

**Alina-Costina LUCA**  
“Grigore T.Popa” University of Medicine and Pharmacy  
**Constantin IORDACHE**  
“Grigore T.Popa” University of Medicine and Pharmacy  
**Mariana PAGUTE**  
“St. Mary” Emergency Hospital for Children

# CARDIOVASCULAR MANIFESTATIONS IN AUTOIMMUNE DISEASES

Literature  
reviews

---

## Keywords

*Autoimmune diseases*  
*Cardiovascular manifestations,*  
*Immune therapy,*  
*Rheumatic diseases*  
*Diagnostic*

---

## JEL Classification

I10, I13, I19

---

## Abstract

*Involving systemic autoimmune diseases, they primarily affect the joints, muscles and connective tissues. Cardiovascular impairment is often common in these disease manifestations ranging from asymptomatic to life-situations in danger. Otherwise impaired cardiovascular reason may be the first presentation. This may require aggressive therapy immunosuppressed, therefore the diagnosis is very important for a good choice of therapy. This article discusses the cardiovascular manifestations of systemic autoimmune diseases, mainly rheumatic diseases, focusing on diagnosis and manangement cardiovascular implications.*

## Introducere

Bolile sistemice autoimune implică, în primul rând, afectarea articulațiilor, mușchilor și țesutului conjunctiv. Acestea reprezintă o gama largă de boli asociate, în care sistemul imunitar al unei persoane produce un răspuns neadecvat împotriva celulelor proprii, țesuturi și /sau organe, având ca rezultat inflamația și deteriorarea.

Bolile autoimune afectează aproximativ 1 din 20 de persoane. O cauză exactă a acestor afecțiuni nu se cunoaște, dar pare a fi implicată susceptibilitatea genetică, iar femeile sunt mult mai frecvent afectate decât bărbați.

Se cunosc peste 80 de boli autoimune, uneori fiind greu de diagnosticat datorită unei simptomatologii comune. Acestea pot afecta o singură parte a corpului (precum scleroza multiplă, boli tiroidiene autoimune, diabet zaharat tip 1), sau cu afectare sistemică (precum lupusul eritematos sistemic, poliartrita reumatoidă și vasculita sistemică).

Afectarea cardiovasculară este adesea frecventă în cadrul acestor boli, variind de la manifestări asimptomatice la situații care pun viața în pericol. De altfel, afectarea cardiovasculară poate fi primul motiv de prezentare la medic. Ideea de afectare cardiacă în cadrul unei inflamații articulare a fost menționată pentru prima dată în 1836 de către Bouillaud, ulterior Charcot, ce descrie endocardita și pericardita în cadrul „reumatismului cronic“ (Kitas *et al.* 2001).

Prin urmare, bolile autoimune pot afecta pericardul (prin pericardită și efuziune pericardică), miocardul (prin miocardită, cardiomiopatie, tulburari de ritm și conducere, insuficiență cardiacă), arterele coronare (prin sindroame coronariene acute, boală cardiacă ischemică), endocardul (boala valvulară, trombi) și vasele mari (cu formare de anevrisme, tromboze venoase și arteriale). Uneori, efuziune pericardică și / sau pericardita pot fi primele indicii ale unei boli inflamatorii sistemice sau o manifestare a unei boli sistemice deja cunoscute. În stfel de cazuri, implicarea pericardică reflectă activitatea bolii sistemice (Imazio, 2011).

## Lupus Eritematos Sistemic

Lupus eritematos sistemic (LES) este boală reumatică caracterizată prin autoanticorpi îndreptați împotriva unor antigene, cu formarea unui complex imun și dereglări imunitare, ducând la deteriorarea oricărui organ.

Incidența anuală a cazurilor de lupus eritematos sistemic este reprezentată de 5 cazuri la 100.000 de locuitori. Frecvența variază în funcție de rasă și origine etnică, cu o rata mai mare raportată la persoanele de culoare și hispanici. În literatura de la nivel mondial (în principal America de Nord, Europa și Asia) incidența lupusului eritematos sistemic la copii variază între 0.36-2.5 la 100.000 pe an și prevalența între 1.89 la 25.7 la 100.000. Sub vârsta de 15 ani se întâlnește cu o frecvență de

0,5-0,6/100.000, fiind de patru ori mai întâlnită la femei față de bărbați (Habibi *et al.* 2011, Weiss, 2012).

Manifestările cardiovasculare ale LES implică frecvent afectarea valvulară asociată cu leziuni Libman - Sacks, serozită asociată cu boala pericardică, tromboză venoasă și arterială asociate cu anticorpi antifosfolipidici. Anomalii de structură și funcție ale ventriculului stâng au fost de asemenea observate la pacienți cu LES. (Owlia 2006, Owlia *et al.* 2012).

Miocardită este o manifestare rară în LES, diagnosticată clinic sau detectată la autopsie, fiind asociată cel mai adesea cu activitatea bolii. O altă manifestare cardiovasculară rară observată în LES este reprezentată de tamponada cardiacă. În schimb, boală pericardică este cea mai frecventă manifestare clinică cardiovasculară a LES, iar efuziunea pericardică apare cel mai frecvent într-un stadiu sever al activității bolii, însă poate fi asimptomatică. [Owlia *et al.* 2012,7]

Copiii din mame cu anti - Ro sau anti -La, fără diagnostic de LES au o incidență crescută de bloc atrioventricular complet congenital (Tincani *et al.* 2006). Pericardul poate fi implicat prin schimbări inflamatorii acute și cronice. Prevalența raportată a anomaliilor pericardului, detectată prin studii ecocardiografice, variază între 11-54% (Tincani *et al.* 2006). Pacientul cu LES și pericardită se poate prezenta pentru dureri toracice cu localizare retrosternală sau precordială și cu iradiere la nivelul brațului stâng sau gâtului, precum și dispnee sau tahipnee. Examenul fizic se concentrează pe ascultare atentă cu stetoscopul a frecături pericardice, produsă de frecarea mușchiului inimii cu pericardul inflamabil. Acest sunet sugerează puternic diagnosticul de pericardită. Alte constatări, cum ar fi vene dilatate la nivelul gâtului și edemul picioarelor, pot sugera efuziune pericardică. În caz de tamponada pericardică, examenul clinic relevă hipotensiune arterială, turgescența jugularelor precum și precordiu silențios (zgomote cardiace asurzite), toate aceste semne fiind evocate de triada Beck. Semne de insuficiență cardiacă pot fi cauzate de hipertensiunea de origine renală.

Pericardita produce frecvent modificări caracteristice pe electrocardiogramă (ECG), de obicei segmente ST crescute. Aceste modificări, împreună cu durerea caracteristică și / sau frecătura pericardică sunt de obicei de ajuns pentru un medic pentru a face un diagnostic prezumtiv de pericardită (Khandaker *et al.* 2010).

Echocardiografie reprezintă metoda standard de a investiga anomaliile pericardice, fiind în măsură să evidențieze efuziunea ușoară sau îngroșarea straturilor pericardului, din acest motiv, ar trebui să fie efectuată periodic la pacienții cu LES. Aceasta poate evidenția prezența lichidului pericardic (> 20 ml, posibil cu prezența fibrinei și sau cheaguri)

În ceea ce privește tratamentul pericarditei din lupus, anti-inflamatoarele nesteroidiene și / sau corticosteroizi reprezintă prima linie de tratament în pericardită ușoară. Bolus intravenos de corticosteroizi, este necesar, în cazuri mai severe sau dacă tamponada pericardică este prezentă, în timp ce la pacienții cu pericardite recurente, suprimarea cronică cu metotrexat, azatioprină sau micofenolat de mofetil poate fi utilă. (Tincani *et al.* 2006, Khandaker *et al.* 2010). În ceea ce miocardita la acești pacienți, se pare că este întâlnită la 0 la 8% dintre cazuri (Tincani *et al.* 2006).

Semnele și simptomele sunt similare cu cele ale miocarditei datorate altor cauze (dispnee, tahicardie, aritmii) și pot progresa la disfuncție ventriculară, cardiomiopatie dilatativă și insuficiență cardiacă.

Pe electrocardiograma nu există constatări tipice pentru miocardită iar enzimele cardiace pot fi normale. În ceea ce privește echocardiografia, nici aceasta nu poate diagnostica cu siguranță miocardita, însă hipokinezia globală, în absența altor cauze cunoscute, poate fi sugestivă pentru miocardită. Alte investigații non-invazive, precum rezonanța magnetică, sunt folosite pentru diagnosticarea implicării miocardice în LES: valorile T2 indică anomalii de relaxare a miocardului, chiar din etapa preclinică (Tincani *et al.* 2006).

Cea mai fidelă tehnică de evidențiere a miocarditei este reprezentată de biopsia endomiocardică, chiar dacă procedura este invazivă și sub rezerva erorilor de eșantionare.

Tratamentul miocarditei din LES este reprezentat de administrarea steroizilor în doze mari; în cele mai grave forme, este necesară utilizarea corticosteroizilor pe cale intravenoasă, urmată de doze orale mari. Adăugarea de imunosupresoare, cum ar fi azatioprina, ciclofosfamida sau imunoglobuline intravenoase pot fi de ajutor (Tincani *et al.* 2006). Endocardita Libman Sacks din lupus interesează valva mitrală, valva aortică și valva tricuspidiană. În 1924 – Libman și Sacks au descris acest tip de endocardită ca fiind “atipică”, sterilă, cu vegetații verucoase (Ménard, 2008).

Pacienții pot fi asimptomatici sau pot prezenta: insuficiență cardiacă, embolii cardiovasculare cu pierderea vederii, disfagie, disartrie, disfazie, pierderea memoriei; tromboembolism sistemic precum și suprainfectarea endocardului.

Examenul clinic identifică: suflu sistolic de ejecție (crescendo-descrescendo), suflu holosistolic de regurgitare mitrală sau tricuspidiană, suflu diastolic de regurgitare aortică precum și tahipnee, cianoză, distensie venoasă jugulară, raluri pulmonare și chiar hepatomegalie.

La utilizatorii de droguri intravenoase, endocardita infecțioasă și endocardita Libman - Sacks pot

coexista, în acest caz diagnosticul este dificil, iar gestionarea și tratarea lor diferă. Astfel, echocardiografia joacă un rol important în diagnosticarea endocarditei Libman - Sacks și diferențierea între această entitate și endocardita infecțioasă. Echocardiografic, vegetații Libman - Sacks apar ca mase de diferite dimensiuni și forme, în general, mai mult de 2 mm în diametru; marginile sunt neregulate și bine atașate la suprafața valvei. Aceste vegetații sunt de obicei sesile. Mult mai rar, leziunile Libman – Sacks apar la comisuri, marginile libere și inelul valvei. Atunci când este afectată valva mitrală, vegetațiile se pot extinde la cordajele tendinoase sau mușchii papilari preum și la endocardul mural adiacent (Ménard, 2008; Ferreira *et al.* 2012).

Perez - Villa et al, au arătat că regurgitarea valvulară este cea mai frecventă anomalie observată la pacienții cu LES: regurgitare mitrală a fost observată la 26% dintre pacienți, regurgitare aortică la 7% și regurgitare tricuspidiană la 7%. Cea mai frecventă anomalie valvulară în mai multe studii a fost îngroșarea valvulară. Echocardiografia transesofagiană este mult mai fidelă pentru a detecta endocardita Libman - Sacks decât echocardiografie transtoracică (Ferreira *et al.* 2012).

Terapia imunosupresoare, în special cu corticosteroizi, reprezintă principalul tratament în LES, determinând vindecarea treptată a leziunilor prin reducerea inflamației, însă în același timp determină fibroză și cicatrici, ducând astfel la deteriorarea valvulară. Cu toate acestea, corticosteroizii sunt esențiali pentru a controla activitatea bolii. Când endocardita Libman - Sacks se găsește într-un stadiu incipient activ, corticosteroizi sunt recomandați (prednison 1 mg / kg / zi).

Boala valvulară severă care necesită tratament chirurgical la pacienții cu LES este rară. Totuși, atunci când disfuncția valvulară severă nu poate fi controlată prin tratament conservator, poate fi necesară o intervenție chirurgicală. În ceea ce privește profilaxia endocarditei bacteriene la pacienții cu LES, Societatea Europeană de Cardiologie nu recomandă profilaxia antimicrobiană la acești pacienți (Ferreira *et al.* 2012). În cazul lupusului eritematos neonatal, cea mai frecventă afectare cardiacă este reprezentată de blocul de conducere intracardiacă. Acesta apare la 5% din feții mamelor cu anticorpi anti Ro prezenți. Acești anticorpi interacționează cu sistemul de conducere intracardiacă, determinând fibroză endomiocardică precum și obliterarea nodulului atrio-ventricular.

Diagnosticul constă în prezența bradicardiei fetale (<120 bătăi/minut) și a etiologiei autoimune (prezența anticorpilor materni anti- Ro sau anti-La.) Echocardiografia fetală poate fi utilă pentru a exclude malformațiile congenitale însoțite adeseori

de bloc total și în detectarea insuficienței cardiace (Tincani *et al.* 2006).

Evoluția și prognosticul în acest caz este rezervat, existând risc de deces al nou-născutului sau hidrops fetal, cei care supraviețuiesc, vor necesita instalarea de pacemaker în perioada neonatală. Însă în unele cazuri, blocul total este permanent, dar bine tolerat.

### **Boala kawasaki**

Boala Kawasaki este o vasculită acută multisistemică, de etiologie necunoscută, care afectează copilul sub vârsta de 5 ani, fiind rar întâlnită după vârsta de 8 ani. Aceasta afecțiune se manifestă prin febră relativ prelungită, erupții cutanate, conjunctivită, limfadenopatie cervicală și modificări la nivelul mâinilor și picioarelor. Cea mai gravă complicație a acestei boli o reprezintă dezvoltarea unei vasculite acute coronariene cu dilatare sau formare de anevrism.

Cullen S *et al.* au arătat că principalele manifestări cardiovasculare implicate în boala Kawasaki sunt reprezentate de pericardită, miocardită, efuziune pericardică, ectazii coronariene, anevrisme ale arterei coronare și vasculită periferică. Vasculita coronariană cu anevrisme ale arterelor coronare se poate tromboza ulterior, fiind urmată de ischemie miocardică și chiar de infarct (Cullen *et al.* 1989)

Auscultația cardiacă a sugarului sau copilului cu boala Kawasaki în faza acută, relevă adesea un cord hiperdinamic, tahicardie și/sau un ritm de galop. Copiii cu regurgitare mitrală semnificativă pot prezenta un murmur regurgitant pansistolic. Ocazional, pacienții cu boala Kawasaki și funcție miocardică saracă pot prezenta un sindrom de debit cardiac scăzut sau șoc.

Electrocardiograma poate prezenta aritmii, un interval PR prelungit sau unde ST nespecifice, precum și apariția undei Q patologice în D1, aVL. Echocardiografia analizează morfologia coronariană, funcția valvulară și ventriculară, precum și evoluția și/sau rezoluția revărsatului pericardic atunci când este prezent. Evaluarea arterelor coronare trebuie să includă evaluarea cantitativă a diametrelor vaselor interne, numărul și localizarea anevrismelor precum și prezența sau absența trombilor intraluminali. Anevrismele sunt clasificate ca saculare (dacă diametre axiale și laterale sunt aproape egale) și fusiforme, iar când diametrul unei artere coronare este mai mare decât normalul fără anevrism segmentar, vasul este considerat ectatic (Newburger *et al.* 2004). La pacienții cu leziuni coronariene complexe este indicată efectuarea angiografiei coronariene, cu condiția ca procesul inflamator să nu mai existe. Această tehnică oferă o vizualizare mai detaliată a anatomiei coronariene, făcând posibilă detectarea stenozei arterei coronare precum și evidențierea ocuziei trombotice.

Anevrismele pot apărea și în alte sedii decât arterele sistemului coronarian, cel mai frecvent fiind implicate artere precum subclavie, brahială, axilară, iliacă sau vasele femurale și ocazional aorta abdominală și arterele renale. Pacienții cu boala Kawasaki și afectare cardiacă pot prezenta o evoluție fatală, în afara tratamentului, prin infarct miocardic secundar trombozei unui anevrism coronarian sau datorită rupturii unui astfel de anevrism.

Anomalii miocardice, incluzând fibroza și dezordinea celulară, precum și ramificarea anormală și hipertrofia miocitelor, au fost de asemenea raportate la pacienții cu boala Kawasaki, gravitatea lor fiind legată de prezența anomaliilor arterelor coronare. Regurgitarea valvulară a fost și ea observată la acești pacienți, fie mitrală sau aortică, acestea fiind în principiu atribuite unor valvulite.

Tratamentul bolii Kawasaki constă în administrarea aspirinei, cu un efect antiinflamator (în doze mari) și antiplachetar (în doze mici), însă administrarea în monoterapie a acestei, nu pare să reducă frecvența apariției anomaliilor coronariene. Dar asocierea acestei cu imunoglobuline intravenoase (IGIV), în faza acută a bolii, reduc prevalența de apariție a afectării coronariene. Astfel, pacienții vor primi 2 g/kg IGIV într-o singură perfuzie, împreună cu aspirina, în doza de 80-100 mg/Kg în 4 doze până la dispariția febrei, apoi aspirina 3-5 mg/ Kg p.o. o dată pe zi, pentru 6-8 săptămâni. Acest tratament trebuie instituit în primele 10 zile de boală și dacă este posibil, în termen de 7 zile de boală (Newburger *et al.* 2004).

### **Polimiozita și dermatomiozita**

Sunt boli inflamatorii sistemice cronice, care se caracterizează prin slăbiciune și oboseală musculară, iar histopatologic prin celule inflamatorii ce infiltrază mușchii scheletici.

Implicarea cardiacă în polimiozita sau dermatomiozita a fost evocată pentru prima dată în 1899 de către Oppenheim. Până la 1970 s-a considerat ca implicarea cardiacă este rară în miopatiile inflamatorii. Manifestările cardiace din polimiozita și dermatomiozita sunt comune. Cea mai frecventă manifestare este reprezentată de insuficiența cardiacă congestivă. Aceasta a fost raportată la aproximativ 45 % dintre pacienții cu polimiozita. Altă afecțiune cardiacă întâlnită în miozite este reprezentată de disfuncție diastolică ventriculară, ce a fost raportată la 42% dintre pacienți. Miocardita poate cauza insuficiența cardiacă congestivă, disfuncție ventriculară stângă cât și cardiomiopatie restrictivă. Bolile coronariene și infarctul miocardic au fost de asemenea observate, însă pericardita este mai puțin frecventă la acești pacienți (Owlia *et al.* 2012, Lundberg 2006).

Afectarea cardiacă este cel mai adesea asimptomatică, din acest motiv la pacienți cu miopatie inflamatorie funcția cardiacă ar trebui evaluată periodic. Manifestările clinice sunt cele ale unei insuficiențe cardiace, și anume, dispnee de efort, ortopnee, dispnee nocturnă, însă pacienți pot prezenta și alte simptome precum palpitații, tuse neproductivă, angină pectorală, vertij și sincopă. La examenul fizic se poate observa distensie jugulară venoasă, precordiu silențios, raluri pulmonare, wheezing și edem periferic (Zhang *et al.* 2012).

Modificările ECG observate la acești pacienți includ aritmii atriale și ventriculare, blocuri de ramură, blocuri atrio-ventriculare, bloc de grad înalt, prelungirea intervalelor PR, unde Q anormale, precum și modificări ale segmentului ST. Echocardiografic, cele mai frecvente anomalii sunt reprezentate de disfuncție diastolică a ventriculului stâng, hipertrofie ventriculară stângă, cord hiperdinamic și anomalii ale valvelor, precum și regurgitare/ stenoză mitrală/aortică.

Efectele tratamentului cu corticosteroizi și alte imunosupresoare asupra funcției cardiace la pacienții cu poli sau dermatomiozită sunt contradictorii. În unele cazuri, insuficiență cardiacă congestivă în timpul tratamentului cu corticosteroizi s-a îmbunătățit, dar în alte cazuri a progresat. Pe lângă terapia imunosupresoare, pacienții cu insuficiență cardiacă congestivă au fost tratați cu medicamente tradiționale pentru atingerea cardiacă (Lundberg, 2006).

### **Sclerodermia sistemică**

Scleroza sistemică este boală autoimună ce se caracterizează prin fibroză variabilă a țesuturilor datorită supraproduției de colagen și a altor proteine extracelulare. Etiologia sa este necunoscută însă fiziopatologia ei implică anomalii microvasculare, ischemie secundară și hiperactivitate fibroblastică. Prevalența este de 2 la 10000 de locuitorii, fiind mult mai frecventă la femei față de bărbați.

Manifestări cardiovasculare din sclerodermie constau în degenerarea fibrelor miocardice și arii neregulate cu fibroză interstițială, mai pronunțată în jurul vaselor sangvine. Fibroza interesează sistemul de conducere, determinând astfel tulburări de conducere atrio-ventriculară și aritmii. De asemenea, peretele arterelor coronare se îngroșă și apare vasospasm la nivelul acestor artere. Afectarea cardiacă primară din sclerodermie este reprezentată de pericardită fibroasă/lichidiană, bloc atrio-ventricular (de grade diferite), aritmii, insuficiență cardiacă și cardiomiopatie datorată proceselor de fibroză miocardică. Aceste manifestări apar la 10% din pacienți. Alte manifestări specifice sclerodermiei sunt reprezentate de hipertensiunea pulmonară și criza renală (Champion, 2008; Kahan *et al.* 2009; Habibi *et al.* 2011; Owlia *et al.* 2012).

Acuzele sunt variate, pacienții cu semne de insuficiență cardiacă stângă, congestie pulmonară prezintă cel mai adesea dispneea la efort, accese de dispnee nocturnă și / sau ortopnee iar dacă afectarea este de natură cronică pot prezenta ascită și edeme periferice. La pacienții cu hipertensiune arterială pulmonară severă, sincopa și moartea subită de cauza cardiacă pot fi secundare unor aritmii sau unei insuficiențe ventriculare drepte acute. Alte semne și simptome a implicării cardiace pot fi similare ischemiei miocardice cu dispnee și dureri în piept. Pacienții cu aritmii acuză cel mai adesea palpitații, cauza fiind bradicardia sau tahicardia (Kahan *et al.* 2009)

În general, fibroza miocardică este considerată a fi cea mai frecventă afectare cardiacă a sclerodermiei, cu o apariție tardivă și ce poate duce la disfuncție sistolică și diastolică. Aceasta, tinde să fie neuniformă, putând afecta ambi ventriculi, ducând la creșterea masei ventriculare, pereți ventriculari hipokinetici și afectarea relaxării țesutului miocardic în timpul diastolei. De remarcat este faptul că fibroza miocardică din sclerodermie poate fi distinsă de fibroza din boala coronariană aterosclerotică, astfel că, în sclerodermie, ea poate implica stratul imediat subendocardic (care este de obicei cruțat în ateroscleroza), iar depozitele de hemosiderină, care sunt de obicei observate în boala aterosclerotică, nu sunt prezente de sclerodermie.

În ceea ce privește tulburările de conducere și aritmiile, acestea sunt, de asemenea, frecvent întâlnite în sclerodermie, datorate în principal fibrozei ischemice sau focale. Într-un procent de 67% se întâlnesc sistole ventriculare premature, monomorfe, bigeminate, trigeminate sau în perechi. Fibrilația atrială, flutter atrial și tahicardia paroxistică supraventriculară au fost raportate la 20-30 % dintre pacienți. Perturbările de conducere, datorate prezenței fibrozei în nodul atrioventricular au fost găsite în 25-75 % dintre pacienți. Moarte subită a fost raportată în 5-21% ,cu cea mai mare incidență la pacienții cu implicarea musculaturii miocardice și scheletice (Champion, 2008; Kahan *et al.* 2009; Sotiris *et al.* 2012).

O manifestare vasculară specifică sclerodermiei este reprezentată de fenomenul Raynaud, produs de un vasospasm al arterelor și arteriolelor digitale. Acesta este prezentă din stadii incipiente la copiii cu scleroză sistemică.

Prognosticul pacienților cu sclerodermie și afectare cardiacă este unul nefavorabil, 70% dintre ei se pierd la 5 ani de la apariția afectării cardiace. În cazul în care este prezentă și hipertensiunea pulmonară, acest procent este mult mai mare (Champion, 2008).

Tratamentul pericarditei cu revărsat necesită uneori terapie cu corticosteroizi. În cazul tulburărilor de conducere și aritmii, acestea sunt tratate asemănător pacienților fără sclerodermie. Terapia

vasodilatatoare cu blocante ale canalelor de calciu, prostaciclina sau antagonist de endotelină poate fi asociată cu o ameliorare inițială (Kahan *et al.* 2009).

### **Artrita idiopatică juvenilă(AIJ) și poliartrita reumatoidă (PR)**

Artrita idiopatică juvenilă este o boală sau un grup heterogen de procese inflamatorii sistemice caracterizate prin sinovită cronică, asociată cu diverse manifestări extraarticulare, artrita persistentă sau recidivantă fiind semnul major și definitoriu al bolii. Termenul " idiopatică " indică faptul că o cauză specifică afecțiunii este necunoscută (Iagăru, 2010).

În ceea ce privește incidența AIJ, aceasta variază între 4-14 cazuri/100,000/an în SUA iar prevalența între 1.6 - 86.1 cazuri/100,000, în Germania, incidența este de 3.5 cazuri/100,000, prevalența: 20/100.000 și în Norvegia, incidența este reprezentată de 22/100.000 cu o prevalență de 148/100.000. În schimb, poliartrita reumatoidă are o prevalență de 1%, este mult mai frecventă la femei față de bărbați, întâlnindu-se în a treia și a patra decada de viață, iar mai mult de 50% din pacienți prezintă manifestări cardiovasculare asimptomatice (Merza, 2008).

Artrita reumatoidă juvenilă este cea mai frecventă boală reumatică în copilărie, cu un curs foarte variabil . A doua cauză majoră a mortalității prin această boală este datorată implicării cardiace. În cazul adulților cu poliartrită reumatoidă, rata de mortalitate prin afectarea cardiovasculară este reprezentată de 50% față de populația generală (Kitas *et al.* 2001). AIJ apare la aproximativ 4,5% din cazuri și include pericardită , aortită, vasculită coronariană, endocardită, implicarea sistemului de conducere , hipertensiune pulmonară și miocardită (Gupta *et al.* 2004; Alkady *et al.* 2012). Dintre acestea, cea mai frecventă manifestare este reprezentată de pericardită, în special la copii cu AIJ, forma sistemică. Cei care au dezvoltat endocardită, la echocardiografie s-a observat regurgitare aortică sau mitrală. În schimb, la adulți cu poliartrită reumatoidă, cea mai frecventă afectare cardiacă este reprezentată de arteroscleroză, în special cu afectarea coronarelor, punându-se și pe seama factorilor de risc cardiovasculari precum fumatul, obezitatea, diabetul, hipertensiunea precum și activitate fizică redusă (Roman *et al.* 2007; Coulson *et al.* 2013). Pe lângă această afectare, adulții mai pot prezenta pericardită, miocardită, amiloidoză cardiacă, aritmii (precum bloc de ramură, bloc complet, acesta din urmă fiind întâlnit mai frecvent la femei și este asociat cu prezența nodulilor subcutanți) și afectare valvulară - cel mai des întâlnită fiind regurgitarea mitrală. (Voskuyl, 2006; Merza, 2008; Owlia *et al.* 2012).

Pericardita este frecventă la pacienți ce prezintă noduli reumatoizi și factor reumatoid pozitiv, cu

toate aceste, pericardita poate precede diagnosticul de poliartrită reumatoidă la unii pacienți (Voskuyl, 2006; Villa-Forte *et al.* 2011). Pacienții cu efuziune pericardică asociază frecvent efuziuni pleurale. Pericardita constrictivă este foarte rar întâlnită la acești pacienți și trebuie diferențiată de cardiomiopatia constructivă, în acest caz se efectuează computer tomograf (Kitas *et al.* 2001). Electocardiograma este de cele mai multe ori normală în pericardita cronică , însă în puseul acut, evidențiază modificări specifice. Pericardita cronică poate duce rareori la calcifiere pericardică. Fluidul pericardic din PR este similar cu lichidul pleural, leucocite variază , de la insuficiență până la mai mult de 30 000 / mm<sup>3</sup> , în general, cu o predominanță a neutrofilelor. De asemenea, un nivel ridicat de proteine, un nivel scăzut de glucoză și complement scăzut sunt de obicei observate (Roman *et al.* 2007).

Tratamentul cu antiinflamatoare nesteroidiene, corticosteroizi și / sau alte medicamente imunosupresoare par să aibă succes la majoritatea pacienților cu diagnostic clar de poliartrita reumatoidă asociată cu pericardită, însă în cazuri grave , pericardectomia este justificată (Kitas *et al.* 2001). Miocardita este mai rar întâlnită și de cele mai multe ori pacienți sunt asimptomatici (Kitas *et al.* 2001).

Aritmiile ventriculare reprezintă un motiv îngrijorător la pacienți cu PR, fiind o cauză importantă de mortalitate la acești pacienți și poate fi secundară ischemiei, tulburărilor de conducere datorate nodulilor reumatoizi, amiloidozei sau insuficienței cardiace congestive (Voskuyl, 2006). Amiloidoza are, de asemenea, o frecvență mică, însă cu consecințe importante, precum cardiomiopatie restrictivă și bloc atrio-ventricular. Este mai frecventă la pacienții de sex masculin, cu o durată a bolii mai lungă. Diagnosticul de amiloidoză cardiacă este sigur datorită examenului histologic , însă un aspect " spumant " al inimii la echocardiografie poate sugera acest diagnostic. În plus, la echocardiografie și RMN, se poate observa insuficiență funcțională și hipertrofie biventriculară. La acești pacienți, se impune terapie imunosupresivă, de altfel administrată și la pacienți cu arteroscleroză (Voskuyl, 2006).

### **Concluzii**

Deși bolile inflamatorii autoimune afectează predominant sistemul musculo-scheletal, afectările cardiovasculare sunt frecvente și importante, astfel că, implicarea cardiacă în cadrul acestor boli are un spectru larg de prezentare, de la boli asimptomatice la implicări clinice severe, uneori cu un prognostic fatal. De aceea, diagnosticul precoce este important deoarece permite îmbunătățirea calității vieții și longevitate la acești pacienți. Tehnicile imagistice sunt esențiale pentru evaluarea acestor pacienți,

atât pentru diagnostic cât și pentru urmărirea ulterioară.

### Bibliografie

- [1] Alkady EA, Helmy HA, Mohamed-Hussein AA. (2012). Assessment of cardiac and pulmonary function in children with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int* 32(1):39-46
- [2] Champion HC. (2008). The Heart in Scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am*; 34(1):181-190.
- [3] Coulson JE, Wan-Fai Ng, Goff I et al. (2013). Cardiovascular risk in juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology* 52(7): 1163-1171.
- [4] Cullen S, Duff DF, Denham B et al. (1989). Cardiovascular manifestations in Kawasaki disease. *Ir J Med Sci* 158(10):253-6
- [5] Ferreira E, Bettencourt PM, Moura LM. (2012). Valvular lesions in patients with systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome, An old disease but a persistent challenge. *Rev Port Cardiol*, 31:295-9
- [6] Gupta M, Rao SP. (2004). Cardiac function in juvenile rheumatoid arthritis. *J Postgrad Med*, 50:266.
- [7] Habibi S, Saleem MA, Ramanan AV. Juvenile (2011). Systemic lupus erythematosus: Review of clinical features and management. *Indian Pediatrics*, 48: 879-885
- [8] Iagăru N. (2010). Idiopathic juvenile arthritis and rheumatoid arthritis *Revista Română de Reumatologie*, 19: 92-94.
- [9] Imazio M. (2011). Pericardial involvement in systemic autoimmune diseases. *Heart*, 97:1882-1892
- [10] Kahan A, Coghlan G, McLaughlin V. (2009). Cardiac complications of systemic sclerosis. *Rheumatology*, 48(supl 3):45-48.
- [11] Khandaker HM, Espinosa RE, Nishimura RA et al. (2010). Pericardial disease: diagnosis and management. *Mayo Clin Proc*, 85(6): 572-593.
- [12] Kitas G, Banks MJ, Bacon PA. (2001). Cardiac involvement in rheumatoid disease. *Clin Med JRCPL* 1:18-21.
- [13] Lundberg IE. (2006). The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology*, 45(supl. 4):18-21.
- [14] Ménard EG. (2008). Establishing the diagnosis of Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus. *J Gen Intern Med*, 23(6): 883-886.
- [15] Merza RR. (2008). Cardiac Involvement in Rheumatoid Arthritis, *MMJ* 7:27-30
- [16] Newburger WJ, Takahashi M, Gerber MA et al. (2004). Diagnosis, treatment and long term management of Kawasaki disease. *Circulation*, 110: 2747-2771.
- [17] Owlia BM, Manshadi SMYMP, Naderi N. (2012). Cardiac manifestations of rheumatological conditions: A narrative review. *ISRN Rheumatolog*, 1-5
- [18] Owlia BM. (2006). Clinical spectrum of connective tissue disorders. *JACM*, 7(3): 217- 24
- [19] Roman JM, Salmon JE. (2007). Cardiovascular Involvement in General Medical Conditions. *Circulatio*, 116: 2346-2355.
- [20] Sotiris PC, Savvas TT. (2012). Systemic sclerosis: The Heart of the Matter. *Hellenic J Cardiol*, 53: 287-300.
- [21] Tincani A, Rebaioli CB, Taglietti M et al. (2006). Heart involvement in systemic lupus erythematosus, anti-phospholipid syndrome and neonatal lupus. *Rheumatology*, 45(supl.4):8-13.
- [22] Villa-Forte A, Mandell BF. (2011). Cardiovascular Disorders and Rheumatic Disease. *Rev Esp Cardiol*, 64:809-17
- [23] Voskuyl AE. (2006). The heart and cardiovascular manifestations in rheumatoid arthritis. *Rheumatology*, 45 (supliment 4):4-7.
- [24] Weiss EJ. (2012). Pediatric systemic lupus erythematosus. *Pediatrics in Review*, 33(2): 62 -74
- [25] Zhang L, Wang G, Ma L et al. (2012). Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Clinical Cardiology*, 35: 685-691.