

Maladie de Kawasaki révélée par une masse abdominale

Kawasaki disease revealed by an abdominal mass

Khlayfia. Z ^(1,2), **Mkawer. O** ^(1,2), **Ouerda. H** ^(1,2), **Ben Hfaiedh. J** ^(1,2),
Khelif. C ^(1,2), **Kenzari. J** ^(1,2), **Mermech. E** ^(1,2), **Selmi. I** ^(1,2), **Azzabi. O** ^(1,2), **Siala. N** ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

⁽²⁾ Hôpital Mongi Slim, Service de Pédiatrie, 2046, La Marsa, Tunisie

RÉSUMÉ :

Introduction : La maladie de Kawasaki est une vascularite multisystémique aiguë touchant les vaisseaux de moyen calibre avec une prédilection pour les artères coronaires. Parfois, le tableau clinique est trompeur pouvant faire errer le diagnostic et retarder la prise en charge.

Objectif : Nous rapportons le cas d'une fille ayant une maladie de Kawasaki révélée par une masse abdominale diagnostiquée et suivie au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa en 2022.

Observation : Fille âgée de 8 ans, issue d'un mariage non consanguin sans antécédents familiaux ou personnels particuliers ayant un bon développement psychomoteur et statur pondéral, consulte pour fièvre évoluant depuis 8 jours avec éruption cutanée rapidement extensive et tuméfaction douloureuse de l'hypochondre droit. Elle était fébrile à 38,8°C, eupnéique avec un état hémodynamique stable et un bon état neurologique. Elle présentait un subictère avec une éruption cutanée au niveau du tronc et du dos à type de macules et de papules érythémateuses. La langue était framboisée. L'examen de l'abdomen a objectivé une hépatomégalie, une sensibilité de l'hypochondre droit avec présence d'une masse faisant 10 cm de grand axe douloureuse et mobile sans splénomégalie ni adénomégalie. Le bilan a montré un syndrome inflammatoire biologique, une thrombocytose, une cytolyse hépatique, une cholestase sans insuffisance hépatocellulaire. Le taux de fibrinogène et les D-Dimères étaient élevés. Les sérologies des hépatites A, B, EBV et Covid-19 étaient négatives. L'échographie abdominale a montré une image d'hydrocholécyste sans lithiases ni dilatation des voies biliaires. L'échographie cardiaque et la radiographie du thorax étaient normales. Devant ce tableau clinique, une maladie de Kawasaki a été fortement suspectée et l'enfant a reçu des immunoglobulines polyvalentes à la dose de 2 g/kg, de l'acide acétylsalicylique (Aspégic®) à dose anti-inflammatoire puis à dose anti-agrégante, de l'acide ursodésoxycholique (Ursolvan®) et de la vitamine K. L'évolution a été marquée par l'obtention rapide de l'apyrexie avec normalisation progressive du bilan hépatique et disparition du syndrome inflammatoire biologique et de l'hydrocholécyste.

Conclusion : La maladie de Kawasaki représente la principale étiologie d'hydrocholécyste chez l'enfant. Elle doit être évoquée devant toute masse de l'hypochondre droit dans un contexte de fièvre prolongée et d'éruption cutanée.

Mots-clés : Maladie de Kawasaki – hydrocholécyste – Enfant – Nourrisson

ABSTRACT :

Introduction : Kawasaki disease is an acute multisystem vasculitis affecting medium-sized vessels with a predilection for coronary arteries. Sometimes the clinical presentation is atypical, leading to a misdiagnosis and delaying treatment.

Objective : We report the case of a girl with Kawasaki disease revealed by an abdominal mass who was admitted and followed up in the pediatric department of Mongi Slim La Marsa hospital in 2022.

Observation : Girl aged 8 years, issued from non-consanguineous marriage, with no particular family or personal history having a normal psychomotor development and normal growth, consulted for fever progressing for 8 days with rapidly spreading rash and painful swelling of the right upper abdominal quadrant. She

Auteur correspondant :

Dr Zied Khlayfia

E-mail: khlayfia.zied@gmail.com

was febrile at 38.8°C, eupneic with stable hemodynamic constants and good neurological status. She had a subicterus with a rash of erythematous macules and papules on her trunk and back. The tongue was raspberry. The abdominal examination showed: hepatomegaly, tenderness of the right hypochondrium and a painful and mobile mass measuring 10 cm in long axis without splenomegaly or adenomegaly. She had an inflammatory syndrome, thrombocytosis, hepatic cytolysis, cholestasis without hepatocellular insufficiency. Fibrinogen levels and D-Dimers were elevated. Hepatitis A, B, EBV, and COVID-19 serologies were negative. Abdominal ultrasonography showed an image of a Gallbladder hydrop without stones or dilated bile ducts. Echocardiography and chest x-ray were normal. Kawasaki disease was strongly suspected and the child received polyvalent immunoglobulins at the dose of 2 g/kg, acetylsalicylic acid (Aspégic®) at an anti-inflammatory dose and then at an anti-aggregation dose, Ursodeoxycholic acid (Ursolvan®) and vitamin K. Evolution was characterized by rapid apyrexia with progressive normalization of liver function tests and disappearance of biological inflammatory syndrome and Gallbladder hydrop.

Conclusion : Kawasaki disease is one of the main causes of Gallbladder hydrop in children. The Diagnosis should be considered in any mass of the right hypochondrium especially in association with prolonged fever and rash.

Keywords: Kawasaki disease - Gallbladder hydrop - Child - Infant

INTRODUCTION :

La maladie de Kawasaki (MK) est une vasculite multi systémique aiguë touchant les vaisseaux de moyens calibres avec une prédilection pour les artères coronaires. La MK est la cause la plus fréquente de cardiopathie acquise dans le groupe d'âge pédiatrique. Les manifestations de la MK liées à sa nature de vasculite systémique sont la pyurie stérile, l'hépatite, l'arthrite et la méningite aseptique. Parfois, le tableau clinique est trompeur pouvant faire errer le diagnostic et retarder la prise en charge. L'hydrocholécyste qui représente une des manifestations systémiques de la MK, n'est observée que dans environ 8,8 % des cas [1]. Cette manifestation gastro-intestinale relativement rare touche le plus souvent les enfants âgés de 17 mois à 7 ans [1].

Nous rapportons le cas d'une fille ayant une maladie de Kawasaki révélée par une masse abdominale diagnostiquée et suivie au service de pédiatrie de l'hôpital Mongi Slim La Marsa en 2022.

OBSERVATION :

Darine âgée de 8 ans, issue d'un mariage non consanguin sans antécédents familiaux ou personnels particuliers ayant un bon développement psychomoteur et staturé-pondéral, consulte pour

fièvre évoluant depuis 8 jours associée à des urines foncées. Un examen cyto bactériologique des urines (ECBU) a été réalisé montrant une leucocyturie significative à 200 000 éléments blancs / ml. Elle a été alors mise sous antibiotiques visant une infection urinaire en attendant la culture. Après deux jours, et devant la persistance de la fièvre avec apparition d'une douleur de l'hypochondre droit et la culture négative de l'ECBU, un bilan biologique a été demandé montrant un syndrome inflammatoire biologique (SIB) franc (Globules blancs (GB)= 16 500 éléments / mm³, CRP= 90 mg/l) avec une cholestase biologique sans insuffisance hépatocellulaire. Une urgence chirurgicale a été suspectée. L'échographie abdominale a objectivé une importante distension de la vésicule biliaire qui présente

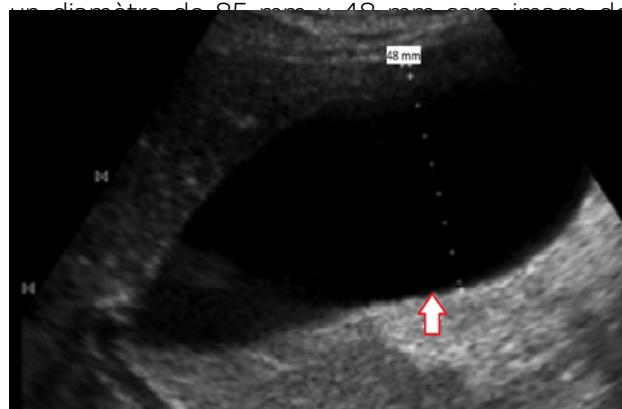


Figure 1 : échographie abdominale montrant une importante distension de la vésicule biliaire qui présente un diamètre 48 mm et une longueur de de 85 mm sans image de calcul avec une paroi fine (flèche).

A la reprise de l'interrogatoire, les parents nous ont révélé que l'enfant avait présenté une éruption cutanée maculo-papuleuse à début rétro auriculaire concomitante au pic fébrile depuis 2 jours.

A l'examen : l'état général était conservé avec une température à 37,8 °C et un subictère conjonctival. La fréquence cardiaque était de 99 battements / minutes et il n'y avait pas de souffle à l'auscultation. La tension artérielle (TA) était normale pour l'âge et la taille (TA= 95/60 mmhg). L'enfant était eupnéique avec une saturation en Oxygène à 98% à l'air ambiant. L'examen cutané a montré une éruption maculo-papuleuse érythémateuse et prurigineuse au niveau du tronc associée à une chéilite et une langue framboisée sans œdèmes des extrémités. A la palpation abdominale, l'enfant avait une hépatomégalie sensible associée à une masse faisant 10 cm de grand axe douloureuse et mobile au niveau de l'hypochondre droit sans splénomégalie ni adénomégalie. A l'examen ORL nous avons mis en évidence un magma d'adénopathies sous angulo-maxillaire droit de 2,5 cm de grand axe. L'hémogramme a montré une anémie à 11,1g/dl

normochrome normocytaire, une hyperleucocytose à 15 300 éléments / mm³ à prédominance polynucléaires neutrophiles (à 11 500 éléments / mm³) et une thrombocytose à 502 000 élément /mm³. La Ferritinémie était de 109,8 ng/ml (Valeur normale : 10 - 60 ng/ml). La fonction hépatique a montré une cytolysé hépatique avec des ASAT à 164UI/l et des ALAT à 62 UI/l, une cholestase biologique avec une bilirubine totale à 69 µmol/l, une bilirubine directe à 65 µmol/l, des gamma GT à 170 UI/l (Valeur normale < 30 UI/l) et un TP à 100%. La CRP était à 80 mg/l et la procalcitonine était négative. La fonction rénale était correcte avec une urée sanguine à 2 mmol/l et une Créatinine sanguine à 36,5 µmol/l. Les D dimères étaient élevés à 7446 µg/l (Valeur normale < 500 µg/l) et le fibrinogène à 4,96 g/l (Valeur normale : 1,5 - 4 g/l). Par ailleurs les Troponines étaient négatives. Les hémocultures et la culture de l'ECBU étaient négatives. Les sérologies des hépatites A, B, C, EBV, CMV et Covid-19 étaient négatives. La PCR Covid-19 sur sécrétion naso-pharyngée était négative. L'échographie abdominale a montré une image d'hydrocholécyste sans lithiases ni dilatation des voies biliaires. Devant ce tableau clinique, une maladie de Kawasaki avec hydrocholécyste a été fortement suspectée. L'échographie cardiaque, l'électrocardiogramme et la radiographie du thorax étaient normales.

Devant la forte suspicion de MK, l'enfant a eu une perfusion unique d'immunoglobulines polyvalentes à la dose de 2 g/kg sur 12 heures et de l'acide acétylsalicylique (Aspégic®) initialement à dose anti-inflammatoire de 60 mg/kg/j associée à de l'acide ursodésoxycholique (Ursolvan®) à la dose de 600mg/m² de surface corporelle en 2 prises et de la vitamine K (10 mg en intramusculaire tous les 15 jours) devant la cholestase. Soixante-douze heures après la fin de la perfusion d'immunoglobulines humaines polyvalentes et devant l'obtention d'une apyrexie durable avec baisse du SIB (CRP=40mg/l), l'aspirine a été réduite à une dose antiagrégante de 5 mg/kg.

L'évolution a été marquée par l'obtention d'une apyrexie durable avec diminution progressive de l'intensité de l'ictère qui a disparu au bout de 7 jours avec apparition d'une desquamation des mains en doigt de gant (Figure 2).



Figure 2 : Desquamation en doigt de gant au cours de la maladie de Kawasaki chez une fille de 8 ans.

Les échographies cardiaques de contrôle à 15 jours, 1 mois et 2 mois d'évolution ont écarté une atteinte cardiaque ou coronarienne et l'échographie abdominale faite à 10 jours et à 1 mois d'évolution étaient normales. L'évolution sur le plan biologique a été marquée par une normalisation du bilan biologique à 1 mois et demi d'évolution. Le traitement a été arrêté à 2 mois d'évolution. Le recul actuel est de 1 an sans incidents.

DISCUSSION :

La MK est une vascularite touchant les artères de moyen calibre. Dans 80 % des cas, elle atteint préférentiellement les enfants âgés de moins de 5 ans, avec une prédominance masculine [2]. Dans sa forme typique le diagnostic est clinique et repose sur l'association d'une fièvre prolongée au-delà de 5 jours avec quatre critères parmi les cinq critères principaux (une conjonctivite, une atteinte muqueuse, un exanthème polymorphe du tronc, une atteinte des extrémités et une atteinte des ganglions cervicaux [1-3].

Dans sa forme atypique, la maladie de Kawasaki peut se manifester par des symptômes inhabituels et variés à savoir digestifs, neurologiques, respiratoires, oculaires, urogénitaux... [2-4]. Tout comme dans la forme typique, les formes atypiques ou incomplètes de MK peuvent se compliquer et entraîner plus fréquemment des anomalies coronariennes à cause du retard diagnostique et thérapeutique engendrés par leurs présentations cliniques déroutantes [5].

Les manifestations digestives au cours de la maladie de Kawasaki sont diverses et aspécifiques : douleurs abdominales, nausées, vomissements... Elles sont fréquentes et concernent jusqu'à un tiers des patients. Ces atteintes gastro-intestinales peuvent entraîner des erreurs et une errance diagnostique [6]. L'hydrocholécyste alithiasique est une manifestation rare de la MK, sa présence à l'échographie abdominale généralement au cours de la 2ème semaine peut aider au diagnostic. Une élévation transitoire des transaminases ainsi qu'une cholestase ont été aussi décrites au cours de la MK [2].

L'échographie abdominale est le meilleur moyen de diagnostic et de suivi de l'hydrocholécyste au cours de la MK [7]. Notre patiente avait au début un tableau atypique avec un âge supérieur à 5 ans et des symptômes abdominaux associés à une fièvre prolongée évoquant au premier plan un syndrome inflammatoire multisystémique post Covid (MISC). Ceci a nécessité une enquête étiologique permettant d'éliminer les diagnostics différentiels et de retenir le diagnostic de MK devant la distension de la vésicule biliaire en rapport avec un hydrocholécyste objectivé à l'échographie abdominale.

En effet, les causes les plus courantes d'hydrocholécyste sont les kystes, la cholécystite, les lithiases et les tumeurs [1, 4].

Cet hydrocholécyste au cours de la MK apparaît souvent au cours de la 2ème semaine d'évolution

de la maladie et régresse généralement au bout de 15 jours pour disparaître sans laisser de séquelles [1-3]. Chez notre patiente, l'hydrocholécyste a été diagnostiqué au 8^{ème} jour du début de la fièvre et le suivi clinico-biologique et surtout échographique a montré sa régression au bout de 10 jours.

La prise en charge de l'hydrocholécyste associé à la MK est le plus souvent non chirurgicale. Le traitement consiste à administrer des fluides en intraveineux et des analgésiques associés à un repos digestif. L'intervention chirurgicale est rarement nécessaire et n'est effectuée que si l'enfant ne répond pas à un traitement médical bien conduit ou s'il y a des signes de péritonite biliaire secondaires à une rupture de la vésicule biliaire [7].

La pathogenèse de l'hydrocholécyste au cours de la MK reste incertaine et serait probablement liée à une vascularite entraînant une inflammation des parois de la vésicule biliaire. Bloom et Swain ont suggéré que l'inflammation des ganglions provoque une inflammation réactive et une obstruction du canal cystique, ce qui entraîne probablement une distension acalculuse de la vésicule biliaire [8]. De plus, cette inflammation est exacerbée par des facteurs tels que la fièvre, l'iléus, le jeûne prolongé et la déshydratation qui entraînent une stase biliaire consécutive.

Un diagnostic tardif ou un traitement inadéquat peuvent entraîner une perforation de la vésicule biliaire et transformer le pronostic de la maladie d'où l'importance de reconnaître cette manifestation de la MK et de prescrire à temps un traitement adéquat à base d'immunoglobulines humaines polyvalentes et d'anti-inflammatoires.

CONCLUSION :

La MK atypique exige une vigilance extrême et un diagnostic rapide permettant une prise en charge efficace à base d'immunoglobulines humaines polyvalentes et d'anti-inflammatoires. Elle représente la principale étiologie d'hydrocholécyste qui doit être évoqué devant toute masse douloureuse et fébrile de l'hypochondre droit associée ou non à des perturbations du bilan hépatique. L'échographie abdominale reste le meilleur moyen de diagnostic et de suivi de l'hydrocholécyste au cours de la MK.

REFERENCES

- [1] Nehme AE, Mikhail RA. Kawasaki syndrome abdominal crisis. *Am Surg*. 1983;49:275-7.
- [2] Viart Commin MH. Maladie de Kawasaki. *EMC - Dermatologie* 2021;23(3):1-8.
- [3] Bajolle F, Bergez L, Laux D, Bensemlali M. Maladie de Kawasaki. *EMC - Angéiologie* 2018;13(1):1-15.
- [4] Zong L, Chen P, Wang L, et al. A case of congenital giant gallbladder with massive hydrops mimicking celiac cyst. *Oncol Lett*. 2013;5:226-228.
- [5] Ellamaty V, Steele RW. Kawasaki disease presenting as hydrops of the gallbladder. *ClinPediatr (Phila)*. 2020;59: 486-489.
- [6] Valentini P, Ausili E, Schiavino A, Angelone D.F, Focarelli B, De Rosa G, et al. Acute cholestasis: Atypical onset of Kawasaki disease. *Digestive and Liver Disease*. 2008;40:582-584.
- [7] Egritas O, Nacar N, Hanioglu S, Soyer T, Tezic T. Early but Prolonged Gallbladder Hydrops in a 7-Month-Old Girl with Kawasaki Syndrome: Report of a Case. *Surg Today*. 2007;37: 162-164.
- [8] Hou JW, Chang MH, Wu MH, Lee CY. Kawasaki disease complicated by gallbladder hydrops mimicking acute abdomen: a report of three cases. *Zhonghua Min Guo Xiao ErKe Yi Xue Hui ZaZhi*. 1989;30:52-60.