



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N°063/16

MALADIE DE KAWASAKI:
ETUDE COMPARATIVE ENTRE FORMES TYPIQUES ET ATYPIQUES
(A PROPOS DE 61 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/03/2016

PAR

Mme TERRAB FATIMA ZAHRAE
Né le 30 Juillet 1990 à Meknes

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant- kawasaki- Fièvre- Desquamation- Anévrisme- Coronaire

JURY

M. HIDA MUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
Mme. CHAOUKI SANA.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....	
Professeur agrégée de Pédiatrie	
Mme. ABOURAZAK SANAE.....	
Professeur agrégée de Pédiatrie	

PLAN

PLAN	1
ABREVIATIONS	6
INTRODUCTION	9
PREMIERE PARTIE	12
ETUDE GENERALE DE LA MALADIE DE KAWASAKI	12
I. Epidémiologie	13
II. Etiopathogénie	13
III. Symptomatologie.....	15
1. Critères majeurs de la maladie	15
2. Critères mineurs de la maladie	17
3. Caractéristiques biologiques de la maladie	19
IV. Complications	20
V. Formes cliniques	24
VI. Diagnostic différentiel	25
VII. Traitement	25
1. Modalités thérapeutiques	25
1.1. Immunoglobulines	25
1.2. Aspirine	26
1.3. Corticoides	26
1.4. Pentoxifyline	26
2. Traitement initiale	28
3. Traitement des formes refractaires	29
4. Traitement de thromboses	31
VIII. Suivi et surveillance	31
ETUDE PRATIQUE	34
I. But de l'étude	35
II. Matériel et méthodes	35
1. Population d'étude	35

2. Méthodes	35
3. Données recueillies	36
3.1. Données épidémiologiques	36
3.2. Manifestations cliniques	36
3.3. Données biologiques	37
3.4. Anomalies cardiaques	38
3.5. Données radiologiques	39
3.6. Thérapeutique	39
3.7. Evolution	40
4. Analyse statistique	40
III. Tableaux récapitulatifs des observations	41
1. Tableaux 1 et 2 : Données épidémiologiques	41
2. Tableaux 3 et 4 : Données cliniques	45
3. Tableaux 5 et 6 : Eléments de l'examen paraclinique	56
IV. Résultats	67
1. Epidémiologie	67
1.1. Sexe ratio	67
1.2. Age.....	67
1.3. Milieu	69
1.4. Niveau socioéconomique	69
1.5. Saisonnalité	70
1.6. Délai de consultation	70
1.7. Traitements reçus avant l'admission	70
1.8. Antécédents	71
1.9. Durée d'hospitalisation	71
2. Etude clinique	72
2.1. Motif de consultation	72
2.2. Signes d'appel	73

2.3. La fièvre	74
2.4. Les autres critères	74
2.5. Examen cardiovasculaire	75
3. Résultats biologiques	76
3.1. Numération Formule Sanguine	76
3.2. Protéine C Réactive, Vitesse de Sédimentation, Fibrinogène	77
3.3. Ionogramme, fonction hépatique	77
3.4. Examen Cytobactériologique des Urines, Ponction Lombarie	78
3.5. Enzymes cardiaques	78
3.6. Autres examens	78
4. Anomalies cardiaques	80
5. Anomalies radiologiques atypiques	81
6. Traitement	86
6.1. Immunoglobulines intraveineuses	86
6.2. Aspirine	86
6.3. Corticothérapie	87
6.4. Effets secondaires du traitement	87
7. Evolution	87
DISCUSSION	97
1. Profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif :	98
1. Données épidémiologiques	98
1.1. Le sexe	98
1.2. L'âge	98
1.3. La prédominance saisonnière	99
2. Données cliniques	99
2.1. La fièvre	99
2.2. Les cinq autres critères	100
3. Données Biologique	101

4. Données évolutives	104
II. Etude comparative	104
III. Analyse multi-variée.....	106
CONCLUSION	107
RESUMES	111
BIBLIOGRAPHIE	118

ABREVIATIONS:

AAS	: Acide acétylsalicylique
ADP	: Adénopathies
AEG	: Altération de l'état général
Ag	: Antigènes
ALAT	: Alanine aminotransférase
ASAT	: Aspartate aminotransférase
ASLO	: Anticorps antistreptolysines streptococciques O
BPM	: Battement par minute
CD	: Coronaire droite
CG	: Coronaire gauche
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CPK_MB	: Créatinine phospho-kinase
CRP	: Protéine C 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
MKC	: Maladie de Kawasaki complète
MKI	: Maladie de Kawasaki incomplète
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

La maladie de Kawasaki est une vascularite systémique du jeune enfant et du nourrisson qui affecte les vaisseaux de moyen et de petit calibre, dont la gravité est liée aux complications cardio-vasculaires et aux graves anomalies coronariennes qu'elle peut engendrer et qui constitue la première cause de cardiopathie acquise chez les enfants dans les pays industrialisés [1].

Elle a été décrite en 1967 par un pédiatre japonais nommé Tomisaku Kawasaki. Celui-ci a mis en évidence un groupe d'une cinquantaine d'enfants qui souffraient d'un « nouveau syndrome » : le syndrome « adéno-cutanéomuqueux aigu fébrile » [2, 3, 4, 5].

Il n'existe pour l'instant aucun marqueur biologique spécifique de la MK, dont le diagnostic repose essentiellement sur des critères cliniques comprenant l'existence d'une fièvre persistante depuis au moins cinq jours et la présence d'au moins quatre signes cliniques sur les cinq suivants : modifications des extrémités, éruption cutanée, hyperhémie conjonctivale, modifications des lèvres et de la cavité buccale, adénopathie(s) cervicale(s), de taille supérieure ou égale à 1,5 cm de diamètre. D'autres manifestations n'entrant pas dans la définition classique peuvent exister au cours de la maladie et égarer initialement le diagnostic [2, 6]. La cause de cette maladie reste inconnue mais différentes hypothèses ont été développées ces dernières années [7].

Le traitement de la MK fait appel aux immunoglobulines par voie intraveineuses (Ig IV) associé à des traitements adjuvants en cas de complications coronariennes, celles-ci pouvant nécessiter la prescription d'un traitement anticoagulant à vie [1].

L'objectif de notre étude est de rappeler dans un premier temps et d'une manière générale les caractéristiques de la maladie: nous évoquerons successivement la symptomatologie clinique, les formes cliniques, l'étiopathogénie,

les complications qu'elle peut engendrer, puis son traitement. Nous aborderons par la suite notre étude comparative du pronostic de la maladie entre les formes complètes et incomplètes (atypiques) à propos de 61 observations recensées dans le service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2001 et Décembre 2015.

PREMIERE PARTIE

ETUDE GENERALE DE LA MALADIE DE KAWASAKI

I. Epidémiologie :

La MK est une maladie rare mais elle fait cependant partie des vascularites les plus communes touchant le patient jeune et elle représente la première cause de cardiopathie acquise chez l'enfant dans les pays industrialisés.

Au niveau mondial, cette maladie est particulièrement fréquente dans les pays asiatiques, notamment au Japon où plus de 200 000 cas ont été rapportés depuis la description de la maladie en 1967 [8]. Mais la MK a été diagnostiquée dans plus de 60 pays, notamment au Moyen-Orient, en Afrique et en Europe [9].

Lors du 10ème symposium de la maladie qui a eu lieu à Kyoto du 7 au 10 février 2012 [9], il a été rapporté que l'incidence augmente en Asie et en Australie atteignant au Japon 240 cas sur 100 000 enfants de moins de 5 ans en 2010 alors qu'elle reste stable aux Etats-Unis et au Canada avec 15 à 25 enfants sur 100 000.

De plus, de nombreux pays rapportent des variations saisonnières : au Canada, en Corée et au Japon, on constate une augmentation du nombre de cas en hiver, mais également en été pour la Corée ou même en Automne pour l'Inde et le Costa Rica [9].

Les études aux Etats-Unis montrent également une incidence plus élevée de la MK chez certains groupes ethniques : elle est 2.5 fois plus élevée chez les Asiatiques et 1.5 fois plus élevée chez les Noirs d'Amérique. Cette constatation confirme bien l'influence de facteurs génétiques et environnementaux sur la maladie mais elle reste à l'heure actuelle incomprise [10].

II. Etiopathogénie :

La MK touche essentiellement les artères de moyen calibre, plus particulièrement les artères coronaires mais elle peut atteindre de façon plus rare les artères de gros calibre, les artérioles et les capillaires [11].

Un mécanisme sollicitant le système immunitaire est sûrement impliqué dans la pathogénie, des perturbations immunologiques étant constatées durant le premier stade de la maladie.

En effet, plusieurs éléments immunitaires sont mis en jeu :

- l'activation des monocytes et des macrophages produisant des interleukines (IL) 1-beta, IL-6 et du facteur de nécrose tumorale - α (TNF- α) dont des taux élevés ont été constatés.
- l'activation des LT et lymphocytes B (LB).
- l'activation des cellules de l'endothélium vasculaire et l'adhésion leucocytaire avec induction du processus de nécrose fibrinoïde via la production d'anticorps anti-cellules endothéliales [2].

Différents événements se succèdent pour aboutir à la formation puis à la progression des lésions au niveau des artères, avec la présence d'atteintes à des stades différents chez un même sujet [12].

Tout d'abord, la média va être touchée par l'inflammation avec l'apparition d'un œdème du au gonflement des cellules endothéliales et à la dissociation des cellules musculaires lisses, elles-mêmes entraînées par l'augmentation de la perméabilité des vaisseaux lié à une augmentation de la concentration en Facteur de Croissance Endothélial Vasculaire (VEGF). Au bout d'une semaine apparaît un infiltrat de polynucléaires neutrophiles puis de lymphocytes T CD 8 +, mais aussi de cellules sécrétant des immunoglobulines de type A ainsi que de monocytes et macrophages.

Ces phénomènes entraînent la destruction de la limitante élastique interne et une prolifération de fibroblastes.

L'amplification du phénomène inflammatoire va se traduire par le développement d'une fibrose de la paroi vasculaire et de cicatrices avec un épaissement de l'intima et un amincissement de la média. La lésion de la

composante élastique joue de ce fait un rôle prépondérant dans l'apparition de formations anévrysmales.

Par la suite, un important processus de remodelage se met en place, impliquant essentiellement les métalloprotéinases (MMP 2 et MMP 9). S'ensuit alors, quand l'inflammation dépasse le processus de guérison, la dilatation de la lumière des vaisseaux quand ceux-ci, altérés, ne parviennent plus à résister à la pression artérielle et la formation d'un anévrysme [12].

III. Symptomatologie :

Le diagnostic de la maladie est avant tout clinique et à bilan étiologique négatif. Il repose sur un certain nombre d'éléments à mettre rapidement en relation afin d'empêcher un retard de traitement et la survenue d'atteintes cardiaques.

La maladie débute fréquemment de manière brutale par une fièvre intense, inexplicée et résistante aux antipyrétiques. Pour que le diagnostic de MK soit posé avec certitude, l'hyperthermie doit durer plus de 5 jours et être accompagnée d'au moins quatre critères cliniques majeurs sur cinq définis par l'American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease [11].

Ils comportent donc une conjonctivite, une atteinte muqueuse, une atteinte des extrémités, un exanthème polymorphe du tronc et une atteinte des ganglions cervicaux [11].

1. Critères majeurs de la maladie :

- **La Fièvre :**

Elle inaugure la maladie, persiste plus de 5 jours et peut durer jusqu'à trois semaines. Elle résiste aux traitements antipyrétiques et antibiotiques.

- **Conjonctivite :**

Elle est bilatérale, non purulente, indolore, caractérisée par une hyperhémie conjonctivale et apparaît le plus souvent une semaine après le début de l'hyperthermie chez

90 à 100% des enfants atteints de la MK. On ne constate ni œdème de la conjonctive, ni ulcération cornéenne [11].

- **Atteinte muqueuse :**

Elle est spécifique de la MK, très fréquente et apparaît dans les premiers temps de la maladie selon une certaine chronologie mais pouvant néanmoins varier selon le sujet [11] :

- **Le 3ème jour** : pharyngite à aspect érythémateux diffus présente chez plus d'un cas sur deux.
- **Le 5ème jour** : chéilite avec des lèvres rouges et sèches présentant une desquamation, présente chez 93% des patients.
- **Le 6ème jour** : langue framboisée et dépapillée dans 50% des cas.

Chez certains cas sévères, il y a apparition d'une stomatite.

- **Atteinte des extrémités :**

Celle-ci apparaît autour du 5ème jour et se présente au départ comme un érythème des paumes des mains et parfois des plantes des pieds.

Elle évolue autour du 7ème jour vers un œdème palmo-plantaire et cela finit par l'apparition au cours de la 3ème semaine, soit en phase de convalescence, d'une desquamation palmo-plantaire mais aussi dans certains cas, des doigts et des orteils, particulièrement en péri-unguéal [11].

- **Exanthème polymorphe du tronc :**

Il apparaît souvent entre le 3ème et 5ème jour, sous la forme d'une éruption cutanée érythémateuse diffuse et maculo-papuleuse, débutant au niveau des paumes des mains et des plantes des pieds puis se propageant les deux jours suivants au niveau du tronc. Les lésions dont la taille augmente rapidement sont non prurigineuses et peuvent prendre un aspect morbiliforme ou scarlatiniforme.

Est très évocateur du diagnostic la présence d'une éruption maculeuse ou en plaques, parfois douloureuse, au niveau du siège, dans la région périnéale.

- **Atteinte des ganglions cervicaux :**

Celle-ci, par rapport aux précédents critères majeurs, se fait plus rare et se caractérise par la tuméfaction volumineuse, ferme et souvent unilatérale des ganglions cervicaux avec un diamètre supérieur à 1.5 cm.

2. Critères mineurs de la maladie :

- **Manifestations digestives :**

On les rencontre dans 1 cas sur 2 et comportent surtout des diarrhées, vomissements, douleurs abdominales et parfois un ictère associé à l'élévation des transaminases hépatiques

ou encore des organomégalies [13].

La vascularite au niveau des muscles de la paroi de la vésicule biliaire peut également entraîner un hydrocholécyste [11,12, 13].

- **Atteintes hématologiques :**

Lors de la phase aiguë de la maladie, une hyperleucocytose ainsi qu'une élévation de la vitesse de sédimentation (VS) et de la protéine C réactive (CRP) sont souvent observées sur le bilan biologique, signant la présence d'un syndrome inflammatoire qui s'aggrave en l'absence de traitement et qui oriente donc le

diagnostic. Une hypoalbuminémie et une anémie modérée peuvent être aussi présents.

La manifestation la plus constante et la plus durable est la thrombocytose.

- **Atteinte rénale :**

Celle-ci est peu documentée, diverse et peut être unilatérale: pyurie, hématurie, protéinurie voire insuffisance rénale aiguë ou encore un syndrome néphrotique [10].

- **Atteintes neurologiques diverses :**

Elle se traduit par des troubles du comportement, encéphalite ou même une méningite lymphocytaire aseptique à liquide céphalorachidien généralement normal.

De manière plus exceptionnelle, une paralysie faciale transitoire ou une perte auditive peuvent être décrites [2, 11].

- **Autres atteintes :**

Les arthralgies ou arthrites au niveau des grosses articulations (genoux et chevilles) sont fréquentes et peuvent donner lieu à une boiterie mais elles évoluent de manière spontanée vers la guérison.

Au niveau des sphères oto-rhino-laryngologique et respiratoire, une obstruction des voies aérienne supérieures due à l'inflammation est assez fréquente tout comme une angine ou une otite.

Une toux et une rhinorrhée sont couramment présentes.

Au niveau oculaire, l'uvéite antérieure d'apparition précoce et de guérison sans séquelle est évocatrice de la maladie mais sa fréquence est très variable [10, 11].

L'érythème ou l'inflammation de la cicatrice du Bacille de Calmette et Guérin (BCG) est à rechercher systématiquement. En effet, ce signe serait présent chez un tiers des sujets asiatiques atteints de la MK et vaccinés par le BCG.

3. Caractéristiques biologiques de la maladie :

Globalement, les caractéristiques biologiques de la maladie sont les suivantes:

- les élévations de la VS, du fibrinogène, de la CRP signent l'inflammation souvent majeure caractérisant la maladie.
- modifications de la numération formule sanguine (NFS) :
 - l'hyperleucocytose (le plus souvent à PNN et formes immatures) très fréquente
 - anémie le plus souvent normochrome et normocytaire [14].
 - la thrombocytose apparait de manière plus tardive
- modifications du bilan hépatique :
 - l'augmentation modérée des transaminases
 - élévation des gamma-glutamyl transférase
 - la bilirubine est rarement augmentée
- l'hypoalbuminémie, l'hyponatrémie
- l'hyperleucocytose du liquide synovial
- modifications urinaires :
 - une pyurie amicrobienne est fréquente au premier stade de la maladie
 - la protéinurie est assez fréquente mais bénigne
 - une hématurie peut être rarement décelée [11, 14].

IV. Complications :

Elles font toute la gravité de la maladie et conditionnent le pronostic vital du sujet qui en est atteint.

Ces complications sont essentiellement cardio-vasculaires et les anévrismes localisés au niveau des coronaires sont les plus fréquentes.

Néanmoins, tous les territoires artériels peuvent être atteints: on peut retrouver des anévrismes sur les axes artériels des membres ou encore au niveau des artères abdominales et, plus spécifiquement, les artères mésentériques, avec comme complications possible un infarctus mésentérique.

Ils existent tout de même d'autres complications [11] :

- dilatation des coronaires
- myocardite et troubles de la repolarisation voire insuffisance ventriculaire gauche
- infarctus du myocarde
- péricardite / épanchement péricardique
- inflammation au niveau des valves pouvant entraîner des fuites valvulaires
- inflammation du tissu conducteur entraînant parfois des troubles de la conduction et / ou du rythme

Diagnostic :

Échocardiographie

L'échocardiographie a fait la preuve d'une sensibilité de 100% et d'une spécificité de 96 % pour la détection des anévrismes sur les troncs coronaires proximaux [15, 16, 17]. L'évaluation des coronaires doit préciser le diamètre interne du vaisseau (doit être faites d'un bord interne à l'autre et ne doit pas être réalisées aux points de jonction qui sont dilatés de façon physiologique), le nombre et la

localisation des anévrysmes éventuels, la présence ou l'absence de thrombus intraluminal et la morphologie de l'anévrysme, sacculaire ou fusiforme. Une simple dilatation sans perte de parallélisme des bords de la coronaire, une irrégularité de la lumière vasculaire ou une hyper-échogénéicité des parois du vaisseau peuvent témoigner d'une atteinte coronaire débutante.

L'évaluation de la fonction ventriculaire gauche doit inclure une analyse bidimensionnelle de la cinétique régionale de la paroi myocardique et une mesure en mode TM des diamètres télédiastolique et télésystolique, et de la fraction de raccourcissement. Une dilatation de la racine aortique doit être également recherchée ainsi qu'un éventuel épanchement péricardique. Le Doppler pulsé et couleur permet de repérer des fuites valvulaires en particulier mitrales et aortiques et d'en apprécier le degré. En l'absence de complications, l'échocardiographie doit être réalisée au moment du diagnostic, puis 2 semaines plus tard, enfin 6 à 8 semaines après le début de la maladie.

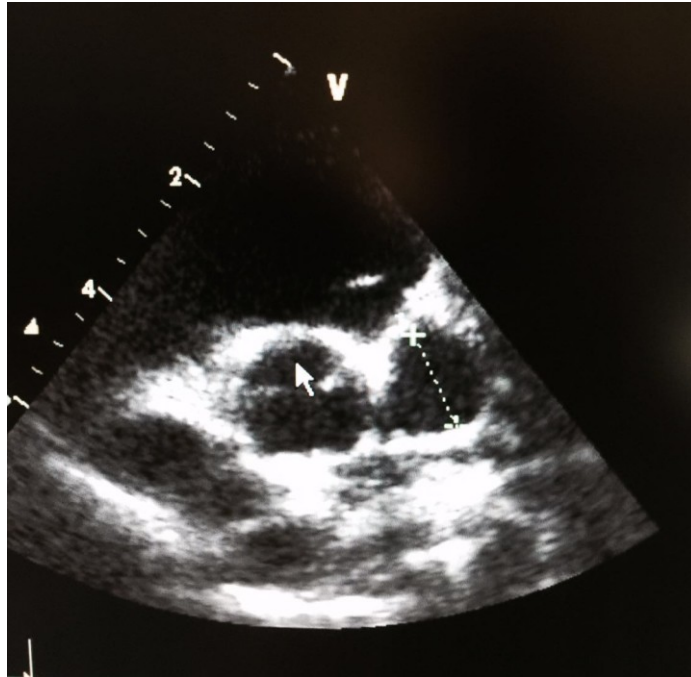


Figure.1: Echocardiographie 2D montrant une dilatation de la coronaire gauche de 6 mm

(Pr. Atmani S. ; Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).

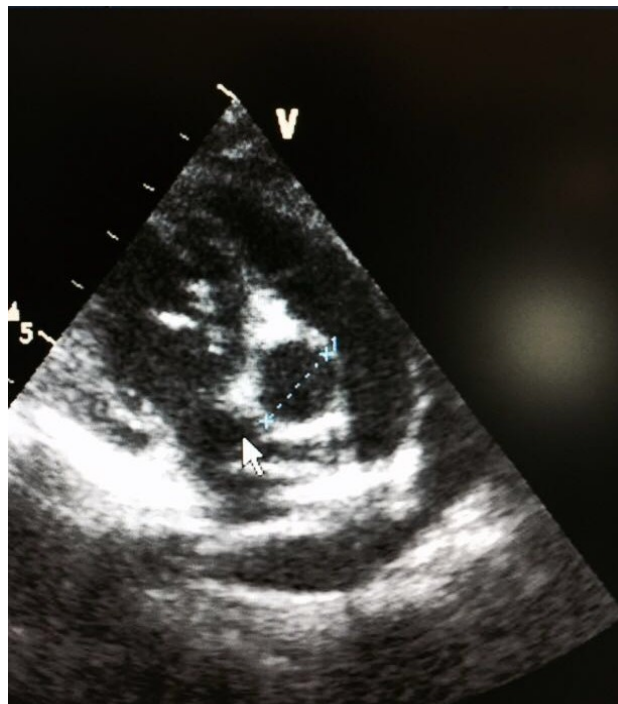


Figure.2: Echocardiographie 2D montrant une dilatation de la coronaire droite de 4 mm

(Pr. Atmani S. ; Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).



Figure.3: Echocardiographie 2D montrant un anévrisme de la coronaire droite mesurant environ 7mm de diamètre (flèche) (Cas numéro 10 de notre série – Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).

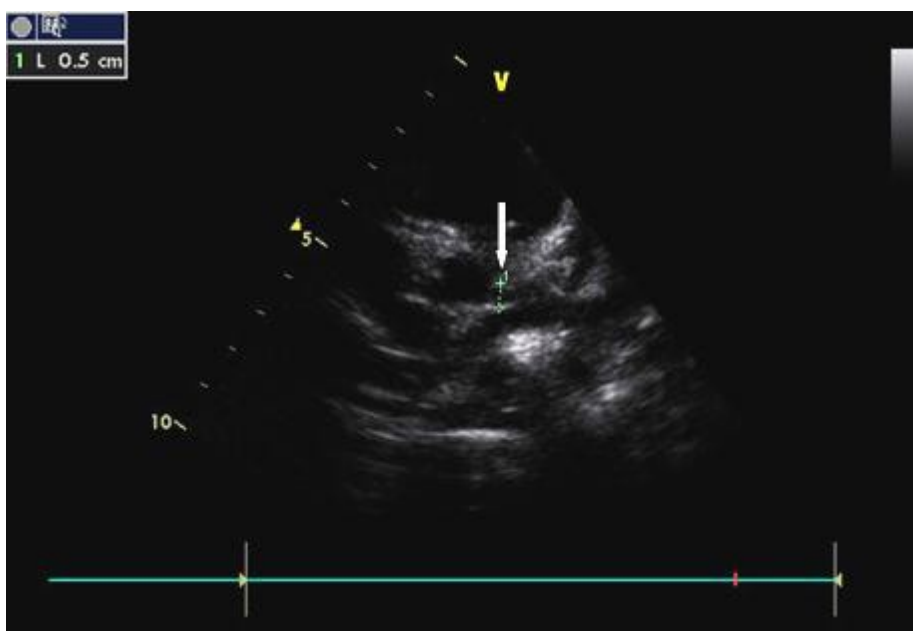


Figure.4: Echocardiographie 2D montrant une dilatation de la coronaire gauche (CG) à 5 mm (flèche) (Pr. Atmani S. ; Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).

Électrocardiogramme

Un ECG standard est recommandé à la phase aiguë, à la recherche de signes d'ischémie ou de nécrose myocardique compliquant une occlusion coronaire, même en l'absence d'anévrysmes coronaires visibles à l'échocardiographie. L'ECG doit être réalisé à titre systématique au moins une fois par semaine pendant la durée de l'hospitalisation et/ou sur la notion de symptômes de type douleur thoracique ou altération hémodynamique.

Épreuve de stress myocardique

La détection d'une ischémie myocardique réversible est indiquée pour dépister des anomalies de perfusion myocardiques, 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.

Angiographie non invasive

Les nouvelles techniques d'imagerie coronaire par angio-IRM ou par scanner multi coupes permettent de visualiser quel que soit l'âge de l'enfant, non seulement tous les types de lésions dues au SK mais aussi d'analyser l'intima artérielle et de quantifier son degré d'épaississement, paramètre non visible sur la coronarographie.

V. Formes cliniques :

La maladie de Kawasaki est définie par les critères cliniques établis en 1978 par le Comité Japonais du SK. En fonction de la présence ou non de tous les critères diagnostiques, la MK peut être réparties en 3 formes :

- Formes typiques : Fièvre associée à au moins 4 des 5 critères majeurs.
- Formes atypiques : Fièvre associée à des symptômes inhabituels.
- Formes incomplète : Fièvre associée à 2 ou 3 critères clinique majeurs.

VI. Diagnostic différentiel :

De multiples pathologies peuvent être confondues avec la MK ce qui peut entraîner des retards de diagnostic [18,19, 20, 21].

En fait, il existe un grand nombre de pathologies évoquées, telles que les infections bactériennes (scarlatine ou infection sévère à streptocoque A bêta-hémolytique ; syndrome du choc toxique staphylococcique ; leptospirose) ; infections virales (primo-infection à EBV, à entérovirus ou adénovirus) ; réactions d'hyper-sensibilités médicamenteuses (carbamazépinés) ; les maladies auto-immunes comme la périartérite noueuse du nourrisson dont la forme sévère peut également induire des atteintes coronariennes ou encore la sarcoïdose ; l'arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique et la fièvre pourprée des montagnes rocheuses .

VII. Traitement :

Selon la maladie et son évolution, différents traitements successifs peuvent être instaurés.

Il doit être le plus précoce possible ; l'idéal est de l'instaurer au cours de la phase aiguë.

Toutefois, en présence de signes d'inflammation persistants, on peut procéder au traitement même après les dix premiers jours.

1. Modalités thérapeutiques :

1.1. Immunoglobulines :

Basé sur les études comparatives, un consensus quasi général s'est établi pour estimer que le traitement par Ig IV à une efficacité optimale et doit être administré avant le 10ème jour après le début de la fièvre, ce qui pose le problème du diagnostic précoce et du traitement des formes atypiques.

Actuellement la dose totale de 2g/Kg est donc utilisée par toutes les équipes, soit en dose unique, soit sur le mode de 1 g/Kg pendant deux jours.

1.2. Aspirine :

La pratique qui se fait le plus est de prescrire 50 mg/jour d'AAS avant l'âge de un an et 100 mg / jour après l'âge de un an, durant la phase inflammatoire aigue de la maladie et en quatre doses par jour. Ces fortes doses ont pour but initial de réduire l'inflammation. Quarante-huit à soixante-douze heures après l'obtention de l'apyrexie, la plupart des équipes notamment américaines diminuent la dose d'AAS initialement instaurée pour passer à une dose unique quotidienne anti-agrégante, soit 3 à 5 mg/kg/jour qui sera administrée chez l'enfant pendant 6 à 8 semaines jusqu'à résolution du syndrome inflammatoire voire plus en cas de détection d'anomalies coronariennes.

1.3. Corticoïdes :

Les corticoïdes sont utilisés dans le traitement de la plupart des vascularites mais ont été jusque là bannis du traitement de la maladie de Kawasaki du fait de leur possible effet délétère sur les artères coronaires.

Les corticoïdes semblent être utiles dans les formes non contrôlées par le traitement conventionnel ou ils permettent dans la plupart des cas d'améliorer les symptômes persistants.

1.4. Pentoxifyline :

Le Pentoxifyline inhibe la production de TNF alpha par les macrophages et dans des études préliminaires son utilisation en complément des Ig IV semble avoir un peu diminué l'incidence des lésions coronariennes.

Actuellement, l'anti-TNF alpha n'est utilisé qu'en dernière intention et après concertation médicale dans les cas de MK réfractaires au traitement usuel et à la corticothérapie.

D'autres alternatives thérapeutiques sont actuellement étudiées de façon empirique comme notamment l'utilisation du méthotrexate, de la ciclosporine ou encore l'abciximab, inhibiteur des récepteurs de la glycoprotéine IIb/IIIa notamment chez les patients présentant des anévrysmes de part son effet remodelant au niveau vasculaire.

Cependant, les études contrôlées et randomisées manquent à l'appui ; de ce fait, leur utilisation doit rester exceptionnelle et argumentée par des professionnels de santé informés.

2. Traitement initiale :

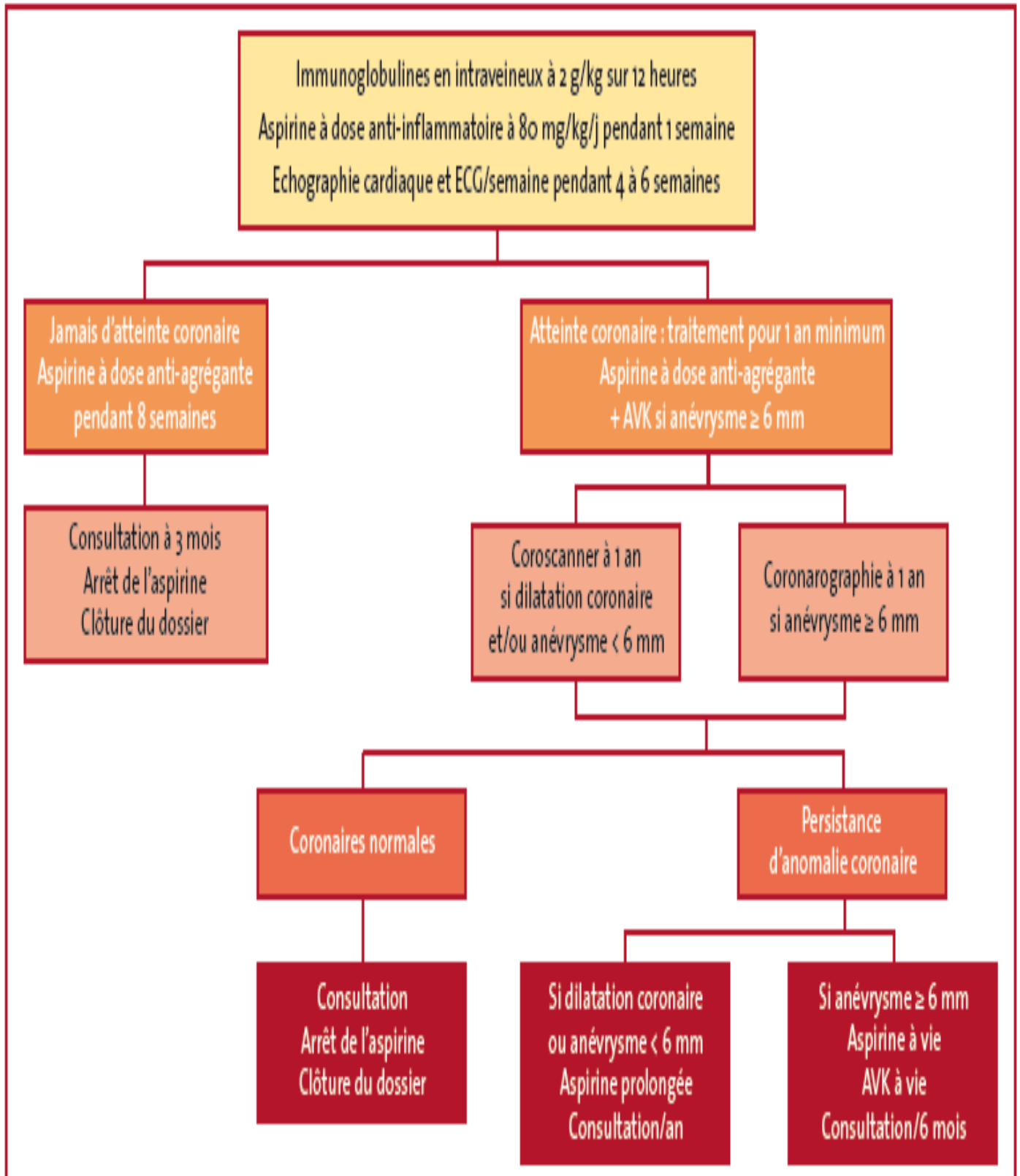


Figure.5: traitement initial de la MK

3. Traitement des formes refractaires :

Il faut savoir que plus la durée de la fièvre est longue, plus le risque de survenue d'anévrismes est augmenté. Ainsi, ces patients « résistants aux Ig IV » ont un risque plus important de développer des complications coronariennes.

Cependant, des critères prédictifs de résistance aux Ig IV ont été identifiés et ces non répondeurs devront recevoir une deuxième dose d'Ig IV [10].

Facteurs prédictifs de résistance aux Ig IV (33)

Enfant de moins de 6 mois

Diagnostic précoce avant 4 jours de fièvre

Anomalies biologiques initiales :

plaquettes ≤ 300 G/L, CRP ≥ 80 mg/L, ALAT ≥ 80 UI/L

Polynucléaires hyperfragmentés

Albumine basse

Anomalies échographiques initiales

Figure.6: facteurs prédictifs de résistance aux Ig IV.

Nous distinguons en fait deux types de cas :

- Les patients qui vont répondre à une deuxième voire une troisième injection d'Ig IV : ils constituent deux tiers des cas.

- Ceux qui seront « définitivement » réfractaires au traitement initial et pour lesquels une autre alternative thérapeutique devra rapidement être initiée, soit un tiers des Patients.

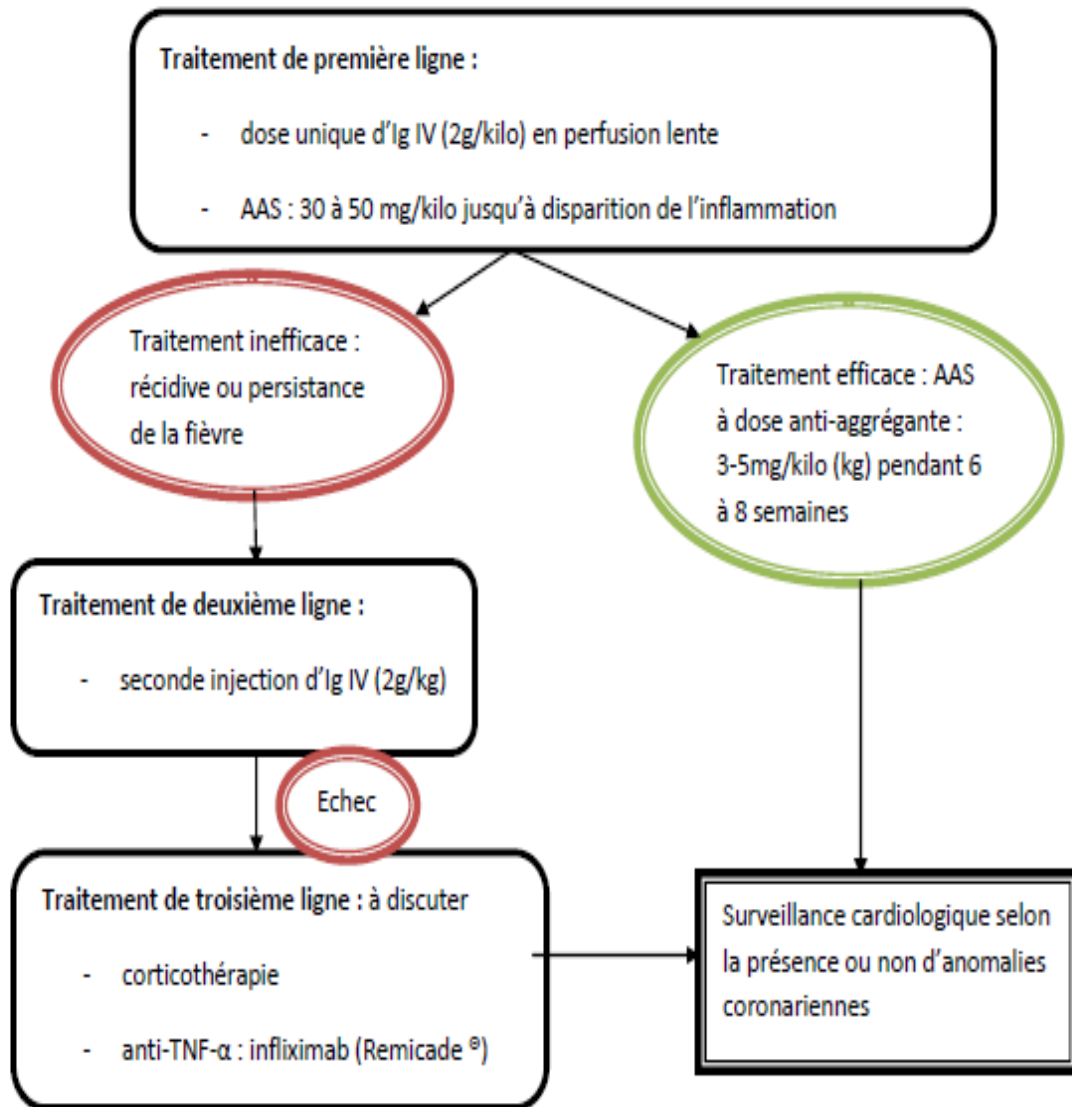


Figure.7: traitement des formes résistantes

4. Traitement de 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.

Une revascularisation en urgence par angioplastie coronaire percutanée peut être proposée en cas d'échec de la thrombolyse.

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.

VIII. Suivi et surveillance :

Le suivi et la surveillance des enfants ayant eu une MK sont indispensables et impératifs, quelque soit la forme de la maladie. Cependant, la surveillance est d'autant plus importante chez les patients présentant des anomalies coronariennes ou des facteurs de risque de rechute.

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 (diamètre $> 6\text{mm}$), ou des anévrismes multiples sur une même artère coronaire.
- **Niveau V** : Obstruction de l'artère coronaire confirmée par la coronarographie

Recommandations de prise en charge et de suivi cardio-vasculaire de la maladie de Kawasaki en fonction de l'état coronaire initial

Niveau de risque	Traitement médical	Activité physique	Fréquence et modalités de suivi	Explorations invasives
I (coronaires normales sur toutes les échographies)	Aucun après 6-8 semaines	Pas de restriction après 6-8 semaines	Consultation de prévention du risque cardiovasculaire/5 ans	non
II (dilatation coronaire transitoire régressive en 6 à 8 semaines)	Aucun après 6-8 semaines	Pas de restriction après 6-8 semaines	Consultation de prévention du risque cardiovasculaire/3-5 ans	non
III (1 anévrysme coronaire, taille ≤ 8 mm)	Aspirine 3-5 mg/kg/j	< 11 ans: pas de restriction 11-20 ans : activité guidée par l'épreuve d'effort	ECC et échographie ×1/an Epreuve d'effort/2 ans	Imagerie coronaire si suspicion d'ischémie sur les tests non invasifs
IV (≥ 1 anévrysme géant, ou anévrysmes multiples sur une même artère coronaire, sans obstruction)	Aspirine 3-5 mg/kg/j + warfarine (INR 2-2.5)	Pas de sport traumatique Autres activités recommandées, guidées par l'épreuve d'effort	ECC et échographie × 2/an Epreuve d'effort × 1/an	Première imagerie coronaire 6-12 mois après le Kawasaki, à répéter en cas de suspicion clinique ou biologique d'ischémie
V (obstruction artérielle coronaire)	Aspirine + warfarine Discuter bêta-bloquants	Pas de sport traumatique Autres activités recommandées, guidées par l'épreuve d'effort	ECC et échographie × 2/an Epreuve d'effort × 1/an	Coronarographie diagnostique et/ou interventionnelle lors du diagnostic d'obstruction

Figure.8: Suivi cardio-vasculaire de la maladie de Kawasaki

ETUDE PRATIQUE

I. But de l'étude :

Ce travail a pour objectif premier de rapporter les profils épidémiologique, clinique, biologique et évolutif de la maladie de KAWASAKI, Il a également pour but d'étudier comparativement les formes complètes et incomplètes (et atypique) de la maladie de Kawasaki. L'intérêt souhaité à travers cette comparaison est de définir les différents facteurs de risque de l'atteinte coronaire.

II. Matériel 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 ou suivis au service de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) HASSAN II de Fès sur une période de 13 ans : de janvier 2001 à Décembre 2015.

2. Méthodes :

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

- Enfant âgé de moins de 16 ans ;
- Diagnostic de MK retenu (après interrogatoire minutieux, examen clinique par le médecin traitant et par le Professeur ATMANI S. (professeur de pédiatrie et cardio-pédiatre) et éventuellement échographie Doppler cardiaque) ;
- Absence d'autres diagnostics pouvant expliquer la symptomatologie ;
- Dossier exploitable.

Nous avons pu regrouper 61 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.
- Délai de consultation.
- Traitements reçus avant l'admission.
- Antécédents.
- Durée d'hospitalisation.

3.2. Manifestations cliniques :

Le motif de consultation mentionné dans le dossier médical a été noté.

Toutefois, quelques patients ont été diagnostiqués comme MK dans un autre établissement et secondairement transférés dans notre service pour complément de prise en charge.

L'histoire de la maladie et l'examen clinique à l'admission ont été étudiés 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 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 1,5 cm).

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.
- Autres manifestations (otorhinolaryngologiques, pleuro 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) et le Fibrinogène à l'admission ;

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.

- Le bilan hépatique : transaminases, phosphatases alcalines (PAL), gamma Glutamyl Transférase (gGT), bilirubine directe et indirecte.
- La natrémie, la protidémie, les taux d'urée et de créatinine plasmatiques.
- L'Examen Cytobactériologique des Urines (ECBU) : leucocyturie, hématurie, examen direct (ED), antigènes (Ag) solubles et culture. Si l'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 céphalorachidien quand une ponction lombaire (PL) a été réalisée.
- Le dosage des enzymes cardiaques : Créatinine Phospho-Kinase (CPK-MB) et Troponine : on a noté uniquement si ce dosage était positif ou négatif.
- 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. Ces dernières ont été réalisées par le Professeur ATMANI.

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).

L'affirmation de l'existence d'une dilatation ou de toute autre anomalie coronarienne a été laissée à l'appréciation du praticien réalisant l'examen échocardiographiques.

Cependant, les critères employés par l'écho-cardiographe pour juger de l'existence d'une dilatation étaient ceux du ministère japonais de la santé et qui définissent une anomalie coronaire par un diamètre interne supérieur à 3 mm chez un enfant de moins de cinq ans ou supérieur à 4 mm chez un enfant de cinq ans ou plus. Plus récemment, on a eu recours à l'échelle se rapprochant de critères établis en fonction de la surface corporelle (Z scores).

3.5. Données radiologiques :

Les manifestations radiologiques atypiques ont été définies en étudiant :

- La radiographie thoracique à la recherche d'atteinte pleuro-pulmonaire.
- L'échographie abdominale à la recherche d'un hydrocholécyste ou de toute autre anomalie.
- Les autres examens radiologiques telles que les radiographies des membres, échographies-Doppler artérielles, l'angio-scanner;...

3.6. Thérapeutique :

Les paramètres étudiés sont :

- Nombre de patients traités par les IGIV, les modalités d'administration et la date de la perfusion par rapport au début de la fièvre.
- Nombre de patients traités par acide acétylsalicylique (AAS), la dose utilisée, la durée du traitement et le délai d'administration par rapport au début de la fièvre.

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

- Le délai d'apyrexie après le début du traitement et la durée totale de la fièvre.
- Le délai de disparition de la conjonctivite et de la chéilite par rapport au début du traitement.
- 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.

Tous nos malades ont bénéficié d'une échocardiographie à l'admission et à la sortie avec un contrôle systématique après 3 mois du début de la maladie. En fonction de la présence ou pas d'anomalie cardio-vasculaire, le suivi sera rapproché ou éloigné pour l'arrêter éventuellement.

4. Analyse statistique :

L'analyse statistique a été obtenue à l'aide du logiciel informatique Excel et SPSS. Le test de khi 2 et le test de Fisher ont été utilisés pour la comparaison des pourcentages. Le seuil de signification de toutes les différences observées a été fixé pour tous les tests statistiques à une valeur de probabilité $(p) \leq 0,05$; (0,049).

Toutes les variables qualitatives ou quantitatives étaient inférieures à 0,25.

III. Tableaux récapitulatifs des observations :

1. Tableaux 1 et 2 : Données épidémiologiques :

Tableau 1: Données épidémiologiques :

Cas	Prénom/Nom	Age (mois)	Sexe	Milieu	Origine	NV S/E	Saison	ATCD	Délai C/S (jours)
1	X	72	M	Rural	Fès	Bas	Printemps	0	7
2	Ouafae S.	108	F	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	5
3	Hajar C.	18	F	Urbain	Fès	Moyen	Automne	0	2
4	Chaimae B.	86	F	Urbain	Fès	Elevé	Hiver	0	7
5	El Mahdi A.	12	M				Printemps	0	7
6	Mohammed L.	24	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	10
7	Fatima A.	60	F				Printemps	0	11
8	Imad K.	17	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	9
9	Yassine C.	80	M	Urbain	Fès	Moyen	Été	0	6
10	Nawal A.	60	F	Urbain	Imouzar	Bas	Printemps	0	18
11	Najlae M.	55	F	Urbain	Fès	Bas	Été	0	6
12	Haitam B.	19	F	Urbain	Fès	Bas	Été	0	5
13	Marwa M.	38	F				Automne	0	16
14	Oussama Z.	18	M	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	10
15	Yasmine N.	36	F	Urbain	Fès	Bas	Hiver	0	30
16	Hajar S.	84	F	Urbain			Printemps	0	13
17	Ayman H.	31	M	Urbain	Fès	Moyen	Printemps	0	5
18	Reda K.	60	M	Urbain	Oujda	Elevé		0	11
19	FZ M.	73	F	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	7
20	Youssef S.	16	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	10
21	Aya C.	41	F	Urbain	Midelt	Moyen	Été	0	6
22	Sara H.	36	F	Rural	Ain Louh	Bas	Printemps	0	7
23	Mustapha C.	47	M	Rural	El menzel	Bas	Automne		
24	Hatim E.	42	M	Urbain	Fès	Bas	Automne		
25	Med M.	10	M	Urbain	Fès	Bas	Hiver	0	11
26	Doha E.	26	F	Urbain	Fès	Bas	Hiver	0	10
27	Ziad T.	5	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps		
28	Amine B.	66	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	9
29	Adam A.	23	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps		
30	Yasser E.	42	M	Urbain	Taounat	Bas	Eté	0	15
31	Mustapha M.	6	M	Urbain	Fès	Moyen	Automne	0	7

32	Sejda E.	27	F	Urbain	Fès	Moyen	Printemps	0	4
33	Ismail A.	-	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	6
34	Bilal s.	21	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	15
35	Ayman C.	18	M	Urbain	Fès	Bas	Été	0	8
36	Rania B.	12	F				Été	0	8
37	Khadija N.	38	F	Urbain	Meknès	Moyen	Automne	0	5
38	Omar M.	98	M	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	15
39	Anas B.	31	M				Hiver	0	18
40	Rihab A.	34	F	Rural	El menzel	Bas	Printemps		
41	Driss D.	53	M	Urbain	Fès	Moyen	Été	1	5
42	Med B.	26	M	Urbain	Fès	Bas	Automne		10
43	Kaoutar B	18	F	Urbain	Fès	Moyen	Automne	0	15
44	Badr T.	17	M	Urbain	El Hoceima	Bas	Hiver	0	12
45	Aymane F.	-	M	Urbain	Meknès	Bas	Hiver	0	
46	Adam B.	31	M				Hiver		
47	Khalil E.	36	M	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	8
48	Bassma B.	27	F	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	5
49	Med A.	24	M	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	8
50	Adil O.	60	M	Urbain	Fès	Moyen	Printemps	0	30
51	Boutaina R.	30	F	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	7
52	El batoul E.	48	F	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	20
53	Med O.	52	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	7
54	Moataz B.	10	M	Urbain	Meknès	Moyen	Automne	-	
55	Abdrhman O.	5	M	Urbain	Fès	Bas	Automne	0	
56	Ferdaous B.	36	F	Urbain	Fès	Bas	Hiver	0	10
57	Med Be.	19	M	Urbain	Fès	Moyen	Hiver	0	
58	Hajar E.	36	F	Urbain	Fès	Moyen	Hiver	0	30
59	Med El.	54	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	8
60	Othman K.	24	M	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	9
61	Imane A.	24	F	Urbain	Fès	Bas	Printemps	0	15

Tableau 2 : Données épidémiologiques :

Cas	Traitement reçu avant l admission	Date d'entrée	Date de sortie	Durée d'hospitalisation
1	ATP+ATB	mai-01		
2	ATP+ATB	20/06/2001		
3		18/09/2002	22/10/2002	35
4	ATP+ATB	10/02/2003		
5	ATP+ATB	10/03/2005		
6	ATP+ATB	27/03/2005	01/04/2005	6
7	ATB	18/03/2005		
8	ATP+ATB	26/05/2006		
9	ATP+ATB	11/07/2006	14/07/2006	4
10	ATP + ATB + AAS + corticoïdes	28/03/2007	30/04/2007	33
11	AAS	22/06/2007	19/07/2007	27
12	ATP+ATB	10/07/2007	17/07/2007	8
13	ATB	17/09/2007		
14	ATP+ATB	12/10/2007	05/11/2007	25
15		01/01/2008		
16	ATB	03/05/2008		
17		10/05/2008		
18	ATP+ATB+Corticoides			
19	ATP+ATB	15/02/2009	17/02/2009	3
20	AAS	30/03/2009	31/03/2009	2
21	ATP+ATB	13/08/2009	17/08/2009	5
22	ATP	11/04/2009	14/04/2009	4
23	ATB	28/09/2009		
24		12/11/2009		
25	ATP+ATB	23/12/2009	28/12/2009	6
26	ATP+ATB	08/03/2010		
27		14/05/2010		
28		20/05/2010		
29		04/06/2010		
30	ATP+ATB	26/08/2010	30/08/2010	5
31		27/09/2010		
32		13/05/2011	18/05/2011	6
33	ATB	17/05/2011	24/05/2011	8
34	ATP+ATB	27/05/2011		
35		30/07/2011		

36		18/08/2011		
37		14/10/2011	18/10/2011	5
38	ATP+ATB	21/10/2011		
39	ATP+ATB	avr-12		
40		-		
41	ATP+ATB	24/08/2012	27/08/2012	4
42		20/10/2012		
43	ATP+ATB	09/11/2012	14/11/2012	6
44	ATP+ATB	22/02/2013	04/03/2013	12
45	ATP+ATB	08/03/2013		
46		18/03/2013		
47		03/09/2013		
48		oct-13		
49	ATP	25/10/2013		
50	-	20/05/2014	-	-
51	ATP	30/05/2014	-	-
52	ATB	04/06/2014	-	-
53	-	10/06/2014	24/06/2014	15
54	-	19/09/2014	-	-
55	-	12/10/2014	-	-
56	ATP	29/12/2014	-	-
57		26/02/2015	04/03/2015	8
58	ATP+ATB	04/03/2015	14/03/2015	11
59		08/04/2015		
60	ATP	12/04/2015		
61	ATB	17/04/2015	22/04/2015	6

2. Tableaux 3 et 4 : Données cliniques :

Tableau 3 : Eléments de l'interrogatoire

Cas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	
Motif de consultation	F	F	F+A.C	F+ Ischémie des MI	F	F+A.C	F+A.C	F	F+A.C	Référé pour PEC de MK	F+R.O	F	
FONCTIONNELS	Fièvre	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	
	Rougeur oculaire	-	-	-	-	-	+	-	+	+	+	+	
	Eruption cutanée	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+	+	
	Chéilite	-	-	-	-	-	+	+	+	-	+	-	
	Desq. Cutanée	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	
	Œdème des extrémités	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	-	
	ADP	-	-	-	-	-	+	+	+	-	+	-	
	Douleur abd.	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Diarrhée	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+	+
SIGNES	Vss	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	
	Gonflement articulaire	-	-	-	-	+	-	-	-	+	-	-	
	Myalgie	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
	Convulsions	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
	Maux de tête	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
	Toux	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
	Autres	Asthénie	AEG	-	Ischémie des MI et Pharyngite	Boiterie et IF du MSG	-	-	-	Brûlures mictionnelles	AEG	-	-

Cas		13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24
Motif de consultation		F+ADP+ Chéilite	F	F	F	F	F	F+A.C	F+A.C				F+R.O+ A.C
FONCTIONNELS	Fièvre	+	+	+	+	+	+	+	+		+		+
	Rougeur oculaire	+	+	-	+	-	+	-	+		+		+
	Eruption cutanée	+	+	-	+	+	+	+	+		+		-
	Chéilite	+	-	-	+	-	+	+	-		+		-
	Desq. Cutanée	-	-	-	-	-	+	-	-		+		-
	Œdème des extrémités	+	-	-	+	-	+	+	+		-		-
	ADP	+	+	-	+	-	+	-	-		-		-
	Douleur abd.	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Diarrhée	-	+	-	-	+	-	-	-		+		-
SIGNES	Vss	-	+	-	-	-	-	-	-		-		-
	Gonflement articulaire	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Myalgie	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Convulsions	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Maux de tête	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Toux	-	-	-	-	-	-	-	-		-		-
	Autres		-	-	-	-	-	-	-		-		-

Cas		25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37
Motif de consultation		F	F		F+A.C		F	F+A.C	F+A.C	F+A.C	+R.O	F+AEG	F+A.C	F+A.C
FONCTIONNELS	Fièvre	+	+		+		+	+	+	+	+	+	+	+
	Rougeur oculaire	+	-		-		+	-	+	-	+	-	-	+
	Eruption cutanée	+	-		+		-	+	+	+	+	-	+	+
	Chéilite	+	+		-		+	-	-	-	+	-	-	+
	Desq. Cutanée	-	-		-		-	-	-	-	+	-	+	+
	Cedème des extrémités	+	-		-		+	+	+	-	+	-	-	-
	ADP	-	+		-		+	-	-	-	+	-	-	+
	Douleur abd.	-	-		-		-	-	-	-	-	-	-	-
SIGNES	Diarrhée	-	-		-		-	-	-	-	-	+	-	-
	Vss	-	-		-		-	-	-	-	-	+	-	-
	Gonflement articulaire	-	-		-		-	-	-	-	+	-	-	-
	Myalgie	-	-		-		-	-	-	-	-	-	-	-
	Convulsions	-	-		-		-	-	-	-	-	-	-	-
	Maux de tête	-	-		-		-	-	-	-	-	-	-	-
	Toux	-	-		-		-	-	-	-	-	-	-	-
	Autres	-	-		-		-	-	-	-	-	AEG	-	-

Cas	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50	51
Motif de consultation	F	F+ C.C	Référé pour PEC de MK	F	F+A.C+ R.O	F+A.C	F+A.C	F	F	F+A.C +R.O	F+A.C	F+A.C	F+ Malaise	F+R.O
FONCTIONNELS	Fièvre	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	Rougeur oculaire	+	+		-	+	+	-	-	+	+	-	-	+
	Eruption cutanée	+	+		-	+	+	+	-	+	+	+	+	-
	Chéilite	+	+		-	-	+	-	-	-	-	+	-	-
	Desq. Cutanée	+	-		-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
	Edème des extrémités	-	+		-	-	-	+	-	-	-	-	-	-
	ADP	-	-		-	+	-	-	-	+	-	+	-	-
SIGNES	Douleur abd.	+	-		-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
	Diarrhée	+	-		-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
	Vss	+	-		+	-	+	-	-	-	-	-	-	-
	Gonflement articulaire	-	-		-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
	Myalgie	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Convulsions	-	+		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Maux de tête	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Toux	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Autres	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	

Cas		52	53	54	55	56	57	58	59	60	61
Motif de consultation		F	F+A.C	F	F+A.C+ R.O	F+R.O	F+A.C	F+A.C +R.O	F+A.C	Référé pour PEC de MK	F.A.C
FONCTIONNELS	Fièvre	+	+		+	+	+	+	+	+	+
	Rougeur oculaire	+	+		+	+	+	+	+	+	+
	Eruption cutanée	-	+		+	-	+	+	+	+	-
	Chéilite	+	+		+	+	+	+	+	+	+
	Desq. Cutanée	-	-		-	-	-	-	-	-	+
	Œdème des extrémités	-	-		+	-	-	-	-	-	+
	ADP	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Douleur abd.	-	-		-	-	-	-	-	-	-
SIGNES	Diarrhée	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Vss	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Gonflement articulaire	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Myalgie	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Convulsions	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Maux de tête	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Toux	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Autres	-	-		-	-	-	-	-	-	-

F : fièvre, A.C : atteinte cutanée, R.O : rougeur oculaire, Abd. : Abdominale

Vss : vomissements, IF du MSG : impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche

AEG : Altération de l'état général, + : signe présent, - : signe négatif

Tableau 4 : Données de l'examen clinique :

Cas		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Examen général :	Etat général			ABEG	MEG		ABEG		ABEG	ABEG	MEG	
	Température	39	40	38	39	38	37.5	37	37.7	39.7	37.4	37.8
	TA (cmHg)									9/5	11/6	
	FC (bpm)			110			86		100	120	108	100
	Poids (Kg)						11		9	5		
Conjonctivite :		+	+	+	+	+	-	-	+	-	+	+
Eruption cutanée	Exanthème	+	+	+	+	-	+	-	+	+	-	+
	Type	M.P	macule	Morb.	Macule		P.U		N.I	P.U		N.I
	Localisation	Diffus	Diffus	Mbres	N.I		Face		Périnée	Diffus		Périnée
Desquamation	Paumes	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-
	Plantes	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	-
	Pulpes des doigts/orteils	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	+/-	-/-	+/+	-/-
	Tronc	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+	-
	Périnée	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-	+
Enanthème	Chéilite	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+	-
	Stomatite	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
	Langue framboisée	-	-	+	+	-	+	-	+	+	-	-
	Pharyngite	-	-	+	+	-	-	-	+	+	-	-
Œdème des extrémités		-	-	+	-	+	-	-	+	+	-	+
Rougeur des extrémités		-	-	-	-	+	-	-	+	+	-	+
ADP		+	-	+	+	-	-	-	-	+	-	+
Le reste de l'examen somatique		-	Somnolence	-	Ischémie des 2 MI	DI à mobilisation artic.	RHJ	-	-	-	-	-

Cas		12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
Examen général :	Etat général			ABEG							ABEG
	Température	39	38	39.3	37.4	37	39.7	39	37	37	38.5
	TA (cmHg)								11/6		
	FC (bpm)	100	100	100	92				90		92
	Poids (Kg)	12	10		8.8						11
Conjonctivite :		+	+	-	-	+	+	-		-	+
Eruption cutanée	Exanthème	+	+	+	+	-	N.I	+	+	+	+
	Type	Cocarde	N.I	N.I	N.I	-	N.I	Scarlatiniforme	scarlatiniforme	N.I	Macule
	Localisation	Tronc+ Mbres	Extrémités	N.I	Extrémités	-	-	Tronc	Diffus	Face	N.I
Desquamation	Paumes	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
	Plantes	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-
	Pulpes des doigts/orteils	-/-	-/-	-/-	+/+	-/-	-/-	+/+	-/-	-/-	-/-
	Tronc	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Périnée	-	+	-	-	-	+	-	-	-	-
Eranthème	Chéilite	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+
	Stomatite	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Langue framboisée	-	-	+	-	-	-	+	+	-	-
	Pharyngite	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
Œdème des extrémités		-	-	+	-	+	-	-		+	+
Rougeur des extrémités		-	-	-	-	+	-	-		-	+
ADP		-	-	+	-	-	-	-		+	-
Le reste de l'examen somatique		-	Souffle cardiaque+ somnolence	-	-					-	Souffle cardiaque et dl artic.

Cas		22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32
Examen général :	Etat général											
	Température	38.6		37	40.3			38.5		38		
	TA (cmHg)				10/5							
	FC (bpm)				120					120		
	Poids (Kg)	15			8.4					12		
Conjonctivite :		+	+	+						+		
Eruption cutanée	Exanthème	+		+	+			+		N.I		
	Type	Polymorphe		N.I	N.I			Scarlatiniforme		N.I		
	Localisation	Diffus		N.I	Périnée			N.I		N.I		
Desquamation	Paumes	-	+	-	-			-		+		
	Plantes	-	+	-	-			-		+		
	Pulpes des doigts/orteils	-/-		-/-	-/-			-/-		-/-		
	Tronc	-		-	-			-		-		
	Périnée	-		-	-			-		-		
Enanthème	Chéilite	+		+	+	+		-		+		
	Stomatite	-		-	+			-		-		
	Langue framboisée	-		-	+			-		+		
	Pharyngite	-		-	+			-		-		
Œdème des extrémités		+		-	+			-		+		
Rougeur des extrémités		-		-	-			-		-		
ADP		+		+	-	+		-		-		
Le reste de l'examen somatique				-	Râles ronflants			Souffle d'IM		-		

Cas		31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41
Examen général :	Etat général		ABEG	MEG		ABEG				MEG		ABEG
	Température	39	38.5	37.5		38.2	39.5	39	38.5	40.5		38
	TA (cmHg)					12/8		10/5				
	FC (bpm)		104	150		90		122	120			80
	Poids (Kg)	4.5	12			8.8		12	22			19
Conjonctivite :		N.I	+	-	+	+	-	+	+	+	-	N.I
Eruption cutanée	Exanthème	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	N.I
	Type	Rash	Morb.	N.I	N.I	N.I	N.I	N.I		N.I	N.I	N.I
	Localisation	Diffus	Tronc+mbres	Diffus	N.I	Mbres	Diffus	Tronc+visage		Périnée	N.I	NI
Desquamation	Paumes	-	-	-	+	-	-	-	+	-	+	-
	Plantes	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-
	Pulpes des doigts/orteils	-/-	-/-	-/-	-/+	-/-	-/-	-/-	+/+	-/-	-/-	-/-
	Tronc	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Périnée	-	+	-	-	+	-	+	+	+	-	-
Enanthème	Chéilite	-	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	Stomatite	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Langue framboisée	-	-	-	-	-	+	+	-	-	-	-
	Pharyngite	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Œdème des extrémités		-	-	-	+	+	-		-	+	+	-
Rougeur des extrémités		-	-	-	-	-	-		-	-	-	-
ADP		-	+	+	-	+	-	+	+	-	-	+
Le reste de l'examen somatique		-	-	-	Arthralgie + IF	Asthénie	-	-	-	-	-	-

Cas		42	43	44	45	46	47	48	49	50	51
Examen général :	Etat général				MEG		MEG				
	Température		39	38.7	38.2		40		40	37	37
	TA (cmHg)										
	FC (bpm)	127	80	90	100		132		140		
	Poids (Kg)	16	9.5	10	17				12		
Conjonctivite :		+	+	+	+	+	+	-	+	-	+
Eruption cutanée	Exanthème	+	+	-	+	+	+	+	+	-	-
	Type	Scarlatiniforme	Macule		N.I	N.I	Placard	Rash	Polymorphe		
	Localisation	N.I	Tronc+mbres		N.I	N.I	Mbres	Diffus	N.I		
Desquamation	Paumes	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Plantes	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Pulpes des doigts/orteils	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-
	Tronc	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Périnée	-	+	-	-	-	+	-	+	-	-
Enanthème	Chéilite	-	+	+	-	-	+	+	+	-	+
	Stomatite	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
	Langue framboisée	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+
	Pharyngite	-	-	-	-	+	+	-	-	-	+
Œdème des extrémités		-	-	+	-	-	-	-	-	-	+
Rougeur des extrémités		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
ADP		+	+	+	-	+	+	+	-	-	+
Le reste de l'examen somatique		-	-	-	Lourdeur des MI	-	Arthralgie	-	Somnolence	malaise	-

Cas		52	53	54	55	56	57	58	59	60	61
Examen général :	Etat général										
	Température	37.5	38.5	38.2		39	39	40	38.5	40	38.5
	TA (cmHg)										
	FC (bpm)										
	Poids (Kg)										
Conjonctivite :		+	+		-	+	+	+	+	+	+
Eruption cutanée	Exanthème	-	+		-	-	+	+	+	+	
	Type		N.I				N.I	N.I	N.I	Scarlatiniforme	
	Localisation		N.I				N.I	N.I	N.I	Diffus	
Desquamation	Paumes	-	-		+	-	-	-	-	-	-
	Plantes	-	-		+	-	-	-	-	-	-
	Pulpes des doigts/orteils	-/-	-/-		-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-	-/-
	Tronc	-	-		-	-	-	-	-	-	-
	Périnée	-	-		+	-	-	-	-	-	+
Enanthème	Chéilite	+	+		+	+	+	+	+	+	+
	Stomatite	+	-		-	-	-	-	-	-	-
	Langue framboisée	-	-		-	-	-	-	+	-	-
	Pharyngite	-	-		-	-	-	-	-	-	-
Œdème des extrémités		-	-		-	-	-	-	+	-	+
Rougeur des extrémités		-	-		-	-	-	-	-	-	-
ADP		+	-		+	+	+	+	+	+	+
Le reste de l'examen somatique		-	-		-	-	-	-	-	-	-

MEG : Mauvais état général, ABEG : assez bon état général, BEG : bon état général, Morb. : Morbiliforme
 Scarlatin. Scarlatiniforme, M.P : maculo-papuleuse, P.U : pseudo-urticarien,
 RHJ : reflux hépato-jugulaire
 N.I : non identifie, IF : impotence fonctionnelle, + : signe présent, - : signe négatif

3. Tableaux 5 et 6 : Eléments de l'examen paraclinique :

Tableau 5 : Données biologiques

Cas		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Bilan Inflammatoire	VS	50	40	80/120	80/100	45/98	57/99	-	130	-	110	48/85
	CRP			80	80	62.3	75	60	106.6	211	44	119
	Fibrinogène									5.47		
NFS à l'admission	Hb	N	N	8.6	9	9	7.2	12.1	9	11.2	9.4	N
	Gb	N	N	N	N	12600	19300	17480	14900	14000	15200	19100
	PNN (%)	N	N	N	N	44	82	74.4	68	46	84	64
	Lymph. (%)	N	N	N	N	52	15	15.6	30	44	16	36
	PLQ	691000	66700	721000	N	620000	690000	327000	696000	311000	1090000	N
Fonction rénale				N			N		N	N		N
Bilan hépatique	GOT/GPT											
	GGT											109
Enzymes cardiaque	Troponine								-			
	CPK mb								+			-
PL		-	-	-	-							Méningite aseptique
ECBU		-	-	-	-		-	-				-
Autres		ASLO=N	ASLO=N	Ferritine=N		ASLO=N	Ferritine=N				Ferritine=N	
						Latex-Waler- Rose; AAN et coombs directe:negatives						
						EPP:Sd Inflam.						

Cas		12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23
Bilan Inflammatoire	VS		84	125	14	87		192			16	12	
	CRP	186	96	150	63	94	94	98	135	35	292	83	
	Fibrino-gène					8.31							
NFS à l'admission	Hb	11.6	9.8	8.6	8.9	9.7	8.1	N	13.5	10.4	10	10.9	
	Gb	16800	9500	2500	17100	15300	13900	16000	13760	11420	15300	11210	
	PNN (%)	87	52	73	N	73	62	N	86	50.6	71.6	40.3	
	Lymph. (%)	13	40	27	N	20	28	N	14	33.5	22.8	469	
	PLQ	230000	315000	410000	342000	577000	510000			940000	496000	130000	
Fonction rénale		N	N								N	N	
Bilan hépatique	GOT/GPT	N	Cytolyse										
	GGT												
Enzymes cardiaque	Troponine									-			
	CPK mb							-					
PL				-	-								
ECBU		-	-	-	-				E.Coli			-	
Autres		ASLO=98			ASLO=N	ASLO élevée				ASLO=520		LDH élevée	

Cas		24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35
Bilan Inflammatoire	VS		13/24							71/110		81	
	CRP		49	276		84		21.2	139	113	309		304
	Fibrinogène										N		
NFS à l'admission	Hb		9.8					103		12	9.4		10.6
	Gb		14100	21700		12000		11960		12600	36530	19100	14990
	PNN (%)		75			80		40		63	74		67
	Lymph. (%)		18			18		55		32	19		28
	PLQ		1060000					682000		454000	419000	685000	285000
Fonction rénale			N					N		N	N		N
Bilan hépatique	GOT/GPT									N			
	GGT												
Enzymes cardiaque	Troponine												
	CPK mb							-					
PL													
ECBU			-			-					-		Leucocyturie a 603000, culture négative
Autres			Ferritine=N EBV,H1N1, HIV, Parvovirus= Negatives									ASLO=70	

Cas		36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48
Bilan Inflammatoire	VS		92	120	35		112		80	80	50		142	80
	CRP	6	215	218	63		109		62	35.2	360		262	300
	Fibrinogène													
NFS à l'admission	Hb	9.7	10.5	13.7			13.2		11.3	8.6	9.5			
	Gb	6900	15030	14000			15450		22100	19100	20700		27550	
	PNN	59	79	74			71		70	49	90			
	Lymph.	39	18	20			26		26	48	7			
	PLQ	160000	335000	405000			240000		498000	629000	457000			
Fonction rénale			N	N			N		N		N			
Bilan hépatique	GOT/GPT		N	N										
	GGT			N			6*N							
Enzymes cardiaque	Troponine			-			-							
	CPK mb			37					36					
PL				-			-				-			-
ECBU										-			Leucocyturie +, culture negative	-
Autres														

Cas		49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60	61
Bilan Inflammatoire	VS			100	80	37		21	92	48	90	68	80	120
	CRP	292		83	370	249			86	57	41	41	76	250
	Fibrinogène													
NFS à l'admission	Hb	12.9		10.3	12.1	9.4				10.5	11.4	12	11.5	10.9
	Gb	11580		12880	20850	6670		16800		13010	10700	18100	11070	27050
	PNN	88						52						
	Lymph.	9						40						
	PLQ	335000		469000		66000		301000		269000		348000	267000	464000
Fonction rénale						N							N	N
Bilan hépatique	GOT/GPT					N							N	N
	GGT					N							N	N
Enzymes cardiaque	Troponine													
	CPK mb													
PL						-								
ECBU		E.Coli				E.Coli			-		Leucocyturie aseptique	Leucocyturie aseptique	-	E.Coli
Autres		HC : Staph Intermidie												

N: normale, -: négative

Tableau 6: Données électriques et radiologiques

Cas	ECG	Rx thorax	ETT	Echo. abdominale	Autres
1	-	-	-		
2	-	-	-		
3	-	-	-		
4			-		Echo-doppler des MI: Thrombose totale des 2 artères tibiales post. A leur ½ environ
5		-	CG dilatée a 4 mm sans amputation du parallélisme	-	Rx et écho. Du MS Gche : normales
6	-		Hyper-réfringence et légère dilatation sans amputation du parallélisme	-	
7			-		
8	-		Hyper-réfringence de la CD		
9	-		Dilatation légère de l'IVA et la CD a 4mm		
10	Trouble de repolarisation	-	CD dilatée a 7 mm	-	Echo-doppler des gros troncs artériels : normal.
11	Trouble de repolarisation	-	- CG légèrement dilatée. - Epanchement péricardique minime.	Hydrocholécyste	
12	-	-	- Myocardite - IT minime - IM (I-II)		
13	-	-	Hyper-réfringence de la CD		
14	-	-	Hyper-réfringence et fuite mitrale minime	-	
15		-	Hyper-réfringence et légère dilatation de la CD	-	
16		-	-		
17		-	-	-	
18		-	-		
19	-	-	Dilatation légère de la CD		
20	-	-	-	-	
21			-		

Cas	ECG	Rx thorax	ETT	Echo. abdominale	Autres
22	-	-	Fuite mitrale minime		
23			-		
24			Fuite mitrale minime	-	
25		Sd bronchique	Péricardite	HMG modérée	
26	-	-	-		
27			-		
28	-	-	-	Hydrocholécyste	
29			-		
30			-	-	
31	-	-	-		
32	-	-	-	-	
33			Epanchement péricardique minime		
34			-	HMG modérée	
35			-Anévrisme de la CG a 6mm -Epanchement péricardique minime		
36			-		
37	Trouble de repolarisation	-	Hyper-réfringence de la CD et de la CG sans dilatation		
38	Trouble de repolarisation		CG dilatée à 4mm		
39			-		
40			-		
41		-	-	-	

Cas	ECG	Rx thorax	ETT	Echo. abdominale	Autres
42			-		
43			-Aspect hyper-réfringent sans dilatation.		
44		-	-		
45	-	-	Fuite mitrale (I-II)	-	TDM cérébrale : normale
46			-		
47			Fuite mitrale grade I		
48			Hyper-réfringence des coronaires	-	
49			-Décollement péricardique -Epaississement de la valve mitrale		TDM cérébrale : normale
50	-		Dilatation de l'IVA 5-6mm		
51	-	-	-		
52	-	-	-		
53	-	-	Fuite mitrale minime	Ascite de faible abondance	
54	-	-	CG dilatée à 4mm		
55			-		
56	-	-	-		
57	-	-	-	-	
58	-	-	Hyper-réfringence des coronaires	-	
59	-	-	-		
60	-	-	Hyper-réfringence et épanchement péricardique minime	-	
61			Dilatation de la Cx à 5 mm et hyper-réfringence	Hydrocholécyste	

Rx : radiographie, Echo. : Échographie, - : examen normal

4. Tableau 7 : Evolution et traitement :

Cas	Traitement				Evolution		
	Ig	Aspirine	Corticoïde	Effet secondaire	Favorable	Complications	Recul
1		+		-	+		Perte de vue
2		+		-	+		Perte de vue
3	+	+		-	+		Plusieurs consultations
4		+		-	-	Amputation des 2 jambes	Décès
5		+		-	+		3 mois
6		+		-	+		3 mois
7		+		-	+		3 mois
8		+		-	+		3 mois
9		+		Allergie a l'AAS	+		3 mois
10		+	+	Epistaxis	-		Décès
11		+	+	-	+		3 mois
12	+	+		-	+		6 ans
13		+		-	+		3 mois
14	+	+		-	+		3 mois
15		+		-	+		3 mois
16		+		-	+		3 mois
17		+		-	+		3 mois
18		+		-	+		3 mois
19	+	+		-	+		3 mois
20		+		-	+		3 mois
21	+	+		-	+		3 mois

Cas	Traitement				Evolution		
	Ig	Aspirine	Corticoïde	Effet secondaire	Favorable	Complications	Recul
22		+		-	+		4 mois
23		+		-	+		5 mois
24	+	+		-	+		36 mois
25		+		-	+		12 mois
26		+		-	+		3 mois
27		+		-	+		29 mois
28		+		-	+		3 mois
29	+	+		-	+		24 mois
30	+	+		-	+		3 mois
31	+			-	+		3 mois
32	+	+		-	+		3 mois
33	+	+		-	+		3 mois
34		+		-	+		3 mois
35	+	+		-	+		17 mois
36							
37	+	+		-	+		3 mois
38	+	+		-	+		36 mois
39	+	+		-	+		6 mois
40	+	+		-	+		24 mois
41	+	+		-	+		3 mois

Cas	Traitement				Evolution		
	Ig	Aspirine	Corticoïde	Effet secondaire	Favorable	Complications	Recul
42	+	+		-	+		3 mois
43	+	+		-	+		14 mois
44	+	+		-	+		12 mois
45	+	+		-	+		12 mois
46	+	+		-	+		3 mois
47	+	+		-	+		3 mois
48	+	+		-	+		3 mois
49	+	+		-	+		En cours
50		+		-	+		En cours
51	+	+		-	+		En cours
52		+		-	+		En cours
53	+	+		-	+		En cours
54	+	+		-	+		En cours
55		+		-	+		En cours
56		+		-	+		Perte de vue
57	+	+		-	+		En cours
58	+	+		-	+		En cours
59	+	+		-	+		En cours
60	+	+		-	+		En cours
61	+	+		-	+		En cours

IV. Résultats:

A. Etude Analytique descriptive:

1. Epidémiologie:

1.1. Sexe ratio:

Tableau 8 : Répartition des cas selon le sexe :

		Effectif	Pourcentage
Sexe	Masculin	36	59,0%
	Féminin	25	41,0%

1.2. Age:

La moyenne d'âge est de 37,63 mois (+/-23,799), avec un minimum de 5 mois et un maximum de 108 mois.

Tableau 9 : Répartition des cas selon la tranche d'âge :

Age	Effectif	Pourcentage
< 1 an	8	13,11%
1 à 2 ans	13	21,31%
2 à 3 ans	13	21,31%
3 à 4 ans	11	18,03%
4 à 5 ans	4	6,55%
> 5 ans	12	19,67%

Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge

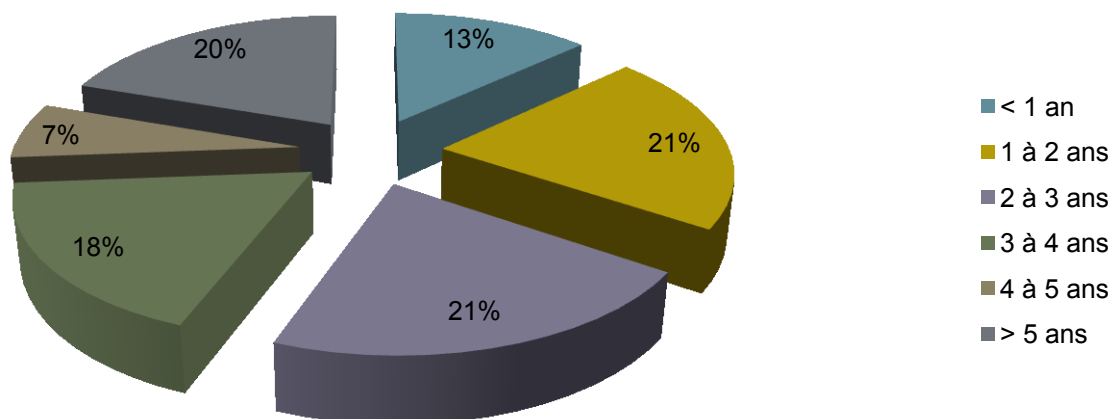


Figure.9 : Répartition des cas selon la tranche d'âge :

1.3. Milieu :

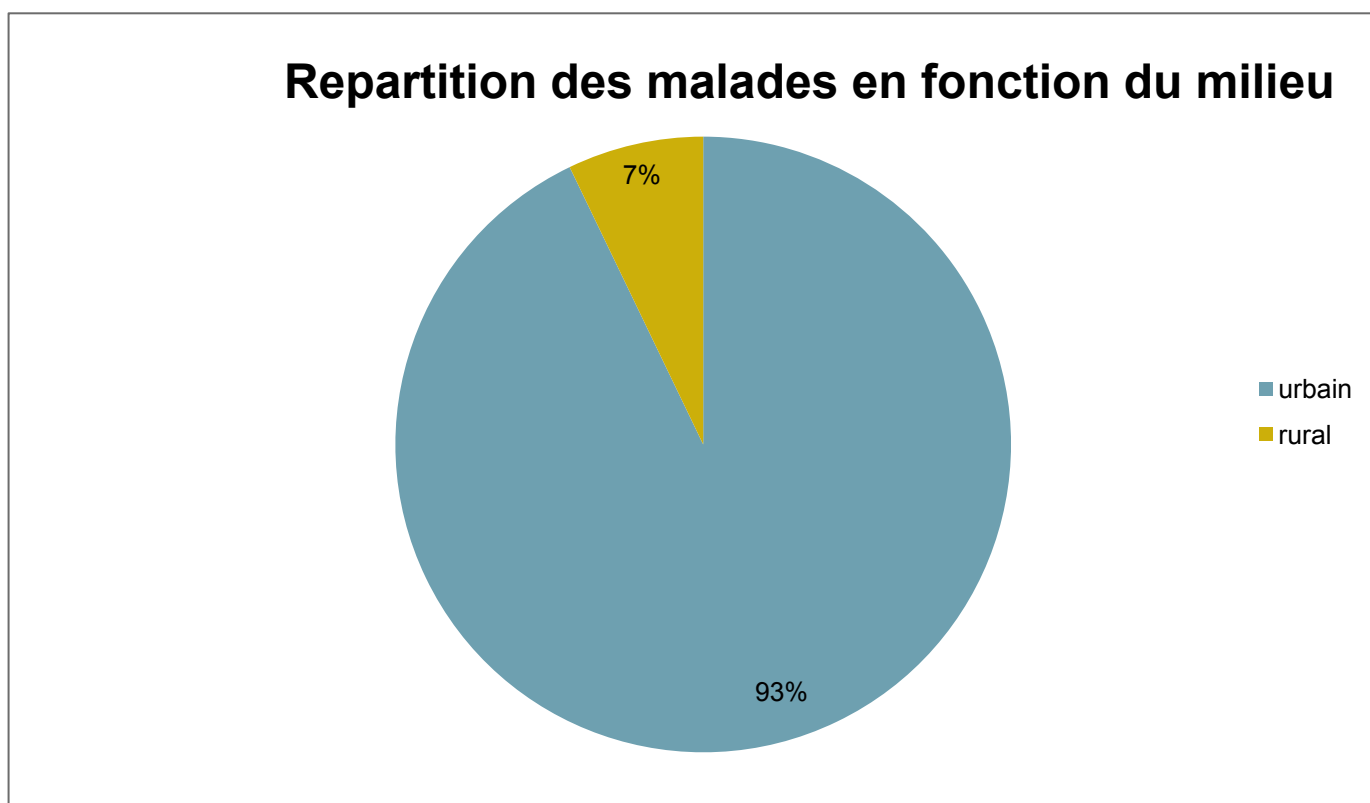


Figure.10 : Répartition des cas selon le milieu :

1.4. Niveau socioéconomique :

Tableau 10: Répartition des cas selon le niveau socio-économique :

Niveau socio-économique:	Bon	Moyen	Bas
Effectif:	2	14	40
Pourcentage:	3,27%	22,95%	65,57%

1.5. Saisonnalité :**Tableau 11: répartition des cas selon la saison :**

Saison:	Automne	Hiver	Printemps	Eté
Effectif:	16	11	25	8
Pourcentage:	26,2%	18,0 %	41,0%	13,1%

1.6. Délai de consultation :

Le délai de consultation était en moyenne de 11 jours (+/- 6,32) avec des extrêmes de deux et 30 jours.

1.7. Traitements reçus avant l'admission :

36 patients parmi les 61 ont reçu le traitement avant leur admission, soit 59,01 %.

Tableau 12: Le traitement reçu avant l'admission :

Traitement reçu avant l'admission :	ATB :	ATP :	Aspirine :	Corticoïde :
Effectif :	31	29	3	2
Pourcentage :	50,81 %	47,54 %	4,91%	3,27 %

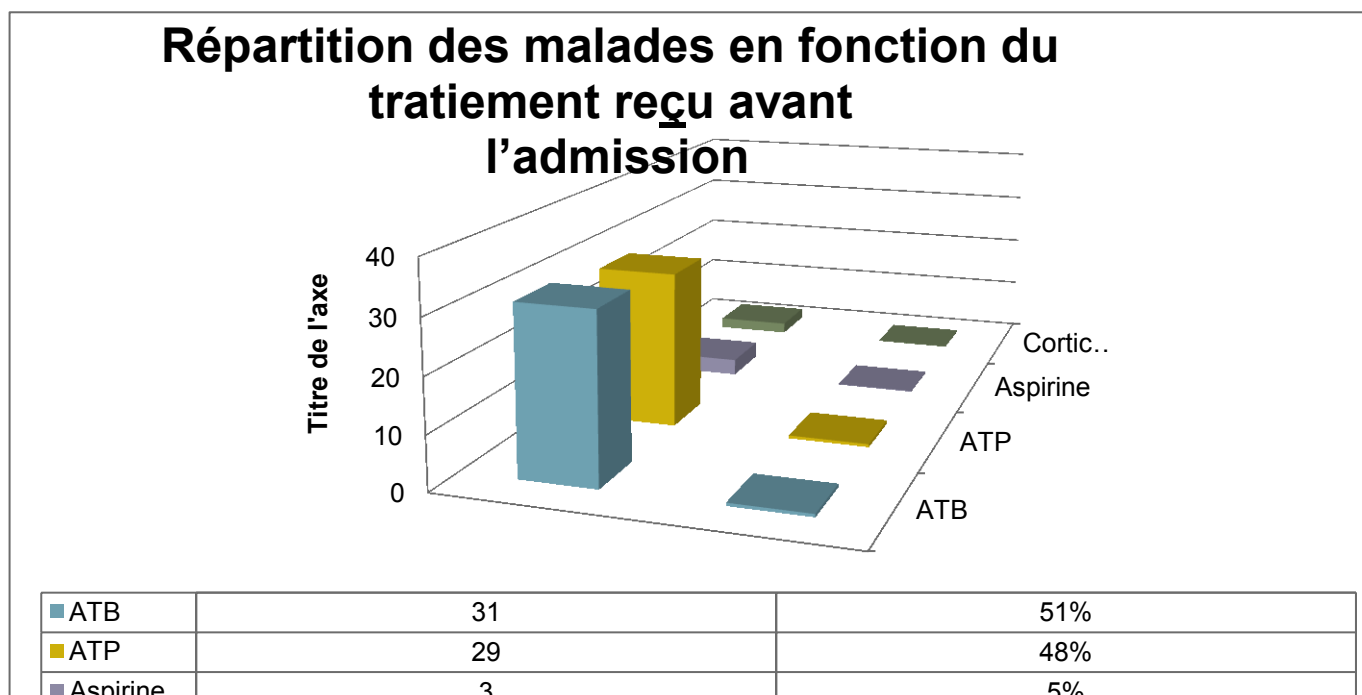


Figure.11 : Traitement reçu avant l'admission

Si un antibiotique a été prescrit chez plus de 50% des malades présentant une fièvre c'est qu'il reste beaucoup d'effort à faire pour corriger deux notions fondamentales ; la première est que l'antibiotique ne traite pas la fièvre mais plutôt sa cause si elle est bactérienne, la deuxième est que parmi les cause de la fièvre une maladie inflammatoire (dans notre étude c'est la maladie de Kawasaki) ou tumorale.

1.8. Antécédents :

Il n'existe pas d'antécédents notables à nos malades, notamment pas de consanguinité ni de cas familiaux.

1.9. Durée d'hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation est de 11 jours avec des extrêmes entre deux et 33 jours. Cependant, cette donnée était précisée pour 23 patients uniquement, pour les autres, soit qu'ils étaient suivis en consultation soit que les dates d'entrée ou de sortie du service n'étaient pas mentionnées dans les dossiers.

Tableau 13: Durée d'hospitalisation :

Durée d'hospitalisations (jours) :	Effectif :	Moyenne :	Médiane :	Minimum	Maximum
244	23	10,6	11,5	2	33

2. Etude clinique :

2.1. Motif de consultation :

Un ou plusieurs symptômes ont été inscrits dans les dossiers comme motifs de consultation.

Le motif de consultation le plus fréquent était la fièvre, suivie de l'atteinte dermatologique puis la rougeur oculaire.

Trois malades étaient diagnostiquées comme MK dans un autre établissement puis secondairement référées chez nous pour complément de prise en charge et une malade était admise pour ischémie fébrile des membres

Inférieurs (MI).

Tableau 14: Les différents motifs de consultation rapportés par nos malades.

Motif de consultation :	Effectif :	Pourcentage :
Fièvre	61	100%
Atteinte cutanée	28	45,90%
Rougeur oculaire	10	16,39%
Référé pour PEC de MK	3	4,91%
Ischémie des MI	1	1,63%

2.2. Signes d'appel :

Les signes d'appel rapportés dans l'histoire de la maladie sont multiples, dominés principalement par la fièvre prolongée, l'éruption cutanée, la rougeur oculaire, la chéilite, les œdèmes des extrémités.

Les Adénopathies ainsi que d'autres manifestations cliniques sont plutôt au second plan.

Le signe le plus constant est la fièvre, qui représente dans notre étude 100% des cas.

Tableau 15: Fréquence des signes fonctionnels rapportés chez nos patients.

Signe fonctionnel :	Effectif :	Pourcentage :
Fièvre	61	100%
Eruption cutanée	40	65,57%
Rougeur oculaire	32	52,45%
Chéilite	27	44,26%
Adénopathie	15	24,59 %
Œdème des extrémités	17	27,86%
Desquamation cutanée	8	13,11%
Diarrhées	8	13,11%
Vomissements	7	11,47%
Douleurs abdominale	2	3,27%
Douleurs articulaires	5	8,19%
Gonflement articulaire	4	6,55%
Maux de tête	1	1,63%
Convulsions	1	1,63%
AEG	3	4,91%
Autres signes fonctionnels	3	4,91%

(Autres : Ischémie des MI, Boiterie et IF du MSG, brûlures mictionnelles).

2.3. La fièvre :

Définie comme une température corporelle (intra-rectale) supérieure ou égale à 37,8°C.

Elle est objectivée à l'examen clinique chez 39 malades (soit 63,93% des cas). La valeur moyenne de la température à l'admission était de 38,47 °C, avec une médiane de 38 C, un minimum de 37 et un maximum de 40,3.

2.4. Les autres critères :

Les signes les plus fréquemment retrouvés à l'examen clinique dans cette étude sont l'érythème (83,6%), l'éruption cutanée (77,04%), la conjonctivite (72,13%), et les adénopathies (45,9%), puis la modification des extrémités (44,26%).

Il faut dire que l'atteinte des muqueuses et les signes cutanés sont une source fréquente d'erreur et d'errance diagnostique .elles sont souvent prise en compte d'une façon isolée sans tenir compte des signes associés et de leur contexte clinique. Plusieurs diagnostic différentiels sont à considérés devant cette présentation comme les infections virales, la scarlatine, les allergies, et certaines maladies de système. L'atteinte pharyngé est une cause fréquente de prescription médicamenteuse et surtout les antibiotique.

Tableau 16: Fréquence des critères classiques de la MK dans notre série

Critères classiques		Effectif	Pourcentage
Eruption Cutanée	Totale	47	77,04%
	Exanthème	45	73,8%
	Desquamation du siège	13	21,31%
	Desquamation du tronc	3	4,91%
Énanthème	Totale	51	83,6%
	Chéilite	42	68,85 %
	Langue framboisée	13	21,31%
	Pharyngite	8	13,11%
	Stomatite	3	4,91%
Modification des extrémités	Totale	27	44,26%
	Œdème des extrémités	25	41,0%
	Rougeur des extrémités	8	13,11%
	Desquamation des bouts des doigts et des orteils	6	9,83%
	Desquamation des paumes et des plantes	9	14,75%
Conjonctivite		44	72,13%
Adénopathies		28	45,9%

2.5. Examen cardiovasculaire :

L'examen cardiovasculaire était anormal chez six patients (soit 9,83% des cas); Ainsi on a noté une tachycardie à 120 BPM chez un malade âgé de deux ans et demi et un discret souffle systolique au foyer mitral chez quatre malades.

3. Résultats biologiques :

3.1. Numération Formule Sanguine :

Les différents paramètres de la NFS à l'entrée des patients sont répertoriés dans le tableau ci-dessous :

Tableau 17: NFS a l'admission

	Moyenne :	Ecart-type :	Minimum :	Maximum :
Hb (g/dl) :	10,68	1,635	7	14
Gb (el/mm3) :	14956,88	5925,537	2500	35530
Plq (el/mm3) :	417764,29	241198,561	28500	1060000

Une anémie était retrouvée dans 42,62% des cas. C'est une anémie hypochrome microcytaire avec une ferritinémie normale (en faveur d'une anémie inflammatoire).

Le taux des leucocytes à l'admission était normal chez 13,11% des cas et augmenté chez 63,93% des cas (chez 22 patients, soit 36,06% des cas, ce taux était $\geq 15\ 000$ GB/mm³). Avec un minimum de 2500 et un maximum de 35530. Les chiffres maximum au cours de l'évolution atteignaient 9 500 à 15 300 GB/mm³ dans un délai moyen d'environ 13 jours par rapport au début de la fièvre.

Le taux de plaquettes n'était pas toujours élevé à l'admission, il augmentait en général au cours de l'évolution.

A l'admission, 14 malades avaient une thrombocytose soit 22,95% des cas, avec cinq malades présentaient une thrombopénie dès l'admission soit 8,19% des cas et 37,7% un taux de PQ normal (23 malades).

3.2. Protéine C Réactive, Vitesse de Sédimentation, Fibrinogène :

Définissant le syndrome inflammatoire si présence de l'un ou l'autre, l'intensité du syndrome inflammatoire dépend beaucoup du stade évolutif de la maladie.

Les taux de la CRP et de la VS ont été étudiés à l'admission du patient. Les valeurs maximum que pouvaient atteindre ces marqueurs durant l'évolution ont été notées dans la figure ci-dessous.

Tableau 18: VS et CRP à l'admission :

	Effectif	Moyenne	Ecart-type	Minimum	Maximum
VS	39	74,82	39,290	12	192
CRP	48	138,74	99,875	<6	370

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.

Le fibrinogène n'a été dosé que chez trois malades. Il était normal dans un cas et augmenté dans deux cas avec un taux de 5,47g/l chez le premier et de 8,31g/l chez le second.

3.3. Ionogramme, fonction hépatique

- Ionogramme et fonction rénale :

Dans notre étude, la fonction rénale a été explorée chez 19 malades par le dosage de la créatinine et de l'urée plasmatiques ; ces dosages se sont révélés normaux dans tous les cas.

La natrémie, dosée chez neuf malades, était normale chez cinq cas et basse chez quatre cas (soit 6,55% des cas). Avec un taux moyen de 133 mEq/l et des extrêmes de 125 et 140 mEq/l.

- **Bilan hépatique :**

Sur les neuf patients chez qui les transaminases ont été dosées, un seul cas de cytolysse hépatique a été retrouvé avec un taux des ASAT à 192 UI/l et des ALAT à 103 UI/l.

3.4. Examen Cytobactériologique des Urines, Ponction Lominaire :

Dans notre série, l'ECBU a été effectué chez 25 cas (soit 40,98% des cas), cette étude s'est révélée négative chez 17 malades (soit 27,86% des cas). Une leucocyturie aseptique a été observée chez quatre cas, et 4 cas présentaient une Infection urinaire à E. Coli.

Sur les 13 patients chez qui la PL a été réalisée, un seul cas de méningite aseptique a été retrouvé.

3.5. Enzymes cardiaques :

La Troponine a été dosée chez quatre malades ; elle était toujours négative.

La CPK-Mb a été dosée chez 6 malades, dont une positive témoignant d'une myocardite aiguë et 5 négatives.

3.6. Autres examens :

Les résultats des autres examens biologiques réalisés chez les patients de notre série sont répartis dans le tableau ci-dessous.

Tableau 19: Résultats des autres examens biologiques réalisés chez nos patients.

Examens paracliniques :		Nombre de cas :	Résultats :
ASLO		8	- 6 dosages négatifs - 2 dosages positifs (518 et 520)
Fer sérique		1	Normal
Ferritine		5	Normale
LDH		1	Élevée
TP		2	Normal
PU 24h		1	Normale
Gammaglobuline		1	Diminuée
EPP		1	Sd inflammatoire
Sérologie latex-waler-rose		1	Négative
Sérologies :	Widal et Félix	2	Négatives
	Parvovirus b9/ EBV	2	Négatives
	Grippe H1-N1	1	Négative
	Leptospirose	1	Négative

La positivité des ASLO dans cette maladie suscite beaucoup de discussions, s'agit il d'une association ou d'une preuve d'imputabilité du streptocoque dans la genèse de cette maladie ?

4. Anomalies cardiaques :

La radiographie thoracique faite chez 33 malades n'a objectivé aucune anomalie de la silhouette cardiaque.

L'ECG a été réalisé à l'admission chez 31 malades ; il était normal chez 27 malades et il a montré un trouble de repolarisation à type d'ondes T négatives chez quatre malades (soit 12,9% des cas).

L'échographie-Doppler cardiaque a été réalisée chez tous les malades. Elle était normale chez 28 malades (soit 45,9% des cas) et anormale chez 30 malades (soit 49,2% des cas).

La fréquence des anomalies rencontrées chez les patients qui ont pu bénéficier de l'échographie-Doppler cardiaque est représentée dans le tableau ci dessous.

Tableau 20: Fréquence des anomalies cardiaques :

	Nombre de cas	Pourcentage (par rapport au nombre d'échocardiographies réalisées)
Atteinte coronarienne (anévrisme+dilatation)	12	21,42 %
Anévrisme	3	5,35%
Dilatation	9	16,07%
Hyper-réfringence	11	19,64%
Péricardite	5	8,92%
Myocardite	1	1,78%
Atteinte valvulaire	8	14,28%

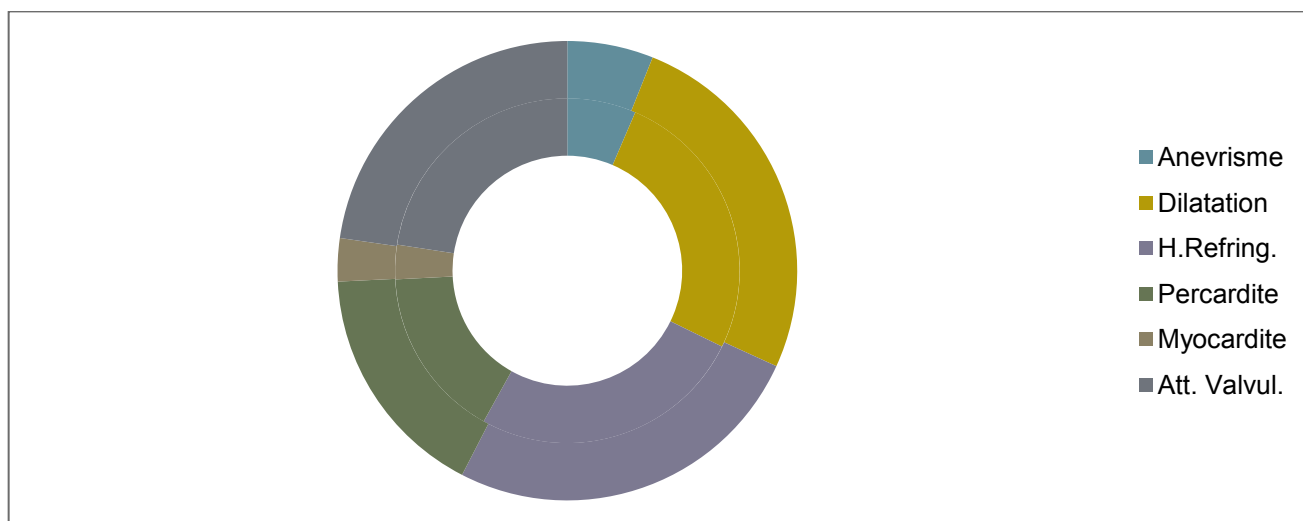


Figure.12 : La fréquence des anomalies cardiaques rencontrées chez les patients :

5. Anomalies radiologiques atypiques :

On a observé dans notre série les anomalies radiologiques atypiques suivantes:

- Un cas de Syndrome bronchique a été observé sur les 33 radiographies thoraciques standard (soit 2,94% des cas).
- Trois cas d'hydrocholécyste et deux cas d'hépatomégalie homogène sur les 19 échographies abdominales réalisées dans notre série.
- Une thrombose totale des deux artères tibiales postérieures à leur moitié environ à l'échographie-Doppler vasculaire des MI faite chez une patiente présentant une ischémie des deux jambes ,la présence d'une anomalie vasculaire associée nous a pousser à rechercher une autre maladie inflammatoire , le bilan immunitaire est resté sans anomalie.

Observation N.1 :

Chaimae B, enfant de 3 ans, originaire et habitant a Fès, de bon niveau socio-économique, est admise le 10/02/2003 pour PEC de fièvre prolongée et ischémie des 2 membres inferieurs.

Elle ne présente aucun ATCD pathologique notable.

L'histoire de sa maladie remonte au 03/02/2003 par l'installation brutale d'une fièvre avec une pharyngite associée à une douleur et impotence fonctionnelle des 2 membres inferieurs.

A l'admission, on trouve un enfant en mauvais état général, fébrile à 39C.

On note une conjonctivite avec une éruption maculeuse généralisées, une chéilite, une pharyngite, une langue framboisée, une ADP ainsi qu'une gangrène des membres inferieurs.

Les examens complémentaires biologiques réalisés à l'admission ont montre :

- Une VS élevée à 80 la 1ere heure et à 100 la 2eme heure.
- Une CRP élevée à 80.
- A la NFS, il existe une anémie hypochrome, microcytaire (Hb=9), le taux de

Gb est normal ainsi que le taux de plaquettes.

Le reste du bilan biologique est sans anomalie (fonction rénale, ionogramme, PL).

L'écho-doppler cardiaque est sans anomalie.

A l'écho-doppler des 2 membres inferieurs, on constate la présence d'une thrombose totale des 2 artères tibiales postérieurs a leur moitie environ.

Devant ce tableau rassemblant une fièvre prolongée depuis plus de 5 jours et résistante au traitement ATP et ATB, une atteinte cutanée (exanthème généralisé), un énanthème (chéilite, langue framboisée, pharyngite), une conjonctivite et l'ADP, la MK a été fortement suspectée.

Néanmoins, vue la présence de la thrombose bilatérale des 2 artères tibiales postérieures, une autre maladie inflammatoire a été suspectée, le bilan immunitaire est restée sans anomalie.

Dans ce cadre, l'enfant a reçu de l'aspirine, et l'évolution été marquée par l'amputation des 2 jambes puis la patiente est décédée malheureusement plus tard.

Observation N.2 :

Le nourrisson Oussama Z., âgé de 18 mois, vaccination en cours selon le PNI, fils unique d'une mère âgée de 29 ans, femme au foyer et d'un père âgé de 30 ans, maçon de profession, originaire et habitant Fès, de bas niveau socioéconomique, est admis le 12/10/2007 pour fièvre prolongée.

Il n'a aucun antécédent notable.

Le début de ses symptômes remonte à une semaine avant son admission par l'apparition d'une tuméfaction latéro-cervicale droite douloureuse associée à une éruption érythémateuse du tronc et des quatre membres, plusieurs épisodes de vomissements postprandiaux précoces et une diarrhée liquidienne (quatre à six selles par jour) évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'altération de l'état général (AEG). Ce tableau a motivé la famille à consulter chez un pédiatre privé le 05/10/2007. Celui-ci l'a mis sous traitement antipyrétique et antibiotique (amoxicilline+acide clavulanique). Devant l'aggravation de l'état du nourrisson, la famille a consulté à l'Hôpital IBN ALKHATIB (où il a été mis sous triméthoprim sulfaméthoxasole (BACTRIM®) et ultra levures) puis chez un autre pédiatre privé qui l'a adressé au CHU.

L'examen clinique à l'admission trouve un nourrisson en mauvais état général, somnolent, irritable, score de Glasgow (GCS) à 14, fébrile à 39,3°C, avec une FC à 100 BPM, une FR à 40 cycles par minutes, un poids et une taille dans les normes. Le garçon présente par ailleurs une hyperhémie conjonctivale, une chéilite, un érythème diffus de la muqueuse bucco-pharyngée, une langue framboisée, un exanthème maculo-papuleux, une desquamation périnéale (voir figure 35), des modifications des extrémités, à type d'œdème induré douloureux et d'érythème palmo-plantaire, et une adénopathie latéro-cervicale droite douloureuse mesurant 1 cm de diamètre.

L'examen cardiovasculaire objective un discret souffle systolique au foyer mitral. Le reste de l'examen demeure normal.

Le bilan biologique a mis en évidence :

- Un Sd inflammatoire fait d'une VS accélérée à 125 mm la première heure et d'une CRP supérieure à 150 mg/l ;
- A la NFS, une anémie normochrome normocytaire (Hb=8,6 g/dl, CCMH=32%, VGM=78%) avec un fer sérique normal, une hyperleucocytose à 25 000 GB/mm³ à prédominance des neutrophiles (PNN=73% et Ly=24%) une légère thrombocytose à 410 000 PQ/mm³ ;
- Une hyponatrémie à 125 mEq/l ;
- Des PAL élevées à 312 U/l ;
- Une méningite aseptique à la PL (ED, culture et Ag solubles négatifs avec des leucocytes=11 GB/mm³ et 1 GR/mm³) ;
- Une leucocyturie aseptique à l'ECBU (leucocytes= 150 400 GB/ml, hématies=1400 éléments/ml, avec un ED, une culture et des Ag solubles négatifs) ;
- Les autres examens biologiques étaient normaux (fonction rénale, glycémie, les autres éléments de l'ionogramme sanguin, protidémie, transaminases, bilirubine, GGT, bilan lipidique, CPK-MB, Troponine et sérologie de la leptospirose).

La régression de la fièvre et du Sd inflammatoire biologique, lente au départ, a été plus nette après perfusion d'IGIV. Ainsi on a observé une apyrexie le lendemain de la perfusion d'Ig. La diminution de la CRP était plus rapide après l'administration de ce traitement et on a assisté à une normalisation de l'Hb et du taux de GB. Le taux de PQ a continué à augmenter pour atteindre un taux maximum de 717 000

PQ/mm³, après deux semaines d'hospitalisation. Une desquamation palmo-plantaire est apparue le lendemain de la perfusion d'Ig.

Au bout de vingt-cinq jours d'hospitalisation, le nourrisson est redevenu cliniquement normal, le contrôle échographique s'est avéré sans anomalie et il est alors déclaré sortant sous traitement anti-inflammatoire.

Le bébé a été revu en consultation quatre jours après sa sortie, l'examen clinique était sans particularités et le bilan inflammatoire était négatif. En conséquence, on est passé à 5 mg/Kg/Jour d'AAS ; cette dose était maintenue pendant trois mois avec suivi du patient en consultation. Cependant il s'est présenté après trois mois, où il était normal, mais depuis il n'a plus été revu.

6. Traitement :

6.1. Immunoglobulines intraveineuses :

33 malades de l'ensemble de l'échantillon ont reçu une cure d'IGIV (soit 54 % des cas), Quatre enfants à la dose de 2 g/Kg en une seule perfusion de 12 heures, et 29 enfants à la dose totale de 2g/Kg en deux perfusions quotidiennes successives de six heures à raison de 1g/Kg/Jour chacune.

19 cas des formes avec atteinte cardiaque ont reçu les Ig (soit 65,51% des cas avec atteinte cardiaque).

6.2. Aspirine :

59 enfants ont reçu de l'AAS à la dose anti-inflammatoire de 80 à 100 mg/Kg/Jour en quatre à six prises quotidiennes (soit 96,72% des cas), suivie, après disparition du Sd inflammatoire biologique d'un relais à la dose de 5 mg/Kg/Jour en une prise, pendant au moins trois mois.

6.3. Corticothérapie :

Elle a été administrée chez deux patientes présentant des formes évolutives sans accès aux Ig : la première est la fille Nawal A. ayant un anévrisme coronarien (cas numéro 10) et la deuxième est Najlae M. ayant une péricardite et une CG légèrement dilatée (cas numéro 11). Toutes les deux ont bénéficié d'une corticothérapie prolongée à la dose initiale de 2 mg/Kg/Jour puis régression progressive, sur une durée totale de 36 jours chacune. Le traitement est débuté au 15^{ème} jour d'évolution chez la première et au septième jour chez la seconde.

Il faut dire que la fille Nawal A. (cas numéro 10) est décédée 5 ans plus tard (mort subite), quelle relation avec la corticothérapie ??

6.4. Effets secondaires du traitement :

Deux patients ont présenté des effets secondaires au traitement par AAS (soit 8,7% des cas) : une allergie ayant nécessité un arrêt précoce du traitement et une épistaxis ayant disparu après arrêt transitoire de l'aspirine ; qui est reprise par la suite sans occasionner d'autres épisodes.

7. Evolution :

L'évolution était favorable chez 58 malades (soit 95,08 % des cas), marquée par l'amélioration progressive de l'état général et la disparition du syndrome inflammatoire clinique et biologique chez tous les malades.

Le délai moyen de disparition de la fièvre, par rapport au début du traitement, était d'environ 6 jours (extrêmes de 1 à 14 jours).

La desquamation des extrémités est apparue entre le deuxième et le 38^{ème} jour d'évolution (moyenne de 19 jours), celle du siège est apparue au 11^{ème} jour en moyenne.

Le délai de disparition de la conjonctivite 9 jours en moyenne et celui de la chéilite est de 12 jours en moyenne.

Nous avons observé par contre trois cas compliqués de la MK :

- Un cas d'anévrisme coronarien droit, qui a évolué au départ vers une légère diminution de taille, mais suite à l'arrêt du traitement anticoagulant, l'enfant est décédée (mort subite).
- Un cas de gangrène des membres inférieurs secondaire à une thrombose vasculaire des deux artères tibiales postérieures, ayant comme conséquence une amputation des deux jambes et décédé malheureusement après.
- Un cas (Imane), qui a développé un cancer du colon 10 ans plus tard (terrain d'auto-immunité).

Trois malades étaient perdus de vue (cas numéros 1,2 et 56).

En général, pour les malades qui ne présentaient pas d'anomalies échocardiographiques, le suivi se poursuit jusqu'à disparition du syndrome inflammatoire biologique, sinon on continuait à revoir ces malades en consultation de cardio-pédiatrie pendant au moins trois mois après leur sortie de l'hôpital. Le recul des malades est ainsi compris entre 3 mois et 36 mois.

B. Etude Analytique comparative :

Parmi les 61 patients inclus dans notre étude, 35 patients ont été classés comme forme complète (soit 57,4%) et 26 patients ont été classés comme forme incomplète.

Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques entre les deux formes de la pathologie sont présentées dans les tableaux si dessous.

Tableau 21: Caractéristiques épidémiologiques entre les deux formes

	Forme complète	Forme incomplète	P
Sexe (Masculin)	34,4%	24,6%	1,00
Age	35,4	36,8	0,081
Délai de consultation	9,5	9,7	0,282

Il n'existe pas de différence significative des caractéristiques épidémiologiques entre les deux formes de la maladie.

Tableau 22: Caractéristiques cliniques entre les deux formes

		Forme complète		Forme incomplète		P
		Effectif	Pourcentage	Effectif	Pourcentage	
Fièvre		26	51%	16	31,4%	0,46
Critères Classique de la maladie :	Conjonctivite	31	51,7%	13	21,7%	0,01
	Exanthème	29	48,3%	16	26,7%	0,069
	Desquamation	15	25,4%	6	10,2%	0,169
	Enanthème	34	56,7%	17	28,3%	0,000
	Modification des extrémités	20	34,5%	5	8,6%	0,003
	ADP	21	36,2%	7	12,1%	0,009
Autres signes Clinique :	Douleurs abdominale	2	3,6%	0	0%	0,497
	Vomissements	6	10,7%	1	1,8%	0,116
	Diarrhées	6	10,7%	2	3,6%	0,277
	Arthralgies	0	0%	5	8,9%	0,14
	Céphalées	0	0%	1	1,8%	0,446

Tableau 23: Caractéristiques biologiques entre les deux formes

	Formes complètes	Formes incomplètes	P
Hb	10,7	10,5	0,002
Gb	14034	16081	0,458
Plq	470550	440131	0,557
VS	74,72	71,5	0,318
CRP	137	138	

	Forme complète		Forme incomplète		p
	Effectif	Pourcentage	Effectif	Pourcentage	
Troponine	3	4,9%	1	1,6%	0,629
CPK-mb					
ECBU	6	24%	2	8%	0,097
PL	1	7,7%	0	0%	0,462

Il n'existe pas de différence significative des caractéristiques clinico-biologique entre les formes complètes et incomplètes de la maladie.

Les malades avec la forme incomplète avaient moins de chance de recevoir de l'Ig par voie IV (15,4% vs 46,2%), cependant, la majorité des malades ont reçu de l'aspirine (quelques soit la forme de la maladie).

Tableau 24: Traitement reçu chez les deux formes

	Forme complète		Forme incomplète		P
	Effectif	Pourcentage	Effectif	Pourcentage	
Ig	24	46,2%	8	15,4%	0,004
Aspirine	35	59,3%	24	40,7%	0,03
Corticoïde	1	2,8%	1	1,8%	0,07

35 malades présentaient une atteinte cardiaque (soit 60,6 %) dont 40,9% étaient MKC et 19,7 % étaient MKI.

Tableau 25: Atteinte cardiaque entre les deux formes

Atteinte Cardiaque		Forme complète		Forme incomplète	
		Effectif	Pourcentage	Effectif	Pourcentage
Atteinte coronaire	Anévrisme	1	1,63%	2	3,27%
	Dilatation	7	11,47%	2	3,27%
	Hyper-réfringence	8	13,11%	3	4,91%
Autres	Myocardite	1	1,63%	0	0
	Péricardite	3	4,91%	2	3,27%
	Atteinte valvulaire	5	8,19%	3	4,91%

C. Analyse uni-variée:

L'analyse uni-variée a été établie entre les formes incomplètes et complètes afin de déterminer les différents paramètres qui ont une forte association avec l'atteinte coronaire entre les deux groupes de malades.

Statistiquement, plusieurs paramètres ont été fortement associées avec l'atteinte coronaire chez les MKI tels que : la fièvre, la rougeur oculaire, l'érythème, l'ADP, l'œdème des extrémités, les douleurs articulaires, et le taux d Hb avec un P de signification <0,25 (tableau.26).

Le délai de consultation, la saison, la fièvre, la desquamation, l'érythème, l'ADP, les vomissements, les douleurs abdominales, les diarrhées, le taux des Gb, l'ECBU et la PL sont fortement liée avec atteinte coronaire chez les MKC avec un p de signification <0.25 (tableau.27).

Tableau 26: Paramètres associées a l'atteinte coronaire chez les MKI

	Forme incomplète avec atteinte coronaire		P (signification bilatérale)
	Effectif	pourcentage	
Fièvre	3	7,1%	0,06
Rougeur oculaire	3	6,8%	0,074
Enanthème	4	7,8%	0,062
ADP	1	3,6%	0,104
Oedeme des extrémités	1	4%	0,127
Douleurs articulaires	3	60%	0,011
Hb	-	-	0,18

Tableau 27: Paramètres associées a l'atteinte coronaire chez les MKC

	Forme complète avec atteinte coronaire		P (signification bilatérale)
	Effectif	pourcentage	
Saison (Automne)	8	50%	0,06
Fièvre	14	33,3%	0,25
Desquamation	10	47,6%	0,006
Enanthème	15	29,4%	0,095
ADP	11	39,3%	0,014
Vomissements	4	57,1%	0,058
Douleurs abdominales	2	100%	0,059
Diarrhées	5	62,5%	0,018
Gb	-	-	0,03
ECBU	4	50%	0,059
PL	1	100%	0,154

D. Analyse multi-variée :

L'analyse multi variée a été réalisée entre les différents paramètres sus cités dans chaque groupe de malades.

On a utilisé la régression logistique binaire pas a pas une descendante conditionnelle.

Formes incomplète avec atteinte coronaire :

L'énanthème et le taux normal d'Hb ressortent comme facteurs protecteurs d'atteinte coronaire chez les MKI

($P < 0,065$; OR=0,006; IC [0,00-1,385] / $P < 0,0018$; OR=0,156; IC [0,033-0,73]

Formes complète avec atteinte coronaire :

Les patients inclus dans le groupe des MKC, qui se présentaient durant l'automne et qui présentaient une desquamation ont plus de risque de développer une atteinte coronaire ($P < 0,04$; OR=1,91 ; IC [1,004-3,629] /

$P < 0,012$; OR=5,57 ; IC [1,46-21,3]

DISCUSSION

La maladie de Kawasaki est une vascularite aiguë fébrile décrite par Tomisaku Kawasaki en 1967, touchant les nourrissons et les jeunes enfants, dont l'origine reste encore inconnue malgré de nombreux travaux de recherche.

Il n'existe pas actuellement d'informations très précises sur l'incidence, la nature et l'évolution des complications cardiaques de ce syndrome.

I. Profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif :

L'incidence de la MK est faible dans notre contexte du fait du nombre réduit d'observations recueillies (61 cas) sur une période de 15 ans (du 1^{er} Janvier 2001 au 31 Décembre 2015) au sein du Centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

1. Données épidémiologiques :

1.1. Le sexe :

La prépondérance du sexe masculin dans notre étude (sexe ratio=1,44) est la règle dans la plus part des études [29, 27], sauf dans une série française [30] qui rapporte une prédominance du sexe féminin.

1.2. L'âge:

Dans notre étude l'âge des malades varie entre 5 mois et 9 ans, avec un pic de fréquence de 42,62% des cas dans la tranche d'âge entre 1 et 3 ans.

La majorité des cas est âgée de moins de cinq ans (80,31% dans notre série contre 78,3% dans une série américaine [22], 77%, dans une série française [23].

L'âge moyen dans notre série est de 37,63 mois, plus élevée que 27,6 aux états unis avec des extrêmes entre 2 mois et 7 ans [24], 22,2 au Taïwan avec des extrêmes de 5 mois et 11 ans [25], ainsi que 20,4 a été décrite comme moyenne d'âge au Japon [26].

En France la moyenne d'âge a rencontré une dégression au fil des années allant de 35,6 mois entre 1990 et 1994 [27], à 28 mois en 2011 [28].

La moyenne d'âge dans notre série reste la plus élevée par rapport aux autres études et de ce qui dérive de la littérature ou la tranche d'âge la plus affectée par cette maladie est située entre 6 mois et 2 ans [11].

1.3. La prédominance saisonnière :

Au Canada ; en Corée et au Japon, on constate une nette augmentation du nombre de cas en hiver, mais également en été pour la Corée ou même en Automne pour l'Inde et le Costa-Rica [9].

Aux États-Unis, les pics d'incidence ont été rapportés durant l'hiver et le printemps [10].

Des chercheurs de l'institut océanographique de l'université de Californie et de l'institut climatologique de Barcelone ont montré un lien entre les variations des vents dans la couche troposphérique et les pics d'incidence au Japon et sur la cote ouest des États-Unis [31].

Plusieurs études rapportent une distribution automnale et hivernale de la maladie [32, 33, 34], contrairement à notre étude où on rencontre une prédominance durant le printemps.

2. Données cliniques :

2.1. La fièvre :

Elle est objectivée à l'interrogatoire chez 100% des cas et à l'examen clinique chez 39 patients (63,93% des cas), et qui constitue le critère constant et indispensable au diagnostic [2].

Dans notre étude, il s'agit d'une fièvre élevée (38,49°C en moyenne et allant jusqu'à 40,3°C), se prolongeant au delà de cinq jours et qui, en l'absence de traitement approprié, persiste pendant une à deux semaines, voire plus. Ceci concorde parfaitement avec les données de la littérature [5, 17].

2.2. Les cinq autres critères :

La fréquence des cinq critères classiques de la MK par ordre décroissant est de 83,6% pour l'érythème, 77,04% pour l'éruption cutanée, 72,13% pour la conjonctivite, 45,9% pour l'ADP et 44,26% pour la modification des extrémités.

Dans la littérature, la fréquence des manifestations principales de la MK varie selon les différentes séries, mais on remarque, en général, que le signe le plus fréquemment retrouvé varie d'une série à l'autre (il s'agit de l'éruption cutanée dans certaines études, de la conjonctivite ou de l'atteinte bucco-pharyngée dans d'autres), tandis que les adénopathies constituent le critère le moins souvent mis en évidence dans la plupart des études.

	Nombre de cas	Enanthème	Eruption cutanée	Atteinte des extrémités	Conjonctivite	ADP
Japon (Yanagawa H) [35]	32 266	89.3%	88.4%	81.9%	92.6%	68.6%
Etats-Unis (Yellen E S)[36]	195	88%	94%	69%	94%	43%
Australie (Royle J A)[37]	137	93%	95%	93%	90%	43%
Tunisie (KOURDA M) [38]	25	96%	76%	non précisé	56%	56%
Notre série	61	83,6%	77%	44,3%	72,1%	45,9%

Une étude a été menée en France en 2014 mettant en évidence une prédominance de la conjonctivite 85 %, suivi de la chéilite 80 %, l'exanthème 74 %, la modification des extrémités 57 % et l'ADP 49 % [28].

3. Données Biologique :

On retrouve dans notre étude des anomalies couramment décrites dans la littérature et pouvant être utilisées en cas de doute diagnostique car elles orientent vers le diagnostic de MK.

- Une anémie plutôt hypochrome microcytaire en faveur d'une origine inflammatoire chez 42,62% des cas.

La fréquence de l'anémie varie en fonction des séries : 36% dans une étude prospective multicentrique réalisée au nord de la France [23], 60% dans une série américaine [36], 71,1% dans une série Trinidadienne [39].

- Une hyperleucocytose (taux $\geq 15\ 000$ GB/mm³) est présente chez 36,06% de nos patients. Environ 50% des cas dans la littérature présentent une hyperleucocytose dans le cadre de la MK [17, 23, 36]. Ces données concordent avec celles de notre étude.
- La thrombocytose est rarement présente pendant la première semaine de la maladie mais apparaît généralement pendant la deuxième semaine, avec un pic à la troisième semaine et un retour progressif à la normale dans quatre à huit semaines [17]. Ceci correspond aux données de notre étude.
- les taux de la VS et de la CRP étaient augmentés dès l'admission des malades, ce qui est en faveur d'un syndrome inflammatoire important. Ces taux continuaient à augmenter durant l'évolution de la maladie puis ils diminuaient progressivement après l'instauration du traitement anti-inflammatoire, pour revenir aux limites normales.
- Sur les 25 ECBU réalisés, quatre cas de leucocyturie ont été mis en évidence et quatre cas présentaient une infection urinaire à E.Coli.
- Sur les 13 patients chez qui la PL a été réalisée, un seul cas de méningite aseptique a été retrouvé.

Atteinte cardiaque :

L'examen cardiovasculaire était anormal chez six patients (soit 9,83% des cas); Ainsi on a noté une tachycardie à 120 BPM chez un malade âgé de deux ans et demi et un discret souffle systolique au foyer mitral chez quatre malades.

A l'ECG, on a objectivé un trouble de la repolarisation à type d'ondes T négatives chez 12,9% des cas.

Les anomalies échocardiographiques décrites dans la littérature et rencontrées dans notre étude sont représentées dans le tableau.

	Nombre de cas	Anévrisme	Dilatation coronaire	Hyper-réfringence	Péricardite	Myocardite	Atteinte valvulaire
Singh-Grewal D [40]	45	6,8%	20,45%	-	-	4,5%	-
Lega J C [41]	210	11,9%	12,86%	12,4%	14,76%	-	1,9%
Tourneux P [42]	56	0	17,8%	-	17,8%	0	0
Chantepie A [43]	49	14,3%	14,3%	-	24,5%	-	-
Notre série	61	5,3%	16,1%	19,6%	8,9%	1,8%	14,2%

4. Données évolutives :

L'évolution a été favorable dans la grande majorité des cas (96,72 % des cas), avec une amélioration clinique et biologique progressive. Seulement deux complications ont été déplorées : deux cas de décès et un cas de cancer du colon après 10 ans d'évolution.

II. Etude comparative :

Au vu des difficultés liées au diagnostic, la fréquence réelle des MKI par rapport à l'ensemble des MK n'est pas précisément connue. Elle varie de 15 à environ 76% des cas selon l'âge des enfants, les formes incomplètes semblant plus fréquente chez les moins de six mois .

Dans notre étude, les MKI représentent 42,62% de l'ensemble de l'échantillon, plus élevée que 36% [44, 45] et 23% [46].

Cette augmentation apparente des formes incomplètes de la maladie de Kawasaki est en rapport probablement avec une meilleure reconnaissance de la maladie et ses différentes formes cliniques.

Fréquence des MKI par rapport à l'ensemble des MK dans la littérature.

Références	Nombre de patients	Pourcentage de MKI (%)
Manlhiot et al. [46]	1374	23
Barone et al. [47]	36	36,1
Hsieh et al. [48]	132	15
Witt et al.[49]	127	36,2
Falcini et al. [50]	250	16,4
Chuang et al. [51]	25 enfants < 3 mois	76
Chang et al. [52]	20 enfants < 6 mois	35
	100 enfants > 6 mois	12
Sonobe et al. [53]	15857	16,1
Notre étude	61	42,62

Les auteurs n'utilisent pas tous les mêmes critères d'inclusion ce qui peut fausser l'interprétation des données des différentes études [48, 51].

On comparant les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et biologiques; aucune différence significative n'a été établie entre les deux groupes des malades.

Dans notre étude, les malades qui se présentaient avec la forme incomplète avaient moins de chance de recevoir de IgG par voie IV, [54], ces derniers n'avaient pas de tendance de développer plus de complications cardiaques et surtout coronariennes par rapport aux malades qui se présentaient avec la forme complète (26,2% vs 11,45%). Contrairement à plusieurs études qui définissaient la forme incomplète par la présence de moins de 4 critères classique de la maladie avec la

présence d'anomalie cardiaque a l'échocardiographie ce qui constituaient un biais de recrutement des malades et donc d'associer l'atteinte cardiaque a surtout la forme incomplète de la maladie [54].

Atteintes coronariennes chez les MKC et les MKI dans la littérature.

Atteinte coronarienne	Hsieh et al. [48]	Sonobe et al. [53]	Witt et al. [49]	L. Perrin et al. [13]	Cedric Manlhiot (54)	Notre étude
Forme complète(%)	35,7	14,2	7	48,7	11	26,2
Forme incomplète(%)	25	18,4	20	90	12	11,4

III. Analyse multi-variée:

Dans notre étude, l'analyse multi variée a été réalisée selon une régression logistique binaire pas a pas une descendante conditionnelle afin de déterminer les différents facteurs en association avec le développement d'atteinte coronaire :

L'énanthème et le taux normal d'Hb ressortent comme facteurs protecteurs d'atteinte coronaire chez les MKI ;

Les patients inclus dans le groupe des MKC, qui se présentaient durant l'automne et qui présentaient une desquamation ont plus de risque de développer une atteinte coronaire

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 61 observations colligées sur une période de 14 ans nous permet de retenir :

➤ **Sur le plan épidémiologique :**

L'âge de nos malades varie entre cinq mois et 9 ans avec une moyenne d'âge de 37,6 mois.

La prédominance saisonnière est nette : 41% des cas diagnostiqués en printemps.

Le délai de consultation était long chez certains patients à cause des barrières socio-économiques fréquentes chez nous.

Une large prescription des antibiotiques, et de façon non justifiée, devant une fièvre prolongée et résistante aux antipyrétiques.

➤ **Sur le plan clinique :**

La fièvre est constante chez tous nos malades, les modifications bucco-pharyngées sont notées chez 51 malades, l'éruption cutanée chez 47 malades, l'atteinte des extrémités chez 27 malades, la conjonctivite chez 44 malades, et les adénopathies sont palpées chez 28 malades.

A côté des signes principaux, on a noté des manifestations atypiques faites de: arthralgies (huit cas), gonflement articulaire (quatre cas), diarrhée (huit cas), vomissements (sept cas), altération de l'état général (trois cas).

➤ **Sur le plan biologique :**

Un syndrome inflammatoire important chez presque tous les malades ; une anémie chez 42,62% des cas, une hyperleucocytose chez 63,93% des cas et une thrombocytose chez 22,95% des cas.

Une cytololyse hépatique est constatée dans un cas.

Une hyponatrémie est présente chez quatre patients.

Quatre cas d'infection urinaire à E.Coli ont été notés ainsi que quatre cas de leucocyturie aseptique.

Un seul cas de méningite aseptique a été noté.

➤ **Sur le plan cardiovasculaire :**

Le bilan cardiovasculaire réalisé de façon systématique a objectivé des lésions coronariennes chez 23 cas (dont trois anévrysmes coronariens, neuf dilatations et onze cas d'hyper-réfringence), huit cas d'insuffisance mitrale, cinq cas de péricardite, un cas de myocardite et un cas d'atteinte vasculaire périphérique avec une thrombose totale des deux artères tibiales postérieures.

➤ **Sur le plan thérapeutique :**

L'aspirine est prescrite chez 59 malades; 33 enfants ont pu bénéficier des IGIV.

La place des corticoïdes reste controversée ; ils ont été utilisés chez deux enfants présentant une forme évolutive sans accès aux Ig.

➤ **Sur le plan évolutif :**

L'évolution était favorable chez 58 patients. On a déploré deux cas décès et un cas de cancer du colon après 10 ans d'évolution.

L'analyse comparative entre la forme complète et incomplète de la maladie n'a pas mis en évidence de différence significative au terme des caractéristiques épidémiologiques, clinique ou biologique.

La seule différence rencontrée est la diminution du taux d'atteinte coronaire chez les malades avec la forme incomplète malgré la diminution relative du recours aux IgIV par rapport à la forme complète

Au terme de ce travail, notre but est de signaler que :

- La MK existe au Maroc, 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 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.
- L'étude comparative des formes complètes et incomplètes (et atypique) de la maladie de Kawasaki a pu définir deux facteurs protecteurs d'atteinte coronaire en cas de forme incomplète qui sont le taux normal d'Hb ainsi que l'érythrocytose ; et deux facteurs de risque d'atteinte coronaire en cas de forme complète qui sont la desquamation et la survenue de la maladie en Automne.

RESUMES

Résumé

La maladie de KAWASAKI est une vascularite pédiatrique touchant les artères de moyen calibre. Le diagnostic est clinique et sa gravité est attribuée aux complications cardiovasculaires, essentiellement coronariennes.

L'objectif de cette étude rétrospective, réalisée au service de Pédiatrie du CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2001 et Décembre 2015, est de rappeler les aspects épidémiologique, clinique, biologique et évolutif de cette maladie, d'étudier comparativement les formes complètes et incomplètes (et atypique) de la maladie de Kawasaki. L'intérêt souhaité à travers cette comparaison est de définir les différents facteurs de risque de l'atteinte coronaire.

Nous avons colligé 61 cas. L'âge moyen était de 37,63 mois, et le délai moyen de consultation était de onze jours. On note une recrudescence de la maladie en printemps.

La fièvre est constante ; elle est élevée, prolongée et résistante aux antipyrétiques.

Les modifications bucco-pharyngées sont notées chez 51 malades, l'éruption cutanée chez 47 malades, l'atteinte des extrémités chez 27 malades, la conjonctivite chez 44 malades, et les adénopathies sont palpées chez 28 malades.

Le syndrome inflammatoire important est la règle. Une cytolyse hépatique est constatée dans un cas, une hyponatrémie est présente chez quatre patients, une infection urinaire à E.Coli est présente chez quatre malades, quatre cas de leucocyturie aseptique sont notés avec un cas de méningite aseptique.

L'échographie-Doppler a permis de révéler des lésions coronariennes chez 23 cas (dont trois anévrysmes coronariens, neuf dilatations et onze cas d'hyper-réfringence), huit cas d'insuffisance mitrale, cinq cas de péricardite, un cas de

myocardite et un cas d'atteinte vasculaire périphérique avec une thrombose totale des deux artères tibiales postérieures.

L'aspirine est administrée chez 59 malades; 33 enfants ont pu bénéficier des IGIV et la corticothérapie est donnée à deux patients.

L'évolution était bonne, néanmoins, on a noté deux cas décès et un cas de cancer du colon chez une patiente.

L'atteinte coronaire fait toute la gravité de la maladie de KAWASAKI, elle affecte surtout les enfants présentant la forme complète de la maladie, et dont les facteurs de risque déterminée selon cette étude sont la desquamation et la survenue en Automne.

Summary

Kawasaki disease is a pediatric vasculitis affecting medium-sized arteries. The diagnosis is clinical. Its severity is attributed to cardiovascular complications, mainly coronary artery lesions.

The aim of this retrospective study, conducted at the Pediatric Service of the University Hospital of Fez between January 2001 and December 2015, is to recall epidemiological, clinical, biological and evolutionary aspects of the disease, to compare complete and incomplete (atypical) Kawasaki disease. The purpose of this comparison is to determine the factors of risk to develop coronary artery abnormalities.

Sixty one cases were studied. The mean age was 37,63 months and the mean time to consultation was eleven days. There are higher hospitalization rates during the spring months.

Fever is constant; it is high spiking, persistent and resistant to antipyretics. Changes of lips were noted in 51 patients, skin rash in 47 patients, extremity changes in 27 patients, conjunctiva injection in 44 patients, cervical lymphadenopathy in 28 patients.

Elevation of acute phase reactants (erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C reactive protein (CRP)) is the rule. Increase of serum transaminase was observed in one case .

Hyponatremia is present in four patients, a urine infection of E.Coli is present in four patients and sterile pyuria in four others, aseptic meningitis is present in one case.

The Doppler ultrasonography permitted a diagnosis of 23 cases of coronary disease (including a right coronary artery aneurysm), 8 cases of mitral regurgitation, 5 cases of pericarditis, one case of myocarditis and one case of systemic artery abnormalities with thrombotic occlusion of both posterior tibial arteries.

Aspirin was administered in 59 patients, and 33 patients have benefited from intravenous immunoglobulin. Corticosteroids were used in two cases.

The evolution was good; however, there were two deaths and one case of colon cancer.

The coronary artery abnormalities represent the seriousness of Kawasaki disease; they are more frequent in typical cases of the pathology. Two factors of their development were determined which are the desquamation and the season (Autumn).

ملخص

مرض كاواساكي هو التهاب وعائي يؤثر على الشرايين المتوسطة القطر عند الأطفال. تشخيص المرض يعتمد على معايير سريريته. تعزى خطورة هذا الداء للمضاعفات القلبية و الوعائية الناجمة عنه، و التي تصيب بشكل رئيسي الشرايين التاجية. هذا العمل عبارة عن دراسة بأثر رجعي أجريت بمصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس بين يناير 2001 و دجنبر 2015، و قد كان الهدف منه التذكير بالخصائص الوبائية، السريرية، البيولوجية، و التطورية للمرض، و كذا المقارنة بين النوع النمطي و الغير النمطي للمرض. الفائدة المرجوة من خلال هذه المقارنة هو تحديد مختلف العوامل المؤدية للمضاعفات القلبية، خصوصا مرض الشريان التاجي.

لقد تمت دراسة 61 حالة. بلغ معدل عمر المرضى 37,63 شهر، و متوسط المهلة لمراجعة الطبيب 11 يوما. كما أن المرض يظهر نمطا موسميا حيث شخصت معظم الحالات في فصل الربيع.

ارتفاع درجات الحرارة ثابت عند جميع المرضى، كما انه مستمر لفترات طويلة ومقاوم لمضادات الحمى. لوحظ التهاب الشفة عند 51 مريضا، و الطفح الجلدي عند 47 مريضا، و التغيرات في الأطراف عند 27 مريضا، و التهاب الملتحمة عند 44 مريضا، و انتفاخ الغدد اللعابية عند 28 مريضا.

المتلازمة الالتهابية البيولوجية هي القاعدة. و لوحظ انحلال الخلايا الكبدية في حالة واحدة، انخفاض تركيز الصوديوم في الدم موجود عند أربع حالات، و التهاب المسالك البولية كولاوي موجودة عند أربع مرضى مع تصنيف البيلة التقيحية العقيمة عند أربع مرضى، كما لوحظت حالة وحيدة من التهاب السحايا العقيم.

كشفت الموجات فوق الصوتية و الدوبلر عن 23 حالة إصابة في شرايين القلب التاجية، 8 حالات قصور تاجي، 5 حالات التهاب التامور، حالة التهاب عضلة القلب و حالة إصابة في الأوعية الدموية المحيطية مع تخثر الدم و انسداد تام في كلا شرياني الساق الخلفيين.

تلقي 59 مريضا علاجاً بالأسبرين. 33 مريضا استفادوا من العلاج بالغلوبيولين المناعي, و قد استفاد مريضين من الكورتيكوستيرويد.

في دراستنا كان التطور جيدا لدى معظم الحالات, إلا انه تم تسجيل حالتين وفاة و حالة واحدة من سرطان القولون.

إصابات الشريان التاجي تشكل خطورة هذا المرض, و التي تلاحظ خصوصا مع النوع النمطي لهذا الأخير. و قد تم تحديد عاملين مساهمين في تطور هاتين الإصابات ألا و هما الإصابة بالمرض أثناء فصل الخريف, و تواجد التقشر الجلدي.

BIBLIOGRAPHIE

1. Amane Al Naasan Erciyas. La maladie de Kawasaki : description et _etude de cas. Pharmaceutical,sciences.2013 :
<http://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-00843142>.
2. BOURRILLON A.
La maladie de Kawasaki sous toutes ses facettes.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 (5) : 825–8.
3. KAWASAKI T, KOSAKI F, OKAWA S, SHIGEMATSU I, YANAGAWA H.
A new infantile acute febrile mucocutaneous lymph node syndrome (MLNS) prevailing in Japan.
Pediatrics 1974; 54 : 271–6.
4. BURNS JC, KUSHNER HI, BASTIAN JF, SHIKE H, SHIMIZU C, MATSUBARA T, et al.
Kawasaki disease: A brief history.
Pediatrics 2000; 106 (2): e27.
5. Kawasaki disease [editorial].
The Lancet 1976 ; 307 (7961) : 675–6.
6. CIMAZ R, LEGA J–C.
La maladie de Kawasaki.
Rev Prat 2007 ; 57 (18) : 1985–8.
7. Uettwiler F, Etude épidémiologique de la maladie de Kawasaki et lien avec l'épidémie de Yersinia pseudotuberculosis, Thèse de doctorat en médecine, année 2011.
8. Nakamura Y, Yashiro M, Uehara R et al. Epidemiologic features of Kawasaki Disease in Japan, J Epidemiol 2012; 22(3), 216–221.
9. Piram M, Koné–Paut I, Maladie de Kawasaki: quoi de neuf en 2012? Archives de pédiatrie 2012 ; 19:1012–1014.

10. Bajolle F, Laux D, Maladie de Kawasaki : ce qu'il faut savoir, Archives de Pédiatrie, Vol 19, Issue 12, novembre 2012, p1264–1268.
11. Bajolle F, Maladie de Kawasaki, EMC Angéiologie, Vol 7, n°1, juillet 2012.
12. Bajolle F, La maladie de kawasaki : du diagnostic à la thérapeutique, Hôpital Necker, consulté en avril 2012 sur :
<http://carpedem.fr/wp-content/uploads/2012/05/DIU-rhumatologie-Kawasaki.pdf>
13. Perrin L, Letierce A, Guitton C, Tran T, Lambert V, Koné-Paut I, Analyse comparative de 59 enfants atteints de formes complètes et incomplètes de la maladie de Kawasaki, Revue du Rhumatisme 76, 2009, p851–856.
14. Rybojad M, Brudy L, Maladie de Kawasaki, Encyclopédie médico-chirurgicale, Dermatologie, 2001, 98–515–A–10, 8p
15. LAMBERT V.
Les complications cardiovasculaires du syndrome de Kawasaki.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 (5) : 829–31.
16. FLORET D, GILLET Y.
Maladie de Kawasaki. In : BEGUE P, ASTRUC J. Dir
Pathologie infectieuse de l'enfant. Paris : Editions Masson ; 1999.
p. 545–556.
17. NEWBURGER JW, TAKAHASHI M, GERBER MA, GEWITZ MH, TANI LY, BURNS JC, et al.
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.

18. Nosbaum A, les 7 principales toxidermies sévères et démarche diagnostique, séminaire « allergie au médicament », janvier 2011 disponible sur :
http://allergo.lyon.inserm.fr/SAM_2011/AN_Allergie_medicaments.pdf
19. Site Orpha consulté en avril 2013 :
<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/PeriarteriteNoueuse-FRfrPub3403.pdf>
20. Thielen AM, Toutous-Trellu L, Desmeules J, les toxidermies médicamenteuses, Rev Med Suisse, 2008, 4 : p1671-1675 disponible sur :
<http://rms.medhyg.ch/numero-165-page-1671.htm%2012/2012>
21. Site Pasteur consulté en avril 2013 :
<http://www.pasteur.fr/ip/easysite/pasteur/fr/presse/fiches-sur-les-maladiesinfectieuses/leptospirose>.
22. SON MBF, GAUVREAU K, MA L, BAKER AL, SUNDEL RP, FULTON DR, et al.
Treatment of Kawasaki disease: Analysis of 27 US Pediatric Hospitals from 2001 to 2006.
Pediatrics 2009 ; 124 : 1-8.
23. HEUCLIN T, DUBOS F, HUE V, GODART F, FRANCAERT C, VINCENT P, et al.
Increased detection rate of Kawasaki disease using new diagnostic algorithm, including early use of echocardiography.
The Journal of Pediatrics 2009 ; 155 (5) : 695-9.
24. Acute communicable disease control 2011 annual morbidity report Los angeles.
25. Hsieh YC, Wu MH, Wang JK, et al. Clinical features of atypical Kawasaki.
26. A.R. Porcalla, C.A. Sable, K.M. Patel, G.R. Martin, N. Singh, The Epidemiology of Kawasaki Disease in an Urban Hospital: Does African American Race Protect Against Coronary Artery Aneurysms? *PediatrCardiol* 26:775-781, 2005.

27. J.Gaudelus ; B.Guillois ; J.paries et le groupe de pathologie infectieuse pediatrique.
28. registre de Kawanet sept. 2014 chez 367 patients.
29. carnet.
30. Georgia. G, ChryssaTzoumaka BakoulaloannisKopsidasParaskevi. P, Epidemiology and Risk Factors for Coronary Artery Abnormalities in Children With Complete and Incomplete Kawasaki Disease During a 10–Year Period, *PediatrCardiol*.
31. Rodo´ X, Ballester J, Cayan D, et al. Association of Kawasaki disease with tropospheric wind patterns. *Sci Rep* 2011;1:152.
32. Ermias D. Belay, MD, Ryan A. Maddox, MPH, Robert C. Holman, MS, Aaron T. Curns, MPH, KoniqueBallah, MPH, and Lawrence B. Schonberger, MD, Kawasaki Syndrome and Risk Factors for Coronary Artery Abnormalitie,*Pediatr Infect Dis J* 2006;25: 245–249.
33. Son MB, Gauvreau K, Ma L, et al. Treatment of Kawasaki disease: analysis of 27 US pediatric hospitals from 2001 to 2006. *Pediatrics* 2009; 124:1.
34. Xiao–jing MA, Cen–yan YU, Min H et al (2010) Epidemiologic, features of Kawasaki disease in Shanghai from 2003 through, 2007. *Chin Med J* 123:2629–2634.
35. YANAGAWA H, NAKAMURA Y, YASHIRO M, UEHARA R, OKI I, KAYABA K. Incidence of Kawasaki disease in Japan: the nationwide surveys of 1999 – 2002. *Pediatrics International* 2006 ; 48 : 356–61.

-
36. YELLEN ES, GAUVREAU K, TAKAHASHI M, BURNS JC, SHULMAN S, BAKER AL, et al.
Performance of 2004 American Heart Association recommendations for treatment of Kawasaki disease.
Pediatrics 2010 ; 125 : e234–e241.
37. HEATON P, WILSON N, NICHOLSON R, DORAN J, PARSONS A, AIKEN G.
Kawasaki disease in New Zealand.
Journal of Paediatrics and Child Health 2006 ; 42 : 184–90.
38. KOURDA M, BOUAZIZ A, FARID O, HAMDY M, BEN BECHER S, BOUSNINA S, et al.
P315–La maladie de Kawasaki.
Ann Dermatol Venerol 2005 ; 132 Suppl 3 : 263–4.
39. GUELMO E, JONES A, OJIEGBE J, VANTERPOOL H, WILLIAMS C, MUNGRUE K.
Epidemiological trends of Kawasaki disease among paediatric patients admitted to the Wendy Fitzwilliam Paediatric Hospital, Trinidad, during 2004—2007.
Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene 2009 ; 103 : 823—6.
40. SINGH–GREWAL D, WONG M, ISAACS D.
Diagnosis, treatment and outcome of Kawasaki disease in an Australian tertiary setting: A review of three years experience.
J Paediatr Child Health 2005 ; 41 : 495–9.
41. LEGA JC, BOZIO A, GOUTON M, SASSOLAS F, DUCREUX C, DI FILIPPO S.
317– Cardiac features of Kawasaki disease in France: a single-center experience.
Archives of Cardiovascular Diseases Supplements 2010 ; 2 (1) : 103.

-
42. TOURNEUX P, DUFILLOT D, BELLOY M, BORALEVI F, CEVALLOS L, KRIM G.
Épidémiologie de la maladie de Kawasaki en Guadeloupe.
Presse Med 2005 ; 34 : 25–8.
 43. CHANTEPIE A, MAURAN P, LUSSON JR, VAILLANT MC, BOZIO A.
Complications cardiovasculaires du syndrome de Kawasaki : résultats d'une enquête cardiopédiatrique multicentrique française.
Archives de Pédiatrie 2001 ; 8 (7) : 713–9.
 44. Minich LL, Sleeper LA, Atz AM, McCrindle BW, Lu M, Colan SD, Printz BF, Klein GL, Sundel RP, Takahashi M, Li JS, Vetter VL, Newburger JW (2007) Delayed diagnosis of Kawasaki disease: what are the risk factors? Pediatrics 120:e1434–e1440.
 45. Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, Young PC (1999) Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. Pediatrics 104:e10.
 46. Cedric Manlhiot & Erin Christie & Brian W. McCrindle & Hans Rosenberg & Nita Chahal & Rae S. M. Yeung, Eur J Pediatr (2012) 171:657–662.
 47. Barone SR, Pontrelli LR, Krilov LR. The differentiation of classic Kawasaki disease, atypical Kawasaki disease, and acute adenoviral infection: use of clinical features and a rapid direct fluorescent antigen test. Arch Pediatr Adolesc Med 2000;154:453–6.
 48. Hsieh YC, Wu MH, Wang JK, et al. Clinical features of atypical Kawasaki disease. J Microbiol Immunol Infect 2002;35:57–60.
 49. Witt MT, Minich LL, Bohnsack JF, et al. Kawasaki disease: more patients are being diagnosed who do not meet American Heart Association criteria. , Pediatrics 1999;104:e10.

50. Falcini F, Cimaz R, Calabri GB, et al. Kawasaki's disease in northern Italy: a multicenter retrospective study of 250 patients. *Clin Exp Rheumatol* 2002;20:421-6.
51. Chuang CH, Hsiao MH, Chiu CH, et al. Kawasaki disease in infants three months of age or younger. *J Microbiol Immunol Infect* 2006;39:387-91.
52. Chang FY, Hwang B, Chen SJ, et al. Characteristics of Kawasaki disease in infants younger than six months of age. *Pediatr Infect Dis J* 2006;25:241-4.
53. Sonobe T, Kiyosawa N, Tsuchiya K, et al. Prevalence of coronary artery abnormality in incomplete Kawasaki disease. *Pediatr Int* 2007;49:421-6.
54. Cedric Manlhiot & Erin Christie & Brian W. McCrindle & Hans Rosenberg & Nita Chahal & Rae S. M. Yeung

Received: 15 September 2011 / Accepted: 9 November 2011 / Published online: 3 December 2011

Springer-Verlag 2011

Abstract We sought to determine differences

HDM :

Début des symptômes :

- Saison :
- Durée :

	<i>OUI</i>	<i>NON</i>
- <i>Fièvre :</i>		
- <i>Rougeur oculaire :</i>		
- <i>Eruption cutanée :</i>		
- <i>Chéillite :</i>		
- <i>Desquamation / Œdème :</i>		
- <i>ADP :</i>		
- <i>Douleur abdominale :</i>		
- <i>Diarrhée :</i>		
- <i>Vomissements :</i>		
- <i>Douleur articulaire :</i>		
- <i>Gonflement articulaire :</i>		
- <i>Myalgie :</i>		
- <i>Trouble de comportement :</i>		
- <i>Trouble de conscience :</i>		
- <i>Convulsions :</i>		
- <i>Maux de tête :</i>		
- <i>Toux :</i>		
- <i>Rhinorrhée :</i>		

Autres :

EXAMEN CLINIQUE :

- Température :
- Poids (Kg) : (DS)
- Taille (Cm) : (DS)
- PC (Cm) : (DS)
- TA (mmHg) :
- FC (Bpm) :
- FR (C/min) :
- Etat d hydratation :
- Pâleur : Oui Non
- Ictère : Oui Non
- Conjonctive :
 - Rougeur : Oui Non
 - Purulence : Oui Non
 - Douleur : Oui Non
- Eruption cutanée :
 - Type :
 - Morbiliforme Scarlatiniforme
 - Rash urticarien Erythème polymorphe
 - Eruption micro-pustulaire

▪ Localisation :

Tronc Membre Périnée

- Desquamation :

Pulpe des doigts Pulpe des orteils Paume Plante

Périnée

- ADP :

○ Localisation :

○ Taille :

○ Douleur : Oui

Non

○ Bilatérale : Oui

Non

- Atteinte muqueuse :

Chéilite Stomatite Pharyngite Langue framboisée

- Rougeur / œdème des extrémités :

➤ Examen cardio-Vx :

- *Anomalie auscultatoire :*

Souffle Bruits surajoutés Assourdissement des bruits

- *Signes droits :*

HMG RHJ TSJ Œdème des Mb Inf Ascite

- *Arythmie :* Oui

Non

- *Autres :*

- Examen abdominal :
- Examen pleuro-pulmonaire :
- Examen neurologique :
- Examen articulaire :
- Autres :

EXAMEN PARACLINIQUE :

- **Biologie :**

	J	J	J	J
NFS :				
- Hb				
- VGM				
- CCMH				
- Gb				
- PNN				
- Lymph.				
- Plq				
VS :				
CRP :				
Iono :				
- Kaliémie				
- Natrémie				
Urée / Créat. :				
GOT / GPT :				
BT / BD :				
GGT :				
Albumine :				

- ECBU :
- LCR :
- Autres :

- **ECG** :

Trouble de rythme.

Trouble de conduction.

Trouble de repolarisation.

BAV.

Autres :

- **Radio. De Thorax** :

- **ETT** :

Péricardite.

Myocardite.

Anévrisme des coronaires :

Localisation :

Taille :

Forme :

- **Autres** :

TRAITEMENT :

- **Ig** :

Dose :

Durée :

- **Aspirine** :

Dose :

Durée :

- **Corticoïde** :

Dose :

Durée :

- **Autres :**

EVOLUTION :

- Apyrexie : J
- Délai de disparition de la conjonctivite :
- Délai de disparition de l'éruption :
- Délai de disparition des atteintes muqueuses :
- Délai de disparition de la desquamation :
- Délai de disparition des ADP :

SUIVI :

<u>Date :</u>					
<u>BIOLOGIE :</u>					
<u>ECG :</u>					
<u>ETT :</u>					