

Editorial

Mieux connaître les principales manifestations cardiaques des maladies systémiques et auto-immunes



→ **L. GUILLEVIN**

Université Paris Descartes,
Centre de Référence Maladies
Auto-Immunes et Systémiques Rares,
Hôpital Cochin, UPRES EA 4058,
PARIS.

L'atteinte des vaisseaux est un point commun aux maladies auto-immunes et systémiques, quelles qu'elles soient. Le mécanisme de l'atteinte vasculaire est bien entendu différent d'une maladie à l'autre mais, malgré la complexité des mécanismes, la résultante peut être d'expression identique, caractérisée par une atteinte viscérale. Toutefois, selon les mécanismes en cause et les territoires vasculaires touchés, ces maladies ont des expressions cliniques distinctes et souvent éloignées. Les textes publiés dans ce dossier de *Réalités Cardiaques* soulignent les mécanismes les plus souvent impliqués et leurs conséquences cliniques et thérapeutiques.

>>> Au cours du **syndrome des antiphospholipides**, la thrombose est essentielle, même si elle ne résume pas l'ensemble des mécanismes pathogéniques. Les conséquences sont par contre bien connues, dominées par des thromboses veineuses et artérielles et des fausses couches répétées. **Ce qui nous paraît particulièrement important est l'approche thérapeutique simple qui est généralement adoptée** : alors qu'un anticorps a été mis en évidence, tous les efforts visant à le supprimer n'ont pas abouti alors que dans le même temps une anticoagulation est à même de régler bien des problèmes et de prévenir la survenue des accidents thrombo-emboliques. La prévention des thromboses n'est toutefois pas le seul mécanisme d'intervention dans la mesure où l'action des antiphospholipides sur les cellules trophoblastiques fait intervenir d'autres mécanismes contre lesquels tous les antithrombotiques n'ont pas la même efficacité.

Au cours des autres maladies systémiques et auto-immunes, les mécanismes pathogéniques ciblent l'endothélium vasculaire dont l'atteinte, à son tour, favorise la thrombose d'une artère ou d'une veine viscérale. Les mécanismes peuvent d'ailleurs s'associer comme dans le lupus avec syndrome des antiphospholipides.

>>> **Les vascularites systémiques**, qu'elles soient primitives ou secondaires, touchent l'ensemble des vaisseaux et sont responsables de multiples atteintes viscérales. Selon le calibre des vaisseaux intéressés, les formes cliniques sont

LE DOSSIER

Cœur et Médecine Interne

différentes. Comme nous le montrons dans notre article, les atteintes cardiaques ne se résument pas à l'atteinte des artères coronaires. Toutes les tuniques peuvent être touchées. Les vaisseaux périphériques ne sont pas épargnés, avec des atteintes artérielles multiples mais aussi veineuses, se traduisant par des thromboses caves comme dans la maladie de Behçet. La maladie de Horton est aussi un exemple de la primauté de l'atteinte vasculaire périphérique d'une maladie systémique.

La découverte d'une atteinte cardiaque au cours d'une maladie systémique est considérée comme de mauvais pronostic. La détection des atteintes cardiaques est indispensable et doit faire appel aux progrès des techniques d'investigation, invasives ou non, afin de les détecter au plus tôt. L'utilisation large, voire systématique des dosages de troponine, de pro-BNP et de plus en plus large de l'IRM cardiaque et du PET-scan pour le bilan d'extension vasculaire sont des outils de plus en plus utilisés et qui pourraient s'inscrire prochainement dans le bilan de toute maladie auto-immune.

Le traitement fait appel à celui de la maladie de fond qui s'ajoute au traitement spécifique de la maladie cardiovasculaire. Il fait appel aux corticoïdes, aux immunosuppresseurs et parfois à des biothérapies. L'anticoagulation ou l'anti-agrégation plaquettaire ne sont que des moyens thérapeutiques additionnels qui sont ou non prescrits en l'absence de consensus sur ces pratiques.

Les deux articles présentés ici couvrent donc les principales manifestations cardiaques des maladies systémiques et auto-immunes, Ils soulignent aussi les mécanismes pathogéniques et les moyens thérapeutiques que l'on peut proposer.