

# LES ATTEINTES CARDIAQUES ET LA SCLÉRODERMIE SYSTEMIQUE

Dre Sabrina Hoa, MD MSC  
Rhumatologue, clinicienne chercheuse du CHUM



La sclérodermie (ou sclérose systémique) est une maladie caractérisée par des anomalies du fonctionnement des petits vaisseaux sanguins ainsi que du système immunitaire, menant ultimement à de l'inflammation et une fibrose excessive de la peau et de divers organes, dont le cœur.

## QUI EST À RISQUE DE DÉVELOPPER UNE ATTEINTE CARDIAQUE?

L'atteinte cardiaque se manifeste chez 10 à 30% des malades sclérodermiques. L'atteinte cardiaque survient aussi bien dans la forme limitée que diffuse de la maladie, mais est généralement plus fréquente et sévère chez les malades avec une maladie diffuse avec une atteinte de la peau qui progresse rapidement et chez ceux avec une myosite associée (inflammation des muscles).



## QUELS SONT LES SYMPTÔMES D'UNE ATTEINTE CARDIAQUE?

Les symptômes pouvant suggérer une atteinte cardiaque sont :

- ▶ Essoufflement ou fatigue inhabituelle lors d'effort physique.
- ▶ Essoufflement au repos.
- ▶ Essoufflement en position couchée.
- ▶ Éveil durant la nuit dû à un essoufflement.
- ▶ Enflure indolore des pieds et des jambes (œdème).
- ▶ Douleur à la poitrine accentuée à l'effort (angine).
- ▶ Douleur à la poitrine accentuée par l'inspiration et la position couchée.
- ▶ Palpitations ou sensation que les battements du cœur sont irréguliers ou anormaux.
- ▶ Étourdissement ou évanouissement.
- ▶ Fatigue généralisée.

Il faut savoir que des problèmes cardiaques très différents peuvent causer des symptômes identiques. Le médecin procédera donc à une évaluation systématique pour déterminer la cause sous-jacente de ces symptômes et décidera du traitement le plus approprié.

## LES ATTEINTES CARDIAQUES ET LA SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

### QUELLES SONT LES ATTEINTES CARDIAQUES ASSOCIÉES À LA SCLÉRODERMIE?

Les atteintes cardiaques observées chez les malades sclérodermiques peuvent être directement reliées à la sclérodermie (anomalies des petits vaisseaux, inflammation, fibrose), mais peuvent aussi être attribuables à des maladies cardiaques fréquemment retrouvées dans la population générale de 50 ans et plus, l'âge usuel de présentation de la sclérodermie (p. ex. maladie coronarienne athérosclérotique, problème de valves, problèmes cardiaques reliés à l'hypertension artérielle ou « haute pression », etc.).

### LES ATTEINTES CARDIAQUES ASSOCIÉES À LA SCLÉRODERMIE PEUVENT ÊTRE CLASSIFIÉES SELON LA COMPOSANTE ATTEINTE DANS LE CŒUR (VOIR TABLEAU POUR DÉTAILS):

#### Les maladies du péricarde (enveloppe du cœur):

- ▶ **Péricardite aiguë**: inflammation du péricarde.
- ▶ **Épanchement péricardique**: accumulation de liquide autour du cœur, peut être reliée à une atteinte rénale ou l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP, haute pression dans les artères des poumons).
- ▶ **Péricardite constrictive**: compression du cœur due à une inflammation prolongée et une fibrose excessive du péricarde (rare).

#### Les maladies du myocarde (muscle du cœur):

- ▶ **Fibrose du myocarde**: durcissement du muscle cardiaque causé par le dépôt excessif de collagène.
- ▶ **Myocardite (aiguë ou chronique)**: inflammation du muscle cardiaque; peut être associée à une atteinte inflammatoire des muscles (myosite).
- ▶ **Insuffisance cardiaque**: baisse de la capacité du cœur à fonctionner; peut être causée par la fibrose du myocarde, la myocardite aiguë ou chronique, l'hypertension artérielle (« haute pression » mesurable à l'aide d'un tensiomètre au bras), l'HTAP, les maladies vasculaires ou autres causes.

#### Les maladies vasculaires (vaisseaux dans le cœur)

- ▶ **Ischémie microvasculaire**: anomalies des petits vaisseaux qui se rétrécissent de façon spasmodique (comme dans le phénomène de Raynaud), menant à une diminution de l'apport d'oxygène aux tissus du cœur et possiblement évoluant vers la fibrose du myocarde avec le temps.

#### Les troubles du rythme cardiaque (système électrique dans le cœur)

- ▶ **Arythmies et blocs cardiaques**: rythme cardiaque trop rapide ou trop lent, dû à une disruption du passage du courant électrique dans les différentes parties du cœur, causée par la fibrose du myocarde, la myocardite, l'hypertension artérielle pulmonaire ou d'autres causes.
- ▶ **Dysfonction du système autonome**: anomalie dans le contrôle de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque; peut être un signe précoce de la fibrose du myocarde.

### COMMENT DÉPISTER LES ATTEINTES CARDIAQUES ASSOCIÉES À LA SCLÉRODERMIE?

Étant donné l'évolution parfois silencieuse des différentes anomalies cardiaques chez les patients sclérodermiques, il est important de faire une évaluation ciblée environ une fois par année. Ceci implique un questionnaire et un examen physique médical dirigés, ainsi que certains examens de dépistage tels que l'électrocardiogramme (mesure le passage du courant électrique dans le cœur) et l'échocardiogramme. Des examens plus poussés sont parfois nécessaires selon les symptômes rapportés (tests à l'effort, résonance magnétique cardiaque, Holter, cathétérisme cardiaque). Une fois dépistés, les problèmes cardiaques associés à la sclérodermie nécessitent généralement une consultation et un suivi conjoint en cardiologie.



# TABLEAU

## ATTEINTES CARDIAQUES ASSOCIÉES À LA SCLÉRODERMIE

ATTEINTE CARDIAQUE	DESCRIPTION	SYMPTÔMES/SIGNES	INVESTIGATIONS	TRAITEMENTS
<b>PÉRICARDITE AIGÜË</b>	Inflammation de l'enveloppe du cœur	Douleur constante à la poitrine, accentuée par l'inspiration profonde et la position couchée sur le dos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Électrocardiographie</li> <li>• Échocardiographie +/- IRM cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anti-inflammatoires</li> <li>• Colchicine</li> <li>• Prednisone</li> </ul>
<b>ÉPANCHEMENT PÉRICARDIQUE</b>	Accumulation de liquide autour du cœur	Souvent asymptomatique (40 %) ; essoufflement, douleurs à la poitrine, gonflement des jambes		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Observation (si asymptomatique) +/- Drainage</li> </ul>
<b>PÉRICARDITE CONSTRICTIVE</b>	Compression du cœur due à l'inflammation/fibrose du péricarde	Essoufflement, fatigue, gonflement du ventre et des jambes		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Péricardiectomie (chirurgie pour décompresser le cœur)</li> </ul>
<b>FIBROSE DU MYOCARDE</b>	Durcissement du muscle cardiaque causé par le dépôt excessif de collagène	Souvent asymptomatique; symptômes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme cardiaque (voir ci-bas)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Échocardiographie</li> <li>• IRM cardiaque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Surveillance +/- traitements pour insuffisance cardiaque et troubles du rythme</li> </ul>
<b>MYOCARDITE</b>	Inflammation du muscle cardiaque	Symptômes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme cardiaque (voir ci-bas)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• CK, troponine (sang)</li> <li>• Échocardiographie</li> <li>• IRM cardiaque</li> <li>• Cathétérisme, biopsie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Prednisone</li> <li>• Immunosuppresseurs</li> <li>• Traitements pour insuffisance cardiaque</li> </ul>
<b>INSUFFISANCE CARDIAQUE</b>	Baisse de la capacité du cœur à se contracter et/ou se relâcher	Essoufflement à l'effort ou au repos, accentué par la position couchée sur le dos; enflure des pieds, fatigue, gain de poids	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Échocardiographie</li> <li>• Investigations pour causes sous-jacentes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Traitement selon cause sous-jacente</li> <li>• Diurétiques</li> </ul>
<b>ISCHÉMIE MICROVASCULAIRE</b>	Anomalie des petits vaisseaux du cœur	Douleur à la poitrine accentuée à l'effort ou au froid (angine), essoufflement	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Scintigraphie ou échocardiographie à l'effort ou de stress</li> <li>• Coronarographie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aspirine, statine, nitrates, bloqueurs de canaux calciques</li> </ul>
<b>ARYTHMIES ET BLOCS CARDIAQUES</b>	Rythme cardiaque trop rapide ou trop lent	Palpitations (battements du cœur anormaux), essoufflement, douleur à la poitrine, étourdissements, évanouissement	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Électrocardiographie</li> <li>• Moniteur « Holter » pendant 24-48 h</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• +/- Médicaments anti-arythmiques</li> <li>• +/- Ablation</li> <li>• +/- Pacemaker</li> </ul>
<b>DYSFONCTION DU SYSTÈME AUTONOMIQUE</b>	Anomalie dans le contrôle de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque	Symptômes de basse pression (étourdissement) en transition de la position couchée à verticale, intolérance à l'effort, sueurs ou chaleurs anormales	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tension artérielle et fréquence cardiaque couchée et verticale</li> <li>• Test d'inclinaison (table basculante)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bien s'hydrater</li> <li>• Prise de sel</li> <li>• Bas de compression</li> <li>• Se lever tranquillement</li> </ul>