

# CHAPITRE e31

## Manifestations cardiaques des maladies systémiques

Eric H. Awtry  
Wilson S. Colucci

Les maladies systémiques fréquentes qui sont associées à des manifestations cardiaques sont présentées dans le [tableau e31-I](#).

### DIABÈTE

(Voir aussi Chapitre 344.) Le diabète, insulino- et non insulino-dépendant, est un facteur de risque indépendant de coronaropathie (voir Chapitre 241) et est responsable de 14 à 50 p. 100 des nouveaux cas de maladies cardiovasculaires. En outre, la coronaropathie est la cause la plus fréquente de décès chez les adultes diabétiques. Dans la population diabétique, l'incidence des coronaropathies dépend de la durée du diabète et du taux de la glycémie, et sa pathogenèse implique un dysfonctionnement endothélial, une augmentation de la peroxydation des lipoprotéines et de l'inflammation, un état prothrombotique et des anomalies métaboliques associées.

Les patients diabétiques ont plus souvent un infarctus du myocarde, des signes de coronaropathie, un infarctus de grande taille et davan-

tage de complications post-infarctus, incluant l'insuffisance cardiaque, un choc, voire le décès, que les patients non diabétiques. De façon notable, les patients diabétiques ont plus fréquemment des symptômes d'ischémie atypiques ; nausées, dyspnée, œdème pulmonaire, bloc cardiaque ou syncope peuvent, chez eux, constituer des équivalents angineux. De plus, l'« ischémie silencieuse », résultant d'un dysfonctionnement du système nerveux autonome, est plus fréquente chez les patients diabétiques, comptant jusqu'à 90 p. 100 de leurs épisodes ischémiques. Ainsi le seuil de suspicion d'une coronaropathie est-il plus bas chez les diabétiques. Le traitement des patients diabétiques avec une coronaropathie doit inclure une prise en charge intensive des facteurs de risque (voir Chapitre 344). Le traitement pharmacologique et de revascularisation est similaire chez les patients diabétiques et non diabétiques, à la différence que les patients diabétiques ont des taux de morbidité et de mortalité plus élevés lors de la revascularisation, un risque accru de resténose après une intervention coronarienne percutanée (ICP) et probablement une survie moindre en cas de traitement par *bypass* chirurgical par rapport à l'ICP lorsque la coronaropathie touche plusieurs artères.

Les patients diabétiques peuvent avoir une dysfonction systolique et diastolique du ventricule gauche, reflétant une coronaropathie épicaudique et/ou une hypertension concomitante, une coronaropathie touchant les petits vaisseaux, une dysfonction endothéliale, une hypertrophie ventriculaire et un dysfonctionnement autonome. Une cardiomyopathie restrictive peut être présente, avec une relaxation anormale du myocarde et une élévation des pressions de remplissage du ventricule. Histologiquement, on observe une fibrose interstitielle, un amincissement de l'intima des artères, des dépôts hyalins et des signes d'inflammation. Les patients diabétiques ont un risque accru de développer une insuffisance cardiaque cliniquement significative, qui contribue probablement à l'augmentation des taux de morbidité et de mortalité cardiovasculaires. L'insulinothérapie semble améliorer la dysfonction myocardique associée au diabète.

**TABLEAU e31-I** Pathologies systémiques fréquentes et manifestations cardiaques associées.

Pathologie systémique	Manifestations cardiaques fréquentes	Chapitre
Diabète	Coronaropathie, angor atypique, CMP, ICC systolique ou diastolique	344
Malnutrition protéino-énergétique	CMP dilatée, ICC	75
Déficit en thiamine	Insuffisance cardiaque avec début cardiaque augmenté	74
Hyperhomocystéinémie	Athérosclérose anticipée	74
Obésité	CMP, ICC systolique ou diastolique	77
Hyperthyroïdie	Palpitations, TSV, fibrillation atriale, hypertension	341
Hypothyroïdie	Hypotension, bradycardie, CMP dilatée, ICC, épanchement péricardique	341
Carcinoïde malin	Pathologie de la valve tricuspide et pulmonaire, insuffisance cardiaque droite	350
Phéochromocytome	Hypertension, palpitations, ICC	343
Acromégalie	Insuffisance cardiaque systolique ou diastolique	339
Polyarthrite rhumatoïde	Péricardite, épanchement péricardique, artérite coronaire, myocardite, valvulite	321
Spondylarthropathies	Aortite, insuffisance aortique et mitrale, troubles de la conduction	325
Lupus érythémateux systémique	Péricardite, endocardite de Libman-Sacks, myocardite, thromboses artérielles et veineuses	319
Infection par le VIH	Myocardite, CMP dilatée, épanchement péricardique	189
Amylose	ICC, CMP restrictive, régurgitation valvulaire, épanchement péricardique	112
Sarcoïdose	ICC, CMP dilatée ou restrictive, arythmies ventriculaires, bloc cardiaque	329
Hémochromatose	ICC, arythmies, bloc cardiaque	357
Syndrome de Marfan	Anévrisme et dissection aortiques, insuffisance aortique, prolapsus de la valve mitrale	363
Syndrome d'Ehlers-Danlos	Anévrismes aortiques et coronaires, prolapsus des valves mitrale et tricuspide	363

CMP : cardiomyopathie ; ICC : insuffisance cardiaque congestive ; TSV : tachycardie supraventriculaire.

## ■ MALNUTRITION ET DÉFICIT EN VITAMINES

### Malnutrition

(Voir aussi Chapitre 75.) Chez les patients dont les apports protéiques et/ou caloriques sont notablement insuffisants, le cœur devient mince, pâle et hypokinétique, avec une atrophie myofibrillaire et un œdème interstitiel. La pression systolique et le rythme cardiaque chutent, la pression différentielle est limitée. Un œdème généralisé est fréquent, dû à une variété de causes, incluant une pression oncotique sérique réduite et une dysfonction myocardique. De tels degrés de malnutrition protéique et énergétique, appelés respectivement *kwashiorkor* et *marasme*, sont plus fréquents dans les pays sous-développés. Cependant, des pathologies cardiaques dues à une malnutrition peuvent également survenir dans les pays développés, en particulier chez les patients avec une maladie chronique, comme le SIDA, l'anorexie mentale, et ceux avec une insuffisance cardiaque sévère chez lesquels une hypoperfusion gastro-intestinale et une congestion veineuse peuvent entraîner une anorexie et une malabsorption. La chirurgie à cœur ouvert augmente le risque de malnutrition, et les patients doivent bénéficier d'une hyperalimentation avant l'intervention.

### Déficit en thiamine (béribéri)

(Voir aussi Chapitre 74.) Une malnutrition généralisée s'accompagne souvent d'un déficit en thiamine ; cependant, cette hypovitaminose peut aussi survenir en présence d'un apport protéino-énergétique adéquat, particulièrement en Extrême-Orient, où le riz blanc, pauvre en thiamine, constitue la base de l'alimentation. Dans les pays occidentaux où les céréales enrichies en thiamine sont largement disponibles, les déficits en thiamine sont limités aux sujets alcooliques, aux cas de restrictions volontaires et aux patients sous chimiothérapie. Néanmoins, lorsque le stock de thiamine est mesuré par TPPE (*thiamine-pyrophosphate effect*), un déficit en thiamine est retrouvé chez 20 à 90 p. 100 des patients avec une insuffisance cardiaque chronique. Ce déficit résulterait à la fois d'un apport alimentaire réduit et d'une augmentation de l'excrétion urinaire de thiamine induite par les diurétiques. L'administration rapide de thiamine chez ces patients augmente la fraction d'éjection du ventricule gauche et l'excrétion hydrosodée.

Cliniquement, les patients avec un déficit en thiamine ont généralement des manifestations de malnutrition généralisée, de neuropathie périphérique, de glossite et d'anémie. Le syndrome cardiovasculaire associé classique est caractérisé par une insuffisance cardiaque à haut débit, une tachycardie et souvent une élévation des pressions de remplissage des deux ventricules. La cause majeure du haut débit est la dépression vasomotrice qui entraîne une réduction des résistances vasculaires systémiques ; le mécanisme précis n'en est pas connu. L'examen cardiaque révèle une importante pression différentielle, une tachycardie, un  $B_3$  et, fréquemment, un murmure systolique apical. L'électrocardiogramme (ECG) peut révéler une diminution du voltage, un allongement de l'intervalle QT et des anomalies de l'onde T. La radiographie du thorax montre généralement une cardiomégalie et des signes d'insuffisance cardiaque congestive (ICC). La réponse à la thiamine est souvent spectaculaire, avec une augmentation des résistances vasculaires systémiques, une diminution du débit cardiaque, une résolution de l'œdème pulmonaire et une réduction de la taille du cœur, souvent dans les 12 à 48 heures. Bien que la réponse aux inotropes et aux diurétiques soit souvent faible avant l'apport de thiamine, ces médicaments sont importants après l'administration de thiamine, car le ventricule gauche peut ne pas être capable d'augmenter sa charge de travail nécessitée par le retour du tonus vasculaire.

### Déficit en vitamines $B_6$ et $B_{12}$ et en folates

(Voir aussi Chapitre 74.) Les vitamines  $B_6$  et  $B_{12}$  et les folates sont des co-facteurs du métabolisme de l'homocystéine. Leur déficit contribue probablement à la plupart des causes d'hyperhomocystéinémie, un trouble associé à un risque accru d'athérosclérose. La supplémentation en ces vitamines a réduit l'incidence de l'hyperhomocystéinémie aux États-Unis, mais le bénéfice cardiovasculaire clinique d'un taux normal d'homocystéine n'est pas prouvé.

## ■ OBÉSITÉ

(Voir aussi Chapitre 77.) L'obésité sévère, particulièrement l'obésité abdominale, est associée à une augmentation des taux de morbidité et de mortalité cardiovasculaires. Bien que l'obésité en elle-même ne soit pas considérée comme une pathologie, elle est associée à une prévalence accrue de l'hypertension, de l'intolérance au glucose et de l'athérosclérose. En outre, les patients obèses ont une anomalie cardiovasculaire particulière, caractérisée par une augmentation des volumes sanguins central et total, un débit cardiaque accru et une élévation de la pression de remplissage du ventricule gauche. L'augmentation du débit cardiaque semble être requise par les demandes métaboliques des tissus adipeux en excès. La pression de remplissage du ventricule gauche est souvent dans les limites supérieures de la normale au repos et augmente de manière excessive à l'effort. Résultant en partie de la surcharge volumique chronique, une hypertrophie cardiaque excentrique avec dilatation cardiaque et dysfonction ventriculaire peut survenir. De surcroît, des taux anormaux d'adipokines sécrétées par les tissus adipeux peuvent contribuer au remodelage délétère du myocarde par un effet direct sur les myocytes cardiaques et les autres cellules. Cliniquement, il existe une hypertrophie du ventricule gauche et, parfois, du ventricule droit, et une dilatation cardiaque généralisée. Une congestion pulmonaire, un œdème périphérique et une intolérance à l'effort peuvent en résulter, mais la reconnaissance de ces signes peut être difficile chez les patients avec une obésité majeure.

La perte de poids est le traitement le plus efficace et entraîne une réduction du volume sanguin et le retour à un débit cardiaque presque normal. Cependant, une perte de poids rapide peut être dangereuse, et des arythmies cardiaques et des morts subites par déséquilibre électrolytique ont été rapportées. Le traitement par inhibiteurs de l'enzyme de conversion, restriction sodée et diurétiques peut être utile pour contrôler les symptômes d'insuffisance cardiaque. Cette forme de cardiopathie doit être distinguée du syndrome de Pickwick (voir Chapitre 264), qui présente plusieurs symptômes cardiovasculaires de cardiopathie secondaires à une obésité sévère, mais également souvent des éléments d'apnées centrales, d'hypoxémie, d'hypertension pulmonaire et de cœur pulmonaire.

## ■ PATHOLOGIES THYROÏDIENNES

(Voir aussi Chapitre 341.) Les hormones thyroïdiennes exercent une influence majeure sur le système cardiovasculaire par de nombreux mécanismes directs et indirects, et, de façon non surprenante, les conséquences cardiovasculaires prédominent à la fois dans l'hypo- et hyperparathyroïdie. Les hormones thyroïdiennes augmentent le métabolisme de tout l'organisme et la consommation d'oxygène, accroissant indirectement le travail cardiaque. De plus, les hormones thyroïdiennes exercent des effets inotropes, chronotropes et dromotropes directs, qui sont similaires à ceux observés dans la stimulation surrénale (par exemple, tachycardie, augmentation du débit cardiaque) ; ils sont médiés, au moins en partie, par l'action à la fois transcriptionnelle et non transcriptionnelle des hormones thyroïdiennes sur la myosine, l'ATPase calcium-sensible, la  $N^+,K^+$ -ATPase et les récepteurs  $\beta$ -adrénergique myocardiques.

### Hyperthyroïdie

Les manifestations cardiovasculaires fréquentes de l'hyperthyroïdie comprennent les palpitations, l'hypertension systolique et la fatigue. Une tachycardie sinusale est retrouvée chez environ 40 p. 100 des patients et une fibrillation atriale chez environ 15 p. 100. L'examen physique peut révéler un précordium hyperdynamique, une pression différentielle étendue, une augmentation de l'intensité du  $B_1$ , une composante pulmonaire de  $B_2$  et un  $B_3$ . Une incidence accrue de prolapsus mitral a été décrite chez les patients en hyperthyroïdie, et un murmure mésosystolique peut être entendu au bord sternal gauche avec ou sans click mésosystolique. Un frottement pleuropéricardique systolique (*Means-Lerman scratch*) peut être entendu au deuxième espace intercostal gauche pendant l'expiration et résulterait du mouvement cardiaque hyperdynamique.

Les patients âgés avec une hyperthyroïdie peuvent présenter uniquement les manifestations cardiovasculaires de la thyrotoxicose, comme

une tachycardie sinusale, une fibrillation atriale et une hypertension, qui résistent au traitement jusqu'au contrôle de l'hyperthyroïdie. L'angor et l'ICC sont inhabituels dans l'hyperthyroïdie, sauf s'il co-existe une cardiopathie ; les symptômes se résolvent alors souvent avec le traitement de l'hyperthyroïdie.

### Hypothyroïdie

Les manifestations cardiaques de l'hypothyroïdie comprennent une réduction du débit cardiaque, du débit systolique, de la fréquence cardiaque, de la pression sanguine et de la pression différentielle. Un épanchement péricardique est présent chez environ un tiers des patients, progressant rarement vers une tamponnade, et résulte probablement d'une augmentation de la perméabilité capillaire. Les autres signes cliniques sont une cardiomégalie, une bradyarythmie, un pouls artériel faible, des bruits distaux et un épanchement pleural. Bien que les signes et symptômes de myxoedème puissent mimer ceux de l'ICC, l'insuffisance myocardique est exceptionnelle en l'absence d'une autre cardiopathie. L'ECG montre généralement une bradyarythmie sinusale et un faible voltage, et peut mettre en évidence un allongement de l'intervalle QT, une diminution de l'onde P, un temps de conduction auriculoventriculaire prolongé, des perturbations de la conduction intraventriculaire et des anomalies non spécifiques de l'onde ST-T. La radiographie du thorax peut montrer une cardiomégalie, souvent avec une image de « bouteille d'eau », un épanchement pleural et, parfois, des signes d'ICC. Anatomiquement, le cœur est pâle et dilaté, démontrant souvent un œdème myofibrillaire, la perte des striations et une fibrose interstitielle.

Les patients avec une hypothyroïdie ont souvent un cholestérol et des triglycérides élevés, résultant d'une athérosclérose précoce. Avant le traitement par les hormones thyroïdiennes, les patients avec une hypothyroïdie n'ont souvent pas d'angor, vraisemblablement en raison des faibles demandes métaboliques de leur état. Cependant, l'angor et l'infarctus du myocarde peuvent être précipités au début du traitement de substitution par les hormones thyroïdiennes, notamment chez les patients âgés avec une cardiopathie sous-jacente. Aussi le traitement de substitution doit-il être administré avec prudence, en commençant par de faibles doses qui seront augmentées progressivement.

### TUMEURS CARCINOÏDES MALIGNES

(Voir aussi Chapitre 350.) Les tumeurs carcinoïdes proviennent souvent de l'intestin grêle et sécrètent de nombreuses amines vasoactives (la sérotonine, par exemple), kinines, indoles et prostaglandines, qui seraient responsables des diarrhées, des flushes et de la labilité de la tension sanguine, qui caractérisent le syndrome carcinoïde. Plus de 50 p. 100 des patients avec un syndrome carcinoïde ont une atteinte cardiaque, se manifestant généralement par des anomalies des structures cardiaques droites. Ces patients ont invariablement des métastases hépatiques, permettant aux substances vasoactives de contourner le métabolisme hépatique. L'atteinte cardiaque gauche est rare et indique soit une tumeur carcinoïde pulmonaire, soit un shunt intracardiaque. Anatomiquement, les lésions carcinoïdes sont des plaques fibreuses constituées de cellules musculaires lisses empaquetées dans un stroma de glycosaminoglycane et de collagène. Elles surviennent sur les valves cardiaques, pouvant alors entraîner un dysfonctionnement valvulaire, ainsi que sur l'endothélium des cavités cardiaques et des gros vaisseaux.

La cardiopathie carcinoïde se présente souvent comme une régurgitation tricuspide, une sténose pulmonaire ou les deux. Dans certains cas, un débit cardiaque élevé peut survenir, résultant probablement d'une diminution des résistances vasculaires systémiques secondairement à la libération de substances vasoactives par la tumeur. Le traitement par des analogues de la somatostatine (par exemple, l'octréotide) ou l'interféron  $\alpha$  améliore les symptômes et la survie des patients avec une cardiopathie carcinoïde, mais ne semble pas améliorer les anomalies valvulaires. Chez certains patients ayant des symptômes sévères, le remplacement des valves est indiqué. Un spasme coronarien, probablement dû aux substances vasoactives circulantes, peut survenir lors du syndrome carcinoïde.

### PHÉOCHROMOCYTOME

(Voir aussi Chapitre 343.) En plus d'entraîner une hypertension labile ou soutenue, les taux circulants élevés de catécholamines

résultant du phéochromocytome peuvent provoquer une lésion directe du myocarde. Une nécrose du myocarde focale et une infiltration cellulaire inflammatoire sont présentes chez environ 50 p. 100 des patients décédés suite à un phéochromocytome et contribuerait à l'insuffisance ventriculaire gauche cliniquement significative et à l'œdème pulmonaire. En outre, une hypertension associée résulte en une hypertrophie du ventricule gauche. La dysfonction du ventricule gauche et l'ICC peuvent se résoudre après l'ablation de la tumeur.

### ACROMÉGALIE

(Voir aussi Chapitre 339.) L'exposition du cœur à un excès d'hormone de croissance peut entraîner une ICC, conséquence d'un débit cardiaque élevé, d'une dysfonction diastolique due à une hypertrophie ventriculaire (avec augmentation de la taille de cavité ventriculaire gauche ou épaississement de la paroi) ou une dysfonction systolique globale. L'hypertension survient chez jusqu'à un tiers des patients avec une acromégalie, est caractérisée par la suppression de l'axe rénine-angiotensine-aldostérone et augmente les volumes plasmatiques et sodiques corporels. Cette forme de cardiopathie est présente chez un tiers des patients avec une acromégalie et est associée à un doublement du risque de décès d'origine cardiaque.

### POLYARTHRITE RHUMATOÏDE ET VASCULARITES

#### Polyarthrite rhumatoïde

(Voir aussi Chapitre 321.) La polyarthrite rhumatoïde peut être associée à des manifestations inflammatoires de certaines ou toutes les structures cardiaques, bien que la péricardite soit l'entité clinique la plus fréquente. Un épanchement péricardique est retrouvé à l'échocardiographie chez 10 à 50 p. 100 des patients avec une polyarthrite rhumatoïde, particulièrement chez ceux ayant des nodules sous-cutanés. Néanmoins, seule une partie d'entre eux ont une péricardite symptomatique et, dans ce cas, d'évolution bénigne, évoluant rarement vers une tamponnade cardiaque ou une péricardite constrictive. Le liquide péricardique est généralement exsudatif, avec des concentrations plus faibles en complément et en glucose et un cholestérol élevé. Une artère coronarienne avec une inflammation intinale et un œdème est présente dans environ 20 p. 100 des cas, mais entraîne rarement un angor ou un infarctus du myocarde. Une inflammation et la formation de granulomes peuvent toucher les valves cardiaques, le plus souvent les valves mitrale et aortique, pouvant résulter en une régurgitation cliniquement significative, due à la déformation de la valve. La myocardite est exceptionnelle et est rarement responsable d'une dysfonction cardiaque.

Le traitement est celui de la polyarthrite rhumatoïde sous-jacente et peut comporter des corticoïdes. Une péricardiocentèse en urgence peut être pratiquée chez les patients avec une tamponnade, mais une péricardiotomie est généralement nécessaire en cas de constriction péricardique.

#### Spondylarthropathies

(Voir aussi Chapitre 325.) Les spondylarthropathies, incluant la spondylarthrite ankylosante, l'arthrite réactionnelle, l'arthrite psoriasique et les arthrites liées à la rectocolite hémorragique et à la maladie de Crohn, sont étroitement associées à l'antigène d'histocompatibilité HLA-B27 et peuvent s'accompagner de pancardite et d'aortite proximale. L'inflammation aortique est généralement limitée à la racine de l'aorte, mais s'étend pour atteindre la valve aortique, la valve mitrale et le myocarde ventriculaire, résultant en une régurgitation aortique et mitrale, des anomalies de conduction et une dysfonction ventriculaire. Une insuffisance aortique significative est présente chez un patient sur dix, et des troubles de la conduction chez un tiers ; les deux sont plus fréquents chez les patients ayant une atteinte des articulations distales et une maladie depuis longtemps. Le traitement par remplacement de la valve aortique et implantation d'un pacemaker peut être nécessaire. Occasionnellement, la régurgitation aortique précède le début de l'arthrite, et le diagnostic d'arthrite séronégative doit donc être envisagé chez les hommes jeunes présentant une régurgitation aortique isolée.

**Lupus érythémateux systémique (LES)**

(Voir aussi Chapitre 319.) Un pourcentage significatif de patients atteints de LES a une atteinte cardiaque. La péricardite est fréquente, survenant chez environ les deux tiers des patients, avec généralement une évolution bénigne, bien qu'une tamponnade ou une constriction puissent exceptionnellement en résulter. Les lésions caractéristiques de l'endocarde du LES sont des verrucosités valvulaires, connues comme *endocardite de Libman-Sacks*. Elles sont généralement localisées sur le côté gauche des valves cardiaques, particulièrement sur la surface ventriculaire du feuillet mitral postérieur, et sont le plus souvent constituées de fibrine. Ces lésions peuvent être embolisées ou infectées, mais sont rarement responsables d'une régurgitation importante sur le plan hémodynamique. La myocardite est généralement parallèle à l'activité de la maladie et, bien que fréquente à l'histologie, résulte rarement en une insuffisance cardiaque clinique, à moins d'une hypertension associée. Bien qu'une artérite des coronaires épicaardiques soit possible, elle entraîne rarement une ischémie du myocarde. Cependant, l'incidence de l'athérosclérose des coronaires est augmentée, en lien probablement avec les facteurs de risque et la prise de corticoïdes plus qu'avec le LES lui-même. L'incidence des anomalies cardiovasculaires est plus élevée chez les patients avec un syndrome des antiphospholipides, incluant une régurgitation valvulaire, des thromboses veineuses et artérielles, un AVC prématuré, un infarctus du myocarde, une hypertension pulmonaire et une cardiomyopathie.

**LECTURES COMPLÉMENTAIRES**

- BHATTACHARYYA S et al. Carcinoid heart disease. *Circulation*, 2007, 116 : 2860.
- GERDES AM, IERVASI G. Thyroid replacement therapy and heart failure. *Circulation*, 2010, 122 : 385.
- KLEIN I, DANZI S. Thyroid disease and the heart. *Circulation*, 2007, 116 : 1725.
- LAVIE CJ et al. Obesity and cardiovascular disease : risk factor, paradox, and impact of weight loss. *J Am Coll Cardiol*, 2009, 26 : 1925.
- MOTTILLO S et al. The metabolic syndrome and cardiovascular risk : a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*, 2010, 56 : 1113.
- RETNAKARAN R, ZINMAN B. Type 1 diabetes, hyperglycaemia, and the heart. *Lancet*, 2008, 24 : 1790.
- RODONDI N et al. Subclinical hypothyroidism and the risk of coronary heart disease and mortality. *JAMA*, 2010, 304 : 1365.
- ROLDAN CA. Valvular and coronary heart disease in systemic inflammatory disease : systemic disorders in heart disease. *Heart*, 2008, 94 : 1089.