%) et spécificité (96%) pour la détection des anévrismes sur les troncs coronaires proximaux. Les mesures du diamètre interne des vaisseaux doivent être faites d'un bord interne à l'autre et ne doivent pas être réalisées aux points de jonction qui sont dilatés de façon physiologique. L'évaluation des coronaires doit également préciser le nombre et la localisation des anévrismes éventuels, ainsi que la présence ou l'absence de thrombus intra-luminal et la morphologie de l'anévrisme (sacculaire ou fusiforme). Une simple dilatation sans perte de parallélisme des bords de la coronaire, une irrégularité de la lumière vasculaire ou une hyper-échogénicité (hyper-réfringence) des parois du vaisseau peuvent témoigner d'une atteinte coronaire débutante.

En l'absence de complications, l'échocardiographie doit être réalisée au moment du diagnostic, puis deux semaines plus tard, et enfin six à huit semaines après le début de la maladie. Ailleurs, des examens plus fréquents sont requis pour le suivi des cas à haut risque.

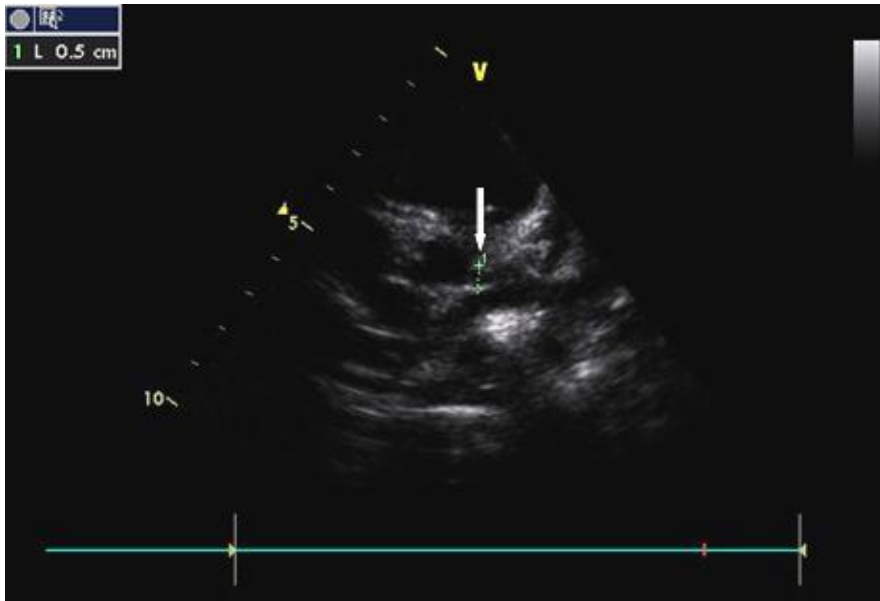


Figure26: Echocardiographie 2D montrant une dilatation de la coronaire gauche (CG) à 5mm (flèche) .



Figure27: Echocardiographie 2D montrant une dilatation de l'artère coronaire Gauche à 4mm avec une hyper-réfringence des parois (flèche).



Figure28: Echocardiographie 2D montrant une hyper-réfringence des parois de la Coronaire droite qui est de diamètre normal.

Les sites d'anomalies coronaires, par ordre de fréquence décroissant sont: l'inter-ventriculaire antérieure (IVA) proximale et la coronaire droite (CD) proximale, suivies du tronc commun (TC) puis de la circonflexe (Cx) et enfin de la portion distale de la coronaire droite et de la jonction entre la coronaire droite et l'inter-ventriculaire postérieure.

Les échocardiographistes n'utilisent pas tous les mêmes références pour la définition des anomalies coronaires. Les plus fréquemment utilisées sont les critères du ministère de la santé japonaise, établis en 1984, et qui définissent une anomalie coronaire par un diamètre interne supérieur à 3mm chez un enfant de moins de cinq ans ou supérieur à 4mm chez un enfant de cinq ans ou plus, mais également par un diamètre interne d'un segment coronaire supérieur ou égal à 1,5 fois le diamètre d'un segment adjacent, ou encore par la présence d'une lumière coronaire franchement irrégulière. L'«American Heart Association» classe les anévrismes en : petit (diamètre interne inférieur à 5mm), moyen (diamètre interne compris entre 5 et 8mm), et géant (diamètre interne supérieur à 8mm). Cependant, de Zorzi et al. ont montré, en 1998, que les dimensions des coronaires adaptées à la surface corporelle chez des patients atteints de MK dont les artères coronaires étaient considérées comme normales (selon les critères japonais) étaient supérieures aux valeurs de référence établies (Z scores). Les critères japonais sous-estimaient donc la prévalence des anomalies coronaires et il serait souhaitable de comparer les mesures adaptées à la surface corporelle à celles de la population générale. A noter que les Z scores n'existent que pour le TC, l'IVA proximale et l'artère CD proximal

L'échocardiographie peut présenter des limites pour l'évaluation et le suivi des patients dans certains cas. Bien que le dépistage échocardiographique des sténoses de l'artère coronaire et des thrombus a été signalé, la sensibilité et la spécificité de l'échocardiographie à ces anomalies n'est pas claire. En outre, la visualisation des artères coronaires devient de plus en plus difficile avec le vieillissement de l'enfant en raison d'une moins bonne échogénicité. L'angiographie, l'échographie intravasculaire, l'échocardiographie transœsophagienne, et d'autres modalités, y compris l'angio-IRM (MRA : magnetic resonance angiography) et le scanner multicoupes (ultra fast computed tomography) peuvent être utiles dans l'évaluation de certains patients.

Les épreuves de stress myocardique (visant à détecter une ischémie myocardique réversible) sont indiquées pour dépister des anomalies de perfusion myocardique, conséquences fonctionnelles de sténoses ou d'anévrysmes coronaires, mais aussi, en l'absence de lésions anatomiquement visibles à la phase aiguë, pour détecter une coronarite oblitérante. Les différents types d'épreuves de stress myocardique incluent classiquement la scintigraphie myocardique au Thallium-201 et l'échocardiographie de stress, sensibilisées par différents agents comme la dobutamine et le dipyridamole.

2- Les atteintes vasculaires extracardiaques

Elles prédominent au niveau des vaisseaux de gros et moyen calibre, respectant habituellement les artères de petit calibre. Les viscères les plus divers peuvent être touchés, habituellement sous forme d'anévrismes avec une localisation

Souvent bilatérale et symétrique. Les gros troncs sont les plus atteints: l'aorte, les artères cérébrales, sous-clavières, axillaires, humérales, iliaques primitives et fémorales. Les artères de moyen calibre sont également atteintes: splénique, rénale, pancréatique, spermatique, et hépatique. On a enfin rapporté des cas de gangrène distale par atteinte des artères de petit calibre

VII. Anomalies biologiques

Les anomalies biologiques au cours de la MK sont caractéristiques. Toutefois, il n'existe aucun marqueur biologique spécifique de la maladie.

A la phase aiguë, il existe typiquement une hyperleucocytose avec prédominance des neutrophiles; environ 50% des patients ont un taux de leucocytes $>15000/\text{mm}^3$. Une leucopénie est rare.

Une anémie normochrome normocytaire peut se développer, surtout si le Syndrome inflammatoire se prolonge. Exceptionnellement, il peut exister une Anémie hémolytique, généralement due au traitement par immunoglobulines, et qui peut nécessiter une transfusion.

Une élévation de la vitesse de sédimentation (VS) et de la protéine C-réactive (CRP) est quasi constante, et peut prendre jusqu'à dix semaines pour retourner aux niveaux normaux.

La mise en évidence d'une thrombocytose à la phase tardive (deuxième et troisième semaines) de la maladie constitue pour beaucoup une preuve diagnostique a posteriori, mais son absence n'exclut pas le diagnostic de MK. On a observé quelques cas de thrombopénie initiale, pouvant être associée à une coagulation intravasculaire disséminée et qui est considérée comme un facteur de risque de Développement de maladie coronarienne et d'ischémie myocardique

Le profil lipidique est sensiblement modifié à la phase aiguë de la MK, avec une baisse du taux de cholestérol total et du HDL cholestérol.

Les perturbations du bilan hépatique consistent essentiellement en une élévation des transaminases et des gamma-glutamyltransférases (gGT). La bilirubine est rarement élevée. Une hypo-albuminémie est fréquente, associée à une phase aiguë plus grave et plus prolongée.

On peut observer une pyurie microbienne au stade initial, de même qu'une protéinurie modérée. Chez les patients ayant une ponction lombaire (PL), il existe une méningite aseptique dans 50% des cas avec une pléiocytose à prédominance lymphocytaire.

Des études ont montré une élévation du taux de troponine L, mais ceci n'a pas été confirmé par une autre étude et le dosage de la troponine ne fait pas partie du bilan classique de la maladie.

Une hypokaliémie peut se voir et semble correspondre à un risque accru d'atteinte coronaire. Des hyponatrémies ont également été décrites.

Rappelons en fin la négativité de l'enquête bactériologique et virologique.

VIII. Diagnostic et formes cliniques

En l'absence de marqueurs biologiques spécifiques, le diagnostic de la MK reste exclusivement clinique et repose sur les critères classiques précédemment décrits.

La définition du diagnostic de MK diffère un peu entre le Japon et les Etats-Unis; Au Japon, le diagnostic est retenu s'il existe au moins cinq des six critères classiques. Cependant, le diagnostic peut être posé chez un patient présentant uniquement quatre signes, associés à une dilatation ou un anévrisme des artères coronaires à l'échocardiographie ou à l'angiographie coronaire. Aux Etats-Unis, le diagnostic est fait lorsqu'il existe une fièvre de plus de cinq jours associée à, au moins, quatre des cinq autres critères. Un patient qui présente une fièvre et moins de quatre signes principaux peut être diagnostiqué comme ayant la MK si une anomalie des artères coronaires est détectée à l'échocardiographie ou à l'angiographie. Ceci en l'absence d'autre diagnostic pouvant expliquer le tableau clinique.

L'attention est attirée sur l'existence de formes atypiques ou incomplètes de MK. Il subsiste une certaine imprécision de terminologie, notamment en langue anglo-saxonne, entre ses deux formes. Actuellement, on considère que les formes atypiques sont des cas dans lesquels le tableau clinique est dominé par un symptôme non classique, ou un symptôme habituel mais d'expression atypique, ou d'intensité inhabituelle. À l'inverse les formes incomplètes associent à une fièvre inexplicée et constante de durée ≥ 5 jours, deux ou trois critères principaux de la MK. Ce tableau concerne surtout les jeunes nourrissons (<6mois) ayant une

Fièvre persistante (volontiers ≥ 7 jours) et un syndrome inflammatoire biologique Important en l'absence d'autre cause à la maladie, et qui sont aussi à haut risque de développer une atteinte coronarienne. Toutefois, selon ces définitions, un seul patient pourrait en même temps avoir les deux formes cliniques, s'il présente quelques manifestations inhabituelles et ne remplit pas tous les critères requis pour le diagnostic. Par conséquent, la nomenclature et les définitions dans ce contexte peuvent faire l'objet de pièges et de confusion.

IX. Diagnostic différentiel

De nombreux états pathologiques peuvent mimer la MK et certains d'entre eux peuvent se révéler difficiles à éliminer. La définition classique de la maladie nécessitant l'exclusion des pathologies cliniquement proches de la MK, un bilan étiologique exhaustif devra les écarter.

En fait, il existe un grand nombre de pathologies évoquées, telles que les infections virales (rougeole, adénovirus, virus d'Epstein-Barr (EBV) et entérovirus), la scarlatine, le syndrome de la peau ébouillantée staphylococcique (SSSS ou staphylococcal scalded skin syndrome), les syndromes du choc toxique staphylococcique et streptococcique, la lymphadénite cervicale bactérienne, les réactions d'hypersensibilité aux médicaments, le syndrome de Stevens-Johnson, l'arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique, la fièvre pourprée des montagnes rocheuses, la leptospirose et l'acrodynie.

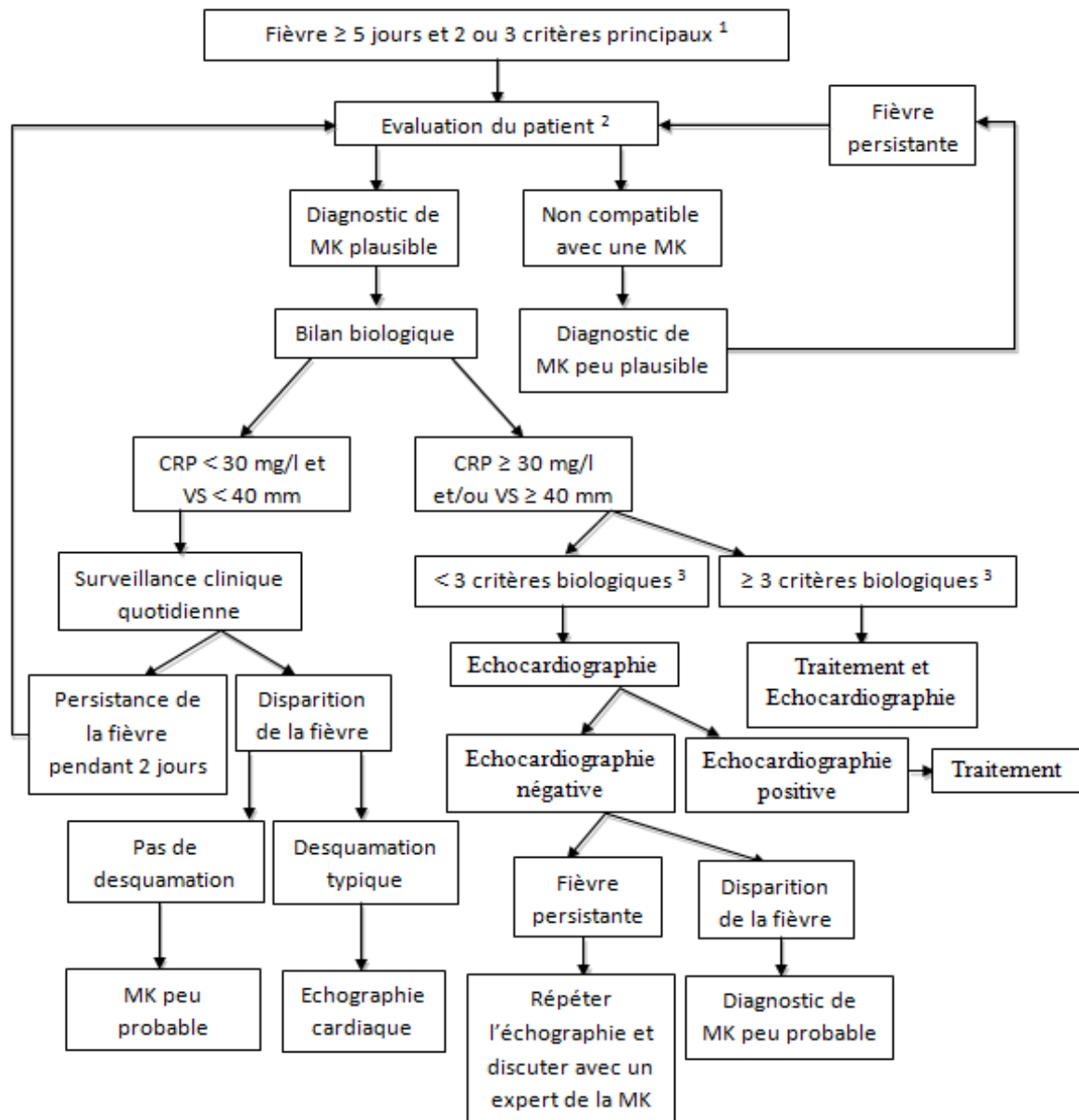


Figure29: Evaluation d'une MK incomplète.

(1) Un nourrisson ≤ 6 mois, présentant une fièvre ≥ 7 jours, sans autres explications, avec un syndrome inflammatoire biologique, doit avoir une échocardiographie même en l'absence de critères principaux. (2) Les critères évoquant une MK sont les critères principaux comme décrits précédemment. Les caractéristiques évoquant une autre maladie sont une conjonctivite exsudative, une pharyngite exsudative, des lésions intra-orales discrètes, une éruption bulleuse ou vésiculeuse ou des adénopathies généralisées. (3) les critères biologiques complémentaires sont une albuminémie ≤ 3 g/dl, une anémie, une élévation des ALAT, un taux de plaquettes au 7^{ème} jour $\geq 450\ 000/\text{mm}^3$, un taux de leucocytes $\geq 15\ 000/\text{mm}^3$ et une leucocyturie.

X. Traitement

1- Traitement initial

Les immunoglobulines intraveineuses:

Des essais contrôlés randomisés ont montré qu'une perfusion unique de 2g/kg d'immunoglobulines intraveineuses (IGIV), donnée cinq à dix jours après le début de la maladie, fait disparaître la fièvre chez 85–90% des cas dans les 36 heures et réduit significativement le risque d'anévrismes de l'artère coronaire. Deux méta-analyses ont démontré un effet dose-dépendant, avec des doses plus élevées données en une perfusion unique ayant la plus grande efficacité. Les recommandations actuelles comprennent donc : une administration de 2 g/Kg d'immunoglobulines(Ig) en une seule perfusion de dix à 12heures, associée à l'aspirine; cette thérapie doit être instaurée dans les dix premiers jours et, si possible, dans les sept premiers jours de la maladie. Un traitement débuté avant le cinquième jour de la maladie ne semble pas réduire les atteintes cardiaques, mais pourrait être associé à un taux plus élevé de deuxième cure d'IGIV. Un traitement par Ig doit être envisagé chez les patients pour qui le diagnostic de MK est fait après le dixième jour, s'ils présentent des signes inflammatoires ou des anomalies coronaires. Cependant il n'existe pas de preuves sur le bénéfice des Ig dans ces circonstances. Certains patients présentent des anomalies coronariennes précoces avant le dixième jour de la maladie ; ces patients doivent recevoir de l'aspirine et des IGIV, bien qu'il n'y ait pas de données sur le bénéfice d'une telle thérapie.

Cliniquement, les IGIV réduisent la prévalence des anomalies coronariennes en diminuant l'inflammation tissulaire et l'activation immunitaire. Cependant, leurs mécanismes d'action précis ne sont pas pleinement compris. Les études cliniques comparant l'efficacité des différentes marques d'IGIV n'ont pas réussi à trouver une différence d'efficacité significative entre les diverses préparations commerciales.

Même lorsqu'ils sont traités par IGIV à forte dose dans les dix premiers jours de la maladie, 5% des enfants avec la MK développent au moins une dilatation transitoire de l'artère coronaire et 1% des cas font un anévrisme géant.

Il existe environ 7,8 à 38,3% de patients chez qui la fièvre persiste ou récidive malgré un traitement initial bien conduit par IGIV, et qui sont à risque accru de développer des anomalies coronariennes. Il est donc intéressant de les identifier rapidement afin de leur donner des traitements supplémentaires. Certaines études ont identifié des caractéristiques démographiques et biologiques, notamment l'âge, le nombre de jours de maladie au début du traitement, la numération plaquettaire, le taux d'hémoglobine, la vitesse de sédimentation, la protéine C-réactive, la lactate déshydrogénase(LDH) et l'alanine aminotransférase, comme facteurs de risque de résistance aux IGIV. Sur la base de ces facteurs, plusieurs systèmes de score ont été élaborés.

L'aspirine:

L'aspirine reste l'un des piliers du traitement de la MK, en raison de ses actions anti-inflammatoires et anti-thrombotiques. Toutefois, elle ne semble pas diminuer la fréquence d'apparition des anomalies coronariennes.

Pendant la phase aiguë de la maladie, l'aspirine est administrée à doses anti-Inflammatoires (80 à 100 mg/kg/jour en quatre prises) associée aux IGIV (à noter qu'au Japon, et au Royaume-Uni, on ne donne que 30 à 50 mg/Kg/jour à cause d'une différence de sensibilité à l'aspirine). L'aspirine à forte dose et les IGIV semblent posséder des effets anti-inflammatoires additifs. La durée de l'administration d'aspirine à forte dose varie selon les institutions; la majorité des centres préconise une réduction des doses dès l'apyrexie du patient (48 à 72 heures après le début du traitement) alors que certains continuent les doses élevées jusqu'au 14^{ème} jour ou 48 à 72 heures après la disparition de la fièvre. Lorsque l'aspirine à forte dose est interrompue, le relais est pris par des doses faibles (3-5 mg/kg/jour, en prise unique). L'aspirine à faible dose a un effet antiagrégant plaquettaire et doit être poursuivie jusqu'à six à huit semaines après le début de la maladie en l'absence d'anomalies coronaires, ou indéfiniment en cas d'atteinte coronarienne.

Les corticoïdes:

L'utilité des corticoïdes dans le traitement de la MK n'est pas bien établie, et leur place reste controversée.

En 1979, Kato et al ont signalé que les corticoïdes pouvaient accroître le risque d'anévrisme coronarien. Des inquiétudes ont également été soulevées concernant les effets secondaires à l'utilisation des corticoïdes dans ce contexte, y compris les événements thromboemboliques. Un ouvrage de référence publié en 1996 a déclaré que "les corticoïdes sont contre-indiqués dans la MK". Depuis, plusieurs études ont suggéré que la corticothérapie pouvait être

Intéressante à la phase aiguë de la maladie. En 2006, Inoue et al publient les Résultats d'une étude multicentrique, prospective, randomisée, montrant un avantage significatif de la combinaison IGIV + corticoïdes (prednisolone 2mg/Kg/jour trois injections intraveineuses par jour jusqu'à disparition de la fièvre, puis relais per os jusqu'au retour à la normale de la CRP) sur le traitement par IGIV seules pour la prévention des anomalies coronariennes et la résolution plus rapide de l'inflammation.

La pentoxifylline:

C'est un inhibiteur spécifique de la transcription de l'ARN messager du TNF- α . A cause du rôle important que semble jouer le TNF- α dans la cascade inflammatoire au cours de la MK, la pentoxifylline a été évaluée comme un complément à la thérapie standard. Toutefois, la place de la pentoxifylline dans le traitement initial de la maladie de Kawasaki reste incertaine.

2- Traitement des patients résistants à la thérapie initiale

Environ 7 à 38% des patients ne répondent pas au traitement initial par IGIV ; L'absence de réponse étant habituellement définie par une fièvre persistante, ou récurrente, pendant au moins 36 heures après la fin de la perfusion initiale d'Ig.

Le risque d'anévrismes coronariens est augmenté chez les patients réfractaires au traitement initial et aucun essai clinique contrôlé n'a établi la gestion optimale de ces patients .Des doses supplémentaires d'IGIV, les corticoïdes, l'infliximab (anticorps monoclonal anti-TNF α), ou d'autres traitements (notamment l'abciximab (inhibiteur du récepteur de la glycoprotéine plaquettaire GP IIb-IIIa), l'ulinastatin, les agents cytotoxiques (comme le méthotrexate, le cyclophosphamide et la cyclosporine A) et les échanges plasmatiques) ont été utilisés chez les patients résistants au traitement initial. Mais il existe de nombreux rapports indiquant que les traitements additionnels après échec du traitement initial ne sont pas efficaces pour prévenir les lésions coronaires. Un traitement initial plus efficace et instauré précocement chez les patients à risque d'être résistants aux IGIV, pourrait réduire le risque d'atteinte des artères coronaires

La place des alternatives thérapeutiques reste ainsi incertaine, mais l'American Heart Association recommande une nouvelle dose d'IGIV à 2g/kg chez ces patients, alors que les corticoïdes restent réservés aux malades chez qui la fièvre et l'inflammation aiguë persistent malgré deux perfusions d'IGIV.

3- Prévention de la thrombose en cas d'anévrismes coronariens

Le traitement dépend de la sévérité et de l'extension de l'atteinte coronaire. Il comprend un traitement antiagrégant plaquettaire (aspirine, dipyridamole, clopidogrel) et un traitement anticoagulant (anti-vitamine K type warfarine et héparine de bas poids moléculaire (HBPM)) ou une combinaison des deux thérapies (on associe souvent la warfarine à l'aspirine). Les recommandations se basent sur la physiopathologie de la maladie, des études rétrospectives et l'extrapolation à l'enfant des connaissances chez l'adulte.

L'aspirine à faible dose(3à5mg/Kg/jour)est recommandée chez les patients asymptomatiques présentant une atteinte coronarienne légère et stable. Lorsque les lésions s'aggravent(deviennent légères à modérées), l'association de l'aspirine à d'autres molécules type clopidogrel ou dipyridamole, est plus efficace pour inhiber l'activation plaquettaire. Quand un anévrisme est rapidement expansif, le risque de thrombose est particulièrement élevé car les mécanismes endothéliaux et plaquettaires de la formation de thrombus se combinent. La prévention de la thrombose va alors reposer sur l'association de l'héparine et de l'aspirine. Les patients présentant des anévrismes géants sont les plus à risque pour les thromboses; leur traitement comprend de faibles doses d'aspirine associées à la warfarine, de façon à obtenir un INR entre 2 et2,5. Certains praticiens préfèrent une HBPM à la warfarine, mais ce traitement nécessite deux injections quotidiennes.

4- Traitement des thromboses

Lorsque le thrombus s'est formé, son extension peut être rapide et occlure complètement l'artère coronaire. Plusieurs auteurs ont rapporté des cas d'enfants et de nourrissons traités par des médicaments thrombolytiques (streptokinase, activateur tissulaire du plasminogène (t-PA) ou urokinase) avec des taux de réussite variables. Mais comme aucun essai randomisé et contrôlé n'a été réalisé chez les enfants, le traitement est basé sur des études réalisées chez les adultes atteints de syndromes coronariens aigus. On dispose de la streptokinase, de l'urokinase, de l'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA) et du ténecteplase. Tous les protocoles de thrombolyse incluent l'aspirine et l'héparine fractionnée ou de bas poids moléculaire. L'administration d'un antagoniste de la glycoprotéine IIb- IIIa, comme l'abciximab, associé à l'aspirine et l'héparine (avec ou sans thrombolyse) est prometteur de meilleurs résultats [10].

Une revascularisation en urgence par angioplastie coronaire percutanée peut être proposée en cas d'échec de la thrombolyse [2, 10].

En pratique, le choix de la méthode de revascularisation est guidé par l'expérience du praticien, la disponibilité des différents moyens et de la rapidité de leur mise en route [10].

5- Chirurgie et cathétérisme cardiaque interventionnel

Les recommandations actuelles résument les opinions des experts .Les décisions doivent être prises après une discussion multidisciplinaire faisant intervenir des cardiologues interventionnels expérimentés, des spécialistes en pédiatrie cardiovasculaire, et des chirurgiens cardiovasculaires.

À distance de l'épisode aigu, en cas de lésions obstructives coronaires, une revascularisation myocardique (par pontages aorto-coronariens ou par angioplastie coronaire percutanée) est envisageable à condition que l'ischémie myocardique soit réversible sur les tests fonctionnels .En cas d'infarctus du myocarde récidivant, la plupart des experts indiquent la chirurgie étant donné le pronostic très défavorable.

Le pontage peut être réalisé avec des greffons artériels(artère mammaire interne ou artère gastro-épiploïque) ou veineux(veine saphène interne).Le pontage minimalement invasif (the off-pump)utilisant l'artère mammaire interne a été récemment signalé. D'autre part, le cathétérisme cardiaque interventionnel comprend l'angioplastie avec ballonnet, l'ablation rotationnelle et la mise en place de stents.

En l'absence de preuve objective d'ischémie myocardique, la revascularisation n'est pas recommandée dans les lignes directrices récentes pour la maladie coronaire chez l'adulte. Cependant, la revascularisation chez les patients avec une MK reste controversée. Dans ce cas, il peut être plus important d'observer attentivement ces patients afin d'évaluer la présence d'une ischémie avant

d'effectuer un geste de revascularisation. L'héparine et l'exercice physique, ou d'autres traitements peuvent également être efficaces pour ces patients.

L'indication d'une transplantation cardiaque est réservée aux rares cas de dysfonction myocardique sévère et irréversible, et de lésions coronariennes pour lesquelles une revascularisation n'est pas réalisable.

XI. Evolution et suivi au long cours :

1- Evolution des lésions coronaires

En l'absence de traitement, les anévrysmes (ou ectasies) coronaires se constituent à la phase aiguë chez 15 à 25% des enfants, et peuvent conduire à un infarctus du myocarde, une mort subite, ou une cardiopathie ischémique

Les lésions coronariennes évoluent avec le temps. Un à deux ans après le début de la maladie, 50 à 67% des anévrysmes ont totalement régressé. La probabilité de régression des anévrysmes semble être déterminée dans une large mesure par leur taille initiale; les petits anévrysmes étant ceux qui régressent le plus. Cependant, les anévrysmes peuvent persister ou évoluer vers la sténose ou l'occlusion (avec ou sans recanalisation et/ou développement de circulation collatérale), de même, les artères peuvent garder des tortuosités anormales. La rupture d'un anévrysme coronaire peut se produire dans les premiers mois, mais elle est exceptionnelle.

A distance de la phase aiguë, la paroi vasculaire reste plus rigide qu'une paroi Saine, avec un certains degré d'épaississement de l'intima, de dysfonction endothéliale et une réponse altérée aux agents vasodilatateurs. Ainsi, les enfants présentant des anévrismes coronariens, et même ceux chez qui une dilatation coronarienne n'a jamais été détectée, semblent être à risque accru de développer une athérosclérose à l'âge adulte. En outre, les patients victimes de MK semblent avoir un risque cardiovasculaire plus important, avec une pression artérielle plus élevée et plus d'adiposité.

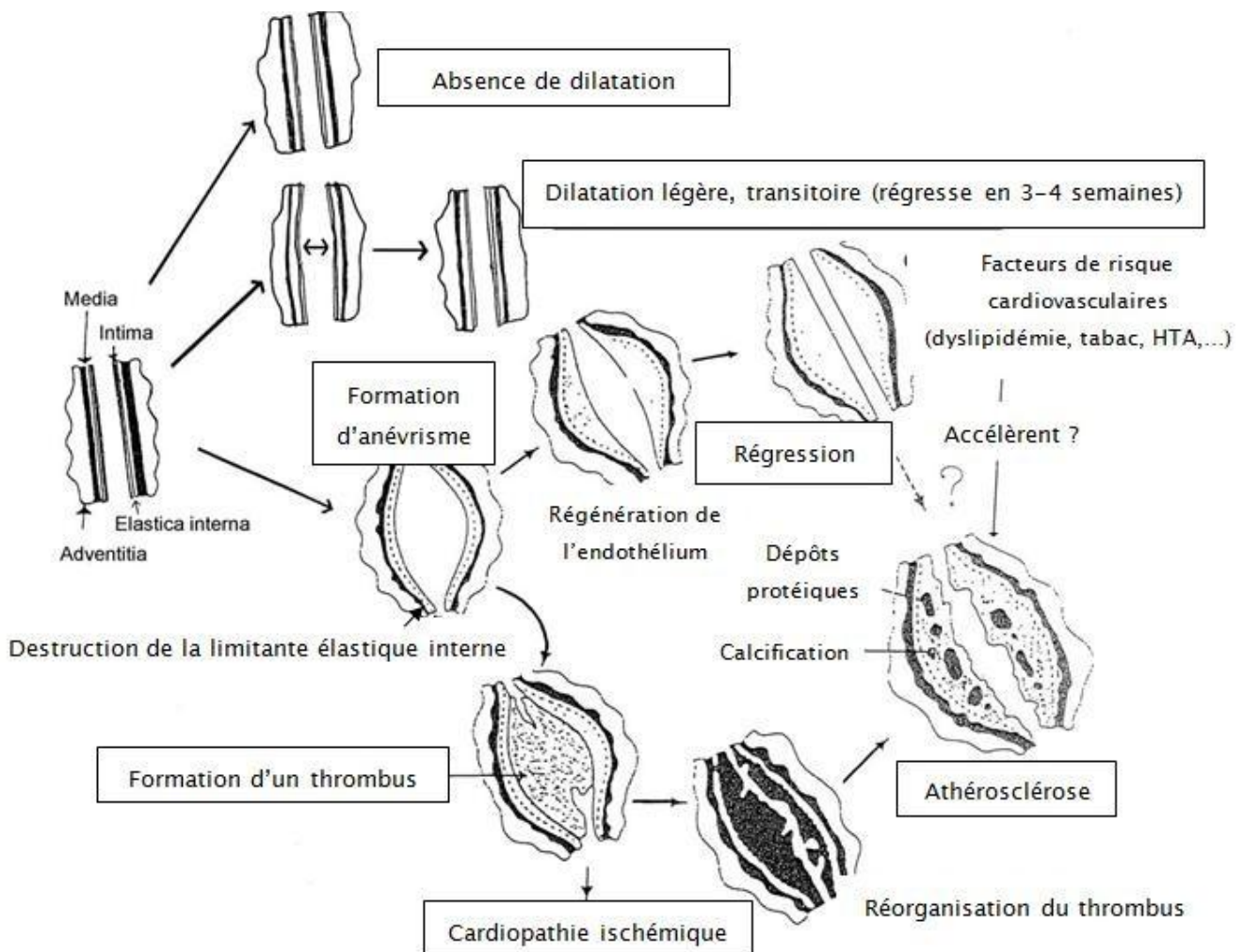


Figure 30: Evolution des anévrismes coronariens

2- Suivi au long cours des patients atteints de maladie de Kawasaki

La surveillance des enfants ayant eu une MK doit se poursuivre à distance de la phase aiguë et sa prise en charge doit être adaptée en fonction du niveau de risque de complications (Tableau III). L'«American Heart Association» (AHA) a établi une stratification du risque d'infarctus du myocarde basée sur l'aspect échographique des coronaires:

- ✓ Niveau I: Absence d'anomalies coronaires à l'échocardiographie, à aucun stade de la maladie.
- ✓ Niveau II: Dilatation transitoire disparaissant six à huit semaines après le Début de la maladie.
- ✓ Niveau III: Anévrisme unique, petit ou moyen ($3\text{mm} < \text{diamètre} < 6\text{mm}$ ou Z Score compris entre 3 et 7), sur au moins une artère coronaire.
- ✓ Niveau IV: Au moins un anévrisme grand ou géant ($\text{diamètre} > 6\text{mm}$), ou des anévrismes multiples sur une même artère coronaire.
- ✓ Niveau V: Obstruction de l'artère coronaire confirmée par la coronarographie

Tableau III: Recommandations du suivi à long terme en fonction de la stratification du risque d'infarctus du myocarde

Niveau du risque	Thérapie pharmacologique	Restrictions de l'activité physique	Tests de suivi et de diagnostic	Tests invasifs recommandés
I	Aucune, au-delà des 6 à 8 premières semaines	Aucune restriction au-delà de 6 à 8 semaines	Consultation et évaluation des facteurs de risque cardio-vasculaire tous les 5 ans	Aucun
II	Aucune, au-delà des 6 à 8 premières semaines	Aucune restriction au-delà de 6 à 8 semaines	Consultation et évaluation des facteurs de risque cardio-vasculaire tous les 3 à 5 ans	Aucun
III	Aspirine à faible dose (3-5mg/kg/j), au moins jusqu'à la régression de l'anévrisme	<p>-Avant l'âge de 11 ans: aucune restriction au-delà de 6-8 semaines.</p> <p>-Entre 11 et 20 ans: Activité physique guidé Par les résultats d'une épreuve de stress myocardique réalisée tous les 2 ans.</p> <p>-Sports violents ou d'endurance sont déconseillés pour les patients sous antiagrégants plaquettaires.</p>	Suivi annuel par un cardiologue avec ECG et échocardiographie, combiné avec une évaluation des facteurs de risque cardio-vasculaire. Epreuve de stress myocardique tous les 2 ans (chez les enfants de plus de 10 ans).	Angiographie, si le test non invasif suggère une ischémie myocardique

Niveau du risque	Thérapie pharmacologique	Restrictions de l'activité physique	Tests de suivi et de diagnostic	Tests invasifs recommandés
IV	<p>Traitement antiagrégant plaquettaire à long terme. Ajouter la warfarine (INR cible entre 2 et 2,5) en cas d'anévrisme géant. N.B. : préférer l'HBPM chez le nourrisson et le jeune enfant (car INR difficile à surveiller); HBPM utilisée au début du traitement par warfarine ou lors de la réintroduction de la warfarine après une chirurgie.</p>	<p>Les sports violents ou d'endurance doivent être évités en raison du risque hémorragique ; Les autres activités physiques sont guidées par les résultats des épreuves de stress myocardique.</p>	<p>Suivi semestriel avec ECG et échocardiographie ; Epreuve de stress myocardique annuelle</p>	<p>Première angiographie 6-12 mois après la phase aiguë ou plus tôt s'il existe des signes cliniques de souffrance myocardique. Répéter l'angiographie si la clinique, la biologie ou les tests non invasifs suggèrent une ischémie myocardique</p>
V	<p>Traitement à long terme par aspirine à faible dose; ajouter la warfarine ou l'HBPM si un anévrisme géant persiste; Discuter l'utilisation de bêtabloquants pour réduire la consommation myocardique en O₂.</p>	<p>Les sports violents ou d'endurance doivent être évités en raison du risque hémorragique ; Les autres activités physiques sont guidées par les résultats des épreuves de stress myocardique.</p>	<p>Suivi semestriel avec ECG et échocardiographie ; Epreuve de stress myocardique annuelle</p>	<p>L'angiographie est recommandée pour évaluer le réseau collatéral Et guider le choix du moyen thérapeutique (chirurgie ou angioplastie)</p>

3- Coronarographie et coroscanner?

La coronarographie reste la technique d'imagerie de référence pour mettre en évidence les anomalies de la lumière des artères coronaires et pour évaluer le degré de développement de la circulation collatérale. Mais elle ne peut être utilisée comme moyen d'évaluation de routine des patients atteints de MK, étant donné son caractère invasif et l'irradiation des patients. Elle garde essentiellement un intérêt quand une procédure invasive va être réalisée (chirurgie ou angioplastie coronaire) .

Le scanner coronaire multicoups (64-Slice MSCT coronaryangiography) (MSCT : Multiple-sliced Spiral Computed Tomography) est une technique non invasive qui permet d'examiner le réseau coronaire dans son ensemble. En effet, il permet la détection et la mesure des anévrismes coronariens et la détection des calcifications coronaires [41, 156]. Une étude comparant échographie et coroscanner a mis en évidence la supériorité de ce dernier pour la visualisation des anévrismes coronaires dans les segments distaux. En ce qui concerne la mise en évidence des sténoses, l'angioscanner a une sensibilité de 94% et une spécificité de 97%. Cependant, il expose le patient à une irradiation importante, ce qui le rend incommode pour le suivi des enfants atteints de MK, et son interprétation reste en outre difficile au niveau des lésions sévèrement calcifiées [156].

Ainsi, le scanner coronaire est une technique prometteuse, mais il faut garder à l'esprit que vu sa réalisation difficile et ses limites, seuls les patients chez qui une coronarographie est envisagée peuvent bénéficier de cet examen qui reste non invasif.

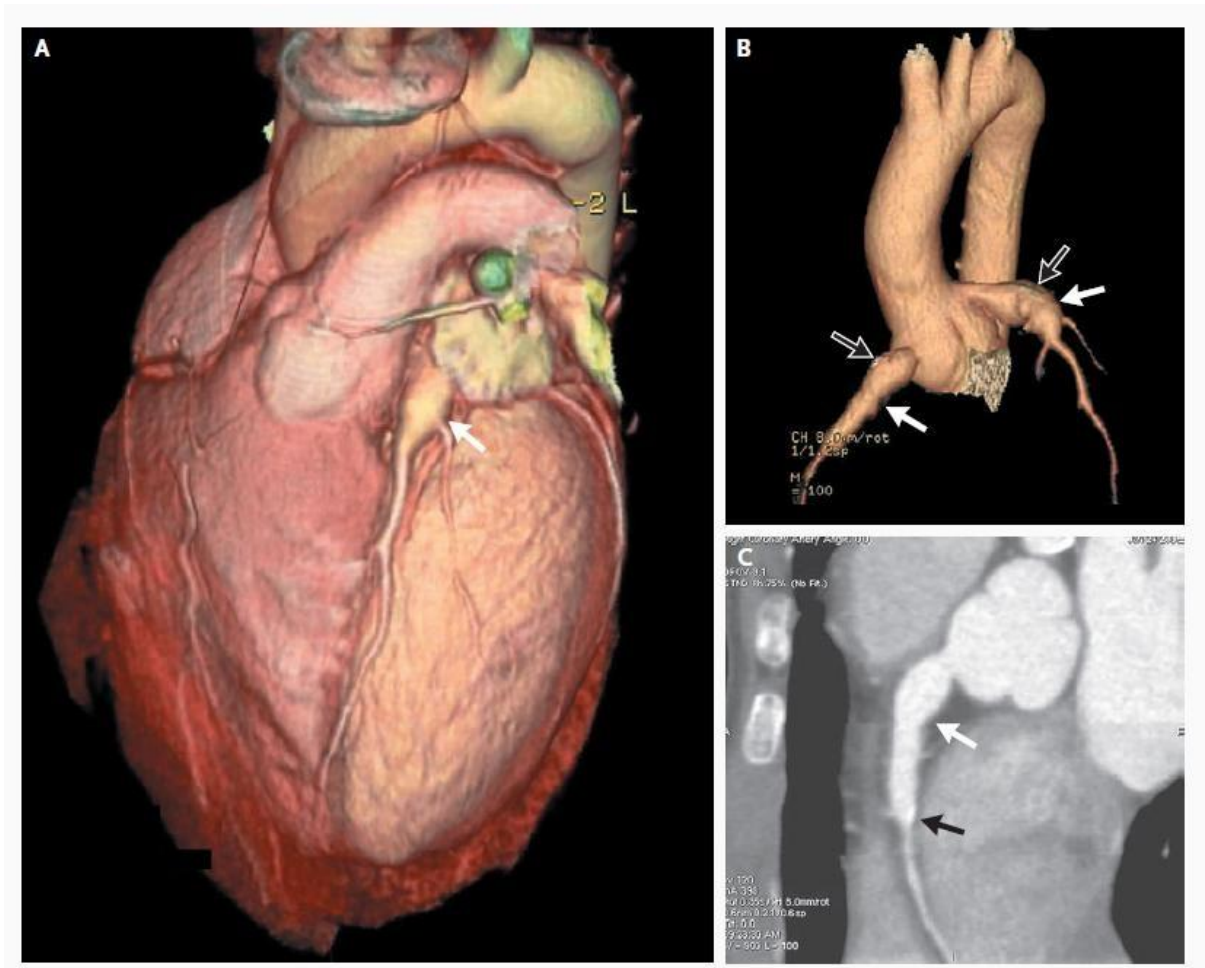


Figure 31: Anévrismes des artères coronaires chez un garçon de neuf ans, six ans

Après le diagnostic d'une MK. L'image 3D du Cœur (A) montre un anévrisme de l'artère coronaire gauche (Flèche). L'image 3D de l'aorte et des artères coronaires (B) montre un anévrisme de l'artère coronaire gauche mesurant 11 mm de diamètre et un anévrisme fusiforme de l'artère coronaire droite mesurant 8,5 mm de diamètre (Flèches blanches) avec des calcifications de la paroi (Flèches noires). La reconstruction 2D (C) montre un anévrisme de la partie proximale de l'artère coronaire droite (Flèche blanche) avec une paroi légèrement calcifiée (Flèche noire). Les images ont été acquises avec un scanner multi coupes à 64-détecteurs. (Images des Docteurs Hauschildt John et James Mathewson, Rady Children's Hospital, San Diego, Californie)

Conclusion

La maladie de Kawasaki est une vascularite systémique fébrile qui, en l'absence de traitement, se complique d'anévrismes coronaires dans 25 à 30% des cas. Elle est la cause la plus fréquente de cardiopathies acquises chez les enfants dans les pays industrialisés, et peut constituer un risque de cardiopathie ischémique de l'adulte.

Elle a été rapportée dans le monde entier, mais elle est beaucoup plus fréquente dans les populations asiatiques, et spécialement au Japon.

L'incidence de la maladie chez les enfants de moins de 5 ans est estimée à

17,1/100 000 aux États-Unis, et 112/100 000 au Japon.

Le tableau associe à une fièvre constante des signes cutanéomuqueux (Conjonctivite, pharyngite, langue framboisée, chéilite, éruption cutanée Polymorphe, desquamation des extrémités) et des adénopathies cervicales. Sa pathogénie est encore inconnue, et plusieurs théories ont été proposées, incluant la possibilité d'une infection par micro-organisme sécrétant des toxines et d'un processus lié aux superantigènes. Malgré de nombreuses recherches, il n'y a pas encore de test diagnostique disponible, et son diagnostic repose sur des critères cliniques après exclusion d'autres maladies comportant une fièvre élevée et persistante. Un diagnostic rapide est fondamental, car l'administration précoce d'immunoglobulines par voie intraveineuse associée à l'acide acétylsalicylique diminue la fréquence d'anomalies des artères coronaires à moins de 5 %.

ETUDE PRATIQUE

I. But de l'étude

Notre travail a pour objectif premier de rapporter les profils épidémiologique, clinique, biologique et évolutif de la maladie de KAWASAKI, afin de mieux caractériser cette pathologie dans notre contexte. Il a également pour but d'étudier l'atteinte cardiaque dans le cadre de la MK et de discuter les difficultés pratiques concernant les formes atypiques, la disponibilité des immunoglobulines et la place des corticoïdes.

II. Matériels et méthodes

1- Population d'étude

Nous avons effectué une étude rétrospective incluant les enfants chez qui le diagnostic de MK a été retenu et qui ont été hospitalisés suivis au service de pédiatrie et au niveau des urgences pédiatriques de l'établissement Hospitalier spécialisé mère-enfant(EHS) TLEMCEN sur une période de deux ans 2013 et 2014.

2- Méthodes

Dans notre étude, les critères d'inclusion étaient les suivants:

Enfant âgé de moins de 16ans;

Diagnostic de MK retenu (après interrogatoire minutieux, examen clinique, critères diagnostiques cliniques et biologiques).

Absence d'autres diagnostics pouvant expliquer la symptomatologie;

Dossier exploitable.

Nous avons pu regrouper 0 8 cas de MK. Les données relatives au séjour Hospitalier ont été relevées à partir du dossier médical avec remplissage d'une fiche d'exploitation individuelle pour chaque malade.

3- Données recueillies

Pour chaque enfant ,le dossier médical a été analysé avec recueil des données épidémiologiques, cliniques, biologiques, électrocardiographiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives.

3-1 Données épidémiologiques

- Age de survenue de la maladie.
- Sexe.
- Milieu urbain ou rural.
- Ville d'origine.
- Niveau socioéconomique.
- Mois ou saison de prise en charge.
- Antécédents : familiaux, personnels.

➤ Personnel :

- Poids de naissance et développement staturopondéral.
- Hospitalisation à la période néonatale.
- Mode d'allaitement: maternel, artificiel et mixte.
- Vaccination.
- ATCD pathologique.

Familiaux :

- ATCD pathologique dans la famille.
- Consanguinité.
- Histoire de la maladie :

- début (aigu ou progressif)

- signe de début *fièvre – moins de 5jours plus de 5 jours
 - chiffrée ou non
 - la réponse aux trt

- *Erythème

- *Adénopathies

signes associés

3-2 Manifestations cliniques

Le motif de consultation mentionné dans le dossier médical a été noté. Toute fois, quelques patients ont été diagnostiqués comme MK au niveau des urgences pédiatrique et ont été transférés par la suite au service de pédiatrie.

L’histoire de la maladie et l’examen clinique à l’admission ont été étudié avec recueil des différents signes présentés par le malade.

Les données de l’examen général n’étaient pas toujours complètes dans les dossiers ,mais on a noté l’état général du malade quand il était mentionné ,la température à l’admission pour tous les malades ,la fréquence cardiaque(FC)quand elle était présente ,le poids ,la présence de pâleur ou d’ictère .La tension artérielle (TA)n’a pu être déterminée pour tout les malades car ce renseignement n’était que rarement présent dans les dossiers.

Les cinq critères de MK, autres que la fièvre, ont été recueillis ;à savoir l'exanthème (exanthème et/ou érythème du siège et/ou desquamation),les modifications des extrémités(rougeur et/ou œdème et/ou desquamation),

La conjonctivite non purulente, l'énanthème (chéilite et/ou stomatite et/ou pharyngite et/ou langue framboisée) et les adénopathies (de taille supérieure à 1,5cm).

Les éléments de l'examen cardiovasculaire ont été analysés à la recherche de tachycardie, d'arythmie, de souffle cardiaque ,de signes d'insuffisance cardiaque congestive et d'un assourdissement des bruits du cœur.

Les signes cliniques n'entrant pas dans la définition classique de la MK ont été également recherchés et sont répartis-en:

Manifestations articulaires à type de douleur à la mobilisation et/ou de gonflement articulaire;

Manifestations neurologiques;

Manifestations digestives;

Manifestations oculaires autres que la conjonctivite (objectivées par examen ophtalmologique et fond 'œil) ;

Autres manifestations (otorhinolaryngologiques, pleur pulmonaires,...).

3-3 Données biologiques

Les anomalies des examens biologiques ont été établies en fonction des normes en vigueur dans le laboratoire où le bilan a été effectué. Ainsi on a étudié les examens suivants:

La Numération Formule Sanguine(NFS) à l'admission;

La Vitesse de Sédimentation(VS),la Protéine C Réactive(CRP)

Les valeurs maximales que pouvaient atteindre les taux de globules blancs (GB),de plaquettes (PQ),de la VS et de la CRP ont été notées (quand une surveillance biologique était présente dans le dossier),ainsi que le délai d'atteinte de ce taux maximal par rapport au premier jour de fièvre.

L'Examen Cytobactériologique des Urines (ECBU) : leucocyturie, hématurie, examen direct(ED),antigènes(Ag) solubles et culture .Si'ECBU n'a pas été fait, on s'est basé sur les résultats de la bandelette urinaire;

La biochimie, la cytologie et la bactériologie du liquide céphalo- Rachidien quand une ponction lombaire(PL) a été réalisée;

Les autres examens en fonction de leur disponibilité dans les dossiers

Des malades.

3-4 Anomalies cardiaques

Les anomalies cardiaques ont été définies après étude détaillée des électrocardiogrammes (ECG),de la radiographie thoracique et des échographies- Doppler cardiaques.

Pour les échographies cardiaques nous avons considéré comme significatives les anomalies suivantes:

Les épanchements péricardiques

Les myocardites

Les dilatations des artères coronaires

Les anévrismes coronariens quelle que soit leur taille

La présence d'une simple hyper-réfringence des parois des coronaires

Les insuffisances mitrales (IM).

Mais les 06 malades retenus ne présentent aucune anomalie cardiaque.

3-5 Données radiologiques

Les manifestations radiologiques atypiques ont été définies en étudiant:

La radiographie thoracique à la recherche d'atteinte pleur pulmonaire;

L'échographie abdominale à la recherche d'un hydro cholécystite ou de toute autre anomalie.

A noter que le TTX et l'échographie abdomino-pelvienne n'ont pas étaient faits.

3-6 Thérapeutique

Les paramètres étudiés sont:

Nombre de patients traités par les IGIV, les modalités d'administration

Nombre de patients traités par acide acétylsalicylique(AAS), la dose utilisée, la durée du traitement et le délai d'administration par rapport à la date de début de fièvre et par rapport aux IGIV

Mise en place d'une corticothérapie, son type, sa dose et son délai d'administration .

La réponse thérapeutique et **présence d'éventuels effets secondaires aux différents traitements.**

3-7 Evolution

L'évolution a été estimée défavorable ou favorable en fonction de la présence ou non de complications liées à la MK.

Nous avons également étudié les paramètres suivants:

Critères de sortie du service et durée d'hospitalisation
La survenue de complications (infarctus du myocarde, insuffisance

cardiaque, troubles du rythme, décès,...) ;

L'évolution après la sortie avec le recul qu'on a pour ces malades.

4- Analyse statistique

L'analyse statistique a été obtenue à l'aide du logiciel informatique Excel.

III. Observations cliniques

Dans ce chapitre nous allons présenter 08 cas cliniques sélectionnés à partir de notre série, (DONT 2 cas dossier vides) et ceci pour élucider la présentation de la MK dans notre contexte.

1- Première observation

Il s'agit de l'enfant yeles samah âgée de 3ans originaire et demeurant à Tlemcen deuxième de sa fratrie, correctement vaccinée selon le calendrier vaccinal, fille d'une mère âgée de 38 ans ,au foyer , de groupage O positif, aucun antécédent particulier. Son père âgé de 44 ans de groupage O positif employé aucun ATCDS particulier Pas de consanguinité, de niveau socioéconomique moyen.

L'enfant samah est issue par voie haute (dilatation stationnaire) son Apgar était 10/10, son poids de naissance était 4KG500 sa période néonatale était calme. Elle était sous lait artificiel depuis sa naissance, sa diversification alimentaire était à 6mois et elle n'a aucun antécédent pathologique notable.

L'histoire de la maladie remonte à 10 jours avant son admission par l'apparition d'une éruption au niveau du siège qui s'est étendu rapidement devenant généralisée. La fièvre était marquée dès le début de la symptomatologie, l'enfant était pris en charge comme une rougeole, la persistance de sa symptomatologie et l'apparition d'une conjonctivite a ramené la patiente à consulter à notre niveau, à l'admission son état général était conservé avec irritabilité FC 108 bat /min, FR/32 cycles /min, la température était chiffrée à 39.2°C, TRC < 3 secondes.

L'examen cardiovasculaire, pulmonaire et abdomino pelvien était normal

L'examen des yeux : subictère.

Chéilite avec Lèvres fissurées craquelées franchement rouge.

L'examen cutané : érythème squameux avec décollement de la peau au niveau du siège ; importante desquamation au niveau de la pulpe des 2 pouces.

Examen des aires ganglionnaires est normal.

Au total l'enfant s'est présenté au niveau des urgences pédiatriques pour un érythème intense généralisé fébrile intéressant la bouche ;le corps et le siège plus particulièrement.

Devant cette symptomatologie la patiente était hospitalisée au niveau de service de pédiatrie le 27/07/2014 OÙ le diagnostic de la maladie de Kawasaki était évoqué ;un bilan biologique a été réalisé et la patiente fut mise sous TRT médical à base paracétamol 60mg/kg chaque 6H pour lutter contre la fièvre et des immunoglobulines 2g/kg chaque 2h Aspégic à dose anti-inflammatoire 80mg/kg et une échographie cardiaque a été demandée.

Le bilan biologique a révélé :

Un syndrome inflammatoire (VS à 17 la 1 heure puis 94mm la 2ème heure, CRP à 99mg/l)

Hyperleucocytose 15300 élément/mm³ à prédominance PNN.

HB à 12g/dl et les plaquettes à 51100 elmts/mm³.

Une chimie des urines :leucocyturie ++ et hématurie +.

Une PL a été faite revenant normale.

Une échocardiographie et ECG sont normaux.

La patiente a été normalement suivie au niveau de notre service, Le TRT était bien instauré à base d'aspirine et d'immunoglobulines. L'évolution était favorable et la patiente a été mise sortante le 8 Emme jours de son séjour hospitalier .

2eme observation

Il s'agit de l'enfant yazid Youcef âgé de 6ans originaire et demeurant à Tlemcen, c'est le 1er après 4 avortements, issue d'une mère âgée de 37 ans, de groupage O positif, G5P1, au foyer, la grossesse était bien suivie .

Son père âgé de 42 ans O positif de niveau socioéconomique moyen.

Pas consanguinité

APGAR 10/10 et son poids de naissance était à 2kg.

Allaitement artificiel depuis sa naissance et la diversification était à 6mois

Correctement vacciné

Aux ATCDS d'érythème polymorphe à 5mois et syndrome de Steven Jonson

Le début de trouble remonte à 3jours marqué par l'apparition d'une éruption cutanée et une chéilite évoluant dans un contexte fébrile (chiffrée à 38°C), le patient a consulté à notre niveau et il était hospitalisé.

A l'admission, patient en bon état général

Fébricule chiffré à 38°C.

Conjonctivite, pharyngite.

Éruption cutanée, glossite.

Gingivostomatite, chéilite.

Vésicules au niveau de la paume des mains.

L'examen des aires ganglionnaires est normal.

FR :36 cycles /min FC :100 bat/min

L'examen cardio-vasculaire, pulmonaire et uro-génital sans particularité

Devant cette symptomatologie le patient a consulté au niveau des urgences pédiatriques ou il était hospitalisé le 10/10/2014 et le diagnostic de la maladie de Kawasaki a été évoqué, un bilan biologique a été réalisé et le patient fut mis sous TRT médical solumedrol à dose de 20mg le 16 /10/2014(après 6 jours d'hospitalisation et 9 jours de fièvre).

Le bilan biologique a révélé :

Syndrome inflammatoire CRP positive à 48mg

FNS :- thrombocytose à 453000elmts/mm³

-GB à 4140 elmts/mm³

-HB à 12.1g/dl

-VGM à 71fl

Une FNS de control a été faite le 12/10/2014 Relevant :

- une anémie microcytaire HB : 10 ,7 g/dl

-HT 31,7

-VGM 76 fl

-GB 5000(monocytes 10.2%, éosinophiles 5.6%)

Le bilan cardiaque a été demandé revenant normal.

Sérologies (hépatite B, C, HIV) négatives.

PL faite revenant normale.

Le patient était bien suivi au niveau de notre unité, Un TRT était instauré immunoglobulines 2g /kg en perfusion, sans Aspégic puis il était mis sortant le 16/10/2014 avec une bonne évolution clinico-biologique.

3 EME observation

Il s'agit de l'enfant Tifiani chokir âgé de 3ans originaire et demeurant à Tlemcen, deuxième de la fratrie, issu par voie haute, d'une mère âgé de 33 ans, de groupage O positif, au foyer, sans ATCDS particuliers .Le père âgé de 45 ans, de groupage O positif, ne présente aucun ATCD particulier ,Pas de consanguinité

Le niveau socioéconomique était moyen

Son poids de naissance était de 4KG500, Apgar 10/10avec une période néonatale calme, sous allaitement artificielle et la diversification était à 6 mois.

Correctement vacciné

Le début du trouble remonte a 6jours marquée par une fièvre 38,2°C, ce qui a motivé l'enfant a consulté à notre niveau d'où son hospitalisation à notre unité

30/09/2014

A l'admission, son poids était à 17KG500, Taille 90cm

Avec une- FC : 89 bat/min

- FR 25cycles/min

-TA normal

Examen de la sphère ORL retrouve une pharyngite.

L'examen des aires ganglionnaire est normal.

L'examen cardiovasculaire et pulmonaire est normal.

Un bilan biologique a été demandé retrouvant :

Un syndrome inflammatoire : CRP :100 mg

FNS hyperleucocytose à 16850 éléments/mm³ à prédominance neutrophiles

78,8%,HB a 11

VS 40 mm la 1^{ère} heure et 68 mm 2^{ème} heure

Ainsi que la biochimie : – TGO à 158UI/L

– TGP à 164,8UI/L

– Fer sérique à 31 mg/dl

La sérologie (hépatite B,C, HIV)revient négative

L'écho doppler et l'ECG sont normaux

Le patient a bénéficié d'un traitement à base d'aspirine à dose anti inflammatoire 100mg/kg et il est mis sortant à j3 du TRT le 06/10/2014.

4eme observation

Il s'agit de l'enfant Mostafi mohamed yacine âgé de 4 ans originaire et demeurant à Tlemcen, deuxième de la fratrie, issue d'une mère 31 ans, de groupage O positif, sans ATCDS et Pas de consanguinité ,de Niveau socioéconomique moyen

La grossesse était bien suivie menée à terme

Apgar 10/10, Poids de naissance 2kg, Période néonatale calme

Allaitement artificiel depuis sa naissance

Diversification alimentaire à 6mois

Correctement vacciné

Aux ATCDS de bronchiolites aigues

Le début du trouble remonte à 5jours, marqué par l'apparition d'une fièvre chiffrée à 38,5°c et une éruption cutanée.

Le patient a consulté à notre niveau où il était hospitalisé le 24/08/2014

A l'admission Patient était en bon état général

FC à 100batt/min et une FR : 28cyc/min ,TA 11/7 mm Hg

Examen de la bouche révèle une pharyngite, chéilite et stomatite.

Examen des articulations : arthrite du genou.

L'enfant a bénéficié :

Bilan biologique : -CRP normale

-FNS: HB 12g/dl, GB 7000 elmt /mm³

-Biochimie: ASAT, ALAT normaux

- Chimie des urines négative

Le malade était traité par Aspirine à dose de 80mg et mis sortant avec une bonne évolution le 27/08/ 2014 .

5eme observation

Il s'agit de l'enfant Fedouha Mohamed, âgé de 2ans, originaire et demeurant à Tlemcen, Sans ATCDS particuliers, issu d'une mère âgé de 33 ans, de groupage O positif, sans ATCDS particuliers et d'un père âgé de 33 ans, de groupage O positif, ne présentant Aucun ATCD particulier , de niveau socioéconomique moyen et pas de consanguinité. La grossesse était bien suivie son Apgar était 10/10 son poids de naissance était 3kg Sa période néonatale était calme, La diversification alimentaire était à 6mois L'enfant a subit une vaccination correcte.

Le début du trouble remonte à 5 jours, marqué par une fièvre chiffrée à 39°C persistante Malgré le TRT symptomatique, associée à des desquamations superficielles au niveau De la main droite et du siège, le patient a consulté à titre externe puis il a été orienté à Notre niveau d'où son hospitalisation 23/10/2014.

À l'admission :

Son état général était conservé

FC 90 BAT/min FR 22cycles /min

À l'examen on trouve une chéilite avec desquamation de la main droite et au niveau du siège.

Un bilan inflammatoire a été demandé :- CRP 96mg/l

– VS 82 mm/h la première heure et
110mm/h la deuxième heure

FNS : taux de plaquettes:489000 elmt /mm³

HB a 11,5 g/dl

GB : 14000elmts/mm³

L'échocoeur a objectivé : -insuffisance mitrale

– Péricardite de petite abondance de 4mm

-HTAP modérée à 37mm Hg

○ AJ3 de TRT- CRP : 6mg/l

–FNS plaquettes à 753000 elmts/mm³

GB 14400elmts/mm³

○ TP était à 100% le 5ème jour

L'échocoeur de control : péricarde sec et cavités cardiaques normales.

Pression artérielle pulmonaire 12mmhg.

Le patient a bénéficié d'immunoglobulines et Aspégic dose de charge de 80 mg.

Il était mis sortant le 27/10/2014 avec une bonne évolution.

6EME observation

Il s'agit de l'enfant Benameur Mohamed , âgé de 4ans, originaire et demeurant à Tlemcen, issu de parents jeunes, sans ATCD particuliers, de Niveau socioéconomique Moyen , Pas de notion de consanguinité.

Sa période néonatale était calme avec Apgar 10/10 et poids de naissance 2KG900

L'enfant a pour ATCD une rectorragie occasionnelle depuis 7 mois et une aphtose

Bipolaire .

Le début de troubles remonte à une semaine, marqué par l'apparition d'un érythème fessier Et une fébricule chiffré à 38°C, l'enfant a été orienté à notre niveau d'où son Hospitalisation le 28 novembre 2014.

A l'admission :

L'état général était conservé avec une température à 38°C.

FC : 100bat/min FR : 28cyc/min TA : 12/6

A l'examen on note un érythème fessier avec Arthralgie du genou.

Le reste de l'examen était normal.

Le patient a bénéficié d'un bilan inflammatoire- CRP positif à 20mg

- VS 80 la 1^{ère} heure

90 la 2^{ème} heure

FNS montre :-Anémie microcytaire hypochrome

-Hyperleucocytose à 13000 éléments /mm³

Bilan rénal : revenant sans particularité

Analyse biochimique natrémie, chlorémie et kaliémie normales.

Bilan cardiaque :-ECG normal

- Echocoeur pas de lésions coronariennes

Le patient était mis sous Aspégic à dose anti inflammatoire et Il est mis sortant le

06/12/2014 avec une bonne évolution clinico-biologique

Les 02 autres cas présents mais les dossiers vierges.

7eme observation

Il s'agit de l'enfant Abdou Wassim âgé de 15 mois originaire et demeurant à Tlemcen premier enfant dans la famille, correctement vaccinée selon le calendrier vaccinal, garçon d'une mère âgée de 31 ans, au foyer, de groupage O positif, aucun antécédent particulier.

Son père âgé de 40 ans de groupage B positif employé aucun ATCDS particulier
Pas de consanguinité, de niveau socioéconomique moyen.

L'enfant Wassim est issu par voie basse son Apgar était 10/10, son poids de naissance était 3KG100 sa période néonatale était calme.

Il était sous lait artificiel depuis sa naissance, sa diversification alimentaire était à 6 mois et il n'a aucun antécédent pathologique notable.

L'histoire de la maladie remonte à 05 jours avant son admission par l'apparition d'une fièvre non chiffrée. La persistance de la fièvre et l'apparition d'une conjonctivite et une chéilite a ramené la patiente à consulter à notre niveau, à l'admission son état général était conservé avec irritabilité FC 115 bat /min, FR/32 cycles /min, la température était chiffrée à 39.2°C, TRC < 3 secondes.

L'examen cardiovasculaire, pulmonaire et abdomino pelvien était normal

L'examen des yeux : conjonctivite bilatérale

Une chéilite ; stomatite et pharyngite.

L'examen ostéo articulaire: œdème des membres inférieures.

L'examen cutané : sans particularité.

Examen des aires ganglionnaires est normal.

Devant cette symptomatologie le patient était hospitalisé au niveau de service de pédiatrie le 13/07/2015 où le diagnostic de la maladie de Kawasaki était évoqué ; un bilan biologique a été réalisé et le patient fut mis sous TRT médical

A base paracétamol 60mg/kg chaque 6H pour lutter contre la fièvre et des immunoglobulines 2g/kg chaque 2h Aspégic à dose anti-inflammatoire 80mg/kg et une échographie cardiaque a été demandée.

Le bilan biologique a révélé :

Un syndrome inflammatoire (VS, CRP) avec des chiffres augmenté

Une PL a été faite revenant normale.

Une échocardiographie et ECG sont normaux.

Le patient a été normalement suivi au niveau de notre service, Le TRT était bien instauré à base d'aspirine et d'immunoglobulines. L'évolution était favorable et le patient a été mise sortante le 8 eme jours de son séjour hospitalier.

8eme observation

Il s'agit de l'enfant farouani abd al ileh âgé de 2ans originaire et demeurant à Tlemcen, issu par voie haute, d'une mère âgé de 32ans, de groupage AB positif, au foyer, sans ATCDS particuliers .Le père âgé de 45 ans, de groupage A positif, ne présente aucun ATCD particulier ,Pas de consanguinité

Le niveau socioéconomique était moyen

Son poids de naissance était de 3KG900, Apgar 10/10avec une période néonatale calme, sous allaitement artificielle et la diversification était à 6 mois.

Correctement vacciné

Le début du trouble remonte a 15jours marquée par une fièvre 40°C plus un éxantheme cutané, ce qui a motivé l'enfant a consulté à notre niveau d'où son hospitalisation à notre unité 09/02/2015

A l'admission, son poids était à 12KG, Température à 39°C

Avec une- FC :100 bat/min

- FR 23cycles/min

-TA normal

Le tégument conjonctif normo coloré

L'examen des aires ganglionnaire est normal.

L'examen cutanéomuqueux objective Des lésions desquamative générale

Desquamation péri inguinale

Desquamation de la région péri anale

L'examen cardiovasculaire et pulmonaire est normal.

Un bilan biologique a été demandé retrouvant :

Un syndrome inflammatoire : CRP : 48 mg

Vs à 60 la première heure

FNS hyperleucocytose à 15000 éléments/mm³ à prédominance neutrophiles 78,8%, thrombocytose à 700000

La sérologie (hépatite B,C, HIV) revient négative

A L'écho doppler pas d'anévrisme coronarien

CAT

Hospitalisation, bilans d'urgence,

Le patient a bénéficié d'un traitement à base d'aspirine à dose anti inflammatoire 100mg/kg et il est mis sortant à j3 du TRT

9eme observation

Il s'agit de l'enfant mdjahdi mohamed âgé de 4ans originaire et demeurant à Tlemcen, issu par voie haute, d'une mère âgé de 34ans, de groupage A positif,

Au foyer, sans ATCDS particuliers .Le père âgé de 40ans, de groupage AB positif, ne présente aucun ATCD particulier ,Pas de consanguinité

Le niveau socioéconomique était moyen

Son poids de naissance était de 3KG200, Apgar 10/10avec une période néonatale calme, sous allaitement artificielle et la diversification était à 6 mois.

Correctement vacciné

Le début du trouble remonte a 10jours marquée par une fièvre 39°C plus un éxantheme cutané, ce qui a motivé l'enfant a consulté à notre niveau d'où son hospitalisation à notre unité 02/03/2012

A l'admission, son poids était à 12KG, Température à 39°C

Avec une- FC :110 bat/min

- FR 24cycles/min

-TA normal

Le tégument conjonctif normo coloré

L'examen des aires ganglionnaire est normal.

L'examen cutanéomuqueux objective

Des lésions desquamative générale

Desquamation de la région péri anale

L'examen cardiovasculaire et pulmonaire est normal.

Un bilan biologique a été demandé retrouvant :

Un syndrome inflammatoire : CRP : 48 mg

Vs à 60 la première heure

FNS hyperleucocytose à 13000 éléments/mm³ à prédominance neutrophiles

70 %, thrombocytose à 720000

La sérologie (hépatite B,C, HIV)revient négative

A L'écho doppler pas d'anévrysme coronarien

CAT

Hospitalisation, bilons d'urgence,

Le patient a bénéficié d'un traitement à base d'aspirine à dose anti inflammatoire 100mg/kg et il est mis sortant à j3 du TRT

10eme observation ;

Il s'agit de l'enfant belkacem nasim, âgé de 3ans, originaire et demeurant à Tlemcen,

Sans ATCDS particuliers, issu d'une mère âgé de 38 ans, de groupage B positif, sans ATCDS particuliers et d'un père âgé de 41 ans, de groupage O positif, ne présentant aucun ATCD particulier, de niveau socioéconomique moyen et pas de consanguinité.

La grossesse était bien suivie son Apgar était 10/10 son poids de naissance

était 3kg500, Sa période néonatale était calme, La diversification alimentaire était à

6mois L'enfant a subit une vaccination correcte.

Le début du trouble remonte à 7 jours, marqué par une fièvre chiffrée à 39°C persistante

Malgré le TRT symptomatique, associée à des desquamations superficielles au niveau

Des membres, le patient a consulté à titre externe puis il a été orienté à

Notre niveau d'où son hospitalisation 02/10/2012.

À l'admission :

Son état général était conservé

FC 140 BAT/min FR 247cycles /min

À l'examen on trouve une chéilite avec desquamation des membres.

Un bilan inflammatoire a été demandé :- CRP 80mg/l

la deuxième heure - VS 80 mm/h la première heure et 100mm/h

FNS : taux de plaquettes:150000 elmt /mm³

HB a 10g/dl

GB : 17000elmts/mm³

L'échocoeur a objectivé : -insuffisance mitrale

- Péricardite de petite abondance de 4mm

-HTAP modérée à 37mm Hg

○ AJ3 de TRT- CRP : 6mg/l

-FNS plaquettes à 630000 elmts/mm³

GB 16400elmts/mm³

- TP était à 100% le 5^{ème} jour

L'échocoeur de control : péricarde sec et cavités cardiaques normales.

Pression artérielle pulmonaire 12mmhg.

Le patient a bénéficié d'immunoglobulines et Aspégic dose de charge de 80 mg.

Mise sortante apres 06journes d'hospitalisation.

11eme observation

Il s'agit de l'enfant laouadj abd al kader, âgé de 2anset 3moi, originaire et demeurant à Tlemcen,

Sans ATCDS particuliers, issu d'une mère âgé de 31 ans, de groupage AB positif, sans ATCDS particuliers et d'un père âgé de 38 ans, de groupage A positif, ne présentant Aucun ATCD particulier, de niveau socioéconomique moyen et pas de consanguinité.

La grossesse était bien suivie son Apgar était 10/10 son poids de naissance était 4kg100

Sa période néonatale était calme, La diversification alimentaire était à 6mois

L'enfant a subit une vaccination correcte.

Le début du trouble remonte à 10 jours, marqué par une fièvre chiffrée à 40°C persistante

Malgré le TRT symptomatique, associée à des desquamations superficielles au niveau Des pieds, le patient a consulté à titre externe puis il a été orienté à Notre niveau d'où son hospitalisation 10/11/2012.

À l'admission :

Son état général était conservé

FC 120 BAT/min FR 23cycles /min

À l'examen on trouve une chéilite avec desquamation des membres.

Un bilan inflammatoire a été demandé :- CRP 70mg/l

la deuxième heure - VS 78mm/h la première heure et 100mm/h

FNS : taux de plaquettes:150000 elmt /mm³

HB a 11g/dl

GB : 18000elmts/mm³

L'échocoeur na rien objectivé

-FNS plaquettes à 230000 elmts/mm³

GB 15000elmts/mm³

- TP était à 100% le 5^{ème} jour

L'échocoeur de control : péricarde sec et cavités cardiaques normales.

Le patient a bénéficié d'immunoglobulines et Aspégic dose de charge de 80 mg.
Patiente mise sortante apres une bonne evolution durant son hospitalisation d'une durée de 04 jours.

12eme observation

Il s'agit de l'enfant fille âgée de originaire et demeurant à tlemcen premier enfant dans la famille, correctement vaccinée selon le calendrier vaccinal, fille d'une mère âgée de 41 ans ,employé, de groupage AB positif, aucun antécédent particulier.

Son père âgé de 45 ans de groupage B positif employé aucun ATCDS particulier

Pas de consanguinité, de niveau socioéconomique moyen.

L'enfant est issue par voie basse son Apgar était 10/10, son poids de naissance était 2KG900 sa période néonatale était calme.

elle était sous lait artificiel depuis sa naissance, sa diversification alimentaire était à 6mois et il n'a aucun antécédent pathologique notable.

L'histoire de la maladie remonte à 06 jours avant son admission par l'apparition d'une fièvre non chiffré. la persistance de la fièvre et l'apparition d'une conjonctivite et une chielite a ramené la patiente à consulter à notre niveau, à l'admission son état général était conservé avec FC 110 bat /min, FR/30 cycles /min, la température était chiffrée à39.2°C.

L'examen cardiovasculaire, pulmonaire et abdomino pelvien était normal

L'examen cutané :sans particularité.

Examen des aires ganglionnaires est normal.

Devant cette symptomatologie le patient était hospitalisée au niveau de service de pédiatrie le 02/10/2012 Où le diagnostic de la maladie de Kawasaki était évoqué ;un bilan biologique a été réalisé et le patient fut mise sous TRT médical

A base paracétamol 60mg/kg chaque 6H pour lutter contre la fièvre et des immunoglobulines 2g/kg chaque 2h Aspégic à dose anti-inflammatoire 80mg/kg et une échographie cardiaque a été demandée.

Le bilan biologique a révélé :

Un syndrome inflammatoire (VS, CRP) avec des chiffres augmenté

Une PL a été faite revenant normale.

Une échocardiographie et ECG sont normaux.

Le patient a été normalement suivi au niveau de notre service, Le TRT était bien instauré à base d'aspirine et d'immunoglobulines. L'évolution était favorable et le patient a été mise sortante le 8 eme jours de son séjour hospitalier.

13eme observation

Il s'agit de l'enfant garçon âgé de ans originaire et demeurant à Tlemcen, troisieme de la fratrie, issue d'une mère 28 ans, de groupage O positif, sans ATCDS et Pas de consanguinité ,de Niveau socioéconomique moyen

La grossesse était bien suivie menée à terme

Apgar 10/10, Poids de naissance 2kg300, Période néonatale calme

Allaitement artificiel depuis sa naissance

Diversification alimentaire à 6mois

Correctement vacciné

Le début du trouble remonte à 7 jours, marqué par l'apparition d'une fièvre chiffrée à 39°C.

Le patient a consulté à notre niveau où il était hospitalisé le 07/10/2012

A l'admission Patient était en bon état général

FC à 110batt/min et une FR : 26cyc/min ,TA 13/6 mm Hg

Examen de la bouche était sans particularité.

Examen des articulations : arthrite du genou.

L'enfant a bénéficié :

Bilan biologique : -CRP positif

-vs accéléré

-FNS: HB 12g/dl, GB 7000 elmt /mm³

-Biochimie: ASAT, ALAT normaux

- Chimie des urines négative

Le malade était traité par Aspirine à dose de 80mg et mis sortant avec une bonne évolution apres 9jours d'hospitalisation.

V. Résultats et discussion :

1- Epidémiologie

1-1 Sexe ratio

Dans notre série, on note une prédominance masculine 5 garçon sur 1 fille, soit un sexe ratio de 5/1 Egale à 5

Tableau : Répartition des cas selon le sexe.

sexe	effectif	pourcentage
Garçon	10	83,33
Fille	3	16,66



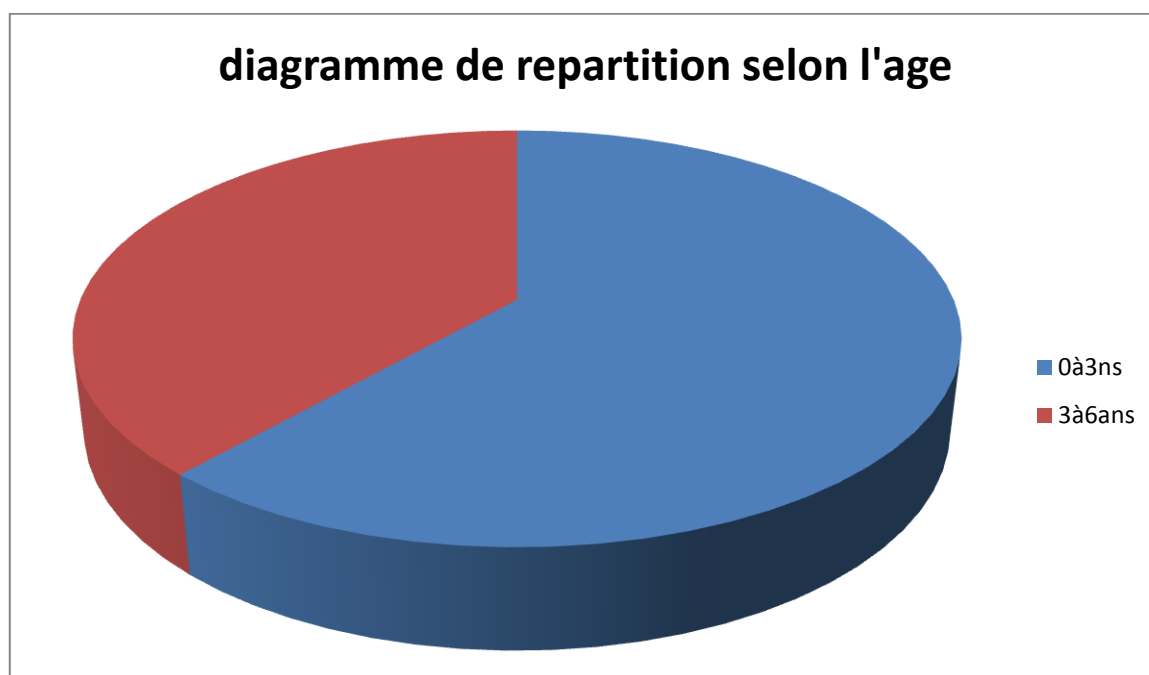
On note une prédominance masculine dans tous les cas.

1-2 Age

L'âge de nos patients varie entre dix mois et neuf ans avec une moyenne de trois ans et cinq mois et une médiane de trois ans.

Tranche d'âge	effectif	Pourcentage
0 à 3 ans	8	61,53%
3 à 6 ans	5	38,46%

Tableau : Répartition selon l'âge



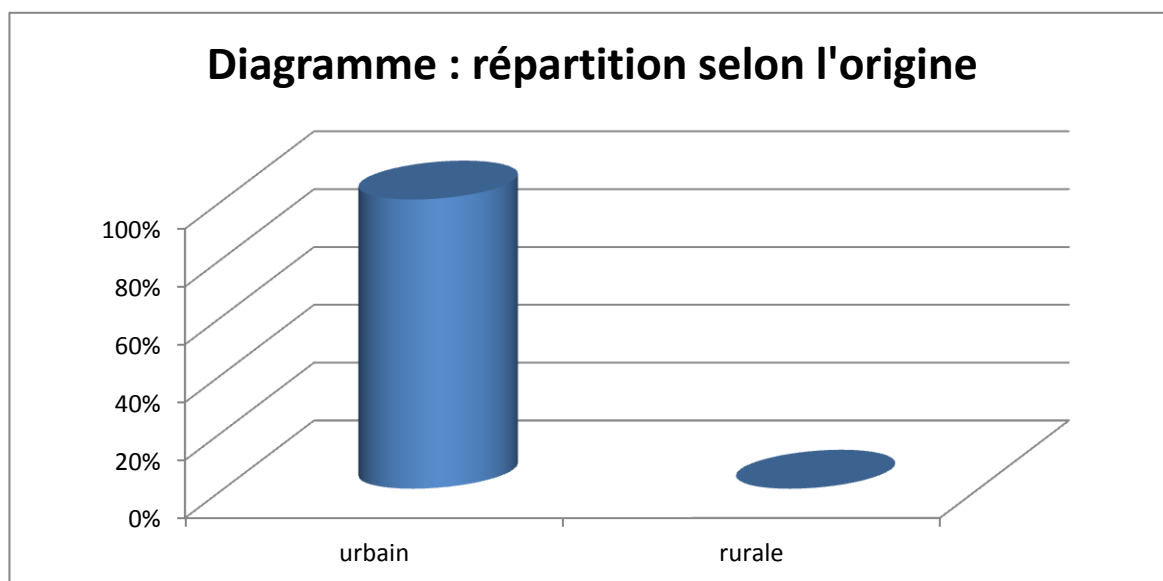
La tranche d'âge la plus atteinte est celle entre trois et six ans elle représente environ 60% des cas.

1-3 Milieu

Dans notre série, tous les patients étaient originaires de Tlemcen.

Milieu	pourcentage	effectif
Urbain	100%	13
Rurale	0%	0

Tableau : Répartition selon l'origine



La majorité des malades étaient issus du milieu urbain.

1-4 Niveau socioéconomique

Tableau: Niveau socioéconomique des patients.

Niveaux socio-économique	pourcentage	Effectif
Elevé	0%	0
Moyen	100%	13
Bas	0%	0



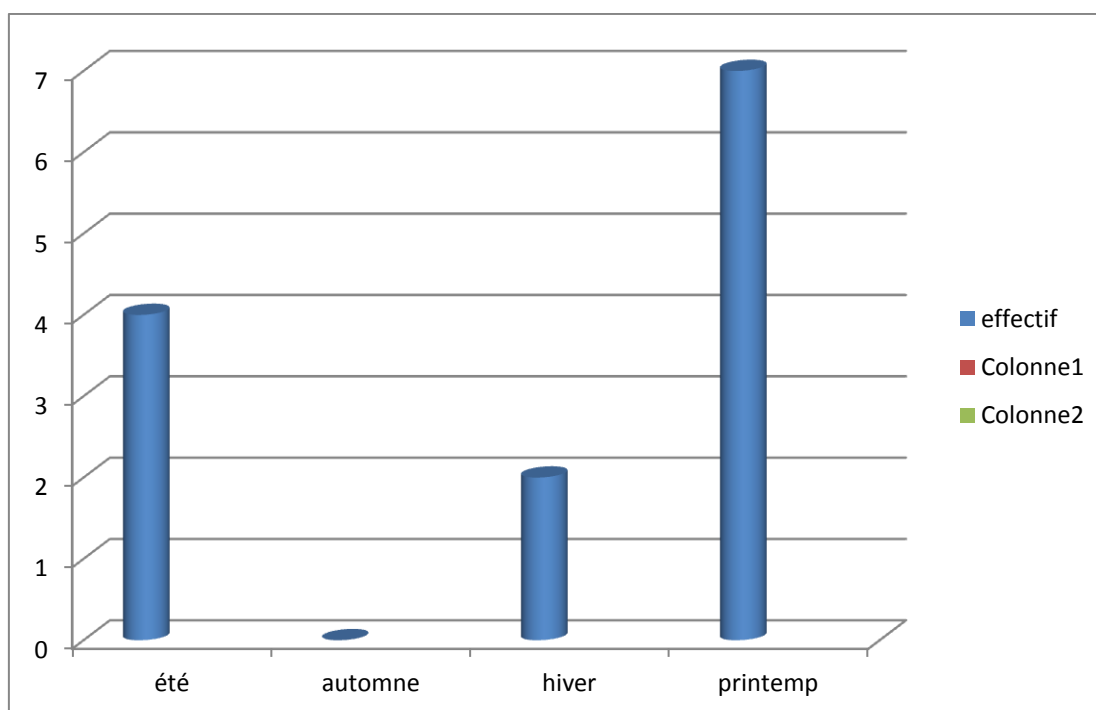
On note que la totalité des malades de niveau socioéconomique moyen.

1-5 Saisonnalité

Tableau : Saison de révélation de la maladie chez nos malades.

Saison	effectif	pourcentage
l'été	4	30,73%
l'automne	0	0%
l'hiver	2	15,28%
Printemps	7	53,84%

Diagramme de repartition selon la saison

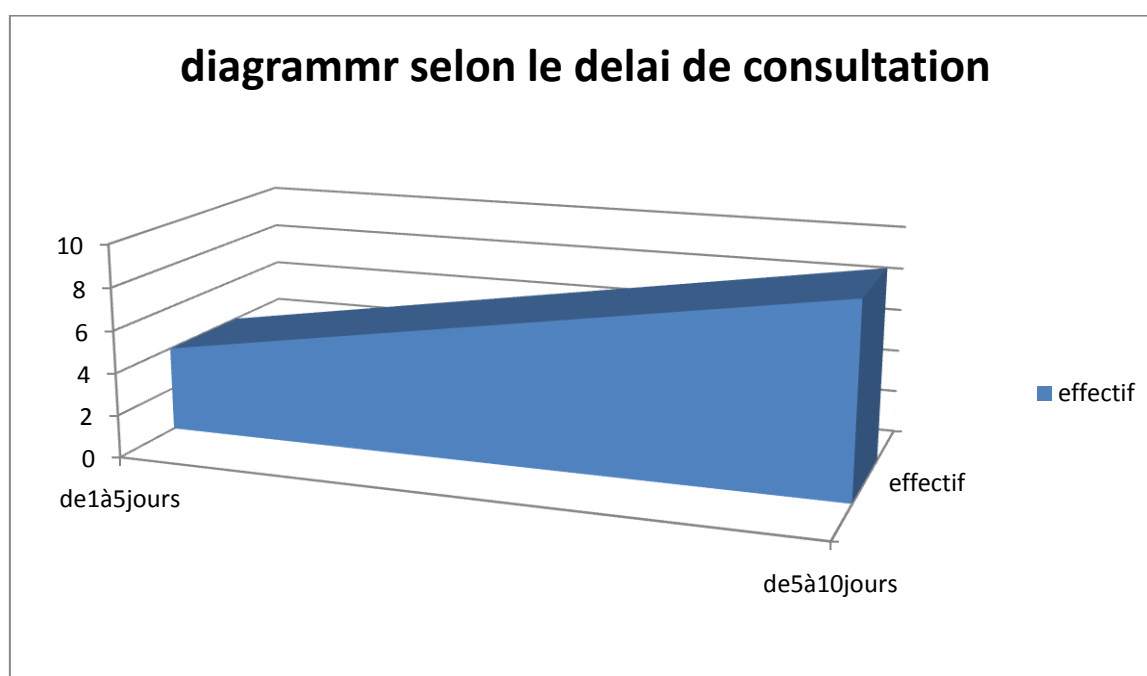


On note une nette recrudescence de la maladie en printemps et augmentation de son incidence en automne.

1-6 délai de consultation

Délai (jours)	pourcentage	Effectif
de [01-05[Jr	30,76%	4
DE [05-10] Jr	69,23%	9

Tableau :Répartition selon le délai de consultation



Le délai de consultation était en moyenne de Cinque jours avec des extrêmes de trois et dix jours et une médiane de Cinque Jour.

1-7 Traitements reçus avant l'admission

Il n'a pas été mentionné dans aucun dossier médicale des patients.

1-8 Antécédents

Il n'existe pas d'antécédents notables à nos malades,

Notamment pas de Consanguinité ni de cas familiaux.

2-ETUDE CLINIQUE :**2-1 motif de consultation :**

Motif de consultation	fièvre	atteinte dermatologique	CHELITE	CONJONCTIVITE
pourcentage	100%	61,53%	61,53%	30,76%
effectif	13	8	8	4

Tableau : Répartition selon le motif de consultation

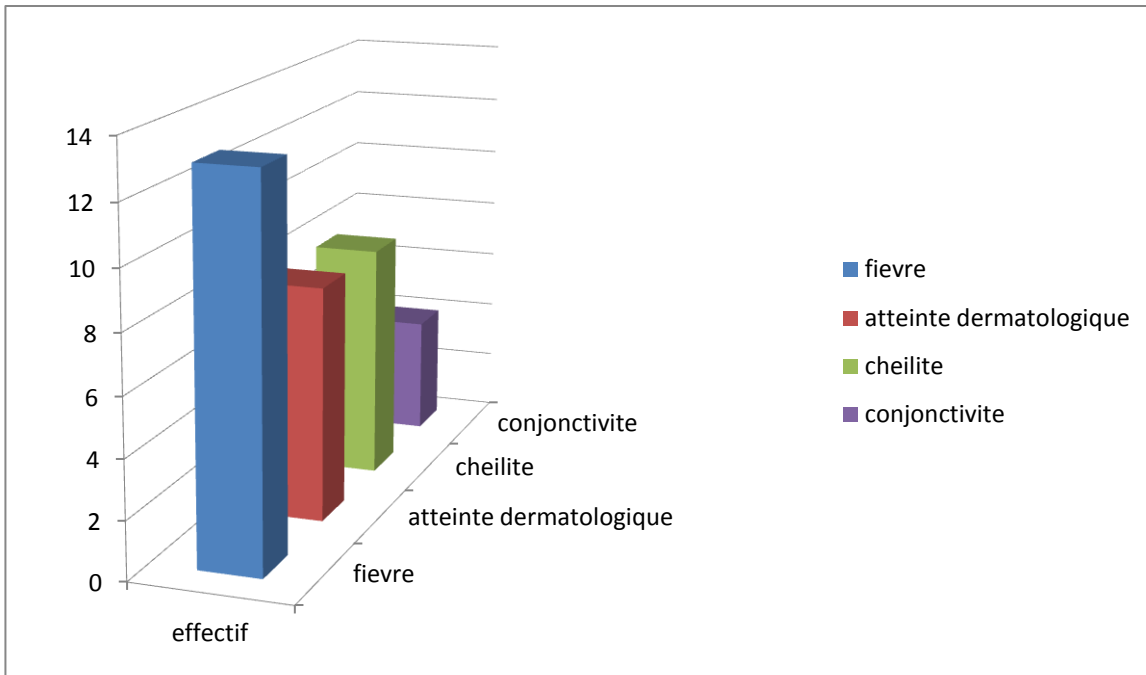


Diagramme : Répartition selon le motif de consultation

La majorité des malades viennent consulter pour une fièvre suivie d’atteinte dermatologique ainsi de chéilite et de conjonctivite.

Les ADP étaient beaucoup plus rares.

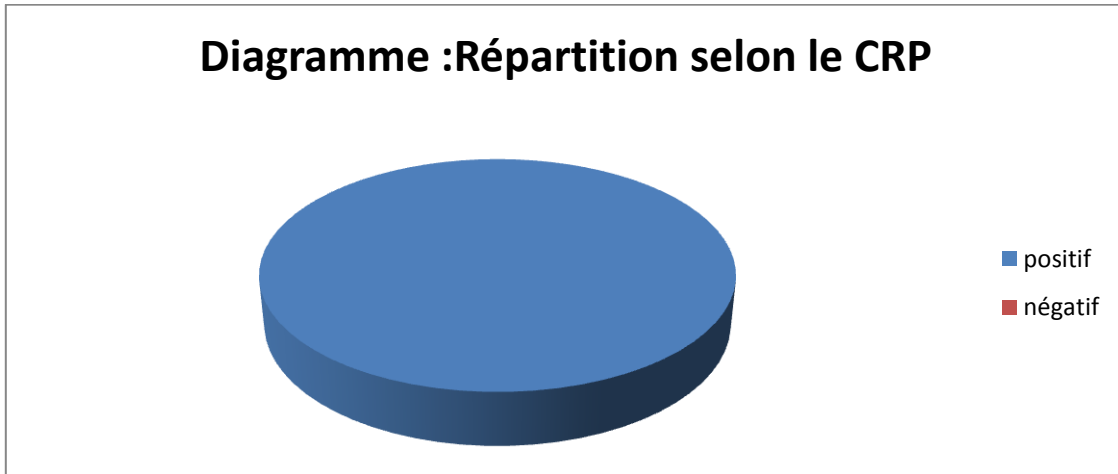
Tous les malades traités dans notre série viennent consulter au niveau des urgences pédiatrique EHS TLEMCEN ils étaient soit adresser vers le service de pédiatrie soit traités puis sortie des urgences .

3_résultats biologique :

3-1 protéine C réactive :

l'examen biologique	positif	négatif
CPR	100%	0%

Tableau :Répartition selon la CRP



3-2 la vitesse de sédimentation :

l'examen biologique	accélééré	normale
VS	100%	0%

Tableau : répartition selon la VS



Tout les malades traités avaient une VS et une CRP positive en faveur d' un syndrome inflammatoire biologique important

Ces taux ont tendance à augmenter au cours de l'évolution de la maladie puis à diminuer progressivement après le début du traitement pour revenir à des valeurs normales à la sortie.

4-Les anomalies radiologiques :

Cas N°	ECG	Rx thoracique	Echo-Doppler cardiaque
1	N	-	N
2	N	-	N
3	N	-	N
4			

5	/	-	IM Péricardite de petite abondance de 4mm HTAP de 37mm
6	N		N

On note pas d'anomalies cardiaques à l'ECG ou à l'écho cardiaque à l'exception du 5 eme cas ;son écho doppler objective une insuffisance mitrale ,une péricardite de petite abondance de 4 mm et une HTAP de 37 mm.

La radiographie thoracique est normale dans tous les cas .

5-traitement reçu :

Cas N°	Traitement			
	IGIV	Aspirine	Corticothérapie	Effets secondaires
1	+	+	-	-
2	+		-	-

3		+	-	-
4		+	-	-
5		+	-	-
6		+	-	-
7	+	+	-	-
8	-	+	-	-
9	+	+	-	-
10	-	+	-	-
11	-	+	-	-
12	-	+	-	-
13	-	+	-	-

Tableau : Répartition selon la TRT reçu

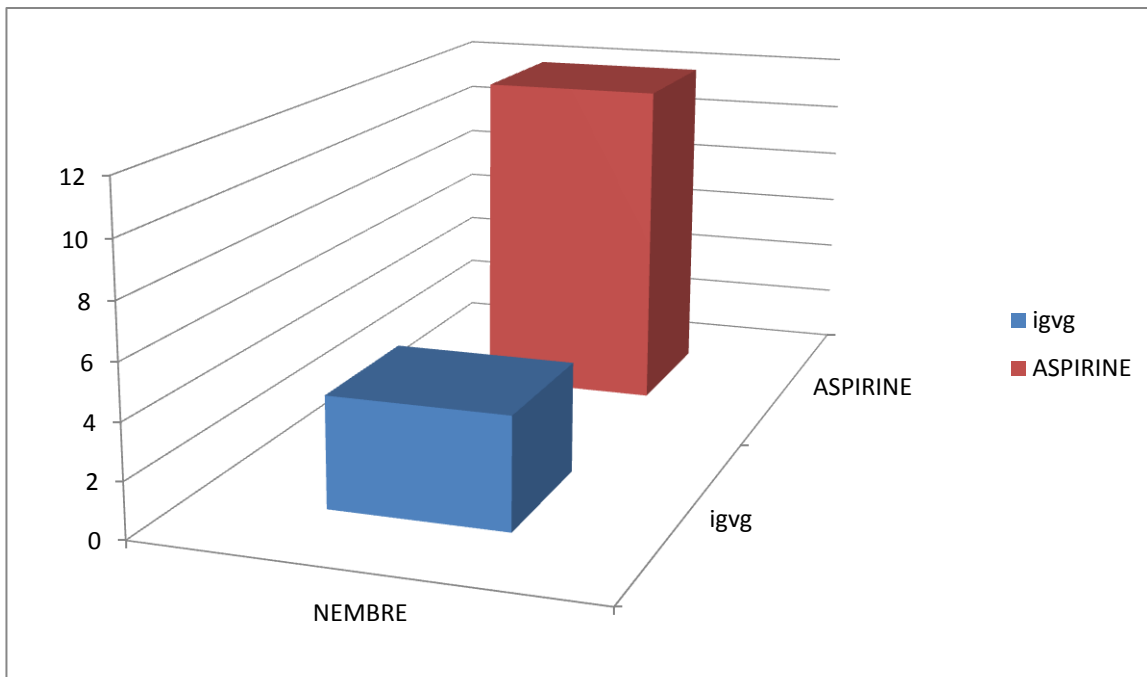


DIAGRAMME DU TRAITEMENT REÇU

Le 1^{er} malade était traité par des IGIV et de l'aspirine

Des IGIV pour le 2^{ème} malade

Le reste des malades étaient traités par seulement de l'aspirine

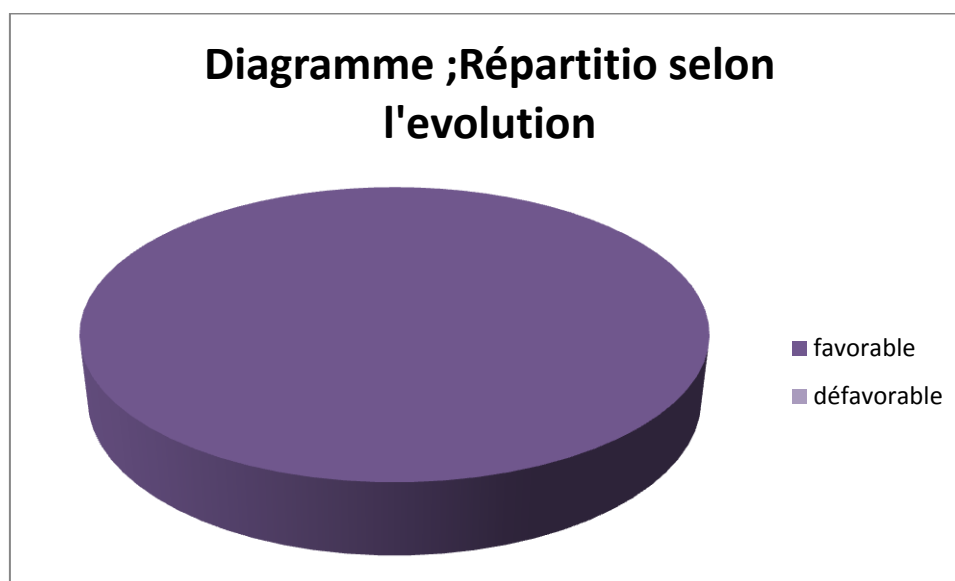
Pas de corticothérapies pour tous les malades

Pas d'effets indésirables notables pour tous les malades.

6-EVOLUTION :

Evolution		
Favorable	Complications	Recul
+	/	Pert de vue
+	/	Pert de vue
+	/	Pert de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Pert de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue
+	/	Perte de vue

Tableau :Répartition selon l'évolution



L'évolution était favorable pour tous les malades
 Pas de complication notable .

Durée d'hospitalisation

Délai	pourcentage	Effectif
Délai -05 jour	33,33	05
Délai+05 jour	66,66	08

Tableau : Répartition selon la durée d'hospitalisation

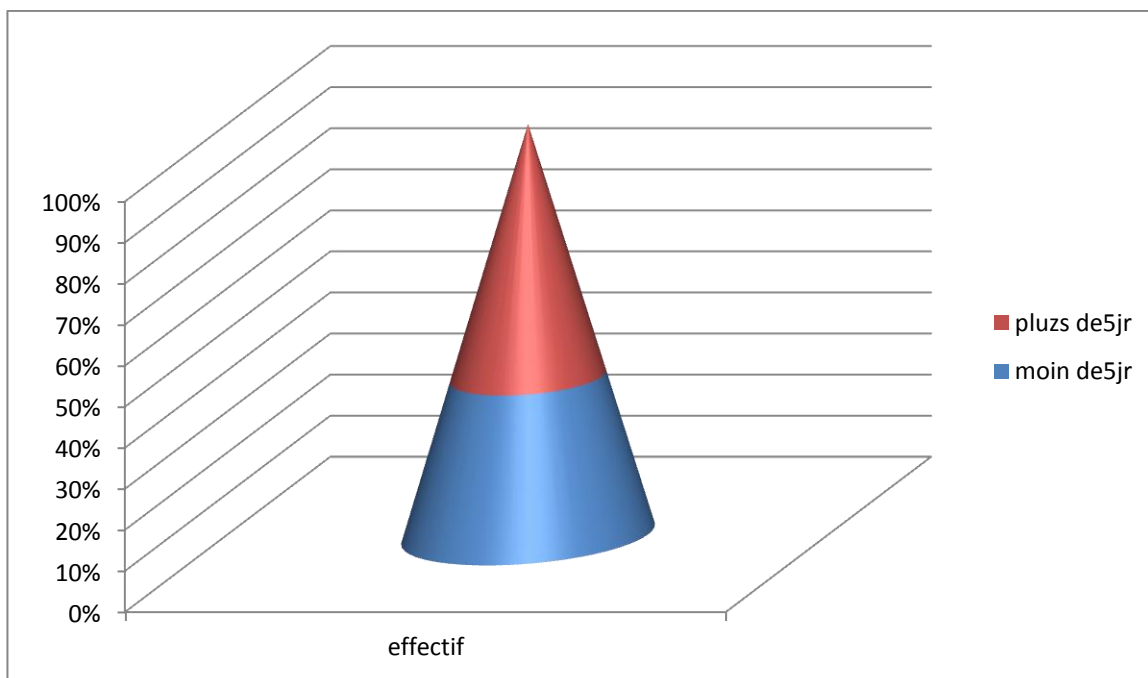


Diagramme de duree d'hospitalisation

Plus que la moitié des malades persistent dans le service hospitalier pendant plus que à cinq jours

Ils ne quittent le service avant que l'amélioration clinicobiologique et radiologique apparaissent.

Conclusion

La MK est une vascularite systémique essentiellement pédiatrique, décrite à travers le monde entier et d'étiologie mystérieuse.

L'analyse de notre série de 06 observations colligées sur une période de 02 ans nous permet de retenir :

- La MK existe en Algérie, même si elle reste méconnue ;
- En l'absence de test spécifique, le diagnostic de cette affection reste clinique. Il peut s'avérer difficile notamment dans les formes atypiques et incomplètes ;
- Le médecin traitant doit rapidement évoquer ce diagnostic devant une fièvre persistante du jeune enfant et rester vigilant à l'apparition de signes nouveaux évoquant la MK ;
- Le pronostic est déterminé par le risque d'anévrisme coronarien, d'infarctus du myocarde et de mort subite, mais il peut être prévu par un traitement précoce associant aspirine et IGIV.

Même si de grands progrès, relatifs au traitement et à la compréhension de l'histoire naturelle de cette pathologie, ont été établis, la recherche d'un marqueur biologique spécifique et de l'étiologie de la MK, et l'étude de ses répercussions à l'âge adulte restent non concluantes. L'espoir actuel réside dans les travaux d'immunologie, de microbiologie et de génétique qui, tout en donnant de nouvelles pistes de recherches, ne manqueront pas de rendre l'étude de cette maladie encore plus passionnante.

Bibliographie

La maladie de Kawasaki sous toutes ses facettes.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 (5) : 825-8.

Les complications cardiovasculaires du syndrome de Kawasaki.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 (5) : 829-31.

A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan.
Pediatrics 1974 ; 54 : 271-6.

Maladie de Kawasaki.
In : BEGUE P, ASTRUC J. Dir
Pathologie infectieuse de l'enfant.
Paris : Editions Masson ;1999

Kawasaki disease
Orphanet Encyclopedia [on line] 2004; [Consulté le 25/03/2010].
Available from: URL: <<http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-kawasaki.pdf>>.

Kawasaki syndrome.
The Lancet 2004 ; 364 : 533-44

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 ; 110 : 2747-71.

Maladie de Kawasaki.
Médecine et Maladies Infectieuses 1987 ; 11 bis : 643-50.

Cardiovascular involvement in Kawasaki disease.
Acta Paediatr Jpn 1984 ; 26 : 132-45.

Coronary insufficiency in children : review of literature and report of a rare case with unknown aetiology.
Journal of the Saudi Heart Association 2010 ; 22 (2) : 43-46.

The mucocutaneous lymph node syndrome: a critical reexamination [review articles].
Clinical and Experimental Dermatology 1981 ; 6 (2) : 167-78.

Increasing incidence of Kawasaki disease in Japan: Nationwide survey.
Pediatrics International 2008 ; 50 : 287-90.

Vasculitis in children.

Paediatrics and child health 2010 ; 20 (2) : 65-72.

