



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة  
+045601+ | +015115+ A +0.0X0+  
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2020

Thèse N°: 074/20

# Les Manifestations Cardiaques Au Cours Des Connectivites

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14/07/2020

PAR

Mlle. Hajar Masrour

Née le 30 Septembre 1994 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

connectivite- Lupus érythémateux disséminé- Sclérodermie- Myopathies inflammatoires-  
Syndrome de Gougerot Sjogren- Coeur

JURY

**Mme. BERRADY RHIZLANE**..... PRÉSIDENT et RAPPORTEUR

Professeur d'enseignement supérieur de médecine Interne

**Mme. LAHLOU IKRAM**.....

Professeur agrégé de Cardiologie

**Mme. KHAMMAR ZINEB** ..... } JUGES

Professeur agrégé médecine interne

**Mme. BHALLIL OUAHIBA**.....

Professeur agrégé d'immunologie

**Mme. OUBELKACEM NAOUAL**..... MEMBRE ASSOCIE

Professeur assistant médecine Interne

# PLAN

INTRODUCTION.....	9
I. L'AUTO-IMMUNITE .....	10
II. CONNECTIVITES ET ATTEINTE CARDIAQUE .....	11
1. Rappel anatomique du cœur .....	11
2. Physiopathologie de l'atteinte cardiaque au cours des maladies auto-immunes ...	11
III. PARTICULARITES SELON LA CONNECTIVITE .....	14
1. Le Lupus Erythémateux Disséminé .....	14
1.1. L'atteinte péricardique .....	14
1.2. L'atteinte myocardique .....	16
1.3. L'atteinte valvulaire au cours du lupus .....	18
1.4. Les troubles de rythme et de conduction .....	20
1.5. La pathologie coronaire : CAD= coronary artery disease .....	22
1.6. HTAP .....	24
2. La sclérodermie Systémique .....	24
2.1. Atteinte péricardique .....	25
2.2. L'atteinte myocardique .....	27
2.2.1 L'atteinte du ventricule gauche .....	27
2.2.2 L'atteinte du ventricule droit .....	29
2.3. Troubles de rythme et de conduction .....	30
2.3.1 Les troubles de rythme .....	30
2.3.2 Les troubles de conduction .....	30
2.3.3 La conduite diagnostique .....	31
2.3.4 Traitement .....	32
2.4 L'hypertension artérielle pulmonaire .....	33
3. Les Myopathies Inflammatoires .....	36
3.1 La myocardite .....	36
3.2 La péricardite .....	37
3.3 Les troubles de rythme et de conduction .....	37

3.4	La pathologie coronarienne : CAD=coronaryarterydisease .....	38
3.5	L'hypertension artérielle pulmonaire .....	39
4.	Le syndrome de Gougerot-Sjogren .....	39
4.1	L'atteinte péricardique .....	39
4.2	Dysfonction/Insuffisance cardiaque .....	40
<b>IV.</b>	<b>L'EFFET DES MOLECULES UTILISEES POUR LE TRAITEMENT DES CONNECTIVITES SUR LE COEUR .....</b>	<b>41</b>
1.	Les anti-inflammatoires non stéroïdiens .....	41
2.	La corticothérapie .....	41
3.	La colchicine .....	41
4.	Le cyclophosphamide.....	42
5.	Rituximab : .....	42
<b>MATERIELS ET METHODES.....</b>	<b>.....</b>	<b>43</b>
<b>I.</b>	<b>CONCEPTION DE L'ETUDE .....</b>	<b>44</b>
<b>II.</b>	<b>PATIENTS .....</b>	<b>44</b>
1.	Critères d'inclusion .....	44
2.	Critères d'exclusion .....	44
3.	L'échantillon étudié .....	45
<b>III.</b>	<b>METHODES : .....</b>	<b>45</b>
<b>IV.</b>	<b>ETUDES STATISTIQUES .....</b>	<b>46</b>
<b>RESULTAT .....</b>	<b>.....</b>	<b>47</b>
<b>I.</b>	<b>DONNEES DESCRIPTIVES .....</b>	<b>48</b>
1.	Le Lupus Erythémateux Disséminé .....	48
1.1.	Données Epidémiologiques .....	48
1.2.	Les atteintes systémiques au cours du LED .....	48
1.3.	Atteinte cardiaque .....	50
2.	Sclérodermie systémique .....	56
2.1.	Données épidémiologiques .....	56
2.2.	Les différentes manifestations systémiques .....	56

2.3. L'atteinte cardiaque .....	58
3. Myopathies Inflammatoires .....	62
3.1. Données Epidémiologiques .....	62
3.2. Les différentes manifestations systémiques .....	62
3.3. Atteinte cardiaque .....	64
4. Syndrome de Gougerot-Sjorgen .....	66
4.1. Les données épidémiologiques .....	66
4.2. Les différentes manifestations systémiques .....	66
4.3. L'atteinte cardiaque .....	67
<b>II. RESULTATS ANALYTIQUES .....</b>	<b>69</b>
1. Lupus érythémateux disséminé .....	69
2. Sclérodémie systémique .....	71
3. Les myopathies inflammatoires .....	73
4. Le syndrome de Gougerot-Sjogren .....	74
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>75</b>
<b>I. LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINÉ .....</b>	<b>76</b>
<b>II. SCLERODERMIE SYSTEMIQUE .....</b>	<b>84</b>
<b>III. MYOPATHIES INFLAMMATOIRES .....</b>	<b>87</b>
<b>IV. SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN .....</b>	<b>88</b>
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>89</b>
<b>RESUMES .....</b>	<b>91</b>
<b>REFERENCES .....</b>	<b>99</b>
<b>ANNEXES .....</b>	<b>121</b>

## Liste des abréviations

<b>LED/LES</b>	: Lupus érythémateux disséminé/lupus érythémateux systémique.
<b>Ss</b>	: Sclérodermie systémique.
<b>MI</b>	: Myopathies inflammatoires.
<b>SGS</b>	: Syndrome de Gougerot–Sjogren.
<b>SAPL</b>	: Syndrome des anti–phospholipides.
<b>ETT</b>	: Echographie trans–thoracique.
<b>ETO</b>	: Echographie trans–oesophagienne.
<b>ECG</b>	: Electrocardiogramme.
<b>HTAP</b>	: Hypertension artérielle pulmonaire.
<b>HTA</b>	: Hypertension artérielle.
<b>BAV</b>	: Bloc auriculo–ventriculaire.
<b>ICD</b>	: Insuffisance cardiaque droite.
<b>ICG</b>	: Insuffisance cardiaque gauche.
<b>HVG</b>	: Hypertrophie ventriculaire gauche.
<b>HVD</b>	: Hypertrophie ventriculaire droite.
<b>CMD</b>	: cardiomyopathie dilatée.
<b>CMH</b>	: Cardiomyopathie hypertrophique.
<b>IT</b>	: Insuffisance tricuspide.
<b>IM</b>	: Insuffisance mitrale.
<b>IA</b>	: Insuffisance aortique.
<b>FE</b>	: Fraction d'éjection.
<b>PID</b>	: Pneumopathie infiltrante diffuse.

## Liste des figures

**Figure 1:** Anatomie du cœur.

**Figure 2 :** Mécanismes pathogéniques de l'atteinte cardiaque au cours des maladies auto-immunes,

**Figure 3 :** les différentes atteintes cardiaques au cours des maladies auto-immunes, notamment les connectivites.

**Figure 4 :** Algorithme de dépistage de l'HTAP au cours de la sclérodermie systémique

**Figure 5 :** Prévalence des manifestations systémiques du LED dans notre série.

**Figure 6 :** Les différentes atteintes cutanéomuqueuses au cours du LED observées dans notre série et leurs prévalences.

**Figure 7 :** Profil immunologique des patients avec LED dans notre série.

**Figure 8 :** Les signes cliniques cardiaques et leurs prévalences en cas d'atteinte cardiaque symptomatique au cours du LED dans notre série.

**Figure 9 :** spectre et prévalence des atteintes cardiaques au cours du LED observées dans notre série.

**Figure 10 :** Prévalence des différentes atteintes myocardiques retrouvées en cas d'atteinte cardiaque liée au LED dans notre série.

**Figure 11 :** types et prévalences des différentes atteintes valvulaires au cours du LED retrouvées en cas d'atteinte cardiaque dans notre série.

**Figure 12 :** Type et prévalence des atteintes systémiques au cours de la sclérodermie systémique dans notre série.

**Figure 13 :** Profil immunologique des patients sclérodermiques dans notre série.

**Figure 14 :** les symptômes cardiaques et leurs prévalences en cas d'atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie systémique dans notre série.

**Figure 15 :** Spectre et prévalence des atteintes cardiaques au cours de la sclérodermie dans notre série.

**Figure 16 :** type et prévalence des atteintes valvulaires au cours de la sclérodermie en cas d'atteinte cardiaque dans notre série.

**Figure 17 :** Type et prévalence des atteintes systémiques chez les patients avec myopathie inflammatoires dans notre série.

**Figure 18 :** spectre des atteintes cardiaques et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.

**Figure 19 :** Type et prévalence des atteintes systémiques au cours du SGS dans notre série.

**Figure 20 :** Profil immunologique des patients avec SGS dans notre série.

## Liste des Tableaux

**Tableau I :** Type et prévalence des manifestations cutanée–muqueuses au cours de la sclérodermie dans notre série.

**Tableau II :** Les manifestations musculaires et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.

**Tableau III :** Les manifestations cutanées et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.

**Tableau IV :** Type et prévalence des atteintes cutané–muqueuses au cours du SGS dans notre série.

**Tableau V :** Corrélations entre les atteintes systémiques et immunologiques, et l'atteinte cardiaque chez les patients lupiques dans notre série.

**Figure VI :** Corrélations entre les manifestations systémiques et immunologiques, et l'atteinte cardiaque chez les patients sclérodermiques dans notre série.

**Tableau VII :** Fréquence comparée des critères de L'ACR du LED dans plusieurs séries de la littérature.

**Tableau VIII :** Prévalence des atteintes cardiaques au cours du LED dans notre série et dans différentes séries de la littérature.

**Tableau IX :** fréquence comparée de l'HTAP au cours du LED dans différentes études.

**Tableau X :** Prévalence des atteintes cardiaques au cours de la sclérodermie dans notre série et dans différentes séries de la littérature.

# INTRODUCTION

L'atteinte cardiaque est fréquente au cours des connectivites, elle représente un facteur pronostique majeur pouvant engager le pronostic vital chez ces malades. Sa recherche, sa prise en charge et son suivi permettent d'améliorer le pronostic global de ces maladies.

## **I. L'auto-immunité :**

L'auto-immunité est un phénomène naturel contrôlé en permanence par différents mécanismes qui permettent le maintien de la tolérance du système immunitaire vis-à-vis des antigènes du soi. La rupture de ces mécanismes de tolérance conduit à la survenue de maladies auto-immunes, et cette auto-immunité naturelle devient excessive et pathologique. Ces maladies auto-immunes sont caractérisées par la mise en évidence d'auto-anticorps (Ac) et/ou de lymphocytes auto-réactifs. Elles s'accompagnent de réactions inflammatoires locales ou systémiques en fonction du type de la maladie auto-immune.

On distingue les maladies auto-immunes spécifiques d'organes (Ex : thyroïdite de Hashimoto, diabète insulino-dépendant...), et les maladies auto-immunes systémiques.

Les connectivites appartiennent au deuxième groupe, le terme connectivite (ou collagénose) désigne un ensemble d'affections ayant comme dénominateur commun des modifications anatomopathologiques du tissu conjonctif.

Ce groupe comprend plusieurs pathologies telles que : la polyarthrite rhumatoïde, qui ne sera pas abordée dans ce travail, le lupus érythémateux systémique (LES), les myopathies inflammatoires primitives (dermatomyosite, polymyosite et myosite à inclusion), la sclérodermie systémique, le syndrome de Gougerot-Sjögren primitif et les connectivites mixtes<sup>1</sup>.

## II. Connectivites et atteinte cardiaque :

### 1. Rappel anatomique du cœur :

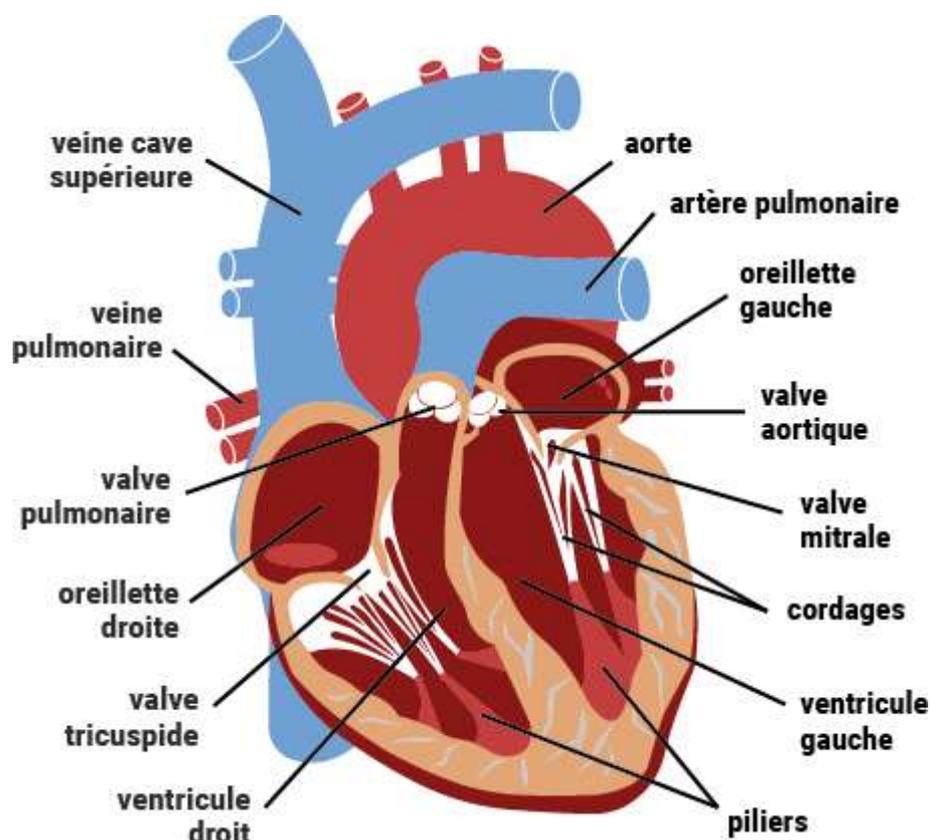


Figure 1: Anatomie du cœur<sup>2</sup>.

### 2. Physiopathologie de l'atteinte cardiaque au cours des maladies auto-immunes :

L'atteinte cardiaque au cours des connectivites est multifactorielle, elle peut résulter d'une action auto-immune directe, de l'inflammation chronique, de l'atteinte des autres organes ou de la toxicité cardiaque des traitements utilisés au cours de ces maladies.

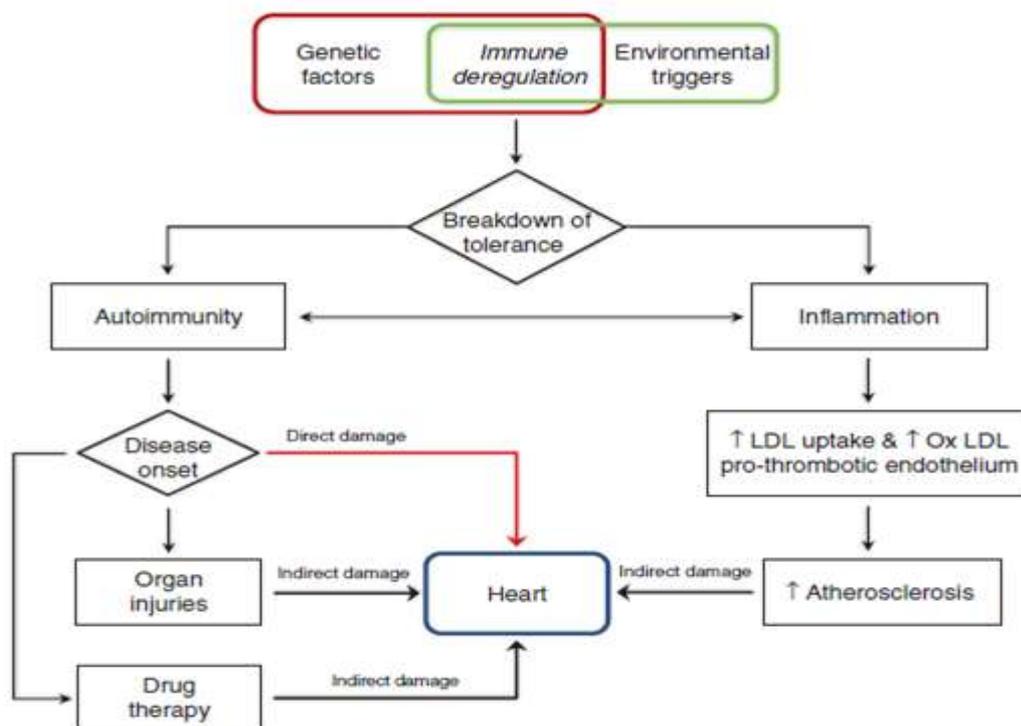
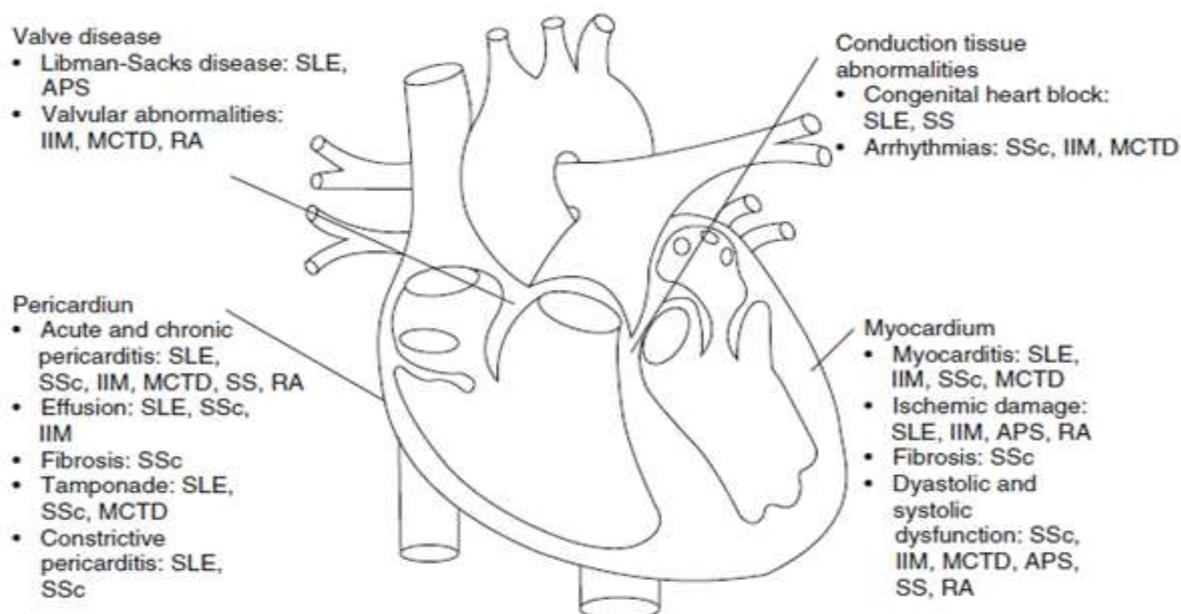


Figure 2 : Mécanismes pathogéniques de l'atteinte cardiaque au cours des maladies auto-immunes, LDL : light-density lipoprotein, oxLDLs : oxidized light-density lipoproteins.<sup>3</sup>

L'atteinte primaire des différentes structures du cœur est due à l'infiltrat inflammatoire, le dépôt de complexes immuns et l'activation du complément. L'atteinte secondaire est généralement due à l'inflammation chronique, l'atteinte des autres organes, l'accélération de l'athérosclérose et la toxicité des médicaments. Cette atteinte peut toucher l'ensemble des tuniques comme le résume la figure suivante :



**Figure 3 : les différentes atteintes cardiaques au cours des maladies auto-immunes, notamment les connectivites. SLE**

**systemic lupus erythematosus, APS antiphospholipid syndrome, IIM idiopathic**

**inflammatory myositis, MCTD**

**mixed connective tissue diseases, RA rheumatoidarthritis, SSc systemic sclerosis, SS**

**Sjögren's syndrome<sup>3</sup>.**

Chaque affection systémique a une expression cardiaque un peu particulière liée aux lésions sous-jacentes. Au cours du lupus, le péricarde et l'endocarde sont le plus souvent touchés, alors que l'atteinte au cours de la sclérodermie prédomine sur le péricarde et le myocarde. La dermatomyosite et la polymyosite se compliquent surtout de troubles du rythme et de la conduction. Le syndrome de Gougerot-Sjögren est peu concerné par l'atteinte cardiaque.

Le cœur peut être également touché au cours des vascularites et des maladies auto-immunes spécifiques d'organe (exemple de la cardiomyopathie au cours de la maladie de Basedow)<sup>3</sup>.

### **III. Particularités selon la connectivite :**

#### **1. Le Lupus Erythémateux Disséminé :**

Le lupus érythémateux disséminé ou systémique (LED/LES) est une maladie auto-immune appartenant au groupe des connectivites, c'est la maladie la plus fréquente de ce groupe. Il affecte plusieurs organes notamment le cœur. L'atteinte cardiaque au cours du lupus est variable, incluant l'atteinte du péricarde, du myocarde, de l'endocarde, de l'appareil valvulaire, les troubles de rythme et de conduction, et également l'atteinte des artères coronaires.

Chez les patients lupiques, la mortalité précoce est due principalement à l'atteinte rénale ou aux infections, alors que la mortalité tardive est due aux atteintes cardiaques ou hématologiques<sup>4</sup>.

##### **1.1. L'atteinte péricardique :**

La péricardite est l'atteinte cardiaque la plus fréquente au cours du LED. Elle est incluse dans les critères de classification ARA, ACR et SLICC. Elle est symptomatique chez 20 à 30% des patients<sup>5</sup>. Les études écho cardiographiques ont montré des anomalies péricardiques dans 12 à 56% des cas. Elle apparaît plus fréquemment à la découverte de la maladie ou au cours des rechutes<sup>6-8</sup>

L'atteinte est le plus souvent **asymptomatique**. Un syndrome d'épanchement pleural peut être associé<sup>9</sup>. Les cas de tamponnade et de péricardite constrictive sont rares<sup>10,11</sup>. Des modifications électrocardiographiques telles que : le micro voltage, Sus-décalage diffus du segment ST, dépression de l'espace PR et l'alternance électrique peuvent aider au diagnostic s'ils sont présents. La péricardite peut se compliquer d'arythmie atriale vu la localisation proche du noyau sinusal du site de l'inflammation.

La radiographie thoracique peut montrer un aspect du cœur en carafe ou une cardiomégalie si l'épanchement est abondant. **L'échocardiographie** est la méthode de référence pour l'exploration des anomalies péricardiques au cours du LES, et peut mettre en évidence l'épanchement et l'épaississement péricardique. L'épanchement péricardique survient le plus souvent en périodes de poussée, et doit faire rechercher l'atteinte des autres organes<sup>12</sup>. L'échocardiographie permet également d'évaluer la fonction cardiaque et de rechercher l'atteinte des autres structures.

Il n'y a pas de consensus sur le traitement de la péricardite lupique, mais globalement il repose sur l'intensification du traitement de fond du lupus<sup>13</sup>. **Les AINS et/ou les corticoïdes** (Prednisone 0.5mg/kg/jr) sont efficaces en cas d'épanchement minime. Dans les cas les plus sévères une dose plus importante de corticostéroïdes est nécessaire, le plus souvent par voie intraveineuse (Ex : 1g de Méthylprednisolone par jour pendant 3jours consécutifs).

En cas de péricardite récurrente, un traitement immunosuppresseur par **Methotrexate, Azathioprine, Mycophenolate mofetil** ou l'injection **d'immunoglobulines en IV** est indiqué. Les méthodes invasives, comme la péricardiocentèse en cas de tamponnade, la fenêtre péricardique, la péricardiectomie et le stripping sont rarement utilisées et sont indiquées en cas de

réurrence ou de constriction, et après échec des autres traitements<sup>6</sup>.

Une étude rapporte l'effet bénéfique de l'utilisation de la **colchicine** en cas de péricardite lupique, permettant de réduire les doses des corticoïdes, et recommande de l'utiliser en première ligne<sup>14</sup>.

## 1.2. L'atteinte myocardique :

L'atteinte myocardique primaire non-ischémique au cours du lupus (non par le biais d'une CAD=coronary artery disease) inclut la myocardite et la cardiomyopathie. L'atteinte myocardique manifeste et symptomatique n'est pas commune au cours du lupus<sup>15</sup>.

La fréquence de l'atteinte myocardique directe est méconnue, mais il y a d'autres facteurs pouvant induire ou aggraver la lésion myocardique de façon indirecte comme : les valvulopathies, l'accélération de l'athérosclérose des artères coronaires, l'HTAP, l'insuffisance rénale, l'hypertension artérielle et les effets indésirables des traitements (corticostéroïdes et anti-paludéens de synthèse) ...

L'atteinte myocardique est **le plus souvent asymptomatique**, certains signes doivent faire suspecter cette atteinte : la fièvre, la dyspnée, les palpitations, la douleur thoracique, une tachycardie non liée à une fièvre, un souffle récent, les signes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche...

La myocardite peut être associée à une péricardite et/ou à une endocardite<sup>16</sup>. Elle peut être également associée à une myosite<sup>17</sup>. La myocardite et ses complications à savoir : la dysfonction ventriculaire, la cardiomyopathie dilatée, l'anévrisme du ventricule gauche, et l'insuffisance cardiaque sont rarement la manifestation clinique révélatrice du lupus érythémateux systémique, contrairement à la péricardite.

Le diagnostic est suspecté devant les signes cliniques ci-dessus ou devant un

ECG pathologique. Les enzymes cardiaques peuvent être élevés et mimer ainsi une cardiopathie ischémique. L'échographie trans-thoracique est une technique accessible et non-invasive pour localiser l'inflammation et évaluer son étendu en cas de myocardite. Elle permet de mettre en évidence une hypokinésie locale ou globale évocatrice de myocardite<sup>18-20</sup>.

Une coronographie s'avère nécessaire dans certains cas pour éliminer une sténose ou thrombose des artères coronaires. La scintigraphie myocardique, la tomographie par émission de positons (PET scan), et l'immunoscintigraphie (utilisant des anticorps anti-myosine marqués à l'indmium 111) peuvent montrer un défaut de perfusion chez ces patients. Mais ces examens ne se font pas en pratique courante<sup>21-23</sup>.

L'IRM cardiaque peut montrer des signes d'atteinte cardiaque au cours du lupus, mais comme la TEP et l'immunoscintigraphie elle n'est actuellement utilisée que dans les projets de recherche. La biopsie myocardique permettra de distinguer entre une myocardite aigue et les autres causes de cardiomyopathie, mais elle n'est pas de pratique courante<sup>16</sup>.

La myocardite aigue est une urgence dont le traitement se base sur le repos au lit et des fortes doses de corticostéroïdes (EX : 1g/jr de méthylprednisolone en IV pendant 3 jours, suivi de 1mg/kg/jr de prednisone par VO) pendant 4 semaines avec une dégression progressive<sup>9,17</sup>.

Les traitements immunosuppresseurs, comme le cyclophosphamide et l'azathioprine peuvent être utilisés. Des études ont montré qu'un traitement par immunoglobines en IV peut être bénéfique<sup>24</sup>.

L'insuffisance cardiaque doit être prise en charge en collaboration avec un cardiologue par les traitements usuels : régime sans sel, les diurétiques, les

antagonistes du SRAA. L'anticoagulation peut être indiquée en cas de cardiomyopathie dilatée pour prévenir la formation des thrombi. On peut avoir dans certains cas recours aux anti-arythmiques voire l'implantation d'un défibrillateur cardiaque ou d'un pacemaker<sup>25</sup>.

Après traitement, les manifestations cliniques, électro cardiographiques ainsi que les lésions histologiques régressent généralement. D'où l'intérêt du dépistage de cette atteinte et de sa recherche pour adapter le traitement, et éviter ses complications, éventuellement graves.

Des complications sont à rechercher, telles que : les troubles de rythme et de conduction, la cardiomyopathie dilatée et l'insuffisance cardiaque<sup>3,9</sup>.

### **1.3. L'atteinte valvulaire au cours du lupus :**

L'atteinte valvulaire n'est pas rare au cours du lupus. Différents types de lésions ont été décrits: les végétations de Libman-Sacks qui représentent la lésion la plus spécifique, l'épaississement valvulaire, les insuffisances et les sténoses valvulaires<sup>26,27</sup>.

Des études échographiques (ETO) montrent une prévalence d'atteinte valvulaire chez les patients lupiques atteignant 60 à 74% des cas<sup>28</sup>. Sur les études d'autopsie, la prévalence de l'endocardite de Libman-Sacks varie entre 13 et 74%<sup>8</sup>.

L'épaississement valvulaire est plus fréquemment retrouvé (51-52%) par rapport aux masses valvulaires/végétations (34-43%)<sup>28</sup>. Sur le plan fonctionnel, la régurgitation valvulaire a été retrouvée chez presque 74% des patients, généralement minime, la sténose est très rare (3-4%), souvent associée aux régurgitations<sup>26,28</sup>. Bien que La valve mitrale soit la plus fréquemment atteinte, les études ont montré que toutes les valves peuvent être touchées<sup>8</sup>.

La plupart des cas sont asymptomatiques. Ces lésions valvulaires sont généralement détectées à l'auscultation d'un souffle, à l'échocardiographie ou à l'autopsie. Les patients avec régurgitation sévère peuvent présenter des symptômes d'insuffisance cardiaque congestive (dyspnée d'effort, dyspnée nocturne paroxystique, orthopnée et la fatigue)<sup>29</sup>.

Les souffles sont détectés à l'examen physique si la lésion est modérée à sévère. Les lésions minimes sont très difficilement détectables.

Il faut différencier ces souffles d'origine organique des souffles fonctionnels, pouvant être la conséquence, dans ce contexte, d'une anémie, d'une tachycardie, de la fièvre ou d'une surcharge volémique. A noter qu'il n'y a pas de corrélation entre l'endocardite de Libman-Sacks et les souffles cardiaques<sup>26,29</sup>.

**L'échographie cardiaque** est le meilleur outil diagnostique des atteintes valvulaires au cours du lupus, à noter la supériorité de l'ETO par rapport à l'ETT en terme de précision. C'est une méthode accessible et non-invasive permettant d'évaluer la structure valvulaire, le degré de dysfonctionnement et le retentissement sur le cœur. Egalement elle permet de faire la différence entre les végétations de Libman-Sacks et celles de l'endocardite infectieuse<sup>26,28,30</sup>. Cette distinction est très importante sur le plan thérapeutique.

La régurgitation valvulaire est l'anomalie fonctionnelle la plus fréquente et est généralement minime. Les régurgitations modérées à sévère sont souvent associées à un épaissement valvulaire. La sténose valvulaire est aussi rapportée<sup>26</sup>.

**Les accidents ischémiques cérébraux** ont été décrits, leur incidence chez les patients lupiques est de 10 à 20 %, leur origine dans 70-90% implique une valvulopathie ou une thrombose du VG<sup>26,31</sup>. Ces manifestations ischémiques, qui étaient auparavant considérées comme conséquence d'une vascularite cérébrale,

sont en effet généralement secondaires à des événements thrombotiques ou cardio-emboliques. Ceci est prouvé par l'incidence et la récurrence faible de ces événements chez les patients recevant un traitement anti-coagulant<sup>26,32</sup>.

Le pronostic évolutif sévère des valvulopathies impose un dépistage précoce et une prise en charge adéquate de cette atteinte afin de prévenir la survenue des complications.

L'effet des **corticostéroïdes** sur cette atteinte n'est pas encore clair<sup>7,8,26,28</sup>. Des études prospectives sont nécessaires pour préciser le rôle exact de la corticothérapie chez les patients ayant un lupus avec atteinte valvulaire.

Certains auteurs recommandent une antibioprophylaxie de l'**endocardite infectieuse** chez tous les patients lupiques avant une intervention à grand risque de bactériémie, en raison de la prévalence élevée de valvulopathie d'une part et le risque infectieux élevé chez cette population d'une autre part<sup>33-35</sup>.

**Une pathologie valvulaire sévère avec retentissement hémodynamique important** peut nécessiter un remplacement ou une plastie valvulaire selon les recommandations classiques<sup>29</sup>. Le résultat est favorable chez la plupart des patients, à noter qu'une mortalité péri-opératoire un peu élevée (jusqu'à 25%) a été rapportée<sup>36</sup>.

#### **1.4. Les troubles de rythme et de conduction :**

La tachycardie sinusale est le trouble de rythme le plus fréquent, il est commun chez les patients lupiques. Les BAV et les blocs de branches sont également observés, ainsi que les troubles de rythme.

Les troubles du rythme supra-ventriculaires, particulièrement la fibrillation et le flutter auriculaire, apparaissent au cours de la péricardite aigue. A l'inverse, les troubles de rythme ventriculaires et le BAV type I peuvent survenir au cours d'une

myocardite aigue. Ces troubles sont généralement transitoires et disparaissent après traitement de l'atteinte causale<sup>9</sup>. Le BAV complet (type III) est rare.

La tachycardie sinusale peut être due à la fièvre, à l'anémie ou à une atteinte cardiaque (péricardite, myocardite...). Les troubles de conduction peuvent être le résultat de traitement antipaludéen<sup>37</sup>.

Le BAV III congénital est fréquent chez les enfants de mère atteinte de connectivite, surtout le syndrome de Gougerot-Sjogren et le LED avec anti-SSA et/ou anti-SSB positifs, avec une incidence de 20%<sup>9</sup>. Ce trouble de rythme est à rechercher chez tout nouveau-né de mère lupique, surtout devant une bradycardie, et à confirmer par un ECG.

Ils sont souvent asymptomatiques, mais ils peuvent se manifester par des palpitations, une fatigue voire une syncope. L'examen général peut retrouver une tachycardie ou une bradycardie. Un examen physique complet est obligatoire pour rechercher d'autres atteintes pouvant être responsables de cette arythmie ou de ce trouble de conduction.

Un électrocardiogramme est nécessaire au diagnostic du LED et devant tout signe clinique suggestif d'une atteinte cardiaque. On peut avoir recours à un Holter ECG pour détecter les troubles de rythme paroxystiques. La variabilité de la fréquence cardiaque est une méthode qui permet la détection précoce d'une atteinte du système nerveux autonome chez ces patients<sup>38</sup>.

Le traitement se base sur les anti-arythmiques selon les recommandations générales, et le recours dans les cas sévères à l'implantation de Pacemaker<sup>9</sup>.

Le traitement des atteintes associées par des mesures adéquates est nécessaire.

### 1.5. La pathologie coronaire : CAD= coronary artery disease

Le lupus érythémateux disséminé est reconnu comme facteur de risque cardiovasculaire indépendant. Les patients lupiques ont un risque 4 à 8 fois plus élevé de développer une coronaropathie par rapport à la population générale. La prévalence de la CAD chez les patients lupiques varie entre 6 et 10%<sup>39,40</sup>, et chez les femmes lupiques jeunes le risque d'infarctus de myocarde est 50 fois plus important que dans la population générale<sup>41</sup>. Dans les études post-mortem, une athérosclérose significative est retrouvée chez plus de 50% des patients indépendamment de la cause du décès<sup>42</sup>. L'artérite coronaire et les anévrysmes sont moins fréquents<sup>43</sup>.

Plusieurs mécanismes conduisent au développement de la coronaropathie, principalement : l'athérosclérose, l'artérite coronaire, les accidents thrombotiques avec ou sans SAPL, le vasospasme, l'embolisation du matériel valvulaire et l'HTA<sup>44,45</sup>.

**La cause d'accélération de l'athérosclérose chez les patients lupiques** est encore méconnue, mais elle est grossièrement liée à l'inflammation et au dysfonctionnement endothélial. Les facteurs de risque d'athérosclérose chez les patients lupiques sont : le taux élevé de cholestérol, les antécédents d'atteinte cardiaque, l'obésité et la sédentarité, l'hyperhomocystéinémie, la longue durée d'évolution de la maladie, les scores d'activités élevés, la positivité des anticorps anti-cardiolipine, la longue durée de traitement par les corticostéroïdes et l'usage de l'azathioprine et la ciclosporine A<sup>39,46-49</sup>.

De nouveaux paramètres ont été récemment proposés comme facteurs de risque d'athérosclérose chez les patients lupiques, mais sont encore en cours d'évaluation : la CRP et les autres pentraxines, l'anti-β2 glycoprotéine I, l'anti LDL oxydés ainsi que des lipoprotéines et les paramètres de coagulation, dont les taux

sont généralement élevés au cours du lupus<sup>6,50</sup>.

Les manifestations cliniques de la CAD ressemblent à celles de la population générale. Pourtant, vu le jeune âge des patients, la douleur thoracique est attribuée le plus souvent par erreur à une péricardite ou à un épanchement pleural, qui sont plus fréquemment observés au cours du LED.

La coronaropathie peut entraîner un angor stable, un infarctus de myocarde ou la mort subite.

L'ECG de repos montre des signes d'ischémie myocardique, variables en fonction du degré de l'atteinte coronarienne. Les enzymes cardiaques élevées signent la nécrose myocytaire. L'ETT montre, en cas d'ischémie, des anomalies de la mobilité des parois du cœur, et permet d'évaluer le retentissement sur la fonction cardiaque. Une coronarographie est indiquée pour une meilleure évaluation des artères coronaires.

la scintigraphie au thalium-201 recherche les défauts de perfusion, le coroscanner recherche les calcifications, et l'écho-doppler des troncs supra-aortiques met en évidence des plaques carotidiennes suggérant une athérosclérose coronaire concomitante<sup>50</sup>.

Chez les patients lupiques, la distinction entre athérosclérose et vascularite coronaire est difficile, mais très importante sur le plan thérapeutique.

Si la coronaropathie est due à une artérite coronaire, un traitement par de fortes doses de corticostéroïdes est recommandé (Ex : Prednisone : 1-1,5mg/kg/jr). Et si elle est due à un syndrome des antiphospholipides ou à l'athérosclérose, l'utilisation des anti-coagulants et/ou des anti-agrégants plaquettaires ainsi que les drogues vasodilatatrices est indiqué<sup>6</sup>.

La prise en charge des facteurs cardiovasculaires est nécessaire en cas

d'athérosclérose (régime hypolipémiant, sevrage tabagique, équilibre du diabète et de l'HTA si associés, statines...). La réduction de la dose et/ou de la durée de prise de corticoïdes, si possible, et l'ajout d'un antipaludéen de synthèse auront un effet bénéfique sur la prise en charge et la prévention de l'athérosclérose chez ces patients<sup>51</sup>.

Chez les patients avec insuffisance cardiaque, des traitements additionnels sont à mettre en route en collaboration avec le cardiologue.

### 1.6. HTAP :

L'hypertension artérielle pulmonaire n'est pas fréquente au cours du LED, elle survient chez 3.3 à 5% des patients ayant une atteinte pulmonaire ou vasculaire associée. Le vasospasme et la vascularite sont les 2 mécanismes physiopathologiques incriminés. Elle se complique au long cours par un cœur pulmonaire<sup>9</sup>.

## 2. La sclérodémie Systémique :

L'atteinte cardiaque dans la sclérodémie est diverse, et peut être primaire ou secondaire. Cette dernière est due à l'atteinte d'autres organes (exemple de l'hypertrophie ventriculaire gauche qui peut apparaître suite à l'HTA qui, elle-même, est secondaire à l'atteinte rénale, ou de l'hypertrophie ventriculaire droite due à la fibrose pulmonaire ou à l'HTAP<sup>52,53</sup>). Ces complications sont de survenue précoce lors de l'évolution de la maladie et sont de pronostic péjoratif d'où l'intérêt de leur recherche<sup>54</sup>. Une méta-analyse montre que presque 29% des décès au cours de la sclérodémie sont secondaire à l'atteinte cardiaque<sup>55,56</sup>.

Des séries d'autopsie ont montré la présence de lésions cardiaques chez plus de 80% des patients<sup>57</sup>, ce qui donne une idée sur la prévalence élevée des atteintes cardiaques infra cliniques.

Les symptômes cardiovasculaires sont plus fréquents chez les patients avec atteinte cutanée sévère, il est très rare que les signes cardiaques précèdent les lésions cutanées, posant ainsi un problème diagnostique<sup>58</sup>.

**Les facteurs de risque de développer une atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie incluent:** l'atteinte cutanée diffuse, le sexe masculin, âge avancé à la découverte de la maladie et la présence de myosite périphérique associée<sup>59</sup>.

L'atteinte cardiaque est un facteur de mauvais pronostic de la SS, avec un taux de mortalité à 2 ans de 60%, et à 5ans de 75%<sup>60</sup>.

### 2.1. Atteinte péricardique :

L'atteinte péricardique est fréquente, mais pas toujours symptomatique. La prévalence des lésions péricardiques sur les séries d'autopsie varie entre 33 et 71%, mais les symptômes d'atteinte péricardique n'ont été rapportés que dans 7 à 20% des cas<sup>58</sup>. Les études écho cardiographiques confirment la prévalence élevée des atteintes péricardiques infra cliniques dans la sclérodermie<sup>61</sup>.

La présentation clinique est classique, souvent un tableau de péricardite aiguë ou d'épanchement péricardique chronique. **La tamponnade** et la défaillance circulatoire qui en résulte ne sont pas communes dans la sclérodermie. **La péricardite constrictive** est extrêmement rare et ses manifestations cliniques à savoir : la dyspnée, les signes d'ICD et la fatigue chevauchent avec ceux des autres complications de la sclérodermie telle que la cardiomyopathie restrictive.

**L'ECG** peut montrer un sus-ST diffus et une dépression de l'espace PR en cas de péricardite<sup>62</sup>. Si l'épanchement est relativement important, le micro voltage et l'alternance électrique apparaissent<sup>63</sup>. **Sur le plan biologique**, on peut avoir un syndrome inflammatoire, mais non spécifique. Les BNP ne sont élevées que si l'atteinte péricardique est compliquée d'insuffisance cardiaque. **La radiographie**

**thoracique** peut être normale si l'épanchement est minime, ou montrer une cardiomégalie et une image en carafe si l'épanchement est important, et peut montrer des calcifications en cas de péricardite constrictive.

L'échocardiographie trans-thoracique permet de poser le diagnostic de l'épanchement et de l'épaississement péricardique, d'évaluer l'état hémodynamique et la fonction ventriculaire, et de rechercher les signes d'une péricardite constrictive<sup>62,63</sup>.

La tomодensitométrie est plus sensible en matière d'épanchement péricardique et permet d'évaluer sa nature, sa distribution anatomique et son abondance, et recherche également l'épaississement péricardique, les calcifications et les complications extracardiaques<sup>63</sup>. L'IRM cardiaque permet la différenciation entre péricardite constrictive et cardiomyopathie restrictive.

La cathéterisation permet également de diagnostiquer la constriction<sup>63</sup>.

Devant une péricardite récurrente, la recherche d'autres causes telles les infections virales ou bactériennes s'impose et doivent être éliminées par l'étude du liquide d'épanchement après péricardiocentèse, ou par étude histologique après biopsie.

La péricardite peut se compliquer de troubles de rythmes parfois graves, d'une cardiopathie constrictive, d'une tamponnade et ainsi d'une défaillance circulatoire.

La présence d'épanchement péricardique important est associée à un mauvais pronostic, surtout en rapport avec l'insuffisance rénale aiguë secondaire<sup>64</sup>.

La péricardite aiguë répond généralement aux AINS. L'intérêt bénéfique de la colchicine (1mg/jr) a été validé dans une étude prospective, utilisée en monothérapie ou en association à l'aspirine<sup>65</sup>. La durée de traitement varie entre 1

et 3 mois selon la sévérité de l'atteinte. L'épanchement péricardique associé peut régresser avec le temps ou nécessiter un drainage s'il est très abondant.

L'usage des corticoïdes dans le traitement de la péricardite aiguë associée à la sclérodermie n'est pas recommandé en raison du risque de survenue de la crise rénale sclérodermique (dès que la dose est supérieure à 15mg/jr). Ils doivent être utilisés seulement dans la **péricardite récurrente**, ne répondant pas aux AINS et à la colchicine. La corticothérapie peut être administrée soit par voie orale (Prednisone), ou en injection intra péricardique (triamcinolone). Il est recommandé de commencer la colchicine associée ou non aux AINS au début de la désescalade thérapeutique<sup>66</sup>.

L'azathioprine et le cyclophosphamide peuvent être utilisés chez les patients ne répondant pas à la corticothérapie.

Le traitement chirurgical est à envisager en cas de complication, à savoir la tamponnade (drainage en urgence), et la **péricardite constrictive** (la décortication par exemple).

## 2.2. L'atteinte myocardique :

C'est la **plus fréquente** des atteintes cardiaques au cours de la sclérodermie, d'une prévalence de 89% sur des séries d'autopsie<sup>67,68</sup>. Elle peut être primaire ou secondaire aux autres atteintes systémiques de la maladie, et peut intéresser le ventricule gauche et le ventricule droit. L'atteinte myocardique primaire est commune dans la sclérodermie, et considérée comme facteur de mauvais pronostic quand elle est cliniquement évidente.

### 2.2.1 L'atteinte du ventricule gauche :

La dysfonction ventriculaire gauche dans la sclérodermie est liée à la fibrose myocardique ou à la myocardite, et peut se manifester par une insuffisance diastolique, une insuffisance systolique ou une cardiomyopathie restrictive<sup>69</sup>.

La dysfonction ventriculaire gauche diastolique est plus fréquente par rapport à la systolique<sup>70</sup>, elle est associée à un **risque élevé de mortalité**<sup>71</sup>.

‘The UK systemic sclerosis study group’ recommande que tout patient atteint de sclérodermie doit bénéficier d’exploration à la recherche de cardiomyopathie liée à la SSc et de l’atteinte des artères coronaires<sup>72</sup>.

**Sur le plan clinique**, l’atteinte est le plus souvent asymptomatique. Mais elle peut se manifester par une douleur thoracique, une dyspnée voire un tableau d’insuffisance cardiaque gauche.

**Sur le plan biologique**, les BNP et pro-BNP peuvent être élevées, mais ne sont pas spécifiques de l’atteinte myocardique liée à la SSc (primaire)<sup>73</sup>. Ils peuvent être élevés dans d’autres situations, notamment en cas d’atteinte cardiaque liée aux autres complications de la sclérodermie, ou en cas d’atteinte cardiaque indépendante de la SSc. La troponine et les CPK-MB ne sont pas élevés dans la cardiomyopathie liée à la sclérodermie au stade de fibrose. Si ils sont élevés, ils doivent faire suspecter d’autres causes notamment une myopéricardite ou un syndrome coronaire aigu<sup>72</sup>.

**L’échocardiographie associée au Doppler** est recommandée pour l’évaluation de tout patient sclérodermique. L’exploration montre une fraction d’éjection diminuée et des anomalies de la relaxation diastolique<sup>74,75</sup>. La dilatation et l’hypertrophie auriculaire gauche sont fréquemment retrouvées chez les patients sclérodermiques. **l’IRM cardiaque** est indiquée chez tout patient avec des signes de cardiomyopathie liée à la SSc<sup>59,75,76</sup>.

**Sur le plan thérapeutique :**

- Les vasodilatateurs, comme les inhibiteurs calciques de la classe des dihydropyridines, et les antagonistes du système rénine angiotensine

aldostérone, représentent le pilier du traitement chez les patients sclérodermiques avec fibrose myocardique évidente sans insuffisance cardiaque<sup>53</sup>.

- En cas de myocardite ou de signes d'insuffisance cardiaque, les immunosuppresseurs (les corticostéroïdes, le cyclophosphamide, le mycophenolate mofetil et l'azathioprine) améliorent la symptomatologie clinique et les signes radiologiques (IRM), et normalisent les enzymes cardiaques<sup>72</sup>.

### 2.2.2 L'atteinte du ventricule droit :

Elle est plus fréquente que l'atteinte du ventricule gauche chez les patients sclérodermiques. Le ventricule droit peut être atteint tôt dans l'évolution de la maladie<sup>77,78</sup>. La fibrose myocardique aura comme conséquence une perturbation de l'hémodynamique du cœur droit et aboutit à son dysfonctionnement avec augmentation de la pression de l'oreillette droite indépendamment de l'atteinte de l'artère pulmonaire<sup>79</sup>.

**Sur le plan clinique**, elle est souvent asymptomatique, peut se manifester par des signes droits. **La biologie** est similaire à celle observée au cours de l'atteinte du ventricule gauche.

**L'échocardiographie-Doppler** met en évidence des signes de surcharge ventriculaire en volume et en pression et des signes de dysfonction ventriculaire droite<sup>59</sup>.

**L'IRM cardiaque** peut retrouver une dilatation auriculaire et ventriculaire droite, une dysfonction systolique, et un aplatissement septal. Les séquences free-breathing permettent une meilleure évaluation physiologique de la dynamique du septum inter ventriculaire<sup>59</sup>.

Sur le plan thérapeutique, contrairement au VG, il n'existe pas beaucoup de données codifiées du traitement de la dysfonction cardiaque primaire liée à la sclérodermie, et de la supériorité d'un traitement par rapport à l'autre<sup>59</sup>. La digoxine et les diurétiques peuvent être proposés. Les antagonistes des récepteurs des minéralocorticoïdes peuvent être bénéfiques vu leurs propriétés anti-fibrotiques<sup>80</sup>.

### 2.3. Troubles de rythme et de conduction :

La fréquence des anomalies électro cardiographiques varie entre 25 et 75%, et sont considérés comme prédicteurs indépendant de mortalité<sup>81,82</sup>. Leur origine reste incertaine, elle peut être en rapport avec une atteinte myocardique liée à la sclérodermie, d'un défaut transitoire de la balance O<sub>2</sub>-débit ou d'autres mécanismes<sup>83,84</sup>.

Selon 'the European League Against Rheumatism (EULAR) Scleroderma Trials and Research (EUSTAR)', les arythmies représentent 6% des causes de décès<sup>85</sup>.

De multiples études ont montré qu'il n'y a pas de corrélation entre les arythmies ventriculaires et l'atteinte viscérale, la durée d'activité de la maladie ou les marqueurs sérologiques<sup>86</sup>.

#### 2.3.1 Les troubles de rythme :

Sur le plan clinique, ces troubles de rythme peuvent se manifester par des palpitations, une syncope, ou une mort subite. Il peut s'agir d'arythmies auriculaires ou ventriculaires.

A noter que les arythmies sévères sont significativement plus fréquentes chez les patients avec atteinte squelettique et myocardique concomitante<sup>87</sup>.

#### 2.3.2 Les troubles de conduction :

Les troubles de conduction au cours de la sclérodermie peuvent être la conséquence d'une fibrose au niveau du tissu de conduction ou au niveau du tissu

myocardique proche des voies de conduction, cette dernière est la théorie la plus probablement valable. Mais il n'est pas certain que cette fibrose est la seule responsable de ces troubles de conduction<sup>81,88</sup>.

A coté de la fibrose, le Raynaud cardiaque (vasospasme), l'inflammation du myocarde et des petits nerfs cardiaques sont toutes des causes probables de ces troubles de conduction. Les troubles de rythme et de conduction peuvent être aussi liés aux effets secondaires des traitements de la sclérodermie<sup>87</sup>.

Dans une étude prospective, 32% des patients sclérodermiques (16/50) ont des anomalies à l'ECG de repos. L'atteinte la plus commune est le bloc de branche gauche (16%), ensuite vient le BAV 1<sup>er</sup> degré (8%), les BAV 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> degré sont peu fréquents (<2%)<sup>81</sup>. Un allongement du QTc a été rapporté, et doit être recherché car peut évoluer vers des arythmies menaçantes<sup>89</sup>.

### 2.3.3 La conduite diagnostique :

L'ECG et l'écho-doppler cardiaque doivent être réalisés chez tous les patients sclérodermiques, dès le diagnostic, même s'ils sont asymptomatiques sur le plan cardiaque.

Si le patient présente des signes cardiaques : palpitations, syncope ou vertige, des explorations plus poussées doivent être pratiquées, qui sont : les épreuves d'effort et l'Holter ECG. Pour le Holter ECG, des auteurs recommandent sa pratique dès le diagnostic en raison de la fréquence élevée des troubles de rythme et de conduction dans la sclérodermie, et le réaliser tout les 1-2 ans même si le patient est asymptomatique<sup>86</sup>.

Si un trouble de rythme ou de conduction est mis en évidence, d'autres investigations doivent être réalisées pour évaluer l'atteinte cardiaque :

- Les facteurs de risque cardiovasculaires doivent être recherchés, ainsi que les signes d'atteinte ischémique.
- Si une cardiopathie liée à la sclérodermie est suspectée, l'échodoppler doit être réalisée à ce moment, et l'IRM doit être considérée surtout si signes de myosite à la recherche d'une myocardite, dont la présence modifiera la prise en charge ultérieure.
- Rechercher les complications liées à la sclérodermie qui peuvent favoriser les arythmies, telles que : les troubles électrolytiques (en rapport avec l'atteinte rénale ou intestinale), les infections sévères du tractus digestif en rapport avec la diminution de la motilité secondaire à l'atteinte digestive de la sclérodermie<sup>90</sup>.
- La mesure de la HRT (heart rate turbulence) et HRV (heart rate variability) est à envisager chez certains patients après l'évaluation par l'ECG, le Holter ECG et l'Echo-doppler cardiaque<sup>91</sup>.
- Les méthodes invasives sont indiquées chez les patients avec trouble de conduction, dysfonction du sinus nodale, tachycardie et syncope ou palpitations inexplicables.

#### 2.3.4 Traitement :

Le choix thérapeutique dans les troubles de rythme et de conduction survenus au cours de la sclérodermie, est similaire à celui préconisé chez les patients non sclérodermiques. Mais avec certaines précautions<sup>86</sup>:

- Les inhibiteurs calciques : à côté de leur effet bénéfique sur le phénomène de Raynaud, ils ont un rôle dans la conservation de la FE, améliorent la contractilité et le remplissage du cœur gauche, et la contractilité du cœur droit chez les patients sclérodermiques.

- Les anti-arythmiques classe I peuvent avoir un effet nuisible vu la prévalence élevée des lésions ischémiques chez les patients atteints de sclérodermie.
- L'Amiodarone est le plus puissant des anti-arythmiques, ses effets indésirables incluent la pneumonie immuno-allergique qui peut aggraver la fonction respiratoire chez un patient avec atteinte pulmonaire liée à la sclérodermie, d'où l'intérêt de l'utiliser avec précaution chez ces patients.
- Des études épidémiologiques ont rapporté une relation entre la dompéridone, drogue prokinétique utilisée dans l'atteinte gastro-intestinale, et les arythmies ventriculaires et la mort subite.
- **Les implants cardiaques** ont été utilisés chez certains patients pour prévenir les arythmies ventriculaires malignes. Il n'y a pas de recommandations spécifiques chez les patients sclérodermiques : le défibrillateur cardiaque doit être proposé aux patients avec risque élevé de mort subite, et en prévention secondaire et primaire chez les patients ayant une FE < 30% (35% si atteinte ischémique) avec une tachyarythmie ventriculaire prouvée<sup>92</sup>.
- **Catheter ablation therapy** permet la destruction d'une zone auriculaire ou ventriculaire limitée. Il est indiqué chez les patients avec tachycardie récurrente résistante au traitement pharmacologique<sup>86</sup>.
- L'implantation de **pacemaker** est le traitement de choix des BAV III et des bradyarythmies sévères<sup>89</sup>.

#### 2.4 L'hypertension artérielle pulmonaire :

L'hypertension artérielle pulmonaire est présente chez 12 à 29% des patients avec sclérodermie systémique<sup>93,94</sup>. Sa fréquence est variable selon le moyen

diagnostique : ETT ou cathétérisation droite. Elle représente un facteur de risque majeur et une cause de décès chez ces patients<sup>95</sup>.

Ce n'est pas la seule cause d'élévation de la pression artérielle pulmonaire. Cette élévation peut être la conséquence d'une maladie veino-occlusive, d'une fibrose pulmonaire ou être post-capillaire principalement sur dysfonction diastolique du ventricule gauche. Cette distinction est importante sur le plan thérapeutique.

Elle se manifeste le plus souvent par une dyspnée d'effort ou une simple fatigue.

Il est recommandé de dépister cette atteinte chez tous les patients avec sclérodémie, par l'ECG et l'ETT. La cathétérisation du cœur droit est nécessaire pour confirmer le diagnostic.

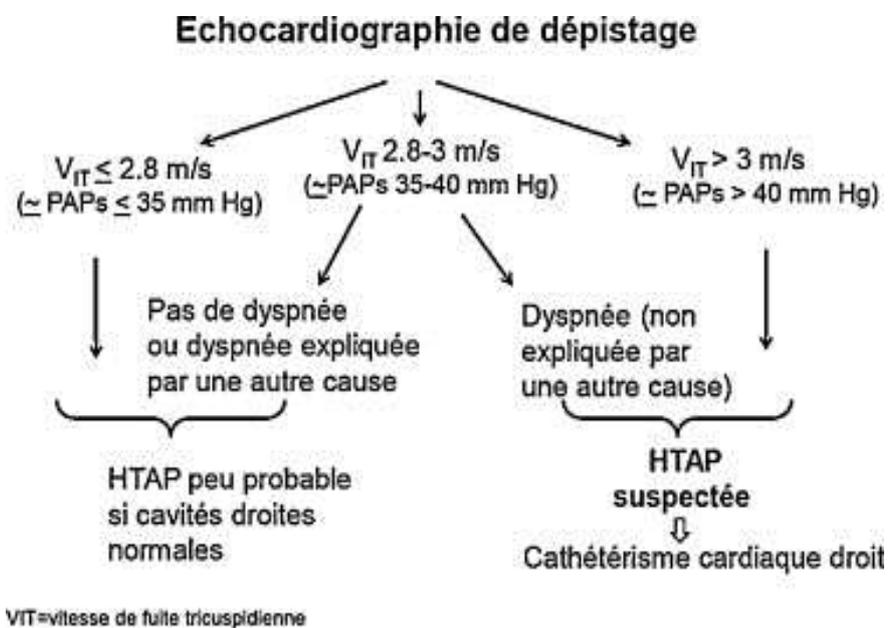


Figure 4 : Algorithme de dépistage de l'HTAP au cours de la sclérodémie systémique<sup>96</sup>.

La cathétérisation du cœur droit est indiquée devant une élévation de la pression artérielle pulmonaire afin d'éliminer une atteinte du cœur gauche, et de préciser la cause de l'HTAP<sup>97</sup>.

Le traitement de l'HTAP associée à la SS repose sur la même base que l'HTAP idiopathique, l'utilisation de diurétiques, d'oxygène si nécessaire et les traitements spécifiques de l'HTAP : les antagonistes de l'endothéline<sup>1</sup>, les inhibiteurs de la phosphodiesterase V et les dérivés de la prostacycline. Chez les patients en classe fonctionnelle IV NYHA, c'est l'époprosténol IV qui est recommandé en première ligne. Dans certaines formes sévères, des traitements combinés d'emblée peuvent se discuter. Dans tous les cas, une réévaluation par cathétérisme cardiaque droit doit être fait au 3e-4e mois<sup>96</sup>.

La prise en charge de l'HTAP de la sclérodermie nécessite donc une approche multidisciplinaire pour son diagnostic et sa prise en charge.

### 3. Les Myopathies Inflammatoires :

L'atteinte cardiaque au cours des myopathies inflammatoires est rare, mais elle représente un facteur de mauvais pronostic, et est responsable approximativement de 10 à 20% des décès<sup>98</sup>.

Elle est le plus souvent asymptomatique. Dans une étude, il n'y avait que 3 à 6% des patients avec polymyosite/dermatomyosite qui ont présenté une symptomatologie cardiaque. Cette symptomatologie a été dominée par la dyspnée, la douleur thoracique et les palpitations<sup>99</sup>.

La prévalence de l'atteinte cardiaque dans la polymyosite/dermatomyosite varie entre 6 et 72%. Ce large intervalle est expliqué par la variabilité des critères de définition de l'atteinte cardiaque dans les études cliniques, par contre des études d'autopsie avaient retrouvées une prévalence d'environ 30%<sup>100</sup>.

#### 3.1 La myocardite :

Sa prévalence chez ces patients est d'environ 8%<sup>3</sup>. Elle se manifeste cliniquement par la dyspnée, la douleur thoracique et des signes d'insuffisance cardiaque lorsque l'atteinte myocardique est diffuse<sup>99</sup>. L'histopathologie retrouve des lésions inflammatoires similaires à celles au niveau du muscle squelettique. Elle constitue un facteur de mauvais pronostic et elle entraîne au long cours une dysfonction cardiaque.

L'ECG et l'ETT montre des signes classiques de myocardite.

L'IRM cardiaque est une méthode non invasive et hautement sensible pour la détection de l'inflammation myocardique, de l'œdème et de la fibrose. La scintigraphie au technétium 99m pyrophosphate permet également d'évaluer l'atteinte du myocarde<sup>101</sup>.

Des séries d'autopsie objectivaient une prévalence de myocardite variant entre 25 et 30%. La fibrose est retrouvée dans 41% des cas<sup>102,103</sup>. Pour le diagnostic de la myocardite, La biopsie est actuellement remplacée par l'IRM cardiaque ou la scintigraphie.

Il s'agit d'une atteinte de mauvais pronostic, qui nécessite le recours aux thérapies immunosuppressives<sup>99</sup>.

### **3.2 La péricardite :**

Elle est retrouvée chez moins de 10% des patients avec myopathie inflammatoire. Généralement asymptomatique et sans retentissement hémodynamique significatif<sup>100</sup>.

Une étude montre que 9 parmi 18 patients ayant des anticorps anti-PL-7 positifs (50%) ont présenté un épanchement péricardique au cours de l'évolution de la maladie, suggérant une prévalence plus élevée chez les patients avec syndrome des anti-synthétases<sup>104</sup>.

### **3.3 Les troubles de rythme et de conduction :**

Les troubles de rythme et de conduction représentent l'atteinte cardiaque la plus fréquemment retrouvées chez les patients avec MI. Une anomalie électrocardiographique est rapporté chez 25 à 85% des patients avec polymyosite/dermatomyosite, dominées par les blocs de branche et les arythmies supra-ventriculaires<sup>99</sup>. Ils se manifestent également par d'autres anomalies : les extrasystoles auriculaires et ventriculaires, la tachycardie sinusale, les anomalies de l'onde Q et du segment ST....

Une étude faite en 2015, montrait que les patients avec polymyosite/dermatomyosite avaient des QTc plus longs par rapport aux contrôles<sup>105</sup>. Un QTc prolongé est un facteur de survenue de troubles de rythme graves et de mort subite.

Ces anomalies sont le plus souvent infra-cliniques, mais leur recherche est indispensable car ils peuvent entraîner des arythmies graves voire la mort subite. Il est recommandé de pratiquer un ECG de repos voire même un holter ECG, dès le diagnostic, à la recherche de troubles de rythme paroxystiques même si le patient est asymptomatique<sup>101</sup>.

La variabilité de la fréquence cardiaque, permet de détecter précocement un dysfonctionnement du système nerveux autonome. Une variabilité faible est associée à un risque plus élevé d'événement cardiaque et de décès chez la population générale<sup>106</sup>.

### **3.4 La pathologie coronarienne : CAD=coronaryarterydisease**

L'athérosclérose représente le mécanisme principal d'atteinte coronarienne au cours des myopathies inflammatoires. Une méta-analyse réalisée en 2014 conclue à un risque plus élevée d'athérosclérose chez les patients atteints de MII par rapport à la population générale avec un RR de 2,24<sup>107</sup>. Une autre étude rétrospective Canadienne rapporte un risque élevé d'infarctus myocardique chez les patients avec dermatomyosite et polymyosite, approximativement 3 et 4 fois plus important, respectivement<sup>108</sup>.

Une augmentation de la prévalence de l'hypertension artérielle et des dyslipidémies étaient démontréschez les patients atteints de myopathies inflammatoires<sup>109</sup>. L'usage des corticoïdes au long cours aggrave le risque cardiovasculaire par ses effets secondaires.

### 3.5 L'hypertension artérielle pulmonaire :

Rarement rencontrée en l'absence de pneumopathie interstitielle ou de syndrome des anti-synthétases<sup>110</sup>. Mais sa présence est un facteur de mauvais pronostic, avec une survie à 3 ans de 58%<sup>111</sup>. Elle est recherchée à l'échographie cardiaque et confirmée par la cathérisation du cœur droit (sonde de Swan-Ganz). Sa recherche est hautement recommandée chez les patients avec syndrome des anti-synthétases, comme dans la sclérodémie systémique, vu ses conséquences graves sur la fonction ventriculaire droite, pouvant engager le pronostic vital du patient<sup>112</sup>.

## 4. Le syndrome de Gougerot-Sjogren :

L'atteinte cardiaque est rare dans ce syndrome, la péricardite et la dysfonction ventriculaire sont les manifestations cardiaques les plus fréquemment décrites au cours du Gougerot.

### 4.1 L'atteinte péricardique :

Approximativement 33% des patients avec SGS primaire présentent des signes écho cardiographiques de péricardite, dont seulement la moitié est symptomatique<sup>113</sup>.

Certaines études suggèrent que la fréquence de la péricardite est plus élevée chez les patients âgés, ou chez ceux avec ayant des ANA positifs et des taux élevés d'orosomucoïde et d'haptoglobine<sup>114</sup>.

#### 4.2 Dysfonction/Insuffisance cardiaque :

Un nombre limité d'insuffisance cardiaque dans le cadre du SGS a été rapporté, mais aucun examen histologique n'était fait permettant d'établir un lien entre la pathologie et cette atteinte. L'origine auto-immune était suspectée après avoir éliminé les autres causes possibles, et devant l'amélioration rapide sous traitement immunosuppresseur<sup>115,116</sup>, Cette dysfonction traduit des lésions myocardiques dont le mécanisme exact de leur développement n'est pas encore élucidé. Il peut s'agir d'un Raynaud cardiaque, une vascularite des petits vaisseaux intra-myocardiques, une atteinte des vasa vasorum... Seules des biopsies peuvent révéler lequel/lesquels des mécanismes est/sont responsable de cette atteinte<sup>114</sup>.

## IV. L'effet des molécules utilisées pour le traitement des connectivites sur le coeur :

### 1. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens :

L'usage des AINS s'accompagne d'une augmentation du risque cardiovasculaire, L'effet est dose-dépendent.

### 2. La corticothérapie :

L'usage des corticoïdes au long cours est associé à une fréquence plus élevée d'hypertension artérielle, d'insuffisance cardiaque congestive et d'athérosclérose. C'est un traitement vital pour le contrôle de la plupart de ces maladies, mais si utilisé de façon prolongé entraîne un effet global délétère sur le cœur.

Les antipaludéens de synthèse ont probablement un effet protecteur et anti-arythmique sur le cœur<sup>3</sup>.

### 3. La colchicine :

La colchicine est un agent anti-inflammatoire prometteur, qui peut trouver sa place dans la prévention cardiovasculaire secondaire dans certaines maladies rhumatismales et non rhumatismales touchant le péricarde, le myocarde et les vaisseaux coronaires. En agissant sur la chimiotaxie des neutrophiles, sur les cellules endothéliales, la libération de molécules d'inflammation (IL-1, IL6, CRP), ainsi qu'en inhibant l'hyperplasie vasculaire et la fibrose.

Des doses efficaces et 'safe' de colchicine permettent d'améliorer le pronostic de la périocardite récurrente, l'ischémie myocardique, les interventions coronaires et cardiaques et l'insuffisance cardiaque chronique<sup>117</sup>.

#### 4. Le cyclophosphamide :

Sa cardiotoxicité est bien élucidée, elle est liée à la dose et due à l'acroléine, un métabolite toxique agissant sur le myocarde et les cellules endothéliales via plusieurs mécanismes (apoptose des cardiomyocytes, inflammation, dysfonction endothéliale, troubles de régulation du calcium...). Il altère la contractilité cardiaque et la fonction endothéliale aboutissant aux cardiomyopathies, à l'infarction myocardique, à l'insuffisance cardiaque et aux troubles de rythme et de conduction<sup>118</sup>.

Le cyclophosphamide a un effet immunosuppresseur à des doses faibles (1–5 mg/kg PO). L'effet cardiotoxique n'apparaît qu'à des doses plus élevées (120– 200 mg/kg IV).

La mortalité liée au CP varie entre 11 et 43% des cas, généralement observée 7 à 21 jours après le début du traitement<sup>118</sup>.

Une étude a montré l'effet cardioprotecteur de la Cyclosporine A contre la cardiomyopathie induite par le cyclophosphamide<sup>119</sup>.

#### 5. Rituximab :

Il n'y a pas beaucoup d'études concernant la toxicité cardiaque du rituximab, surtout dans le contexte des maladies auto-immunes. Il a été décrit dans une étude<sup>120</sup> que le traitement par rituximab est associé à une incidence élevée d'hypotension orthostatique sévère, alors que dans une autre, il déclare que l'ajout du rituximab dans le protocole thérapeutique d'un patient cancéreux n'est pas associé à une toxicité cardiaque plus élevée<sup>121</sup>.

# MATERIELS ET METHODES

## **I. Conception de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective type descriptif et analytique. Réalisée à partir des dossiers médicaux informatisés (HOSIX) des patients atteints d'une ou plusieurs de ces connectivites : le lupus érythémateux disséminé, la sclérodermie systémique, les myopathies inflammatoires et le syndrome de Gougerot-Sjogren.

Ce travail est conçu pour évaluer les caractéristiques épidémiologiques, identifier les différentes manifestations viscérales chez les patients atteints de connectivites (Lupus érythémateux disséminé (LED), Sclérodermie systémique (Ss), Les myopathies inflammatoires (MI) et syndrome de GougerotSjogren (SGS)), hospitalisés au sein du service de Médecine Interne et d'Onco-Hématologie du CHU Hassan II de Fes du Janvier 2012 au Décembre 2019, et plus spécifiquement, rechercher la prévalence de l'atteinte cardiaque chez ces patients, la caractériser sur les plans clinique, para-clinique, thérapeutique et pronostique.

## **II. Patients :**

### **1. Critères d'inclusion :**

Les patients atteints d'une des connectivites déjà-citées, ayant été hospitalisés au service de Médecine Interne et d'Onco-hématologie du CHU Hassan II durant une période de 8 ans, entre Janvier 2012 et Décembre 2019, et ayant bénéficié pendant la durée d'hospitalisation et/ou du suivi d'un ECG et d'une ETT, dans le cadre du bilan d'évaluation de leurs maladies.

### **2. Critères d'exclusion :**

Nous avons exclu tous les patients avec dossier médical incomplet.

### 3. L'échantillon étudié :

Nous avons inclus dans l'étude 213 patients, répartis comme suit en fonction du diagnostic :

- Patients ave LED : 125.
- Patients avec Ss : 46.
- Patients avec MI : 22.
- Patients avec SGS : 20.

### III. Méthodes :

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque connectivite à part (annexe1, 2, 3 et 4), et remplie pour chaque patient.

Nous avons recueilli les données suivantes :

- L'identité du patient : Nom, âge, sexe, âge au diagnostic de la maladie, provenance et couverture sociale.
- Les manifestations systémiques de la maladie : les atteintes cutanée-muqueuses et les atteintes viscérales.
- Le profil immunologique.
- Le traitement symptomatique des différentes atteintes et le traitement de fond de la maladie.
- L'évolution : amélioration ou aggravation, décès avec cause de décès.
- Les caractéristiques de l'atteinte cardiaque : le délai d'apparition, la symptomatologie cardiaque, les données échocardiographiques, les données électro-cardiographiques, les anomalies de la radiographie de thorax, les marqueurs biologiques d'atteinte cardiaque. une conclusion permettant de préciser le type d'atteinte cardiaque, le traitement utilisé et l'évolution.

#### **IV. Etudes statistiques :**

Les données ont été colligées sur le logiciel EXCEL, et analysées sur le logiciel IBM SPSS 25. Nous avons effectué une analyse descriptive des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutives des patients. Nous avons calculé les moyennes et les écarts-types, minimum et maximum, et le pourcentage pour les variables qualitatives. Nous avons calculé et analysé les corrélations entre les données cliniques, immunologiques et la présence d'atteinte cardiaque chez ces patients.

Cette étude a eu lieu en collaboration avec le laboratoire d'épidémiologie et de recherche clinique de la faculté de médecine et de pharmacie de Fes.

# RESULTAT

## I. Données descriptives :

### 1. Le Lupus Erythémateux Disséminé

#### 1.1. Données Epidémiologiques :

Nous avons inclus 125 patients dans l'étude, avec une nette prédominance féminine, 94% (118/125) sont des femmes et 6% (7/125) des hommes. L'âge moyen au diagnostic est de 33,14ans ( $\pm 12,01$  ans) chez l'ensemble des patients, il est de 32,37 ans chez les femmes et de 46,14 ans chez les hommes. Les extrêmes d'âge sont 15 et 64ans.

La majorité de nos patients (109/125) proviennent de la région Fès–Meknès soit : 87,2%. La plupart ont une couverture sociale, souvent le RAMED (72%).

#### 1.2. Les atteintes systémiques au cours du LED :

Les atteintes systémiques observées au cours du LED dans notre série sont fréquentes et variées, la figure 5 montre la prévalence des différentes atteintes observées dans notre série.

**Les manifestations ostéo-articulaires** viennent au premier plan avec une prévalence de 85,6% (107/125), le plus souvent il s'agit de poly arthralgies inflammatoires subaigües ou chroniques. Ensuite vient **l'atteinte dermatologique** 76% (95/125) dont les caractéristiques sont décrites dans la figure 6. **L'atteinte rénale** est présente chez 47,2% des patients (59/125), avec prédominance des atteintes glomérulaires.

**L'atteinte cardiaque** vient au 4<sup>ème</sup> rang de fréquence (38,40%), elle est à prédominance péricardique, et nous allons la détailler dans la section suivante.

L'atteinte **neurologique** est retrouvée chez 19,20% des patients, il s'agit souvent de vascularite cérébrale ou de crises d'épilepsie.

Pour l'atteinte **pleuro-pulmonaire**, il s'agit le plus souvent de pleurésie uni ou bilatérale. Les autres atteintes : **digestive, oculaire et psychiatrique** sont rares.

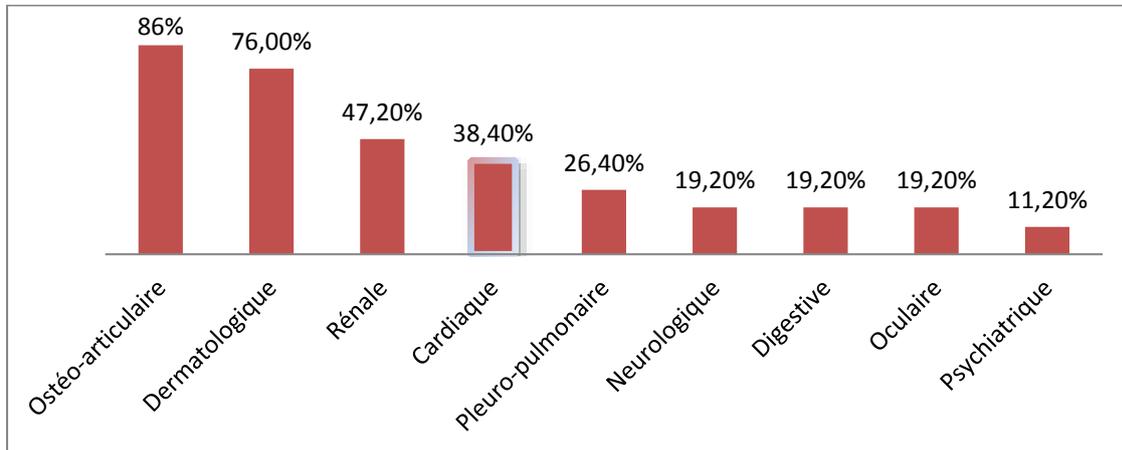


Figure 5 : Prévalence des manifestations systémiques du LED dans notre série.

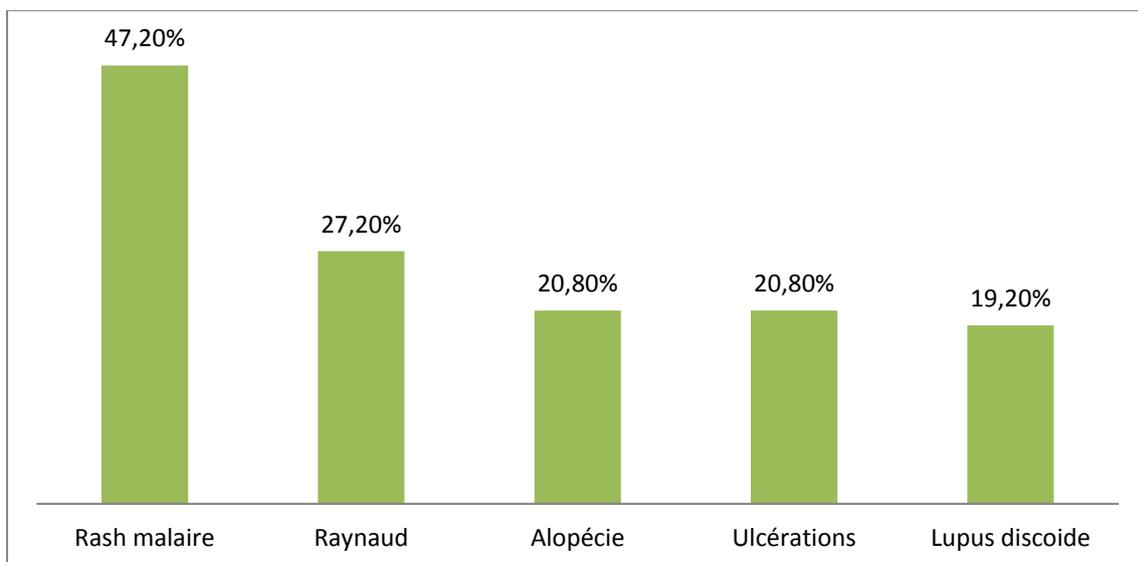


Figure 6 : Les différentes atteintes cutané-muqueuses observées dans notre série et leurs prévalences.

A noter que 11,2% de nos patients ont un SAPL secondaire (14/125).

Le profil immunologique de nos patients est décrit dans la figure suivante :

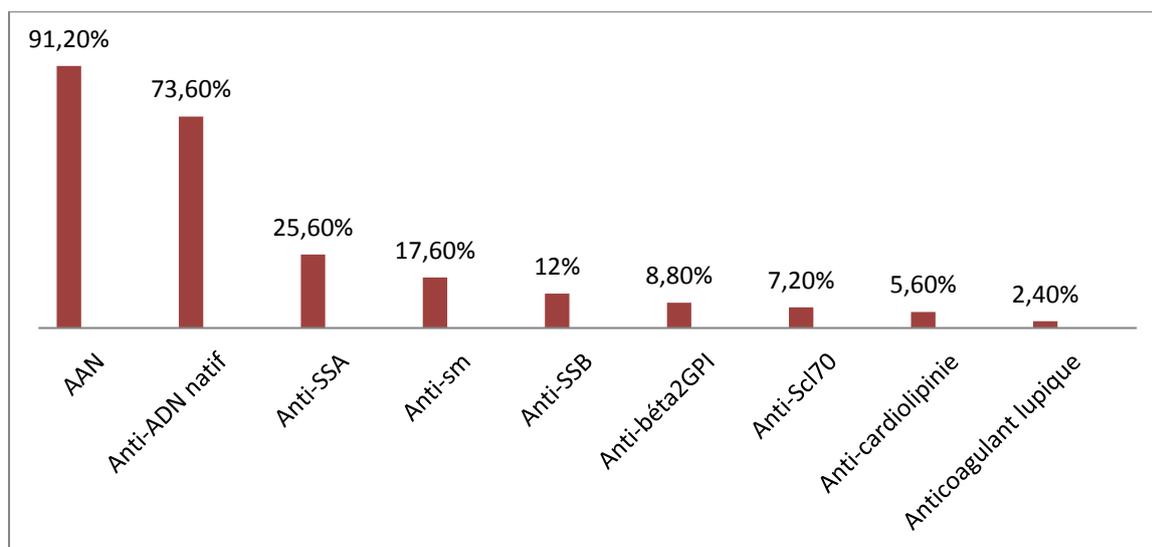


Figure 7 : Profil immunologique des patients avec LED dans notre série.

### 1.3. Atteinte cardiaque :

L'atteinte cardiaque était présente chez 48/125 (38,4%) de nos patients dont 43 parmi eux sont des femmes et 5 des hommes. Le délai moyen de son apparition est d'un an et demi. L'atteinte cardiaque était symptomatique dans 60,4% des cas (29/48), et asymptomatique dans 39,6% des cas (19/48). Elle apparait le plus souvent en périodes de poussée de la maladie (91,6%), il n'y que 4 cas, chez qui l'atteinte cardiaque a été découverte au cours du suivi (8,4%).

En cas d'atteinte cardiaque symptomatique la **dyspnée** était le symptôme le plus souvent rapporté, suivie de la douleur thoracique, comme le montre la figure suivante :

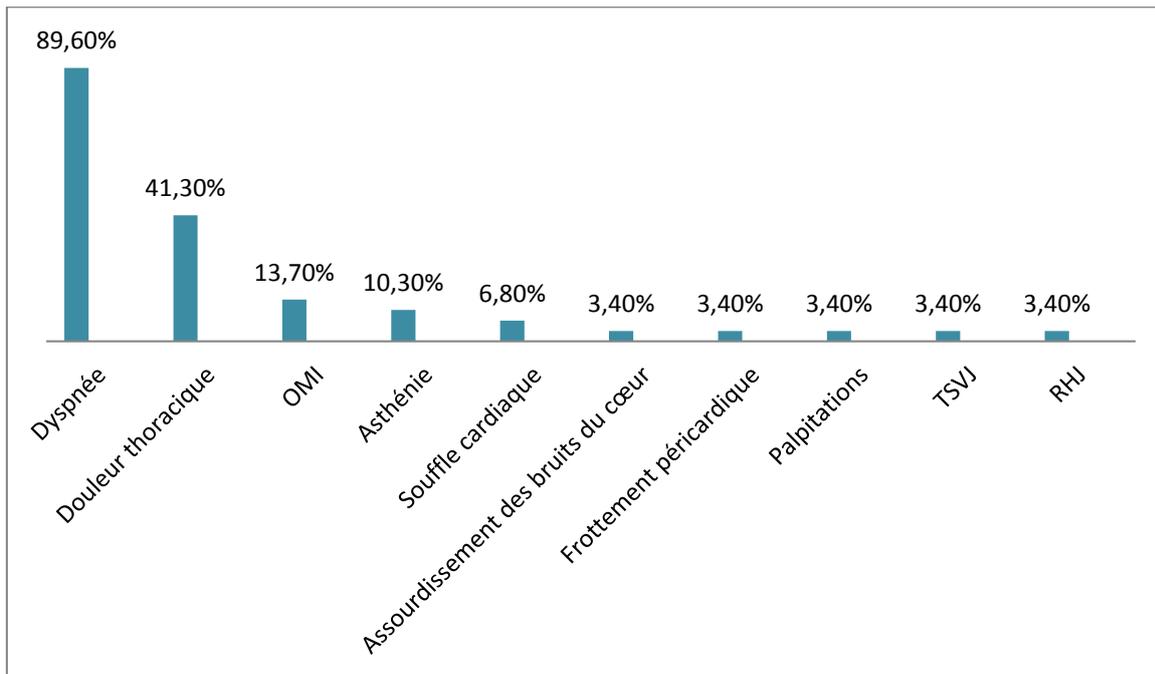


Figure 8 : Les signes cliniques cardiaques et leurs prévalences en cas d'atteinte cardiaque symptomatique.

L'atteinte péricardique est l'atteinte cardiaque la plus fréquente chez nos patients, suivie de l'atteinte valvulaire, puis l'atteinte myocardique, les troubles de rythme et de conduction étaient rarement observés et l'HTAP n'a été retrouvée que chez 7 patients.

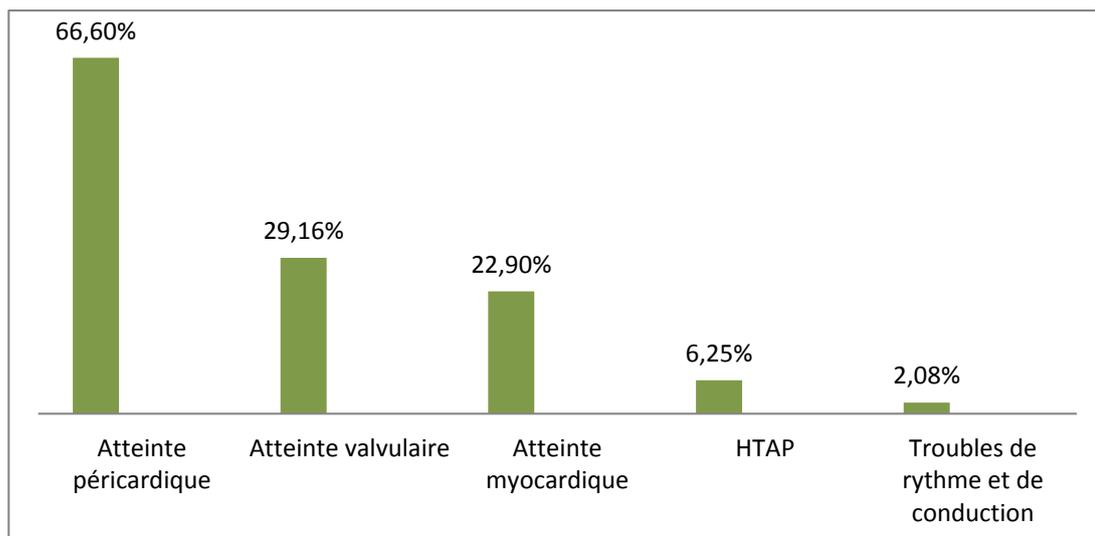


Figure 9 : spectre et prévalence des atteintes cardiaques observées dans notre série.

**a. Atteinte péricardique :**

L'atteinte péricardique représente 66,60% de l'ensemble des atteintes cardiaques retrouvées chez nos patients (32/48).

L'ensemble de ces 32 patients (66,66%) avaient une **péricardite aiguë**, soit 25,6% de la totalité de notre série (32/125). L'atteinte était symptomatique dans 68,75% (22/32) des cas, la dyspnée est le symptôme le plus souvent rapporté.

**L'épanchement péricardique** à été décrit chez 60% des patients (29/48) soit 23,2% de la totalité de notre série (29/125). Le plus souvent minime (39,58%), de moyenne abondance chez 12,5% des cas, et de grande abondance chez 8,33% des cas.

A la **radiographie de thorax** nous avons retrouvé une cardiomégalie chez 3 patients, 2 parmi eux avaient un épanchement péricardique de moyenne abondance, le troisième avait un épanchement de grande abondance.

Nos patients avec atteinte péricardique ont été traités le plus souvent par la **corticothérapie VO**, 1 mg/kg/jr pendant 4 semaines puis dégression progressive. Le traitement a été initié par **bolus de corticothérapie 1g/jr** en cas d'épanchement de moyenne à grande abondance, ou si l'atteinte péricardique est associée à une autre atteinte, cardiaque ou systémique, justifiant le traitement par voie IV.

Le traitement par **colchicine** a été instauré chez deux patients, le premier avait une péricardite avec épanchement minime et le 2<sup>ème</sup> une péricardite constrictive.

Nous n'avons pas eu recours aux **immunosuppresseurs** pour le traitement de l'atteinte péricardique. Un seul cas d'épanchement péricardique de grande abondance et persistant malgré traitement par bolus de solumédrol puis relais par VO et traitement de fond adapté, avait nécessité le recours à une **péricardiocentèse**.

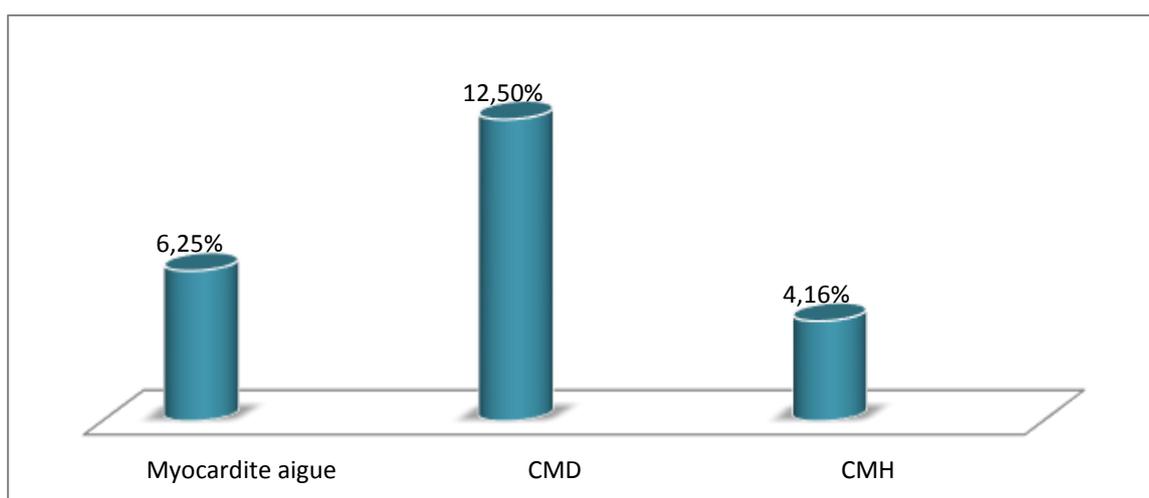
L'évolution était généralement favorable. Un seul cas a développé une **péricardite constrictive** et un seul cas a évolué vers la chronicité. Aucun cas de tamponnade n'a été observé.

**b. Atteinte myocardique :**

L'atteinte myocardique vient en deuxième rang après l'atteinte péricardique avec une prévalence de 22,9% (11/48). Trois parmi nos 48 (6,25%) patients avaient une **myocardite aiguë** (soit 2,4% de l'ensemble de notre série), tous ces cas ont été diagnostiqués en période de poussée de la maladie, et étaient symptomatique chez 2 parmi 3 patients.

Six patients (12,5%) avaient une **cardiomyopathie dilatée** (soit 4,8% de l'ensemble de notre série), toujours associée à une autre atteinte cardiaque, principalement valvulaire ou péricardique. Elle était associée à une dysfonction ventriculaire dans la moitié des cas. 2 patients avaient une **cardiomyopathie hypertrophique (CMH)**, probablement due à l'HTA.

Une **dysfonction cardiaque** a été observée chez 8 patients, le plus souvent gauche et systolique.



**Figure 10 : Prévalence des différentes atteintes myocardiques retrouvées en cas d'atteinte cardiaque liée au LED dans notre série.**

La troponine était élevée chez 2 patients, Les CPK–mb chez les 3.

Le traitement de la myocardite se basait sur une corticothérapie par voie IV (Solumédrol 15mg/kg/jr 3 jours de suite) puis relais PO.

Le traitement de la dysfonction cardiaque a été mis en route en collaboration avec les cardiologues, par les thérapies classiques.

L'évolution était favorable. On note une rechute après un an chez un seul patient, nécessitant la réintroduction du même traitement avec bonne évolution par la suite.

### c. L'atteinte valvulaire :

L'atteinte valvulaire était observée chez 14 patients, aucune lésion organique n'était décrite (épaississement valvulaire ou endocardite de Libmann–Sacks). Les atteintes fonctionnelles concernent principalement la valve mitrale (11 cas), ensuite la valve tricuspide (10 cas), et enfin la valve aortique (3 cas), et sont toutes de type insuffisance valvulaire.

Les atteintes étaient le plus souvent minime sans complications, et le traitement se basait généralement sur le traitement de fond du LED, On n'a pas eu recours à la chirurgie dans notre série.

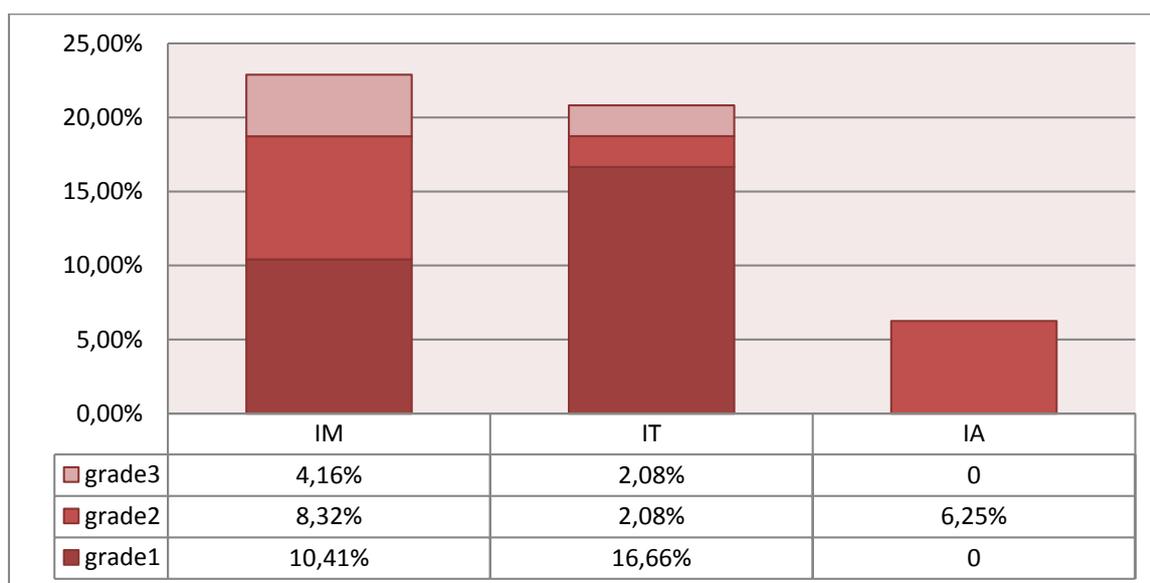


Figure 11 : types et prévalences des différentes atteintes valvulaires retrouvées en cas d'atteinte cardiaque dans notre série.

#### d. Les troubles de rythme et de conduction :

Une anomalie électrocardiographique était observée chez 4 parmi les 48 patients avec atteintes cardiaque, tous les 4 patients avaient un trouble de rythme type tachycardie sinusale, aucune autre arythmie n'a été décelée. Le traitement se basait sur le contrôle de la maladie par l'intensification du traitement de fond.

#### e. L'hypertension artérielle pulmonaire :

L'HTAP était observée chez 7 patients (14,5% des cas), légère à modérée. Le traitement se basait sur le contrôle de la maladie.

Dans notre série (les 128 patients) on note deux décès, aucun n'avait une atteinte cardiaque.

## 2. Sclérodermie systémique :

### 2.1. Données épidémiologiques :

Nous avons inclus dans l'étude 46 patients, dont 97,8% des femmes (45/46) et 2,2% des hommes (1/46). L'âge moyen au diagnostic de sclérodermie est de 41,52 ans ( $\pm 14,96$  ans). Les extrêmes d'âge sont 4 et 68 ans.

La plupart de nos patients (91,30%) proviennent de la région Fès-Meknès. 89,13% (41/46) bénéficiait d'une couverture sociale, le plus souvent le RAMED (73,91%).

Notre série comprend 27 patients avec sclérodermie systémique cutanée limitée (58,69%), et 18 patients avec sclérodermie systémique cutanée diffuse (39,13%), et un cas de CREST syndrome.

### 2.2. Les différentes manifestations systémiques :

L'atteinte dermatologique vient au premier plan : 97,8% (45/46) dont les détails sont décrits dans le tableau I. Ensuite vient l'atteinte rhumatologique 69,56% (32/46), il s'agit le plus souvent de poly arthralgies inflammatoires. Puis les atteintes pleuro-pulmonaire et digestive rencontrés chez 30 cas chacune, soit une prévalence de 65,21% chacune. L'atteinte pulmonaire prédominante est la pneumopathie interstitielle diffuse. Pour l'atteinte digestive, il s'agit le plus souvent d'une gastrite, oesophagite ou un apéristalitsmeoesophagien. L'atteinte cardiaque vient à la 5<sup>ème</sup> place 28,26% (13/46). Et enfin viennent l'atteinte oculaire (12/46) et musculaire (8/46). Le spectre et prévalence de ces atteintes systémiques sont décrits dans la figure suivante :

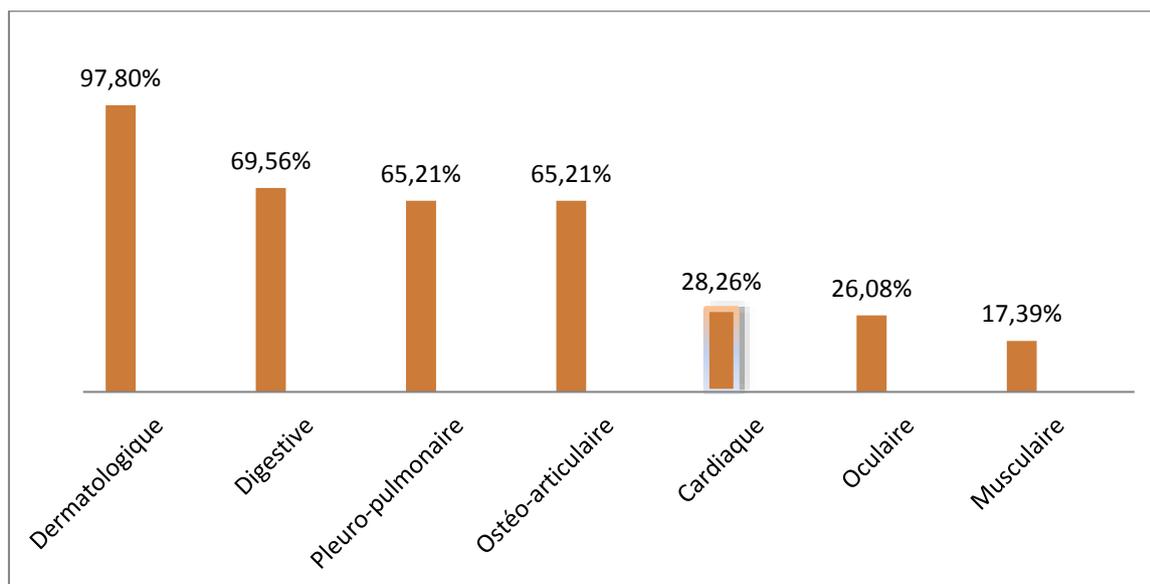


Figure 12 : Type et prévalence des atteintes systémiques au cours de la sclérodémie systémique dans notre série.

Tableau I : Type et prévalence des manifestations cutanée-muqueuses au cours de la sclérodémie dans notre série.

Les manifestations cutanée-muqueuses	N	%
Syndrome de Raynaud	39	84,78
Sclérose cutanée	45	97,82
Calcinose dermique	4	8,69
Ulcérations digitales	22	47,82
Télangiectasies	6	13,04
Syndrome sec	20	43,47
Déchaussement dentaire	2	4,34

Le profil immunologique de nos patients est décrit dans la figure suivante :

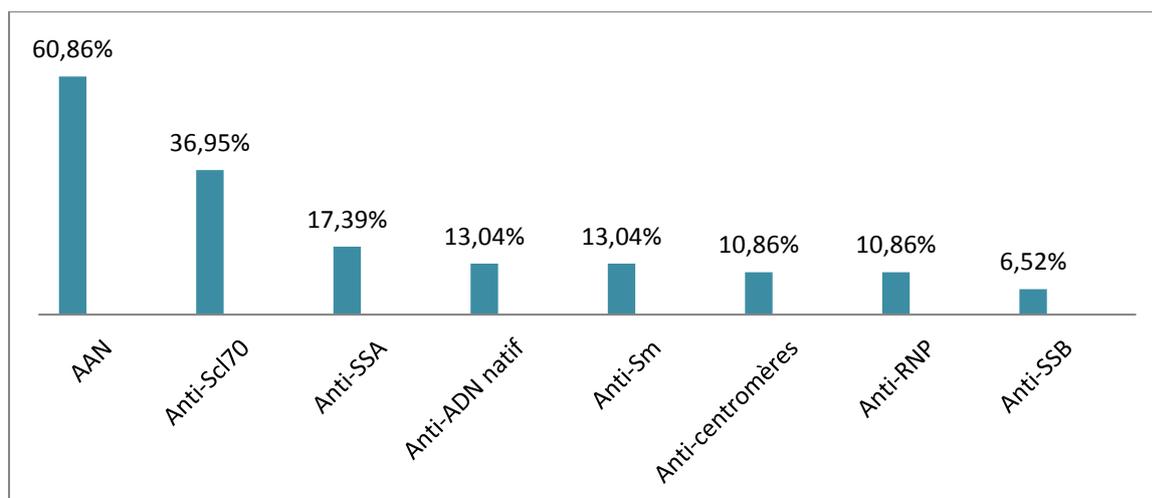


Figure 13 : Profil immunologique des patients sclérodermiques dans notre série.

### 2.3. L'atteinte cardiaque :

Dans notre série, 13 patients ont développé une atteinte cardiaque (28,26%). Le délai moyen d'apparition de cette atteinte est de 4,07 ans après le diagnostic.

L'atteinte était découverte en périodes de poussée le plus souvent (92,30%). Elle était asymptomatique dans 38,46% des cas (5/13), et symptomatique dans 61,54% des cas (8/13), les principaux symptômes sont décrits dans la figure 14.

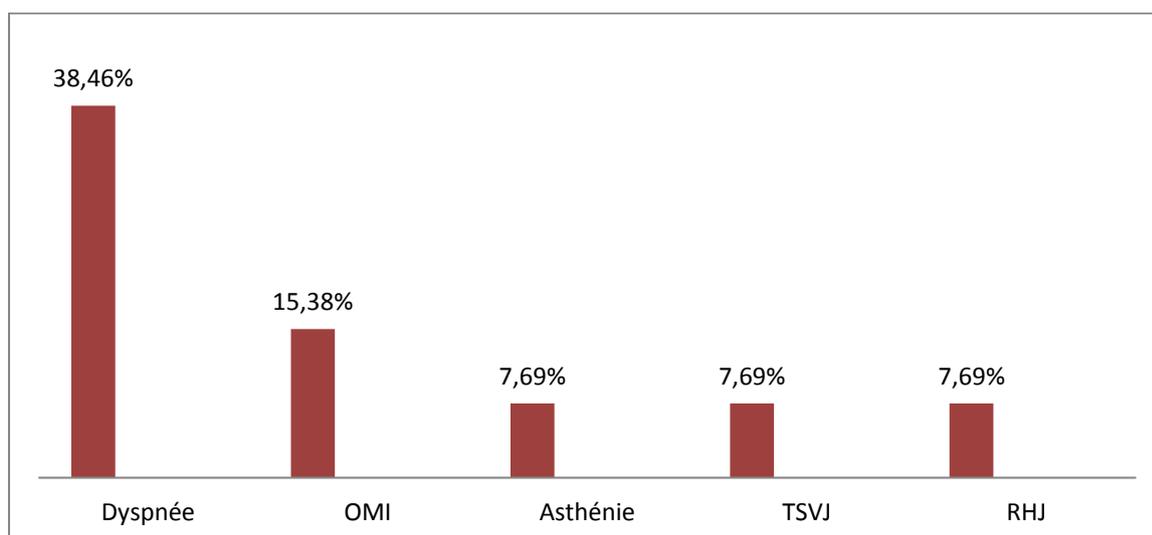
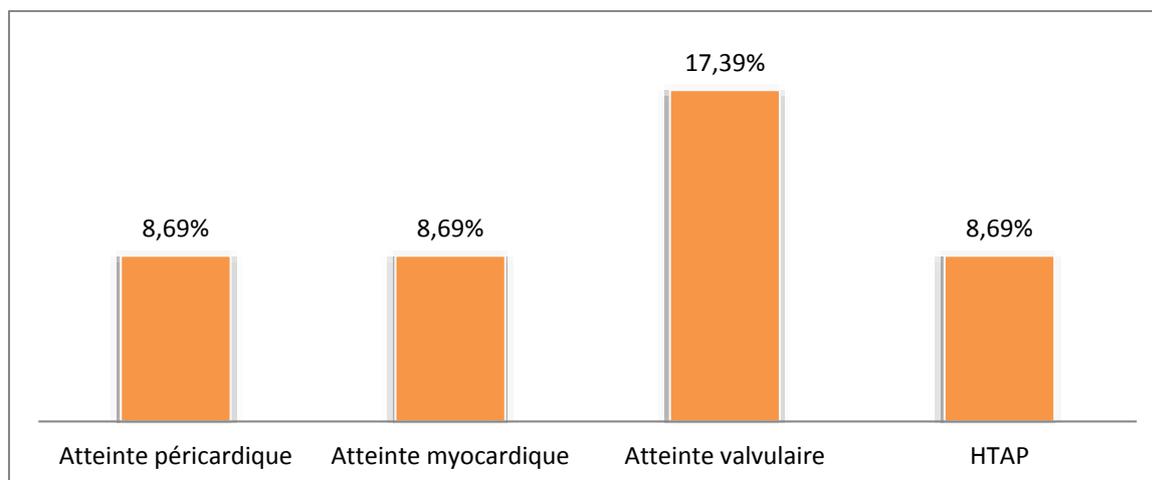


Figure 14 : les symptômes cardiaques et leurs prévalences en cas d'atteinte cardiaque au cours de la sclérodemie systémique dans notre série.

La figure 15 montre le spectre des atteintes cardiaques retrouvées dans notre série.



**Figure 15 : Spectre et prévalence des atteintes cardiaques au cours de la sclérodémie dans notre série.**

**a. Atteinte péricardique :**

Parmi nos 13 patients, 4 (30,76%) ont présenté une péricardite aigue avec des épanchements de faible à moyenne abondance, soit 8,6% de la totalité de nos patients sclérodermiques. Cette atteinte était symptomatique chez la moitié des patients, la dyspnée est le symptôme le plus souvent rapporté.

Le traitement de la péricardite aigue se basait sur de faibles doses de corticothérapie PO ne dépassant pas 15mg/jr, avec une bonne évolution chez un patient et la persistance de l'épanchement chez dans 3cas, malgré l'instauration d'un traitement de fond par la colchicine.

**b. Atteinte myocardique :**

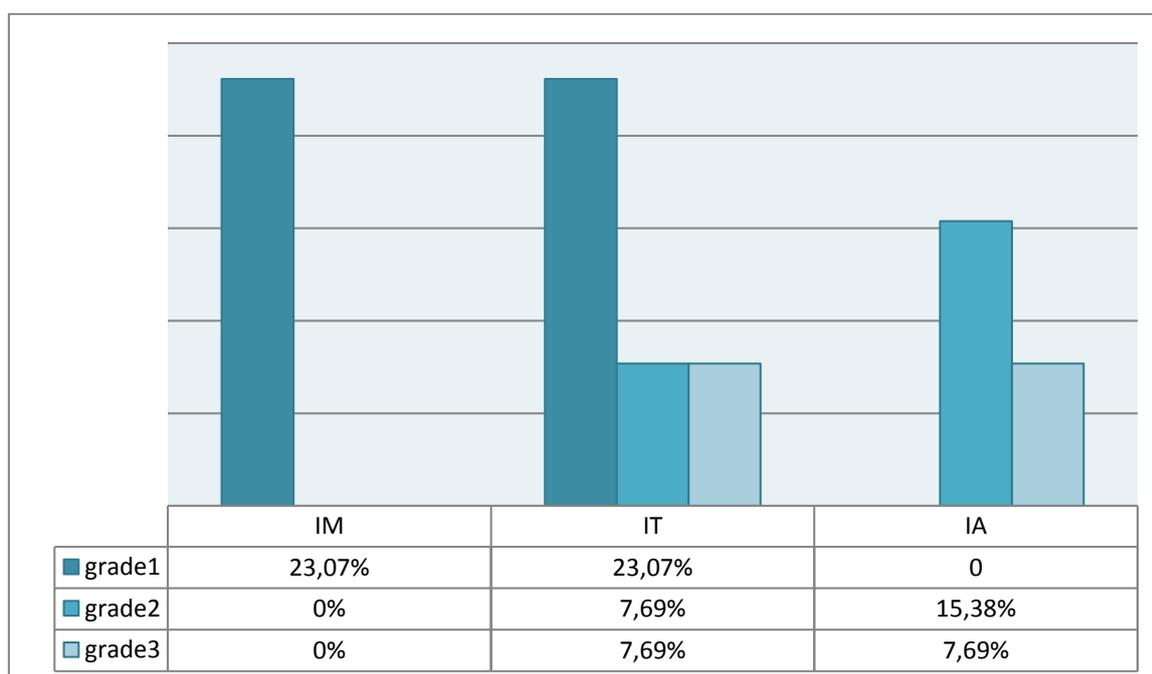
Parmi nos 13 patients avec atteinte cardiaque, 4 avaient une atteinte myocardique (30,76%), il s'agit d'une cardiomyopathie dilatée, aucun cas de myocardite aigue n'a été décrit.

La dysfonction cardiaque a été retrouvée chez 3 cas. Une droite, une gauche et une globale.

Le traitement se basait sur de faibles doses de la corticothérapie PO et/ou des traitements classiques en collaboration avec les cardiologues. L'évolution était favorable chez 3 patients. L'échec de traitement était observé chez le quatrième, qui présentait en plus de l'atteinte myocardique, un épanchement péricardique, une atteinte valvulaire et une HTAP. Ce patient a bénéficié d'un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide pour l'atteinte cardiaque et l'atteinte pulmonaire associée (PID).

### c. Atteinte valvulaire :

L'atteinte valvulaire est la **plus fréquente** des atteintes cardiaques retrouvées dans notre série, elle a été observée chez 8 patients (61,53%). La valve tricuspide est la plus souvent touchée (5/8), suivie de la valve mitrale (3/8) et de la valve aortique (3/8). Toutes les atteintes étaient de type insuffisance valvulaire.



**Figure 16 : type et prévalence des atteintes valvulaires en cas d'atteinte cardiaque dans notre série.**

**d. L'hypertension artérielle pulmonaire :**

L'HTAP a été retrouvée chez 4 patients, tous avaient une fibrose pulmonaire. Elle était légère chez 2 patients et modérée chez les 2 autres. 2 parmi ces patients bénéficiaient d'un traitement immunosuppresseur, Cyclophosphamide. Les 2 autres étaient sous colchicine. L'évolution était favorable chez 3 patients, 1 seul avait gardé l'HTAP.

Dans notre série, nous n'avons observés aucun trouble de rythme ou de conduction.

### **3. Myopathies Inflammatoires :**

#### **3.1. Données Epidémiologiques :**

Nous avons inclus dans notre étude 22 patients atteints de myopathie inflammatoire, dont 16 (72,72%) sont des femmes, 6 (27,27%) sont des hommes. L'âge moyen de diagnostic est de 39,40 ans ( $\pm 14,94$  ans). Les extrêmes d'âge sont : 16 et 64 ans.

La plupart de nos patients (81,81%) provenaient de la région Fès–Meknès, et tous bénéficiaient d'une couverture sociale, souvent le RAMED (72,72%).

Notre série comprend 10 cas de dermatomyosite (45,45%) et 12 cas de polymyosite (54,54%) dont 6 cas de syndrome des anti-synthétases.

#### **3.2. Les différentes manifestations systémiques :**

Les manifestations systémiques des myopathies inflammatoires (figure17) sont dominées par les signes musculaires qui sont détaillés dans le tableau II (86,36%), suivies des atteintes ostéo-articulaires (63,63%) de type polyarthralgies inflammatoires, puis les atteintes cutanées (59,09%) avec un profil détaillé dans tableau III, ensuite viennent les manifestations pulmonaires (40,90%), les atteintes cardiaques arrivent au 5<sup>e</sup> rang avec une prévalence de 27,27%. Les atteintes neurologiques ainsi que digestives sont rares.

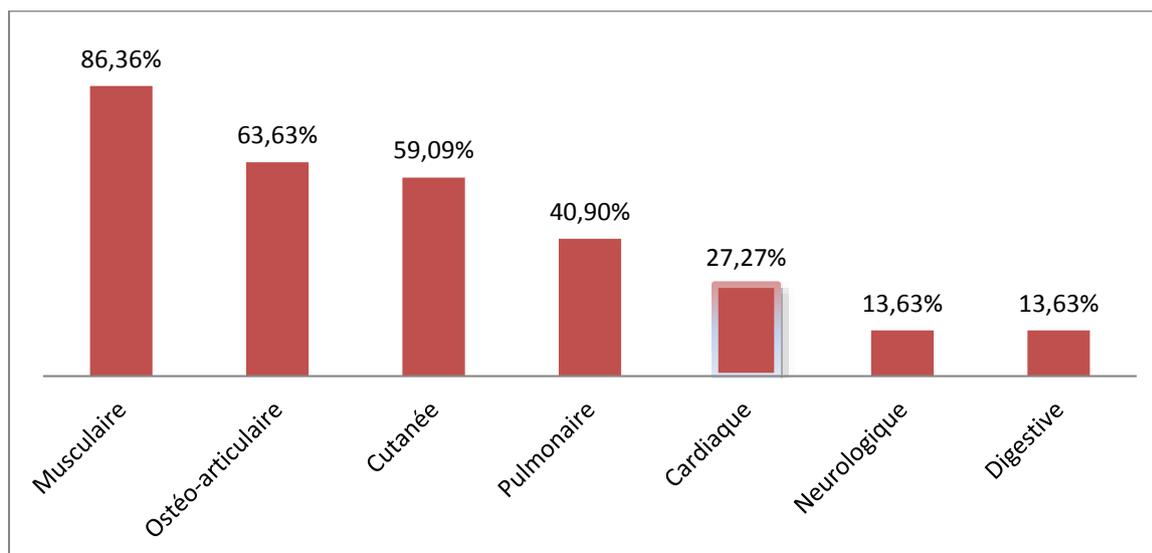


Figure 17 : Type et prévalence des atteintes systémiques chez les patients avec myopathie inflammatoires dans notre série.

Tableau II : Les manifestations musculaires et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.

Manifestations musculaires	N	%
Déficit de la ceinture scapulaire	14	63,63
Déficit de la ceinture pelvienne	15	68,18
Myalgies	8	36,36
Amyotrophie	2	9,09
Dysphonie	2	9,09
Dysphagie	6	27,27

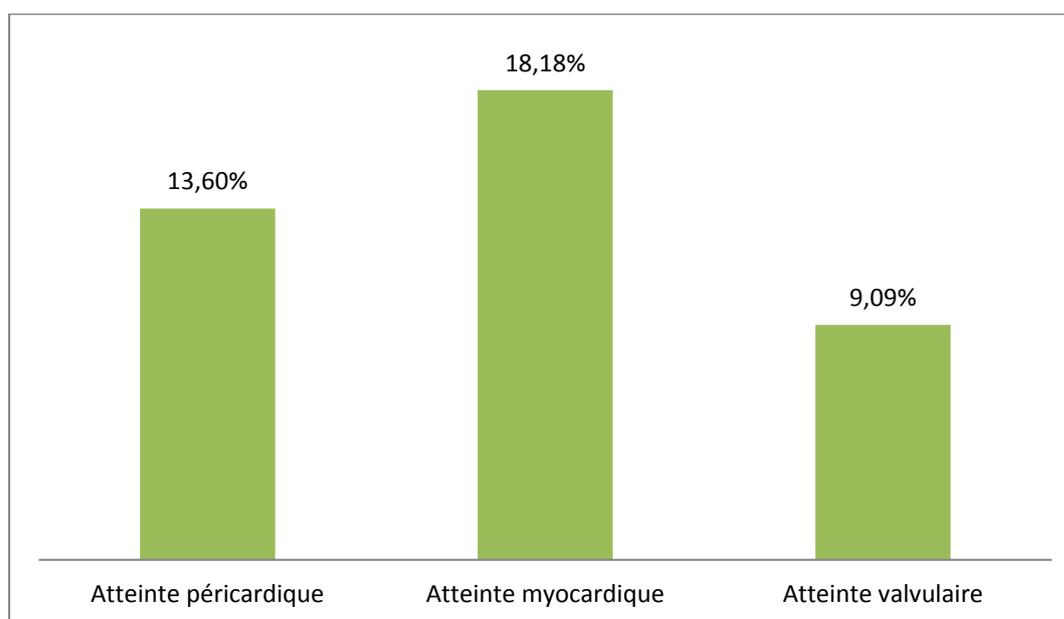
**Tableau III : Les manifestations cutanées et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.**

Manifestations cutanées	N	%
Rash héliotrope	10	45,45
Erythème en bandes des mains	4	18,18
Papules de Gottron	3	13,63
Erythème en V du décolleté	5	22,72
Photosensibilité	6	27,27
Méga apillaires	1	4,54
Signe de la manucure	1	4,54

Sur le plan immunologique, 6 patients ont un anti-J01 positif (27,27%) alors qu'un seul a un anti-Mi2 positif. 3 (13,63%) ont un anti-ADN natif positif et 12 (54,54%) des AAN positifs, il s'agit dans ces cas d'un syndrome de chevauchement.

### 3.3. Atteinte cardiaque :

Retrouvée chez 6 patients (27,27%), avec un délai moyen d'apparition de 1 an et demi après le diagnostic. Elle touche deux hommes et 4 femmes. Le plus souvent asymptomatique (5cas/6). Le patient avec atteinte symptomatique s'est présenté avec une dyspnée et des OMI. L'atteinte cardiaque est découverte en période de poussée chez 4 patients (66,66%), et en période de rémission chez 2 patients (33,33%).



**Figure 18 : spectre des atteintes cardiaques et leurs prévalences au cours des MI dans notre série.**

**Pour l'atteinte péricardique**, 3 cas avaient un épanchement péricardique, l'évolution été favorable sous traitement de fond, sauf chez un seul qui avait une myocardite associée, l'évolution était marquée par 3 récurrences et l'apparition par la suite d'un BAV nécessitant l'implantation d'un pacemaker, le même patient a développé également une HVG, une CMD, une IT et une HTAP nécessitant l'instauration d'un traitement en collaboration avec les cardiologues (diurétiques, IEC et anti-coagulation.).

**Pour l'atteinte myocardique**, nous décrivons 3 cas de myocardite aigue, dont 1 est associé à une péricardite (le cas décrit ci-dessus), les 2 autres avaient une myocardite isolée, avec élévation de la troponine et des CPK-mb, ils étaient traités par corticothérapie PO pleine dose puis dégression, l'évolution était favorable. Un patient avait une dilatation de l'OG secondaire au rétrécissement mitral associé, il était mis sous traitement classique par les cardiologues.

Pour l'atteinte valvulaire, il s'agit d'un cas d'insuffisance tricuspide et un autre de rétrécissement mitral. Cette atteinte est associée à une atteinte myocardique et/ou péricardique. Le traitement se basait sur le traitement de fond avec une bonne évolution.

#### 4. Syndrome de Gougerot-Sjorgen :

##### 4.1. Les données épidémiologiques :

Nous avons inclus dans notre étude 20 patientes, toutes des femmes, l'âge moyen au diagnostic du SGS est de 47,55 ans ( $\pm 11,21$  ans). Les extrêmes d'âge sont : 24 et 73 ans. 75% des cas proviennent de la région Fès-Meknès (15/20), et 70% parmi eux bénéficiaient du RAMED (14/20).

Notre série comporte 9 patientes avec un SGS primaire (45%), et 11 patientes avec un SGS secondaire (55%).

##### 4.2. Les différentes manifestations systémiques :

La figure 19 décrit les différentes atteintes systémiques du SGS retrouvées dans notre série avec leur prévalence. L'atteinte cardiaque est relativement rare, et vient au 7<sup>ème</sup> rang avec atteinte de 4 patients. Les manifestations cutanées sont décrites dans le tableau IV.

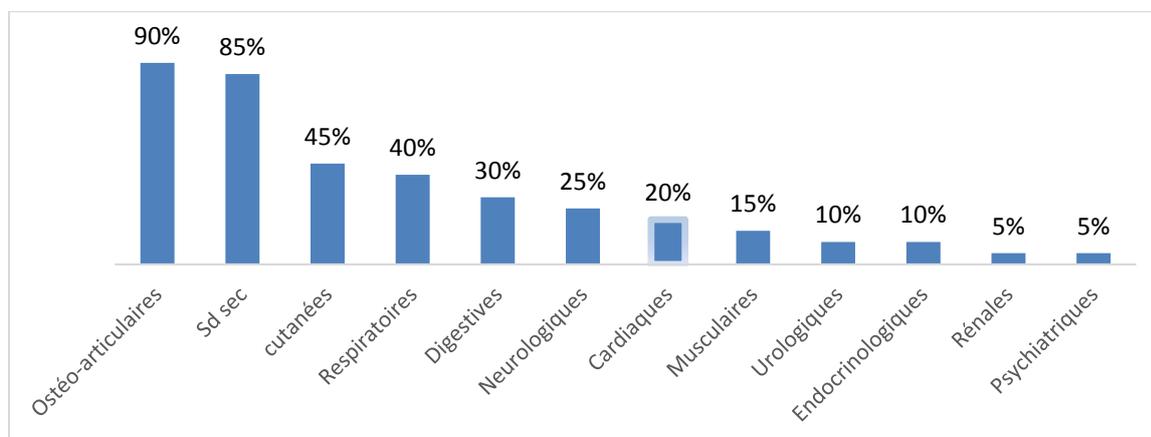


Figure 19 : Type et prévalence des atteintes systémiques au cours du SGS dans notre série.

**Tableau IV : Type et prévalence des atteintes cutanéomuqueuses au cours du SGS dans notre série.**

Les Manifestations cutanéomuqueuses	Prévalence
Syndrome de Raynaud	30%
Xérose cutanée	5%
Vascularite leucocytoclasique	5%
Sécheresse vulvaire/vaginale	10%

Le profil immunologique de nos patients est décrit dans la figure suivante :

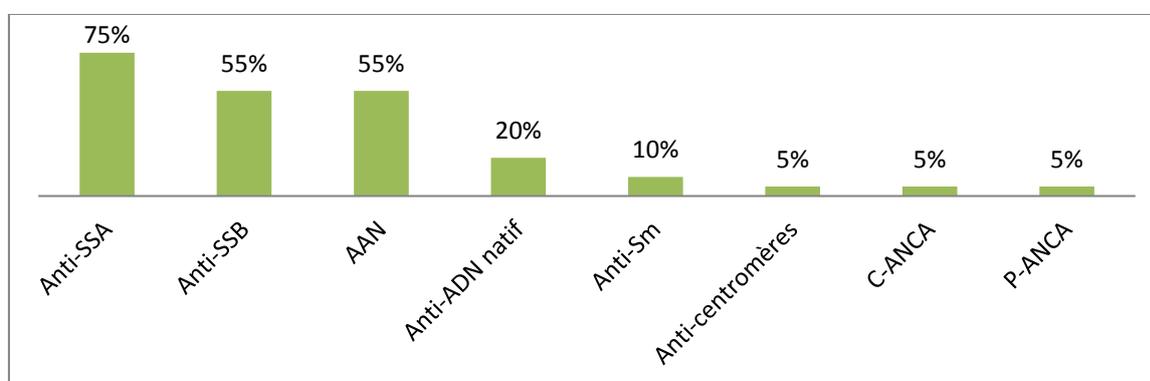


Figure 20 : Profil immunologique des patients avec SGS dans notre série.

#### 4.3. L'atteinte cardiaque :

Dans notre série, 4 patientes ont développé une atteinte cardiaque (20%) et elles sont toutes découvertes au moment du diagnostic du SGS. Elle était asymptomatique dans la moitié des cas (2/4), les 2 autres patientes ont présenté une dyspnée.

Une patiente avait une **péricardite aigue** associée à un **épanchement minime**. La radiographie de thorax a montré une cardiomégalie, elle était mise sous corticothérapie PO avec bonne évolution

La deuxième avait développé un **cœur pulmonaire chronique avec insuffisance cardiaque globale** suite à l'atteinte pulmonaire, elle a bénéficié d'un traitement de fond intensif par cyclophosphamide et azathioprine.

Une patiente avait une **IM minime** et une **IA grade 1** traitée par corticothérapie PO, avec bonne évolution.

Une patiente avait une **IM grade1** et une **IA grade2** traitée également par corticothérapie VO avec bonne évolution.

Au total nous avons observé dans notre série une atteinte péricardique, une atteinte myocardique et deux atteintes valvulaires.

## II. Résultats analytiques :

### 1. Lupus érythémateux disséminé :

Notre étude analytique avait pour but de chercher une corrélation entre l'atteinte cardiaque et les autres *atteintes systémiques et immunologiques* chez les patients lupiques.

Nous avons établi une corrélation significative entre l'atteinte cardiaque et l'atteinte rénale ( $p=0,049$ ), et l'atteinte pleuro pulmonaire ( $p<0,001$ ), et l'atteinte psychiatrique ( $p= 0.007$ ).

Nous n'avons trouvé aucune association significative entre l'atteinte cardiaque et les différentes manifestations cutanées (Rash malaire ; lupus discoïde ; photosensibilité ; alopecie ; ulcérations ; Raynaud), ni avec les atteintes ostéo-articulaires, neurologiques, oculaires ou digestives.

Sur le plan immunologique, nous rapportons une association entre l'atteinte cardiaque et l'anticorps anti cardiolipine ( $p=0.008$ ).

Nous avons trouvé une association significative entre l'atteinte **péricardique** et le SAPL ( $p<0,001$  pour les anti-cardiolipines,  $p=0,01$  pour l'anti- $\beta$ 2GPI).

Aucune corrélation entre les auto-anticorps et **l'atteinte myocardique, valvulaire** ainsi que **l'hypertension artérielle pulmonaire** n'a été trouvée.

Le tableau ci-dessous décrit l'ensemble des résultats analytiques observés dans notre série :

**Tableau V : Corrélations entre les atteintes systémiques et immunologiques, et l'atteinte cardiaque chez les patients lupiques dans notre série.**

Manifestations systémiques et immunologiques	Présence d'atteinte cardiaque	Absence d'atteinte cardiaque	P
Raynaud	16	18	0,224
Rash malaire	25	34	0,338
Lupus discoïde	9	15	0,892
Photosensibilité	17	36	0,212
Alopécie	9	17	0,656
Ulcérations	9	17	0,656
<b>Atteinte rénale</b>	28	31	<b>0,049</b>
<b>Atteinte pleuro-pulmonaire</b>	22	11	<b>&lt;0,001</b>
Atteinte ostéo-articulaire	43	64	0,317
Atteinte neurologique	12	12	0,194
Atteinte digestive	8	16	0,570
Atteinte oculaire	7	17	0,301
<b>Atteinte psychiatrique</b>	10	4	<b>0,007</b>
Anti-ADN natif	39	53	0,126
Anti-Sm	8	14	0,829
AAN	46	68	0,149
Anticoagulant lupique	2	1	0,308
<b>Anticardiolipine</b>	6	1	<b>0,008</b>
Anti-Béta2GP1	7	4	0,072

## 2. Sclérodermie systémique :

Nous avons trouvé une corrélation significative entre l'atteinte cardiaque et la **sclérodermie cutanée diffuse** ( $p < 0.001$ ), par contre il n'y a pas de corrélation entre l'atteinte cutanée limitée et l'atteinte cardiaque. Nous n'avons trouvé aucune association significative entre les différentes manifestations cliniques et l'atteinte cardiaque.

Il y'a une association significative entre l'atteinte cardiaque et l'anti-Scl70 ( $p < 0,001$ ), et les anti-centromères ( $p < 0,001$ ).

L'anticorps anti-Sm a une relation avec l'atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie ( $p = 0.025$ ). Nous avons également trouvé une corrélation entre l'anticorps anti-Sm et l'**atteinte valvulaire** ( $p = 0.024$ ) et l'**HTAP** ( $p = 0.022$ ). Ceci reflète ainsi une relation significative entre l'atteinte cardiaque au cours de la sclérodermie et la présence d'un chevauchement avec le lupus érythémateux disséminé.

Il n'y avait pas d'association entre les autres auto-anticorps et **les atteintes myocardique et péricardique**.

Le tableau ci-dessous décrit l'ensemble des résultats analytiques observés dans notre série :

**Tableau VI : Corrélations entre les manifestations systémiques et immunologiques, et l'atteinte cardiaque chez les patients sclérodermiques dans notre série.**

Manifestations systémiques et immunologiques	Présence d'atteinte cardiaque	Absence cardiaque	d'atteinte <i>P</i>
Atteinte cutanée diffuse	5	13	<0,001
Atteinte cutanée limitée	7	20	0,891
Raynaud	11	28	P>0,05
Sclérose cutanée	12	33	P>0,05
Calcinose dermique	2	2	P>0,05
Ulcérations digitales	5	17	P>0,05
Télangiectasies	2	4	0,767
Déchaussement dentaire	1	1	P>0,05
Atteinte pleuro-pulmonaire	9	21	P>0,05
Atteinte ostéo-articulaire	7	23	P>0,05
Atteinte digestive	8	24	P>0,05
Atteinte oculaire	3	9	0,770
Anti-Scl70	4	13	<0,001
Anti-centromères	2	3	<0,001
AAN	8	20	0,953
Anti-ADN natif	2	4	<0,001
Anti-Sm	4	2	0,025

### 3. Les myopathies inflammatoires :

Parmi **les signes cutanés** : l'érythème maculeux en bande des mains ( $p < 0.001$ ), les papules de Gottron ( $p < 0.001$ ), le rash héliotrope ( $p < 0.001$ ), la photosensibilité ( $p < 0.001$ ) ont une association significative avec l'atteinte cardiaque. Alors que l'érythème en V du décolleté et les ulcérations ne sont pas revenues significatives.

Il n'y a pas une corrélation entre l'atteinte cardiaque et **les manifestations musculaires** (le déficit musculaire proximal, l'amyotrophie, les myalgies, la dysphonie, la dysphagie).

Nous avons établi une association significative entre l'atteinte cardiaque et **les atteintes pulmonaires** ( $p < 0.001$ ), **neurologiques** ( $p < 0.001$ ), **ostéo-articulaires** ( $p < 0.001$ ) et **digestives** ( $p = 0.002$ ).

Sur le plan immunologique, il existe une association significative entre **l'atteinte myocardique** et les anti-ADN natifs ( $p = 0.019$ ), les anti-Jo1 ( $p = 0.008$ ) et les antiMi2 ( $p = 0.03$ ). **L'atteinte valvulaire** est associée aux anti-Mi2 ( $p < 0.001$ ).

Les autres corrélations sont revenues négatives.

#### 4. Le syndrome de Gougerot-Sjogren :

Nous n'avons pas trouvé de corrélation entre l'atteinte cardiaque et le syndrome de Gougerot primaire ni secondaire.

L'association entre **les atteintes neurologiques** et l'atteinte cardiaque est revenue significative ( $p < 0.001$ ). Nous avons trouvé aussi une relation entre **les atteintes respiratoires** ( $P < 0.001$ ), **ostéo-articulaires** ( $p < 0.001$ ) et l'atteinte cardiaque. Aucune association significative n'a été trouvée entre l'atteinte cardiaque et les autres atteintes viscérales.

Aucune corrélation n'a été établie entre le profil immunologique et l'atteinte cardiaque.

# DISCUSSION

## **I. Lupus érythémateux disséminé :**

Le LED est une pathologie de la femme jeune, l'âge moyen de diagnostic dans notre étude est de 33,14 ans en accord avec les données de la littérature comme le montre le tableau IX. La prédominance féminine est classique, le sex-ratio femmes sur hommes est de 11,5 en Corée de sud et en Tunisie, de 10 en Afrique de sud, de 18,6 en Egypte et de 17 dans notre étude.

Notre étude confirme le polymorphisme clinique du LED au Maroc et sa grande similitude avec les autres régions du monde. Les principaux signes cliniques observés sont comparables qu'elle que soit la région étudiée. Le rash malaire caractéristique du LED est observé à une fréquence comparable en Corée de sud (48,4%), en Chine (52,7%), en Afrique de sud (49%), en Arabie Saoudite (47,9%) par rapport à notre série (47,2%). Par contre il est moins fréquent en USA (38%), et plus fréquent en Egypte (91,5%) et en Tunisie (63%). Les autres manifestations sont généralement comparables aux celles observées dans les autres études par rapport à notre série (Tableau VII).

Pour la péricardite, observée chez 25,6% de nos patients, a été présente chez 20,8% des patients saoudiens, 18% des patients tunisiens et 14% des patients américains.

**Tableau VII : Fréquence comparée des critères de L'ACR du LED dans plusieurs séries de la littérature.**

	Corée <sup>122</sup>	Chine <sup>1</sup> 23	Afrique de sud <sup>124</sup>	USA <sup>12</sup> 5	Egypte <sup>1</sup> 26	Arabie saoudite <sup>12</sup>	Tunisie <sup>1</sup> 28	Notre série
<b>Année</b>	2019	2017	2017	2002	2009	2010	2008	2019
<b>Nombre de patients</b>	413	552	408	256	59	624	100	125
<b>Sexe ratio F/H</b>	11,5	8,7	10	9,6	18,6	9,75	11,5	17
<b>Age moyen de diagnostic</b>	30,9	35,3	32,8	38 ,9	28,6	25,3	32	33,14
<b>Rash malaire(%)</b>	48,4	52,7	49	38	91,5	47,9	63	47,2
<b>Photosensibilité (%)</b>	24	22,8	67,2	39	83,1	30 ,8	53	42 ,4
<b>Ulcérations buccales(%)</b>	35,1	17	50	17	84 ,7	39,1	_	20,8
<b>Atteinte rhumatologique (%)</b>	59,1	61,6	80,6	75	52,54	80,4	78	85,6
<b>Péricardite(%)</b>	16,5	15,6	_	14	_	20,8	18	25,6
<b>Pleurésie(%)</b>	21,5	18,3	_	37	_	15,9	29	_
<b>Atteinte rénale(%)</b>	31,2	46,7	39,2	25	54 ,2	47,9	43	47,2
<b>Atteinte neuro- psychiatrique(%)</b>	12,1	4,9	15,2	7	30,5	_	25	_
<b>AAN(%)</b>	97,8	99,8	96,8	94	100	99,7	100	91,2
<b>Anti-ADN natifs(%)</b>	70,1	81,3	45,3	27	72,88	80,1	56	73,6
<b>Anti-Sm(%)</b>	38 ,4	35,7	33,8	28	_	_	_	17,6

Les manifestations cardiaques sont observées chez 38,4% de nos patients, elles intéressent les trois tuniques avec **une prédilection pour le péricarde**.

L'**atteinte cardiaque** a été retrouvée chez 52,5% des patients dans une série tunisienne<sup>129</sup>, chez 46% des cas sénégalais dans une étude<sup>130</sup> ayant comme critères de définition de l'atteinte cardiaque : un ECG et une ETT pathologique, comme dans notre étude.

Dans des études prospectives indienne<sup>131</sup> et mexicaine<sup>132</sup> l'atteinte cardiaque a été observée chez 67,5% et 70% respectivement. A noter que l'étude indienne était sélective, ils n'incluaient que les patients présentant des signes cardiaques, tandis que tous les patients inclus dans la série mexicaine avaient un LED actif, ce qui peut expliquer la prévalence relativement plus élevée des manifestations cardiaques dans ces deux séries.

Une étude prospective espagnole<sup>133</sup> a trouvé une prévalence d'atteinte cardiaque chez les patients lupiques de 57%, et une série rétrospective chinoise<sup>134</sup> avait une prévalence de 45,20%.

L'**atteinte péricardique** intéresse 25,6% des cas de notre série, comparable aux séries tunisienne et indienne. En chine la prévalence de l'atteinte péricardique est plus basse (9,5%) par rapport aux autres atteintes cardiaques, qui viennent au premier plan, à savoir l'atteinte valvulaire (15,6%) et l'HTAP (15,7%). En Mexique l'atteinte péricardique est la plus fréquente des atteintes cardiaques, comme dans notre série, mais avec une prévalence plus élevée (39%).

L'**épanchement péricardique** retrouvé chez 23,2% de nos patients, il est minime dans 65,5% des cas, modéré dans 20,6% des cas et de grande abondance chez 13,7% des cas comparables à la série mexicaine (39% d'épanchement péricardique dont 66,66% minime, 23,07 modéré et 10,25% de grande abondance).

Les autres séries : sénégalaise, indienne et espagnole avaient une prévalence d'épanchement péricardique de 24%, 22,9% et 27% respectivement.

**La péricardite aiguë** été rapporté chez 38% des patients sénégalais, et chez 25,6% de nos patients. Les autres séries ne rapportaient que la prévalence de l'épanchement péricardique. A noter un cas de tamponnade décrit dans la série tunisienne et 2 autres dans la série sénégalaise, on a trouvé aucun chez nous. Par ailleurs, on décrit dans notre série un seul cas de péricardite constrictive.

**L'atteinte myocardique** (8,8%), dominée chez nous par la **cardiomyopathie dilatée** (4,8%), elle était observée chez 5,7% des cas dans la série chinoise, et dans 20% des cas en Espagne. Un seul cas a été rapporté dans la série tunisienne. 3 patients (6%) avaient développé une cardiomyopathie dilatée en Sénégal par rapport à 6 chez nous (4,8%).

Ce qui rejoint globalement ce qui est décrit dans les revues de littérature, dans les études cliniques, la myocardite à été retrouvée chez 9% des patients avec LED<sup>16,135</sup>. Des études écho cardiographiques ont montré une hypokinésie globale suggestive d'atteinte myocardique dans 6% des cas<sup>16</sup>.

Aux études post-mortem, la prévalence a été beaucoup plus élevée, des études d'autopsie ont retrouvé une prévalence moyenne de 57%, soulignant que l'atteinte myocardique infra-clinique est relativement fréquente<sup>42,136-138</sup>. Cette fréquence diminue après le traitement par les corticoïdes atteignant 7% dans des études d'autopsie récentes<sup>44,139</sup>.

**Une étude rapporte une association entre les anti-Ro/SSA et la myocardite**<sup>140</sup>. Chez nous n'avons trouvé aucune association entre ces auto-anticorps (Anti-ADN natifs, Anti-Sm, AAN, et les antiphospholipides) et l'atteinte myocardique au cours du LED.

L'atteinte valvulaire est notée chez 11,2% de nos patients, a été observée chez 15,6% en Chine, 9% en Mexique, 27,5% en Tunisie, 44% en Espagne et 47% en Inde (l'atteinte cardiaque la plus fréquente dans cette série). Il s'agit le plus souvent d'insuffisance valvulaire (tricuspide 84%, mitrale 72%, puis aortique 38,5%) dans la série indienne similaire à nos résultats.

Nous n'avons trouvé aucun cas d'endocardite de Libmann-Sacks dans notre série, l'étude tunisienne rapporte 1 cas, l'indienne et l'espagnole rapporte 4 cas chacune. Nous observons une prévalence similaire de dysfonction cardiaque chez nous (6,4%) par rapport aux séries sénégalaise (10%) et mexicaine (10%). La prévalence de cette atteinte a été plus élevée en Inde (27,7%) probablement en rapport avec la sélectivité des patients inclus dans leur étude.

Plusieurs études ont été faites pour établir un lien entre la présence de l'anticorps anti-cardiolipine et l'atteinte valvulaire chez les patients lupiques. Certaines ont trouvé une association significative, d'autres non<sup>29</sup>. Nous n'avons trouvé aucune dans notre série.

Le tableau ci-dessous décrit la prévalence des différentes atteintes cardiaques dans ces séries.

**Tableau VIII : Prévalence des atteintes cardiaques au cours du LED dans notre série et dans différentes séries de la littérature.**

	Tunisie <sup>129</sup>	Sénégal <sup>130</sup>	Mexique <sup>132</sup>	Inde <sup>131</sup>	Chine <sup>134</sup>	Espagne <sup>133</sup>	Notre série
Nombre de patients	80	50	100	83	750	70	125
Année	2018	2016	1985	2019	2018	1992	2019
Age moyen	38	36,18	20 ,8	29,18	36,59	38	33,14
Sex ratio(F/H)	3	11,11	_	6,14	7,92	10,66	17
Atteinte cardiaque %(n)	52,5 (42)	46 (23)	70 (70)	67,5 (56)	45,20 (339)	57 (40)	38,4 (48)
Atteinte péricardique % (n)	28,75(23)	_	39 (39)	22,9(19)	9,5(71)	_	25,6(32)
Péricardite % (n)	_	38 (19)	_	_	_	_	25,6(32)
Epanchement péricardique % (n)	_	24 (12)	39 (39)	22,9(19)	_	27(19)	23,2(29)
Péricardite constrictive % (n)	_	_	_	_	_	_	0,8(1)
Tamponnade %(n)	1,25(1)	4 (2)	_	0	_	_	0
Atteinte myocardique% (n)	1,25(1)	_	_	_	5,7(43)	20(14)	8,8(11)
Myocardite % (n)	_	_	14 (14)	_	_	1,42(1)	2,4(3)
CMD % (n)	1,25 (1)	6(3)	_	_	_	_	4,8(6)
Atteinte valvulaire % (n)	27,5(22)	0	9 (9)	47(39)	15,6(117)	44(31)	11,2(14)
IM % (n)	_	0	5 (5)	_	_	28,57 (20)	8,8(14)
IT % (n)	_	0	_	_	_	5,71 (4)	8(10)
IA % (n)	_	0	2 (2)	_	_	7,14 (5)	2,4(3)
Libmann-Sacks % (n)	1,25(1)	0	0	4,8(4)	_	5,71 (4)	0
Dysfonction cardiaque % (n)	_	10 (5)	10 (10)	27,7 (23)	_	_	6,4(8)
HTAP	20(16)	16 (8)	9	32,5 (27)	15,7 (118)	_	5,6(7)

L'étude indienne rapporte une association entre les anti-phospholipides et l'atteinte cardiaque, principalement l'atteinte valvulaire et l'HTAP. Dans notre étude, nous avons trouvé une corrélation entre l'atteinte cardiaque et l'**anticorps anti-cardiolipine** ( $p=0,008$ ), mais les anti-phospholipides étaient plutôt corrélés à l'atteinte péricardique ( $p=0,001$  pour l'**anti-cardiolipine**,  $p=0,01$  pour l'**anti- $\beta$ 2GP I**). Cette différence accentue celle observée en terme de prévalence, l'atteinte péricardique est la plus fréquente chez nous alors que l'atteinte valvulaire vient en premier chez eux.

L'étude espagnole rapporte également une corrélation entre les **anti-phospholipides** et l'atteinte endocardique ( $p<0,05$ ), mais elle ne trouve pas d'association significative entre ces auto-anticorps et les autres atteintes (myocardique ou péricardique).

Le tableau ci-dessous montre la prévalence de l'HTAP dans notre série et autres études, qui ont utilisé l'échographie cardiaque pour retenir le diagnostic de l'HTAP. Le seuil a été différent selon les études. A noter que la prévalence de l'HTAP varie entre 0,5 et 9,3% dans les études utilisant le cathétérisme cardiaque droit pour le diagnostic.

**Tableau IX : fréquence comparée de l'HTAP au cours du LED dans différentes études.**

Séries	Année	Méthode d'évaluation de la PAP	Nombre total de patients	Prévalence de l'HTAP : %
Canada <sup>141</sup>	2004	Echocardiographie	129	14
Singapour <sup>142</sup>	2000	Echocardiographie	786	5,8
Japon <sup>143</sup>	2002	Echocardiographie	194	6,2
Royaumes unies <sup>144</sup>	2009	Echocardiographie	283	4,2
Tunisie <sup>129</sup>	2018	Echocardiographie	84	38
Notre série	2019	Echocardiographie	125	5,6

Les anomalies électrocardiographiques type tachycardie sinusale ont été décelées chez 4 cas dans notre série (3,2%), la série mexicaine retrouve 11% des cas avec tachycardie sinusale. L'étude chinoise rapporte 16,67% de troubles de rythme et de conduction sans précision.

## II. Sclérodémie systémique :

L'atteinte cardiaque au cours de la sclérodémie est décrite dans la littérature comme atteinte relativement rare mais très grave. Dans notre série l'âge moyen de survenue de la sclérodémie est de 41,5 ans comparable à celui retrouvé aux séries de la littérature citée au tableau ci-dessous. Le sex-ratio (femmes sur hommes) est de 45 dans notre série, de 23 dans une série indienne, de 3,18 dans une étude danoise, de 6,22 dans une étude menée à Rabat, et de 8,62 dans une étude tunisienne.

Nous avons trouvé une prévalence **d'atteinte cardiaque** de 28,3% dans notre série, plus élevée par rapport à celle retrouvée dans l'étude tunisienne (10,38%) et à celle retrouvée à Rabat (13,8%), l'étude indienne a la prévalence la plus élevée (55,3%) de l'atteinte cardiaque au cours de la sclérodémie parmi ces études.

**L'atteinte péricardique** dans notre série concerne 8,7% des cas, Il s'agit d'une péricardite aigue chez 4 cas. L'étude indienne n'a objectivé aucun cas d'atteinte péricardique, alors que l'étude tunisienne rapporte 4 cas de péricardite (5,2%), celle de Rabat est identique à nous en matière de péricardite aigue avec un seul cas. La cohorte danoise a trouvé 28 cas de péricardite (1%).

La série tunisienne rapporte un seul cas de **myocardite**, et aucun cas de **cardiomyopathie**, cette dernière est rapportée chez 2 cas dans la série de Rabat et chez 4 cas dans notre série. Nous n'avons trouvé aucun cas de myocardite aigue.

**L'atteinte valvulaire** est l'atteinte cardiaque la plus fréquente dans notre série (17,4%), elle a été observée chez 4,25% des patients en Inde, et chez 0,5% dans la cohorte danoise. Les caractéristiques de cette atteinte dans notre série ainsi que dans la série indienne et danoise sont décrites dans le tableau X.

**La dysfonction cardiaque** a été observée chez 3 patients (6,5%) chez nous avec

une prévalence comparable à celle de la Tunisie (3,9%), de Rabat (4,6%) et de Danemark (3%).

La prévalence de l'HTAP dans notre série (8,7%) a été similaire à celle des séries tunisienne (7,8%) et indienne (10,63%). Elle est un peu plus élevée dans l'étude de Rabat (13,9%), et très rare dans la cohorte danoise (0,8%).

**Les troubles de rythme et de conduction** liés à la sclérodermie sont rares, avec 2,6% dans l'étude tunisienne et 3,3% dans l'étude danoise. Nous n'avons trouvé aucun cas de troubles de rythme ou de conduction dans notre série.

**Tableau X : Prévalence des atteintes cardiaques au cours de la sclérodermie dans notre série et dans différentes séries de la littérature.**

	Tunisie <sup>145</sup>	Maroc(Rabat) <sup>146</sup>	Danemark <sup>147</sup>	Inde <sup>148</sup>	Notre série
<b>Nombre de patients</b>	77	65	2778	47	46
<b>Année</b>	2014	2012	2019	2008	2019
<b>Age moyen</b>	40,5	40,5	55	40	41,5
<b>Sex ratio (F/H)</b>	8,62	6,22	3,18	23	45
<b>Atteinte cardiaque % (n)</b>	10,38 (8)	13,8 (9)	-	55,3 (26)	28,3 (13)
<b>Atteinte péricardique % (n)</b>	-	-	-	0	8,7 (4)
<b>Péricardite % (n)</b>	5,2 (4)	1,53 (1)	1 (28)	0	8,7(4)
<b>Péricardite constrictive % (n)</b>	-	-	-	0	0
<b>Tamponnade %(n)</b>	-	-	-	0	0
<b>Atteinte myocardique % (n)</b>	-	-	-	0	8,7 (4)
<b>Myocardite % (n)</b>	1,3 (1)	-	-	-	0
<b>CM % (n)</b>	-	3,07 (2)	-	-	8,7 (4)
<b>Atteinte valvulaire % (n)</b>	-	1,53 (1)	9 (9)	-	17,4 (8)
<b>IM % (n)</b>	-	-	0,5 (13)	4,25 (2)	6,5 (3)
<b>IT % (n)</b>	-	-	-	-	10,8 (5)
<b>IA % (n)</b>	-	-	0,7 (19)	4,25 (2)	6,5 (3)
<b>Dysfonction cardiaque % (n)</b>	3,9 (3)	4,6 (3)	3(84)	-	6,5(3)
<b>HTAP</b>	7,8 (6)	13,8 (9)	0,8 (22)	10,63(5)	8,7 (4)
<b>Troubles de rythme et de conduction</b>	2,6 (2)	-	3,3 (92)	-	0

### **III. Myopathies inflammatoires :**

Concernant les myopathies inflammatoires ; les études caractérisant l'atteinte cardiaque liée à ce groupe de maladies sont rarement publiées. Après une recherche bibliographique exhaustive nous avons trouvé une étude tunisienne de Turki et al<sup>49</sup> compatible à nos objectifs, alors qu'une étude américaine de Taylor et al<sup>50</sup> était très sélective et tous les patients inclus dans l'étude avaient une atteinte cardiaque.

Les manifestations cardiaques sont présentes chez 27,27% de nos patients soit 6 patients sur 22, l'atteinte cardiaque a été retrouvée chez 9% des patients de la série tunisienne (10/110).

Dans notre série ; un seul cas (16,66%) a présenté une atteinte cardiaque symptomatique à type de dyspnée et d'œdèmes des membres inférieurs alors que 4 cas (40%) étaient symptomatiques dans l'étude tunisienne se présentant pour dyspnée chez 3 patients ; douleur thoracique chez 2 et des palpitations chez un seul.

L'atteinte du péricarde était présente chez 13,6% des patients (3 cas) de notre série alors que dans la série tunisienne chez 3,6% des patients (4 cas) ; l'atteinte myocardique était présente chez 18,18% des patients de notre étude et chez 2,7% des patients dans celle tunisienne.

L'atteinte valvulaire dans notre étude est révélée chez 9,09% des patients alors qu'aucun cas n'a été rapporté dans la série tunisienne.

L'étude tunisienne a rapporté des anomalies électriques à l'ECG chez 4,5% (5 cas) des patients et des troubles du rythme et de conduction chez 2,7% soit 3 cas

L'hypertension artérielle pulmonaire n'a été retrouvée en aucune des études.

#### **IV. Syndrome de Gougerot-Sjogren :**

Concernant le SGS on a comparé notre série de 20 patients aux études hongarienne<sup>114</sup>(64 patients) et suédoise<sup>113</sup>(27 patients).

L'atteinte péricardique a été vue chez 5% (1 cas) de notre série, contre 33% en Hongarie.

Concernant les atteintes valvulaires ; L'insuffisance mitrale a été objectivée chez un cas (5%) de notre série, similaire à la Hongarie (5%), contre 33% en suède.

L'insuffisance aortique a été vue chez un cas de notre série (5%) contre 2 cas en Hongarie (3%).

# CONCLUSION

L'atteinte cardiaque au cours des connectivites est à rechercher, vu sa fréquence et son pronostic péjoratif. Elle peut concerner toutes les connectivites, avec certaines particularités dans chacune, et toutes les tuniques cardiaques.

Son dépistage est recommandé dès le diagnostic, par ECG et ETT au minimum, et son traitement s'impose, ainsi que l'adaptation des traitements des autres atteintes et du traitement du fond de ces maladies, en fonction de l'état du cœur et de l'effet nuisible de certains traitements au long cours sur le cœur.

# RESUMES

## Résumé

**Introduction** : L'atteinte cardiaque est fréquente au cours des connectivites, elle représente un facteur pronostique majeur pouvant engager le pronostic vital chez ces malades. Sa recherche, sa prise en charge et son suivi permettent d'améliorer le pronostic global de ces maladies.

**Matériels et méthodes** : Il s'agit d'une étude rétrospective type descriptif et analytique. Réalisée à partir des dossiers médicaux informatisés (HOSIX) des patients atteints d'une ou plusieurs de ces connectivites : Lupus érythémateux disséminé, Sclérodermie systémique, Myopathies inflammatoires et syndrome de Gougerot-Sjogren. Elle concerne 213 patients.

**Résultats** : Dans le lupus érythémateux disséminé, l'atteinte cardiaque a été observée chez 38,4% des patients (48/125), avec un délai moyen d'apparition d'un an et demi, symptomatique dans 60,4% des cas dont la dyspnée est le symptôme le plus souvent rapporté, survient le plus souvent en périodes de poussée. L'atteinte péricardique prédomine, suivie de l'atteinte valvulaire, myocardique, l'HTAP, les troubles de rythme et de conduction sont rarement rapportés. Sur le plan clinique nous avons établi une corrélation entre l'atteinte cardiaque et les atteintes rénale ( $p=0,049$ ), pleuro-pulmonaire ( $p=0,001$ ), et psychiatrique ( $p=0,007$ ). Sur le plan immunologique, nous rapportons une association entre l'atteinte cardiaque et l'anticorps anti cardiolipine ( $p=0.008$ ), ainsi qu'une association significative entre l'atteinte **péricardique** et le SAPL ( $p<0,001$  pour les anti-cardiolipines,  $p=0,01$  pour l'anti- $\beta$ 2GP1).

Dans la sclérodermie systémique : l'atteinte cardiaque a été observée chez 28,26% des patients (13/46), le plus souvent en périodes de poussée avec un délai moyen d'apparition de 4,07ans après le diagnostic, symptomatique dans 61,54% des

cas, dominée par l'atteinte valvulaire, puis l'atteinte myocardique, péricardique et l'HTAP. Sur le plan clinique, on rapporte une association significative entre l'atteinte cardiaque et **la sclérodémie cutanée diffuse** ( $p < 0.001$ ). Sur le plan immunologique, Il y'a une association significative entre l'atteinte cardiaque et l'anti-Sc170 ( $p < 0,001$ ), et les anti-centromères ( $p < 0,001$ ).

Dans les myopathies inflammatoires : l'atteinte cardiaque a été retrouvée chez 27,27% des patients (6/22), avec un délai moyen d'apparition d'un an et demi après diagnostic, le plus souvent asymptomatique, et souvent découverte en périodes de poussée. L'atteinte myocardique vient en premier, suivie par l'atteinte péricardique puis valvulaire. Sur le plan clinique, **les signes cutanés** : l'érythème maculeux en bande des mains ( $p < 0.001$ ), les papules de Gottron ( $p < 0.001$ ), le rash héliotrope ( $p < 0.001$ ), la photosensibilité ( $p < 0.001$ ) ont une association significative avec l'atteinte cardiaque. Nous avons établi une association significative entre l'atteinte cardiaque et **les atteintes pulmonaire** ( $p < 0.001$ ), **neurologique** ( $p < 0.001$ ), **ostéo-articulaire** ( $p < 0.001$ ) et **digestive** ( $p = 0.002$ ).

Dans le syndrome de Gougerot-Sjogren : 4 patientes ont développé une atteinte cardiaque (20%) et elles sont toutes découvertes au moment du diagnostic du SGS. Elle était asymptomatique dans la moitié des cas (2/4). Il s'agit d'une atteinte péricardique, d'une atteinte myocardique et deux atteintes valvulaires.

L'association entre **les atteintes neurologiques** et l'atteinte cardiaque est revenue significative ( $p < 0.001$ ). Nous avons trouvé aussi une relation entre **les atteintes respiratoires** ( $P < 0.001$ ), **ostéo-articulaires** ( $p < 0.001$ ) et l'atteinte cardiaque.

**Discussion :** généralement, notre profil d'atteinte cardiaque au cours des connectivites est similaire à celui observé dans les autres séries de littératures, avec quelques différences qui varient en fonction de la méthode de dépistage utilisée, la sélection des patients et la définition retenue de l'atteinte cardiaque. Exemple de la sclérodemie systémique ou nous avons trouvé que l'atteinte valvulaire, et non myocardique, est prédominante chez nous. Les corrélations que nous avons établies reflétaient la prévalence élevée d'atteinte cardiaque en cas de certaine atteinte viscérale, et la présence de certains auto-anticorps, mais sont à évaluer par des études plus larges vu les discordances et la rareté des données là-dessus.

## Summary

**Introduction:** Heart disease is common during connective tissue diseases, and is a major prognostic factor that can be life-threatening in this patients' category. Its screening, management and follow-up improve the overall prognosis of these diseases.

**Materials and methods:** This is a retrospective study, both descriptive and analytical. Made from computerized medical records (HOSIX) of patients with one or more of these connective tissue diseases: Systemic Lupus Erythematosus, Systemic Scleroderma, Inflammatory Myopathies and Gougerot-Sjogren syndrome. It involves 213 patients.

**Results:** In Systemic Lupus Erythematosus, cardiac involvement was observed in 38.4% of patients (48/125), seen usually after one year and a half after the disease onset, it was symptomatic in 60.4% of the cases, dyspnea is the most commonly reported symptom, most of them occurs during periods of relapse. Pericardial impairment predominates, followed by valular and myocardial diseases, then comes PAH. Arrhythmias and conduction abnormalities are rarely reported. Clinically, we have established correlations between heart disease and renal disease ( $p=0.049$ ), pleuro-pulmonary disease ( $p<0.001$ ), and psychiatric disease ( $p=0.007$ ). Immunologically, we report an association between heart disease and the anti-cardiolipin antibody ( $p=0.008$ ), as well as a significant association between pericardial impairment and antiphospholipid syndrome ( $p<0.001$  for anti-cardiolipins,  $p=0.01$  for anti-2GPI).

In systemic scleroderma: cardiac disease was observed in 28.26% of patients (13/46), most often during periods of relapse with an average onset time of 4.07 years after the diagnosis. Heart involvement was symptomatic in 61.54% of cases,

dominated by valve damage, then myocardial, pericardial and PAH. Clinically, there is a significant association between heart disease and diffuse skin scleroderma ( $p=0.001$ ). Immunologically, there is a significant association between heart disease and anti-Scl70 ( $p<0.001$ ), and anti-centromers ( $p<0.001$ ).

In inflammatory myopathies: cardiac involvement was found in 27.27% of patients (6/22), with an average onset time of one year and a half after diagnosis, most of the cases were asymptomatic, and often discovered during periods of relapse. Myocardial impairment comes first, followed by pericardial and then valve impairment. Clinically, the skin signs: maculeous erythema ( $p=0.001$ ), Gottron papules ( $p<0.001$ ), heliotropic rash ( $p=0.001$ ), photosensitivity ( $p=0.01$ ) have a significant association with heart disease. We have established a significant association between heart involvement and lung ( $p=0.001$ ), neurological ( $p=0.001$ ), osteo-articular ( $p=0.001$ ) and digestive ( $p=0.002$ ) diseases.

In Gougerot-Sjogren syndrome: 4 patients developed heart disease (20%) and they were all discovered at the time of diagnosis. They were asymptomatic in half of the cases (2/4). We found one patient with pericardial disease, another with myocardial impairment and two with valve damages.

The association between neurological involvement and heart disease has been significant ( $p=0.001$ ). We also found a relationship between respiratory ( $P<0.001$ ) and osteo-articular impairments ( $p=0.001$ ), and heart disease.

**Discussion:** Generally, our profile of heart disease during connective tissue diseases is similar to that observed in other series, with some differences depending on the screening methods, patients' selection and the chosen definition of heart involvement.

## ملخص

**مقدمة:** مرض القلب شائع أثناء أمراض النسيج الضام، وهو عامل تنبؤ رئيسي يمكن أن يهدد الحياة في هذه الفئة من المرضى. إن البحث عنه وتشخيصه ومعالجته يمكن من تحسين حالة المرضى بشكل عام. **المواد والأساليب:** هذه دراسة استيعادية ، وصفية وتحليلية. تشمل 213 مريضا مصابا بواحد أو أكثر من الأمراض التالية: الذئبة الحمامية الجهازية، تصلب الجلد، التهاب العضل ومتلازمة **Gougerot-Sjögren**، والذين تلقوا علاجهم بمصلحة الطب الباطني وسرطانات الدم بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال الفترة الممتدة من يناير 2012 إلى دجنبر 2019.

**النتائج:** في الذئبة الحمامية الجهازية، لوحظ إصابة القلب في 38.4 ٪ من المرضى (125/48)، شوهدت عادة بعد عام ونصف من ظهور المرض، مصحوبة بأعراض في 60.4 ٪ من الحالات، ضيق التنفس هو أكثر الأعراض شيوعا، يحدث معظمها خلال فترات الانتكاس. يسود التهاب شغاف القلب، يليه أمراض الصمامات ثم عضلة القلب، ثم يأتي ارتفاع ضغط الشريان الرئوي. نادرا ما يتم الإبلاغ عن حالات عدم انتظام ضربات القلب واضطرابات التوصيل. من الناحية السريرية، قمنا بتوثيق ارتباطات إحصائية بين أمراض القلب وأمراض الكلى وأمراض الرئة والأمراض النفسية. من الناحية المناعية، أظهرت دراستنا وجود ارتباط بين أمراض القلب وبعض الأجسام المضادة، بالإضافة إلى ارتباط كبير بين ضعف التامور ومتلازمة أضداد الشحوم الفسفورية.

في تصلب الجلد الجهازية: لوحظ مرض قلبي في 28.26 ٪ من المرضى (46/13)، يحدث غالبا في فترات الانتكاس مع متوسط وقت ظهور 4.07 سنوات بعد التشخيص. كانت إصابة القلب مصحوبة بأعراض في 61.54 ٪ من الحالات، ويسيطر عليها تلف الصمام، ثم عضلة القلب، التهاب شغاف القلب وارتفاع ضغط الشريان الرئوي. من الناحية السريرية، هناك ارتباط كبير بين أمراض القلب وتصلب الجلد المنتشر. من الناحية المناعية ، هناك ارتباط كبير بين أمراض القلب و بعض مضادات الأجسام. في مرض التهاب العضل: تم العثور على إصابة القلب في 27.27 ٪ من المرضى (22/6) ، بمتوسط وقت ظهور سنة ونصف بعد التشخيص ، كانت معظم الحالات بدون أعراض ، وكثيرا ما تم اكتشافها خلال فترات الانتكاس. يأتي ضعف عضلة القلب أولاً، يليه ضعف التامور ثم ضعف الصمام. سريريا، الأعراض الجلدية لها ارتباط كبير بمرض القلب. لقد أظهرنا ارتباطا إحصائيا بين إصابة وأمراض الرئة والأمراض العصبية إصابة المفاصل وأمراض الجهاز الهضمي.

في متلازمة **Gougerot-Sjögren** : أصيب 4 مرضى بأمراض القلب (20%) وتم اكتشافهم جميعاً في وقت التشخيص. كانت عديمة الأعراض في نصف الحالات (4/2). وجدنا مريضاً مصاباً بمرض التامور، وآخر يعاني من ضعف في عضلة القلب ومريضين عانيا من تلف في الصمام.

كان الارتباط بين الأمراض العصبية وأمراض القلب مهماً. كما وجدنا علاقة بين أمراض الجهاز التنفسي

والعظام والمفاصل، وأمراض القلب.

**المناقشة:** بشكل عام ، ملفنا الشخصي لأمراض القلب أثناء أمراض النسيج الضام مشابه لما لوحظ في دراسات

أخرى ، مع بعض الاختلافات اعتماداً على طرق الفحص واختيار المرضى والتعريف المختار لإصابة القلب أثناء

هذه الأمراض.

# REFERENCES

1. London J, Mouthon L. Définition et classification des maladies auto-immunes. In: Claessens Y-E, Mouthon L, eds. *Maladies rares en médecine d'urgence*. Références en médecine d'urgence. Collection de la SFMU. Springer; 2013:1-12. doi:10.1007/978-2-8178-0350-0\_1
2. FEDECARDIO | Le fonctionnement du cœur. <https://www.fedecardio.org>. Published August 23, 2016. Accessed June 29, 2020. <https://www.fedecardio.org/Je-m-informe/Le-coeur/le-fonctionnement-du-coeur>
3. Generali E, Folci M, Selmi C, Riboldi P. Immune-Mediated Heart Disease. *Adv Exp Med Biol*. Published online 2017:145-171.
4. Urowitz MB, Bookman AA, Koehler BE, Gordon DA, Smythe HA, Ogryzlo MA. The bimodal mortality pattern of systemic lupus erythematosus. *Am J Med*. 1976;60(2):221-225. doi:10.1016/0002-9343(76)90431-9
5. Dubois EL, Tuffanelli DL. Clinical Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus: Computer Analysis of 520 Cases. *JAMA*. 1964;190(2):104-111. doi:10.1001/jama.1964.03070150014003
6. Doria A, Iaccarino L, Sarzi-Puttini P, Atzeni F, Turriel M, Petri M. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2005;14(9):683-686. doi:10.1191/0961203305lu2200oa
7. Crozier IG, Li E, Milne MJ, Nicholls MG. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus detected by echocardiography. *Am J Cardiol*. 1990;65(16):1145-1148. doi:10.1016/0002-9149(90)90329-y
8. Moder KG, Miller TD, Tazelaar HD. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. *Mayo Clin Proc*. 1999;74(3):275-284. doi:10.4065/74.3.275

9. Ansari A, Larson PH, Bates HD. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus: current perspective. *Prog Cardiovasc Dis.* 1985;27(6):421–434.
10. Schoenfeld MR, Messeloff CR. Cardiac tamponade in systemic lupus erythematosus. *Circulation.* 1963;27:98–99. doi:10.1161/01.cir.27.1.98
11. Yurchak Peter M., Levine Samuel A., Gorlin Richard. Constrictive Pericarditis Complicating Disseminated Lupus Erythematosus. *Circulation.* 1965;31(1):113–118. doi:10.1161/01.CIR.31.1.113
12. Ramonda R, Doria A, Villanova C, et al. [Evaluation of cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. Clinical and echographic study]. *Rev Rhum Mal Osteoartic.* 1992;59(12):790–796.
13. Bertsias G, Ioannidis JPA, Boletis J, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis.* 2008;67(2):195–205. doi:10.1136/ard.2007.070367
14. Morel N, Bonjour M, Le Guern V, et al. Colchicine: a simple and effective treatment for pericarditis in systemic lupus erythematosus? A report of 10 cases. *Lupus.* 2015;24(14):1479–1485. doi:10.1177/0961203315593169
15. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 1982;25(11):1271–1277. doi:10.1002/art.1780251101
16. Wijetunga M, Rockson S. Myocarditis in systemic lupus erythematosus. *Am J Med.* 2002;113(5):419–423. doi:10.1016/s0002-9343(02)01223-8

17. Borenstein DG, Fye WB, Arnett FC, Stevens MB. The myocarditis of systemic lupus erythematosus: association with myositis. *Ann Intern Med.* 1978;89(5 Pt 1):619–624. doi:10.7326/0003-4819-89-5-619
18. Doherty NE, Feldman G, Maurer G, Siegel RJ. Echocardiographic findings in systemic lupus erythematosus. *Am J Cardiol.* 1988;61(13):1144. doi:10.1016/0002-9149(88)90150-6
19. Leung WH, Wong KL, Lau CP, Wong CK, Cheng CH. Cardiac abnormalities in systemic lupus erythematosus: a prospective M-mode, cross-sectional and Doppler echocardiographic study. *Int J Cardiol.* 1990;27(3):367–375. doi:10.1016/0167-5273(90)90294-f
20. Sturfelt G, Eskilsson J, Nived O, Truedsson L, Valind S. Cardiovascular disease in systemic lupus erythematosus. A study of 75 patients from a defined population. *Medicine (Baltimore).* 1992;71(4):216–223. doi:10.1097/00005792-199207000-00004
21. Morguet AJ, Sandrock D, Stille-Siegener M, Figulla HR. Indium-111-antimyosin Fab imaging to demonstrate myocardial involvement in systemic lupus erythematosus. *J Nucl Med Off Publ Soc Nucl Med.* 1995;36(8):1432–1435.
22. Carrió I, Berná L, Ballester M, et al. Indium-111 antimyosin scintigraphy to assess myocardial damage in patients with suspected myocarditis and cardiac rejection. *J Nucl Med Off Publ Soc Nucl Med.* 1988;29(12):1893–1900.

23. Kühl U, Lauer B, Souvatzoglu M, Vosberg H, Schultheiss HP. Antimyosin scintigraphy and immunohistologic analysis of endomyocardial biopsy in patients with clinically suspected myocarditis--evidence of myocardial cell damage and inflammation in the absence of histologic signs of myocarditis. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32(5):1371-1376. doi:10.1016/s0735-1097(98)00397-0
24. Sherer Y, Levy Y, Shoenfeld Y. Marked improvement of severe cardiac dysfunction after one course of intravenous immunoglobulin in a patient with systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol.* 1999;18(3):238-240.
25. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. *N Engl J Med.* 2000;343(19):1388-1398. doi:10.1056/NEJM200011093431908
26. Roldan CA. Valvular disease associated with systemic illness. *Cardiol Clin.* 1998;16(3):531-550.
27. Galve E, Candell-Riera J, Pigrau C, Permanyer-Miralda G, Garcia-Del-Castillo H, Soler-Soler J. Prevalence, morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 1988;319(13):817-823. doi:10.1056/NEJM198809293191302
28. Roldan CA, Shively BK, Crawford MH. An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med.* 1996;335(19):1424-1430. doi:10.1056/NEJM199611073351903
29. Fluture A, Chaudhari S, Frishman WH. Valvular heart disease and systemic lupus erythematosus: therapeutic implications. *Heart Dis Hagerstown Md.* 2003;5(5):349-353. doi:10.1097/01.hdx.0000089834.97829.5e

30. Roldan CA, Shively BK, Lau CC, Gurule FT, Smith EA, Crawford MH. Systemic lupus erythematosus valve disease by transesophageal echocardiography and the role of antiphospholipid antibodies. *J Am Coll Cardiol.* 1992;20(5):1127–1134. doi:10.1016/0735-1097(92)90368-w
31. Futrell N, Millikan C. Frequency, etiology, and prevention of stroke in patients with systemic lupus erythematosus. *Stroke.* 1989;20(5):583–591. doi:10.1161/01.str.20.5.583
32. Khamashta MA, Cuadrado MJ, Mujic F, Taub NA, Hunt BJ, Hughes GRV. The Management of Thrombosis in the Antiphospholipid–Antibody Syndrome. *N Engl J Med.* 1995;332(15):993–997. doi:10.1056/NEJM199504133321504
33. Miller CS, Egan RM, Falace DA, Rayens MK, Moore CR. Prevalence of infective endocarditis in patients with systemic lupus erythematosus. *J Am Dent Assoc* 1939. 1999;130(3):387–392. doi:10.14219/jada.archive.1999.0209
34. Luce EB, Montgomery MT, Redding SW. The prevalence of cardiac valvular pathosis in patients with systemic lupus erythematosus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1990;70(5):590–592. doi:10.1016/0030-4220(90)90405-h
35. Zysset MK, Montgomery MT, Redding SW, Dell’Italia LJ. Systemic lupus erythematosus: a consideration for antimicrobial prophylaxis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1987;64(1):30–34. doi:10.1016/0030-4220(87)90112-5
36. Dajee H, Hurley EJ, Szarnicki RJ. Cardiac valve replacement in systemic lupus erythematosus. A review. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;85(5):718–726.
37. Comín-Colet J, Sánchez-Corral MA, Alegre-Sancho JJ, et al. Complete heart block in an adult with systemic lupus erythematosus and recent onset of hydroxychloroquine therapy. *Lupus.* 2001;10(1):59–62. doi:10.1191/096120301673172543

38. Matusik PS, Matusik PT, Stein PK. Heart rate variability in patients with systemic lupus erythematosus: a systematic review and methodological considerations. *Lupus*. 2018;27(8):1225–1239. doi:10.1177/0961203318771502
39. Petri M, Perez-Gutthann S, Spence D, Hochberg MC. Risk factors for coronary artery disease in patients with systemic lupus erythematosus. *Am J Med*. 1992;93(5):513–519. doi:10.1016/0002-9343(92)90578-y
40. Toloza SMA, Uribe AG, McGwin G, et al. Systemic lupus erythematosus in a multiethnic US cohort (LUMINA). XXIII. Baseline predictors of vascular events. *Arthritis Rheum*. 2004;50(12):3947–3957. doi:10.1002/art.20622
41. Manzi S, Meilahn EN, Rairie JE, et al. Age-specific incidence rates of myocardial infarction and angina in women with systemic lupus erythematosus: comparison with the Framingham Study. *Am J Epidemiol*. 1997;145(5):408–415. doi:10.1093/oxfordjournals.aje.a009122
42. Hejtmancik MR, Wright JC, Quint R, Jennings FL. THE CARDIOVASCULAR MANIFESTATIONS OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS. *Am Heart J*. 1964;68:119–130. doi:10.1016/0002-8703(64)90248-0
43. Jain D, Halushka MK. Cardiac pathology of systemic lupus erythematosus. *J Clin Pathol*. 2009;62(7):584–592. doi:10.1136/jcp.2009.064311
44. Bulkley BH, Roberts WC. The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy. A study of 36 necropsy patients. *Am J Med*. 1975;58(2):243–264. doi:10.1016/0002-9343(75)90575-6
45. Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am Heart J*. 1985;110(6):1257–1265. doi:10.1016/0002-8703(85)90023-7

46. Esdaile JM, Abrahamowicz M, Grodzicky T, et al. Traditional Framingham risk factors fail to fully account for accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum.* 2001;44(10):2331–2337. doi:10.1002/1529-0131(200110)44:10<2331::aid-art395>3.0.co;2-i
47. Nihoyannopoulos P, Gomez PM, Joshi J, Loizou S, Walport MJ, Oakley CM. Cardiac abnormalities in systemic lupus erythematosus. Association with raised anticardiolipin antibodies. *Circulation.* 1990;82(2):369–375. doi:10.1161/01.cir.82.2.369
48. Miller LW. Cardiovascular toxicities of immunosuppressive agents. *Am J Transplant Off J Am Soc Transplant Am Soc Transpl Surg.* 2002;2(9):807–818.
49. Petri M, Roubenoff R, Dallal GE, Nadeau MR, Selhub J, Rosenberg IH. Plasma homocysteine as a risk factor for atherothrombotic events in systemic lupus erythematosus. *Lancet Lond Engl.* 1996;348(9035):1120–1124. doi:10.1016/S0140-6736(96)03032-2
50. Doria A, Shoenfeld Y, Wu R, et al. Risk factors for subclinical atherosclerosis in a prospective cohort of patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2003;62(11):1071–1077. doi:10.1136/ard.62.11.1071
51. Bruce IN. Cardiovascular disease in lupus patients: should all patients be treated with statins and aspirin? *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2005;19(5):823–838. doi:10.1016/j.berh.2005.05.001
52. Simeón-Aznar CP, Fonollosa-Plá V, Tolosa-Vilella C, et al. Registry of the Spanish Network for Systemic Sclerosis: Survival, Prognostic Factors, and Causes of Death. *Medicine (Baltimore).* 2015;94(43):e1728. doi:10.1097/MD.0000000000001728

53. Lambova S. Cardiac manifestations in systemic sclerosis. *World J Cardiol.* 2014;6(9):993–1005. doi:10.4330/wjc.v6.i9.993
54. Nihtyanova SI, Schreiber BE, Ong VH, et al. Prediction of pulmonary complications and long-term survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol Hoboken NJ.* 2014;66(6):1625–1635. doi:10.1002/art.38390
55. Elhai M, Meune C, Avouac J, Kahan A, Allanore Y. Trends in mortality in patients with systemic sclerosis over 40 years: a systematic review and meta-analysis of cohort studies. *Rheumatol Oxf Engl.* 2012;51(6):1017–1026. doi:10.1093/rheumatology/ker269
56. Komócsi A, Vorobcsuk A, Faludi R, et al. The impact of cardiopulmonary manifestations on the mortality of SSc: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Rheumatol Oxf Engl.* 2012;51(6):1027–1036. doi:10.1093/rheumatology/ker357
57. D'Angelo WA, Fries JF, Masi AT, Shulman LE. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma). A study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *Am J Med.* 1969;46(3):428–440. doi:10.1016/0002-9343(69)90044-8
58. Janosik DL, Osborn TG, Moore TL, Shah DG, Kenney RG, Zuckner J. Heart disease in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum.* 1989;19(3):191–200.
59. Rangarajan V, Matiasz R, Freed BH. Cardiac complications of systemic sclerosis and management: recent progress. *Curr Opin Rheumatol.* 2017;29(6):574–584. doi:10.1097/BOR.0000000000000439

60. Medsger TA, Masi AT, Rodnan GP, Benedek TG, Robinson H. Survival with systemic sclerosis (scleroderma). A life-table analysis of clinical and demographic factors in 309 patients. *Ann Intern Med.* 1971;75(3):369–376. doi:10.7326/0003-4819-75-3-369
61. Smith JW, Clements PJ, Levisman J, Furst D, Ross M. Echocardiographic features of progressive systemic sclerosis (PSS): Correlation with hemodynamic and postmortem studies. *Am J Med.* 1979;66(1):28–33. doi:10.1016/0002-9343(79)90478-9
62. Klein AL, Abbara S, Agler DA, et al. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with pericardial disease: endorsed by the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr Off Publ Am Soc Echocardiogr.* 2013;26(9):965–1012.e15. doi:10.1016/j.echo.2013.06.023
63. Cosyns B, Plein S, Nihoyanopoulos P, et al. European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) position paper: Multimodality imaging in pericardial disease. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16(1):12–31. doi:10.1093/ehjci/jeu128
64. McWhorter JE, LeRoy EC. Pericardial disease in scleroderma (systemic sclerosis). *Am J Med.* 1974;57(4):566–575. doi:10.1016/0002-9343(74)90008-4
65. Imazio M, Bobbio M, Cecchi E, et al. Colchicine in addition to conventional therapy for acute pericarditis: results of the COLchicine for acute PERicarditis (COPE) trial. *Circulation.* 2005;112(13):2012–2016. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.105.542738

66. Parks JL, Taylor MH, Parks LP, Silver RM. Systemic Sclerosis and the Heart. *Rheum Dis Clin*. 2014;40(1):87–102. doi:10.1016/j.rdc.2013.10.007
67. Oram S, Stokes W. The heart in scleroderma. *Br Heart J*. 1961;23:243–259. doi:10.1136/hrt.23.3.243
68. Bulkley BH, Ridolfi RL, Salyer WR, Hutchins GM. Myocardial lesions of progressive systemic sclerosis. A cause of cardiac dysfunction. *Circulation*. 1976;53(3):483–490. doi:10.1161/01.cir.53.3.483
69. Au K, Singh MK, Bodukam V, et al. Atherosclerosis in Systemic Sclerosis– A Systematic Review and Meta Analysis. *Arthritis Rheum*. 2011;63(7):2078–2090. doi:10.1002/art.30380
70. Minier T, Nagy Z, Bálint Z, et al. Construct validity evaluation of the European Scleroderma Study Group activity index, and investigation of possible new disease activity markers in systemic sclerosis. *Rheumatol Oxf Engl*. 2010;49(6):1133–1145. doi:10.1093/rheumatology/keq022
71. Hinchcliff M, Desai CS, Varga J, Shah SJ. Prevalence, prognosis, and factors associated with left ventricular diastolic dysfunction in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2012;30(2 Suppl 71):S30–37.
72. Bissell L–A, Anderson M, Burgess M, et al. Consensus best practice pathway of the UK Systemic Sclerosis Study group: management of cardiac disease in systemic sclerosis. *Rheumatol Oxf Engl*. 2017;56(6):912–921. doi:10.1093/rheumatology/kew488
73. Chighizola C, Meroni PL, Schreiber BE, Coghlan JG, Denton CP, Ong VH. Role of N–terminal pro–brain natriuretic peptide in detecting clinically significant cardiac involvement in systemic sclerosis patients. *Clin Exp Rheumatol*. 2012;30(2 Suppl 71):S81–85.

74. Meune C, Khanna D, Aboulhosn J, et al. A right ventricular diastolic impairment is common in systemic sclerosis and is associated with other target-organ damage. *Semin Arthritis Rheum.* 2016;45(4):439–445. doi:10.1016/j.semarthrit.2015.07.002
75. Ntusi NAB, Piechnik SK, Francis JM, et al. Subclinical myocardial inflammation and diffuse fibrosis are common in systemic sclerosis—a clinical study using myocardial T1-mapping and extracellular volume quantification. *J Cardiovasc Magn Reson Off J Soc Cardiovasc Magn Reson.* 2014;16:21. doi:10.1186/1532-429X-16-21
76. Barison A, Gargani L, De Marchi D, et al. Early myocardial and skeletal muscle interstitial remodelling in systemic sclerosis: insights from extracellular volume quantification using cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16(1):74–80. doi:10.1093/ehjci/jeu167
77. Meune C, Allanore Y, Devaux J-Y, et al. High prevalence of right ventricular systolic dysfunction in early systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2004;31(10):1941–1945.
78. Mukherjee M, Chung S-E, Ton VK, et al. Unique Abnormalities in Right Ventricular Longitudinal Strain in Systemic Sclerosis Patients. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2016;9(6). doi:10.1161/CIRCIMAGING.115.003792
79. Belin RJ, Varga J, Collins JD, Freed BH. Right ventricular cardiomyopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology.* 2017;56(6):1045–1047. doi:10.1093/rheumatology/kew494
80. Desai CS, Lee DC, Shah SJ. Systemic sclerosis and the heart: current diagnosis and management. *Curr Opin Rheumatol.* 2011;23(6):545–554. doi:10.1097/BOR.0b013e32834b8975

81. Roberts NK, Cabeen WR, Moss J, Clements PJ, Furst DE. The prevalence of conduction defects and cardiac arrhythmias in progressive systemic sclerosis. *Ann Intern Med.* 1981;94(1):38–40. doi:10.7326/0003-4819-94-1-38
82. Kostis JB, Seibold JR, Turkevich D, et al. Prognostic importance of cardiac arrhythmias in systemic sclerosis. *Am J Med.* 1988;84(6):1007–1015. doi:10.1016/0002-9343(88)90305-1
83. Alexander EL, Firestein GS, Weiss JL, et al. Reversible cold-induced abnormalities in myocardial perfusion and function in systemic sclerosis. *Ann Intern Med.* 1986;105(5):661–668. doi:10.7326/0003-4819-105-5-661
84. Follansbee WP, Curtiss EI, Rahko PS, et al. The electrocardiogram in systemic sclerosis (scleroderma). Study of 102 consecutive cases with functional correlations and review of the literature. *Am J Med.* 1985;79(2):183–192. doi:10.1016/0002-9343(85)90008-7
85. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(10):1809–1815. doi:10.1136/ard.2009.114264
86. Vacca A, Meune C, Gordon J, et al. Cardiac arrhythmias and conduction defects in systemic sclerosis. *Rheumatol Oxf Engl.* 2014;53(7):1172–1177. doi:10.1093/rheumatology/ket377
87. Follansbee WP, Zerbe TR, Medsger TA. Cardiac and skeletal muscle disease in systemic sclerosis (scleroderma): a high risk association. *Am Heart J.* 1993;125(1):194–203. doi:10.1016/0002-8703(93)90075-k

88. Ridolfi RL, Bulkley BH, Hutchins GM. The cardiac conduction system in progressive systemic sclerosis. Clinical and pathologic features of 35 patients. *Am J Med.* 1976;61(3):361–366. doi:10.1016/0002-9343(76)90373-9
89. Morelli S, Sgreccia A, Ferrante L, et al. Relationships between electrocardiographic and echocardiographic findings in systemic sclerosis (scleroderma). *Int J Cardiol.* 1996;57(2):151–160. doi:10.1016/s0167-5273(96)02808-2
90. Gyger G, Baron M. Gastrointestinal manifestations of scleroderma: recent progress in evaluation, pathogenesis, and management. *Curr Rheumatol Rep.* 2012;14(1):22–29. doi:10.1007/s11926-011-0217-3
91. Seferović PM, Ristić AD, Maksimović R, et al. Cardiac arrhythmias and conduction disturbances in autoimmune rheumatic diseases. *Rheumatol Oxf Engl.* 2006;45 Suppl 4:iv39–42. doi:10.1093/rheumatology/kel315
92. Bernardo P, Conforti ML, Bellando-Randone S, et al. Implantable cardioverter defibrillator prevents sudden cardiac death in systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2011;38(8):1617–1621. doi:10.3899/jrheum.100480
93. Biełous-Wilk A, Poreba M, Staniszevska-Marszałek E, et al. Electrocardiographic evaluation in patients with systemic scleroderma and without clinically evident heart disease. *Ann Noninvasive Electrocardiol Off J Int Soc Holter Noninvasive Electrocardiol Inc.* 2009;14(3):251–257. doi:10.1111/j.1542-474X.2009.00306.x
94. McGoon MD, Benza RL, Escibano-Subias P, et al. Pulmonary arterial hypertension: epidemiology and registries. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(25 Suppl):D51–59. doi:10.1016/j.jacc.2013.10.023

95. Trad S, Amoura Z, Beigelman C, et al. Pulmonary arterial hypertension is a major mortality factor in diffuse systemic sclerosis, independent of interstitial lung disease. *Arthritis Rheum.* 2006;54(1):184–191. doi:10.1002/art.21538
96. Hachulla E. Hypertension artérielle pulmonaire de la sclérodémie systémique. [/data/revues/03980499/v38i2/S0398049912003964/](#). Published online March 5, 2013. Accessed January 6, 2020. <https://www.em-consulte.com/en/article/792008>
97. Galiè N, Humbert M, Vachiery J–L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J.* 2015;46(4):903–975. doi:10.1183/13993003.01032–2015
98. Danieli MG, Gambini S, Pettinari L, Logullo F, Veronesi G, Gabrielli A. Impact of treatment on survival in polymyositis and dermatomyositis. A single–centre long–term follow–up study. *Autoimmun Rev.* 2014;13(10):1048–1054. doi:10.1016/j.autrev.2014.08.023
99. Gupta R, Wayangankar SA, Targoff IN, Hennebry TA. Clinical cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review. *Int J Cardiol.* 2011;148(3):261–270. doi:10.1016/j.ijcard.2010.08.013
100. Zhang L, Wang G, Ma L, Zu N. Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Clin Cardiol.* 2012;35(11):686–691. doi:10.1002/clc.22026

101. Schwartz T, Diederichsen LP, Lundberg IE, Sjaastad I, Sanner H. Cardiac involvement in adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *RMD Open*. 2016;2(2). doi:10.1136/rmdopen-2016-000291
102. Denbow CE, Lie JT, Tancredi RG, Bunch TW. Cardiac involvement in polymyositis: a clinicopathologic study of 20 autopsied patients. *Arthritis Rheum*. 1979;22(10):1088-1092. doi:10.1002/art.1780221007
103. Haupt HM, Hutchins GM. The heart and cardiac conduction system in polymyositis-dermatomyositis: a clinicopathologic study of 16 autopsied patients. *Am J Cardiol*. 1982;50(5):998-1006. doi:10.1016/0002-9149(82)90408-8
104. Labirua-Iturburu A, Selva-O'Callaghan A, Vincze M, et al. Anti-PL-7 (anti-threonyl-tRNA synthetase) antisynthetase syndrome: clinical manifestations in a series of patients from a European multicenter study (EUMYONET) and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2012;91(4):206-211. doi:10.1097/MD.0b013e318260977c
105. Diederichsen LP, Simonsen JA, Diederichsen AC, et al. Cardiac Abnormalities in Adult Patients With Polymyositis or Dermatomyositis as Assessed by Noninvasive Modalities. *Arthritis Care Res*. 2016;68(7):1012-1020. doi:10.1002/acr.22772
106. Xhyheri B, Manfrini O, Mazzolini M, Pizzi C, Bugiardini R. Heart rate variability today. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;55(3):321-331. doi:10.1016/j.pcad.2012.09.001

107. Ungprasert P, Suksaranjit P, Spanuchart I, Leeaphorn N, Permpalung N. Risk of coronary artery disease in patients with idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Semin Arthritis Rheum.* 2014;44(1):63–67. doi:10.1016/j.semarthrit.2014.03.004
108. Rai SK, Choi HK, Sayre EC, Aviña-Zubieta JA. Risk of myocardial infarction and ischaemic stroke in adults with polymyositis and dermatomyositis: a general population-based study. *Rheumatol Oxf Engl.* 2016;55(3):461–469. doi:10.1093/rheumatology/kev336
109. Diederichsen LP, Diederichsen ACP, Simonsen JA, et al. Traditional cardiovascular risk factors and coronary artery calcification in adults with polymyositis and dermatomyositis: a Danish multicenter study. *Arthritis Care Res.* 2015;67(6):848–854. doi:10.1002/acr.22520
110. Lega J-C, Reynaud Q, Belot A, Fabien N, Durieu I, Cottin V. Idiopathic inflammatory myopathies and the lung. *Eur Respir Rev.* 2015;24(136):216–238. doi:10.1183/16000617.00002015
111. Hervier B, Meyer A, Dieval C, et al. Pulmonary hypertension in antisynthetase syndrome: prevalence, aetiology and survival. *Eur Respir J.* 2013;42(5):1271–1282. doi:10.1183/09031936.00156312
112. Nakanishi N, European Society of Cardiology, European Respiratory Society. 2009 ESC/ERS pulmonary hypertension guidelines and connective tissue disease. *Allergol Int Off J Jpn Soc Allergol.* 2011;60(4):419–424. doi:10.2332/allergolint.11-RAI-0362
113. Rantapää-Dahlqvist S, Backman C, Sandgren H, Ostberg Y. Echocardiographic findings in patients with primary Sjögren's syndrome. *Clin Rheumatol.* 1993;12(2):214–218. doi:10.1007/bf02231529

114. Gyöngyösi M, Pokorny G, Jambrik Z, et al. Cardiac manifestations in primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis.* 1996;55(7):450–454. doi:10.1136/ard.55.7.450
115. Golan TD, Keren D, Elias N, et al. Severe reversible cardiomyopathy associated with systemic vasculitis in primary Sjögren's syndrome. *Lupus.* 1997;6(6):505–508. doi:10.1177/096120339700600605
116. Levin MD, Zoet-Nugteren SK, Markusse HM. Myocarditis and primary Sjögren's syndrome. *Lancet Lond Engl.* 1999;354(9173):128–129. doi:10.1016/s0140-6736(99)02251-5
117. Gasparyan AY, Ayvazyan L, Yessirkepov M, Kitas GD. Colchicine as an anti-inflammatory and cardioprotective agent. *Expert Opin Drug Metab Toxicol.* 2015;11(11):1781–1794. doi:10.1517/17425255.2015.1076391
118. Iqbal A, Iqbal MK, Sharma S, et al. Molecular mechanism involved in cyclophosphamide-induced cardiotoxicity: Old drug with a new vision. *Life Sci.* 2019;218:112–131. doi:10.1016/j.lfs.2018.12.018
119. al-Nasser IA. In vivo prevention of cyclophosphamide-induced Ca<sup>2+</sup> dependent damage of rat heart and liver mitochondria by cyclosporin A. *Comp Biochem Physiol A Mol Integr Physiol.* 1998;121(3):209–214. doi:10.1016/s1095-6433(98)10135-6
120. Monsuez J-J, Charniot J-C, Vignat N, Artigou J-Y. Cardiac side-effects of cancer chemotherapy. *Int J Cardiol.* 2010;144(1):3–15. doi:10.1016/j.ijcard.2010.03.003
121. Rabinovitz A, Lombardo M, Schinke CD, Wang D, Abdissa N, Garcia M. Rituximab and Cardiotoxicity. *J Am Coll Cardiol.* 2019;61(10 Supplement):E582. doi:10.1016/S0735-1097(13)60582-3

122. Koh JH, Park E-K, Lee H-N, et al. Clinical characteristics and survival of 413 patients with systemic lupus erythematosus in southeastern areas of South Korea: A multicenter retrospective cohort study. *Int J Rheum Dis*. Published online December 4, 2019. doi:10.1111/1756-185X.13761
123. Li W-G, Ye Z-Z, Yin Z-H, Zhang K. Clinical and immunological characteristics in 552 systemic lupus erythematosus patients in a southern province of China. *Int J Rheum Dis*. 2017;20(1):68-75. doi:10.1111/1756-185X.12480
124. Budhoo A, Mody GM, Dubula T, Patel N, Mody PG. Comparison of ethnicity, gender, age of onset and outcome in South Africans with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2017;26(4):438-446. doi:10.1177/0961203316676380
125. Cooper GS, Parks CG, Treadwell EL, et al. Differences by race, sex and age in the clinical and immunologic features of recently diagnosed systemic lupus erythematosus patients in the southeastern United States. *Lupus*. 2002;11(3):161-167. doi:10.1191/0961203302lu161oa
126. Hamdy S, Gamal T, Khalil A K, Nagwa I. Pattern of systemic lupus erythematosus in Egyptian patients: the impact of disease activity on the quality of life. *Pan Afr Med J*. 2010;6. Accessed January 4, 2020. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3120985/>
127. Al Arfaj AS, Khalil N. Clinical and immunological manifestations in 624 SLE patients in Saudi Arabia. *Lupus*. 2009;18(5):465-473. doi:10.1177/0961203308100660
128. Houman MH, Smiti-Khanfir M, Ben Ghorbell I, Miled M. Systemic lupus erythematosus in Tunisia: demographic and clinical analysis of 100 patients. *Lupus*. 2004;13(3):204-211. doi:10.1191/0961203303lu530xx

129. Ben Achour T, Sayhi S, Boussetta N, Ben Abdelhafidh N, Ajili F, Louzir B. Les manifestations cardiaques au cours du lupus érythémateux : une étude de 80 cas. *Rev Médecine Interne*. 2018;39:A105–A106. doi:10.1016/j.revmed.2018.10.016
130. Ngaidé AA, Ly F, Ly K, et al. [Cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus in Dakar: Descriptive study about 50 cases]. *Bull Soc Pathol Exot 1990*. 2016;109(5):345–352. doi:10.1007/s13149-016-0529-7
131. Gopalan DA, Francis DGA, Gomes DF, Adhyapak DS, Shobha DV. PREVALENCE AND SPECTRUM OF CARDIO-VASCULAR DISEASE IN LUPUS PATIENTS AND THEIR TREATMENT OUTCOMES. *Indian J Appl Res*. 2019;9(6). Accessed January 5, 2020. <http://worldwidejournals.co.in/index.php/ijar/article/view/83>
132. Badui E, Garcia-Rubi D, Robles E, et al. Cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus. Prospective study of 100 patients. *Angiology*. 1985;36(7):431–441. doi:10.1177/000331978503600705
133. Cervera R, Font J, Paré C, et al. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis*. 1992;51(2):156–159.
134. Jia E, Geng H, Liu Q, et al. Cardiac manifestations of Han Chinese patients with systemic lupus erythematosus: a retrospective study. *Ir J Med Sci 1971* -. 2019;188(3):801–806. doi:10.1007/s11845-018-1934-7
135. Brigden W, Bywaters EG, Lessof MH, Ross IP. The heart in systemic lupus erythematosus. *Br Heart J*. 1960;22:1–16. doi:10.1136/hrt.22.1.1
136. Griffith GC, Vural IL. Acute and subacute disseminated lupus erythematosus; a correlation of clinical and postmortem findings in eighteen cases. *Circulation*. 1951;3(4):492–500. doi:10.1161/01.cir.3.4.492

137. Harvey AM, Shulman LE, Tumulty PA, Conley CL, Schoenrich EH. Systemic lupus erythematosus: review of the literature and clinical analysis of 138 cases. *Medicine (Baltimore)*. 1954;33(4):291–437.
138. Kong TQ, Kellum RE, Haserick JR. Clinical diagnosis of cardiac involvement in systemic lupus erythematosus. A correlation of clinical and autopsy findings in thirty patients. *Circulation*. 1962;26:7–11. doi:10.1161/01.cir.26.1.7
139. Roberts WC, High ST. The heart in systemic lupus erythematosus. *Curr Probl Cardiol*. 1999;24(1):1–56.
140. Logar D, Kveder T, Rozman B, Dobovisek J. Possible association between anti-Ro antibodies and myocarditis or cardiac conduction defects in adults with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 1990;49(8):627–629. doi:10.1136/ard.49.8.627
141. Johnson SR, Gladman DD, Urowitz MB, Ibañez D, Granton JT. Pulmonary hypertension in systemic lupus. *Lupus*. 2004;13(7):506–509. doi:10.1191/0961203303lu1051oa
142. Pan TL, Thumboo J, Boey ML. Primary and secondary pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2000;9(5):338–342. doi:10.1191/096120300678828361
143. Tanaka E, Harigai M, Tanaka M, Kawaguchi Y, Hara M, Kamatani N. Pulmonary hypertension in systemic lupus erythematosus: evaluation of clinical characteristics and response to immunosuppressive treatment. *J Rheumatol*. 2002;29(2):282–287.
144. Prabu A, Patel K, Yee C-S, et al. Prevalence and risk factors for pulmonary arterial hypertension in patients with lupus. *Rheumatol Oxf Engl*. 2009;48(12):1506–1511. doi:10.1093/rheumatology/kep203

145. Cherif Y, Salah RB, Frikha F, et al. Sclérodémie systémique : à propos de 77 cas. */data/revues/02488663/v35sS2/S0248866314009540/*. Published online December 2, 2014. Accessed January 5, 2020. <https://www.em-consulte.com/en/article/942335>
146. Lamzef L, Mezalek ZT, Harmouche H, Maamar M, Adnaoui M, Aouni M. La sclérodémie systémique au Maroc : étude monocentrique de 65 cas. */data/revues/02488663/v33sS1/S0248866312003219/*. Published online May 17, 2012. Accessed January 5, 2020. <https://www.em-consulte.com/en/article/715075>
147. Butt Sheraz A., Jeppesen Jørgen L., Torp-Pedersen Christian, et al. Cardiovascular Manifestations of Systemic Sclerosis: A Danish Nationwide Cohort Study. *J Am Heart Assoc.* 2019;8(17):e013405. doi:10.1161/JAHA.119.013405
148. Ahmad QM, Shah IH, Nauman Q, Sameem F, Kamili M. CARDIAC INVOLVEMENT IN PATIENTS OF SYSTEMIC SCLEROSIS. *Indian J Dermatol.* 2008;53(4):215–216. doi:10.4103/0019–5154.44801
149. Turki C, Snoussi M, Frikha F, et al. Atteinte cardiaque au cours des dermatomyosites et polymyosites : à propos de 10 cas. *Rev Médecine Interne.* 2018;39:A229. doi:10.1016/j.revmed.2018.03.228
150. Taylor AJ, Wortham DC, Burge JR, Rogan KM. The heart in polymyositis: a prospective evaluation of 26 patients. *Clin Cardiol.* 1993;16(11):802–808. doi:10.1002/clc.4960161110

# ANNEXES

**Annexe1 :****Fiche d'exploitation du Lupus Erythémateux Disséminé**

Identité : Provenance : Couverture sociale:

IP :

Sexe : F / M Age :

Age au diagnostic du LED :

Les paramètres		Présents	Absents	
<b>Les atteintes cutanées et muqueuses</b>	Raynaud			
	Le Rash malaire			
	Lupus discoïde			
	Photosensibilité			
	Alopécie			
	Autres : engelures, panniculite lupique, lupus tumidus, livedo....			
<b>Les atteintes viscérales</b>	Cardiaque			
	Rénale (Glomérulonéphrite lupique)			
	Pleuro-pulmonaire	Pleurésie		
		Infiltrats pulmonaires / Atélectasie		
		HTAP		
	Ostéo-articulaire : polyarthrites, polyarthralgies, ténosynovites, ostéonécroses aseptiques....			
Neurologique	Centrale : AVC,			

		Neuropathies craniennes, myélopathies ischémiques, myélites, troubles cognitifs et mnésiques, crises comitiales...		
		Périphérique : multinévrites, sdmyasthéniforme....		
	oculaire			
	Digestive			
psychiatrique				
Profil immunologique	Anti-ADN natif			
	Les antigènes solubles : anti-Sm, anti- Ro/SSA, anti-La/SSB, anti-RNP.			
	AAN : FR...			
	Sérologie syphilitique dissociée			
	Anticoagulant circulant.			
Traitement	Symptomatique	cutané		
		rénale		
		pulmonaire		
		Ostéo-articulaire		
		neurologique		
		digestive		
		cardiaque		
		psychiatrique		

	De Fond	
--	------------	--

Evolution	Favorable :	
	Défavorable	Aggravation :
		Décès :
	Cause de Décès :	

➤ Si atteinte cardiaque :

Délai d'apparition de l'atteinte cardiaque :

Symptomatique / Asymptomatique.

Score d'activité à la découverte de l'atteinte cardiaque :

Paramètres		Présents	Absents	
<b>Symptomatologie cardiaque</b>	Dyspnée (à l'effort/ au repos/ orthopnée)			
	La Fatigue			
	L'OMI			
	Palpitations/ Syncope			
	Douleur thoracique (ischémique/ atypique)			
	Autres			
<b>Radio thorax</b>	Cardiomégalie			
	Calcifications			
	Autres			
<b>ECC</b>	<b>Troubles de rythme</b>	ESA/ ESV/		
		TSV/ TV.		
	<b>Troubles de conduction</b>	BAV I / BAV II / BAV III		
		BSA I / BSA II / BSA III		
		BBD / BBG / fasciculaire ant/post.		
<b>Autres : anomalies du ST-T, microvoltage, HVG/HVD/.....</b>				
<b>ETT</b>	Atteinte péricardique : aiguë / chronique /constrictive			
	Atteinte myocardique : fibrose / myocardite			
	CMR/ HVG/ HVD/ HAG/ HAD			
	ICD/ ICG / Insuffisance cardiaque globale.			
	Atteinte valvulaire : LibmannSacks, IM, RM...			
<b>Biologie</b>	Pro-BNP / BNP élevé			
	Troponine/ CK-MB élevé			
<b>Suivi</b>				

**Annexe2 :****Fiche d'exploitation de la Sclérodermie systémique**

Identité : Provenance :

IP : Couverture sociale :

Sexe : F / M

Age au diagnostic de la sclérodermie :

Sclérodermie systémique cutanée : diffuse/ limitée.

Les paramètres		Présents	Absents
Les Atteintes cutanées et muqueuses	Raynaud		
	La sclérose cutanée		
	Les ulcérations digitales		
	Les télangiectasies		
	Calcinose dermique		
	Atteinte muqueuse (Sd sec, déchaussement dentaire.)		
Les atteintes viscérales	Digestive		
	pulmonaire	Fibrose pulmonaire	
		HTAP	
	Cardiaque		
	Rénale		
	Musculaire		
	Ostéo-articulaire		
	Oculaire		
Pr ofi	- Anti-Scl70		

	Les Anti-centromères			
	Anti-ARN polymérase			
	AAN			
	Autres : .....			
<b>Traitement</b>	<b>Symptomatique</b>	Cutané		
		Digestif		
		Pulmonaire		
		Cardiaque		
		Rénale		
		Musculaire		
		Ostéo-articulaire		
		Oculaire		
	<b>De fond</b>			

Evolution	Favorable :	
	Défavorable	Aggravation :
		Décès : Cause de Décès :

➤ Si atteinte cardiaque :

Délai d'apparition de l'atteinte cardiaque :

Symptomatique / Asymptomatique.

Paramètres		Présents	Absents	
<b>Symptomatologie cardiaque</b>	Dyspnée (à l'effort/ au repos/ orthopnée)			
	La Fatigue			
	L'OMI			
	Palpitations/ Syncope			
	Douleur thoracique (ischémique/ atypique)			
	Autres			
<b>Radio thorax</b>	Cardiomégalie			
	Calcifications			
	Autres			
<b>ECG</b>	<b>Troubles de rythme</b>	ESA/ ESV/		
		TSV/ TV.		
	<b>Troubles de conduction</b>	BAV I / BAV II / BAV III		
		BSA I / BSA II / BSA III		
		BBD / BBG / fasciculaire ant/post.		
<b>Autres</b> : anomalies du ST-T, microvoltage, HVG/HVD/.....				
<b>ETT</b>	Atteinte péricardique : aigue / chronique /constrictive			
	Atteinte myocardique : fibrose / myocardite			
	CMR/ HVG/ HVD/ HAG/ HAD			
	ICD/ ICG / Insuffisance cardiaque globlae.			
<b>Biologie</b>	Pro-BNP / BNP élevé			
	Troponine/ CK-MB élevé			
<b>Suivi</b>				

**Annexe3 :****Fiche d'exploitation des myopathies inflammatoires**

Identité : Provenance :

IP : Couverture sociale :

Sexe : F / M Age :

Age au diagnostic de l'atteinte :

Type de MII : Dermatomyosite Polymyosite Syndrome des anti-synthétases

Paramètres		Présents	Absents
Atteinte cutanée	Rash héliotrope		
	Erythème maculeux en bandes des mains, Papules de Gottron...		
	Photosensibilité		
	Atteinte de l'ongle : signe de la manucure, mégapapillaires.		
	Erythème flagellé du tronc et la racine des membres.		
	Erythème en V du décolleté		
	Autres :		
Atteinte musculaire	Atteinte des ceintures scapulaires et pelviennes		
	Dysphonie, Dysphagie		
	Amyotrophie		
	Atteinte des muscles respiratoires		
Atteinte systémique	Pulmonaire		
	Ostéo-articulaire		
	Cardiaque		
	Autres :		
Profil immunologique	MSAs (Myositis-specific autoantibodies) : tRNA, anti-p155/140, anti-Mi2, anti-SRP, anti-CADM-140....		
	Anti-Jo1, anti-PL7, anti-PL12, anti-OJ, anti-EJ....		
	Autres : AAN , anti-adn natif.....		

<b>Traitement</b>	<b>symptomatique</b>	Cutané	
		musculaire	
		Pulmonaire	
		Cardiaque	
		Articulaire	
	<b>De fond</b>		

<b>Evolution</b>	Favorable :	
	<b>Défavorable</b>	Aggravation :
		Décès : Cause de Décès :

➤ Si atteinte cardiaque :

Délai d'apparition de l'atteinte cardiaque :

Symptomatique / Asymptomatique.

Paramètres		Présents	Absents	
<b>Symptomatologie cardiaque</b>	Dyspnée (à l'effort/ au repos/ orthopnée)			
	La Fatigue			
	L'OMI			
	Palpitations/ Syncope			
	Douleur thoracique (ischémique/ atypique)			
	Autres			
<b>Radio thorax</b>	Cardiomégalie			
	Calcifications			
	Autres			
<b>ECG</b>	<b>Troubles de rythme</b>	ESA/ ESV/		
		TSV/ TV.		
	<b>Troubles de conduction</b>	BAV I / BAV II / BAV III		
		BSA I / BSA II / BSA III		
		BBD / BBG / fasciculaire ant/post.		
<b>Autres :</b> anomalies du ST-T, microvoltage, HVG/HVD/.....				
<b>ETT</b>	Atteinte péricardique : aiguë / chronique /constrictive			
	Atteinte myocardique : fibrose / myocardite			
	CMR/ HVG/ HVD/ HAG/ HAD			
	ICD/ ICG / Insuffisance cardiaque globale.			
	Atteinte valvulaire : IM, RM, IA, RA....			
<b>Biologie</b>	Pro-BNP / BNP élevé			
	Troponine/ CK-MB élevé			
<b>Suivi</b>				

**Annexe4 :****Fiche d'exploitation : Syndrome de GougerotSjogren**

Identité :

Provenance :

IP :

Couverture sociale :

Sexe : F / M

Age :

Age au diagnostic du SGS:

Syndrome de Gougerot-Sjogren : Primaire  Secondaire 

Paramètres		Présents	Absents
L'atteinte buccale	La xérostomie	brulure et douleur buccale, picotements.	
		sensation de bouche sèche et prise fréquente de liquide	
		salive épaisse, hyper sialorrhée paradoxale	
		sensation de gout métallique, diminution du gout.	
		Abaisse-langue collant à la paroi juggale.	
		Autres...	
	Les complications de la xérostomie	Caries dentaires, dents grisâtres.	
		La gingivite tartrique, l'édentation	
		La candidose buccale récidivante (perlèche, candidose atrophique chronique...)	
		Autres : .....	
L'atteinte oculaire	La sécheresse oculaire	Sensation de sable dans les yeux.	
		Douleurs, brulures oculaires..	
		Impression de corps étranger.	
		Sécrétion épaisse le matin, absence de larmes sous l'influence d'irritants ou d'émotions.	
		Conjonctivites, Kérato-conjonctivites.	
		Autres....	
L'atteinte cutanée et	L'atteinte cutanée	Xérose cutanée (Prurit, sécheresse des cheveux)	
		La vascularite leucocytoclasique (Purpura palpable des membres inférieurs, nodules, ulcérations...)	
		La vascularite urticarienne (plaques érythémateuses et œdémateuses > 24h)	

	Syndrome de Raynaud.		
	Erythème annulaire.		
	La sécheresse vulvaire et vaginale (démangeaisons, les brûlures,		
	Autres : érythème des paupières, vitiligo, alopecie...		
L'atteinte articulaire	Polyarthralgies inflammatoires périphériques (mains, pieds)		
	Polyarthrite (non érosive + + + +, érosive)		
	Autres : .....		
L'atteinte musculaire	Myosite proximale douloureuse.		
	La fatigue musculaire.		
	Autres : .....		
L'atteinte respiratoire	Trachéo-bronchite sèche.		
	La pneumopathie interstitielle lymphocytaire.		
	La fibrose pulmonaire.		
	Autres : .....		
L'atteinte rénale et	Néphropathie interstitielle et acidose tubulaire distale.		
	Glomérulonéphrite.		
	Cystite interstitielle.		
	Autres : .....		
L'atteinte digestive	Dyskinésie œsophagienne.		
	La gastrite atrophique.		
	Autres : .....		
L'atteinte neurologique.	Pseudo-SEP.		
	Atrophie optique.		
	Neuropathie périphérique.		
	Névralgie du trijumeau.		
	Autres : .....		
L'atteinte psychiatrique	Troubles dépressifs.		
	Troubles anxieux.		
	Troubles des fonctions cognitives, de la mémoire, de l'attention et de la concentration.		
	Autres : .....		
L'atteinte	Thyroïdite auto-immune.		
	Hypothyroïdie.		

	Autres : .....				
<b>Profil Immunologique</b>	Anti-SSA				
	Anti-SSB				
	Anti-centromères.				
	Autres :				
<b>Traitement</b>	Traitement de fond				
	Traitement étiologique du syndrome sec				
	Traitement substitutifs				
	Traitement des atteintes extra-glandulaires	Atteinte cutanée et muqueuse.			
		Atteinte articulaire.			
		Atteinte musculaire.			
		Atteinte respiratoire.			
		Atteinte cardiaque.			
		Atteinte rénale et urologique.			
		Atteinte digestive.			
		Atteinte neurologique.			
Atteinte psychiatrique.					
Atteinte endocrinienne.					

<b>Evolution</b>	Favorable :	
	Défavorable	Aggravation :
		Décès :
	Cause de Décès :	

➤ Si atteinte cardiaque :

Délai d'apparition de l'atteinte cardiaque :

Symptomatique / Asymptomatique.

Paramètres		Présents	Absents	
<b>Symptomatologie</b> cardiaque	Dyspnée (à l'effort/ au repos/ orthopnée)			
	La Fatigue			
	L'OMI			
	Palpitations/ Syncope			
	Douleur thoracique (ischémique/ atypique)			
	Autres			
<b>Radio</b> thorax	Cardiomégalie			
	Calcifications			
	Autres			
<b>ECG</b>	<b>Troubles de rythme</b>	ESA/ ESV.		
		TSV/ TV.		
	<b>Troubles de conduction</b>	BAV I / BAV II / BAV III		
		BSA I / BSA II / BSA III		
		BBD / BBG / fasciculaire ant/post.		
<b>Autres : anomalies du ST-T, microvoltage, HVG/HVD/....</b>				
<b>ETT</b>	Atteinte péricardique : aigue / chronique /constrictive			
	Atteinte myocardique : fibrose / myocardite			
	CMR/ HVG/ HVD/ HAG/ HAD			
	ICD/ ICG / Insuffisance cardiaque globlae.			
<b>Biologie</b>	Pro-BNP / BNP élevé			
	Troponine/ CK-MB élevé			
<b>Suivi</b>				