

A propos d'un cas de maladie aiguë de Kawasaki chez l'adulte

V. Cantarelli-Quadri^a, V. D'Apuzzo^b, A. Mancarella^c, I. Rossi^a, B. Balestra^a

Description du cas

Une femme âgée de 28 ans, sans antécédents particuliers, est hospitalisée dans notre service à cause d'un état fébrile persistant depuis 2 semaines. Elle présente des températures vespérales jusqu'à 39 °C avec des frissons et un exanthème prurigineux maculo-papuleux au niveau du tronc, du visage et des extrémités. Les investigations effectuées par le médecin traitant montrent un syndrome inflammatoire (VES 36 mm/h et CRP 80 mg/L) avec augmentation modérée des transaminases (1,5×). La patiente est traitée avec un anti-inflammatoire et de l'azithromycine pendant 5 jours, sans disparition de la fièvre. A son entrée à l'hôpital, elle présente un état général diminué, une conjonctivite bilatérale, une chéilite angulaire, une langue framboisée, un exanthème maculopapuleux au niveau du tronc et des lésions érythémateuses des plantes des pieds et des paumes des mains avec desquamation cutanée typique, dès la troisième semaine. Le status cardio-pulmonaire est dans la norme, il n'y a pas non plus hépatosplénomégalie ou adénopathies. Les examens biologiques montrent une vitesse de sédimentation augmentée à 42 mm/h,

une CPR à 89 mg/L, une leucocytose à 13,8 G/L sans déviation gauche, une thrombocytose à 450 G/L et une hémoglobine à 131 g/L; la bilirubine totale était à 80 mmol/L, les ASAT à 51 U/L, les ALAT à 55 U/L et la phosphatase alcaline à 242 U/L. Le cliché thoracique et l'échographie abdominale sont normaux. Les hémocultures, le frottis de gorge et le bilan immunologique (facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaires) étaient négatifs. Un large bilan sérologique est fait (AST, HIV, VDRL, CMV, EBV, Parvovirus B19, Coxiella burnetii et Widal) sans rien ne montrer de particulier; ceci nous a enfin permis de poser le diagnostic de maladie de Kawasaki avec 5 critères cliniques sur 6 (absence d'adénopathies cervicales). Après traitement avec 2 g d'acide acétylsalicylique par jour et immunoglobulines (Sandoglobuline® 0,4 g/kg i.v.) pendant 5 jours, la fièvre a immédiatement disparu. Deux mois plus tard la patiente développe des lignes de Beau typiques au niveau des ongles des mains. Les contrôles électrocardiographiques et échocardiographiques répétés dans les mois suivants et après une année, ne montrent jamais d'atteinte cardiaque et de formation d'anévrismes coronariens.

^a Servizio di Medicina Interna, Ospedale Regionale della Beata Vergine, Mendrisio
^b Pediatria FMH, Via Franchini 2, Mendrisio
^c Dermatologia FMH, Via Livio 14, Chiasso

Correspondance:
Dr Brenno Balestra
Ospedale Regionale della Beata Vergine
Via Turconi 23
CH-6850 Mendrisio

balestraobv@hotmail.com

Illustration 1.
Erythème et desquamation cutanée au niveau de la surface palmaire des mains.



Illustration 2.

Erythème et desquamation cutanée au niveau de la surface plantaire des pieds.

**Discussion**

La maladie de Kawasaki a été décrite pour la première fois en 1967 chez l'enfant. Il s'agit d'une vasculite généralisée rare des vaisseaux petits et moyens, observée surtout chez l'enfant de moins de 5 ans et connue chez l'adulte à cause des séquelles possibles au niveau des aa. coronaires (anévrismes); la forme aiguë est anecdotique [1]. La littérature décrit une cinquantaine de cas de maladie de Kawasaki chez l'adulte [2], surtout entre 20 et 30 ans, rarement plus tard. L'étiologie est encore méconnue et semble être liée à une immaturité sélective des lymphocytes T, incapables de répondre à l'activation médiée par l'antigène récepteur CD3 et d'éliminer certains antigènes d'origine microbienne vraisemblable [3]. On pose le diagnostic soit par exclusion d'autres maladies,

soit par la présence d'au moins 5 signes cliniques sur 6: fièvre vespérale depuis 5 jours au moins, rash cutané morbilliforme, langue framboisée avec chéilite, conjonctivite bilatérale, œdème et desquamation palmo-plantaire, lymphadénopathies cervicales (tabl. 1). Les adénopathies sont évidentes dans la moitié des cas seulement. D'autres manifestations rares décrites dans la littérature sont les polyarthralgies, les polyarthrites, les gastroentérites, les hépatites, l'hydrops de la vésicule biliaire, les urétrites, l'insuffisance rénale aiguë, les pneumonies, les otites, les troubles neurologiques (parésie faciale et des extrémités, encéphalites), les pustules aseptiques des genoux, des coudes et de la région fessière, et la thrombocytose [1]. Les complications les plus redoutables sont des manifestations cardiaques telles que les périocardites ou les valvulopathies, mais surtout les coronarites avec formation d'anévrismes chez 25% des patients non-traités, ce qui peut expliquer une mortalité d'environ 2% par infarctus myocardique [1, 4]. Il est donc indiqué de suivre le patient par ECG et échocardiographie pendant les premières semaines, 6 mois et 12 mois plus tard; à plus long terme encore ceux qui ont développé des anévrismes [5]. Dans le diagnostic différentiel il faut considérer les infections à staphylocoques («staphylococcal scalded skin syndrome», «toxic shock syndrome»), à streptocoques (TSS, scarlatine), à Coxackie, à Parvovirus B19, la rougeole, les

Tableau 1. Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki.

Fièvre vespérale persistente depuis 5 jours
Rash cutané morbilliforme
Langue framboisée avec chéilite
Conjonctivite bilatérale
Œdèmes et desquamation cutanée des mains et des pieds
Lymphadénopathies cervicales

vasculites, les connectivites, le syndrome de Stevens Johnson, la leptospirose et le saturnisme [1]. L'administration de salicylates et d'immunoglobulines (0,4 g/kg pendant 5 jours) dans la phase précoce de la maladie réduit le risque de formation d'anévrismes coronariens à 4% des cas environ [5]. L'antiagrégation

plaquettaire à long terme est réservée aux cas de maladie de Kawasaki avec complications coronariennes.

En conclusion: face à un état fébrile persistant avec exanthème, l'interniste, et non seulement le pédiatre, doit envisager le diagnostic de maladie de Kawasaki.

Références

- 1 Butler DF, MC, Hough DR, Friedman SJ, Davis HE. Adult Kawasaki Syndrome. *Arch Dermatol* 1987;123:1356-61.
- 2 Strullon L, Magadur JG, Bamer JH. Adult Kawasaki syndrome. Report of five cases and literature review. *Eur J Intern Med* 1995;6:5-12.
- 3 Kuijpers TW, Wiegman A, Van Lier RA, Roos MT, Wertheim-van Dillen PM, Pinedo S, et al. Kawasaki disease: a maturational defect in immune responsiveness. *J Infect Dis* 1999;180:1869-77.
- 4 Takahashi M, Mason W, Lewis AB. Regression of coronary aneurysms in patients with Kawasaki syndrome. *Circulation* 1987;75:387-94.
- 5 Dajani AD, Taubert KA, Takahashi M, Bierman FZ, Freed MD, Ferrieri P, et al. Guidelines for long-term management of patients with Kawasaki disease. *Circulation* 1994;89:916-22.