

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 285

**L'ATTEINTE CARDIAQUE DANS LES MALADIES
SYSTEMIQUES DE L'ENFANT**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Chaimae NAHI

Née le 29 Mars 1991 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Maladies systémiques – Atteinte cardiaque – Enfant –
Sévérité – Evolution.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

Mr. H. AIT OUAMAR

Professeur de Pédiatrie

Mr. A. GAOUZI

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAQUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUNINI Yassine
Pr. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOURIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZA OUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saïda*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leïla
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BIIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAIKHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHANIMI Zineb
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Pédiatrie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



Dédicaces



A dieu tout puissant

اللهم لك الحمد حتى ترضى و لك الحمد اذا رضيت و لك الحمد بعد
الرضى

A Mes chers parents, à qui je dois tout :

A Mon Père Mr Abderrahim Nahi

A Ma Mère Mme Lalla Hafida Drissi

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.

C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession

Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue et heureuse vie

Veillez savoir qu'aucun mot n'a pu exprimer ce que je ressens en vous écrivant cette dédicace

Je vous aime beaucoup

A Mes chères frères Omar, Hamza et BadrEddine

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et
de tendresse envers vous.*

*Merci pour la joie que vous me procurez, Je vous souhaite la réussite
dans votre vie , le bonheur, la santé et une longue et heureuse vie*

Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

A la mémoire de ma chère grand-mère Mme Drissi Lalla

Mbarça

Aucun mot ne peut exprimer l'amour que je ressens pour vous

J'aurais tant aimé que vous soyez présente.

*Puisse Dieu tout puissant vous accorde sa clémence, sa miséricorde et
vous accueille dans son saint paradis...*

Je ne vous oublierai jamais

A ma chère grand-mère Mme Fatima Bentaibi

*Vous êtes et vous serez toujours pour moi le symbole de la force et de
courage*

Merci beaucoup pour votre soutien

Que dieu tout puissant vous accorde santé, bonheur et une longue vie

A la mémoire de mes deux grands pères

*Que Dieu tout puissant vous accorde sa clémence, sa miséricorde et vous
accueille dans son saint paradis*

A ma très chère tante maternelle Mme Drissi Lalla Aicha

*Vous étiez et vous resteriez toujours plus qu'une tante, je vous
considère ma deuxième mère*

Que dieu tout puissant vous accorde santé, bonheur et une longue vie

A ma très chère tante paternelle Mme Nahi Khadija

*Je n'oublierais jamais votre aide au cours de ses années, merci
énormément pour tout*

Que dieu tout puissant vous accorde santé, bonheur et une longue vie

A ma Famille,

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre
soutien, encouragements, et affection.*

*J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage
de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.*

A mes amies,

*En souvenir d'agréables moments passés ensemble, et en témoignage de
notre amitié.*

*Je vous exprime par ce travail toute mon affection et j'espère que notre
amitié restera intacte et durera pour toujours*

A toute personne dont je n'ai pas pu citer le nom ...

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à
l'élaboration de ce travail*

*A tous ceux qui ont pour mission de soulager l'être humain
et d'essayer de lui procurer le bien – être physique,
psychique et social*

*A tous les enfants malades.... Que dieu nous aide à
apaiser leur souffrances....*

*A tous ceux connus ou inconnus qui vont feuilleter un jour
ce travail*

Remerciements



A

Notre maître et Président de thèse

Monsieur A. Bentahila

Professeur de pédiatrie

*Vous nous avez honorablement, fait preuve de votre qualité de maître,
en acceptant de présider le jury de notre thèse.*

*Nous avons, pendant longtemps, bénéficié de votre savoir, votre
manière d'enseignement et votre bienveillance. Veuillez trouver ici,
l'expression de notre profond respect et notre grande reconnaissance.*

A

Notre maître et Rapporteur de thèse

Madame B. Chkirate

Professeur de pédiatrie

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et Humaines.

Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A

Notre maître et juge de thèse

Monsieur H. Ait Ouamar

Professeur de pédiatrie

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en vous intéressant à notre travail et en acceptant de le juger.

Nous sommes profondément touché par votre accueil. Veuillez accepter, l'expression de notre profond respect et notre reconnaissance.

A

Notre maître et juge de thèse

Monsieur A. Gaouzi

Professeur de pédiatrie

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.

Veillez croire, cher maître, à l'assurance de notre respect et notre considération

Liste des abréviations

RAS	: Rien à signaler
TTT	: Traitement
RSS	: Régime sans sel
IM	: insuffisance mitrale
ETT	: Echographie trans-thoracique
MTX	: Méthotrexate
AINS	: Anti-inflammatoires non stéroïdiens
HTA	: Hypertension artérielle
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
GNA	: Glomérulonéphrite aigue
HSF	: Hyalinose segmentaire et focale
APS	: Antipaludéens de synthèse
PBR	: ponction biopsie rénale
BDC	: Bruits du cœur
AVK	: Anti-vitamine K
ICT	: Indice cardio-thoracique
OD	: Oreillette droite
VD	: Oreillette gauche
VG	: ventricule gauche
AP	: Artère pulmonaire

Sommaire



Introduction	1
Matériel et Méthodes d'étude	4
I. Matériel d'étude :	5
II. Méthodes :	5
Résultats	24
I. Difficultés et limites de l'étude :	25
II. Epidémiologie :	25
1. Fréquence globale de l'atteinte cardiaque:	25
2. Fréquence de l'atteinte cardiaque selon le type de maladie systémique	26
3. Répartition selon l'âge :	27
4. Répartition selon le sexe :	29
III. L'atteinte cardiaque :	31
1. Données de l'examen cardiaque.....	31
1.1. l'arthrite systémique :	31
1.2. Le lupus érythémateux disséminé :	32
1.3. La connectivité mixte :	33
1.4. La sclérodermie systémique:	33
1.5. La maladie de behçet : Atteinte latente dans les 2 cas	33
1.6. L'oligoarthrite : Atteinte latente dans 1 cas.....	33
2. Données de la Radiographie thoracique :	34
3. Données de l'échographie cardiaque :	35
3.1. l'arthrite systémique :	35
3.2. Le lupus érythémateux disséminé :	37
3.3. Laconnectivite Mixte :	39
3.4. La Maladie de Behçet :	39
3.5. L'oligoarthrite :	39
3.6. La Sclérodermie systémique:	39
IV. Modalités Thérapeutiques :	40
1. AINS.....	40

2. Corticoïdes par voie générale :.....	40
3. Corticoïdes locaux.....	40
4. Les Immunosuppresseurs :.....	41
5. Biothérapie :.....	42
6. Mesures Symptomatiques :.....	43
V. Evolution :.....	44
Discussion	49
1. Fréquence :.....	50
2. Age et Sexe :.....	54
3. L'atteinte cardiaque :.....	55
3.1. L'atteinte péricardique:	55
3.2. La tamponnade :.....	59
3.3. L'atteinte myocardique :.....	60
3.4. L'endocardite :.....	63
3.5. L'atteinte Valvulaire :.....	65
3.6. L'atteinte des artères coronaires et l'athérosclérose prématurée :	67
3.7. Les anomalies de la conduction et troubles du rythme :	68
3.8. L'Hypertension Artérielle Pulmonaire :.....	71
3.9. L'Atteinte du Ventricule gauche :.....	72
4. Traitement.....	76
5. Evolution :.....	80
Conclusion	83
Résumés	87
Bibliographie	91

Introduction



Les maladies de système chez l'enfant sont des maladies inflammatoires touchant plusieurs organes. En raison de la similitude des tissus qui les compose (tissu conjonctif) qui est constitué en partie du collagène, elles sont également désignées par les termes de collagénoses ou connectivites

Elles sont également désignées par les termes collagénose ou connectivites.

Chez l'enfant les maladies systémiques ne sont pas rares, on trouve :

- Arthrites Juvéniles Idiopathiques (AJI) dont les formes systémiques ("Still")
- -Connectivites et vascularites "classiques" – Lupus Erythémateux Disséminé, dermatomyosite juvénile, sclérodermie, connectivites de chevauchement, maladie de behçet, connectivite mixte (syndrome de SHARP)
- Périartérite noueuse (PAN) de l'enfant, Kawasaki, vascularites à ANCA, Takayasu
- Granulomatoses systémiques

Les symptômes de début de ces maladies sont habituellement peu spécifiques avec la fièvre, myalgies, arthralgies. Ensuite le tableau se complète selon le type de maladie systémique par des réactions cutanées, des signes rénaux, cardiaques, pulmonaires, neurologiques...

L'atteinte cardiaque est fréquente au cours des maladies systémiques chez l'enfant. Elle constitue parfois un élément diagnostique ou pronostique important. Elle est fréquemment rencontrée au cours du lupus et de l'arthrite systémique où le péricarde est le plus souvent touché

L'atteinte cardiaque de la sclérodermie prédomine sur le péricarde et le myocarde. La dermatomyosite (DM) et la polymyosite (PM) se compliquent surtout de troubles du rythme et de la conduction. L'atteinte myocardique constitue un facteur de gravité de la périartérite noueuse (PAN) .Au cours de du syndrome de Sharp, l'atteinte péricardique domine.

Notre recherche consiste à répondre à un certain nombre de questions :

- Quelle est la fréquence de l'atteinte cardiaque au cours des maladies systémiques chez l'enfant ?
- Quels sont les différents types de cardiopathies rencontrées au cours des maladies systémiques chez l'enfant ?
- Quelles sont leurs particularités thérapeutiques et évolutives ?

Notre objectif est d'essayer de répondre à ces questions a travers une série d'observations recensées au service de pédiatrie 4 et à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat durant une période de 2001 à 2015 et ensuite d'essayer d'analyser nos données à travers une revue actualisée de la littérature .

*Matériel et
Méthodes d'étude*



I. Matériel d'étude :

- Registre des archives du service de Pédiatrie IV
- Registre de consultation de rhumatologie pédiatrique du Pr. CHKIRATE
- Registre de cardiologie pédiatrique du Pr .BENTAHILA
- Dossiers des malades

II. Méthodes :

- Nous avons retenu 53 dossiers
- Nous avons consulté les dossiers des patients et avons relevé les données sous forme de tableaux pour faciliter leur analyse
- Nous avons utilisés **le logiciel SPSS** pour une interprétation statistique et analyse des données qui comportaient les renseignements suivants :

1. Noms

2. Prénoms

3. Diagnostic :

Le diagnostic de l'arthrite juvénile idiopathique (forme systémique et oligoarticulaire) été posé selon les critères d'ILAR , le lupus érythémateux disséminé selon les critères d'ARA , la connectivite mixte selon les critères de Kasukawa , la sclérodermie selon les critères d'ACR et la maladie de behçet selon les critères internationaux ISGBD

4. Données épidémiologiques :

4.1. Age :

- Au diagnostic de la maladie
- De l'atteinte cardiaque

4.2. Sexe

5. Données sur l'atteinte cardiaque :

5.1. L'Examen clinique cardiaque

5.2. La Radio pulmonaire

5.3. L'Echocardiographie :

- Type de cardiopathies
- Sévérité
- Evolution

6. Traitement :

- Traitement de la cardiopathie
- Traitement de la maladie

7.Evolution

Nom/ Prénom	Diagnostic	Age		Sexe	L'atteinte cardiaque	Traitement	Evolution
		DC	Cardio pathie				
1.CA	Arthrite Systémique	7ans	7ans	M	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : Normale <u>ETT</u> : péricardite minime	<u>Bolus de Méthylprédnisolone</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 20mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u>	Bonne avec dégression de la dose des corticoïdes
2.ER	Arthrite Systémique	4 ans et 1/2	4ans et ½	M	<u>Ex cardiaque</u> : tachycardie + assourdissement des Bruits du cœur <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : péricardite importante	<u>Aspegic 750mg /j</u> (1 semaine) puis : <u>Voltaire 50 mg/j</u>	-3 poussées sous AINS → Bolus de Solumédrol *3jours puis <u>Prédnisone 20mg /j+</u> <u>Traitement adjuvant</u> -Non amélioration → <u>Méthotrexate :25mg/sem en</u> <u>IM</u> -Amélioration incomplète → Biothérapie Actémra 400mg/j (évolution favorable sous biothérapie) score de Guanini 70% Recul de 2ans
3.FM	Arthrite Systémique	7 ans	7ans	M	<u>Ex Cardiaque</u> : Assourdissement des BDC <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : Epanchement péricardique de moyenne abondance	<u>Bolus de Solumédrol</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 25mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Poussées → Augmentation de la dose des corticoïdes+ Methotrexate 25mg/sem +Acfol 5mg/sem → Evolution favorable

4.SM	Arthrite Systémique	14 mois	14 Mois	M	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : péricardite minime	<u>Aspirine</u> 600mg/j	Poussées entrecoupées de rémissions → Bolus de Solumédrol *3j puis Prédnisone 15mg/j + Traitement adjuvant + RSS avec bonne évolution
5.AR	Arthrite Systémique	7ans	7ans	M	<u>Ex Cardiaque</u> : Frottement péricardique <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : péricardite minime	<u>Bolus de Méthyl-prédnisolone</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 25mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u>	Bonne évolution sur le plan articulaire mais apparition d'une insuffisance mitrale minime + insuffisance tricuspidiennne légère après 1 an → augmentation des doses des corticoïdes(35mg/j) + Méthotrexate 20mg/sem → Evolution favorable
6.AB	Arthrite Systémique	5ans	5ans	M	<u>Ex Cardiaque</u> : dyspnée, assourdissement des BDC et tachycardie <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : cardiomyopathie dilatée	<u>Bolus de Méthyl-prédnisolone</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 20mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u>	-Absence d'amélioration → Méthotrexate - Syndrome d'activation macrophagique -Persistance des symptômes articulaires → Biothérapie -Enbrel *sans amélioration → - Kineret*100mg → évolution favorable (score de guanini 70%)

7.YH	Arthrite Systémique	8ans	8ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : Tachycardie <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : Epanchement péricardique modéré</p>	<p><u>Prédnisone</u> : 20mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u></p>	<p>-Absence d'amélioration → Méthotrexate - Syndrome d'activation macrophagique+ persistance des poussées → Enbrel → persistance des poussées → Kineret* → évolution spectaculaire (score de guanini 90%)</p>
8.AN	Arthrite Systémique	5ans	8ans	F	<p><u>Ex Cardiaque</u> : Tachycardie <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : Epanchement péricardique modéré</p>	<p>Aspégic (1 semaine) <u>Bolus de Méthylprédnisolone</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 20mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u></p>	<p>Syndrome d'activation macrophagique +2ème poussée → bolus de Méthylprédnisolone*3J + corticoïdes par voie orale → Evolution favorable + dégression des corticoïdes</p>
9.AN	Arthrite Systémique	5ans	5ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : dyspnée , assourdissement des BDC et tachycardie <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : Epanchement péricardique circonférentiel modéré en postérolatéral et minime en antérolatéral + bonne fonction ventriculaire</p>	<p><u>Bolus de Méthylprédnisolone</u> *3j <u>Prédnisone</u> : 20mg /j <u>Traitement adjuvant</u> <u>Régime sans sel strict</u></p>	<p>Syndrome d'activation macrophagique +2ème poussée → bolus de Méthylprédnisolone + corticoïdes par voie orale → Evolution favorable + dégression des corticoïdes</p>

Les Atteintes cardiaques dans les maladies de système chez l'enfant

10.HK	Arthrite Systémique	4ans	4ans	M	<u>Ex cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : pleuropneumopathie <u>ETT</u> : péricardite minime	<u>Diclofenac</u> :50 mg/j puis :25mg/j corticoïdes en bolus <u>Prédnisone</u> :30 mg/j puis20 mg /j pdt 3ans <u>MTX</u> : 15mg/sem-pdt 3ans <u>Cyclosporine</u> :50 mg/j pdt 6 mois Rééducation	Pas d'amélioration →Etanercept (enbrel) Démarré le 18/01/2011 Pdt 6mois (mauvaise observance du TTT)→ Actemra* (Score de Guanini50-70%) à 6mois
11.OA	Arthrite Systémique	4ans	8ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : souffle systolique aux 4 foyers <u>R du poumon</u> : cardiomégalie <u>ETT</u> : cardiomyopathie dilatée des 2 ventricules probablement en rapport avec une anémie+ insuffisance mitrale minime+ insuffisance tricuspidiene légère	<u>Voltaire</u> : 50mg/j <u>prédnisone</u> 20mg/j+ trt adjuvant+ RSS <u>MTX</u> 25mg/sem	Amélioration incomplète→Enbrel* (3mois) Persistance de l'arthrite→ ACTEMRA 200mg/15j→ Evolution favorable (score de Guanini 70%) à 12mois
12.JS	Arthrite Systémique	4ans	4ans et ½	F	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : Normale <u>ETT</u> : Discret épanchement péricardique	<u>Voltaire</u> 50mg/j <u>Prédnisone</u> 20mg/j+ trt adjuvant + RSS	Absence d'amélioration→ MTX (2ans) Non amélioration→ ACTEMRA 200mg /15j → Amélioration (score de Guanini 50%)
13.SY	Arthrite Systémique	9ans	9ans	M	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : ICT limite <u>ETT</u> : Discret décollement péricardique VG modérément dilaté avec bonne fonction	- <u>Prédnisone</u> - <u>Méthotrexate</u> <u>Biothérapie</u> :Actémra	Plusieurs poussées→ ACTEMRA→ Rémission totale (score de Guanini 90%)

14.NA	Arthrite Systémique		5ans	M	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Cardiomégalie ETT : Epanchement péricardique postérolatéral gauche	-Prédnisone -Méthotrexate <u>Biothérapie</u> :Actémra (12/2015)	Sévères poussées avec Insuffisance mitrale minime en 2015 → ACTEMRA → rémission complète
15.TZ	Arthrite Systémique	11ans	11ans	F	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Normale ETT : Insuffisance mitrale minime +péricardite minime	Bolus de Méthyl-prédnisolone relayé par prédnisone 30mg/j +ttt adjuvant+ RSS	Deux poussées (bolus de Méthylprédnisolone+ prednisone per os) → Evolution favorable
16.TD	Arthrite Systémique	10ans	10ans	M	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Normale ETT : péricardite minime	<u>Salicylés</u> à dose anti-inflammatoire	Insuffisance mitrale grade 1 après 2ans puis stabilisation
17.AA	Arthrite Systémique		11	M	Ex Clinique : tachycardie R du poumon : cardiomégalie modérée ETT : Insuffisance mitrale+ Insuffisance tricuspidiennne légère	-Prédnisone -Ttt adjuvant <u>Régime sans sel</u>	Sevrage des corticoïdes en janvier 2016 → rémission complète
18.BZ	Arthrite Systémique	4 ans et 1/2	5ans	M	Ex cardiaque : tachycardie + assourdissement des Bruits du cœur R du poumon : Cardiomégalie ETT : Discret épanchement péricardique	-Bolus <u>méthylprédnisolone</u> relayé par prédnisone 20mg/j -Méthotrexate (2ans) -Biothérapie (Etanercept 25mg/sem en 2012)	Poussées avec IM minime après 3ans sous Etanercept* → ACTEMRA → Evolution favorable (Score guanini 50-70%) → rémission Complète mais quelques séquelles orthopédiques
19.KJ	Arthrite Systémique	9mois	9mois	F	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Normale ETT : Epanchement péricardique minime	<u>Salicylés</u> a dose anti inflammatoire	Evolution favorable avec un recul de 6 mois

Les Atteintes cardiaques dans les maladies de système chez l'enfant

20.BA	Arthrite Systémique	4ans ½	4ans 1/2	M	Ex Cardiaque : tachycardie, assourdissement des BDC, frottement péricardique R du poumon : cardiomégalie ETT : péricardite minime	-AINS -Bolus de <u>Méthylprédnisolone</u> relayé par <u>prédnisone</u> 50mg/j+ ttt adjuvant + RSS - <u>MTX</u> - <u>Infiltration de</u> <u>corticoïdes locaux</u>	Après stabilisation pendant 6ans → poussée sévère en janvier 2016 (péricardite importante à l'ETT) → biothérapie
21.NH	Arthrite Systémique	7 ans	13ans	F	Ex Cardiaque : palpitations + rythme irrégulier R du poumon : cardiomégalie modérée ETT : communication interauriculaire type ostium secundum + cavités droites peu dilatées + insuffisance tricuspidiennne minime	<u>Prédnisone</u> per os puis dégression progressive	Evolution favorable avec un recul de 2 ans
22.DO	Arthrite Systémique	2ans		F	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : normale ETT : Epanchement péricardique minime	<u>Prédnisone</u> 20mg/j Traitement adjuvant Régime sans sel	Bonne évolution
23.BD	Arthrite Systémique	6 ans		M	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : cardiomégalie ETT : Epanchement péricardique	<u>AINS</u> <u>Corticoïdes</u> per os pendant 13 ans (difficulté de sevrage) <u>MTX</u> (3ans) <u>Bithérapie</u> : Etanercept*	Absence d'amélioration sous Etanercept* → ACTEMRA* → évolution favorable (score de guanini 90%) mais complications orthopédiques + retard de croissance

24.AD	Arthrite Systémique	1an ½	5ans 1/2	F	<u>Ex Clinique</u> : RAS <u>R du poumon</u> : fausse cardiomégalie <u>ETT</u> : Epanchement péricardique minime	<u>Salicylés à dose anti-inflammatoire</u>	Poussées→ Bolus de solumédrol relayé par voie orale Rémission→ Voltarène 50mg/j
25.MI	LEAD+ atteinte rénale + maladie cœliaque	12 ans	13 Ans	F	<u>Ex cardiaque</u> : Souffle systolique au foyer mitral irradiant à l'aisselle <u>R du poumon</u> : RAS <u>ETT</u> : Cardiomyopathie hypokinétique Insuffisance mitrale légère + péricardite minime	<u>Repos</u> <u>Bolus de Solumédrol relayé par prédnisone 35mg/j</u> Traitement adjuvant + Régime sans sel <u>Endoxan</u> (Néphropathie lupique) 1bolus /mois (6mois) <u>Antipaludéens de synthèse Nivaquine 200mg/J</u>	-Evolution immédiate favorable -Poussées entrecoupées de rémissions -Adressé il y a 1 an au service de néphrologie adulte
26.OH	LEAD	13 ans	14 Ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : Opacité basale gauche + émoussement des CDS <u>ETT</u> : péricardite minime+ insuffisance mitrale grade 1+ insuffisance tricuspidiennne minime	<u>Bolus de Méthylprédnisolone relayé par prédnisone 15mg/j+ ttt adjuvant + RSS</u> <u>Kinésithérapie</u>	Bonne évolution

Les Atteintes cardiaques dans les maladies de système chez l'enfant

27.EY	LEAD	14 ans	15 Ans	F	<p>Ex Cardiaque :Dyspnée , tachycardie frottement péricardique</p> <p>R du poumon : cardiomégalie</p> <p>ETT : Péricardite minime + minuscule Insuffisance mitrale</p>	<p>prédnisone 50 mg/j</p> <p>Traitement adjuvant</p> <p>Régime sans sel</p>	<p>Bonne évolution immédiate</p> <p>Poussées entrecoupées de remissions → Bolus de solumédrol*3 (1j/2) + prédnisone per os</p>
28.JH	LEAD	12 ans	19 Ans	F	<p>Ex Cardiaque :HTA</p> <p>R du poumon : normale</p> <p>ETT : discret décollement péricardique</p>	<p><u>Loxen</u> 100mg/j</p> <p><u>Hypotensil</u> 100mg/j</p> <p><u>Normatens</u> 100mg/j</p> <p><u>Lasilix</u> 80mg/j</p> <p><u>Prédnisone</u> 20mg/j</p> <p>Traitement adjuvant</p> <p><u>Régime sans sel</u></p>	<p>Evolution favorable</p>
29.TW	LEAD	11 ans	11 Ans	F	<p>Ex Cardiaque : HTA</p> <p>R du poumon: Normale</p> <p>ETT : péricardite minime , ventricule gauche modérément hypertrophié avec bonne fonction</p>	<p><u>Prednisone</u></p> <p><u>Antihypertenseurs</u></p> <p>Traitement adjuvant</p> <p>Régime sans sel</p>	<p>Bonne évolution</p>
30.OA	LEAD	14 ans	14 Ans	F	<p>Ex Cardiaque : Souffle systolique important au foyer mitral</p> <p>R du poumon : normale</p> <p>ETT : IM grade 3, Dilatation des cavités gauches, Discret épanchement péricardique d'allure réactionnelle à un épanchement pleural</p>	<p><u>Bolus de Méthylprédnisolone</u> 3 jours relayé par prédnisone 60mg/j + ttt adjuvant + RSS</p> <p><u>Nivaquine</u>200mg/j+</p> <p><u>Digoxine</u> 0,05*3/j+</p> <p><u>Lasilix</u> 40 mg matin</p> <p>20mg soir</p> <p><u>-Oracilline</u></p>	<p>Bonne évolution</p>

31.JB	LEAD	7ans	7ans	F	<p>Ex Cardiaque : Tachycardie + assourdissement des BDC</p> <p>R du poumon : normale</p> <p>ETT : Epanchement péricardique minime</p>	<p><u>Prédnisone</u> 20 mg/j Traitement adjuvant Régime sans sel</p>	Bonne évolution avec dégression des doses de la corticothérapie actuellement sous prédnisone 5mg/j/2
32. TB	LEAD+ atteinte rénale	14 ans	14ans	F	<p>Ex Cardiaque : Souffle systolique au foyer mitral, choc de pointe dévié en bas</p> <p>R du poumon : normale</p> <p>ETT : épanchement péricardique+ insuffisance mitrale</p>	<p><u>Bolus de</u> <u>Méthylprédnisolone</u>*3j relayé par <u>prédnisone</u> 60mg/j + ttt adjuvant + RSS</p> <p><u>Cyclophosphamide :</u> <u>Endoxan</u> 100mg/J <u>Nivaquine</u> 300mg/j</p>	Non négativation de la protéinurie → bolus de solumédrol relayé par prédnisone + ttt adjuvant + RSS → Négativation de la protéinurie mais HTAP → diminution des dose de la corticothérapie + ajout de Lopril *50mg/j et arrêt de l'Endoxan*
33.MF	LEAD+ atteinte rénale	10 ans	10 Ans	F	<p>Ex Cardiaque : Souffle systolique au foyer mitral</p> <p>R du poumon : Cardiomégalie</p> <p>ETT : Insuffisance mitrale grade 2+ Insuffisance tricuspidiennne 2m/s+ péricardite minime</p>	Corticothérapie par voie orale	Rémission puis poussée rénale (2012) → Endoxan + Imurel (traitement d'entretien) → Rémission → 3 ^{ème} poussée (Rénale+ hématologique)(2013) → indication de Cellcept*(non pris par manque de moyens) Poussée rénale 2014 → corticothérapie en bolus relayée par voie orale + Cellcept* → protéinurie de 24h néphrotique → adressée au service de néphrologie adulte

34.EZ	LEAD		14 ans	M	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Normale ETT : Lame d'épanchement péricardique+ insuffisance mitrale minime	<u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Evolution favorable
35.BS	LEAD	9ans	9ans	F	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Syndrome bronchique bilatérale ETT : Insuffisance mitrale grade 1 + insuffisance tricuspidiennne minime	<u>Antibiothérapie</u> <u>Prédnisone 20 mg/j</u> Traitement adjuvant + <u>Régime sans sel</u> <u>Nivaquine*200mg/j</u>	Bonne évolution avec dégression des doses de la corticothérapie
36.TF	LEAD	9 ans		F	Ex Cardiaque : RAS R du poumon : Normale ETT : Communication interauriculaire type ostium secundum de 6,6 mmhg	Anti inflammatoires non stéroïdiens	Evolution favorable
37.AR	LEAD	4ans Et 3 mois	5 ans	F	Ex Cardiaque : tachycardie + tachypnée R du poumon : syndrome alvéolaire du lobe inférieur gauche ETT : épanchement péricardique de faible abondance	<u>Antibiothérapie</u> <u>-Bolus de méthyl-prédnisolone*3j relayé par Prédnisone 40 mg/j</u> -Traitement adjuvant -Régime sans sel <u>-Cyclosporine</u> <u>-Protection solaire</u>	-Poussées entrecoupées de rémissions -Syndrome d'activation macrophagique → Cyclosporine+ bolus de corticoïdes → Evolution favorable + dégression des corticoïdes
38.SL	LEAD+ atteinte rénale+ atteinte neurologique	9ans	14 Ans	F	Ex Cardiaque : Souffle systolique aux 4 foyers R du poumon : cardiomégalie+ épanchement pleural gauche ETT : péricardite d'allure	<u>prédnisone 50 mg/j</u> TTT adjuvant + RSS <u>Lasilix 20mg/6h</u>	Aggravation de la protéinurie+ GNA extracapillaire prédominante développée sur GEM lupique encore active avec des signes de

					<p>chronique + insuffisance mitrale importante grade 3 +Insuffisance aortique avec oreillette gauche peu dilatée</p>		<p>chronicité → Bolus de corticoïdes relayé par voie orale + ttt adjuvant + RSS → Bonne évolution (2mois) Poussée rénale (protéinurie néphrotique + HTA Atteinte neurologique centrale (convulsions, troubles de la conscience secondaire à l'HTA) + IR + glomérulonéphrite membraneuse stade II avec HSF et sclérose à la PBR → diurétique + lopril*+ Cyclophosphamide +corticoïdes a doses élevés → persistance de l'HTA protéinurie néphrotique → APS Nivaquine*300mg/j+ prédnisone 25mg/j avec arrêt du cyclophosphamide → Stabilisation mais patiente perdue de vue pendant 5ans → Poussée rénale avec Insuffisance rénale stade terminale → Hémodialyse → Décès il y a 3ans</p>
--	--	--	--	--	--	--	---

39.BG	LEAD		12 Ans	F	<p><u>Ex Cardiaque</u> : discret souffle systolique au foyer mitral</p> <p><u>R du poumon</u> : cardiomégalie + pleurésie droite</p> <p><u>ETT</u> : Insuffisance mitrale minime</p>	<p><u>Prédnisone</u>+ <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u></p>	Evolution favorable
40.LA	LEAD+ atteinte rénale	14 ans	14 Ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : HTA+ Dyspnée+ tachycardie +souffle systolique surtout au foyer mitrale + Signe de harzer</p> <p><u>R du poumon</u> : surcharge hilaire bilatérale</p> <p><u>ETT</u> : péricardite minime Insuffisance mitrale grade 2+ Insuffisance aortique minime Ventricule gauche hypertrophique hypokinétique</p>	<p><u>Oxygénothérapie</u> 2L/m <u>Lasilix</u> <u>Lopril</u> (néphropathie lupique) -Bolus de Méthylprédnisolone relayé par Prédnisone40mg/j + ttt adjuvant + RSS</p>	Poussée + protéinurie massive → Avis Pr Ait Ouamar → PBR : a été d'interprétation limite avec des lésions de chronicité classe 4 , la combinaison à la classe 5 ne peut être écarter → Cyclophosphamide Endoxan* un bolus /mois pendant 6 mois → Rémission avec dégression des doses de la corticothérapie
41. RE	LEAD		11 ans	F	<p><u>Ex Cardiaque</u> : HTA</p> <p><u>R du poumon</u> : cardiomégalie modérée</p> <p><u>ETT</u> : Aorte initiale ascendante dilatée</p>	<p><u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u></p>	Evolution favorable

Les Atteintes cardiaques dans les maladies de système chez l'enfant

42.EF	LEAD		13 Ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : Tachycardie <u>R du poumon</u> : cardiomégalie <u>ETT</u> : péricardite modérée	<u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Evolution favorable
43.RF	LEAD	13 ans	14 ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : tachycardie assourdissement des BDC <u>R du poumon</u> : cardiomégalie ETT : Epanchement péricardique de moyenne abondance	<u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Poussée Après 1 an ETT : épanchement péricardique assez important de 30mm postérolatéral gauche et circonférentiel de 10 mm en antérolatéral
44.TL	LEAD		15 Ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : Cardiomégalie <u>ETT</u> : minuscule insuffisance mitrale + épanchement péricardique minime	<u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Evolution favorable
45.LO	LEAD		16 Ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : souffle systolique au foyer mitral <u>R du poumon</u> : cardiomégalie <u>ETT</u> : insuffisance mitrale grade 3	<u>Prédnisone</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Evolution favorable
46.AH	Connectivite mixte	8 ans	12 Ans	F	<u>Ex Cardiaque</u> : RAS <u>R du poumon</u> : cardiomégalie <u>ETT</u> : Ventricule gauche hypertrophié avec bonne fonction	Diclofenac (Xénid*) <u>Prédnisone 20mg/j</u> <u>TTT adjuvant</u> <u>Régime sans sel</u>	Evolution favorable avec dégression des doses de la corticothérapie

47.GI	Connectivite mixte	14 ans	14 Ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : souffle systolique au niveau du foyer aortique avec éclat de B2</p> <p><u>R du poumon</u> : Normale</p> <p><u>ETT</u> : dysfonction des ventricules</p> <p>Sténose aortique + insuffisance aortique</p>	<p><u>Prédnisone</u> 40 mg/j</p> <p><u>Traitement adjuvant</u></p> <p><u>Régime sans sel</u></p> <p><u>Rééducation</u> ostéoarticulaire</p>	<p>Amélioration partielle →</p> <p>Antipaludéens de synthèse</p> <p>Plaquenil 200mg/j</p> <p>Persistance des lésions cutanées → Méthotrexate 20mg/semaine</p>
48.GM	Connectivite mixte+ atteinte rénale	14 ans	14 Ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : RAS</p> <p><u>R du poumon</u> : Normale</p> <p><u>ETT</u> : Epanchement péricardique de moyenne abondance avec réaction épiscopéricardique + altération modéré de la fonction systolique du VG + dilatation des veines sus-hépatiques</p>	<p><u>Prédnisone</u> 60 mg/j</p> <p>Traitement adjuvant</p> <p>Régime sans sel</p> <p>Surveillance</p>	<p>Stable pendant 3 ans avec dégression des doses de la corticothérapie</p> <p>-Après 3ans → poussée sévère : HTA+ céphalées+ déficit moteur du MS gauche + épistaxis , Syndrome inflammatoire Cytolyse hépatique + protéinurie de 24h(+)</p> <p><u>ETT</u> : insuffisance aortique minime minuscule fuite mitrale +péricardite postéro latérale vers la pointe</p> <p><u>TDM cérébrale</u> : Discrète atrophie cortico sous corticale+ 2 petites calcifications l'une en M au niveau de la tente du cervelet et l'autre au niveau du noyau lenticulaire droit</p>

							<p><u>Biopsie rénale</u> : Une glomérulonéphrite extramembraneuse + prolifération endocapillaire segmentaire</p> <p>-Hyalinose segmentaire focale sur 25% → Avis Pr Ait Oumar :</p> <p>Cyclophosphamide 100mg/j+lopril* 50mg/j puis 100mg/j+ prédnisone</p> <p>Persistance des lésions cutanées → dégression de doses de la Corticothérapie + APS Nivaquine *400mg/j</p> <p>Après 6mois de TTT → prot 24h (-) → arrêt du cyclophosphamide + nivaquine*200mg/j → amélioration</p>
49.MA	Connectivite Mixte	13 ans	13 Ans	M	<p><u>Ex Cardiaque</u> : RAS</p> <p><u>R du poumon</u> : Normale</p> <p><u>ETT</u> : petite insuffisance tricuspидienne + insuffisance mitrale minime</p>	<p><u>Prédnisone</u> 60 mg/j</p> <p>Traitement adjuvant</p> <p>Régime sans sel</p>	<p>Une poussée après 2 ans → Bolus de corticoïdes relayé par voie orale</p> <p>Après 6mois de TRT → d'une façon brutale : dyspnée sévère + signes de détresse respiratoire ETT : HTAP → décès en réanimation</p>

50. FA	Maladie de Behçet	11 ans	12 ans	F	<p>Ex Cardiaque : RAS</p> <p>TDM Thoracique : Dilatation des artères pulmonaires partiellement thrombosés</p> <p>ETT : insuffisance mitrale minime + thrombus de l'oreillette droite étendu à la paroi postérieure passe vers le ventricule droit en diastole +insuffisance tricuspidiennne minime tronc de l'artère pulmonaire dilaté</p>	<p>-<u>Bolus de corticoïdes</u> relayé par voie orale</p> <p>-<u>Colchicine 1mg/j</u></p> <p>-<u>Lovenox injectable</u>→AVK</p>	<p>3 poussées sévères</p> <p>Décès après 32 mois de recul suite à une hémorragie foudroyante suite à une rupture d'un anévrysme de l'artère pulmonaire droite.</p>
51.SM	Maladie de Behçet	11 ans	11 Ans	M	<p>Ex Cardiaque : RAS</p> <p>R du poumon : Normale</p> <p>ETT : Epanchement péricardique circonférentiel minime</p>	<p><u>Colchicine 1mg/j</u></p> <p>TTT symptomatique des aphtes</p>	<p>Bonne évolution</p>
52.BK	Oligoarthritis	9 ans	9ans	F	<p>Ex Cardiaque : RAS</p> <p>R du poumon : Normale</p> <p>ETT : Ventricule gauche dilaté hypokinétique</p>	<p><u>Dindo 100mg/j+</u></p> <p>Ketum gel</p> <p><u>Infiltration de corticoïdes</u> au genou gauche</p>	<p>Maladie toujours active→Méthotrexate 25mg/sem pdt 6mois</p> <p>Poussée inflammatoire sous MTX→ Etanercept* Score de guanini 70%à 6mois et à 12mois : rémission complète</p>

53.WA	Scéléro-dermie systémique	13ans	13 ans	F	<p>Ex Cardiaque : Bruit de galop + souffle diastolique au foyer tricuspideen</p> <p>R du poumon : cardiomégalie+ œdème aigu du poumon</p> <p>ETT : Cardiopathie dilatée très hypokinétique cœur presque en arrêt FR et FE effondrées</p> <p>Insuffisance mitrale, oreillette gauche grade 1 à 2, Endocarde échogène</p> <p>Discrète réaction péricardique</p>	<p><u>Prédnisone</u> 40mg/j</p> <p>Traitement adjuvant</p> <p>Régime sans sel</p> <p><u>Digoxine</u> 0.15mg/j</p> <p><u>Lasilix</u> 40 mg/j</p> <p>Capen 25mg/j</p>	Evolution favorable
-------	---------------------------	-------	--------	---	--	---	---------------------

Résultats



I. Difficultés et limites de l'étude :

Les difficultés majeures que nous avons rencontrés au cours de cette étude étaient liées à l'exploitation des dossiers, essentiellement en ce qui concerne l'évolution, et le recul des malades (dossiers perdus et non retrouvés aux archives)

II. Epidémiologie :

1. Fréquence globale de l'atteinte cardiaque:

De 2001 à 2015 soit 15 ans, nous avons identifié 53 cas d'atteinte cardiaque dans les maladies de système chez l'enfant parmi 624 hospitalisations de maladie de système au service de pédiatrie IV, soit une incidence hospitalière globale de 8,49%

→ A noter que cette fréquence est certainement biaisée à cause des cas non enregistrés ou pages vides sur le registre du service

Notre étude porte sur 53 cas d'atteinte cardiaque dans les maladies de système chez l'enfant :

- 24 cas d'arthrite systémique soit 45,28%
- 21 cas de Lupus érythémateux disséminé soit 39,62%
- 04 cas de Connectivite Mixte soit 7,54%
- 02 cas de la maladie de Behçet soit 3,77%
- 01 cas de sclérodermie 1,88%
- 01 cas d'Oligoarthrite soit 1,88%

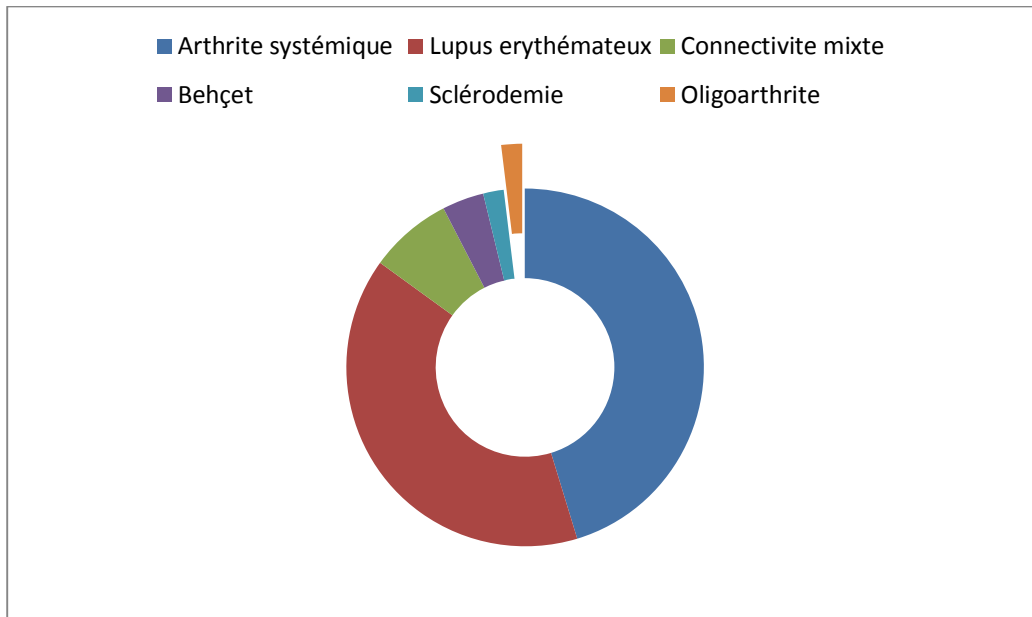


Figure 1 : Fréquence de l'atteinte cardiaque dans les maladies de système dans notre série

2. Fréquence de l'atteinte cardiaque selon le type de maladie systémique

Tableau 1 : Fréquence de l'atteinte cardiaque selon le type de maladie de système dans notre série

Type de la maladie	Nombre totale des patients	Nombre des patients avec atteinte cardiaque	Pourcentage
Arthrite systémique (AS)	212	24	11,32%
Lupus érythémateux Disséminé (LED)	57	21	36,84%
Connectivite Mixte (CM)	5	4	80%
Maladie de Behçet (MB)	19	2	10,52%
Sclérodémie systémique (SS)	4	1	25%
Oligoarthrite (OA)	1	206	0,48%

3. Répartition selon l'âge :

-L'âge moyen au diagnostic dans notre série est aux alentours de 8 ans et 1/2 alors que l'âge moyen de l'atteinte cardiaque est aux alentours de 10 ans

On a constaté que la période moyenne entre l'âge au diagnostic et celui de la cardiopathie est d'un an dans 75% des cas selon le T-test

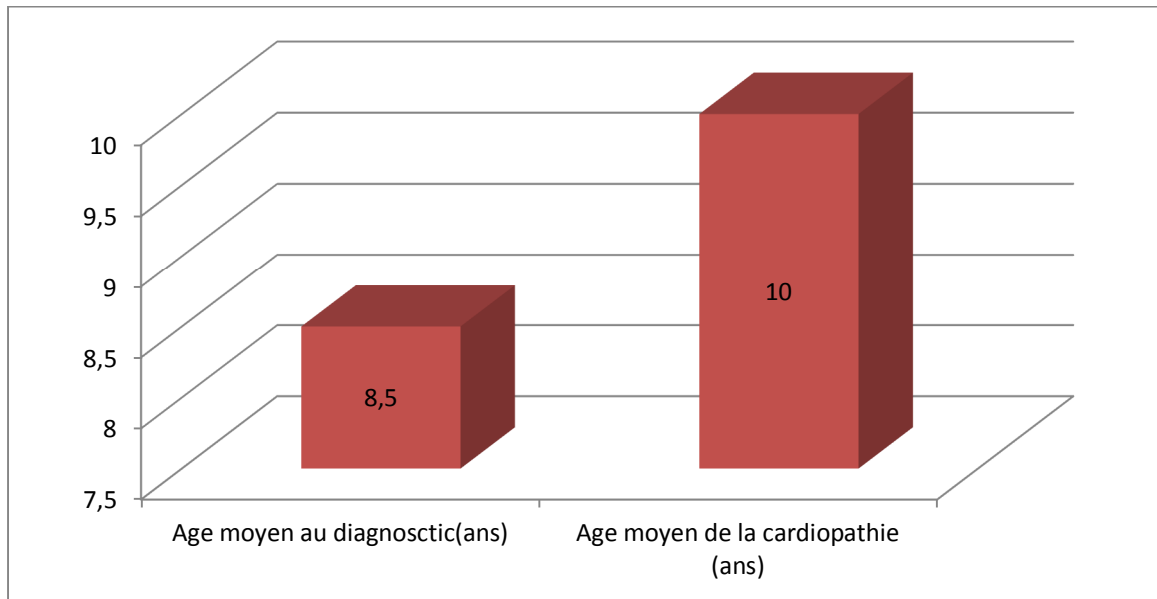


Figure2 : Répartition de l'âge moyen au diagnostic et l'âge moyen de la cardiopathie dans notre série

Tableau 2 : L'âge moyen au diagnostic et l'âge moyen de la cardiopathie selon le type de la maladie systémique

	Age moyen au diagnostic	Age moyen de l'atteinte cardiaque
Arthrite Systémique	5ans 1/2	6ans 1/2
Lupus Erythémateux	11ans	12ans 1/2
Connectivite Mixte	12ans	13 ans 1/2
Maladie de Behçet	11ans	11ans et 1/2
Oligoarthritis	9ans	9ans
Sclérodemie	13ans	13ans

Tableau 3 : Répartition de nos cas selon les tranches d'âge au diagnostic

	Age moyen au Diagnostic (%)	
Nourrisson	16 mois	(8,88%)
Age préscolaire	4 ans 1/2	(22,22%)
Age scolaire	8 ans 1/2	(42,22%)
Puberté	13ans 1/2	(26,66%)

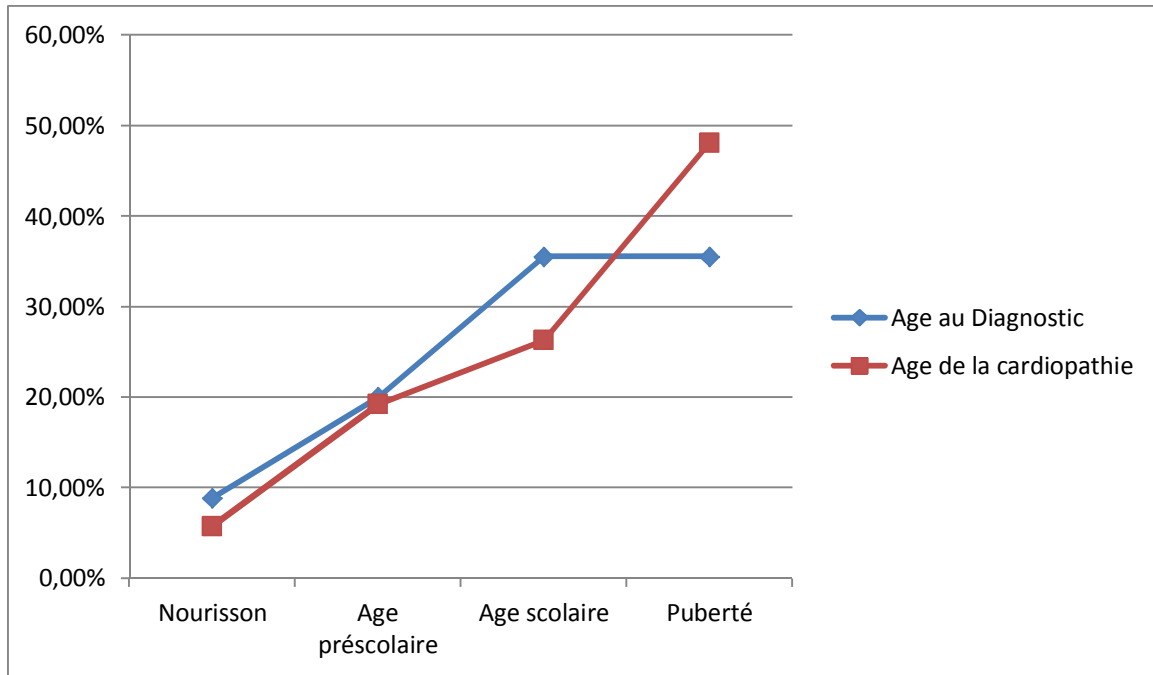


Figure 3 : Répartition des cas selon les tranches d'âge au diagnostic et l'âge de la cardiopathie

4. Répartition selon le sexe :

-Globalement, On a noté une légère prédominance féminine de 58,49%

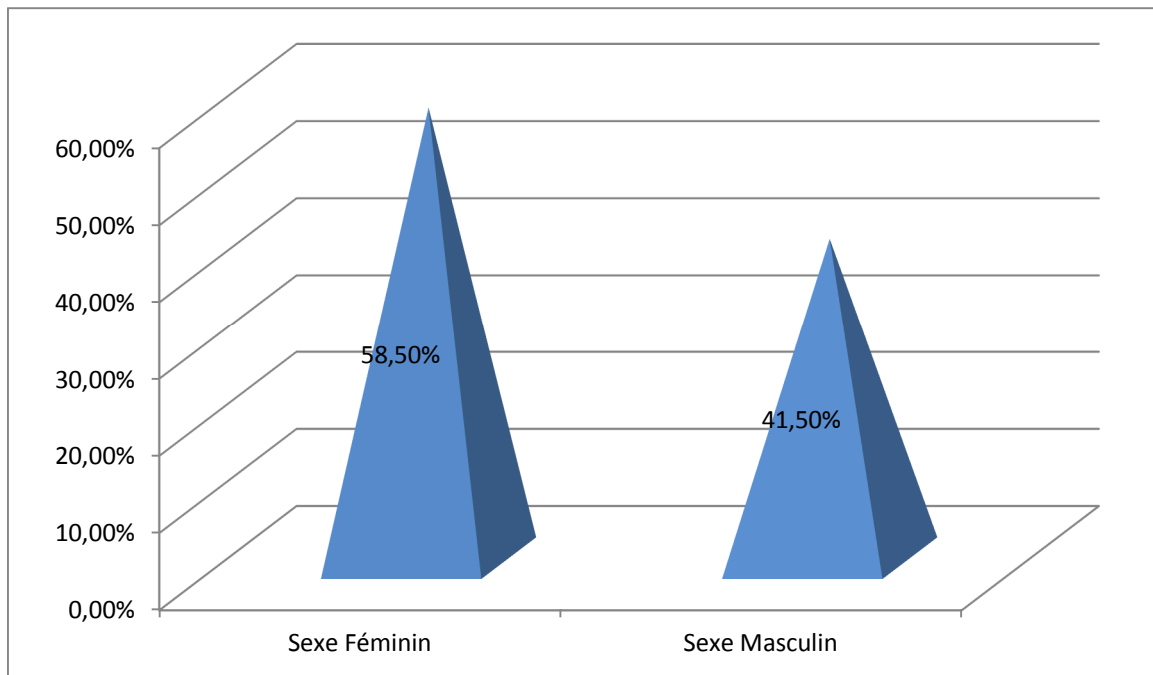


Figure 4 : Répartition des cas dans notre série selon le sexe

- Pour les cas de l'AS la répartition selon le sexe montre une prédominance masculine avec 16 garçons soit 66,66% et 8 filles soit 33,33%
- Pour les cas du lupus érythémateux disséminé la répartition montre une prédominance féminine de 90,47%
- Pour les cas de la connectivite mixte, il y'a une prédominance masculine de 75%
- pour la maladie de Behçet, on un cas de sexe masculin et un cas de sexe féminin
- pour la sclérodermie, on a un cas de sexe féminin
- pour l'oligoarthrite, on un cas de sexe féminin

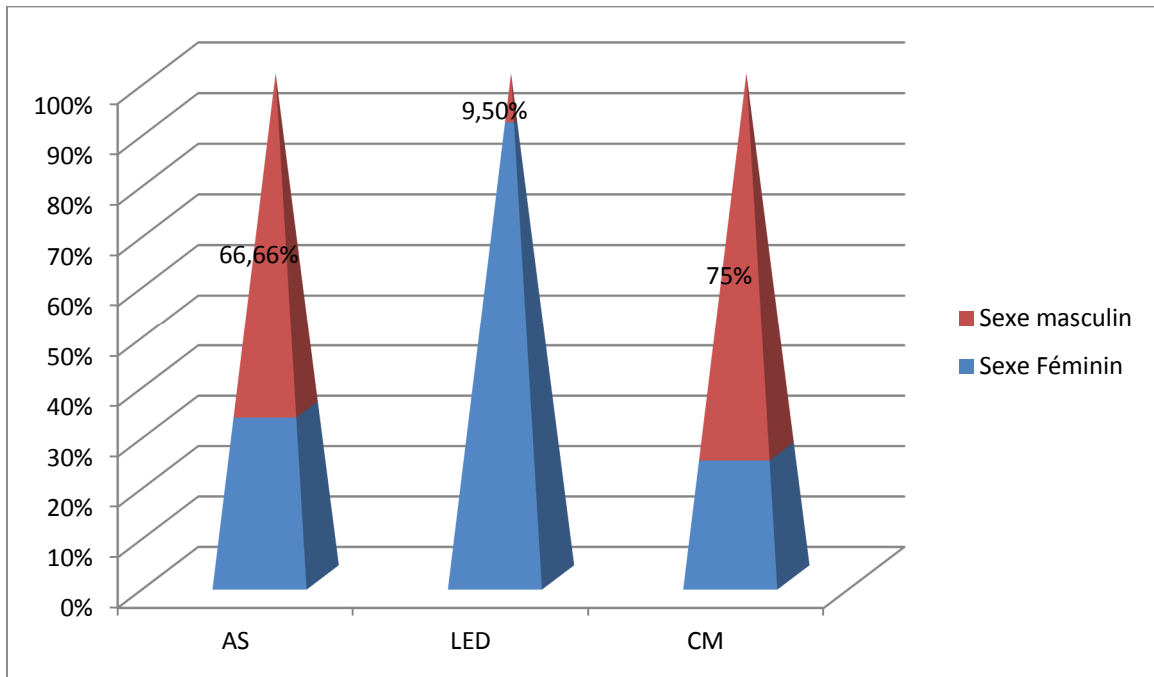


Figure 5 : Répartition de nos cas d'AS, de LED et de CM selon le sexe

III. L'atteinte cardiaque :

1. Données de l'examen cardiaque

1.1. l'arthrite systémique :

- Cliniquement, l'atteinte cardiaque dans les cas d'AS dans notre série était asymptomatique dans 12 cas soit 50%
- Une tachycardie + assourdissement des BDC a été retrouvé dans 5 cas soit 20,83%
- Une tachycardie isolée dans 3 cas soit 12,5 %
- Un frottement péricardique dans 2 cas soit 8,33%
- Un rythme irrégulier dans 1 cas soit 4,16%
- Un Souffle systolique aux 4 foyers dans 1 cas soit 4,16%

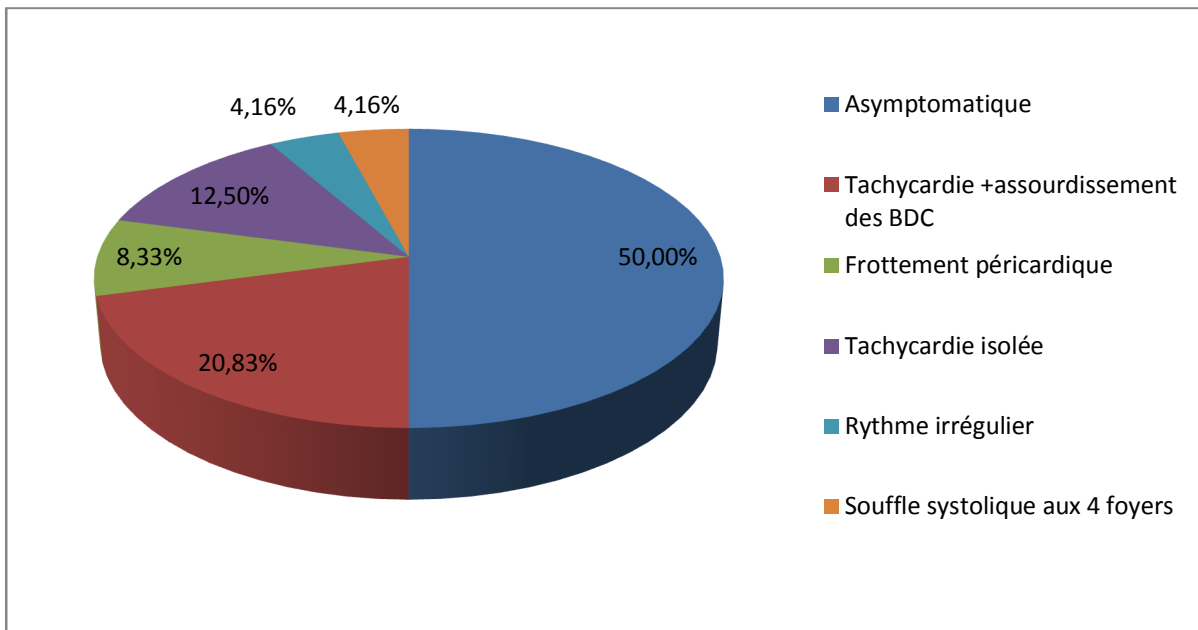


Figure 6 : Répartition des données de l'examen cardiaque dans les cas d'arthrite systémique dans notre série

1.2. Le lupus érythémateux disséminé :

- Cliniquement, l'atteinte cardiaque dans les cas du LED dans notre série était asymptomatique dans 5 cas 23,20 soit %
- Un souffle systolique au foyer mitral dans 7 cas soit 33,33%
- Une dyspnée + tachycardie dans 2 cas soit 9,52%
- Une HTA dans 3 cas soit 14,28%
- Une tachycardie + assourdissement des BDC dans 2 cas soit 9,5
- Un souffle systolique aux 4 foyers dans 1 cas soit 4,76%
- Un frottement péricardique dans 1 cas soit 4,76%

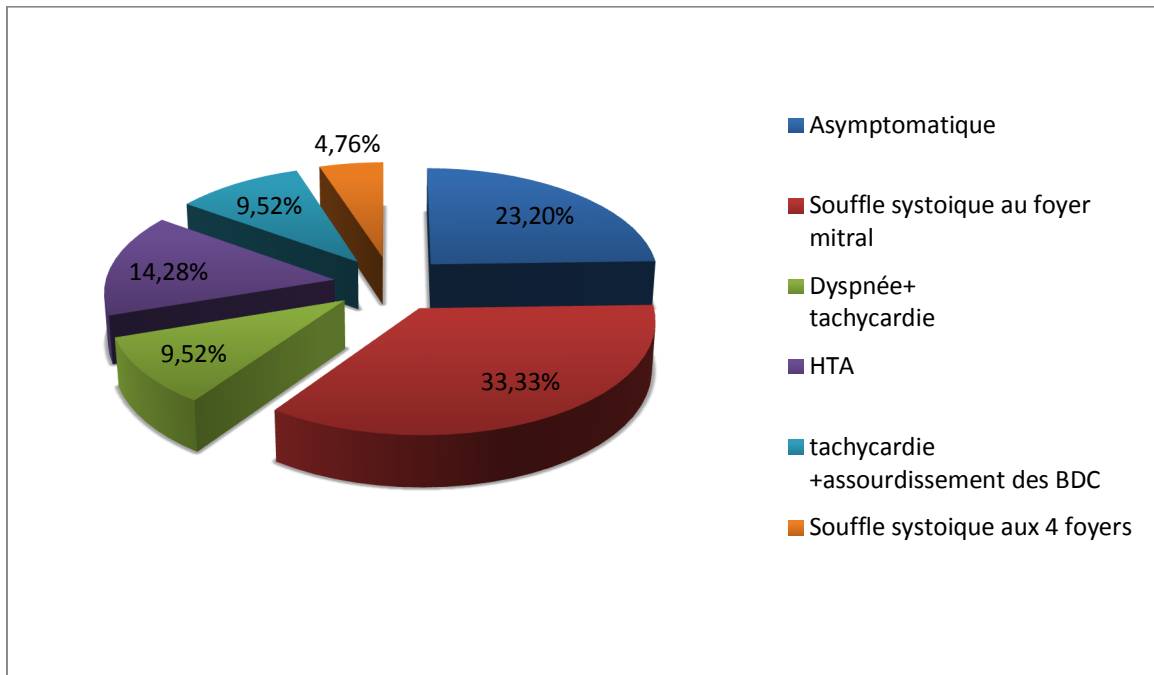


Figure 7 : Répartition des données de l'examen cardiaque dans les cas du LED dans notre série

1.3. La connectivité mixte :

- Souffle systolique au foyer aortique avec éclat de B2 dans 01 cas soit 25%
- atteinte latente dans 03 cas soit 75%

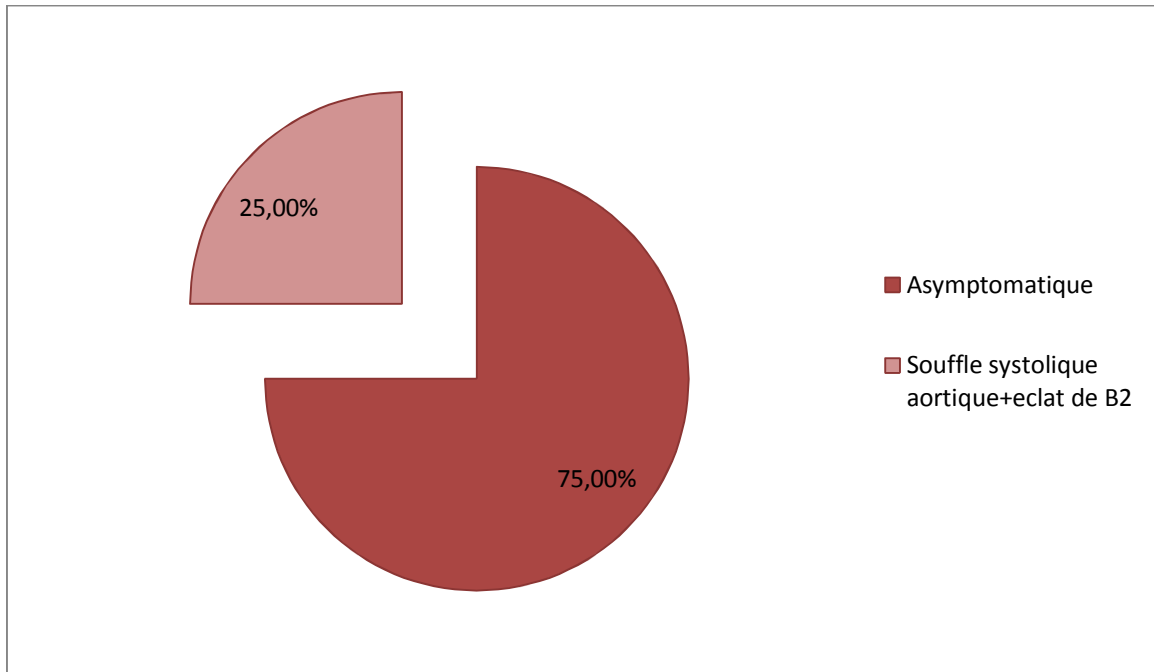


Figure 8 : Répartition des données de l'examen cardiaque dans les cas de la CM dans notre série

1.4. La sclérodémie systémique:

- Souffle diastolique au foyer tricuspideen + bruit de galop

1.5. La maladie de behçet : Atteinte latente dans les 2 cas

1.6. L'oligoarthrite : Atteinte latente dans 1 cas

Au total, l'atteinte cardiaque était cliniquement latente dans 43,39% et symptomatique dans 56,6%

2. Données de la Radiographie thoracique :

-La cardiomégalie était l'anomalie de radiologie thoracique la plus retrouvée dans 26 cas soit 49%

Tableau 4 : résultats de la radiographie thoracique selon la maladie dans notre série

	Radiographie thoracique		
	Normale	Cardiomégalie	Autres
Arthrite systémique N=24	6 cas 25%	15 cas 62,5%	Pleuropneumopathie (1 cas soit 4,16%) -ICT limite (1cas soit 4,16%) -Fausse cardiomégalie (1cas soit 4,16%)
Connectivite mixte N=4	3 cas 75%	1 cas 25%	
Lupus Erythémateux disséminé N=21	8cas 38,09%	9 cas 42 ,85%	- Opacité basale + émoussement des CDS (1cas soit 4,76%) - Sd bronchique bilatérale (1cas soit 4,76%) -Epanchement pleural (2 cas soit 9,52%) -Sd alvéolaire du lobe inférieur gauche (1cas soit 4,76%) -Surcharge hilare bilatérale (1cas soit 4,76%)
Sclérodémie Systémique N=1		1cas (100%)	+ Œdème aigu du poumon
Maladie de Behçet N=2	2 cas (100%)		
Oligoarthrite N=1	1 cas (100%)		

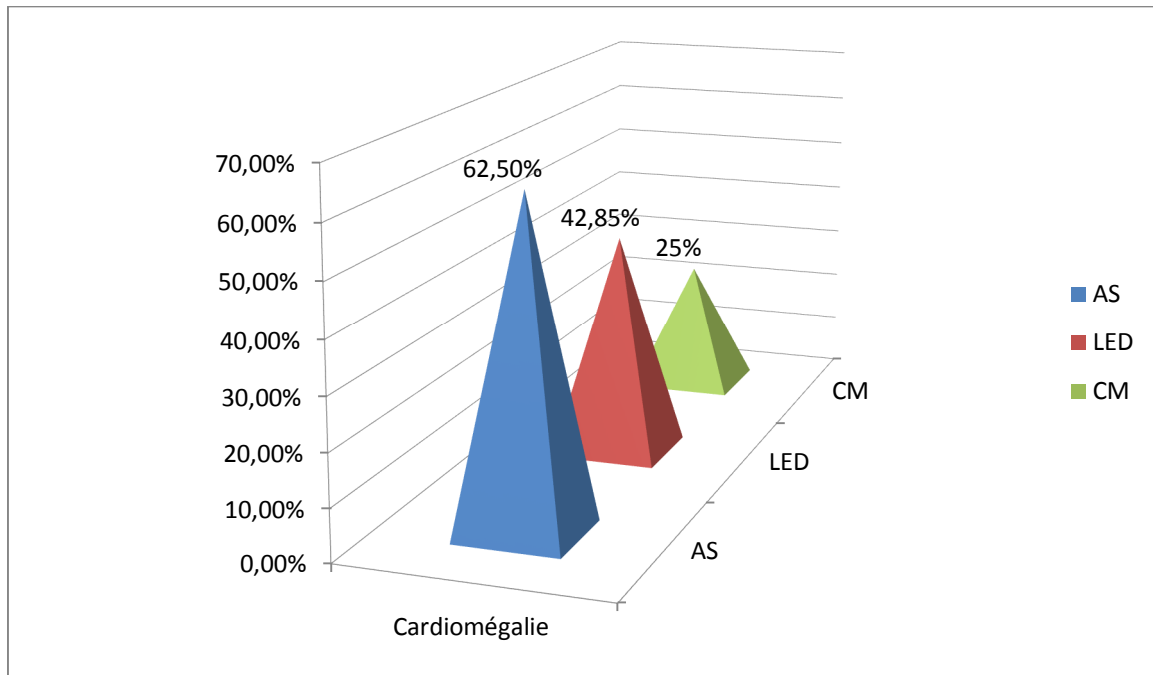


Figure 8: Répartition de la cardiomégalie dans notre série

3. Données de l'échographie cardiaque :

L'échographie cardiaque avait objectivé diverses anomalies Selon le type de la maladie de système

L'atteinte cardiaque la plus retrouvée était la péricardite dans 39 cas soit 73,58% suivi d'une insuffisance mitrale dans 16 cas soit 30,18%

3.1. l'arthrite systémique :

L'atteinte cardiaque était multiple dans 5 cas soit 20,83% et monotypique dans 19 cas soit 79,16%

L'échographie cardiaque avait objectivé :

- Une péricardite dans 20 cas soit 83,33%
- Une insuffisance mitrale dans 3 cas soit 14,28%
- Une insuffisance tricuspidiene dans 2 cas soit 9,52%
- Une cardiomyopathie dilatée dans 2 cas soit 9,52%
- Un ventricule gauche modérément dilaté dans 1 cas soit 4,16%
- Communication interauriculaire type ostium secundum (CIA type OS)+ cavités droites dilatés dans 1 cas soit 4,16%

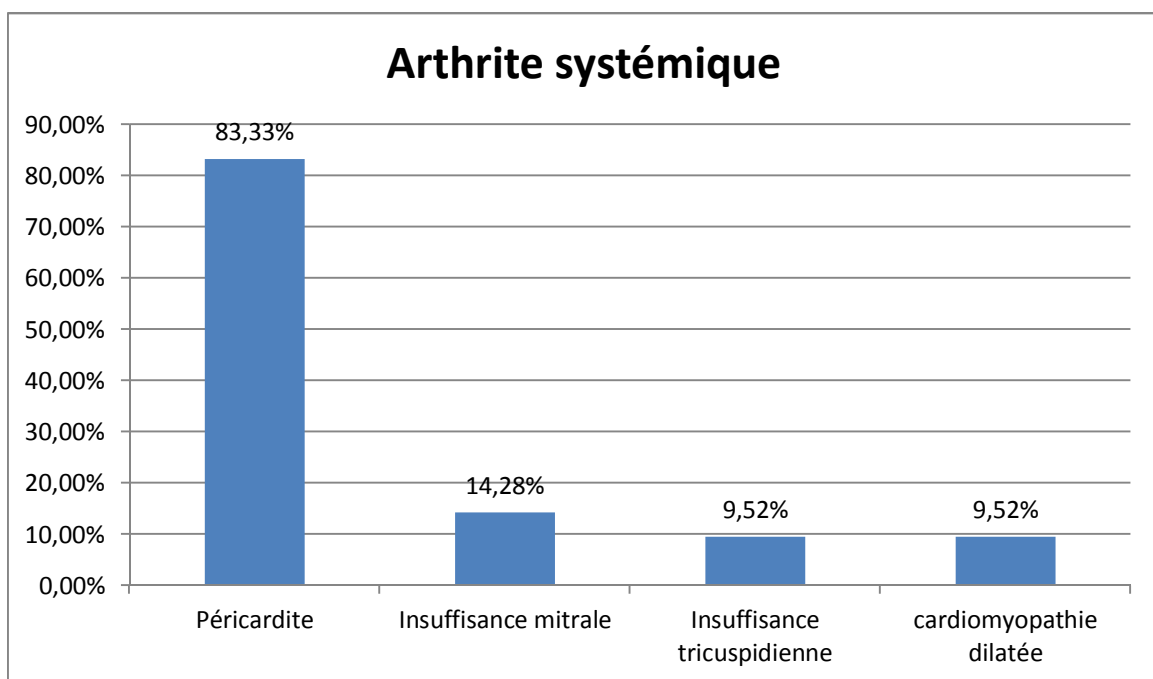


Figure 11 : Répartition des différents types d'atteinte cardiaque dans l'AS dans notre série

3.2. Le lupus érythémateux disséminé :

L'atteinte cardiaque était multiple dans 13 cas soit 61,9% et monotypique dans 8 cas soit % 38,09%

L'échographie cardiaque avait objectivé :

- Une péricardite dans 16 cas soit 76,19 %
- Une insuffisance mitrale dans 13cas soit 61,90%
- Une insuffisance tricuspidiennne dans 3 cas soit 14,28%
- Insuffisance aortique dans 2 cas soit 9,52%
- Un ventricule gauche hypertrophié dans 2 cas soit 9,52%
- Une oreillette gauche dilatée dans 1 cas soit 4,76%
- Aorte initiale ascendante dilatée dans 1cas soit 4,76%
- Communication interauriculaire type ostium secundum dans 1 cas soit 4,76%
- Des cavités gauches dilatés dans 1 cas soit 4,76%

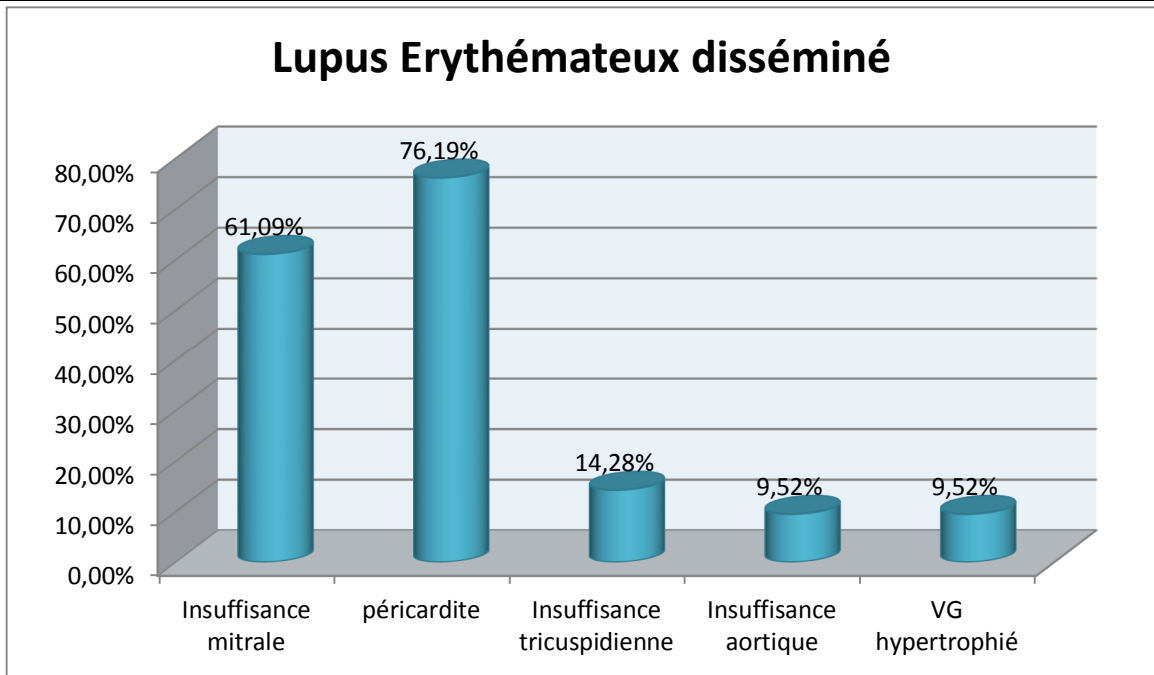


Figure 12 : Répartition des différents types d'atteinte cardiaque dans le LED dans notre série

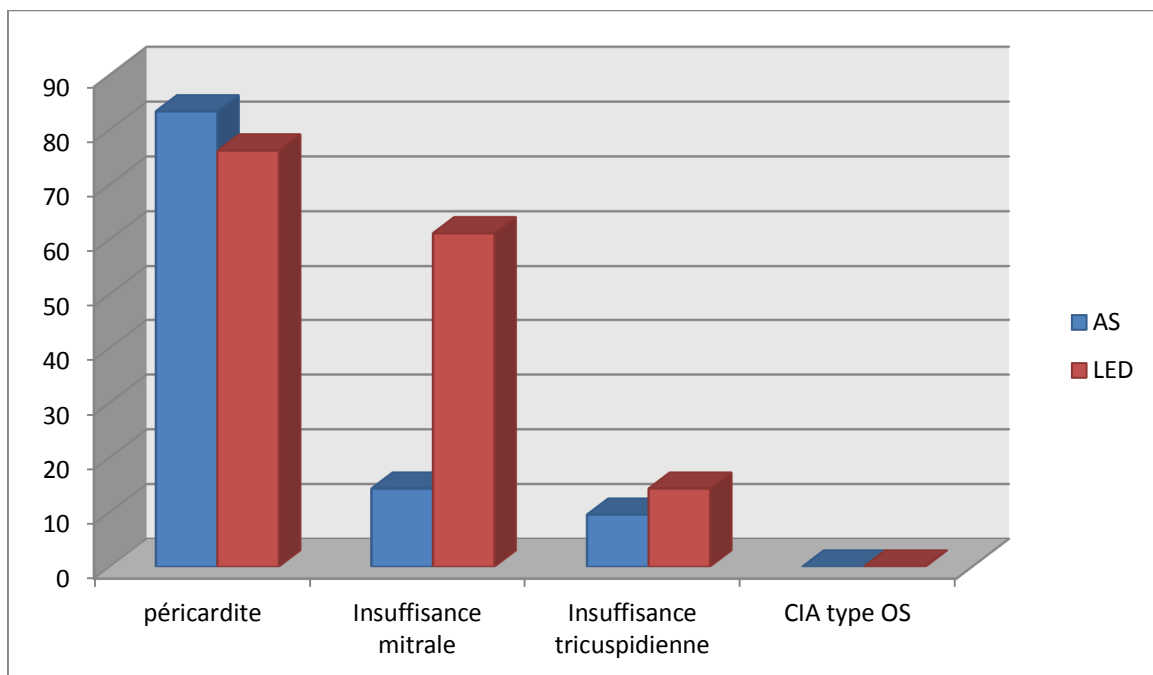


Figure 13 : Répartition des différents types d'atteinte cardiaque semblables dans l'AS et dans le LED

3.3. Laconnectivite Mixte :

L'échographie avait montré :

1 -Dysfonction des ventricules +Sténose aortique + insuffisance aortique dans un cas soit 25%

2- Epanchement péricardique de moyenne abondance avec réaction épiscopépiscopique +Altération modérée de la fonction systolique du ventricule gauche + Dilatation des veines sus-hépatiques dans 1 cas soit 25%

3- Petite insuffisance tricuspicienne+ Insuffisance mitrale minime dans 1 cas soit 25%

4- Ventricule gauche hypertrophié avec bonne fonction dans 1 cas soit 25%

3.4. La Maladie de Behçet :

- Epanchement péricardique circonférentiel minime dans 1 cas soit 50%

- Insuffisance mitrale minime +insuffisance tricuspicienne minime + Thrombus de l'OD qui passe dans le VD en diastole + tronc de l'AP dilaté dans 1 cas soit 50%

3.5. L'oligoarthrite :

- Ventricule gauche dilaté hypokinétique

3.6. La Sclérodemie systémique:

- Cardiopathie dilatée très hypokinétique , cœur presque en arrêt FR et FE effondrées + insuffisance mitrale grade 1 à 2

Endocarpe échogène + discrète réaction péricardique

IV. Modalités Thérapeutiques :

1. AINS

14 enfants avaient reçu les AINS soit 26,41% dont 11 cas atteints d'AS (Salicylés à dose anti-inflammatoire/Diclofénac) , un cas atteint d'OA (l'indométacine à 100mg/j) , un cas de LED et un cas de CM (Diclofénac)

2. Corticoïdes par voie générale :

- Les corticoïdes (Prédnisone) par voie orale ont été prescrits chez 48 malades soit 90,56% dont 22 cas d'AS, 20 cas de LED,4 cas de CM,1cas de MB et 1cas de SSJ

- La dose de début de prédnisone était de 2 mg /Kg /j (traitement d'attaque).

- Après un schéma dégressif a été toujours mis en place

-Un régime sans sel (RSS) et un traitement adjuvant ont été toujours associé à la corticothérapie Potassium, calcium, vit D

- Des bolus de corticoïdes ont été indiqués chez 24 enfants soit 45,28% (13 cas d'AS, 9cas de LED, 1cas de CM et 1cas de MB) ,d'emblée ou au cours de l'évolution selon la sévérité de la poussée. La dose était 1g/1,73 m² pendant 3jours puis relais par la prédnisone à la dose de 1mg /kg/j.

3. Corticoïdes locaux

-Une infiltration de corticoïdes a été faite chez 2 malades soit 3,77% l'un atteint d'AS et l'autre d'OA

4. Les Immunosuppresseurs :

Méthotrexate (MTX) :

- Le recours à un traitement de fond à base de Méthotrexate a été réalisé chez 14 malades soit (26,41 %) dont 13 cas avaient une arthrite systémique et un cas avait une oligoarthritis

- La dose moyenne de prescription de MTX était de 0,8 mg /Kg /semaine en intra-musculaire .

- Les principales indications étaient la cortico-dépendance et/ou l'inefficacité des AINS et des corticoïdes avec la persistance des signes articulaires et/ou systémiques et du syndrome inflammatoire.

Cyclophosphamide :

Le Cyclophosphamide (Endoxan*) a été prescrit chez 6 enfants soit 11,32% dont 5 cas de lupus et 1 cas de CM , qui avaient une néphropathie lupique

Cyclosporine A :

Dans notre série, 2 patients avaient reçu la cyclosporine A soit 3,77%

- La dose de prescription de cyclosporine était de 2mg/kg/j par voie orale

-Les antipaludéens de synthèse :

Les APS étaient prescrits chez 7 malades soit 13,2% dont 5 cas de LED et 2 cas de CM La chloroquine (Nivaquine 200 à 400 mg/jr) en raison d'une atteinte cutanée sévère ne répondant pas à la corticothérapie seule ou de l'association à une atteinte rénale

Colchicine :

La colchicine à la dose de 1 mg /J + un TRT symptomatique des aphtes a été prescrite chez 2 enfants atteints de MB soit 3,55%

Mycophénolate Mofétil (CELLCEPT) n'était prescrit que chez un seul cas en raison d'une néphropathie lupique grave et active soit 1,88%

5. Biothérapie :

12 malades soit 22,64% avaient reçu la biothérapie dont 11 cas d'AS et 1 cas d'OA

Indications de biothérapie :

La principale indication était l'inefficacité des autres traitements notamment de 1ère et 2ième ligne (AINS, corticoïdes et immunosuppresseurs).

Molécules utilisées :

Anti-TNF alpha ; L'étanercept (Enbrel) :

L'Etanercept (Enbrel) a été prescrit chez 4 patients (Soit 7,54 %) dont 3 cas d'AS et 1 cas d'OA

- La dose utilisée était de 15 à 25 mg/semaine.

Anti-IL6 : Tocilizumab (Actemra)

Dans notre série, 7 patients ont reçu le Tocilizumab (soit 13,2%), ils avaient tous une forme systémique d'AJI

Le Tocilizumab (Actemra) a été utilisé en première intention chez 5 cas, et en deuxième intention après échappement à l'Etanercept dans 2 cas

-La dose utilisée était de 200 à 400 mg/15j en fonction du poids et de l'âge de l'enfant.

Anti-IL1 : L'anakinra (Kineret) :

- L'anakinra (Kineret) a été indiqué chez 2 malades atteints d'AS (soit 3,77 %), Il a été utilisé en 2 intention après l'échec de **L'étanercept**

- La dose utilisée était de 50 à 100 mg/j.

6. Mesures Symptomatiques :

-**Les antihypertenseurs** ont été prescrits chez 6 enfants soit 11,32% dont 4 cas de LED ,1 cas de CM et 1 cas de sclérodermie

- **Les anticoagulants** relayés par les AVK ont été prescrit chez 1 malade atteint de MB soit 1,88% en raison d'un thrombus de l'artère pulmonaire

-**Un traitement digitalique (Digoxine*)** a été prescrit dans 2 cas dont 1cas de LED et le 2^{ème} atteint de sclérodermie soit 3,55%

-**Le Furosémide** a été prescrit chez 5 enfants dont 4 atteints de LED avec atteinte rénale et 1 atteint de MB avec atteinte rénale

-En raison des épisodes infectieux **les Antibiotiques** ont été prescrit chez 3 malades

-**L'hémodialyse** été indiquée chez 1 enfant atteint de LED suite à une néphropathie lupique qui s'est compliquée d'une insuffisance rénale stade terminal

V. Evolution :

L'évolution était favorable dans 42 cas soit 79,2%, une maladie toujours active dans 8 cas soit 15,1% et 3 décès soit 5,7%

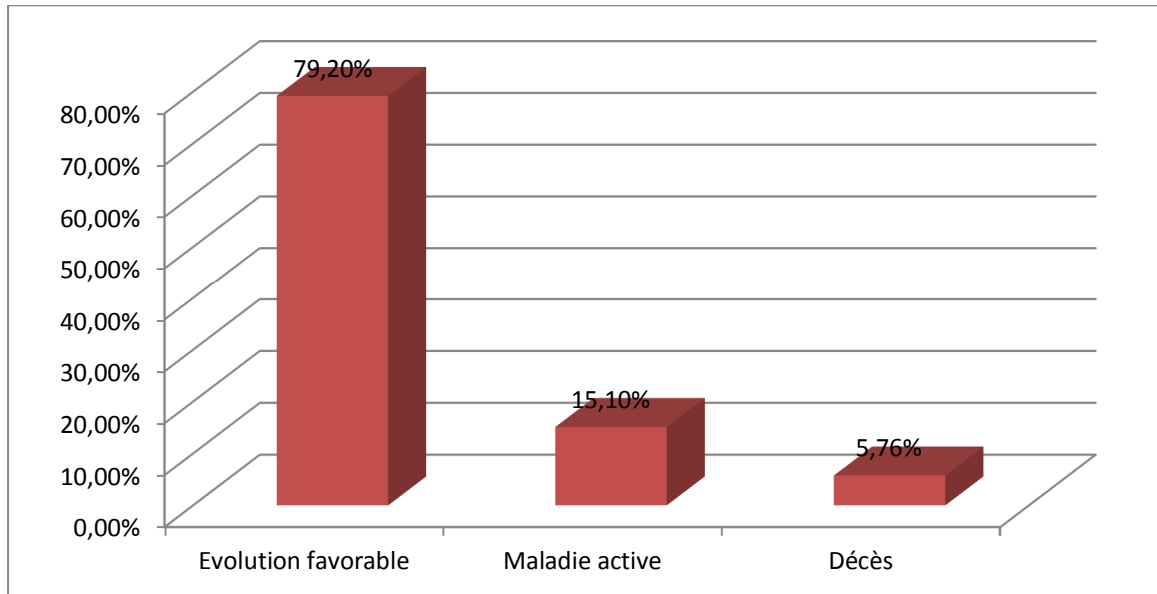


Figure13 : Répartition des cas selon l'évolution

Tableau 5 : Répartition de l'évolution selon la maladie de système

	Evolution favorable	Maladie toujours active	Décès
AS N=24	21cas 87,5%	3cas 12,5%	0
LED N=21	16cas 76,19%	4cas 19,04%	1 cas 4,76% (Néphropathie lupique avec Insuffisance rénale stade terminal)
CM N=4	2 cas 50%	1cas 25%	1cas 25% (HTAP sévère)
MB N=2	1cas 50%		1cas 50% Sd hémorragique sur anévrisme de l'artère pulmonaire droite + thrombus de l'OD)
OA N=1		1cas 100%	
SSJ N=1	1cas 100%		

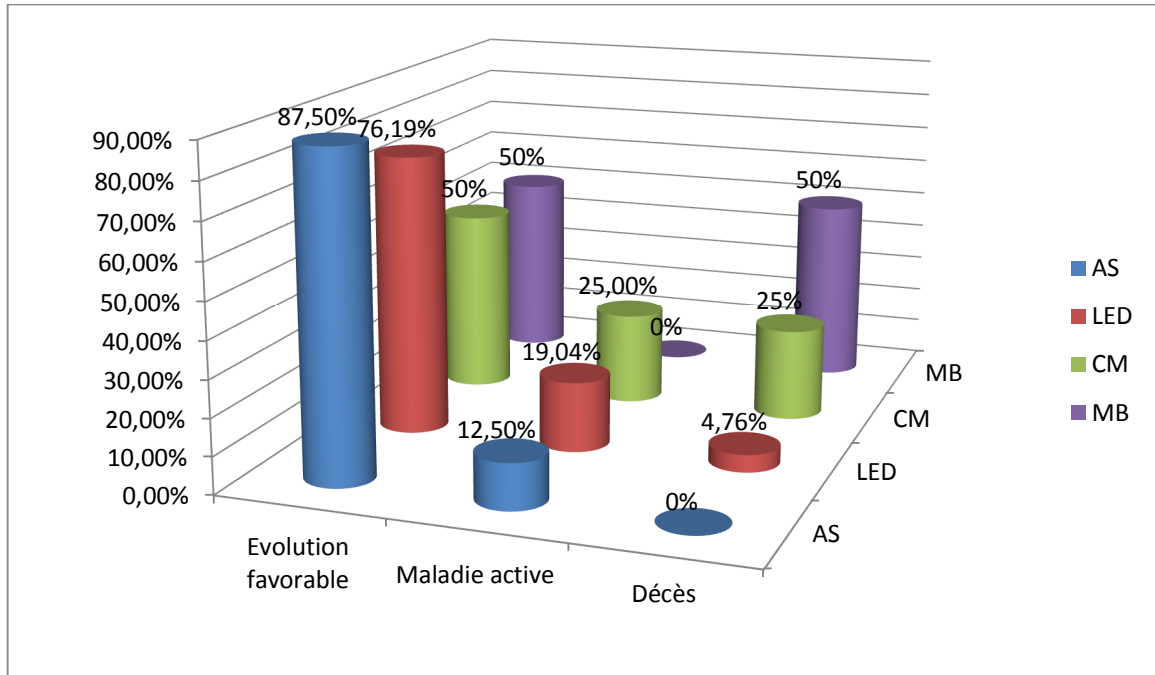


Figure14: Répartition de l'évolution selon la maladie de système



Image 1 : Thrombus intracardiaque chez la patiente n°50

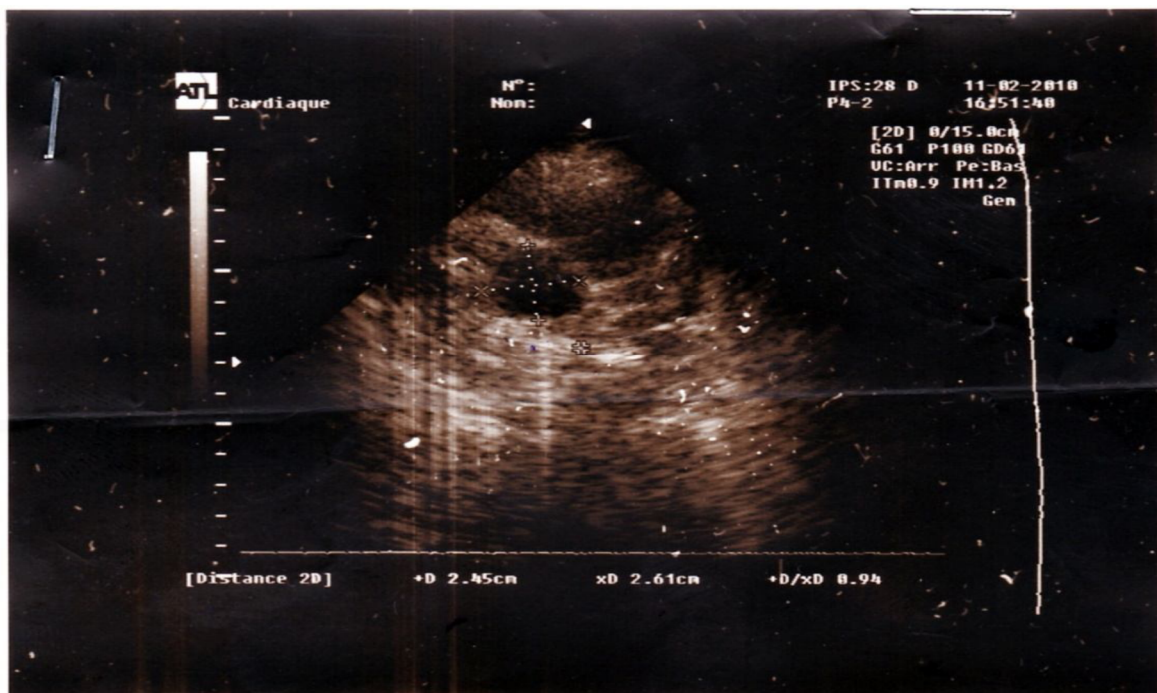
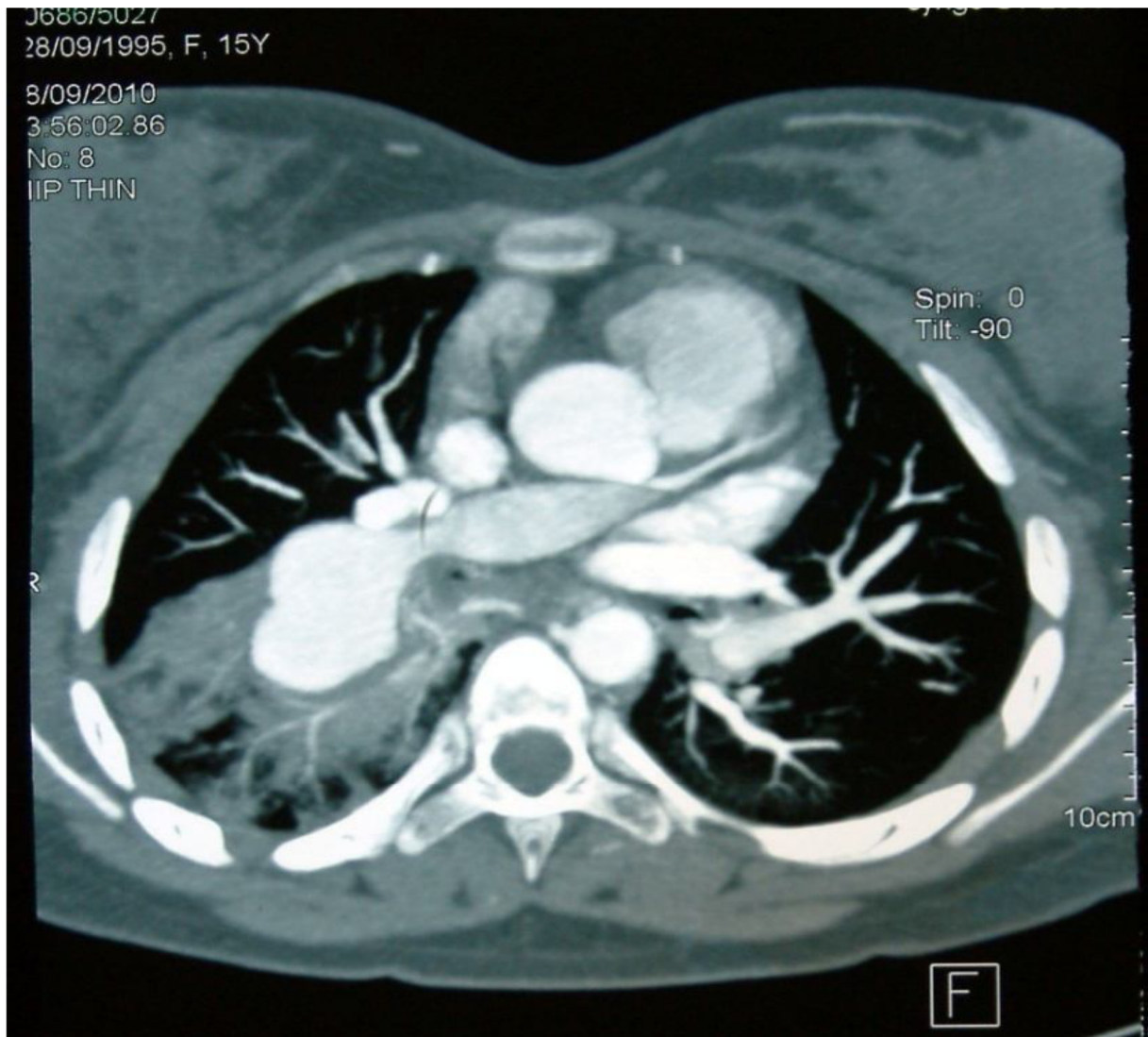


Image 2 : anévrysme au niveau du versant latéral du tronc de l'artère pulmonaire mesurant 24,5 sur 26 mm sans thrombus à l'intérieur et pas de thrombus intracardiaque chez la patiente n°50 après prise d'anticoagulants



Image 3 : angioscanner thoracique de la patiente n°50 : coupe axiale montrant anévrysme de l'artère pulmonaire droite avec condensation pulmonaire associée



**Figure 9 : Angioscanner thoracique de la patiente n°13 :coupe axiale reconstruction
MIP : éctasie anévrysmale de l'artère pulmonaire droite partiellement thrombosée avec
condensation pulmonaire associée**

Discussion



-L'atteinte cardiaque est fréquente au cours des maladies systémiques, elle représente un des éléments du diagnostic et constitue souvent un élément pronostique. C'est pour cette raison qu'il est très important de connaître son profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif dans les maladies systémiques de l'enfant

-Nous allons discuter dans ce chapitre les données obtenues à partir de nos observations à travers une revue de littérature.

1. Fréquence :

Tableau1 : Fréquence de l'atteinte cardiaque globale dans les maladies systémiques de l'enfant dans notre série par rapport à celle de Sulafa KM ali

	Série de Sulafa Km ali (Sudan)[1]		Notre série Maroc Rabat	
Nombre total des patients (%)	N=9	%	N=53	%
Arthrite systémique (AS)	2	22,22%	24	45,28%
Oligoarthritis (OA)	1	11,11%	1	1,88%
Polyarthrite	1	11,11%		
Lupus Erythémateux disséminé (LED)	3	33,33%	21	39,62%
Lupus Néonatal	1	11,11%		
Connectivite Mixte (CM)	1	11,11%	4	7,54%
Sclérodermie			1	1,88%
Maladie de Behçet (MB)			2	3,77%

(1)

Tableau 2 : La fréquence de l'atteinte cardiaque dans la forme systémique d'AJI dans notre série par rapport a d'autres séries

Auteurs	Pays	% de l'atteinte cardiaque (AS)
Sircar et al (2)	Inde	9,1
Oliveira et al (3)	Brésil	13
Feliho et al (4)	Sénégal	0
El Moussaoui el al (5)	Maroc (Fès)	37,5
Goldenberg J et al(6)	Brésil	6,4
Martini el al	—	10
Notre série	Maroc (Rabat)	11,32

On constate que les résultats de Martini et al et Oliveira et al sont très rapprochés aux résultats de notre série

-Dans le lupus, la fréquence de l'atteinte cardiaque selon les auteurs est comme suit :

Tableau 3 : La fréquence de l'atteinte cardiaque dans le LEAD dans notre série par rapport à d'autres séries

Auteurs	Fréquence de l'atteinte cardiaque (LEAD)
Fish et al	33%
Girardet et al (7)	15%
Martini Lavras et al (8)	28,8%
Tze-Tien Yeh et al (9)	47,8%
Notre série	36,84%

Dans la série de tze-tien yeh et al (9) , parmi 75 enfants (47,8%) avaient un LED avec atteinte cardiaque. Dans 22,3% des cas (35 enfants) l'atteinte cardiaque s'est manifestée au début de la maladie et dans 35-50% durant l'évolution de la maladie

Dans notre série l'atteinte cardiaque s'est manifestée au début de la maladie dans 50% et dans 50% durant l'évolution avec un âge moyen entre le diagnostic de la maladie et l'atteinte cardiaque d'1 an

-Atzeni et al. (10) ont rapporté une atteinte cardiaque dans 7% à 46% des adultes atteints de la MB et 20% de ceux qui sont impliqués sont décédés en raison de leurs complications cardiaques. L'atteinte cardiaque chez les enfants atteints de la MB n'est pas fréquente selon plusieurs études (11,12,13,14).

Koné-Paut et al. (15) ont examiné 86 enfants atteints de la MB rétrospectivement en Turquie, en France, en Iran et en Arabie Saoudite en 1998. Aucun des patients dans leur cohorte n'avait une atteinte cardiaque.

Il n'y avait aucune publication sur l'incidence de l'atteinte cardiaque chez les enfants atteints de la MB. Chez les adultes, les complications cardiaques sont multiples et peuvent comprendre l'anévrisme du septum Interauriculaire , le prolapsus de la valve mitral, régurgitation mitrale, dilatations anévrysmales des sinus de Valsalva et de l'aorte ascendante, anévrisme de l'artère coronaire, thrombus cardiaque, myocardite, et les troubles de la conduction (17). La plupart de ces patients ont développé des problèmes cardiaques à un âge adulte . On ne sait pas si leur atteinte cardiaque a commencé à un plus âge précoce, comme pendant l'adolescence (18). Des études ont décrit d'autres problèmes cardiaques tels que la fibrose endomyocardique,l' endocardite non infectieuse, les anévrysmes de l'aorte ascendante, la formation de thrombus intracardiaque, un

anévrisme de l'artère coronaire et les anévrismes de l'artère pulmonaire (19-20). Tous ces patients ont répondu à un traitement immunosuppresseur et récupéré sans séquelles .

Davatchi et al. (16) ont rapporté une atteinte cardiaque de 0,6% dans leur grande cohorte de 6.500 enfants et adultes atteints de la MB en Iran qui ont été suivis pendant 35 ans

Dans une étude récente faite par Isabelle Koné Paut et al (21), la fréquence de l'atteinte cardiaque parmi 156 cas de maladie de behçet confirmée est de 4,48% et de 1,58% dans 63 cas de maladie de behçet non confirmée

La fréquence de l'atteinte cardiaque dans les cas de MB dans notre série est de 10,52%

-Dans la SSJ , Giorgia Martini et al (22) ont rapporté 153 enfants atteints de sclérodémie systémique juvénile dans laquelle l'atteinte cardiaque a été rare (1%). L'atteinte pulmonaire reste la plus fréquente (75% des patients), cependant un tableau d'atteinte cardiorespiratoire selon la majorité des auteurs est la cause la plus fréquente de décès dans la sclérodémie systémique (23,24,25). Le pronostic dans la SSJ est plus favorable que dans la forme adulte (26). Néanmoins, les enfants ayant des formes sévères de sclérodémie sont associés à des évolutions souvent fatales (27,28,29).

Dans notre série, la fréquence de l'atteinte cardiaque dans les cas de SSJ est de 25% avec participation pulmonaire

En dehors des explorations classiques, tels que la biologie , l'échocardiographie d'autres modalités, comme la scintigraphie au thallium, la *tomographie d'émission* monophotonique (SPECT) et l'IRM ont été utilisées

pour estimer la prévalence de l'atteinte cardiaque asymptomatique au cours de la SSJ . Dans la série des adultes, la prévalence de la maladie cardiaque a été estimée à environ 69%. La prévalence de l'atteinte cardiaque asymptomatique chez les enfants atteints de sclérodémie systémique n'est pas encore connue (30,31).

Dans la DMJ, la prévalence exacte de l'atteinte cardiaque n'est pas bien connue (32). Elle semble être très rare .Cette rareté peut être expliquée par le nombre faible des études réalisées dans ce sens

Constantin et al. (33) ont comparé les complications cardiaques chez 66 adultes et 44 enfants atteints de DM en utilisant le Registre national hongrois des patients atteints de dermatomyosite. Ils n'ont trouvé aucun cas d'atteinte cardiaque dans la DMJ

Dans notre série, nous n'avons pas trouvé d'atteinte cardiaque parmi les cas de DMJ à l'HER

2. Age et Sexe :

Globalement, l'âge moyen des patients atteints de maladie systémique au moment du diagnostic de l'atteinte cardiaque selon Sulafa KM ali (1) est aux alentours de 6 ans et $\frac{1}{2}$, **dans notre série il est aux alentours de 10 ans**

Tableau 4 : L'âge moyen du diagnostic de l'AJI et l'âge du diagnostic de la cardiopathie dans notre série par rapport à celle de Goldenberg

AGE moyen	Goldenberg et al (34)	Notre série
Diagnostic de la maladie	5ans et 5 mois	5ans et 6mois
Diagnostic de la cardiopathie	5ans et 8 mois	6ans et 6 mois

On a noté une légère prédominance féminine de 58,49% dans notre série, presque le même résultat a été trouvé dans la série de Sulafa KM Ali (1) et al soit 66,66%

3. L'atteinte cardiaque :

3.1. L'atteinte péricardique:

La péricardite est la manifestation cardiaque la plus fréquente dans l'AJI, sa prévalence est estimée de 3 à 9% Elle est plus observée chez les patients ayant la forme systémique d'AJI. Dans une étude l'atteinte péricardique a été retrouvée dans 36% des cas dont 81% des enfants avaient une forme systémique d'AJI (35). **Ceci est en corrélation avec nos résultats, en effet la péricardite a été trouvée dans 83,33% des cas d'AS dans notre série**

Selon certaines études, la péricardite serait liée à l'âge de début précoce de la maladie (avant 18 mois) (36)

Parmi les cas d'arthrite systémique dans notre série, 3 nourrissons avaient une péricardite à l'échocardiographie

Selon certaines études plusieurs enfants atteints d'AJI avaient développé un épanchement péricardique asymptomatique (35,37)

La péricardite symptomatique au cours de l'AJI se produit habituellement au moment des poussées de la maladie en association avec la fièvre, le rash

cutané et l'arthrite. La péricardite va se manifester d'habitude par une douleur thoracique rétrosternale aiguë et une dyspnée aggravée par le décubitus dorsal et soulagée par l'antéflexion ou par la position debout, Ils peuvent aussi se plaindre de douleurs de la nuque ou des épaules .A l'examen Clinique , l'enfant peut avoir une tachycardie ,un frottement péricardique au bord inférieur gauche du sternum

Dans notre série, on a rapporté une tachycardie avec assourdissement des BDC et un frottement péricardique à l'examen clinique dans 10 cas d'AS (4,1%) ayant une péricardite

La radiographie thoracique montre une cardiomégalie, Les modifications du segment ST et de l'onde T peuvent être évidente sur l'électrocardiographie (38)

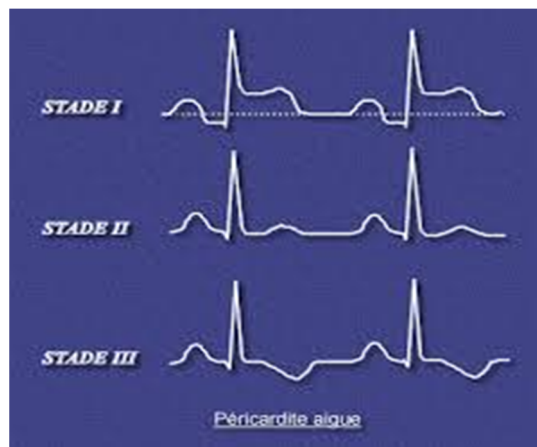


Figure 1 : signes électrocardiographiques de la péricardite représentés par les quatre stades de Holzman

Stade 1 : sous décalage PQ et sus décalage ST ;

Stade 2 : onde T positive, ST isoélectrique ;

Stade 3 : onde T négative ;

Stade 4 : normalisation.

Mais l'échocardiographie est plus sensible, elle montrera l'épanchement péricardique qui peut être minime , modéré , important ou un simple élargissement de l'espace rétro-péricardique parfois seul signe indirect retrouvé (38)

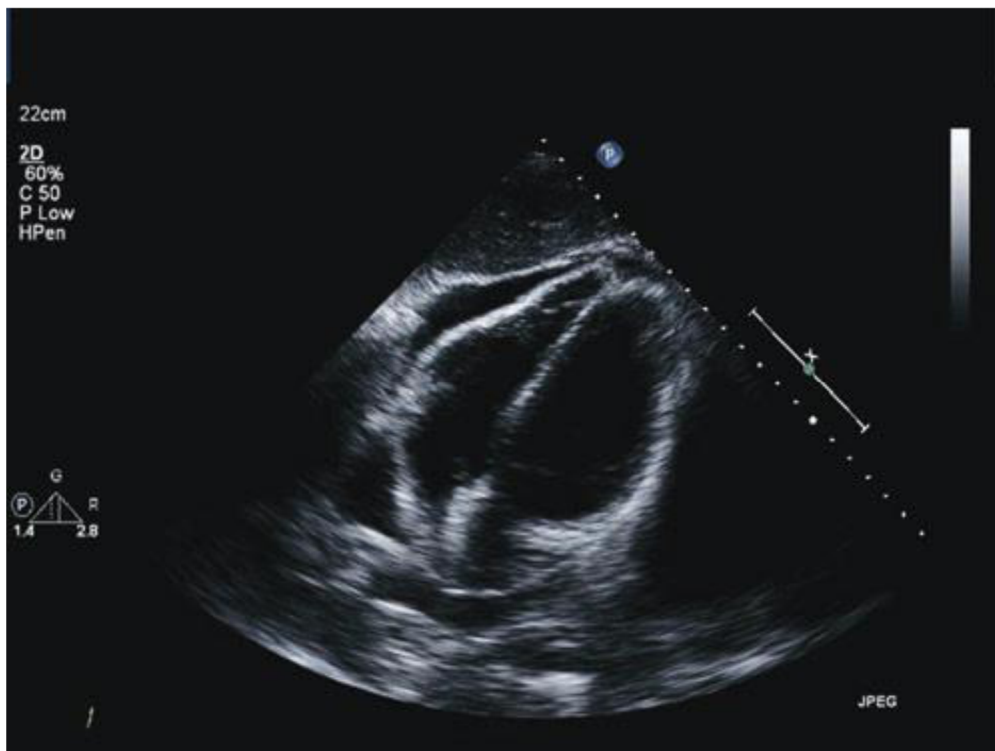


Figure 2 : Échocardiographie montrant épanchement péricardique postérieure de taille moyenne chez un patient atteint d'AJI (18)

Bernstein et al (35) avaient rapporté 20 enfants ayant un épanchement péricardique parmi 55 enfants atteints d'AJI dont 16 avaient la forme systémique d'AJI, 4 avaient une polyarthrite. 4 enfants avaient un frottement péricardique à l'auscultation, 9 avaient une cardiomégalie à la radiographie pulmonaire et 8 enfants avaient des anomalies à l'ECG

Parmi les 20 cas d'AS dans notre série ayant une péricardite, la cardiomégalie a été retrouvée chez 12 enfants

Gedalia et al (39) avaient réalisé une échocardiographie à 116 enfants atteints d'AJI dont 61 ayant la forme systémique, 21 enfants avec AS avaient un épanchement péricardique .13 enfants étaient symptomatiques cliniquement dont 5 avaient un épanchement péricardique important , 8 avaient un épanchement péricardique modéré Les 8 enfants asymptomatiques avaient un épanchement péricardique minime .3 enfants ayant une oligoarthrite et 1 avait une polyarthrite présentaient un épanchement péricardique minime asymptomatique

-Comme dans l'AJI, la péricardite est la présentation cardiaque la plus courante du lupus érythémateux disséminé, apparaissant chez 20% à 30% des patients atteints de lupus (40-41)

Dans notre série la péricardite était la manifestation la plus fréquente dans 76,19% des cas du LED

La présentation clinique de péricardite liée au lupus est identique à celle de tout autre patient présentant une péricardite aiguë y compris la douleur thoracique rétrosternale, une difficulté au décubitus dorsal , ou une douleur à l'inspiration. La douleur est souvent améliorée par la position assise ou l'antéflexion. Les observations cliniques sont similaires à celles observées dans

d'autres causes de péricardite, y compris un frottement péricardique, une cardiomégalie à la radiographie thoracique et des changements électrocardiographiques, y compris les signes de microvoltage et les alternances électriques. L'échocardiographie objective un épanchement péricardique d'abondance variable dans la majorité des cas

Dans la plupart des cas du lupus, Un épanchement pleural est souvent associé à l'épanchement péricardique ceci est lié à la polysérite (42,43)

Dans notre série une dyspnée a été retrouvée dans 9,52% des cas de LED avec péricardite associée à une tachycardie, un frottement péricardique dans 4,76%, une Cardiomégalie dans 42,85% des cas et un épanchement pleural dans 9,52%

Dans la SSJ, parmi 153 enfants 10% des patients ont développé une péricardite selon la série de Giorgia Martini et al (44)

L'implication du système cardio-vasculaire dans la série de Hartmut Michels a été rare, Ils ont rapporté seulement un seul cas de péricardite.

- Dans une série de 19 enfants atteints de CM provenant de 10 centre de pédiatrie, une péricardite a été retrouvée dans 1 cas (5%) (45), **comme c'est le cas dans notre série**

3.2. La tamponnade :

La tamponnade est rare au cours des AJI (46). La douleur thoracique doit être promptement évaluée et traitée puisque la tamponnade cardiaque, bien que rare, peut nécessiter un drainage péricardique en urgence. Une turgescence des veines jugulaires, une hépatomégalie douloureuse et un pouls paradoxal de Kussmaul (diminuant en inspiration) sont recherchés systématiquement.

L'échocardiographie est évocatrice si elle révèle une compression du ventricule droit et de l'oreillette droite avec collapsus diastolique des cavités droites (47). La péricardiocentèse est indiquée en urgence pour sauvegarder le pronostic vital

-Aucun cas de tamponnade n'a été rapporté dans notre série

3.3. L'atteinte myocardique :

-La myocardite est rarement retrouvée dans l'AJI, les rares cas décrits dans la littérature avaient la forme systémique de la maladie (18). La myocardite est soit isolée ou en association avec une péricardite. Il peut en résulter une insuffisance cardiaque ou arythmie qui est une complication fatale. L'enfant peut présenter avec les signes d'AJI (fièvre, rash cutané et arthrite) une tachycardie, une hypotension ou une dyspnée secondaire à un œdème aigu du poumon, Une distension abdominale secondaire à une ascite et un bas débit cardiaque, l'œdème des membres inférieurs chez le grand enfant et l'adolescent, des extrémités froides secondaires à une perfusion et un débit cardiaque bas.

A cours de la myocardite sur AJI une cardiomégalie à la radiographie pulmonaire est notée, des modifications diverses à l'ECG peuvent être retrouvées comme des changements du segment ST en rapport avec une ischémie (sus ou sous décalage du ST, l'inversion de l'onde T).

Le diagnostic de la myocardite au cours de l'AJI est confirmé par l'échocardiographie en montrant une fonction ventriculaire altérée ou par l'IRM qui peut montrer une fonction ventriculaire altérée ou une fibrose myocardique

Bernstein et al avaient rapporté 4 enfants atteints d'AJI avec myocardite parmi 44 enfants, Miller et French (48) avaient rapporté 3 cas de myocardite parmi 246 enfants atteints d'AJI, Svautesson et al (49) avaient rapporté 4

myocardites parmi 320 enfants atteints d'AJI, Goldenberg et al avaient trouvé 4 périmyocardite et 2 myocardite parmi 172 enfants atteints d'AJI

-La Myocardite est rapportée chez 15% des enfants et adolescents avec LED (50). Le premier signe peut être une tachycardie même en l'absence de la fièvre. Comme la fonction ventriculaire se détériore, le patient peut développer des signes de surcharge volémique tels que le manque d'appétit, une distension abdominale / ascite, détresse respiratoire /un œdème pulmonaire ou des signes de diminution du débit cardiaque telle qu'une hypotension, une mauvaise perfusion, et une basse pression pulsée. Les arythmies peuvent aussi en résulter et menacer le pronostic vital

-Aucun cas de myocardite n'a été rapporté dans notre série

Heine et al. (51) ont décrit l'atteinte cardiaque dans la sclérodermie pour la première fois. En 1943. Weiss et al (52) avaient confirmé les conclusions de Heine et a également identifié la fibrose cardiaque dans un cas d'insuffisance cardiaque chez les patients atteints de sclérodermie systémique. La sclérodermie systémique avec atteinte des organes internes est une maladie rare dans l'enfance et se produit moins fréquemment que la sclérodermie localisé telles que la sclérodermie linéaire et Morphée (53,54)

Quartier et al. (55) ont décrit les atteintes cardiaques ischémiques et cardiomyopathie dilatée chez trois enfants atteints de sclérodermie systémique. Parmi ces trois enfants, deux sont morts et un a survécu après une transplantation cardiaque. Les auteurs croyaient aussi qu'un traitement avec des corticostéroïdes, le méthotrexate et la cyclosporine ont été efficaces sur le muscle, la peau et l'atteinte pulmonaire, mais n'a pas empêché la progression de l'atteinte de l'œsophage ou la dysfonction myocardique (55). Certains auteurs

considèrent que les patients qui avaient aussi une polymyosite avec la participation du muscle squelettique en plus de leur sclérodémie sont plus à risque d'atteinte cardiaque et d'insuffisance cardiaque congestive (55-56).

La cardiomyopathie dilatée hypokinétique associée à une insuffisance mitrale et une discrète réaction péricardique était l'atteinte cardiaque retrouvée chez notre patient ayant SSJ qui a évolué favorablement sous corticothérapie associée aux digitaliques (Digoxine*) ,au Furosémide (Lasilix*) et à un antihypertenseur (Capen*)

La fibrose myocardique est signalée comme la constatation d'autopsie la plus courante dans les cas mortels de la sclérodémie juvénile systémique (57)

La maladie ischémique cardiaque au cours de la SSJ est due aux microvascularites du myocarde en induisant des anomalies de la perfusion et la sclérose. L'atteinte vasculaire systémique conduisant à une hypertension systémique et l'atteinte rénale peuvent affecter négativement la perfusion cardiaque et entraîner une insuffisance ventriculaire gauche (55). Les patients atteints de Sclérodémie peuvent se présenter initialement avec une atteinte péricardique ou des anomalies de conduction qui sont secondaires à l'atteinte myocardique.

Le symptôme les plus courants dus à l'atteinte myocardique au cours la sclérodémie juvénile est la dyspnée et la mauvaise tolérance aux exercices.

La biopsie endomyocardique n'est pas une procédure sans risque, et n'est pas utilisé très souvent dans la pratique Cependant Les informations disponibles sur l'atteinte cardiaque au cours de la SSJ proviennent principalement de résultats de l'autopsie. Il apparaît que même si l'atteinte cardiaque n'est pas

fréquente dans la sclérodémie juvénile, sa présence indique un mauvais pronostic et nécessité d'une intensification thérapeutique. La prévalence de l'atteinte cardiaque asymptomatique dans la sclérodémie systémique juvénile n'est pas connue. Il est conseillé de réaliser une échocardiographie systématique dès que le diagnostic de la SSJ est fait. Un traitement précoce et agressif au cours de la SSJ à base d'immunosuppresseurs suivi d'un traitement d'entretien peuvent aider à prévenir l'atteinte cardiaque et d'améliorer le pronostic chez ces patients. Il est également important de surveiller les enfants atteints de sclérodémie localisées pour détecter précocement la survenue d'une maladie systémique

-Dans la CM, Oetgen et al. (58) ont trouvé une cardiomyopathie chez 1/4 patients. La Myocardite a également été rapportée (59,60)

3.4. L'endocardite :

-L'endocardite de Libman-Sacks (LSE) ou endocardite thrombotique non bactérienne est due à l'atteinte des valves cardiaques au cours du LED (61,62).

Des Petits nodules s'accumulent sur les structures de soutien des valves cardiaques. Ces nodules montrent une nécrose fibrinoïde et un matériel thrombotique histologiquement. L'atteinte de la valve mitrale est la plus courante. Un souffle cardiaque peut ou ne peut pas être facilement entendue. Les lésions sont généralement petites et peuvent ne pas entraîner la destruction significative de la valve. Les lésions peuvent être vues par échocardiographie transthoracique comme elles peuvent ne pas être vues. Quand elles sont visualisées, les lésions sont généralement des minuscules végétations irrégulières de 2 à 4 mm de diamètre, que l'on voit sur la valve elle-même ou sur l'appareil sous-valvulaire. Cependant, ces lésions peuvent être atypiques.

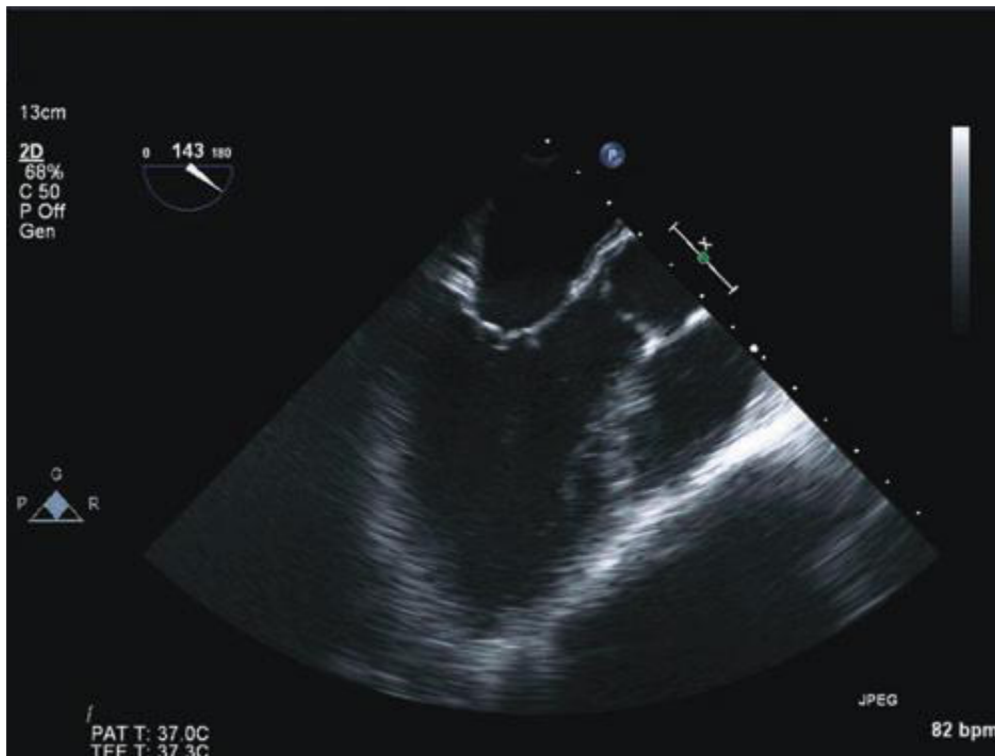


Figure3: Echocardiographie transoesophagienne montrant un épaississement de la valve mitrale avec de petites structures mobiles compatibles avec Libman-Sacks chez un patient atteint de LED et accident ischémique transitoire (AIT) (38)

Galve et al. (63) ont étudié prospectivement 74 patients atteints du LED et ont trouvé 7 cas avec des lésions classiques de Libman-Sacks, mais aussi 8 cas avec lésions atypiques. Ces patients ne présentaient pas de nodules, mais plutôt un épaississement ou une raideur des valves aortique ou mitrale qui ont conduit à la régurgitation et rarement à une sténose. L'échocardiographie transoesophagienne est optimale pour la détection des lésions dues au LED. De nouveaux outils tels que l'échocardiographie 3D en temps réel peuvent aider à mieux délimiter ces lésions (64,65).

Les patients atteints d'une endocardite sévère due au LED peuvent présenter une insuffisance cardiaque congestive. Il est probable que les anticorps anti-phospholipides jouent un rôle dans ces lésions endocardiques entraînant une superposition du matériel thrombotique sur la surface endocardique du cœur et des valves.

L'endocardite chez les enfants atteints de LED est une préoccupation majeure. L'atteinte infraclinique est commune. Les séquelles à long terme de cette atteinte sont inconnues. L'échocardiographie doit être demandée systématiquement dès que le diagnostic du lupus est évoqué pour détecter précocement l'endocardite

Le remplacement valvulaire peut être nécessaire pour les cas d'endocardite sévère au cours du LED (66). Les enfants atteints du LED qui ont un syndrome des antiphospholipides et une endocardite exigent une anticoagulation agressive ainsi qu'une corticothérapie (67).

Le risque cardio-vasculaire chez les enfants et les adolescents atteints de LED est très probablement multifactorielle. Ces facteurs de risques n'ont pas encore été bien définis

Par ailleurs, L'endocardite est très rare dans l'AJI, c'est pour ça qu'il faut éliminer un RAA ou une pathologie infectieuse au début.(68,69)

3.5. L'atteinte Valvulaire :

-L'insuffisance mitrale et aortique a été signalée chez plusieurs enfants atteints de la forme systémique d'AJI en particulier ceux ayant des formes sévères (68,69)

Nous avons rapporté 3 cas d'insuffisance mitrale parmi nos cas atteints d'AS

Dans une étude concernant 40 enfants atteints de LED , l'échocardiographie a noté une insuffisance mitrale dans 4/40, une insuffisance tricuspidiennne dans

3/40 et une insuffisance aortique dans 2/40, et l'implication de la valve pulmonaire chez 1/40 (70).

-Nous avons rapporté une insuffisance mitrale dans 13 cas soit 61,90%, une insuffisance tricuspidiennne dans 3 cas soit 14,28% et une insuffisance aortique dans 2 cas soit 9,52% des cas de LED dans notre série

L'atteinte cardiaque chez les patients atteints de LED comprend aussi l'athérosclérose précoce, qui peut être due à l'utilisation chronique de stéroïdes ou principalement à un processus inflammatoire impliquant les artères coronaires

Une revue assez récente de recherche sur l'association des anticorps antiphospholipides et valvulopathies dans le LED a rapporté que 15 des 20 études ont démontré une association positive entre ces anticorps et les lésions valvulaires (71)

Par ailleurs, Tiddens et al. (59) ont rapporté une sténose aortique chez 1/14 patients atteints de CM, nous avons aussi retrouvé une sténose aortique chez un enfant atteint de CM

3.6. L'atteinte des artères coronaires et l'athérosclérose prématurée :

Les enfants et les adolescents ainsi que les adultes atteints de LED peuvent développer une atteinte significative des artères coronaires. La vasculopathie du LED qui affecte la peau, le tractus gastro-intestinal, le cerveau et d'autres organes peuvent également cibler les artères coronaires. Les infarctus du myocarde ont été rapportés chez deux jeunes enfants et un adolescent de 17 ans atteint du LED (72,73). Les anévrysmes des artères coronaires de grand et petit calibre peuvent se développer à cause de l'artérite (74). Il est probable que les anticorps anti-phospholipides jouent un rôle aussi dans cette atteinte

Le troisième facteur peut être l'athérosclérose prématurée. Il y a plusieurs contributeurs à ce risque accru, y compris le taux élevé de la dyslipidémie et l'hypertension ainsi qu'une diminution de la dilatation médiée par le *flux* (75,76). D'autres facteurs de risque ont été signalé chez les adolescents atteints de LED comprenant l'inflammation incontrôlée, les taux élevé de triglycérides, l'apolipoprotéine B, l'hémoglobine A1C, et les taux d'insuline. La dose cumulée de prednisone, les lipoprotéines de basse densité (LDL-C) en corrélation avec le taux de cholestérol total peuvent également contribuer à l'athérosclérose prématurée (76).

Des lésions d'ischémie myocardique ont été mises en évidence chez 16 % d'enfants atteints de LED asymptomatiques(77). Un infarctus du myocarde peut être secondaire à ces lésions coronariennes ou à la présence de thromboses dans le cadre d'un syndrome des anticorps antiphospholipides(78)

Zhuang et al. (79) ont rapporté un infarctus du myocarde et un anévrysme de l'artère coronaire gauche chez un garçon de 12 ans atteint de MB en Turquie,

qui a bien répondu à l'urokinase, les corticostéroïdes, la colchicine, et l'aspirine. Le pontage de l'artère coronaire et la transplantation cardiaque dans la MB en pédiatrie a également été rapportée (80,81). La survie post-transplantation était seulement d'1 an. La récurrence de la maladie anévrysmale, l'état d'hypercoagulabilité, la thrombose étaient les inconvénients majeurs rapportés.

La maladie coronarienne a été rapportée au cours de la DMJ. Dans certains cas, cette vascularite semble provoquer des lésions myocardiques dues à la combinaison de la vascularite petits vaisseaux du myocarde, l'implication de l'artère coronaire et / ou myocardite induite par des cytokines (82). Certains ont signalé une association entre des complications cardiaques et les auto-anticorps spécifiques des myosites chez les patients atteints de DMJ. Une corrélation significative a été trouvée entre le degré de myonécrose mesuré par des enzymes musculaires et les niveaux de ces auto-anticorps (83,84).

Dans notre série, on n'a pas eu d'atteinte cardiaque parmi nos cas de DMJ

3.7. Les anomalies de la conduction et troubles du rythme :

Parfois les enfants et les adolescents atteints de LED développent des anomalies de la conduction et des arythmies (85). Ces problèmes de conduction ont tendance à être moins sévères. Les anomalies rapportées sont la Tachycardie sinusale, la fibrillation auriculaire, l'ectopie auriculaire, et syndrome du QT long (86)

Ces anomalies cardiaques peuvent se présenter cliniquement par des malaises ou des palpitations, mais aussi peut conduire à la mort subite. L'étiopathogénie de ces anomalies de la conduction ne sont pas claires, mais

certains auteurs attribuent ces défauts à la vascularite des petits vaisseaux, l'infiltration du sinus ou des nœuds Auriculo-ventriculaires , la myocardite ou une lésion ischémique locale due au LED (87).

Le lupus néonatal (NLE) est une maladie transitoire des nouveau-nés en raison du transfert transplacentaire passive des anticorps (anti-SS-A [anti-Rho] et anti-SS-B [anti-La] de la mère au fœtus. Cette atteinte se traduit essentiellement par une éruption cutanée, un bloc cardiaque congénital (CHB), mais peuvent également développer une atteinte hématologique, hépatique, rénale et neurologique

Li et al. (88) ont déclaré 7 cas de NLE en 2011 et revu les 94 cas signalés en Chine depuis 1980. 23 des 94 enfants présentaient des anomalies cardiaques, 13 avec des anomalies de la conduction cardiaque (dont huit avaient un bloc auriculo-ventriculaire), 5 cas avaient un bloc de branche droit et 9 cas avaient une atteinte des structures cardiaques, y compris 5 avec une communication interauriculaire, 2 avec communication interventriculaire, et 2 avec des atriums agrandis. 20 des nouveau-nés ont été traités par des corticostéroïdes et quatre par des immunoglobulines intraveineuses. 68 enfants atteints de lupus néonatal étaient suivi jusqu'à 12 ans dont 58 étaient tout à fait normaux au suivi, 4 gardaient des anomalies cardiaques, mais qui se sont amélioré par la suite (deux avec un bloc AV grade III sans pacemaker), et 3 sont morts (88)

Une autre étude récente sur le lupus néonatal réalisée par Wisuthsarewong et al. (89) qui a rapporté 17 nouveau-nés atteints du lupus néonatal suivis pendant plus de 15 ans dans un hôpital en Thaïlande. . 9 cas avaient un bloc cardiaque congénital et 9 présentaient des anomalies cardiaques structurelles.

Le bloc cardiaque congénital (BCC) est rare. Mais chez les femmes enceintes souffrant de LED, l'incidence des nouveau-nés avec un BCC augmente considérablement à partir de 1 / 15.000 naissances à 1/37 naissances et si la mère a des anticorps anti-SSA à 1/13 naissances (90,91).

La Prévention des lésions cardiaques au cours du LN est une préoccupation majeure. Mevorach et al. (92) ont revu un rapport de 95 femmes qui avaient des anticorps anti-SSA / Ro parmi 98 grossesses. Ils ont effectué des échocardiographies Doppler hebdomadaire et détecté 10 fœtus qui ont développés le LN dont 3 avec un bloc cardiaque 1^{er} degré, et 3 avec un bloc cardiaque complet. Un deuxième groupe a étudié 70 fœtus pour mesurer l'intervalle de PR des fœtus. 6 fœtus avaient un bloc cardiaque 1^{er} degré. Ils avaient constaté une rapidité de l'évolution du bloc cardiaque du 1^{er} au 3^{ème} degré ou à un bloc complet chez ces fœtus avec le développement de changements permanents dans les 2 semaines d'un rythme sinusal normal. La détection précoce avec un traitement à base de corticostéroïdes ou des Immunoglobulines intraveineuses peut être nécessaire (93)

Au cours de la DMJ, La manifestation cardiaque la plus courante est la tachycardie sinusale. Les anomalies subtiles de conduction avec les tachycardies sont également signalées

Karaca et al. (94) ont rapporté une bradycardie sinusale chez un enfant de 11 ans atteint de la DMJ en raison de l'atteinte du nœud sinusal qui a récupéré après le traitement de sa myosite sans aucun traitement spécifique pour la bradycardie. Les anomalies de la conduction graves sont rares au cours de la DMJ, par exemple, un bloc cardiaque complet entraînant une insuffisance cardiaque congestive (95).

3.8. L'Hypertension Artérielle Pulmonaire :

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est rare dans le lupus. Xing et al. (96) ont signalé que 31/299 enfants âgés de 7 à 18 ans souffrant d'une maladie rhumatismale avaient une hypertension artérielle pulmonaire sur l'échocardiographie. Dix-sept de ces patients étaient dans un groupe de 223 enfants atteints de LED. Ces enfants se présentaient souvent dans le cours évolutif de la maladie avec une dyspnée ou une insuffisance cardiaque manifeste. Les enfants avec un phénomène de Raynaud et des anticorps antiphospholipides étaient plus susceptibles d'avoir une hypertension artérielle pulmonaire plus sévère. Le diagnostic précoce nécessite la réalisation systématique de l'échocardiographie et les tests de la fonction pulmonaire avec une capacité de diffusion du CO (DLCO) dans le suivi de routine des enfants atteints de LED.

Parmi les cas du LED dans notre série, une HTAP a été retrouvée au cours de l'évolution dans 1 cas

Dans la série de Giorgia Martini et al de 153 enfants atteints de SSJ. 7 % ont développé l'hypertension artérielle pulmonaire, 7 % ont développé une insuffisance cardiaque, et 10 % ont développé des arythmies

Sept cas d'hypertension artérielle pulmonaire au cours de la CM ont été rapportés: deux des 14 patients américains de Singen et al. (97), 1/11 patients américains de Hoffman et al (98), 1/21 patients japonais et trois autres cas. Deux des sept patients sont décédés. (99, 100,101). En effet l'HTAP est un facteur majeur de gravité de la maladie menaçant sévèrement le pronostic vital

L'un des patients décédés dans notre série, avait fait une HTAP sur CM

3.9. L'Atteinte du Ventricule gauche :

Dans une étude récente par Alkady et al (102) incluant 45 enfants atteints d'AJI asymptomatiques sur le plan cardiaque et 30 témoins appariés selon l'âge et le sexe. l'atteinte du ventricule gauche au cours des AJI a été objectivé en utilisant le M-mode (Motion-mode), 2-D, l'échocardiographie Doppler pulsé et l'échocardiographie Doppler tissulaire étaient réalisés aux enfants atteints d'AJI ainsi qu'aux témoins .Les enfants d'atteints d'AJI avaient des pressions systoliques et diastoliques et des fréquences cardiaques au repos augmentées, ainsi qu'une taille et un volume du ventricule gauche augmentés par rapport aux témoins. En comparaison avec les témoins, l'analyse de l'écho-doppler pulsée et l'écho-doppler tissulaire suggère que les enfants atteints d'AJI avaient une vitesse de remplissage ventriculaire diminuée, une vitesse de remplissage auriculaire augmentée et un allongement des temps de décélération diastolique de l'onde E et A et de relaxation iso-volumétrique

Dans notre série, Un VG dilaté a été retrouvée chez 2 patients atteint d'AJI un ayant la forme systémique d'AJI et l'autre la forme oligoarticulaire

Les facteurs de risque cardio-vasculaire au cours des maladies systémiques:

Un certain nombre de facteurs de risque d'atteinte cardiaque ont été rapporté dans la littérature dans le LED, bien qu'ils n'ont pas été bien définis. Par ailleurs dans la SSJ très peu d'études ont été réalisé (18)

Dans la DMJ, Sato et al. (103,104) ont identifié des anti-CADM-140 chez 8 patients cliniquement amyopathique sur un total de 42 patients atteints de DMJ. Leurs données suggèrent que ces patients amyopathiques avaient une atteinte pulmonaire interstitielle et des complications cardiaques importantes et progressives par rapport aux autres patients qui n'ont pas des anticorps anti-CADM-140 (50% contre 6%; $p = 0,008$).

Dans la maladie de Behçet , Il a été constaté qu'il existe une association avec le terrain génétique HLA B51 ou B27(105,106). En effet Zouboulis et al. (107) ont trouvé que la positivité du gène HLA-B5 est un marqueur de gravité de la MB. Abdolhadi et al. (108) ont rapporté que les patients HLA B27 positifs au cours de la MB ont une incidence plus élevée de développer une spondylarthrite ankylosante, une diarrhée chronique, ou une glomérulonéphrite de type III ou par rapport aux patients HLA B27 négatifs. Cependant aucune de ces associations n'augmenterait le risque de complications cardiaques chez les patients atteints de MB

Tableau 5 : Récapitulatif des différents types d'atteinte cardiaque dans la forme systémique d'AJI

Auteurs Pays	Types de l'atteinte cardiaque dans l'AS
Sircar et al Inde	1 insuffisance mitrale
Oliveira et al Brésil	9 épisodes de péricardite et 6 Myocardites
El Moussaoui el al Maroc (Fès)	2 péricardites et 1 Insuffisance mitrale
Goldenberg J Brésil	5 péricardites, 4 péri-myocardite, 2 myocardite
Alain Lefèvre-Utile et al	- 2 épanchements péricardique+ Hyper-échogénicité des artères coronaires, 2 hyper-échogénicité des artères coronaires
Martini el al	15 péricardites
Sulafa KM ali et ali (1) Sudan	1 épanchement péricardique ,1 épanchement péricardique+ dilatation des artères coronaires
Notre série	20 : péricardites 3 : insuffisances mitrale 2 : insuffisances tricuspidiene 2 : cardiomyopathies dilatées 1 : ventricule gauche modérément dilaté 1 CIA type OS

Tableau 6 : Récapitulatif de l'atteinte cardiaque au cours du LED dans la série de Tze-Tien Yeh à l'hôpital universitaire national à Taiwan durant une période de 19 ans (21) et dans notre série

	Tze-tien Yeh (21) N (%)	Notre série N (%)
Cardiomégalie	53 (33.8)	9(42,85)
Péricardite /Epanchement péricardique	45 (28.7)	20(83,33)
Arythmie /anomalies de la conduction	20 (12.7)	
Autres anomalies à l'électrocardiographie	39 (24.8)	
Anomalies valvulaires à l'échocardiographie	31 (19.7)	18 (85,71)
Hypertrophie V ou A, épaississement su septum IV	18 (11.5)	1 (4,76)
Dilatation ventriculaire ou atriale	10 (6.4)	3 (14,28)
Insuffisance cardiaque Congestive	12 (7.6)	
Atteinte des artères coronaires	6 (3.8)	
Souffle cardiaque	22 (14.0)	8 (38,09)

4. Traitement

Le traitement des patients souffrant de maladie de système avec atteinte cardiaque est difficile et nécessite une collaboration étroite entre le pédiatre , le cardio-pédiatre et le rhumato-pédiatre.

Nous avons remarqué que les patients ont souvent été traités pendant de longues périodes par des anti-inflammatoires non stéroïdiens et présentent des déformations articulaires et des lésions valvulaires. Le Contrôle de l'inflammation par les corticostéroïdes et les anti-inflammatoires non stéroïdiens peut aider à améliorer l'évolution clinique, mais en général ne change pas le pronostic à long terme. Cependant, l'introduction précoce des antirhumatismaux (DMARD) et surtout actuellement la biothérapie ont prouvé l'amélioration du pronostic à long terme de ces maladies (1)

Le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire est particulièrement difficile, mais les médicaments récents comme le bosentan et le sildénafil ont aidé à améliorer les symptômes de nombreux patients (109).

Sulafa KM Ali ont utilisé Sildenafil (phosphodiesterase 5 inhibiteur) chez 11 patients ayant une hypertension artérielle pulmonaire primaire ou secondaire à des causes différentes et ont constaté qu'il y avait une bonne amélioration clinique et échocardiographie avec un excellent profil de sécurité (110).

Ce traitement diffère selon le type de maladie systémique, En effet le traitement de l'atteinte cardiaque dans les maladies systémiques chez l'enfant dépend du type et de la sévérité de cette dernière

Les enfants ayant une péricardite minime asymptomatique sont traités par les anti-inflammatoires non stéroïdiens comme les salicylés 100-120mg/kg/j,

l'Indométacine (1-2mg/kg/j en 2 prises) ou le Naproxène (15mg/kg/j en 2 prises) (18,111)

Dans notre série, 11 enfants avec une péricardite minime ont pris des AINS

La péricardite symptomatique nécessite une corticothérapie.

La corticothérapie est souvent débutée par un bolus de Méthylprédnisolone à dose de 1g/1,73m².

En effet, il est important de savoir l'existence ou non d'atteinte cardiaque dans les maladies systémiques chez l'enfant pour adapter le traitement. L'absence de l'atteinte cardiaque nécessitera un traitement de la maladie causale non agressive.

Dans notre série, 18 cas avec péricardite ont pris des bolus de Méthylprédnisolone

La corticothérapie peut être prise par voie orale à base de prédnisone 1-2 mg/kg/j avec une dégression progressive dans les mois qui suivent en fonction de l'évolution (18, 112,113)

-Une corticothérapie par voie orale a été prise par 36 cas avec péricardite dans notre série souvent en relai des bolus

Dans la forme systémique d'AJI sévère évolutive d'autres traitements sont prescrits : le Méthotrexate et la biothérapie qui sont nécessaires pour le contrôle de la maladie (18)

Le Méthotrexate était l'immunosuppresseur le plus prescrit chez l'enfant atteints d'AS dans notre série (13 cas) en raison de la cortico-

dépendance et /ou l'inefficacité des AINS et des corticoïdes avec la persistance des signes articulaires et/ou systémiques et du syndrome inflammatoire,

- 12 malades avaient reçu la biothérapie dans notre série dont 11 cas d'AS et 1 cas d'OA

Dans le lupus, Les APS constituent un traitement efficace des manifestations cutanées, en particulier du lupus discoïde. Une étude canadienne a également montré que l'hydroxychloroquine était efficace pour maintenir une rémission au cours de la maladie. Dans l'étude de Fitouri (113), les APS ont été utilisés dans 60% des cas en raison d'une atteinte cutanée, qui a été contrôlée dans 40% des cas

Les APS étaient prescrites chez 7 malades soit 13,2 % des cas dans notre série

Le Cyclophosphamide (Endoxan*) a été prescrit chez 6 enfants soit 11,32% des cas dans notre série .En effet, la plupart des auteurs (114,115 ,116) considèrent le cyclophosphamide comme le traitement de référence des lupus sévères, notamment en cas de néphropathie lupique.

Le MMF est un inhibiteur des bases puriques agissant essentiellement sur les lymphocytes. Un traitement d'attaque par ce médicament est en train d'émerger comme une alternative thérapeutique possible et acceptable au cyclophosphamide (116), **il n'a été prescrit que chez un seul cas soit 1,88% de cas dans notre série .** Aragon et al ont constaté que la combinaison MMF-cyclosporine A est une alternative thérapeutique efficace pour les enfants

atteints de lupus avec néphropathie lupique sévère (117) , **2 de nos patients avaient reçu la cyclosporine A soit 3,77%**,

Dans la MB, La colchicine est un immunomodulateur qui est presque toujours proposée en 1ère intention, son intérêt a été démontré depuis 1975 (118). **La colchicine + un TRT symptomatique des aphtes a été prescrite chez 2 enfants soit 3,55% des cas dans notre série**

Le traitement de l'endocardite et de la myocardite est similaire à celui de la péricardite sévère notamment de doses élevées de corticoïdes

Dans l'insuffisance cardiaque congestive les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (LISINOPRIL*) sont utilisés pour améliorer la fonction du VG et diminuer le remodelage ventriculaire

Dans la dysfonction ventriculaire avec bas débit cardiaque , l'utilisation d'un inotrope positif de Dobutamine, Epinéphrine ou Milrinone peut être nécessaire

L'arythmie est rare mais engage le pronostic vital du patient, elle peut nécessiter un traitement à base d'anti-arythmiques ou une cardioconversion Rarement , on a recours à des dispositifs mécaniques comme le ballon de contre pulsion intra-aortique ou le dispositif d'assistance ventriculaire pour maintenir un bon débit cardiaque jusqu'à amélioration la fonction ventriculaire

Dans quelques cas d'endocardite au cours de l'AJI, le remplacement valvulaire peut être nécessaire

Le traitement de la tamponnade nécessite une péricardiocentèse en urgence

Dans notre série, Les antihypertenseurs ont été prescrits chez 6 enfants soit 11,32%, Les **anticoagulants** relayés par les AVK ont été prescrit chez 1

malade atteint de MB soit 1,88% en raison d'un thrombus de l'artère pulmonaire, **Un traitement digitalique (Digoxine*)** a été prescrit dans 2 cas dont 1 cas de LED et le 2^{ème} atteint de sclérodermie soit 3,55%, **Le Furosémide** a été prescrit chez 5 enfants dont 4 atteints de LED avec atteinte rénale et 1 atteint de MB avec atteinte rénale. En raison des épisodes infectieux **les Antibiotiques** ont été prescrit chez 3 malades

L'hémodialyse été indiquée chez 1 enfant atteint de LED suite à une néphropathie lupique qui s'est compliquée d'une insuffisance rénale stade terminal

5. Evolution :

Les maladies de système chez l'enfant se manifestent de façon très variable d'un individu à l'autre, l'évolution et le pronostic varient eux aussi énormément. L'évolution dépend de la précocité du diagnostic, des organes affectés et de l'efficacité thérapeutique.

Dans la série de Goldenberg et al (2), L'un des patients atteints de péricardite sur AJI est décédé suite à une tachycardie ventriculaire au cours de la péricardiocentèse pour tamponnade cardiaque aiguë. Les 6 autres patients ont présenté une bonne résolution de leur péricardite.

Parmi les patients présentant une atteinte du myocarde, des épisodes récurrents d'atteinte cardiaque se sont produits dans trois cas .La tamponnade était traité avec succès dans un cas par péricardiocentèse

Trois patients sont décédés par septicémie au cours d'une poussée de la maladie.

Sur les 172 cas de l'arthrite juvénile idiopathique, cinq patients sont décédés, dont 4 présentaient une atteinte cardiaque qui semble être un facteur de mauvais pronostic ($P < 0,0001$). L'AJI a commencé plus tôt chez les patients décédés (âge moyen: 2 ans et 7 mois), par rapport aux survivants (âge moyen: 6 ans et 8 mois). La mort est survenue habituellement dans la première année de la maladie (dans $\frac{3}{4}$ des cas), en particulier chez les patients présentant une atteinte myocardique et / ou tamponnade cardiaque (2)

Dans notre série, l'évolution était favorable dans 87,5% des cas d'AS dans la plupart avaient une péricardite (83,33%), on note qu'on pas signalé de décès parmi nos malades atteints d'AJI ceci est en grande partie grâce à la réalisation précoce de l'échocardiographie mettant en évidence la péricardite minime, modérée ou importante et qu'aucun cas de tamponnade n'a été détecté

Le LED évolue par poussées susceptibles de laisser des séquelles variables selon les organes intéressés. On distingue les formes cutanéomuqueuses bénignes et les formes viscérales sévères, mais il existe des passages d'une forme à l'autre. Trois modalités évolutives peuvent être schématiquement distinguées :

- * La présence d'une maladie chronique active qui semble la plus fréquente.
- * Une alternance de poussées du LED et de rémissions
- * Plus rarement une quiescence prolongée (119).

Le pronostic de LED reste péjoratif, il dépend de la localisation du lupus. En effet le mauvais pronostic reste lié à l'atteinte rénale ou plus rarement à celle du système nerveux central ou du cœur (120, 121).

Dans notre série un enfant atteint de lupus avec néphropathie lupique est décédé suite à une insuffisance rénale terminale, les autres cas de lupus avec atteinte cardiaque ont évolué favorablement

L'évolution de la maladie de la maladie de behçet est imprévisible ; son histoire naturelle comportant des phases de poussées et de rémissions(122)

La mortalité est relativement faible au cours de la MB ; environ 5% (selon l'étude internationale regroupant 86 cas); elle est essentiellement liée à la vascularite des gros troncs : thromboses multiples et/ou rupture d'anévrismes (notamment pulmonaires) ; **elle est de l'ordre 5,26% des cas dans notre série était due à une hémorragie foudroyante suite à une rupture anévrysmale.**

Selon des études, 2 parmi 7 patients atteints de CM avec hypertension artérielle pulmonaire sont décédés. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est un facteur majeur de gravité de la maladie menaçant le pronostic vital. Malgré sa rareté, la morbidité par cardiomyopathie, myopéricardite , et l'hypertension pulmonaire a été rapporté et est associée à un risque important de mortalité

L'HTAP sévère était la cause de décès d'un de nos patients atteints de CM

Conclusion



L'atteinte cardiaque dans les maladies systémiques de l'enfant a un large spectre de présentation allant d'une atteinte asymptomatique à une atteinte sévère cliniquement manifeste. L'arthrite juvénile idiopathique, lupus érythémateux disséminé, sclérodermie juvénile, dermatomyosite juvénile, maladie de Behçet et d'autres vascularites auto-immunes sont les plus fréquentes maladies systémiques pédiatriques avec atteinte cardiaque. Les atteintes péricardique, myocardique, valvulaires, les troubles du rythmes et l'atteinte des artères coronaires sont les plus courantes dans Ces maladies systémiques de l'enfant et ne peuvent pas être expliquées que par les facteurs de risque cardiovasculaire traditionnels. Par conséquent, l'inflammation chronique a été considérée comme un facteur causal de l'atteinte cardiaque chez ces patients.

L'imagerie cardiovasculaire non invasive est un élément indispensable à l'évaluation clinique de ces patients. L'échocardiographie est la pierre angulaire de cette évaluation. Cependant, elle ne peut pas détecter l'acuité de la maladie et le contexte physiopathologique des lésions cardiaques. Récemment, le développement de l'imagerie par résonance magnétique cardiovasculaire tient la promesse pour la détection précoce de l'atteinte cardiaque infraclinique et de l'évaluation détaillée du myocarde (fonction, l'inflammation, fibrose) et des artères coronaires (évaluation de l'ectasie et les anévrysmes)

L'objectif de ce travail est de décrire les aspects cliniques et évolutifs de cette atteinte dans les maladies systémiques de l'enfant

Nous rapportons une analyse rétrospective intéressant 53 enfants atteints de maladies de systèmes avec atteinte cardiaque colligés au service de pédiatrie 4 et à la consultation de rhumatologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une durée de 15 ans (2001-2015).

Sur le plan épidémiologique :

L'âge moyen au diagnostic dans notre série est aux alentours de 8 ans et 1/2 alors que l'âge moyen de l'atteinte cardiaque est alentours de 10 ans

On a noté une légère prédominance féminine (58,49%) avec 31 filles et 22 garçons

Sur le plan Clinique :

l'atteinte cardiaque était asymptomatique dans 39,62%, les données de l'examen cardiaque était diverses selon le type de la cardiopathie

Sur le plan radiologique :

La cardiomégalie était l'anomalie de radiologie thoracique la plus retrouvée dans 26 cas soit 49%

L'échographie cardiaque avait objectivé diverses anomalies Selon le type de la maladie de système

L'atteinte cardiaque la plus retrouvée était la péricardite dans 39 cas soit 73,58% suivi d'une insuffisance mitrale dans 16 cas soit 30,18%

Sur le plan thérapeutique :

Les modalités thérapeutiques étaient multiples selon le type de maladie de système et le degré de sévérité de l'atteinte cardiaque

- 14 enfants avaient reçu les AINS soit 26,41%, Les corticoïdes ont été prescrits chez 48 malades soit 90,56%, Une infiltration de corticoïdes a été faite chez 2 malades soit 3,77%

- Le recours à un traitement de fond à base de Méthotrexate a été réalisé chez 14 malades soit 26,41 %, le Cyclophosphamide (Endoxan*) a été prescrit

chez 6 enfants soit 11,32%, 2 patients avaient reçu la cyclosporine A soit 3,77%, Les APS étaient prescrits chez 7 malades soit 13,2 % , La colchicine + un TRT symptomatique des aphtes a été prescrite chez 2 enfants soit 3,55%, le Mycophénolate Mofétil (CELLCEPT) n'était prescrit que chez un seul cas soit 1,88%

- La Biothérapie a été prescrite chez 12 malades soit 22,64%

-Les mesures symptomatiques : Les antihypertenseurs ont été prescrits chez 6 enfants soit 11,32% , Les anticoagulants relayés par les AVK ont été prescrit chez 1 malade soit 1,88% , Les digitaliques (Digoxine*) ont été prescrit dans 2 cas soit 3,55% ,le Furosémide a été prescrit chez 5 enfants et les antibiotiques ont été prescrit chez 3 malades

-L'hémodialyse été indiquée chez 1 enfant soit 1,88%

Sur le plan évolutif :

L'évolution était favorable dans 42 cas soit 79,2%, une maladie toujours active dans 8 cas soit 15,1% et 3 décès soit 5,7%

Résumés



Résumé

Titre: Les Atteintes cardiaques dans les maladies de système chez l'enfant

Auteur: CHAIMAE NAHI

Mots clés : maladies de système, enfant, Atteinte cardiaque, sévérité, Evolution

Ce travail consiste en l'analyse rétrospective de 53 enfants atteints de maladie systémiques avec atteinte cardiaque à l'Hôpital d'enfants de Rabat durant une période allant de 2001 à 2015.

La fréquence de l'atteinte cardiaque dans les maladies de système dans notre série est de 8,49%

Notre série comporte 31 enfants de sexe féminin et 22 enfants de sexe masculin. L'âge moyen de nos malades au moment du diagnostic de la maladie est de 8 ans^{1/2} et l'âge moyen de l'atteinte cardiaque est de 10 ans

Les types de cardiopathies retrouvées étaient diverses mais la péricardite reste le type d'atteinte cardiaque le plus retrouvé avec une fréquence de 73,58%, suivie de l'IM avec une fréquence de 30,18%

Sur le plan thérapeutique : 14 enfants avaient reçu les AINS soit 26,41%, Les corticoïdes ont été prescrits chez 48 malades soit 90,56%, Une infiltration de corticoïdes a été faite chez 2 malades soit 3,77%

- Le recours à un traitement de fond à base de Méthotrexate a été réalisé chez 14 malades soit 26,41 %, le Cyclophosphamide a été prescrit chez 6 enfants soit 11,32%, 2 patients avaient reçu la cyclosporine A soit 3,77%, Les APS étaient prescrits chez 7 malades soit 13,2 %, La colchicine a été prescrite chez 2 enfants soit 3,55%, le Mycophénolate Mofétil n'était prescrit que chez un seul cas soit 1,88%, La Biothérapie a été prescrite chez 12 malades soit 22,64%

Sur le plan évolutif: L'évolution était favorable dans 42 cas soit 79,2%, une maladie toujours active dans 8 cas soit 15,1%

- Nous avons déploré le décès de 3 enfants soit 5,7%

Abstract

Title: Cardiac involvement in systemic diseases in children

Author :Chaimae NAHI

Keywords: systemic diseases, child, cardiac involvement, severity, Evolution

This work consists of a retrospective analysis of 53 children with systemic diseases with cardiac involvement at Children's Hospital of Rabat during a period from 2001 to 2016.

The frequency of cardiac involvement in systemic diseases in our series is 8.49%. Our series includes 31 female children and 22 male. The average age of our patients at diagnosis of the disease is 8 years 1/2 and the average age of heart disease is 10 years

The types of heart involvement were various but pericarditis was the most found (73.58%), followed by mitral insufficiency (30.18%)

From the therapeutic point: 14 children received NSAIDs (26.41%), corticosteroids were prescribed in 48 patients (90.56%), a steroid infiltration was done in 2 patients (3.77%), Methotrexate was performed in 14 patients (26.41%), Cyclophosphamide was prescribed in 6 children (11.32%), 2 patients received cyclosporine A (3.77%), Antimalarial drugs were prescribed in 7 patients (13.2%), colchicine was prescribed in 2 children (3.55%), the Mycophenolate Mofetil was prescribed in only one case (1.88%), the Biotherapy was administered in 12 patients(22.64%)

The evolution was favorable in 42 cases (79.2%), an active disease in 8 cases (15.1%). We regret the death of 3 children 5.7%

الملخص

العنوان: الإصابات القلبية في امراض النسيج الضام عند الطفل

المؤلف: ناهي شيماء

الكلمات الأساسية: أمراض النسيج الضام - الطفل - الإصابات القلبية - الخطورة -

التطور

هذا العمل عبارة عن تحليل رجعي ل 53 مريضا بأمراض النسيج الضام مصاحبة لإصابات قلبية بمستشفى الأطفال بالرباط خلال مدة ممتدة بين عام 2001 و عام 2015

تردد الإصابات القلبية في أمراض النسيج الضام في سلسلتنا هو 8,49%

هذه السلسلة شملت 31 أطفال إناث و 22 ذكور. يناهز عمرهم إبان تشخيص المرض سنة 8 ونصف و عند ظهور الاصابة القلبية 10 سنوات

الإصابات القلبية كانت متعددة لكن التهاب التامور كان الإصابة الأكثر حصولا عليها 73,58%، يليها القصور التاجي

من الناحية العلاجية: 14 مريض تلقى مضادات الإلتهاب غير الستيرويدية (26,41%)، 48 مريض تلقى الستيرويدات القشرية ، و قد تم حقن 2 اطفال بالستيرويدات القشرية الموضعية (3,77%)، 14 مريض تلقى الميتوتريكسات (26,41%)، وصف السيكلوفوسفاميد عند 6 اطفال (11,32%)، 2 اطفال تلقوا السيكلوسبورين أ (3,77%)، 7 اطفال تلقوا الادوية ضد الملاريا (13,2%)، ووصفت الكولشسين لطفلين (3,55%)، طفل واحد تلقى الميكوفينولات موفيتيل (1,88%)، وصف العلاج الحيوي لدى 12 طفل

كان تطور المرض ايجابي لدى 42 طفلا (79%)، الداء كان نشيطا لدى 8 اطفال (15%) و اخيرا نرثي وفاة 3 اطفال

Bibliographie



- [1]. Sulafa KM Ali, Cardiac involvement in Sudanese children with connective tissue disease Sudan Med J 2010:46(2)
- [2]. Sircar D, Ghosh B, Ghosh A, Haldar S. Juvenile Idiopathic Arthritis. Indian Pediatr 2006; 43: 429-33.
- [3]. Oliveira SKF, Guedes LG, Carvalho JR, Palhares AECL. Cardiac manifestation in systemic juvenile idiopathic arthritis. Ann Rheum Dis [on line] 2000; 59: 729-34
- [4]. A .El Moussaoui :Thèse N° 041/2012 : ARTHRITE JUVENILE IDIOPATHIQUE (A propos de 14 cas)
- [5]. Feliho Joyce Laura Ablawa. Thèse N°114/2004 : L'arthrite chronique juvénile au Sénégal Profils épidémiologique clinique et aspects évolutifs.
- [6]. José Goldenberg, Marcos B. Ferraz, Angela P. Pessoa, Antonio S.M. Fonseca, Antonio C. Carvalho, Maria O. Hilario and Edgard Atra .Symptomatic cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis International Journal of Cardiology, 34 (1992) 57-62
- [7]. Girardet J.P, Fontaine J.L Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant à propos de 13 observations Revue de Pédiatrie 1988 ; T.XIV n°1 :39-48.
- [8]. Marini R, Lavras Costallat L.T. Le jeune âge de début, l'atteinte rénale et l'hypertension artérielle sont de mauvais pronostic dans le lupus érythémateux disséminé juvénile. Rev.Rhum. [Ed.Fr] 1999 ; 66 (6) ; 349-356.

- [9]. Tze-Tien Yeh, Yao-Hsu Yang, Yu-Tsan Lin, Chia-Shun Lu, Bor-Luen Chiang Cardiopulmonary involvement in pediatric systemic lupus erythematosus: a twenty-year retrospective analysis *J Microbiol Immunol Infect.* 2007;40:525-531
- [10]. 10.Atzeni F, et al. Behcet's disease and cardiovascular involvement. *Lupus* 2005. 14:723–726.
- [11]. Cassidy J, et al. Behçet's disease in *Textbook of Pediatric Rheumatology*. New York, NY: Saunders, 2010
- [12]. Karıncaoglu Y, et al. Demographic and clinical properties of juvenile-onset Behcet's disease: A controlled multicenter study. *J Am Acad Dermatol* 2008;58:579–584.
- [13]. Bang D, et al. Epidemiological and clinical features of Behcet's disease in Korea. *Yonsei Med J* 1997;38:428–436.
- [14]. Krause I, et al. Childhood Behcet's disease: clinical features and comparison with adult-onset disease. *Rheumatology* 1999;38:457–462.
- [15]. Koné-Paut I, et al. Clinical features of Behcet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases. *J Pediatr* 1998;132:721–725.
- [16]. Davatchi F, et al. Behcet's disease in Iran: analysis of 6500 cases. *Int J Rheum Dis* 2010;13:367–373
- [17]. Gurgun C, et al. Cardiovascular involvement in Behcet's disease. *Jpn Heart J* 2002;43:389–398.

- [18]. Charles H. Spencer, Anjali Patwardhan, and Sharon L. Roble Heart—Diseases. 2. Pediatric cardiology. I. Allen, Hugh D.RJ421.H38 2013
- [19]. San Luis Miranda R, et al. Right ventricular thrombous and pulmonary artery aneurysms in Behcet's disease. Report of one case. Arch Cardiol Mex 2007;77:130–136.
- [20]. El Houari T, et al. Management of Behcet disease with multiple complications. Hellenic J Cardiol 2009;50:420–422.
- [21]. Isabelle Koné-Paut, Fahrad Shahram, Martha Darce-Bello, Luca Cantarini, Rolando Cimaz, Marco Gattorno, Jordi Anton, Michael Hofer, 7Bouchra Chkirate, Kenza Bouayed, Ilknur Tugal-Tutkun, Jasmin Kuemmerle-Deschner, Hélène Agostini, Sylvia Federici, 5 Armelle Arnoux, Celine Piedvache, Seza Ozen, Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *annrheumdis*-2015-208491
- [22]. Giorgia Martini, Systemic Sclerosis in Childhood .Clinical and Immunologic Features of 153 Patients in an International Database Vol. 54, No. 12, December 2006, pp 3971–3978
- [23]. de Macedo PA, Shinjo SK, Goldenstein-Schainberg C. Juvenile scleroderma. *Acta Reumatol Port* 2008;33:289–297.
- [24]. Martini G, et al. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunologic features of 153 patients in an international database. *Arthritis Rheum* 2006;54:3971–3978.

- [25]. Leitenberger JJ, et al. Distinct autoimmune syndromes in morphea: a review of 245 adult and pediatric cases. *Arch Dermatol* 2009. 145: 545–550.
- [26]. Scalapino K, et al. Childhood onset systemic sclerosis: classification, clinical and serologic features, and survival in comparison with adult onset disease. *J Rheumatol* 2006;33:1004–1013.
- [27]. Foeldvari I. Systemic sclerosis in childhood. *Rheumatology* 2006;45: 28–29.
- [28]. de Macedo PA, Shinjo SK, Goldenstein-Schainberg C. Juvenile scleroderma. *Acta Reumatol Port* 2008;33:289–297.
- [29]. Athreya BH, Juvenile scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2002;14: 553–561.
- [30]. Gustafsson R, et al. Cold-induced reversible myocardial ischaemia in systemic sclerosis. *Lancet* 1989;2:475–479.
- [31]. Kahan A, et al. Decreased coronary reserve in primary scleroderma myocardial disease. *Arthritis Rheum* 1985;28:637–646
- [32]. Karaca NE, et al. Juvenile dermatomyositis with a rare and remarkable complication: sinus bradycardia. *Rheumatol Int* 2006;27:179–182.
- [33]. Constantin T, et al. National registry of patients with juvenile idiopathic inflammatory myopathies in Hungary—clinical characteristics and disease course of 44 patients with juvenile dermatomyositis. *Autoimmunity* 2006;39:223–232.

- [34]. José Goldenberg, Marcos B. Ferraz, Angela P. Pessoa, Antonio S.M. Fonseca, Antonio C. Carvalho, O Maria . Hilario and Edgard Atra Symptomatic cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis International Journal of Cardiology, 34 (1992) 57-62
- [35]. Berstein B, Takahashi M, Hanson V. Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. J Pediatr 1974;85:315–317.
- [36]. P.S. Lietman, E.G. Bywaters, Pericarditis in Juvenile Rheumatoid Arthritis, Pediatrics 32 (1963) 855–860.
- [37]. Brewer E Jr. Juvenile rheumatoid arthritis-cardiac involvement. Arthritis Rheum 1977;20:231–236.
- [38]. Hofer M, Mahlaoui N , Prieur AM . A child with a systemic febrile illness : differential diagnosis and management . Best pract Res Clin Rheumatol 2006 ; 20 (4) : 627-640 .
- [39]. Gedalia A, Giannini EH, Brewer EJ, et al. Prevalence of pericardial effusion by echocardiography in juvenile rheumatoid arthritis. J Rheumatol 1993;20:206–207.
- [40]. Hoffman IE, et al. Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: different clinical and serological pattern than adult-onset systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 2009;68:412–415.
- [41]. Hanly JG, Fisk JD. Connective tissue diseases: Diagnosis of cognitive impairment in adult and pediatric SLE. Nat Rev Rheumatol 2011;7: 564–565.

- [42]. Bastos CJ, Queiroz AC, Martinelli R. Cardiac involvement in systemic lupus erythematosus: anatomo-pathological study. *Rev Assoc Med Bras* 1993;39:161–164.
- [43]. Cervera R, et al. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis* 1992;51:156–159.
- [44]. Giorgia Martini, Systemic Sclerosis in Childhood .Clinical and Immunologic Features of 153 Patients in an International Database Vol. 54, No. 12, December 2006, pp 3971–3978
- [45]. Tellier S, et al. Initial presentation and outcome of pediatric-onset mixed connective tissue disease: A French multicenter retrospective study. *Joint Bone Spine* 2015
- [46]. Goldenberg J, Pessoa AP, Roizenblatt S, et al. Cardiac tamponade in juvenile chronic arthritis: report of two cases and review of publications. *AnnRheum Dis* 1990. 49:549–553.
- [47]. Seth V , Kabra SK , Semwal OP , Jain Y . Clinico-immunological profile in juvenile rheumatoid arthritis –an Indian experience . *Indian J Pediatr*1996 ; 63 (3) :293-300
- [48]. Miller JJ III, French JW. Myocarditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Am J Dis Child* 1977;131:205–209.
- [49]. Svantesson H, Bjorkhem G, Elborgh R. Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. A follow-up study. *Acta Paediatr* 1983;72:345–350.
- [50]. Oshiro AC, et al. Anti-Ro/SS-A and anti-La/SS-B antibodies associated with cardiac involvement in childhood systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 1997;56:272–274.

- [51]. Heine J. Uber ein eigenartiges Krankheitsbild von deiffuser Sklerosis der haut and innerer organe. Virchows Arch 1926:262–271.
- [52]. Weiss EA. Scleroderma heart disease: with a consideration of certain other visceral manifestations. Arch Intern Med 1943;71:749–776.
- [53]. Zulian F, Martini G. Childhood systemic sclerosis. Curr Opin Rheum 2007;19:592–597.
- [54]. Rosenkranz ME, et al. Systemic and localized scleroderma in children: current and future treatment options. Paediatr Drugs 2006;8:85–97
- [55]. Quartier P, et al. Severe cardiac involvement in children with systemic sclerosis and myositis. J Rheumatol 2002;29:1767–1773.
- [56]. Champion HC, The heart in scleroderma. Rheum Dis Clin North Am 2008;34:181–90.
- [57]. Follansbee WP, Zerbe TR, Medsger, TA. Jr. Cardiac and skeletal muscle disease in systemic sclerosis (scleroderma): a high risk association. Am Heart J 1993;125:194–203.
- [58]. . Oetgen W, Boice JA, Lawless OJ. Mixed connective tissue disease in children and adolescents. Pediatrics 719, 1987
- [59]. Tiddens HAWM, van der Net JJ, de Graeff-Meeder ER, et al. Juvenile-onset mixed connective tissue disease: longitudinal follow-up. J Pediatr 1993; 122: 191 -7.
- [60]. Eberhardt K, Svantesson H, Svensson B. Follow-up study of 6 children presenting with a MCTD-like syndrome. Scand J Rheumatol1981 ; 10: 62-4.

- [61]. Hojnik M, et al. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996;93:1579–1587.
- [62]. Lee, JL, et al. Revisiting Libman-Sacks endocarditis: a historical review and update. *Clin Rev Allergy Immun* 2009;36:126–130.
- [63]. Galve E, et al. Prevalence, morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1988;319: 817–823.
- [64]. Roldan FJ, et al. Three-dimensional transesophageal echocardiography of the atrial septal defects. *Cardiovasc Ultrasound* 2008;6:38.
- [65]. Plastiras SC, et al. Real-time three-dimensional echocardiography in evaluating Libman-Sacks vegetations. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:184–185
- [66]. Bouma W, et al. Mitral valve surgery for mitral regurgitation caused by Libman-Sacks endocarditis: a report of four cases and a systematic review of the literature. *J Cardiothorac Surgery* 2010;5:13.
- [67]. Gonzalez-Juanatey C, Gonzalez-Gay, M.A. Libman-sacks endocarditis and primary antiphospholipid syndrome. *J Heart Valve Dis* 2005;14:700–702.
- [68]. Ozer S, et al. Mitral and aortic insufficiency in polyarticular juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Cardiol* 1994;15:151–153.
- [69]. Svantesson H, Bjorkhem G, Elborgh R. Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. A follow-up study. *Acta Paediatr* 1983;72:345–350.

- [70]. Al-Abbad AJ, et al. Echocardiography and pulmonary function testing in childhood onset systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2001;10:32–37.
- [71]. Mattos P, Santiago, MB. Association of antiphospholipid antibodies with valvulopathy in systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Clin Rheumatol* 2011;30:165–171.
- [72]. Ishikawa S, et al. Myocardial infarct in a child with systemic lupus erythematosus. *Am J Dis Child* 1978;132:696–699.
- [73]. Meyringer R, et al. Acute coronary syndrome in a 17-year-old female with systemic lupus erythematosus. *Med Klin(Munich)* 2005;100:279–283.
- [74]. Suzuki H, et al. Giant coronary aneurysm in a patient with systemic lupus erythematosus. *Intern Med* 2009;48:1407–1412.
- [75]. Schanberg, LE, et al. Premature atherosclerosis in pediatric systemic lupus erythematosus: risk factors for increased carotid intima-media thickness in the atherosclerosis prevention in pediatric lupus erythematosus cohort. *Arthritis Rheum* 2009. 60:1496–1507.
- [76]. Boros CA, et al. Early determinants of atherosclerosis in paediatric systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29:575–581.
- [77]. Gazarian M, Feldman BM, Benson LN, Gilday DL, Laxer RM, Silverman ED. Assessment of myocardial perfusion and function in childhood systemic lupus erythematosus. *J Pediatr* 1998;132:109–16.
- [78]. Gazarian M, et al. Assessment of myocardial perfusion and function in childhood systemic lupus erythematosus. *J Pediatr* 1998;132:109–116.

- [79]. Zhuang J, et al. Acute myocardial infarction and ascending aortic aneurysm in a child with Behcet's disease. *Turk J Pediatr* 2008;50:81–85.
- [80]. Cook AL, et al. Giant aneurysm of the left anterior descending coronary artery in a pediatric patient with Behcet's disease. *Pediatr Cardiol* 2010;31:700–702.
- [81]. Hollander SA, et al. Behcet's disease and heart transplantation: a word of caution. *J Heart Lung Transplant* 2010;29:1306–1308.
- [82]. Lundberg IE, The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2006;45:18–21.
- [83]. Sultan SM, et al. Outcome in patients with idiopathic inflammatory myositis: morbidity and mortality. *Rheumatology* 2002;41:22–26.
- [84]. Denbow CE, et al. Cardiac involvement in polymyositis: a clinicopathologic study of 20 autopsied patients. *Arthritis Rheum* 1979;22:1088–1092.
- [85]. Liautaud S, et al. Variable atrioventricular block in systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol* 2005;24:162–165.
- [86]. Teixeira RA, et al. Arrhythmias in systemic lupus erythematosus. *Rev Bras Reumatol* 2010;50:81–89.
- [87]. Seferovic PM, et al. Cardiac arrhythmias and conduction disturbances in autoimmune rheumatic diseases. *Rheumatology* 2006;45:39–42.
- [88]. Li L, et al. Neonatal lupus erythematosus: a report of 7 cases and review of 87 cases of China. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2011;49:146–150.

- [89]. Wisuthsarewong W, Soongswang J, Chantorn R. Neonatal lupus erythematosus: clinical character, investigation, and outcome. *Pediatr Dermatol* 2011;28:115–121.
- [90]. Izmirly PM, et al. Cutaneous manifestations of neonatal lupus and risk of subsequent congenital heart block. *Arthritis Rheum* 2010;62:1153–1157.
- [91]. Llanos C, et al. Recurrence rates of cardiac manifestations associated with neonatal lupus and maternal/fetal risk factors. *Arthritis Rheum* 2009;60:3091–3097.
- [92]. Mevorach D, Elchalal U, Rein AJ. Prevention of complete heart block in children of mothers with anti-SSA/Ro and anti-SSB/La autoantibodies: detection and treatment of first-degree atrioventricular block. *Curr Opin Rheumatol* 2009;21:478–482.
- [93]. Buyon JP, Clancy RM, Friedman DM. Cardiac manifestations of neonatal lupus erythematosus: guidelines to management, integrating clues from the bench and bedside. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2009;5:139–148.
- [94]. Karaca NE, et al. Juvenile dermatomyositis with a rare and remarkable complication: sinus bradycardia. *Rheumatol Int* 2006;27:179–182.
- [95]. Lundberg IE. The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2006;45:18–21.
- [96]. Xing Y, et al. Clinical analysis of pulmonary arterial hypertension secondary to connective tissue disease in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2008;46:822–826.

- [97]. Singsen BH, Bernstein BH, Kornreich HK. Mixed connective tissue disease in childhood. A clinical and serologic survey. *J Pediatr* 1977; 90: 893-900.
- [98]. Hoffman RW, Cassidy JT, Takeda Y, Smith-Jones EI, Wang GS, Sharp GC. U1-70-kd autoantibody-positivemixed connective tissue disease in children. *Arthritis Rheum* 1993; 36: 1599-602.
- [99]. Friedman DM, Mitnick HJ, Danilowicz D. Recovery from pulmonary hypertension in an adolescent with mixed connective tissue disease. *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 1001 -4.
- [100]. Rosenberg AM, Petty RE, Cumming GR, Koehler BE. Pulmonary hypertension in a child with mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 1979; 6: 700-4. 35.
- [101]. Jones MB, Osterholm RK, Wilson RB, Martin FH, Commers JR, Bachmayer JD. Fatal pulmonary hypertension and resolving immune-complex glomerulonephritis in mixed connective tissue disease. A case report and review of the literature. *Am J Med* 1978; 65: 855-63.
- [102]. Alkady EA, Helmy HA, Mohamed-Hussein AA. Assessment of cardiac and pulmonary function in children with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int* 2012;32:39–46
- [103]. Sato S, et al. Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2005;52:1571–1576.
- [104]. Sato S, Kuwana M, Clinically amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:639–643.

- [105]. Durrani K, Papalioidis GN. The genetics of Adamantiades-Behcet's disease. *Semin Ophthalmol* 2008;23:73–79.
- [106]. Ahn JK, Park YG. Human leukocyte antigen B27 and B51 double-positive Behcet uveitis. *Arch Ophthalmol* 2007;125:1375–1380.
- [107]. Zouboulis CC, et al. Epidemiological features of Adamantiades-Behcet's disease in Germany and in Europe. *Yonsei Med J* 1997;38:411–422.
- [108]. Abdolhadi N, et al. HLA-B27 in Behcet's Disease, analysis of 5567 patients, in 13th International Conference and 5th Patients' Convention on Behcet's Disease 2008, Rheumatology Research Center; Articles 2008: Iran.
- [109]. Kamata Y, Iwamoto M, Minota S. Treatment of pulmonary hypertension associated with connective tissue disease. *Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi* 2008;6:424-31.
- [110]. Sulafa KM Ali. Experience with sildenafil in treatment of pulmonary hypertension in Sudan. *Sudanese Journal of Paediatrics* 2007;8:91-8.
- [111]. Helga A.N Lupus érythémateux chez l'enfant. In : Gelmetti C. ; Dermatologie pediatrique : Controverses et concepts actuels ; DM Medical Publishing ; Oyster Bay ; New York 1994 ; pp. 65-86.
- [112]. Bader-Meunier B, Quartier P, Deschênes G, Cochat P, et al.
Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant *Archives de pédiatrie* 2003; 10 : 147-157.
- [113]. Fitouri Z, Ben Chehida A, Kharfi M, Kamoun M.R, Ben Becher S
Le lupus érythémateux disséminé à propos de 5 cas pédiatriques. *Rev.Maghr.Pédiatr.* 2003 ; volume XIII-VI.

- [114]. Jean Sibia Le traitement du lupus érythémateux systémique en 2006. Revue du Rhumatisme 2006 ; 73 : 977-984
- [115]. Bader-Meunier, Willems M. Session : Maladies systémiques avec atteinte rénale Archives de pédiatrie 2006 ; 13 : 596-603.
- [116]. Fadi Fakhouri, Philippe Lesavre Traitement actuels des néphropathies lupiques Revue du Rhumatisme 2007, 74 : 759-764.
- [117]. E Aragon1 , YH Chan2 , KH Ng1,3, YW Lau1 , PH Tan4 and HK Yap . Good outcomes with mycophenolate–cyclosporine-based induction protocol in children with severe proliferative lupus nephritis Lupus (2010) 19, 965–973
- [118]. Otmani F. Maladie de Behçet : les nouvelles thérapeutiques. Revue de Médecine Interne, 2009. Volume 30, S 4, Pages S243-S252.
- [119]. 69. Barr SG, Zonana-Nacach A, Madger LS, Petri M. Patterns of disease activity in systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1999; 42: 2682-8.
- [120]. Girardet J.P, Fontaine J.L Le lupus érythémateux disséminé de l'enfant à propos de 13 observations Revue de Pédiatrie 1988 ; T.XIV n°1 :39-48.
- [121]. Orilo C, Modesto-Segond A La biopsie rénale dans le LED. Rev. Méd. Interne 1995, 17 : 219-234
- [122]. IKONE PAUT .Maladie de behçet . in Rhumatologie pédiatrique. Flammarion.1999. p 245-254.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

الإصابات القلبية في أمراض النسيج الضام عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: شيماء ناهي

المزداة في: 29 مارس 1991 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: أمراض النسيج الضام – الإصابات القلبية – الطفل – الخطورة – التطور.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلا

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: بشري شكيرات

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيد: حسن آيت اوامر

أستاذ في طب الأطفال

السيد: أحمد كوزي

أستاذة في طب الأطفال