



Les maladies cardiaques : état des lieux

Avec près de 150 000 décès par an, les maladies de l'appareil cardio-circulatoire sont la deuxième cause de mortalité en France après les cancers. Elles suscitent un nombre important d'hospitalisations : 8,8 % de l'ensemble des séjours.

Classifications des maladies cardiaques

Yves Lecarpentier
Professeur des universités – Praticien hospitalier

Jean-Louis Hébert
Maître de conférence des universités – Praticien hospitalier
Service d'explorations fonctionnelles cardio-vasculaires et respiratoires
hôpital de Bicêtre (AP-HP), université Paris XI, Paris

Les pathologies cardiaques, qui excluent par définition les pathologies vasculaires périphériques, sont aussi fréquentes que nombreuses et pèsent lourd en termes de morbi-mortalité. Le cœur est constitué d'une double pompe : une pompe ventriculaire gauche alimentant l'ensemble des organes excepté les poumons, et une pompe ventriculaire droite éjectant le sang vers les poumons afin que ceux-ci soient ré-oxygénés, toutes deux étant disposées en série, mais anatomiquement accolées l'une à l'autre. Les deux pompes, chacune composée d'une oreillette et d'un ventricule ainsi que d'un appareil valvulaire antireflux complexe, sont enveloppées d'une séreuse péricardique. L'oxygénation du tissu cardiaque est réalisée grâce aux deux artères du cœur, les coronaires droite et gauche. Chaque partie anatomique du cœur peut être impliquée dans un ou plusieurs processus pathologiques, qu'ils soient congénitaux ou survenant à l'âge adulte. L'atteinte cardiaque peut être primitive ou secondaire au dysfonctionnement d'un ou plusieurs organes. Il y a plusieurs façons de classer les pathologies cardiaques. Nous ne ferons, dans le cadre du présent article, que mentionner les principales, d'abord chez l'adulte puis chez l'enfant.

Les coronaropathies et les cardiomyopathies

Nous commencerons par les pathologies des artères coronaires. La forme la plus classique et la plus fré-

quente est l'insuffisance coronarienne par sténose (ou rétrécissement) d'une ou plusieurs artères coronaires, d'origine athéromateuse. L'ischémie myocardique qui en résulte, c'est-à-dire l'insuffisance d'oxygénation et d'apports nutritifs nécessaires au métabolisme cardiaque ainsi que l'élimination insuffisante des déchets métaboliques par le système veineux coronaire, conduit à une souffrance des cellules cardiaques contractiles, correspondant au territoire de l'artère sténosée, et dont la forme la plus extrême est l'infarctus du myocarde (nécrose tissulaire, irréversible). Les traitements médicaux, la cardiologie interventionnelle et la chirurgie cardiaque ont révolutionné le pronostic et la morbi-mortalité des pathologies coronariennes. L'insuffisance coronaire peut à terme conduire à l'insuffisance cardiaque. Les pathologies coronaires ont bénéficié d'une double révolution thérapeutique, d'une part pharmacologique, d'autre part l'angioplastie coronaire percutanée. De son côté, la chirurgie des artères coronaires, utilisant des greffons artériels et pouvant dans certains cas se pratiquer désormais à cœur battant sans thoracotomie large, a fait elle aussi de très grands progrès.

Les pathologies du muscle cardiaque, indépendamment d'une cause coronarienne ischémique, sont recensées sous le vocable de cardiomyopathies dont nous verrons les cinq grands types avant d'envisager les pathologies du péricarde, les myocardites, les endocardites, les

pathologies cardiaques de l'enfant et quelques autres causes encore.

Les cardiomyopathies représentent un groupe hétérogène de maladies cardiaques, se caractérisant essentiellement par une atteinte intrinsèque du muscle cardiaque avec dysfonction ventriculaire gauche et/ou droite. Fait important, elles ne résultent pas d'une affection coronaire ischémique, hypertensive, valvulaire, congénitale ou péricardique. L'OMS et la Société internationale de cardiologie ont proposé une définition et une classification nouvelles des cardiomyopathies en 1995, mais qui sont actuellement discutées.

Les cardiomyopathies sont classées en cinq groupes

Les cardiomyopathies dilatées (CMD)

Les CMD sont caractérisées par une dilatation et une dysfonction ventriculaire gauche ou des deux ventricules. La fraction d'éjection du ventricule gauche est diminuée et la masse cardiaque totale est augmentée. Il est des CMD primitives, familiales, sporadiques d'origine génétique. Les principaux gènes impliqués sont : les gènes de la dystrophine, de la métavinculine, du d-sarcoglycane, de la protéine musculaire LIM. Parmi les formes autosomiques dominantes, on peut aussi citer la dystrophie myotonique de Steinert, la dystrophie musculaire d'Emery Dreifuss (anomalie de l'émerine ou de la laminine, deux protéines de la membrane nucléaire), et des mutations au niveau des canaux calcique et sodique (SCN5A) retrouvées dans le syndrome de Brugada, dans certains syndromes du QT long ou au niveau de certaines protéines du réticulum sarcoplasmique (canal à la ryanodine, RyR). Il existe aussi des formes autosomiques récessives (syndrome d'Alstrom), des formes mitochondriales et des formes où la transmission est liée à l'X (maladies de Becker, de Duchenne et syndrome de Barth).

En dehors des CMD primitives familiales et sporadiques, il est de nombreuses autres étiologies de CMD : causes toxiques (alcool, chimiothérapie, radiothérapie); causes inflammatoires (virales, bactériennes, parasitaires); maladies infiltratives (hémochromatose, amylose, thalassémie); maladies endocriniennes (diabète, Cushing, phéochromocytome, désordre thyroïdien, acromégalie); autres causes : cardiopathie du péri-partum, Tako-Tsubo, syndrome d'apnée du sommeil.

Les cardiomyopathies hypertrophiques (CMH)

Elles sont caractérisées par une hypertrophie ventriculaire gauche typiquement asymétrique à prédominance septale, avec cavité ventriculaire gauche de petite taille et hypercinétique. Il y a gène à l'éjection systolique du VG par obstruction sous-aortique. La CMH est une maladie génétique à transmission autosomale dominante causée par des mutations sur des gènes codant pour des protéines du sarcomère. Les principales protéines affectées sont : les chaînes lourdes de la β -myosine et de l' α -myosine, les chaînes légères essentielle et régulatrice de la myosine, l' α -actinine cardiaque, les

troponines T, C et I cardiaques, l' α -tropomyosine, et la protéine C cardiaque.

Les cardiomyopathies restrictives et infiltratives (CMRI)

Elles sont caractérisées par une altération du remplissage ventriculaire avec réduction du volume télédiastolique d'un ou des deux ventricules, avec une fonction systolique et une épaisseur pariétale sensiblement normale.

Causes myocardiques

- infiltrative : amylose ; sarcoïdose ; maladie de Gaucher ; maladie de Hurler ; graisseuse.

- maladie de surcharge : hémochromatose ; surcharge en glycogène (cardiomyopathie par déficit en PRKAG2, maladie de Danon, maladie de Pompe). La maladie de Fabry est une maladie héréditaire du métabolisme des sphingolipides, de transmission liée au chromosome X et due à un déficit enzymatique en α -galactosidase A lysosomale.

Causes endomyocardiques

- fibrose endomyocardique ; syndrome hyperéosinophilique ; cardiopathie carcinoïde ; cancers métastatiques ; fibroses médicamenteuses (anthracyclines).

Autres causes

- idiopathique ; familiale ; hypertrophique ; sclérodermique ; diabétique.

La cardiomyopathie ou dysplasie arythmogène du ventricule droit (DVDA)

Un article de ce numéro est partiellement consacré à cette maladie page 47.

Les cardiomyopathies non classées

Elles n'entrent pas dans les groupes précédents : fibro-élastose, myocarde non compacté, atteintes mitochondriales, cardiomyopathie de stress.

Autres pathologies cardiaques

En dehors des coronaropathies et des cinq grands types de cardiomyopathies, existent de très nombreuses autres pathologies cardiaques. Les principales sont les suivantes.

Les cardiopathies valvulaires

Le rétrécissement mitral ou la maladie mitrale, associant un rétrécissement et une insuffisance mitrale, pouvant être d'origine rhumatismale ; l'insuffisance mitrale pouvant être secondaire à une ischémie myocardique d'origine coronaire. La valve mitrale peut être le siège d'un prolapsus, par dégénérescence myxoïde de son tissu. De même, la valve aortique peut être le siège d'un rétrécissement, d'une insuffisance ou d'une association des deux. Les causes d'atteinte valvulaire aortique sont diverses. L'atteinte des valves pulmonaire et tricuspide fera volontiers rechercher une cardiopathie congénitale. Toutes les valves peuvent être le siège d'une greffe bactérienne. Certaines pathologies du ventricule droit, en particulier la DVDA, peuvent s'accompagner d'une insuffisance tricuspide.



Les myocardites

Il est des myocardites bactériennes ou virales, des cardiopathies associées au VIH, des myocardites fongiques ou causées par des protozoaires, et enfin des myocardites toxiques.

Les endocardites infectieuses

L'endocardite infectieuse est due à une greffe bactérienne sur l'endocarde lésé. La lésion sous-jacente est plus souvent une valvulopathie du cœur gauche que du cœur droit. Les endocardites peuvent survenir sur valves natives lésées, sur prothèses valvulaires ou après implantation de matériel dans les cavités cardiaques droites (pace-maker, défibrillateurs implantables).

Les maladies du péricarde

De très nombreuses affectations du péricarde sont recensées : péricardites fibrineuses, œdémateuses, infectieuses (bactériennes ou virales), constrictives (idiopathique, post-radiothérapeutiques, post-chirurgicale, tuberculose...), néoplasiques, ou survenant dans un tableau d'anasarque ou d'infarctus du myocarde.

Les troubles du rythme et de la conduction

De très nombreux troubles du rythme et de la conduction auriculaires et ventriculaires ont été décrits aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte et dont l'étiologie a parfois déjà été évoquée : ainsi les syndromes du QT long et court, Brugada, DVDA, etc.

D'autres pathologies cardiaques chez l'adulte sont des conséquences du dysfonctionnement d'autres organes ou systèmes. Ainsi, l'hypertension artérielle essentielle ou ayant une étiologie précise induit, si elle n'est pas traitée, une cardiopathie hypertensive. Ce chapitre important fait l'objet d'un article dans le cadre de ce dossier. De même, les pathologies endocriniennes génèrent souvent des complications cardio-vasculaires :

- hypothyroïdie
- hyperthyroïdie
- hyperparathyroïdie
- hyperaldostéronisme (syndrome de Cohn), maladie de Cushing, phéochromocytome
- acromégalie

Enfin, il convient de citer des chapitres importants de la physiopathologie où les complications cardio-

vasculaires sont fréquentes comme au cours de la ménopause, ou celles induites par la pollution et le sport intensif et mal contrôlé.

Les cardiopathies pédiatriques

La cardiologie pédiatrique représente un domaine important de la cardiologie. Les principales cardiopathies congénitales pédiatriques peuvent être classées ainsi :

- shunts gauche-droit :
 - ◆ communications inter-auriculaires
 - ◆ communications inter-ventriculaires
 - ◆ retour veineux pulmonaire anormal
 - ◆ canal atrio-ventriculaire
 - ◆ persistance du canal artériel
 - ◆ fenêtres aorto-pulmonaires
- malformations obstructives :
 - ◆ sténoses pulmonaires et atrésie pulmonaire à septum inter-ventriculaire intact
 - ◆ sténoses aortiques congénitales
 - ◆ coarctation aortique et interruption de l'arche aortique
 - ◆ hypoplasie du cœur gauche et obstructions mitrales et supra-mitrales
- cardiopathies cyanogènes :
 - ◆ tétralogie de Fallot
 - ◆ transposition des gros vaisseaux
 - ◆ troncus artérius
 - ◆ cœur univentriculaire, atrésie tricuspide
 - ◆ maladie d'Ebstein
- cardiopathies diverses :
 - ◆ malpositions des artères coronaires
 - ◆ anomalies du retour veineux systémique
 - ◆ cardiomyopathies toxiques métaboliques
 - ◆ maladies neuromusculaires

En dehors des cardiopathies congénitales, les enfants peuvent être atteints par plusieurs des affections cardiaques rencontrées chez l'adulte. En particulier, les cardiopathies d'origine infectieuse dont le rhumatisme articulaire aigu avec atteinte mitrale. À titre d'exemple aussi, il est des formes juvéniles de DVDA évoluant rapidement vers l'insuffisance cardiaque.

Telles sont les grandes causes (liste non exhaustive) des principales pathologies cardiaques rencontrées en France chez l'enfant et l'adulte. 