



Reçu le :
17 septembre 2010
Accepté le :
13 avril 2011
Disponible en ligne
19 mai 2011

Maladie de Kawasaki chez le grand enfant et l'adulte jeune : expérience marseillaise sur 10 ans

Kawasaki disease in older children and young adults:
10 years of experience in Marseille, France

V. Bresson^a, B. Bonello^b, C. Rousset-Rouvière^a, J. Serratrice^c, B. Chabrol^a,
J.-C. Dubus^{a,d}, E. Bosdure^{a,*}

^a Unité de médecine infantile, CHU la Timone-Enfants, 13385 Marseille cedex 5, France

^b Unité de cardiologie pédiatrique, CHU la Timone-Enfants, 13385 Marseille cedex 5, France

^c Unité de médecine interne, CHU la Timone-Adultes, 13385 Marseille cedex 5, France

^d CNRS, URMITE 6236, faculté de médecine, 13385 Marseille cedex, France

Disponible en ligne sur

 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

Kawasaki disease is a well-known disease in young children. However, it can also affect older children. The aim of this study was to determine the different characteristics of Kawasaki disease in older children and young adults. This is a descriptive, retrospective, and multicenter study including all cases of Kawasaki disease occurring in children over 8 years and adults hospitalized at children's or adult Hospitals, in Marseille, France, between 1999 and 2009. The clinical, biological, prognostic, and therapeutic data were reviewed for each case. Over a 10-year period, 98 patients were hospitalized for Kawasaki disease. Six cases were aged between 8 years and 1 month and 21 years and 7 months. All patients showed a classic form of the disease with associated organ damage in 5 patients. A cardiac problem was present in 5 cases with 2 patients needing intensive care. The median time to diagnosis and treatment was 11.2 days, with all patients initially diagnosed erroneously. Current treatment guidelines were applied in 2 patients. Kawasaki disease in children over 8 years and adults under 30 years has a worse prognosis than in young children even though clinical features are atypical. It is rarely seen by clinicians in this age group, causing a delay in diagnosis, the main factor of the poor prognosis. The diagnosis of Kawasaki disease must be raised when predisposing factors are present in this group.
© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Résumé

La maladie de Kawasaki (MK) est bien connue chez l'enfant de moins de 6 ans. Néanmoins, elle peut également toucher des enfants plus âgés. L'objectif de notre étude était de décrire les caractéristiques de la MK chez des grands enfants et des adultes jeunes. Il s'est agi d'une étude rétrospective, multicentrique, descriptive, recensant tous les enfants de plus de 8 ans hospitalisés dans un service de pédiatrie et tous les adultes hospitalisés dans un service de médecine interne ou de cardiologie de tout hôpital marseillais pour MK entre 1999 et 2009. Les données cliniques, paracliniques, pronostiques et thérapeutiques ont été recueillies pour chaque cas. Sur la période étudiée, 98 patients ont été recensés dont 6 avaient entre 8 ans 1 mois et 21 ans 7 mois. Ces 6 cas présentaient une forme typique de la maladie avec des atteintes d'organes associées chez 5 d'entre eux. L'atteinte cardiologique était présente chez 5 patients, 2 ayant nécessité un séjour en réanimation pour défaillance cardiaque. Les délais diagnostique et thérapeutique étaient de 11,2 j avec, pour tous, un autre diagnostic évoqué initialement. Les recommandations thérapeutiques en vigueur n'ont été appliquées que chez 2 patients. Le pronostic de la MK chez le grand enfant et l'adulte jeune diffère de celui du jeune enfant en raison de l'errance diagnostique initiale. Le retard diagnostique est un facteur pronostique péjoratif favorisant l'atteinte cardiaque. Toute fièvre prolongée de plus de 5 j doit donc faire évoquer une MK, quel que soit l'âge du patient.
© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.
e-mail : emmanuelle.bosdure@ap-hm.fr

1. Introduction

La maladie de Kawasaki (MK) est une vascularite inflammatoire aiguë multisystémique d'étiologie indéterminée [1,2]. Elle touche préférentiellement la population asiatique (67 à 112 cas/100 000 enfants au Japon) et les enfants de moins de 8 ans (90 % des cas) avec une prévalence de 450/100 000 pour les enfants de 9 à 11 mois [3-6]. La gravité de cette maladie est liée à l'atteinte cardiaque. Elle est en effet la 1^{re} cause de cardiopathie acquise de l'enfant avec un risque d'anévrisme coronarien chez 15 à 25 % des patients non traités [1,7]. Un diagnostic et un traitement par immunoglobulines et acide acétylsalicylique avant le 7^e j d'évolution permettent de réduire le risque d'anévrisme à 5-8 % [7-9]. La difficulté diagnostique repose sur l'absence de test ou de marqueur biologique spécifiques. Des critères ont été établis pour aider le clinicien : ce sont, quel que soit l'âge du patient, une fièvre de plus de 5 j, un exanthème, un énanthème, une atteinte des extrémités ou du périnée, une conjonctivite bilatérale et des adénopathies cervicales. Le degré d'association de ces signes permet de définir trois tableaux : la MK typique (fièvre + 4 ou 5 critères), incomplète (fièvre + 1 à 3 critères) et atypique (fièvre + atteinte des coronaires) [7,8,10-13].

La MK est méconnue chez les enfants de plus de 8 ans et les adultes jeunes. En effet, le diagnostic clinique est souvent difficile à établir dans cette tranche d'âge en raison des symptômes parfois éloignés des critères établis et de tableaux cliniques incomplets, voire tardifs [5,14-16]. Par ailleurs, la MK a un pronostic plus sévère sur ce terrain, notamment sur le plan cardiologique [14,17]. Notre objectif était de rapporter l'expérience marseillaise sur 10 ans en matière de MK chez les enfants de plus de 8 ans et les adultes.

2. Patients et méthodes

2.1. Méthodologie

Cette étude rétrospective, multicentrique, descriptive, a été menée au sein du centre hospitalo-universitaire de Marseille (services de pédiatrie, de médecine interne et de cardiologie des hôpitaux de la Timone, de la Conception et de l'hôpital Nord) et dans le service de pédiatrie de l'hôpital Saint Joseph. Elle a inclus tous les patients de plus de 8 ans ayant présenté une MK de forme classique, atypique ou incomplète, hospitalisés entre janvier 1999 et décembre 2009.

Les critères diagnostiques de la MK étaient définis par ceux décrits dans la dernière classification scientifique [10]. Les cas ont été recensés à partir des données du programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI) des différents hôpitaux.

2.2. Critères d'évaluation

2.2.1. Critères d'évaluation épidémiologique

Les données étudiées ont concerné le sexe et l'âge des patients, leur pays d'origine, les antécédents personnels et familiaux, la saison à laquelle la maladie s'était déclarée et la notion de virose dans les 15 j précédant le tableau.

2.2.2. Critères d'évaluation clinique

Ont été enregistrés, l'altération de l'état général (asthénie, amaigrissement et anorexie), la fièvre avec sa durée, l'exanthème, l'énanthème, l'atteinte des extrémités, la conjonctivite bilatérale et non purulente, les adénopathies cervicales de plus de 1,5 cm de diamètre, ainsi que le délai d'apparition des symptômes par rapport à la fièvre.

Les données d'échographie cardiaque recueillies concernaient la dilatation des artères coronaires voire les anévrismes coronariens (forme, taille, localisation), l'hyperéchogénicité des parois artérielles, les anomalies de la cinétique ventriculaire et l'existence de signes associés (épanchement péricardique, myocardite) au moment du diagnostic ou au cours du suivi. Les anomalies de l'électrocardiogramme ont été notées ainsi que les traitements à visée cardiologique instaurés.

Nous avons également recherché les éléments suivants : syndrome néphrotique, syndrome néphritique, hématurie, leucocyturie, protéinurie ; troubles du comportement, céphalées, convulsions, syndrome méningé ; douleurs abdominales, vomissements, syndrome appendiculaire, hépatomégalie, splénomégalie ; arthralgies, arthrite ; pleurésie, pneumonie ; inflammation du vaccin par le bacille de Calmette et Guérin (BCG), vascularite ; parotidite ; uvéite, conjonctivite, kératite et myalgies.

2.2.3. Critères d'évaluation paraclinique

Les résultats du bilan biologique initial ont été notés, notamment ceux de la vitesse de sédimentation (VS), de la protéine C-réactive (CRP), du taux d'hémoglobine, du nombre de plaquettes, du bilan rénal et hépatique, des enzymes musculaires et de l'albumine. Enfin, si une radiographie thoracique avait objectivé une pleurésie ou une pneumonie ou si une échographie abdominale avait montré un hydrocholécyste ou une hépatosplénomégalie, les résultats étaient pris en compte dans les atteintes d'organes.

2.2.4. Critères d'évaluation de la gravité

La sévérité du tableau a été appréciée sur la nécessité d'une hospitalisation en réanimation. La présence d'un syndrome d'activation macrophagique (SAM) était également recherchée.

2.2.5. Critères d'évaluation pronostique

Les facteurs pronostiques étudiés ont été les délais diagnostique et thérapeutique depuis le début de la fièvre,

l'importance du syndrome inflammatoire (CRP > 200 mg/L, plaquettes > 350 000/mm³), la présence d'une hypoalbuminémie et l'existence d'un échec au traitement initial (réapparition de la fièvre ou des symptômes).

Pour mieux comprendre le délai diagnostique, les différents diagnostics évoqués en 1^{re} intention ont été recherchés.

2.2.6. Critères d'évaluation thérapeutique

Le type, les doses, le mode d'administration, le délai d'introduction et la durée des traitements mis en place en 1^{re} intention ont été notés. La mise en place d'un traitement de 2^e ou 3^e ligne a également été notée avec son indication, le type de traitement, la durée, la dose et le mode d'administration.

2.2.7. Critères d'évaluation du retentissement et de l'évolution

La durée d'hospitalisation totale, celle en réanimation, la durée du suivi nécessaire, l'existence ou non de récurrences et de complications lors du suivi ont été notées.

3. Résultats

Sur 10 ans, 98 cas de MK ont été recensés. Parmi eux, 6 patients avaient plus de 8 ans (6,12 %) : c'est sur eux que portent les résultats décrits. Leurs critères diagnostiques sont présentés dans le [tableau I](#).

3.1. Caractéristiques épidémiologiques

Le sex-ratio était de 2 ([tableau II](#)). L'âge médian était de 12 ans et 3 mois. Une fois sur 2 la MK était survenue en hiver. La notion de virose dans les 15 j précédents n'a été trouvée que dans 1 cas.

3.2. Caractéristiques cliniques

Tous présentaient une forme typique de MK ([tableaux I et II](#)). Le signe apparu le plus tardivement était l'atteinte des extrémités (moyenne : 11 j ; extrêmes : 5–24 j). Une altération de

Tableau I
Critères diagnostiques des 6 patients âgés de plus de 8 ans.

Critères diagnostiques	Nombre de cas (n)	Délai d'apparition moyen par rapport à la fièvre (j)
Fièvre > 5 j	6	
Exanthème	6	3,7
Éruption maculopapuleuse	4	
Éruption scarlatiniforme	2	
Chéilite ou mucite oropharyngée	5	3,4
Atteinte des extrémités ou du périnée	6	11
Conjonctivite bilatérale	5	3
Adénopathies cervicales	4	2,5
Atteinte des coronaires	2	20

l'état général a été trouvée chez 5 patients. Aucun patient ne présentait d'atteinte des artères coronaires au moment du diagnostic. En revanche, 50 % avaient une myocardite. Au cours de l'évolution, des anévrismes coronariens avaient été notés dans 2 cas. Leur délai moyen d'apparition avait été de 20 j (15–25 j), soit 10,5 j (3–18 j) par rapport au traitement spécifique. Leur taille moyenne était de 7 mm de diamètre (5–9 mm). Dans 1 cas, les anévrismes persistaient. Au total, 4 patients sur 6 avaient une atteinte cardiologique.

Dans 83 % des cas, les patients avaient eu une ou plusieurs atteintes associées. Les atteintes digestives avaient été les plus fréquentes (n = 4) à type de douleurs abdominales (n = 4), de cytolysse hépatique et cholestase (n = 2), de diarrhée et hépatomégalie (n = 1) et d'hydrocholécyste (n = 1). On notait une insuffisance rénale chez 2 patients, l'un d'eux ayant également présenté un syndrome néphrotique avec microangiopathie thrombotique (apparition au 7^e j d'évolution, pas de dialyse). Des céphalées avaient été présentes dans 2 cas avec syndrome méningé pour l'un 2 mais ponction lombaire normale. Deux patients avaient eu des difficultés respiratoires (une pleurésie bilatérale ; une pneumonie avec pleurésie). Les atteintes rhumatologiques (n = 2) avaient été des arthralgies diffuses ou localisées à une main. Deux patients s'étaient plaints de myalgies. Sur le plan ophtalmologique on notait 1 uvéite bilatérale postérieure inflammatoire. Enfin un patient avait eu une vascularite leucocytoclasique.

3.3. Paramètres biologiques inflammatoires

Les 6 patients avaient un syndrome inflammatoire avec une CRP médiane de 142 mg/L (62–237 mg/L) et une VS à la 1^{re} h de 68 mm (41–124 mm). Les plaquettes étaient à 318,6 g/L (134–492 g/L).

3.4. Caractéristiques de gravité

Deux patients sur 6 avaient nécessité une hospitalisation en réanimation pour défaillance cardiaque. Dans le 1^{er} cas, la fraction d'éjection du ventricule gauche était à 40 % mais sans nécessité de traitement inotrope. Dans le 2nd cas, la fraction d'éjection du ventricule gauche étant à 30 % il avait été traité par dobutamine, furosémide et spironolactone. Ce patient avait également une pleurésie bilatérale nécessitant un drainage. La durée d'hospitalisation moyenne en réanimation avait été de 9 j (6–12 j). Aucun SAM n'avait été noté.

3.5. Facteurs pronostiques

Une thrombocytose supérieure à 350 000 par millimètre cube était présente chez 4 patients et une CRP supérieure à 200 mg/L chez 2 patients. Une albuminémie inférieure à 35 g/L était notée dans 3 cas. Le délai thérapeutique médian avait été de 11,2 j (5–24 j). Dans chaque cas, un ou plusieurs diagnostics avaient été évoqués avant de retenir celui de MK, le plus fréquent étant celui de virose (n = 5). Chez 4 patients

Tableau II
Principales caractéristiques des 6 patients âgés de plus de 8 ans.

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Âge	10 ans et 1 mois	9 ans	8 ans et 1 mois	21 ans et 7 mois	15 ans et 2 mois	10 ans et 2 mois
Sexe	Féminin	Féminin	Masculin	Masculin	Masculin	Masculin
Région d'origine	Afrique centrale	Europe	Afrique du nord	Afrique du nord	Europe	Europe
Saison	Hiver	Printemps	Hiver	Automne	Hiver	Automne
Antécédents						
Personnels	o	o	o	Addiction	o	o
Familiaux	o	o	o	o	Kawasaki (cousin)	Lupus (tante) et syndrome des antiphospholipides (cousine)
Atteinte cardiaque						
Anévrismes	o	o	o	o	Oui (j25)	Oui (j15)
Autres atteintes	Myocardite	o	o	Myocardite	Myocardite	o
Autres atteintes d'organes	Neurologique Digestive	Digestive	o	Rhumatologique Musculaire Ophtalmologique	Neurologique Digestive Rhumatologique Pulmonaire Musculaire	Rénale Digestive Pulmonaire Cutanée
Syndrome inflammatoire	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
Sévérité du tableau						
Défaillance	o	o	o	Cardiaque	Cardiaque Pulmonaire	Rénale
Réanimation	o	o	o	Oui	Oui	o
Traitement						
Suivi des recommandations	o	o	Oui	o	Oui	o
2 ^e ligne	o	o	o	o	Oui	Oui

une infection bactérienne avait été suspectée (méningite, scarlatine, infection à *Mycoplasma pneumoniae* ou toxoplasmose). Enfin, dans un cas, une pathologie inflammatoire (maladie de Still), un Drug Reaction with HyperEosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS) syndrome ou encore des symptômes liés à une addiction importante avaient été évoqués.

3.6. Prise en charge thérapeutique

Tous les patients avaient bénéficié d'un traitement initial associant des immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse et de l'acide acétylsalicylique per os, mais seulement 2 fois selon le schéma thérapeutique de référence. Deux patients avaient reçu moins de 2 g/kg d'immunoglobulines et 3 avaient bien reçu 2 g/kg d'immunoglobulines mais en 2 à 4 administrations. En ce qui concerne l'acide acétylsalicylique, tous les patients avaient eu une dose initiale à 50–80 mg/kg par j mais un d'entre eux n'avait pas eu de diminution de dose à l'apyrexie et un autre avait eu un relais par héparine de bas poids moléculaire en vue d'une ponction biopsie rénale. Un traitement de 2^e ligne avait été nécessaire pour 2 patients. Dans le 1^{er} cas, l'indication était une récurrence de la fièvre et de la chéilite au 19^e j d'évolution, soit 12 j après le traitement de

1^{er} ligne. Une 2^{de} dose d'immunoglobulines avait donc été administrée. Dans l'autre cas (syndrome néphrotique lié à une microangiopathie thrombotique), une corticothérapie (2 mg/kg) avait été instaurée puis diminuée progressivement sur 6 semaines. À noter que ces 2 patients présentaient une hypoalbuminémie initiale.

La durée de prise d'acide acétylsalicylique avait varié de 6 semaines à 6 mois. Pour le patient porteur d'anévrismes coronariens persistants, un traitement par clopidogrel et antivitamine K avait été prescrit à vie.

3.7. Évolution

La durée d'hospitalisation moyenne avait été de 15,5 j (4–33 j). Leur temps moyen de suivi avait varié de 2 mois à un suivi à vie, sans autre complication ou récurrence notée.

4. Discussion

La MK chez l'enfant de plus de 8 ans et l'adulte jeune représentait 6,12 % de l'ensemble des cas de MK pris en charge à Marseille sur une période de 10 ans. Cette donnée correspond à ce qui a été décrit dans la littérature : ainsi au Japon, 5 à 8 % des patients atteints de la MK ont plus de 8 ans

[5,14], une majorité des cas se situant avant l'âge de 30 ans (71 % entre 18 et 30 ans) [18]. La prédominance de cette affection chez l'enfant jeune n'a pas d'explications [1,2]. Le sexe masculin était majoritaire dans notre étude comme habituellement décrit [19–21]. La principale saison de diagnostic s'est avéré être l'hiver comme cela est souvent le cas dans les pays d'Europe [3,20]. Néanmoins, à la différence de ce qui est décrit dans la littérature où les formes atypiques de MK sont les plus fréquentes dans cette tranche d'âge [5,14,16], nos patients avaient tous un tableau typique associant une fièvre d'au moins 5 j et 4 des 5 critères majeurs *tableau 1*. Leurs symptômes étaient presque tous présents avant le 7^e j d'évolution, date pronostique en ce qui concerne le traitement [19,22], et un syndrome inflammatoire biologique marqué était noté [7]. Cependant, même si le diagnostic semble aisé devant un tableau associant signes cliniques classiques et syndrome inflammatoire biologique, la MK n'avait jamais été évoquée en 1^{re} intention chez nos patients.

Cette difficulté diagnostique est confirmée par une étude récente montrant que 50 % des pédiatres et 25 % des médecins internistes à qui un cas clinique typique de MK chez un grand enfant avait été soumis n'avaient pas pensé à cette maladie [14]. Cela explique sûrement l'important délai diagnostique et thérapeutique dans cette tranche d'âge ainsi que les nombreux diagnostics différentiels évoqués en 1^{re} intention [17,23]. Il est bien sûr nécessaire devant toute fièvre prolongée d'évoquer et de rechercher l'ensemble des diagnostics possibles tant infectieux (virus d'Epstein-Barr, cytomégalo virus, adénovirus) qu'inflammatoires ou toxiques. Dans notre étude, les patients avaient été au préalable pris en charge pour un tableau infectieux viral ou bactérien [15]. Une maladie de Still de l'adulte et un DRESS syndrome avaient également été suspectés chez un patient, entraînant un délai diagnostique de 24 j. Le DRESS syndrome correspond à une hypersensibilité médicamenteuse associant une atteinte cutanée, des manifestations systémiques (fièvre, atteinte hépatique, pulmonaire ou cardiaque) et des marqueurs biologiques comme l'hyperéosinophilie et la lymphocytose. La maladie de Still de l'adulte répond aussi à des critères diagnostiques dont certains sont partagés avec la MK (fièvre, arthralgies, éruption cutanée, atteinte cardiaque). Cependant, l'absence d'hyperfibrinémie et de diminution de la ferritine glycosylée doit conduire à mettre en doute ce diagnostic [24]. Chez 2 de nos patients, c'est l'atteinte oculaire, non classique dans ces 2 syndromes, qui avait orienté vers la MK. Ainsi, il est possible qu'une atteinte bruyante d'autres organes égare le clinicien. Une atteinte inflammatoire multi-systémique est en effet souvent décrite à ces âges concernant les sphères digestives, neurologiques et rhumatologiques [5,15,16]. D'autres atteintes plus rares [14,25] ont été observées dans notre série : 2 patients avaient présenté une insuffisance rénale (avec microangiopathie thrombotique sévère dans un cas), 2 autres avaient eu une atteinte pulmonaire grave.

L'absence de marqueurs biologiques spécifiques de la MK, la diversité des signes cliniques et les nombreux diagnostics différentiels évoqués initialement sont donc les principales explications des retards diagnostique et thérapeutique observés dans cette population [18]. Dans notre cohorte, ce délai avait été en moyenne de 11,2 j avec un maximum de 24 j, ce qui est conforme aux données de la littérature [26,27]. Ce retard diagnostique majore le risque d'anévrisme coronarien chez les patients âgés de plus de 8 ans [14] du fait de la prolongation au-delà de 7 j du syndrome inflammatoire [9,19,22]. La sévérité du syndrome inflammatoire est un autre facteur pronostique péjoratif, constaté chez 5 de nos patients [28]. L'hypoalbuminémie, également décrite récemment comme marqueur biologique de mauvais pronostic, était présente chez 50 % de nos patients, notamment chez ceux présentant les tableaux les plus sévères [16]. Enfin, un échec thérapeutique a été constaté chez 2 patients ce qui constitue un 5^e facteur de risque d'évolution péjorative [16].

Quatre de nos 6 patients avaient une atteinte cardiaque alors que cette atteinte concerne 20–25 % des enfants plus jeunes [8,14,17,29]. Dans une étude datant de 1998 ayant inclus 133 patients, un anévrisme et une dysfonction ventriculaire avaient été trouvés respectivement chez 80 et 30 % des plus de 9 ans contre 27 et 4 % chez les patients plus jeunes [20]. Dans une autre étude, un âge supérieur à 6 ans constituait un facteur de risque indépendant de séquelles cardiovasculaires [23]. Le délai de survenue des atteintes coronariennes chez nos patients avait été de 3 semaines. La sévérité de l'atteinte cardiaque sur ce terrain est notable, avec présence d'anévrisme géant (> 8 mm) [7] ou persistant, ou de myocardite aiguë, moins classique et pouvant égarer le diagnostic. Dans notre série, les atteintes cardiaques les plus sévères concernaient les patients les plus âgés qui étaient aussi ceux dont le diagnostic avait été le plus tardif. De plus 4 d'entre eux n'avaient pas reçu le traitement de référence en 1^{re} intention.

Actuellement, la seule prise en charge thérapeutique préconisée en 1^{re} intention est l'administration d'immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse en une dose unique de 2 g/kg en association avec de l'acide acétylsalicylique à dose anti-inflammatoire avant le 7^e j d'évolution [7–9,30]. Dans notre étude seuls 2 patients avaient bénéficié de ce schéma thérapeutique et l'un d'eux avait malgré cela développé un anévrisme géant, ce qui n'est observé que dans 1 % des cas [7]. Pour les autres patients, la dose administrée avait été réduite ou fractionnée, essentiellement en raison de la mauvaise tolérance rénale des immunoglobulines mais aussi pour limiter la surcharge hydrosodée en cas de dysfonction cardiaque. Deux patients avaient bénéficié d'un traitement de 2^e ligne, bien que l'âge ne soit pas considéré comme un facteur de résistance au traitement [31]. Le 1^{er} cas avait présenté une récurrence de la fièvre au 19^e j d'évolution et par la suite avait développé un anévrisme géant. Le 2nd avait présenté un syndrome néphrotique ayant bénéficié d'une

corticothérapie dans un contexte de microangiopathie thrombotique.

5. Conclusion

Notre étude décrit les particularités cliniques, biologiques, pronostiques et thérapeutiques de la MK chez l'enfant de plus de 8 ans et le jeune adulte. La MK est sous-diagnostiquée à ces âges malgré un tableau clinique assez typique. Le retard au diagnostic retarde le traitement et grève le pronostic. Une sensibilisation des cliniciens à cette pathologie est nécessaire pour instaurer le traitement par immunoglobulines plus précocement et limiter l'atteinte cardiaque. Toute fièvre de plus de 5 j doit faire évoquer le diagnostic, quel que soit l'âge du patient.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, 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.
- [2] Shulman ST, Rowley AH. Advances in Kawasaki disease. *Eur J Pediatr* 2004;163:285-91.
- [3] Bronstein DE, Dille AM, Austin JP, et al. Relationship of climate, ethnicity and socioeconomic status to Kawasaki disease in San Diego County, 1994 through 1998. *Pediatr Infect Dis J* 2000;19:1087-91.
- [4] Rozo JC, Jefferies JL, Eidem BW, et al. Kawasaki disease in the adult: a case report and review of the literature. *Tex Heart Inst J* 2004;31:160-4.
- [5] Nakaruna Y, Yashiro M, Uehara R, et al. Epidemiologic features of Kawasaki disease in Japan: results of the 2007-2008 nationwide survey. *J Epidemiol* 2010;20:302-7.
- [6] Stockheim JA, Innocentini N, Shulman ST. Kawasaki disease in older children and adolescents. *J Pediatr* 2000;137:250-2.
- [7] Bader-Meunier B. Maladie de Kawasaki : attention aux formes atypiques. *Med Enfance* 2003;6:343-7.
- [8] Galeotti C, Bayry J, Kone-Paut I, et al. Kawasaki disease: aetiopathogenesis and therapeutic utility of intravenous immunoglobulin. *Autoimmun Rev* 2010;9:441-8.
- [9] Tse SML, Silverman ED, McCrindle BW, et al. Early treatment with intravenous immunoglobulin in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr* 2002;140:450-5.
- [10] Ozen S, Rupperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006;65:936-41.
- [11] Wood LE, Tulloh RMR. Diagnosis and management of Kawasaki disease in children. *Paediatr Child Health* 2007;18:70-4.
- [12] Yilmazer MM, Mese T, Demirpence S, et al. Incomplete (atypical) Kawasaki disease in a young infant with remarkable paucity of signs. *Rheumatol Int* 2010;30:991-2.
- [13] Cimaz R, Sundel R, Head MD. Atypical and incomplete Kawasaki disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009;23:689-97.
- [14] Pannarai PS, Turner CL, Bastian JF, et al. Failure to diagnose Kawasaki disease at the extremes of pediatric age range. *Pediatr Infect Dis J* 2004;23:789-91.
- [15] Gomard-Menneson E, Landron C, Dauphin C, et al. Kawasaki disease in adults: report of 10 cases. *Medicine (Baltimore)* 2010;89:149-58.
- [16] Newburger JW. Kawasaki disease: who is at risk? *J Pediatr* 2000;137:149-52.
- [17] Nomura Y, Arata M, Koriyama C, et al. A severe form of Kawasaki disease presenting with only fever and cervical lymphadenopathy at admission. *J Pediatr* 2010;156:786-91.
- [18] Seve P, Bui-Xuan C, Charhon A, et al. Adult Kawasaki disease. *Rev Med Interne* 2003;24:577-84.
- [19] Balasubramanian S, Ganesh R. Recurrent Kawasaki disease. *Indian J Pediatr* 2009;76:848-9.
- [20] Belay ED, Maddox RA, Holman RC, et al. Kawasaki syndrome and risk factors for coronary artery abnormalities. *Pediatr Infect Dis J* 2006;25:245-9.
- [21] Duzova A, Topaloglu R, Keskin M, et al. An unusual pattern of arthritis in a child with Kawasaki disease. *Clin Rheumatol* 2004;23:73-5.
- [22] Abushaban L, Salama A, Uthaman B, et al. Do we have a less severe form of Kawasaki disease or is it the gammaglobulin effect? *Int J Cardiol* 1999;69:71-6.
- [23] Muta H, Ishii M, Sakaue T, et al. Older age is a risk factor for the development of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. *Pediatrics* 2004;114:751-4.
- [24] Pouchot J, Vinceneux P. Diagnostic, évolution et pronostic, pathogénie et traitement de la maladie de Still de l'adulte. *Presse Med* 2004;33:1019-25.
- [25] Bonany PJ, Bilkis MD, Gallo G, et al. Acute renal failure in typical Kawasaki disease. *Pediatr Nephrol* 2002;17:329-31.
- [26] Freeman AF, Shulman ST. Issues in the diagnosis of Kawasaki disease. *Progress in Pediatr Cardiol* 2004;19:123-8.
- [27] Yanagawa H, Tuchong Z, Ojima T, et al. Effects of gammaglobulin on the cardiac sequelae of Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol* 1999;20:248-51.
- [28] Wright H, Waddington C, Geddes J, et al. Facial nerve palsy complicating Kawasaki disease. *Pediatrics* 2008;122:e783-5.
- [29] Momenah T, Sanatani S, Potts J, et al. Kawasaki disease in the older child. *Pediatrics* 1998;102:e7.
- [30] Terai M, Shulman ST. Prevalence of coronary artery abnormalities in Kawasaki disease is highly dependent on gammaglobulin dose but independent of salicylate dose. *J Pediatr* 1997;131:888-93.
- [31] Miura M, Ohki H, Tsuchihashi T, et al. Coronary risk factors in Kawasaki disease treated with additional gammaglobulin. *Arch Dis Child* 2004;89:776-80.