

13^{ième} Symposium Cœur et Cerveau

Imagerie cardiaque dans les maladies rhumatismales inflammatoires
18.12.2025



**UNIVERSITÉ
DE GENÈVE**
FACULTÉ DE MÉDECINE



Hôpitaux
Universitaires
Genève

Hajo Müller

Unités d'échocardiographie et cardiologie structurale.
Service de cardiologie Hôpitaux universitaires de Genève



Introduction

- **Maladies rhumatismales inflammatoires**
- **Ensemble de pathologies chroniques causées par une réaction auto-immune**
- **Système immunitaire attaque les propres tissus de l'organisme, provoquant une inflammation des articulations, des muscles et d'autres tissus**



Introduction

- Atteinte cardiovasculaire pas rare
- **Dans certains maladies la mortalité cardiovasculaire est même importante**
- L'atteinte cardiaque peut être infraclinique ou à l'origine de symptômes cardiaque
- Manifestation **cardiaques variable:**
athérosclérose accéléré – cardiomyopathie inflammatoire
- L'aspect échocardiographique est souvent non **spécifique** mais certaines atteintes peuvent orienter le diagnostic



Autoimmune diseases and cardiovascular risk: a population-based study on 19 autoimmune diseases and 12 cardiovascular diseases in 22 million individuals in the UK

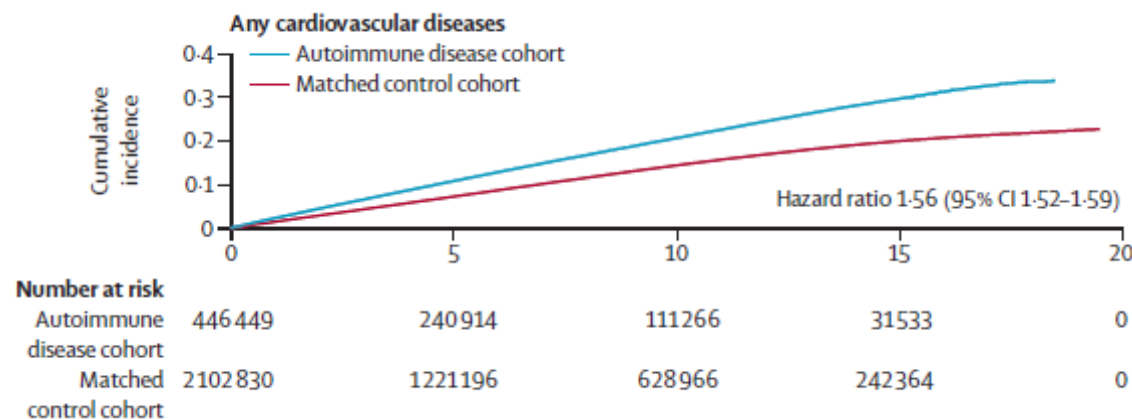
Nathalie Conrad, Geert Verbeke, Geert Molenberghs, Laura Goetschalckx, Thomas Callender, Geraldine Cambridge, Justin C Mason, Kazem Rahimi, John J V McMurray, Jan Y Verbakel

Lancet 2022; 400:733–43

Summary

Background Some autoimmune diseases are associated with an increased risk of cardiovascular disease. We aimed to determine whether or not this is true, and to what extent, for a broad range of autoimmune conditions.

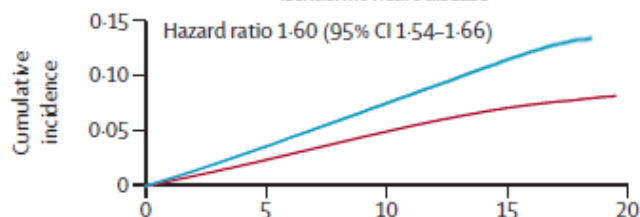
In this large observational population-based study, we found that patients with autoimmune disorders have an approximately 1.4–3.6 times higher risk of developing cardiovascular disease than people without an autoimmune disorder, depending on their autoimmune disorder; an order of magnitude that is similar to the risk caused by type 2 diabetes. Excess risk was particularly high in the young (<45 years) and was not explained by traditional cardiovascular risk factors.



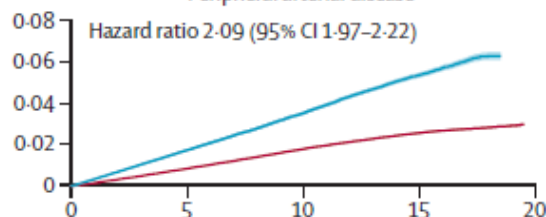
Autoimmune diseases and cardiovascular risk: a population-based study on 19 autoimmune diseases and 12 cardiovascular diseases in 22 million individuals in the UK

Atherosclerotic diseases

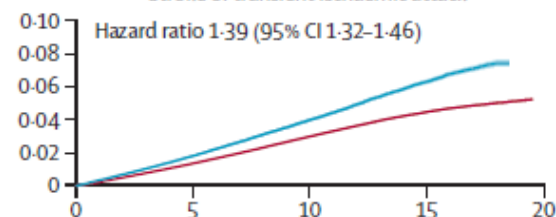
Ischaemic heart disease



Peripheral arterial disease



Stroke or transient ischaemic attack



Number at risk

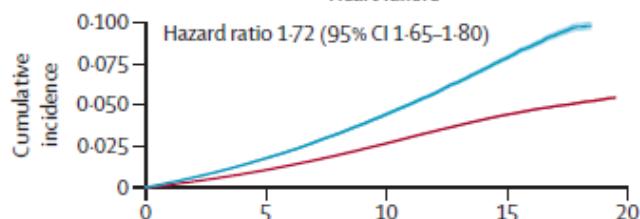
Autoimmune disease cohort	446 449	257 885	126 439	37 841	0
Matched control cohort	2 102 830	1 276 367	687 449	276 050	0

Autoimmune disease cohort	446 449	261 385	130 128	39 531	0
Matched control cohort	2 102 830	1 290 935	703 737	285 439	0

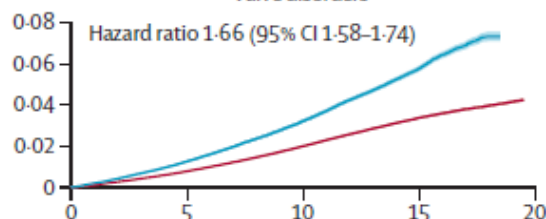
Autoimmune disease cohort	446 449	261 846	130 332	39 615	0
Matched control cohort	2 102 830	1 287 454	699 796	283 441	0

Degenerative and thromboembolic diseases

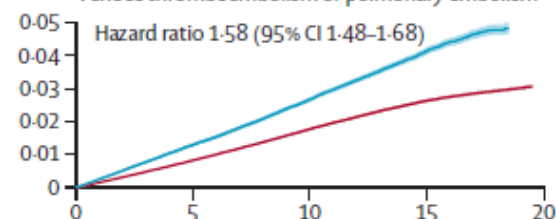
Heart failure



Valve disorders

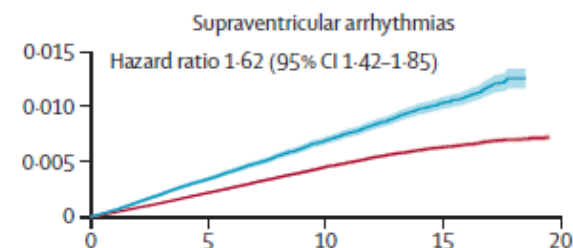
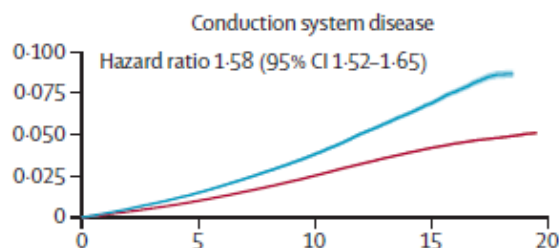
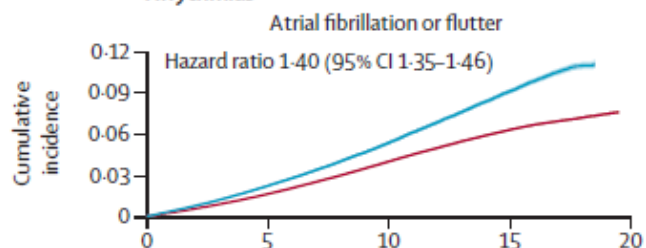


Venous thromboembolism or pulmonary embolism



Autoimmune diseases and cardiovascular risk: a population-based study on 19 autoimmune diseases and 12 cardiovascular diseases in 22 million individuals in the UK

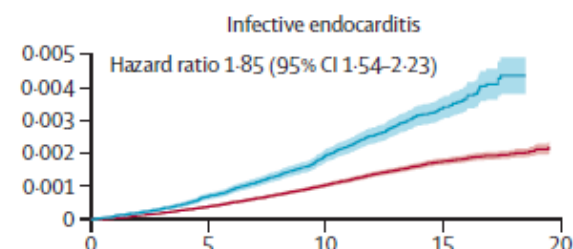
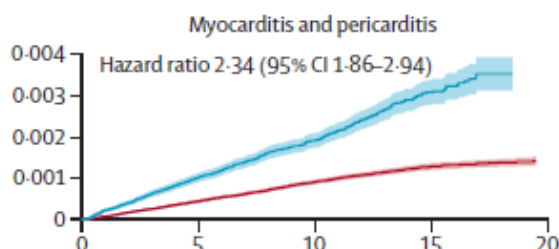
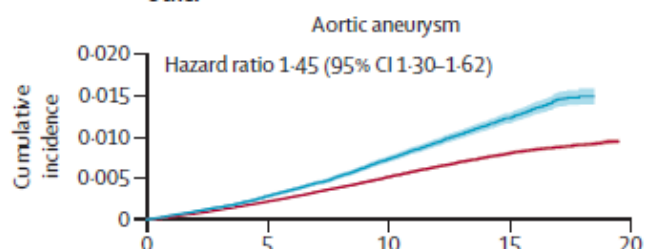
Arrhythmias



Number at risk

Autoimmune disease cohort	446 449	260 902	129 124	38 970	0	446 449	262 364	130 440	39 487	0	446 449	264 836	133 383	40 966	0
Matched control cohort	2 102 830	1 283 700	694 058	280 347	0	2 102 830	1 290 317	701 864	284 291	0	2 102 830	1 298 642	712 109	289 990	0

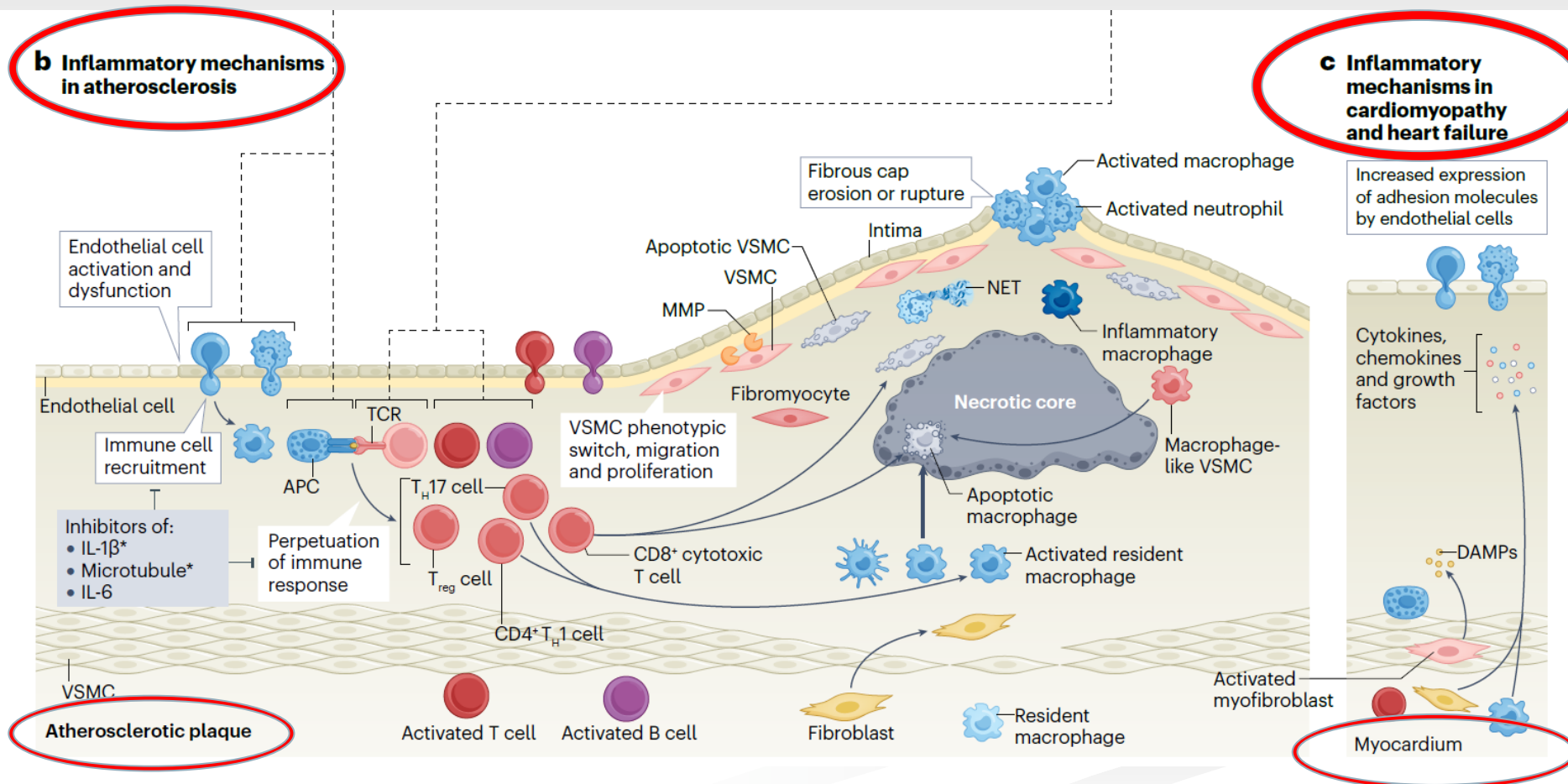
Other



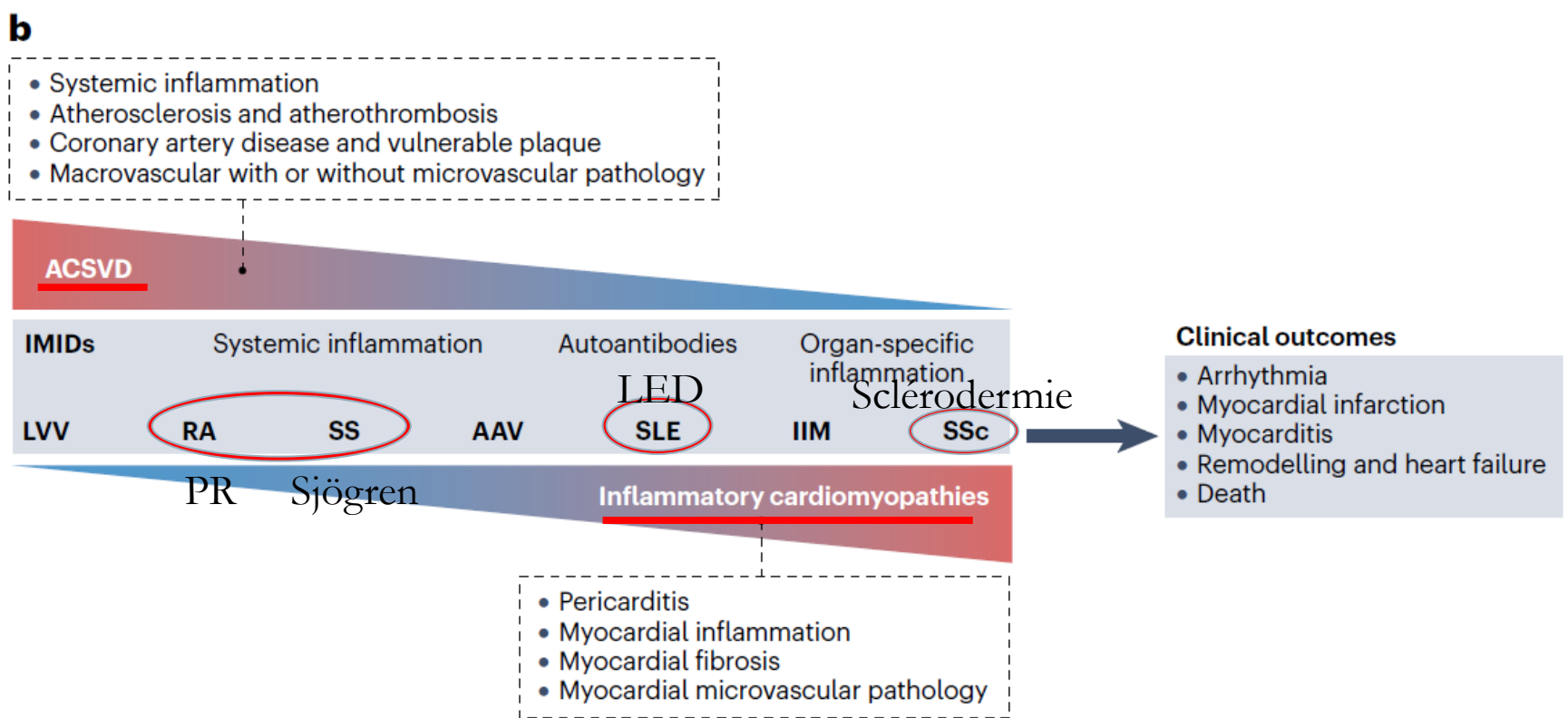
Number at risk

Autoimmune disease cohort	446 449	265 084	133 550	41 042	0	446 449	265 426	133 996	41 243	0	446 449	265 520	134 032	41 278	0
Matched control cohort	2 102 830	1 299 184	712 696	290 359	0	2 102 830	1 300 742	714 451	291 264	0	2 102 830	1 300 813	714 490	291 282	0

Rheumatic immune mediated inflammatory diseases (IMIDs) share several inflammatory mechanisms with cardiovascular diseases (CVDs)



Cardiovascular manifestations of rheumatic immune-mediated inflammatory diseases (IMIDs) can be varied and include accelerated atherosclerotic cardiovascular disease and inflammatory cardiomyopathy



Imaging modalities for the detection of cardiovascular involvement in rheumatic IMIDs

Imaging modality	Advantages	Disadvantages
Echocardiography	Structural and haemodynamic assessment	High interobserver variability
	Widely available	Lack of tissue characterization
	Lack of ionizing radiation	Can be difficult to visualize right ventricle
CT and CTCA	Can assess chamber size and function	Radiation exposure
	Can potentially provide tissue characterization	
	Excellent spatial resolution	
	Detects pericardial calcification	

CMR	Tissue characterization (oedema, fibrosis)	Not widely available in some countries
	Accurate volume assessment	Claustrophobia
	Good reproducibility	
PET	Metabolic assessment	Radiation exposure
	Potential for molecular characterization	Not widely available
	Good spatial resolution	Expensive modality
SPECT	Widely available	Radiation exposure
		Limited structural and functional information
		Low spatial resolution

Exemples de maladies rhumatismales inflammatoires

- Polyarthrite rhumatoïde : L'une des plus fréquentes, qui touche principalement les petites articulations des mains et des pieds
- Spondylarthrites : Un groupe de maladies qui affectent principalement la colonne vertébrale, comme la spondylarthrite ankylosante



Polyarthrite rhumatoïde

- Maladies cardiovasculaires représentent une cause importante de **mortalité dans la PR**
- Essentiellement **mortalité liée aux complications de l'athérosclérose**
- L'atteinte cardiaque inflammatoire rhumatoïde anatomiquement fréquente mais d'expression clinique rare
- Trois tuniques concernées mais **atteinte péricardique la plus fréquente**



Polyarthrite rhumatoïde – atteinte péricardique

- Atteinte dans 13 à 50% des cas (écho – autopsie)
- Mais **péricardite** rarement symptomatique (1 à 3% des PR)
- Epanchement péricardique souvent modérée 20 à 40-50%
- Complications de type tamponnade ou constriction: rares



Polyarthrite rhumatoïde – atteinte endocardique

- Etudes échocardiographiques systématiques:
30% d'atteintes valvulaires décrites
- **Deux types** de lésions valvulaires
 - Epaississement non spécifique des feuillets
 - Nodules ou granulomes valvulaires plus spécifique de l'atteinte rhumatoïde (rares, 1 à 3% des séries d'autopsie): petites masses sphéroïdes homogènes avec feuillets souvent peu épaissies (vs LED)

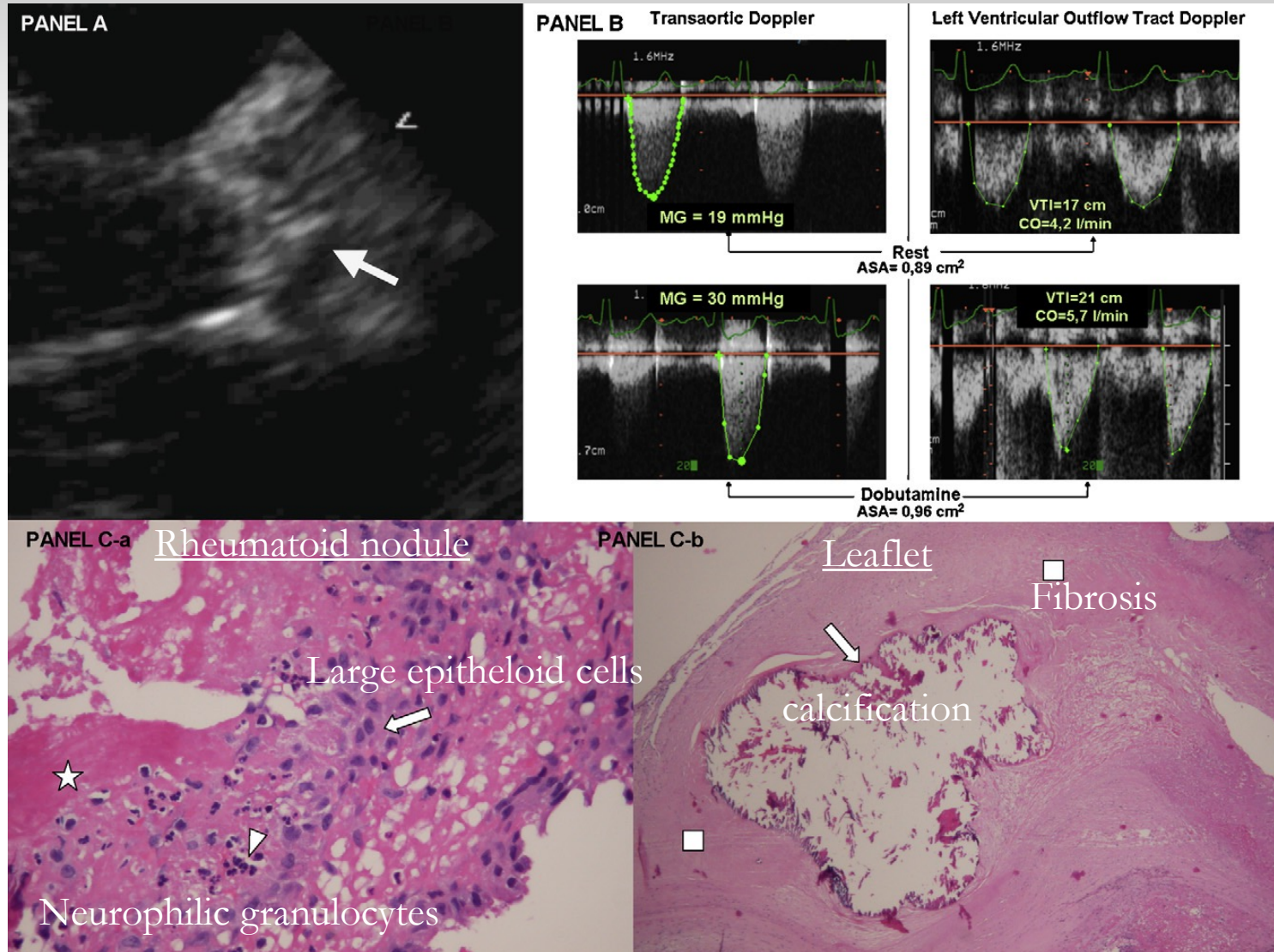


Polyarthrite rhumatoïde – atteinte endocardique

- Atteinte domine au niveau des VM (suivi des VAO)
- Dysfonction valvulaire le plus souvent régurgitations sur rétraction des feuillets, mais rétrécissements et prolapsus ont été décrits.
- Fuites souvent peu importantes mais aggravation aiguës sur nécrose d'un nodule (perforation) décrites



Cas: sténose aortique de progression rapide et polyarthrite rhumatoïde



Polyarthrite rhumatoïde – atteinte myocardique

- Atteinte à l'autopsie dans environ 30%
 - Myocardite non spécifique
 - Granulomes myocardiques
 - Amyloïdose cardiaque
- Fonction systolique en général peu altérée
- Dysfonction diastolique sur hypertrophie ou coronaropathie associée



Polyarthrite rhumatoïde – atteinte aorte thoracique

- Atteinte de la paroi aortique possible mais très rare
- Une série de 188 autopsies rapporte 10 cas
 - Fibrose intimale
 - Nécrose de la média
 - Parfois nodules rhumatoïdes au sein de l'adventice



Spondylarthrite ankylosante

- Peut se compliquer d'atteintes cardiovasculaires et conditionner le pronostic
- **La première cause de décès est d'origine cardiaque**
- **Principales manifestations:**
 - Atteinte racine aortique
 - Valvulopathies (surtout aortique)
 - Troubles conduction



Spondylarthrite ankylosante

- **Anomalies valvulaires (VAO)**
 - Épaississement (souvent nodulaire) et rétraction des feuillets
 - Prolapsus sigmoïdien (plus rare)
- **Anomalies de la racine aortique (61%)**
 - Épaississement pariétal prédominant au niveau postérieur
 - Dilatation discrète



Spondylarthrite ankylosante

- **Prévalence insuffisance aortique variable en ETT 5 à 34 (50%)**
 - Origine **multifactorielle** (dilatation racine et anomalie valvulaires)
- **Bombement sous-aortique ou *subaortic bump***
 - Epaississement plus échogène de la jonction aorto-mitrale (jusqu'à 25% des cas en ETO)
 - Atteinte VM entre autre par ce biais



Exemples de maladies rhumatismales inflammatoire

- Lupus érythémateux disséminé
- Connectivite mixte
- (Sclérodermie systémique)



Lupus érythémateux aigu disséminé

- Touche les trois tuniques avec prédilection pour péricarde
- Atteinte myocardique, valvulaire, troubles conductifs et atteintes coronaires plus rares
- L'échocardiographie précise l'atteinte infra-clinique, en particulier la localisation valvulaire souvent asymptomatique et silencieuse



Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte péricardique

- Péricardite symptomatique 20 à 40-50%
- 50 à 74% dans les séries anatomiques
- Non spécifique
- Séries échographiques 21 à 54% d'anomalies péricardiques
- Inaugurale du Lupus dans 1 à 4%



Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte péricardique

- Complications:
- Tamponnade **rare** ($<1\%$), parfois révélatrice
- Evolution vers **constriction** ou **péricardite purulente** très **rarement** rapportés



Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte myocardique

- 30 à 70% dans les séries autopsiques
- 8 à 14% avec signes cliniques (tachycardie, palpitations, souffle, arythmies, insuffisance cardiaque etc...)
- **Dysfonction ventriculaire** soit en rapport avec vasculite diffuse des petits vaisseaux ou des coronaires soit avec atteinte artérioscléreuse des troncs épocardiques



Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte myocardique

- **Dysfonction systolique**
 - Anomalies **segmentaire ou globale**
 - FE diminuée chez environ 5% (à <20%) des cas non sélectionnés
 - Régression possible (rémission, traitement)
- **Dysfonction diastolique isolée** dans 15 à 35% des cas



Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte coronarienne

■ **Maladie coronarienne**

- Athérosclérose: 25%
- Non athérosclérose: <5%

■ **Infarctus**

- Rupture de plaque
- Thrombose in situ
- Embolisation végétations

Lupus érythémateux aigu disséminé

- atteinte endocardique

- Echographiquement deux types d'atteinte valvulaire
- Endocardite verruqueuse de Libman Sacks
- **Epaississement diffus** des feuillets valvulaire



LED: Endocardite de Libman Sacks

- Décrite par Libman et Sacks en 1924
- **Végétations ovoïdes de 1 à 4 mm** (en général < 1cm)
- Tissu valvulaire proliférant, dépôts de fibrine, thrombus plaquettaire, **cellules inflammatoires** si lésions « actives »
- **Prévalence 10% en ETT et 30 à 40% en ETO:** masses avec bords irréguliers, hétérogènes



SLE and VHD

AN ECHOCARDIOGRAPHIC STUDY OF VALVULAR HEART DISEASE ASSOCIATED WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS NEJM 1996

CARLOS A. ROLDAN, M.D., BRUCE K. SHIVELY, M.D., AND MICHAEL H. CRAWFORD, M.D.

TEE in 69 SLE. > 60% valve abnormalities; 43% vegetation

Libman-Sacks Endocarditis in Systemic Lupus Am J Med 2007 Erythematosus: Prevalence, Associations, and Evolution

Ioannis Moyssakis, MD, FESC, FACC,^a Maria G. Tektonidou, MD,^b Vassilios A. Vasilliou, MD,^b Michael Samarkos, MD,^b Vassilios Votteas, MD,^a Haralampos M. Moutsopoulos, MD, FRCP, FACP^b

N= 342 SLE with TTE; 11% LSE



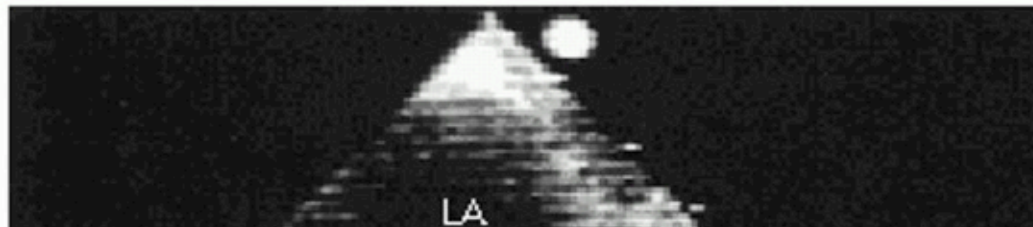
LED: Endocardite de Libman Sacks

- **Végétations** au niveau **des feuillets**
- Rarement sur cordages, muscles papillaires, l'endocarde pariétal
- Cœur gauche, en **particulier VM, plus touché**: souvent pas de fuites ou minimales
- **Complications majeures** (décrites dans 20% des cas):
 - Fuites valvulaires importantes (perforation, rupture cordage)
 - Greffe bactérienne
 - Accident thromboembolique



SLE: Libman-Sacks endocarditis

Transesophageal Echocardiograms Showing the Resolution and Reappearance of Mitral-Valve Vegetations in a 37-Year-Old Woman with Systemic Lupus Erythematosus



Libman-Sacks vegetations were observed to resolve and reappear over time, independently of SLE disease duration, severity, activity, or therapy

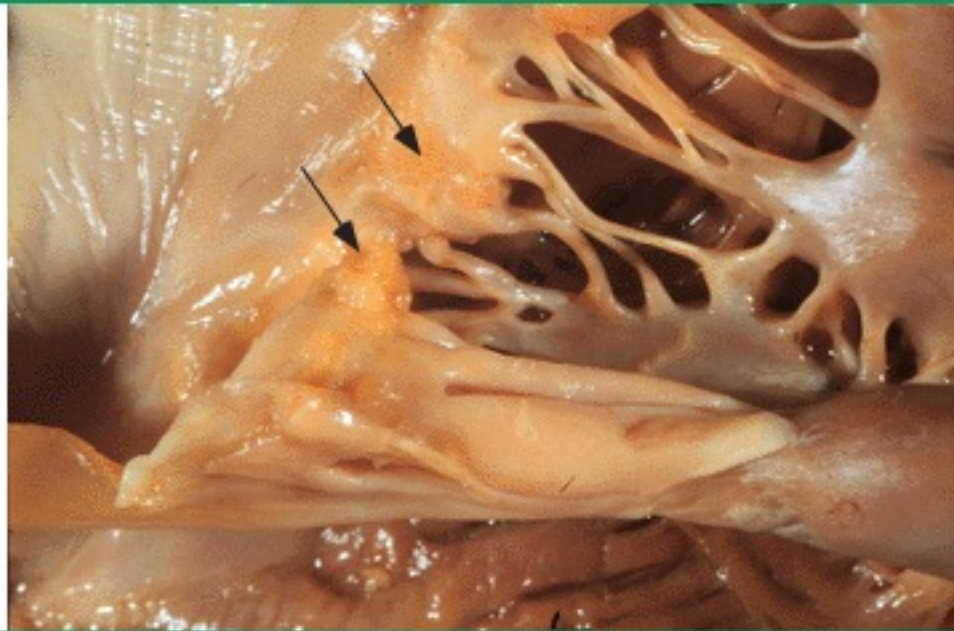


Roldan, C. A. et al. N Engl J Med 1996;335:1424-1430



The NEW ENGLAND
JOURNAL of MEDICINE

Libman Sacks verrucous endocarditis

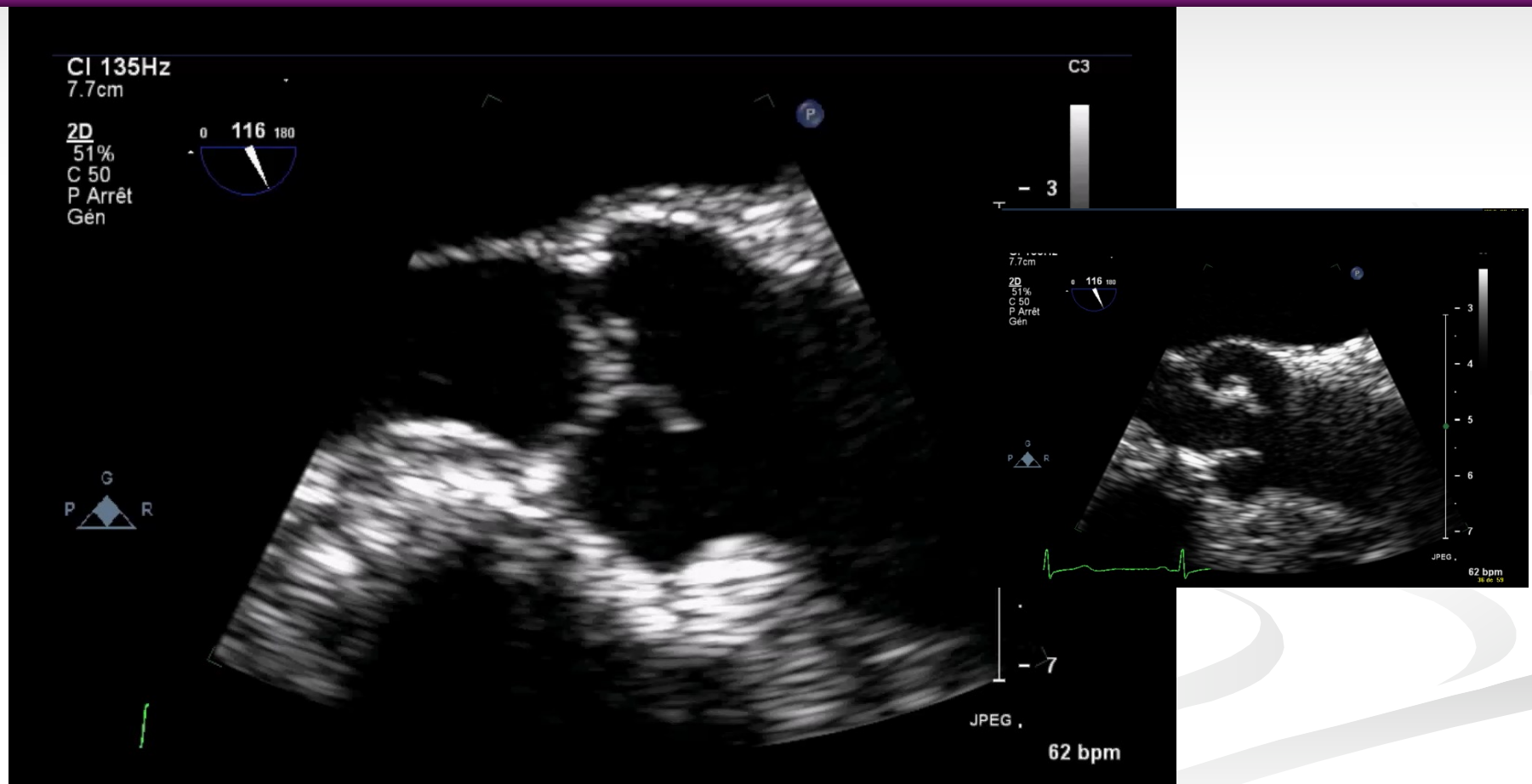


Verrucous endocarditis with valvular vegetations (arrows) in a 52-year-old woman with systemic lupus erythematosus who died of pneumonia and chronic interstitial pneumonitis. The vegetations had not been observed by echocardiography, although a cardiac murmur had been heard by auscultation. A cerebrovascular accident was also found at autopsy.

Courtesy of Peter H Schur, MD.

Images cas Lupus et endocardite

Libman Sacks: bilan AVC



LED: Épaississement diffus des feuillets valvulaires

- Décrit chez 50% des patients lupiques
- Souvent **difficile à différencier d'autres causes** (en particulier rhumatismale)
- L'intégrité de l'appareil sous-valvulaire contraste avec l'épaississement des feuillets
- **Régurgitations** (fréquente, surtout VM et VT)
- Sténoses (rares)



Syndrome des Anticorps antiphospholipides

- « Secondaire » dans le cadre du LED ou « Primaire » si sans LED associé
- **Atteinte cardiaque fréquente, dominée par les valvulopathies**
- Atteinte valvulaire décrite chez **32 à 76% des patients avec syndrome primaire**
- Atteinte myocardique peu documentée
- Epanchement péricardique 20% des cas

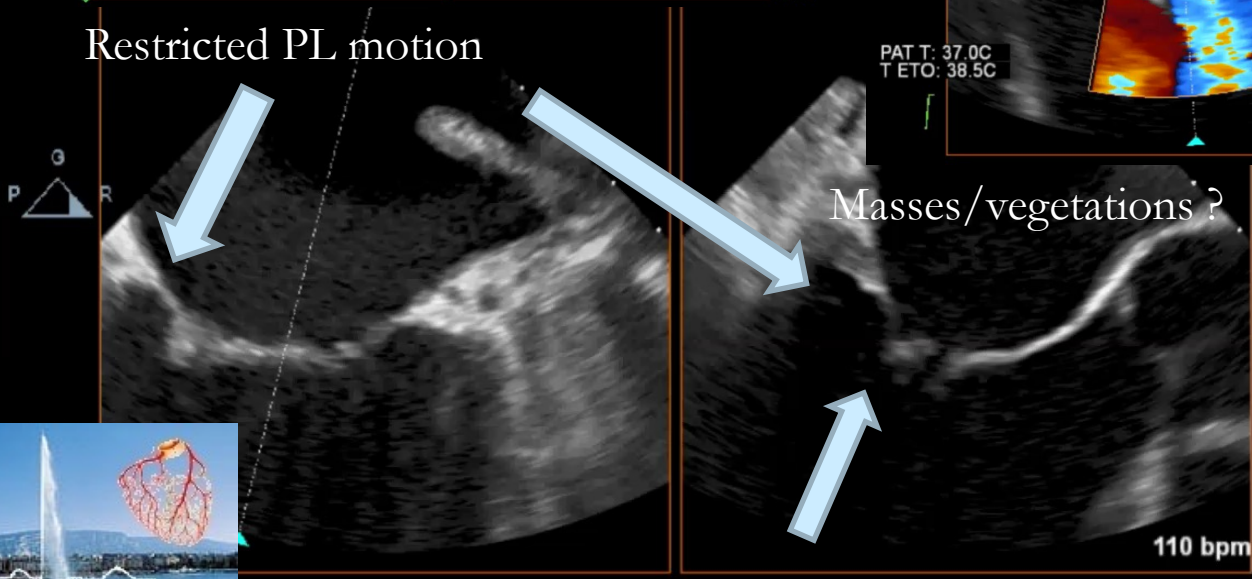
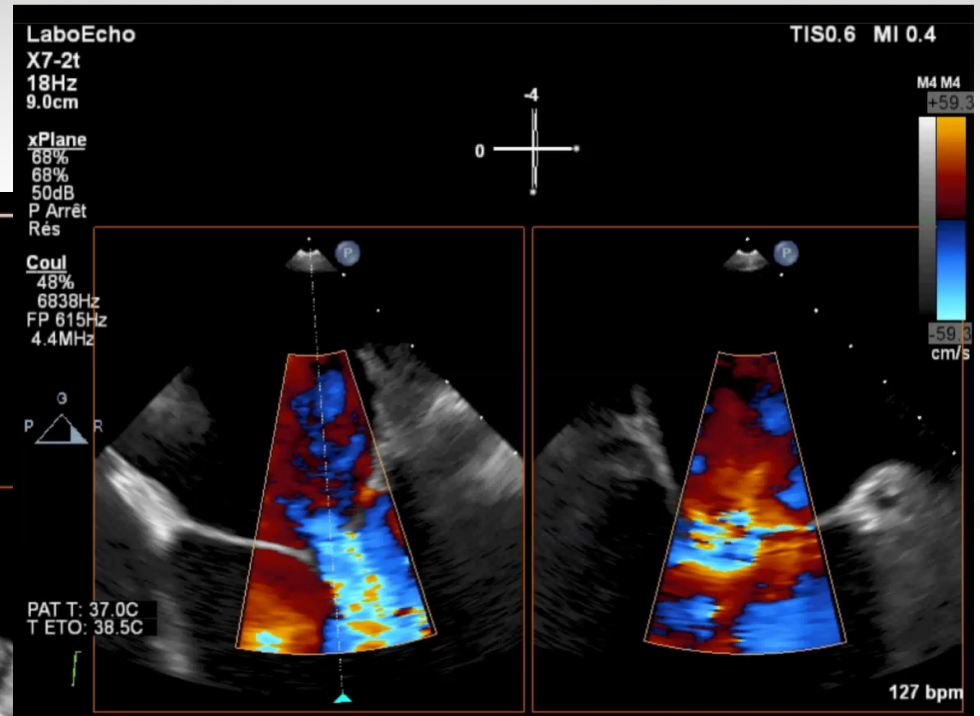
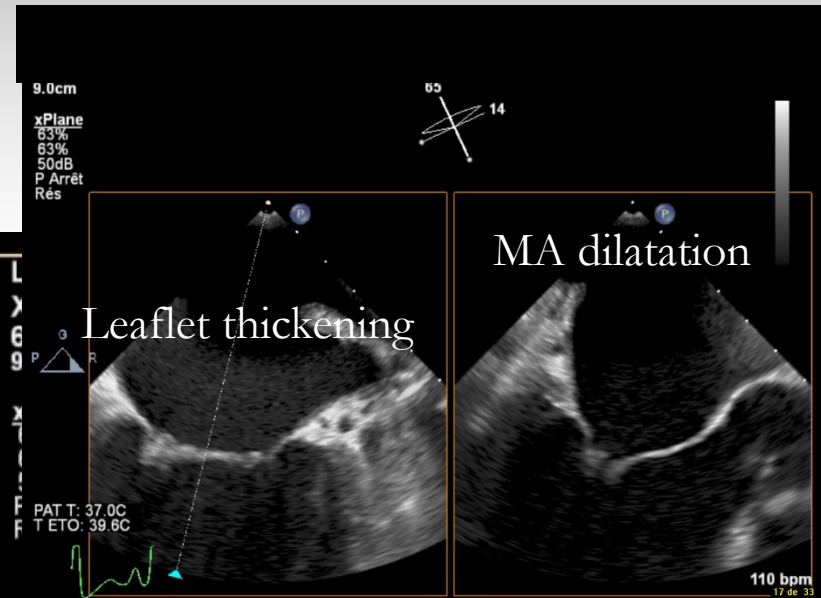


Syndrome des Anticorps antiphospholipides

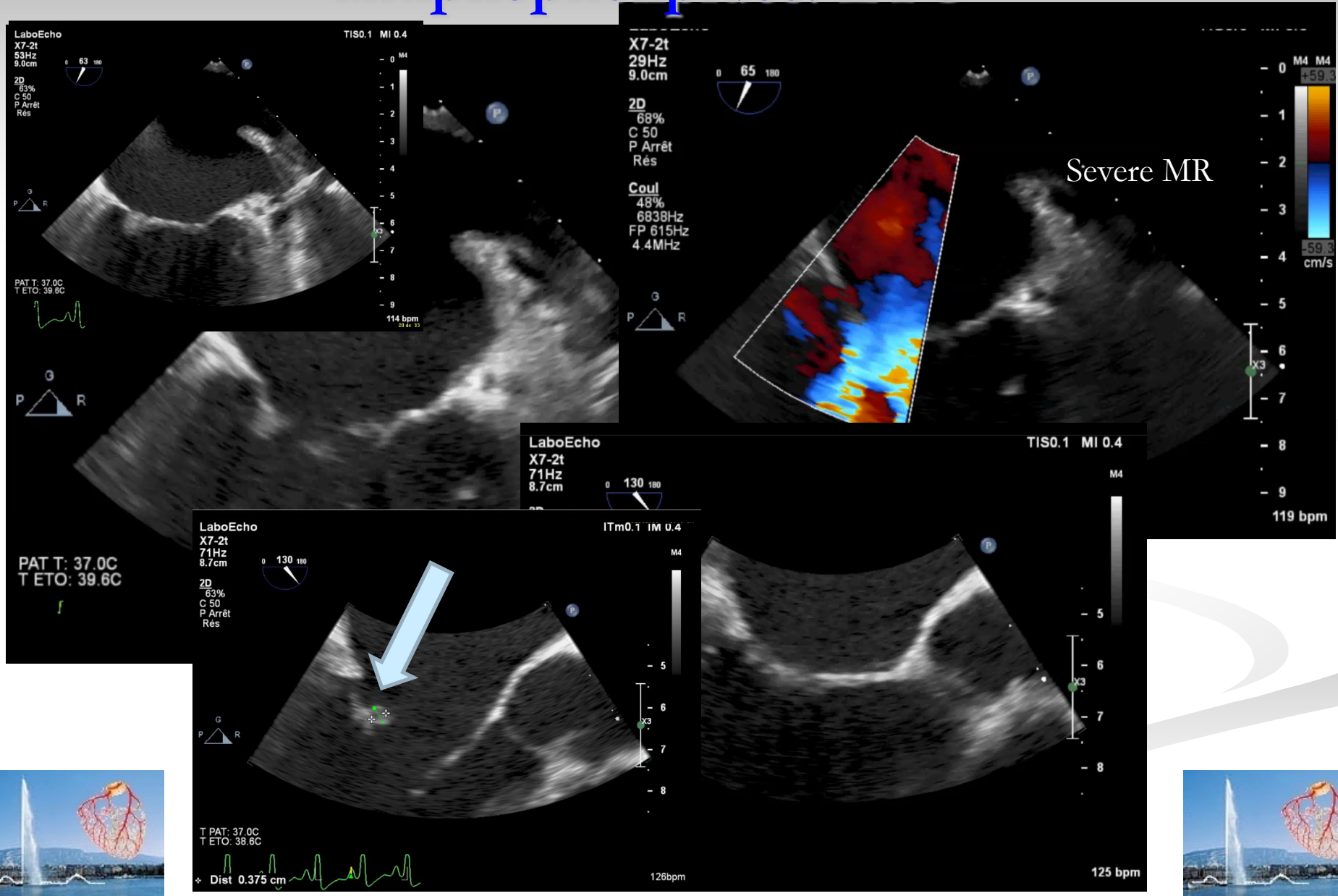
- En générale **épaississement valvulaire diffus** aortique ou mitral souvent avec fuite valvulaire associée
- **Plus rarement** une ou plusieurs **végétations de taille variable**
- **Complications:**
 - Embolies systémiques, parfois révélatrices
 - Dysfonction valvulaire significative
 - Surinfection bactérienne



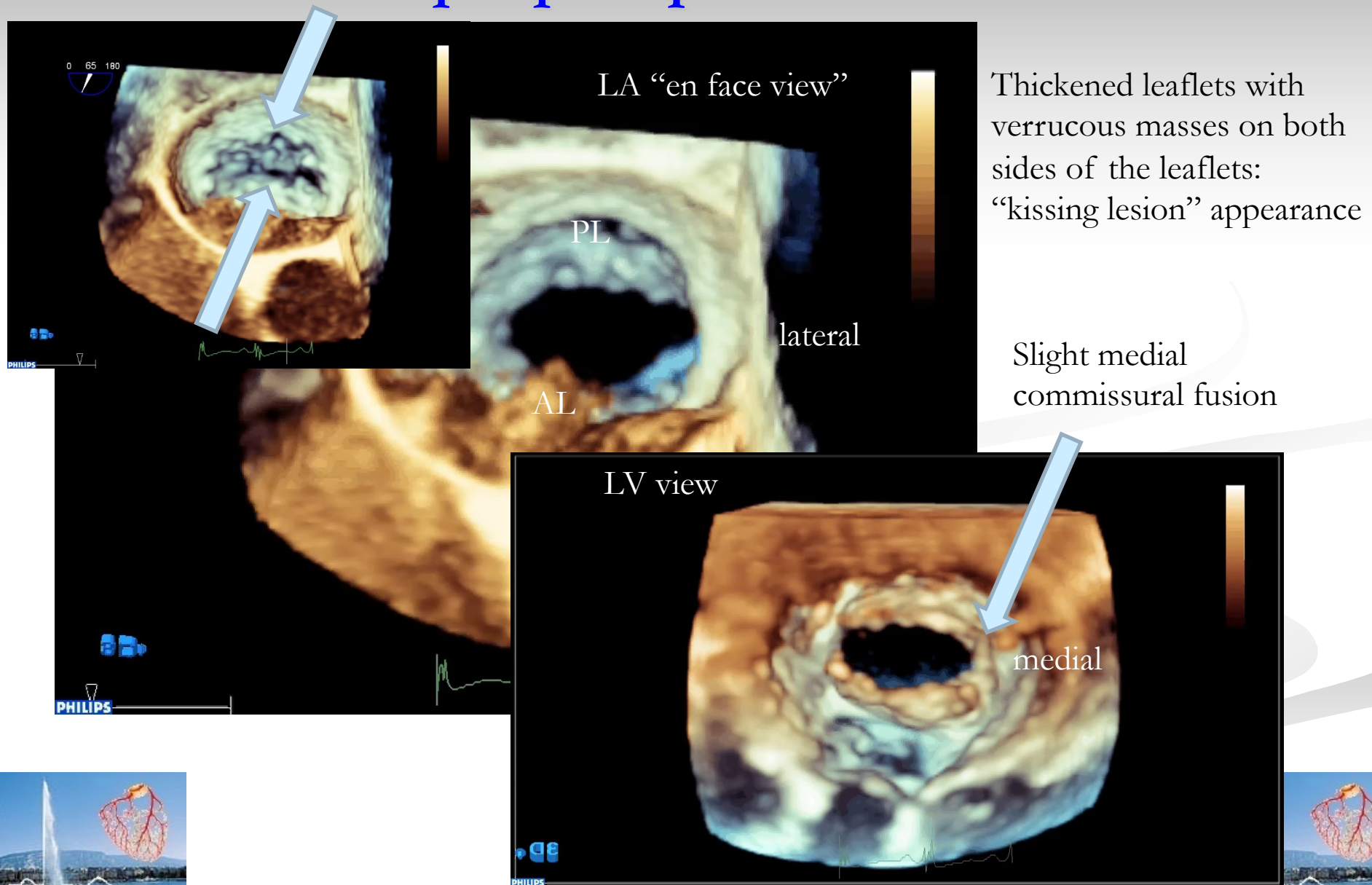
Cas Endocardite LS et Syndrome AC antiphospholipides: ETO



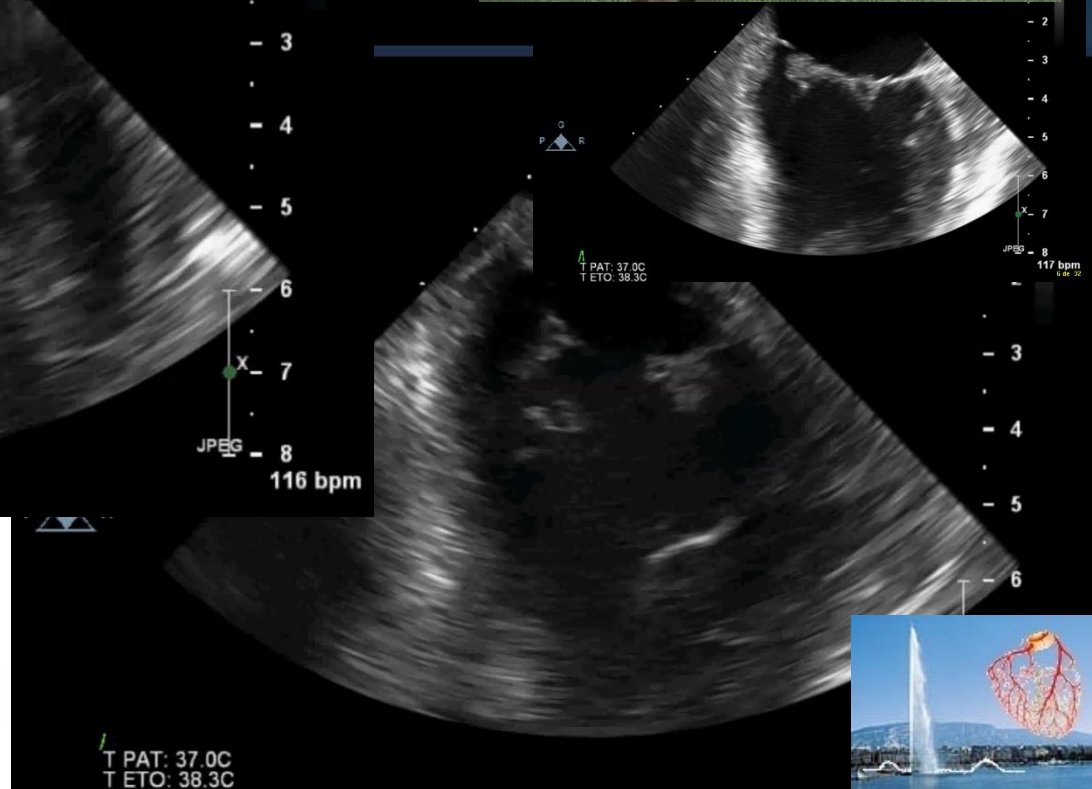
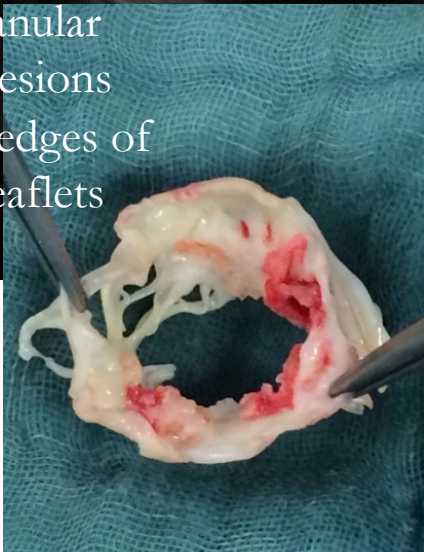
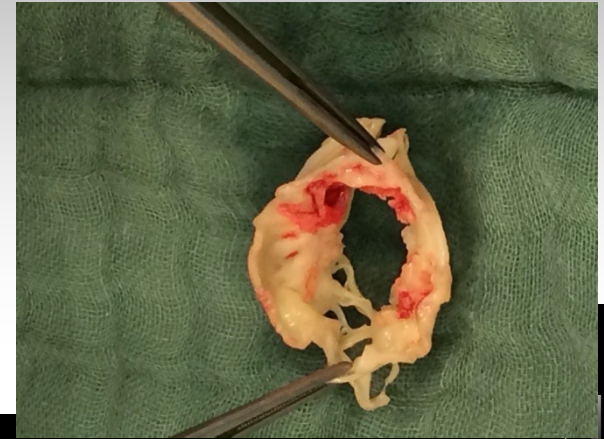
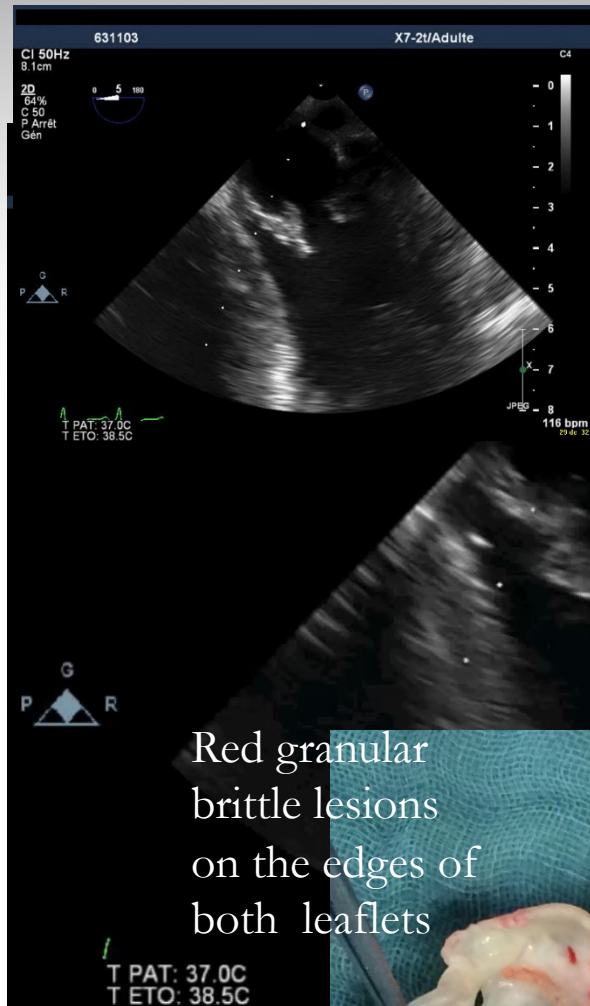
Cas Endocardite LS et Syndrome AC antiphospholipides: ETO



Cas Endocardite LS et Syndrome AC antiphospholipides: ETO



ETO peropératoire



Histopathology

- Consistent with clinical presentation
- MV tissue
 - fibrin and platelet deposits consistent with LSE/NBTE
- Myocardial biopsy:
 - Fibrosis
 - Microvascular thrombosis



Final diagnosis

Libman-Sacks endocarditis (LSE) / Non-bacterial thrombotic endocarditis (NBTE) and catastrophic antiphospholipid syndrome (APS)

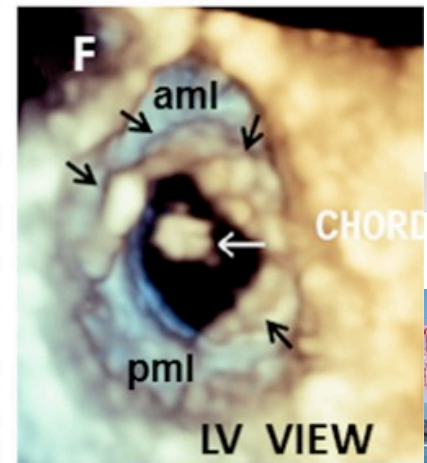
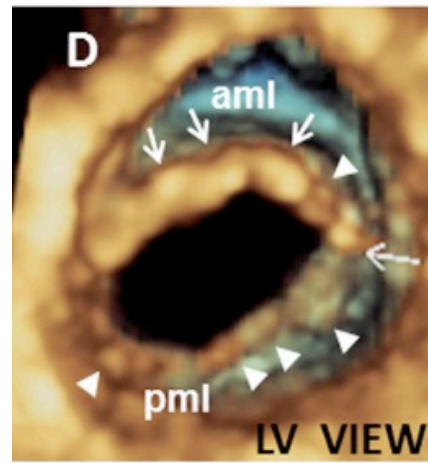
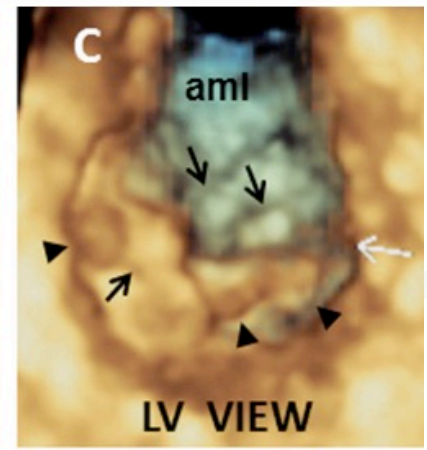
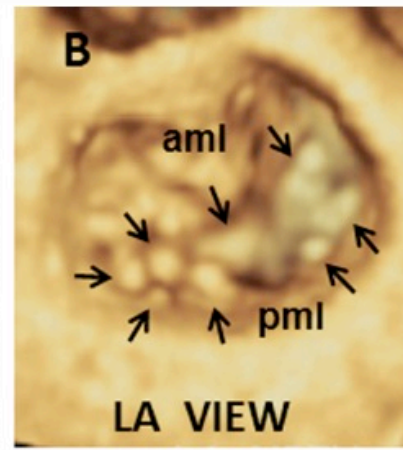
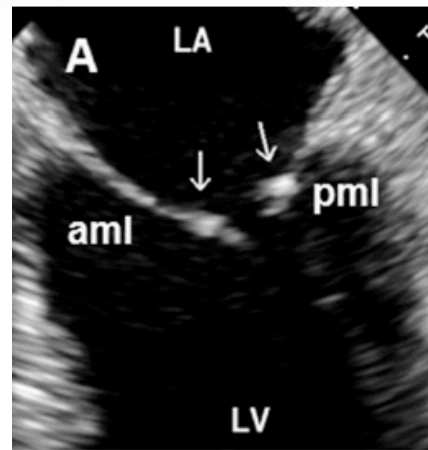
LSE on 3D TEE

Libman-Sacks Endocarditis: Detection, Characterization, and Clinical Correlates by Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography

[J Am Soc Echocardiogr 2015;28:770-9.]

Carlos A. Roldan, MD, Kirsten Tolstrup, MD, Leonardo Macias, MD, Clifford R. Qualls, PhD, Diana Maynard, RCS, Gerald Charlton, MD, and Wilmer L. Sibbitt, Jr., MD, *Albuquerque, New Mexico*

Series of 29 patients
with SLE (27 women)



Catastrophic APS

- Due to **microthrombotic occlusive disease**
- **Multiple organ involvement**
- Anticoagulation, steroid and immune suppressive therapy
- Therapeutic plasma exchange



Catastrophic APS

Images in Cardiovascular Medicine

(*Circulation*. 2007;116:e531-e535.)

Numerous Small Vegetations Revealing Libman-Sacks Endocarditis in Catastrophic Antiphospholipid Syndrome

Hideo Yamamoto, MD; Tamaki Iwade, MD; Ryuji Nakano, MD; Masahiro Mohri, MD;
Yoshifumi Amari, MD; Mitsuru Noma, MD

AOV and MV involvement

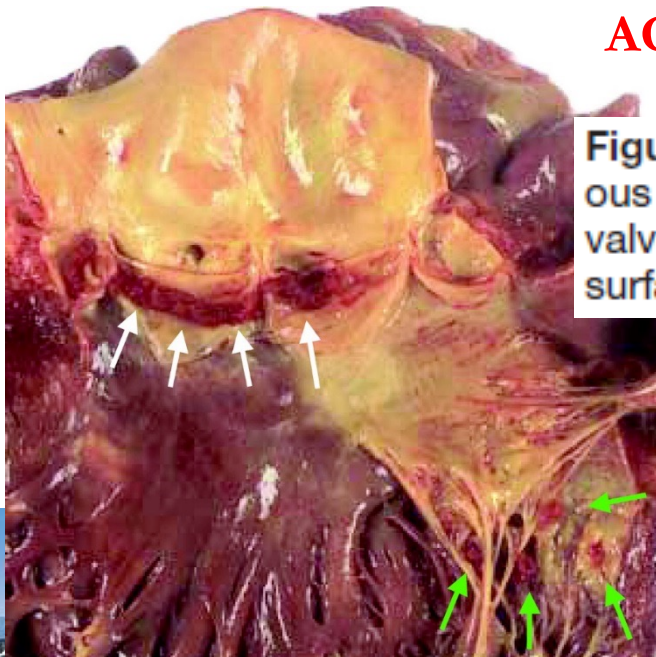


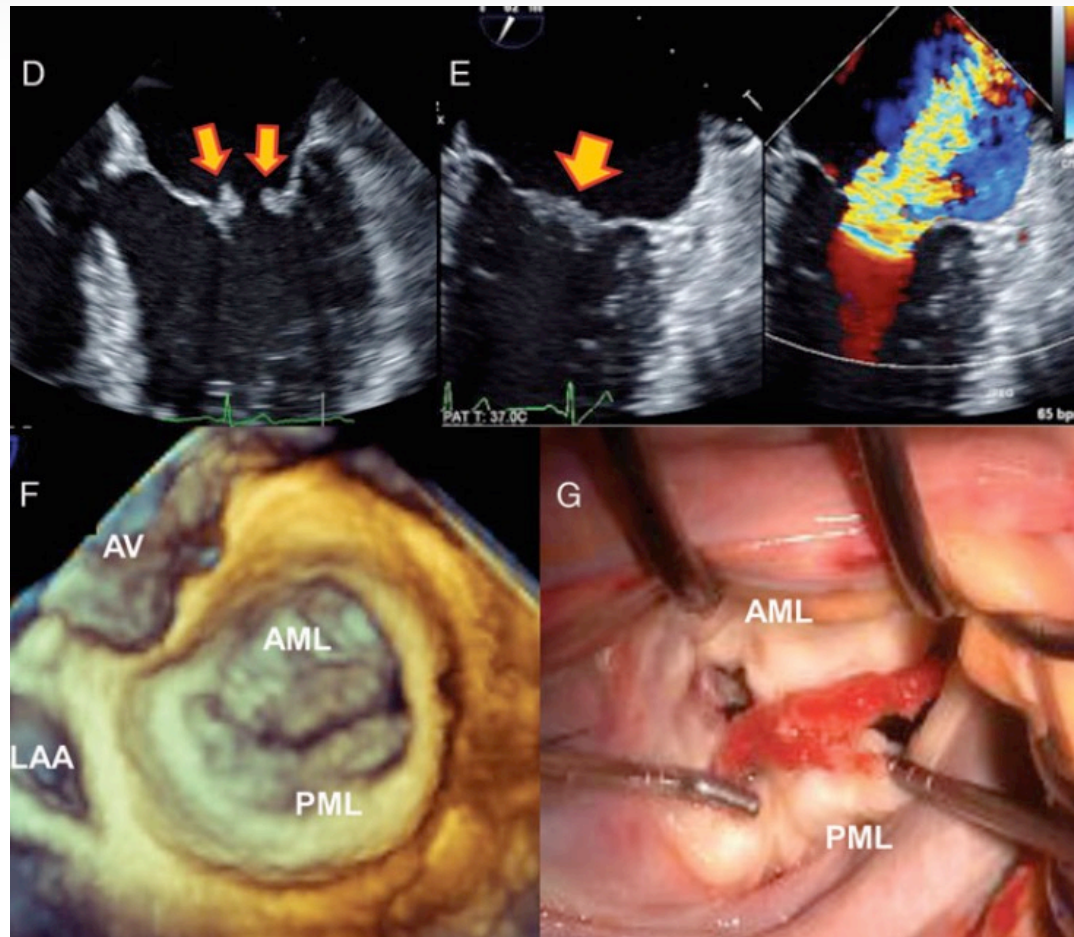
Figure 6. Autopsy image demonstrates the clusters of numerous small vegetations on the ventricular surface of the aortic valve (white arrows) and multiple small vegetations on the atrial surface of the mitral valve (green arrows).



APS and NBTE/LSE

A case of non-infective endocarditis accompanied by multiple cerebral infarctions and severe mitral regurgitation as initial presentation of primary antiphospholipid syndrome EHJ 2015

Kumiko Dokuni¹, Kensuke Matsumoto^{1*}, Hidekazu Tanaka¹, Yutaka Okita², and Ken-ichi Hirata¹



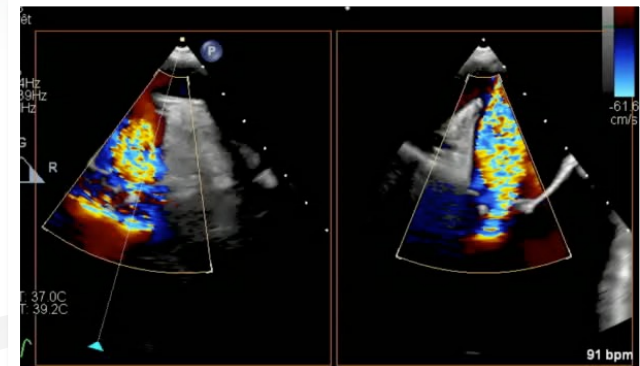
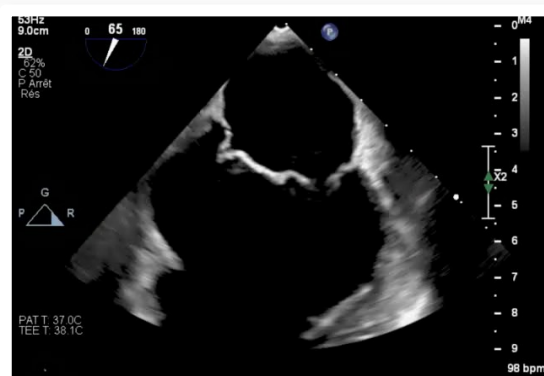
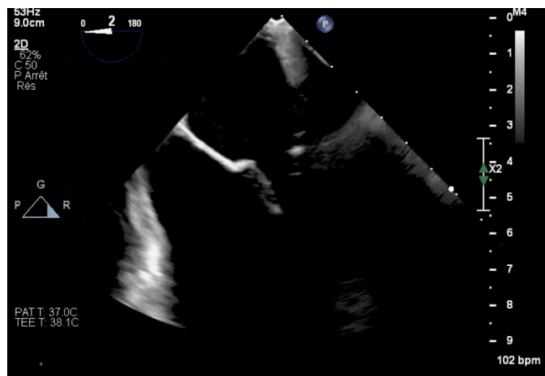
Connectivites mixtes ou mixed connective tissue disease

- Chacune des trois tuniques cardiaques peut être lésée
- Péricardite
- Epanchement péricardique
- Myocardite
- Atteinte valvulaire

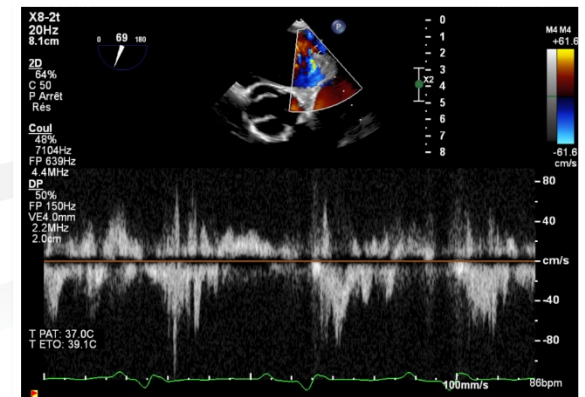
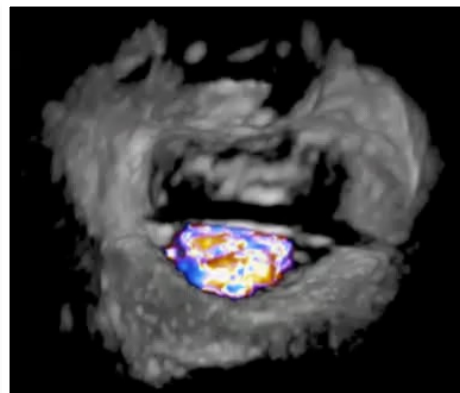
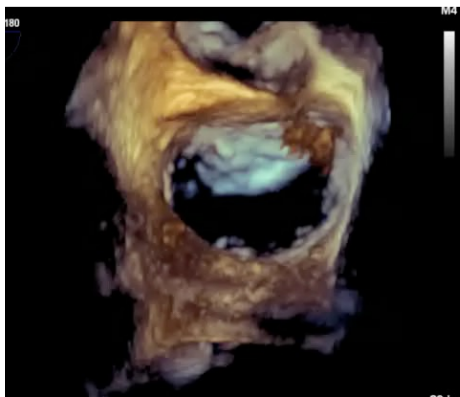


Cas connectivite mixte: ETO

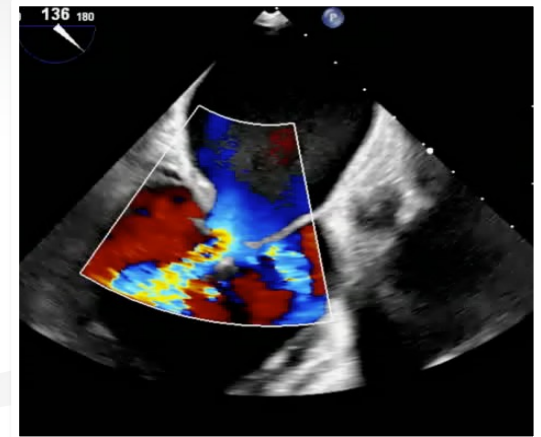
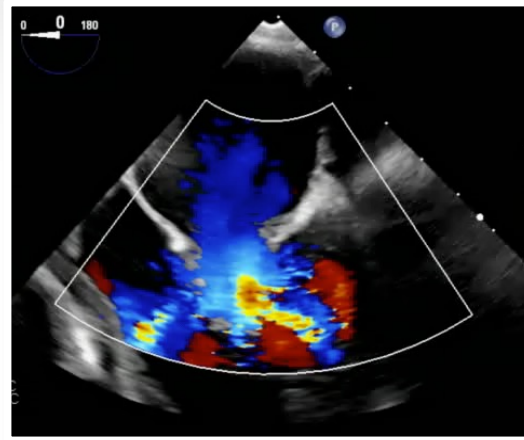
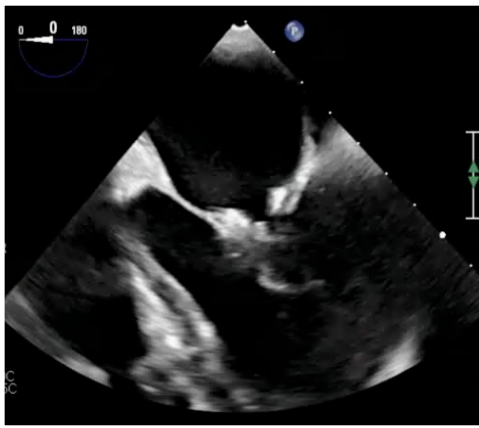
60 ans depuis 27 ans lupus érythémateux/sclérose systémique
phénomène de Reynaud/atteinte articulaire, cutanée



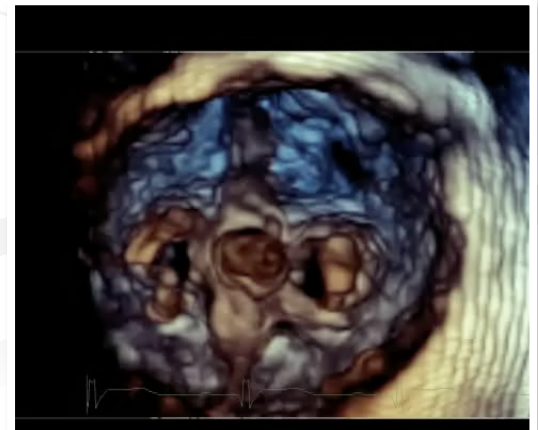
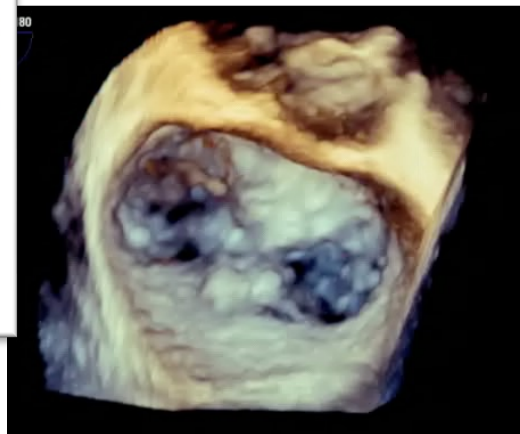
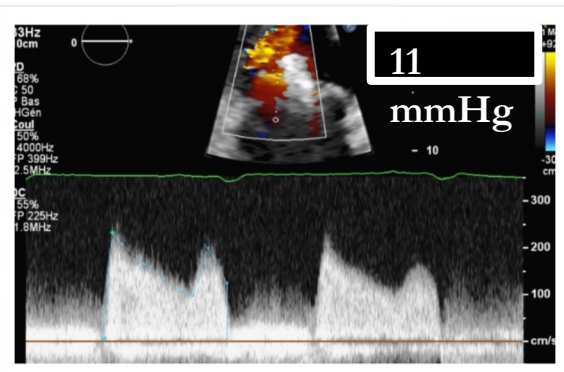
VG dilaté avec FE 35% (CP dilatée d'origine ?) . IM sévère fonctionnelle IIIb
Heart team: Mitraclip (co-morbidités et malnutrition ++)



ETO 2 ans post pose Mitracclip

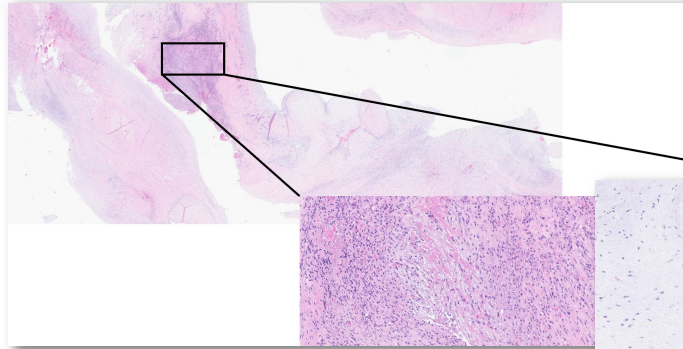


Récidive IM sévère et sténose modérée sur remaniement ++ des feuillets

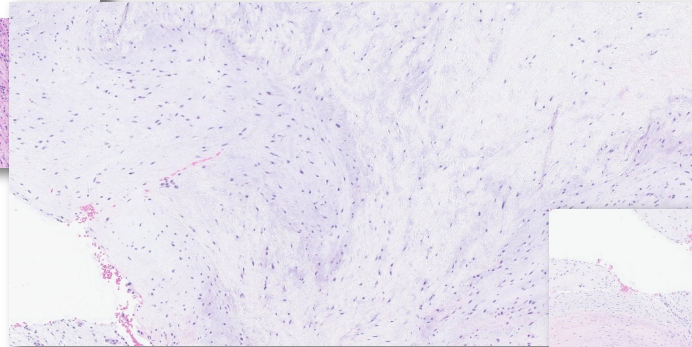


Chirurgie RVM: Pathologie VM

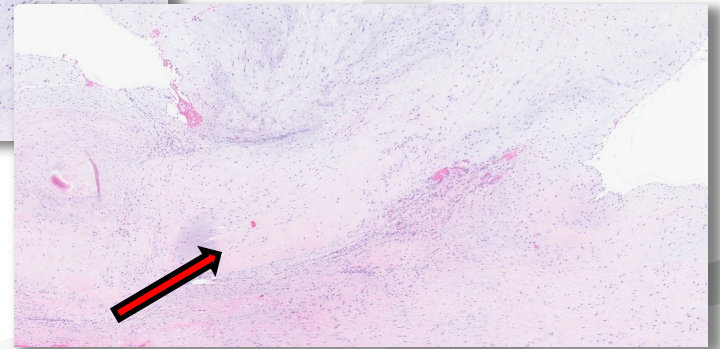
Inflammation



Dégénérescence myxoïde



Fibrose



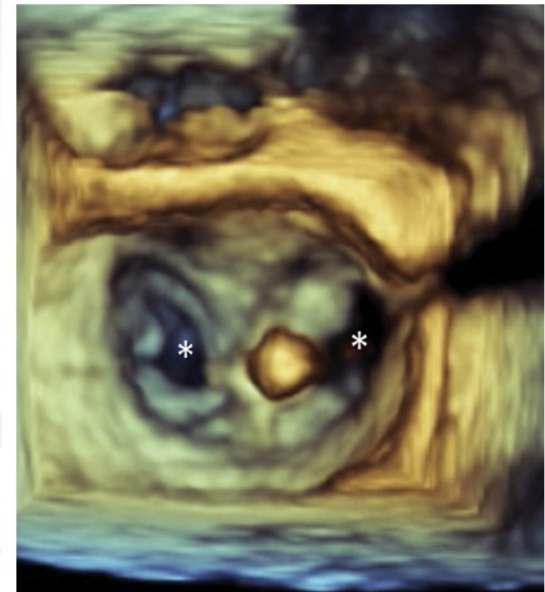
Progressive Mitral Stenosis After MitraClip Implantation in a Patient With Systemic Inflammatory Disease



Mike Saji, MD, Gorav Ailawadi, MD,
Dale E. Fowler, MD, RDCS, Damien J. LaPar, MD, MS,
John M. Dent, MD, Michael Ragosta, MD, and
D. Scott Lim, MD

(Ann Thorac Surg 2016;102:e89–91)
© 2016 by The Society of Thoracic Surgeons

late after MitraClip implantation. It gradually increased and reached 23 mm Hg at 28 months after the procedure;



Conclusions

- Manifestation cardiaques variable: athérosclérose accéléré – atteinte valvulaire - cardiomyopathie inflammatoire etc.
- Chez des patients symptomatiques une atteinte cardiaque doit être recherchée
- L'échocardiographie est l'imagerie cardiaque initiale de choix



Conclusions

- L'aspect échocardiographique est souvent non spécifique mais certains aspects peuvent orienter le diagnostic
- Selon la présentation clinique d'autres modalités d'imagerie sont utiles
- Un dépistage chez les patients asymptomatique est à évaluer individuellement



Merci pour votre attention

Save the date

17.12.2026 JREIC 12h30 – 20h30



Sclérodermie

- **Atteinte cardiaque souvent asymptomatique**
- Symptômes non spécifiques
- Les trois tuniques sont concernées
- Atteinte du myocarde prépondérante



Sclérodermie- atteinte myocardique

- Études autopsiques: 50 à 89%
- Mécanisme multifactoriel:
 - Fibrose myocardique
 - Oblitération microcirculation
 - Altération lit capillaire
 - Spasme coronaire



Sclérodermie- atteinte myocardique

- «Hypertrophie» ventriculaire gauche (en absence d'HTA)
 - Destruction myocytaire, remplacée par fibrose
- Fonction systolique
 - Rarement significativement altérée mais si présent marqueur d'une mortalité augmentée
- Fonction diastolique
 - En général de type altération de la relaxation



Sclérodermie- atteinte endocardique et péricardique

- **Atteinte endocardique non spécifique**
 - Épaississement nodulaire valvulaires
 - Épaississement cordages ...
- **Epanchement péricardique**
 - Anatomo-pathologique: 33 à 71%
 - Clinique: 7 à 16%

