

Péricardite Chronique Constrictive

Définition

La Péricardite Chronique Constrictive (PCC) est une affection inflammatoire du péricarde, caractérisée par un épaissement péricardique fibro-calcaire. Cet épaissement est responsable d'une gêne au remplissage ventriculaire définissant ainsi l'adiastolie

Rappel anatomique

- Sac fibro-séreux qui enveloppe le cœur et la partie initiale des gros vaisseaux (sur 2-3 cm) : de l'aorte, de l'artère pulmonaire, des veines pulmonaires et de la veine cave supérieure
- Le péricarde est divisé en :
 - **Péricarde séreux** : feuillet pariétal et viscéral séparé par une minime quantité de liquide séreux (15-50 ml)
 - **Péricarde fibreux** : double à l'extérieur le feuillet pariétal
- **Rôle du péricarde** :
 - Structure de soutien du cœur dans le thorax
 - Isole le cœur des structures médiastinales adjacentes (limite l'infection ++)
 - Limite la dilatation des cavités cardiaques
 - Réduit les frictions du cœur avec les organes adjacents.

Physiopathologie

- La péricardite chronique constrictive intéresse habituellement les deux ventricules, et prédomine souvent au niveau du ventricule droit
- La constriction péricardique gêne l'élongation diastolique des fibres myocardiques, et donc le remplissage diastolique des cavités cardiaques. Cette gêne de remplissage ventriculaire définit l'adiastolie
- Pendant la proto-diastole, la paroi ventriculaire se distend rapidement mais le mouvement est brusquement limité et suivi d'une immobilité complète en méso et en télé-systole, à l'origine de l'aspect en « dip-plateau » mis en évidence par le cathétérisme cardiaque
- Cette atteinte péricardique rend le cœur relativement indépendant du reste du thorax, en particulier lors des mouvements respiratoires. Ainsi, à l'inspiration, la pression ventriculaire gauche reste constante, ce qui diminue son remplissage
- Par ailleurs, la pression ventriculaire droite augmente, ce qui est responsable d'une augmentation des pressions en amont avec apparition des manifestations d'insuffisance ventriculaire droite
- A l'extrême, on assiste à une interdépendance ventriculaire secondaire à une déviation du septum interventriculaire vers le ventricule gauche (septum paradoxal) qui aggrave d'avantage la chute du débit cardiaque.

Diagnostic positif

Clinique :

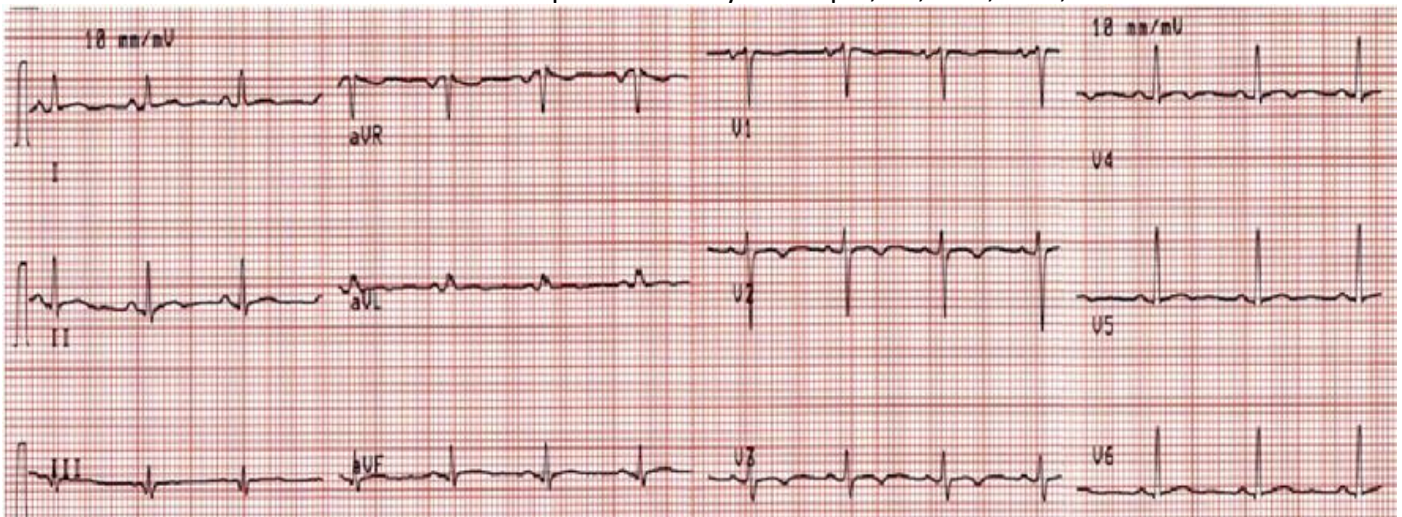
- **Circonstances de découverte** : la découverte d'une constriction péricardique peut être dans les suites immédiates d'une péricardite idiopathique, en post radiothérapie, après une chirurgie cardiaque ou également après plusieurs années d'une guérison apparente d'une atteinte péricardique
- **Signes fonctionnels** : la dyspnée d'effort est le symptôme le plus fréquemment rencontré (85% des cas). La dyspnée de décubitus est retrouvée dans 20 à 30% des cas. Une asthénie généralisée est présente dans 30 à 50% des cas et une hépatalgie d'effort dans 10 à 30% des cas

- **Signes physiques :**

- **Syndrome de PICK** : qui associe des signes d'hypertension portale (hépatomégalie, ascite, œdème des membres inférieurs, hépatalgies, turgescence spontanée des jugulaires, reflux hépato-jugulaire) et d'hypertension veineuse périphérique est rarement complet (ce tableau clinique peut faire évoquer une cirrhose, mais la constatation d'une hypertension veineuse périphérique doit envisager immédiatement une constriction péricardique)
- L'examen clinique est normal dans 20% des cas
- La pression artérielle est souvent abaissée, avec parfois un pincement de la différentielle
- Lors de l'inspiration, la pression artérielle peut chuter de 10- 20 mmHg c'est le pouls paradoxal de Kussmaul
- Le choc de pointe est faible ou absent
- L'auscultation peut révéler une tachycardie régulière, isolée dans 1/3 des cas
- Un troisième bruit diastolique (B3) est présent dans plus de la moitié des cas. Il est synonyme de la présence de calcifications péricardiques. Ce bruit est proto-diastolique, maximum à l'apex, sourd ou de tonalité plus forte métallique caractérisant alors la vibration péricardique

- **Signes électriques :**

- **Anomalies de l'onde P** : peut-être crochetée, bifide, allongée
- **Micro-voltage du QRS** : diffus mais plus fréquent en dérivations précordiales que périphériques. Dû à une fibrose et des calcifications péricardiques
- **Alternance électrique** : variation cyclique de l'amplitude du QRS, onde T et P
- Segment ST parfois sous décalé
- **Onde T** : anomalies quasi-constantes, diffuses ou localisées aux dérivations précordiales : négatives, plates ou de faible amplitude
- **Autres anomalies** : onde Q par fibrose myocardique, FA, BAV, HVD, HVG.



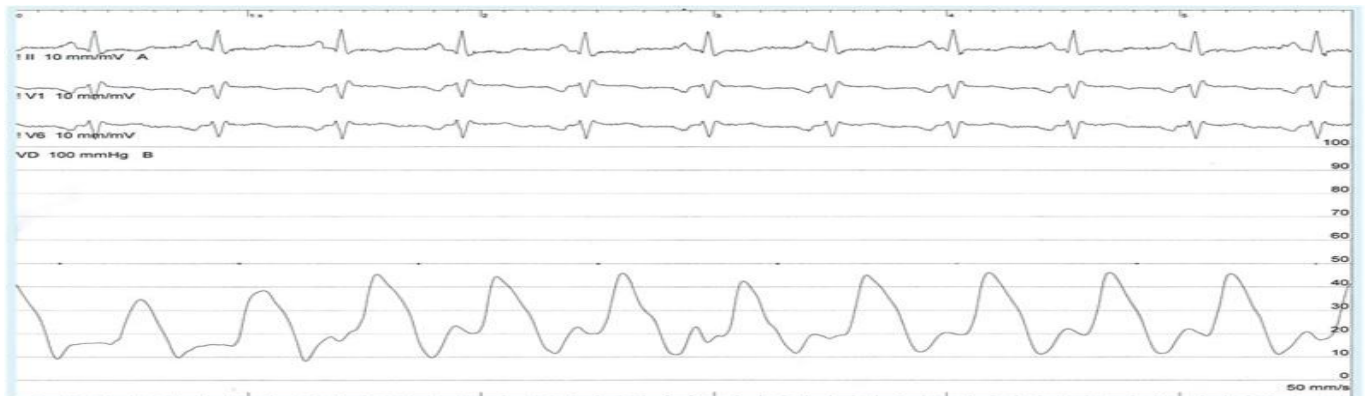
Aspects électriques d'une péricardite chronique constrictive : Micro-voltage, alternance électrique et troubles de la repolarisation diffus

Imagerie

- **Radiographie du thorax :**

- Signes d'insuffisance cardiaque + cœur en goutte = Péricardite constrictive
- **Morphologie cardiaque** : cœur globuleux en goutte, indice cardio-thoracique normal, artères pulmonaires peuvent être distendues, Veine Cave Supérieure peut être dilatée
- Une cardiomégalie peut être observée en cas d'épanchement péricardique ou de valvulopathies associés
- **Calcifications** : présentes dans 20-60 %, plus visibles sur le profil, prédominant au niveau du sillon auriculo-ventriculaire et interventriculaire, de la face diaphragmatique du cœur et du bord gauche du cœur
- **Champs pulmonaires** : un épanchement pleural liquidien uni ou bilatéral peut être associé

- **Écho-doppler cardiaque :**
 - N'est ni spécifique ni sensible
 - **Adiastolie :** augmentation des pressions veineuses systémiques : dilatation de la Veine cave inférieure au-delà de 20 mmHg, augmentation des pressions des veines pulmonaires, dilatation des veines pulmonaires
 - Ouverture prématurée des sigmoïdes pulmonaires : du fait d'égalisation des pressions dans les cavités cardiaques
 - Rectitude de la paroi postérieure avec disparition du recul télé-diastolique : l'un des signes les plus constants mais aspécifique
 - Mouvement de recul diastolique rapide : non spécifique
 - Mouvement antérieur paradoxal du septum avec un brusque recul proto-diastolique
- **Cathétérisme cardiaque :** Confirme le diagnostic de péricardite constrictive. Les troubles hémodynamiques sont de 3 ordres :
 - **Aspect en DIP-plateau :** La courbe des pressions auriculo-ventriculaires montre un aspect en Dip-plateau : une dépression proto-diastolique profonde de courte durée (Dip = remplissage rapide du ventricule, suivie d'une remontée brusque et d'un plateau horizontal jusqu'à la fin de la diastole, c'est l'adiastolie). Les courbes ventriculaires et auriculaires ont, en diastole, la même morphologie et le même niveau de pression
 - **Modification des pressions de remplissage :** augmentation, égalisation des pressions de remplissage, depuis les veines caves, jusqu'aux capillaires pulmonaires et au ventricule gauche, pression diastolique du ventricule gauche = ventricule droit = artère pulmonaire = oreillette gauche = oreillette droite
 - **Débit cardiaque diminué :** l'index cardiaque est subnormal ou diminué. Fraction d'éjection est diminuée.



Aspect de dip-plateau au cathétérisme cardiaque droit

- **Scanner et résonance magnétique nucléaire :** ces examens permettent une meilleure visualisation du péricarde. Au scanner, un épaississement du péricarde supérieur ou égal à 4 mm, localisé ou diffus, associé ou non à des calcifications est en faveur d'une constriction péricardique. Cependant, ces données morphologiques doivent être confrontées aux anomalies hémodynamiques, au Doppler et au cathétérisme, pour confirmer le diagnostic.

Etiologies

Elles sont dominées par la tuberculose dans les pays en voie développement. Néanmoins, elle est en nette régression dans les pays occidentaux grâce aux progrès réalisés dans la prophylaxie et les traitements anti-infectieux. La radiothérapie et la chirurgie cardiaque à cœur ouvert sont les deux étiologies principales dans ces pays.

- **Post-chirurgicales :** la plus importante est la chirurgie cardiaque (pontage aorto-coronarien, remplacement valvulaire...)
- **Post-radiothérapie**
- **Maladies systémiques :** Polyarthrite Rhumatoïde +++, Lupus Erythémateux Systémique, Péri-Artérite Noueuse, Sarcoïdose, sclérodermie...

- **Infections** : bactérienne (BK+++), virale (coxsackie B, Cytomégalovirus), parasitaire (exceptionnelle : rupture d'un kyste hydatique, filariose, histoplasmosse...)
- **Néoplasies**
- **Héréditaires** : nanisme de MULIBREY (MU : muscles, LI : liver ou foie, BR : brain ou cerveau, EY : yeux)
- **Urémiques** : Insuffisance Rénale Chronique
- **Post-traumatique** : traumatismes thoraciques pénétrant ou non
- **Idiopathiques** : 42%

Diagnostic différentiel

La Cardio-Myopathie Restrictive (CMR) est le principal diagnostic différentiel avec une constriction péricardique. En faveur d'une CMR, la présence de signes d'insuffisance cardiaque gauche, d'un souffle de fuite mitrale ou tricuspide. A l'ECG, une hypertrophie ventriculaire gauche est fréquente. L'écho-Doppler cardiaque a une place importante dans le diagnostic différentiel. Il montre un épaississement des parois ventriculaires avec des oreillettes plus dilatées que dans une PCC. Le flux mitral est restrictif mais les variations respiratoires sont faibles. Enfin, l'IRM apporte des arguments supplémentaires en faveur de la CMR.

Traitement

Traitement médical :

- Le traitement médical dans la péricardite chronique constrictive est symptomatique en attendant la chirurgie. Il comprend essentiellement les diurétiques (en plus d'un régime désodé) pour lutter contre les signes de congestion systémique. L'évacuation d'un épanchement pleural ou du liquide d'ascite peut s'imposer dans certains cas avancés
- Par ailleurs, l'anticoagulation est indiquée à visée prophylactique au cours des décompensations aiguës et à visée curative en cas de fibrillation auriculaire associée
- Dans certains cas, le traitement peut être étiologique : traitement anti-bacillaire en cas de tuberculose confirmée ou fortement suspectée, corticothérapie en cas de maladie de système....

Traitement chirurgical :

- C'est le seul traitement efficace de la constriction péricardique. Il consiste en une décortication des deux feuillets du péricarde par sternotomie médiane
- Dans les formes calcifiées, cette intervention peut être difficile du fait de l'absence d'un plan de clivage net. Dans ce cas, la décortication peut être partielle avec des résultats hémodynamiques moins bons et un risque de récurrence
- Les résultats immédiats sont caractérisés par une nette amélioration fonctionnelle de l'ordre de 80 à 90% des cas. La mortalité hospitalière est d'environ 10%. Le risque de survenue d'une défaillance cardiaque congestive après une péricardectomie est de 10 à 35% des cas.

Conclusion

La péricardite chronique constrictive est une affection inflammatoire du péricarde, caractérisée par un épaississement péricardique fibro-calcaire. Cet épaississement est responsable d'une gêne au remplissage ventriculaire définissant ainsi l'adiastolie. Les étiologies sont dominées par la tuberculose dans les pays en voie de développement. Le tableau clinique est souvent non spécifique. Le diagnostic peut être difficile dans certains cas. Il est posé essentiellement par la radiographie thoracique, l'écho-Doppler cardiaque et le cathétérisme cardiaque. Le traitement chirurgical reste la seule thérapeutique efficace.