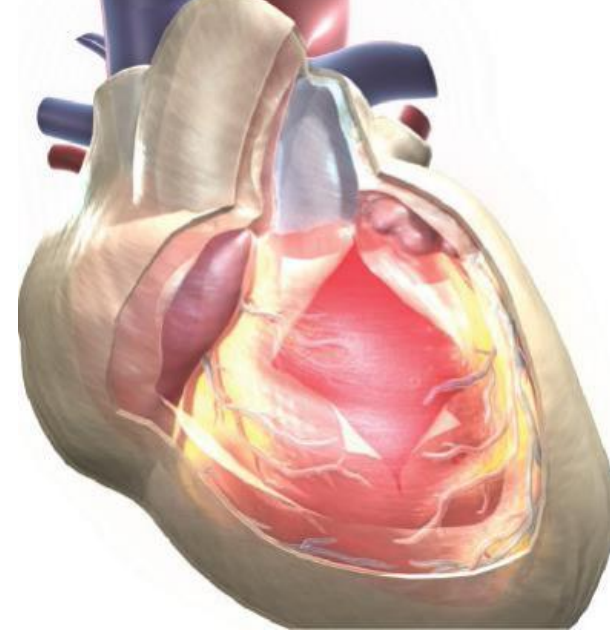


Maladies inflammatoires du coeur

Docteur FERRER Richard



Introduction

- La péricardite représente 2,5% des patients hospitalisés en service de cardiologie.
- Elle représente 5% des douleurs thoraciques (hors IDM) qui se présentent aux urgences.
- Le diagnostic comme la prise en charge sont aisés mais il convient d'éviter les pièges diagnostiques et thérapeutiques.
- Problème de stratification du risque: savoir reconnaître les facteurs de mauvais pronostic et les rechercher: fièvre > 38°C, apparition subaiguë des symptômes, immunodépression et épanchement important.

Syndromes péricardiques

Les principaux syndromes péricardiques sont:

- La péricardite aiguë, subaiguë, chronique et récidivante
- La myopéricardite.
- L'épanchement péricardique.
- La tamponnade cardiaque.
- La péricardite constrictive.

Péricardite aiguë

- C'est un syndrome péricardique inflammatoire, avec ou sans épanchement péricardique.
- Réalisation ECG, radiographie thoracique, échocardiographie transthoracique, et dosage des biomarqueurs d'inflammation (protéine C-réactive [CRP]) et atteinte myocardique (CPK, troponine) sont recommandés.
- Rechercher la cause de la péricardite chez tous les patients n'est pas obligatoire, en particulier dans les pays à faible prévalence de la tuberculose, du fait de l'évolution relativement bénigne des péricardites dues aux causes les plus fréquentes et de la performance relativement faible des investigations diagnostiques.

Un problème diagnostique

Syndrome péricardique inflammatoire diagnostiqué s'il y a au moins deux des quatre critères suivants :

- Douleur thoracique péricarditique.
- Frottement péricardique.
- Nouveau sus-décalage de ST diffus ou sous-décalage de PQ sur l'ECG.
- Epanchement péricardique à l'échocardiographie.

Données supplémentaires :

- élévation des biomarqueurs d'inflammation (CRP, VS, globules blancs) ;
- preuve d'une inflammation péricardique par une technique d'imagerie (scanner, IRM).

Clinique

- Douleur thoracique péricarditique (> 85-90% des cas) - généralement aiguë et pleurétique, améliorée en s'asseyant et en se penchant en avant.
- Friction frottement péricardique ($\leq 33\%$ des cas) - un bruit superficiel râche ou grinçant mieux entendu avec le diaphragme du stéthoscope sur la bordure sternale gauche, mais difficile à affirmer, car fugace dans le temps, variable dans son siège et son intensité et selon la position du malade. Son absence n'élimine pas le diagnostic.
- Dépistage systématique d'un épanchement important (tamponnade):
polypnée, orthopnée, signes d'insuffisance cardiaque droite (reflux hépato-jugulaire, turgescence jugulaire, foie cardiaque et parfois ascite et oedèmes des membres inférieurs), frottement peut être présent même si épanchement important ; les bruits du coeur sont souvent sourds, hypotension artérielle, présence d'un pouls paradoxal.

Quelle recherche étiologique ?

Quel bilan ?

- Le bilan initial comporte systématiquement ECG, échocardiographie, radio de thorax, dosage de troponine, CRP, NFS-plaquettes et créatininémie.
- Recherche étiologique: pays développés, 3 grandes étiologies dont le diagnostic est utile (car modifiant la prise en charge) sont la tuberculose, le cancer et les maladies auto-immunes. Elles représentent chacune environ 5 % des péricardites.
- Présentation clinique différente selon l'étiologie: par exemple, existence d'un épanchement moyen à abondant et efficacité incomplète de la bithérapie AINS + colchicine pour les cancers et la tuberculose, maladie le plus souvent déjà connue pour les maladies auto-immunes...

Radiographie thoracique

Le plus souvent normale, peut orienter vers un diagnostic différentiel:

- Elle peut montrer une silhouette cardiaque globalement augmentée.
- En cas de tamponnade le cœur peut paraître de taille normale, la silhouette cardiaque est élargie quand l'épanchement dépasse 250 mL (aspect en carafe).



The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC):
European Heart Journal (2015) 36. 2921-2964

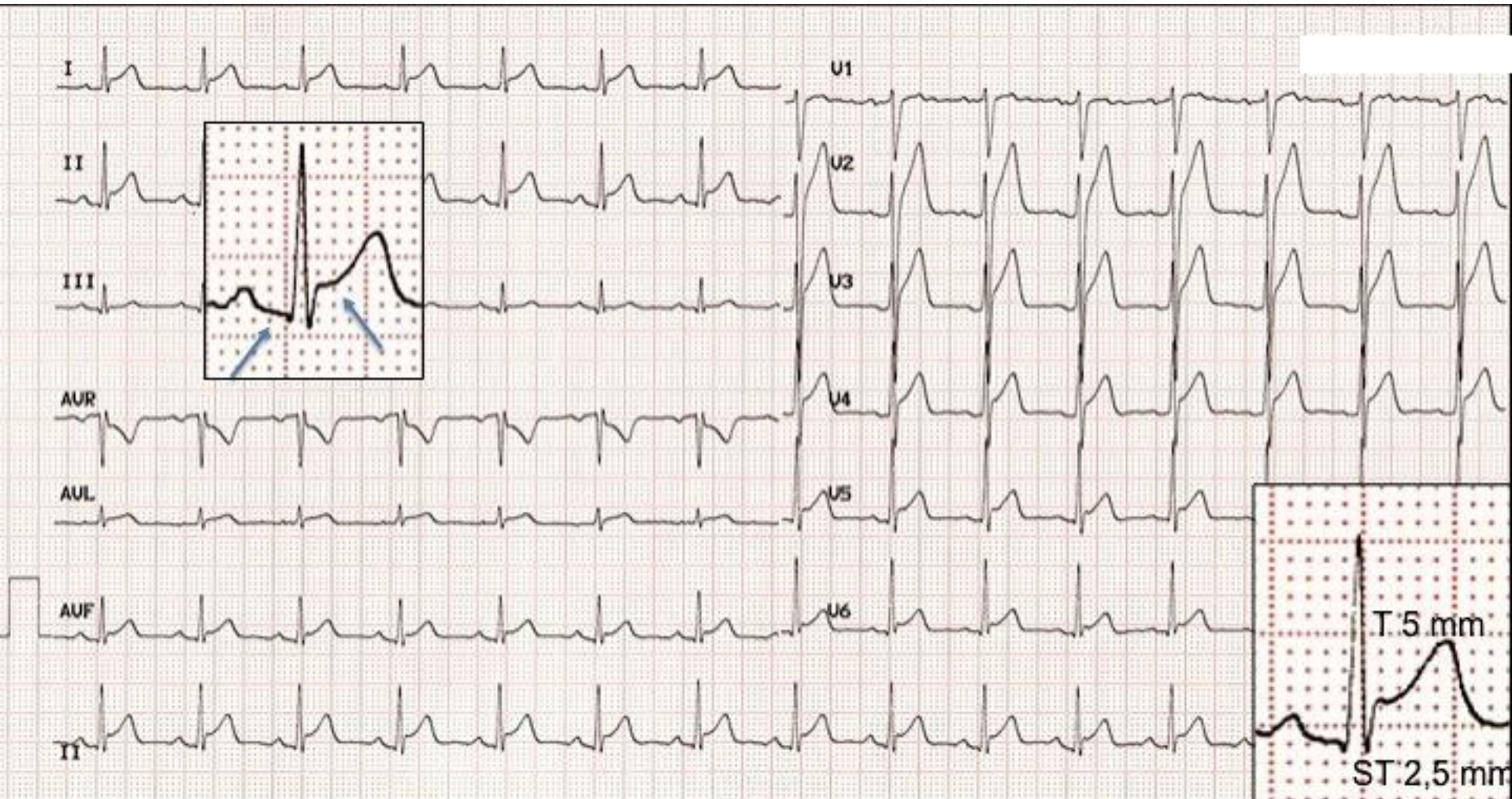
Electrocardiogramme

Il doit être répété et comparatif, aucun signe n'est spécifique, l'évolution en 4 stades ne peut être établie qu'à distance:

- Stade 1 : sus-décalage diffus du segment ST, sous-décalage du segment PR.
- Stade 2 précoce : retour du segment ST à la normale avec persistance du sous-décalage du PR.
- Stade 2 tardif : aplatissement puis inversion progressive des ondes T.
- Stade 3 : inversion diffuse des ondes T.
- Stade 4 : retour à la normale pouvant être tardif.

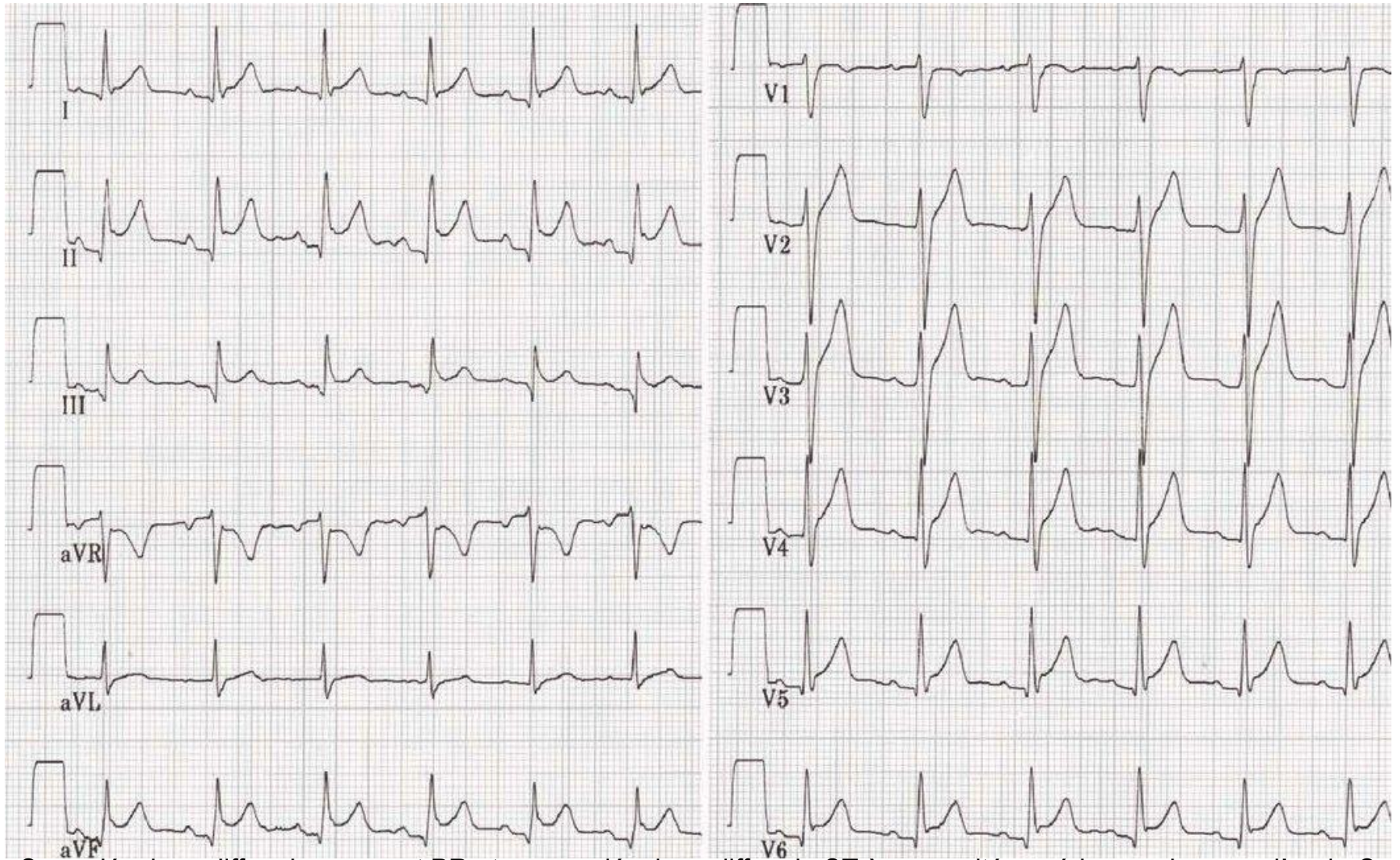
Les anomalies sont diffuses et toujours sans ondes Q de nécrose et sans images en miroir. Si épanchement volumineux: microvoltage.

Electrocardiogramme



ST/T = 0,25

Electrocardiogramme

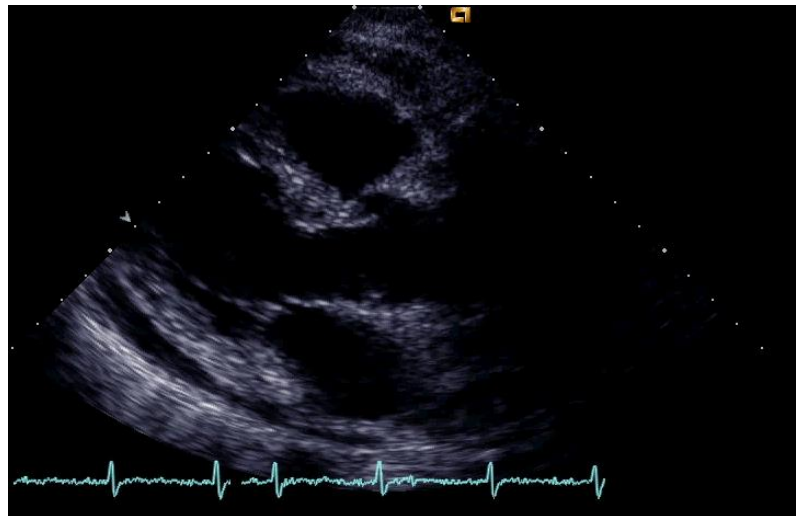


Sous-décalage diffus du segment PR et un sus-décalage diffus du ST à concavité supérieure, absence d'onde Q

Echocardiographie

C'est l'examen capital tant pour affirmer le diagnostic positif que pour évaluer sa gravité.

- Evalue son importance.
- Evalue son retentissement hémodynamique.
- Evalue son évolution.
- L'absence d'épanchement n'élimine pas le diagnostic.



Bilan biologique

Les marqueurs de l'inflammation sont généralement élevés:

- Hyperleucocytose.
- Accélération de la VS.
- Elévation de protéine C réactive (anormale dans plus de 75 % des cas).

Étiologie des maladies péricardiques

Causes infectieuses

- Virales (fréquentes) : entérovirus (coxsackie, écho), herpès (cytomégalovirus, virus Epstein-Barr, human herpes virus-6), adénovirus, parvovirus B19.
- Bactériennes : *Mycobacterium tuberculosis* (fréquente ; autres bactéries : rares), *Coxiella burnetii*, *Borrelia burgdorferi* ; rarement : *Pneumococcus* spp., *Meningococcus* spp., *Gonococcus* spp., *Streptococcus* spp., *Staphylococcus* spp., *Haemophilus* spp., *Chlamydia* spp., *Mycoplasma* spp., *Legionella* spp., *Leptospira* spp., *Listeria* spp., *Providencia stuartii*.
- Fongiques (très rares) : *Histoplasma* spp. (plus probable chez les patients immunocompétents), *Aspergillus* spp., *Blastomyces* spp., *Candida* spp. (plus probable chez les patients immunodéprimés).
- Parasitaires (très rares) : *Echinococcus* spp., *Toxoplasma* spp.

Causes non infectieuses

- Auto-immunes (fréquentes) : maladies systémiques auto-immunes et auto-inflammatoires (lupus érythémateux disséminé, syndrome de Sjögren, polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie), vascularites systémiques (granulomatose éosinophilique avec polyangéite ou granulomatose allergique, autrefois appelée syndrome de Churg-Strauss, maladie de Horton, maladie de Takayasu, syndrome de Behçet), sarcoïdose, fièvre méditerranéenne familiale, maladies intestinales inflammatoires, maladie de Still.
- Néoplasiques : tumeurs primitives (rares ; surtout mésothéliome péricardique) ; tumeurs métastatiques secondaires (habituelles ; surtout cancers du poumon et du sein, lymphome).
- Métaboliques : urémie, myxœdème, anorexie mentale ; autres : rares.
- Traumatiques et iatrogéniques : début précoce (rares) : blessures directes (blessures thoraciques pénétrantes, perforation œsophagienne) et indirectes (blessures thoraciques non pénétrantes, radiations) ; début retardé : syndromes d'atteinte péricardique (fréquents) tels que le syndrome post-infarctus du myocarde, le syndrome post-péricardotomie, les syndromes post-traumatiques, incluant les formes après trauma iatrogène (par exemple, intervention coronaire percutanée, insertion de sonde de stimulateur cardiaque, ablation par radiofréquence).
- Médicamenteuses (rares) : *lupus-like syndrome* (procaïnamide, hydralazine, méthyldopa, isoniazide, phénytoïne) ; médicaments anticancéreux (souvent associés à une cardiomyopathie, ils peuvent causer une péricardiopathie) : doxorubicine, daunorubicine, cytosine arabinoside, 5-fluorouracile, cyclophosphamide ; pénicillines : péricardite d'hypersensibilité avec éosinophilie ; amiodarone, méthysergide, mésalazine, clozapine, minoxidil, dantrolène, practolol, phénylbutazone, thiazides, streptomycine, thiouraciles, streptokinase, acide para-amino-salicylique, sulfa-drogues, ciclosporine, bromocriptine, plusieurs vaccins, *granulocyte-macrophage colony-stimulating factor* (GM-CSF), *anti-tumor necrosis factor agents* (agents anti-TNF).
- Autres (fréquentes) : amylose, dissection aortique, hypertension artérielle pulmonaire, insuffisance cardiaque chronique.
- Autres (peu fréquentes) : absence congénitale partielle ou totale de péricarde.

Quel patient hospitaliser ?

- En France, prévalence de la tuberculose faible, le plus souvent péricardites aiguës « idiopathiques » ou virales, avec évolution immédiate quasiment toujours bénigne, le risque évolutif principal étant représenté par la récurrence.
- Hospitalisation: patient présentant une suspicion de péricardite aiguë, avec peur d'une évolution rapidement défavorable (tamponnade ?) et/ou parce qu'on suspecte une étiologie inhabituelle.
- Facteurs prédictifs communs pour ces deux risques. Présence fièvre importante, épanchement péricardique abondant, début subaigu de la maladie et mauvaise réponse au traitement anti-inflammatoire.

Facteurs prédictifs d'une évolution défavorable ou d'une étiologie inhabituelle et justifiant une hospitalisation

Hospitalisation si patients porteurs d'au moins un de ces facteurs pour surveillance et bilan étiologique. En pratique, ils représentent moins de 10 % des patients souffrant d'une péricardite aiguë typique.

Prédicteurs de mauvais pronostic

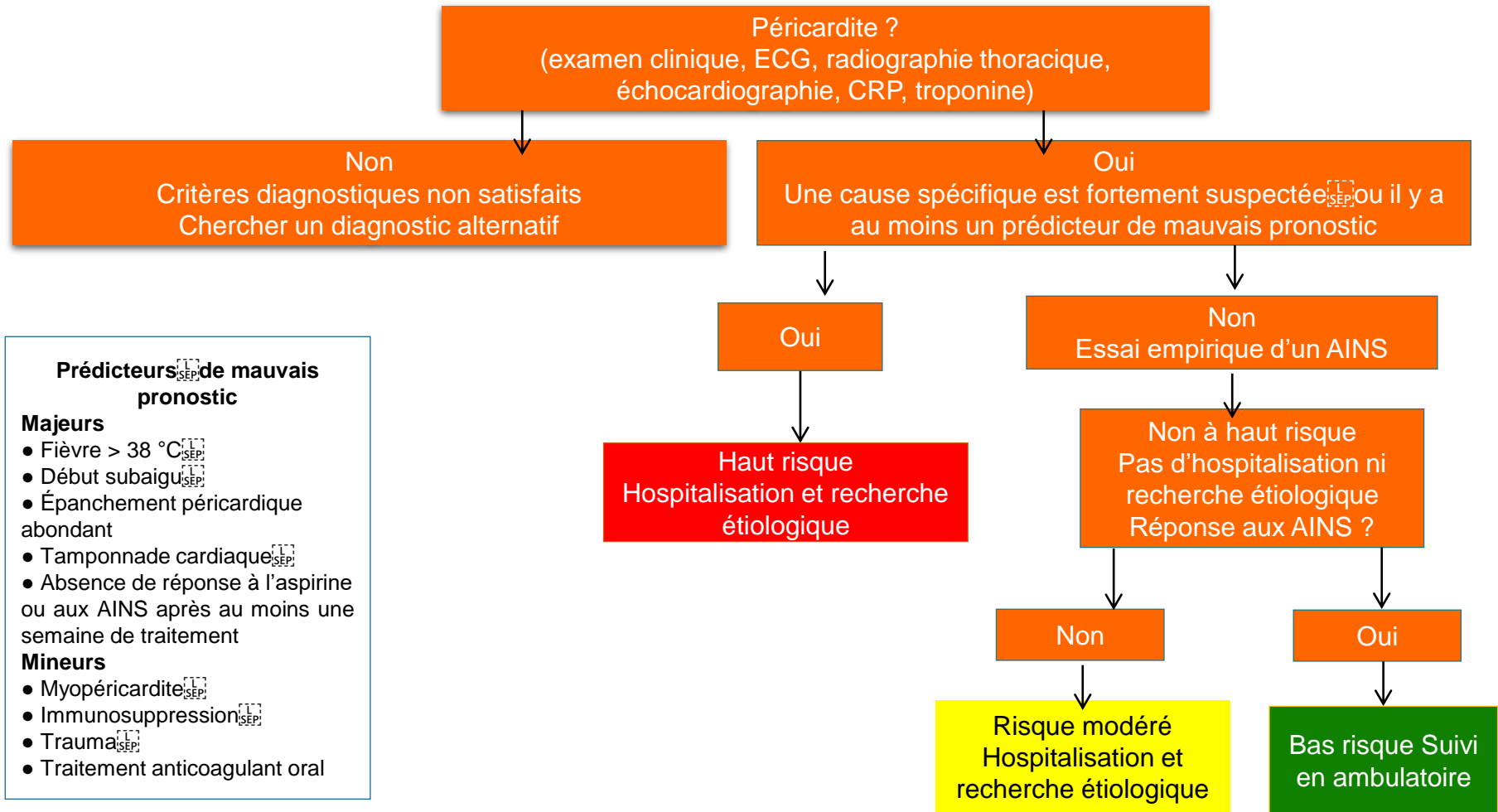
Majeurs

- Fièvre > 38 °C
- Début subaigu
- Épanchement péricardique abondant
- Tamponnade cardiaque
- Absence de réponse à l'aspirine ou aux AINS après au moins une semaine de traitement

Mineurs

- Myopéricardite
- Immunosuppression
- Traumatisme thoracique
- Traitement anticoagulant oral

Triage en cas de péricardite aiguë, selon l'épidémiologie et les prédicteurs de mauvais pronostic

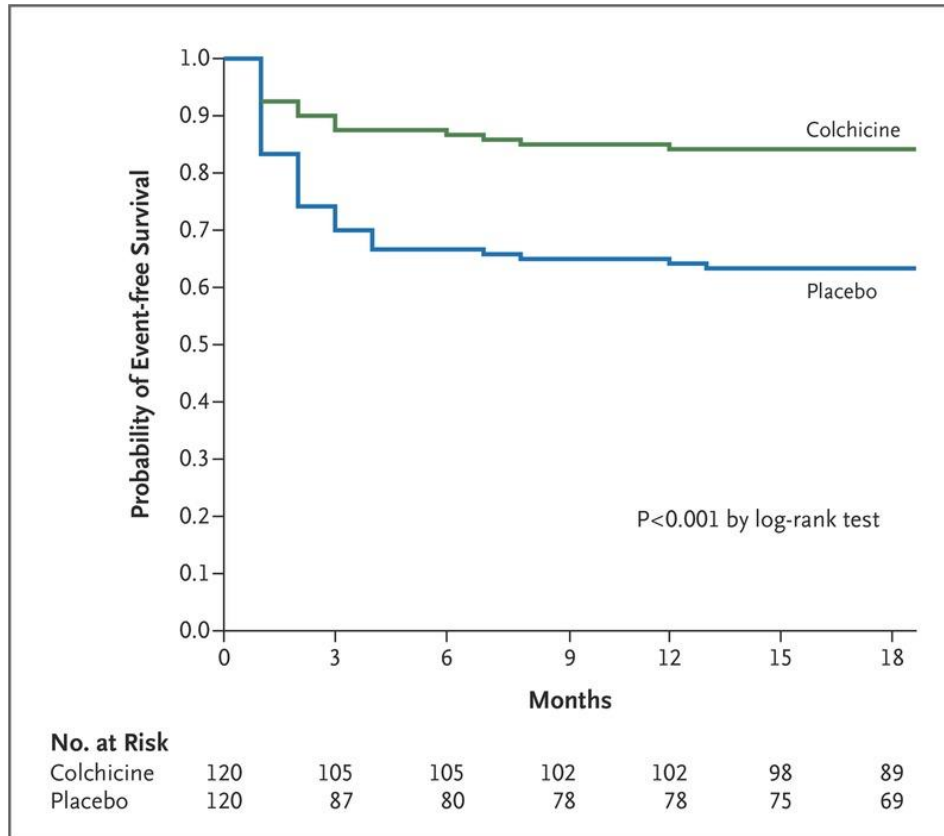


Un prédicteur de mauvais pronostic est suffisant pour identifier un patient à haut risque.

Les patients sont à risque modéré lorsqu'ils n'ont pas de prédicteur de mauvais pronostic, mais une réponse incomplète ou pas de réponse aux AINS. Les patients sont à bas risque lorsqu'ils n'ont pas de prédicteur de mauvais pronostic et ont une bonne réponse aux AINS.

Etude ICAP (Investigation for Colchicine for Acute Pericarditis)

La colchicine réduit de moitié le risque de récurrence, lors d'un premier épisode de péricardite aiguë.



L'étude a inclus 240 patients, la moitié recevant 0,5 mg de colchicine deux fois par jour pendant trois mois en cas de poids supérieur à 70 kg (seulement 0,5 mg/j si < 70 kg), l'autre moitié recevant le placebo.

L'ensemble des patients, âgés en moyenne de 52 ans, recevaient soit de l'aspirine (800 mg trois fois par jour), soit de l'ibuprofène (600 mg 3 fois par jour), soit des corticoïdes en cas de contre-indications aux AINS avec une réduction progressive de posologie des anti-inflammatoires au-delà de 7 à 10 jours.

Tous les patients étaient sous inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) à visée gastroprotectrice.

Le critère de jugement principal était le taux de récurrences ou de persistance de la péricardite aiguë.

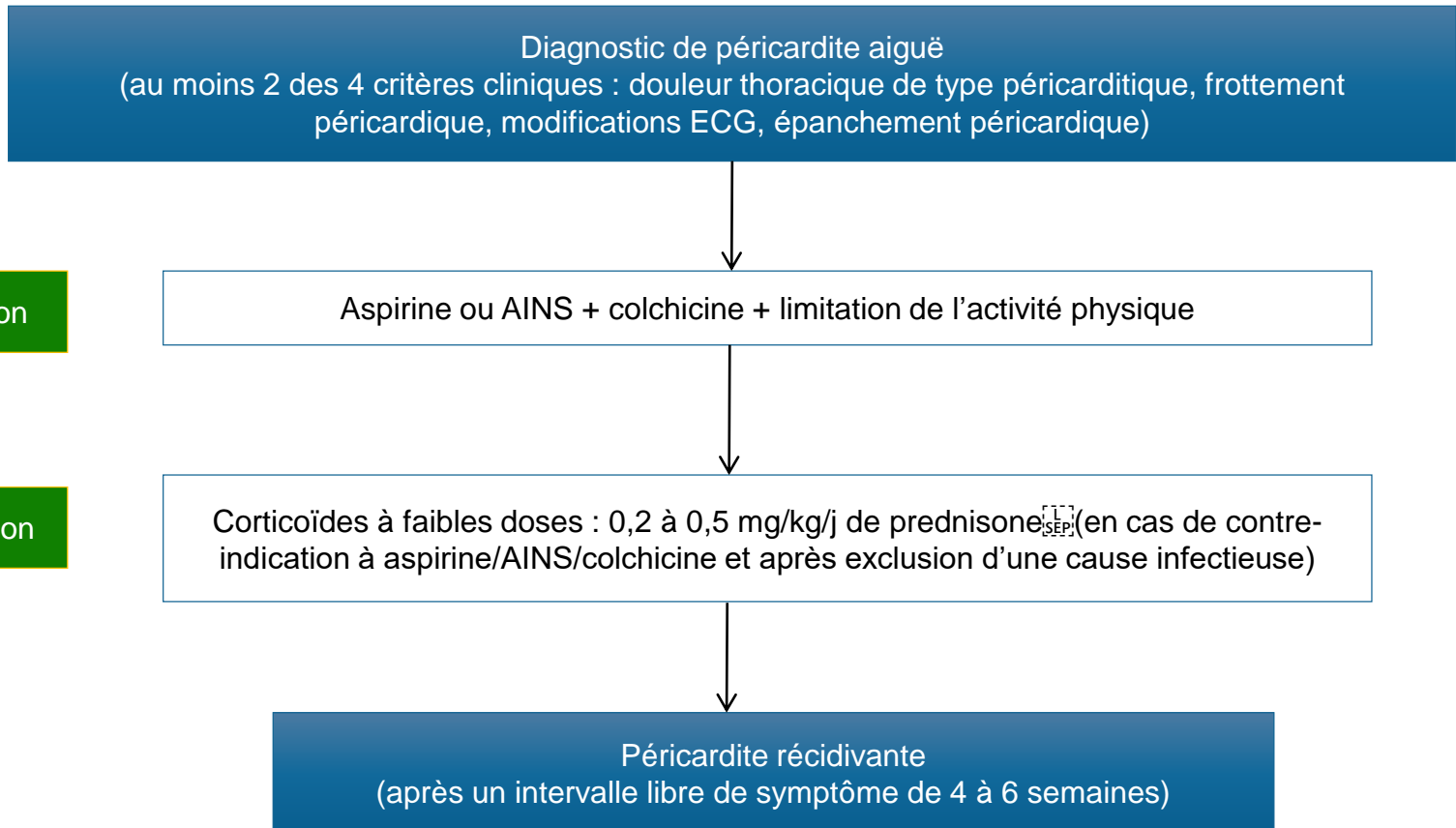
La récurrence ou la persistance de la péricardite aiguë a concerné 16,7 % des patients du groupe colchicine contre 37,5 % des patients sous placebo, soit une réduction du risque relatif de 56 %.

Traitement

- Le traitement d'une péricardite aiguë repose donc aujourd'hui systématiquement sur l'association d'un AINS ou d'aspirine pendant 4 à 8 semaines avec de la colchicine pendant 3 mois.

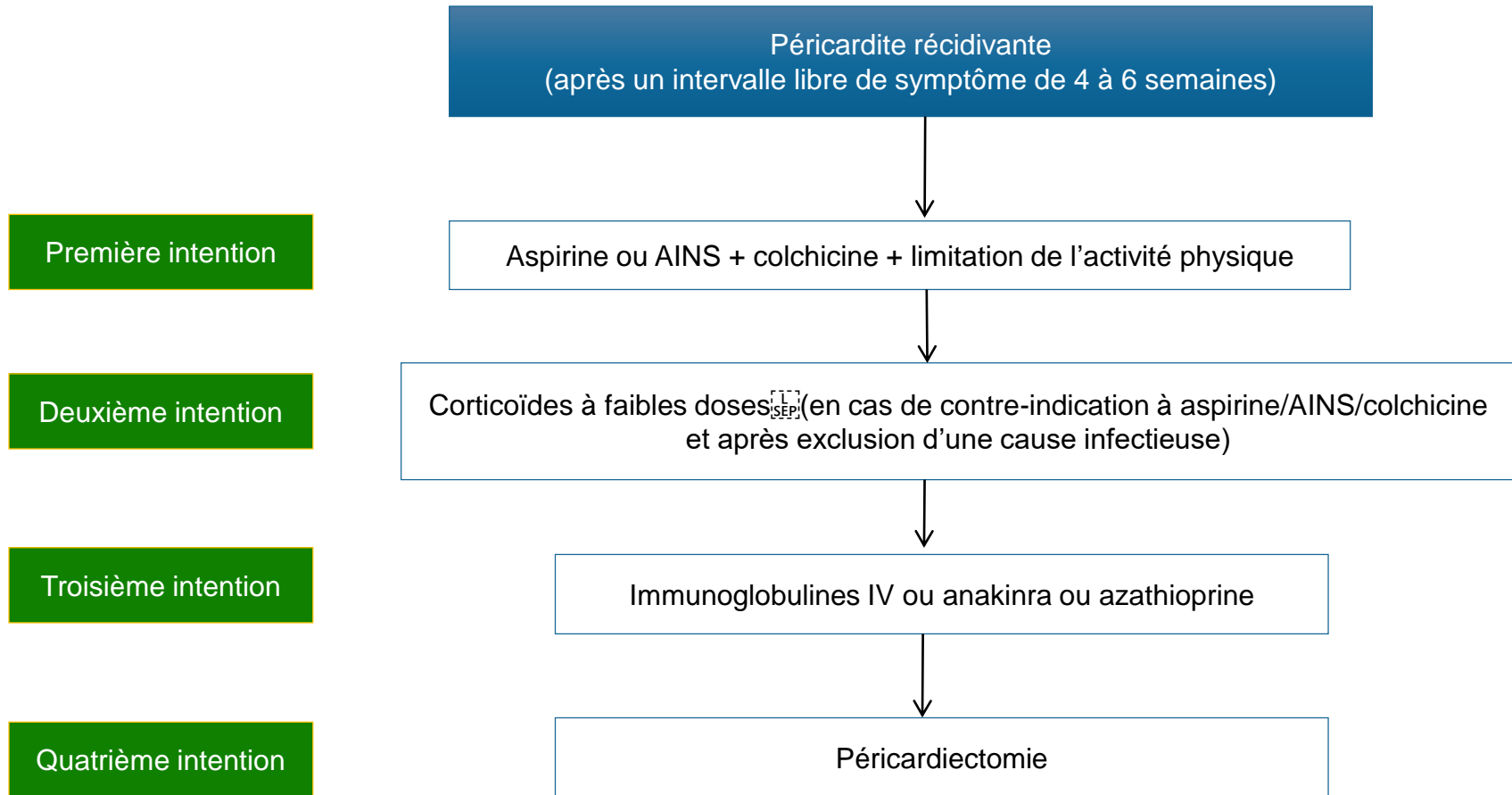
Médicament	Dosage habituel	Durée du traitement	Décroissance
Aspirine	750 à 1000 mg 3 fois par jour	1 à 2 semaines à pleine dose (dose un peu plus faible chez le coronarien 1 à 2 g/j)	Diminution de 250-500 mg toutes les 1-2 semaines
Ibuprofène	600 mg 3 fois par jour	1 à 2 semaines à pleine dose	Diminution de 200-400 mg toutes les 1-2 semaines
Colchicine	0,5 mg 1 fois/jour (poids < 70 kg) ^{[1][2]} _{SEP} ou 0,5 mg 2 fois/jour (poids ≥ 70 kg)	3 mois	Non obligatoire ; 0,5 mg 1 jour/2 (< 70 kg) ou 0,5 mg 1 fois/jour (≥ 70 kg) ^{[1][2]} _{SEP} durant les dernières semaines
Arrêt exercice physique	Jusqu'à disparition des symptômes, normalisation ECG, écho, CRP Au moins 3 mois chez l'adulte		

Algorithme thérapeutique en cas de péricardite aiguë



Les corticoïdes à faibles doses sont envisagés lorsqu'il y a une contre-indication aux autres médicaments ou lorsqu'il y a une réponse incomplète à l'aspirine/AINS + colchicine ; dans ce cas, il faut envisager d'ajouter les corticoïdes plutôt que les utiliser en remplacement des autres anti-inflammatoires.

Algorithme thérapeutique en cas de péricardite récidivante



L'azathioprine permet de limiter la dose de corticoïdes, et a un début d'action lent par rapport aux immunoglobulines IV et à l'anakinra. On peut, pour des raisons de coût, envisager d'utiliser d'abord le médicament le moins cher (azathioprine) et employer les médicaments plus chers (immunoglobulines et anakinra) dans les cas réfractaires.

Gestion des corticoïdes

- La corticothérapie favorise le risque de récurrences et de passage à la chronicité; on doit donc éviter sa prescription dans l'immense majorité des cas.
- En première ligne, la dose de corticoïdes doit alors être faible : 0,2 à 0,5 mg/kg/j de prednisone. Cette dose initiale est maintenue jusqu'à disparition des symptômes et normalisation de la CRP.

Puis réduction progressive des doses - mais processus de sevrage être extrêmement long: baisse de la posologie de 5 à 10 mg toutes les 1 à 2 semaines.

Lorsqu'on arrive 15 mg/j, réduction encore plus lente, baisse de la dose de 1 à 2,5 mg toutes les 2 à 6 semaines : en effet, il s'agit d'un seuil critique de risque de récurrence. Chaque baisse de dose ne pourra être réalisée qu'après avoir vérifié l'absence de symptômes et la normalité de la CRP.

Myopéricardite

Extension du processus inflammatoire du péricarde au myocarde

- Son diagnostic se définit par la coexistence d'un mouvement enzymatique « franc » (troponine) et une dysfonction myocardique segmentaire et/ou globale.
- Changements structurels du myocarde visibles à l'IRM: aide au diagnostic.
- Seules les biopsies épimyocardiques apportent la preuve diagnostique.
- Le pronostic dépend largement du degré de nécrose inflammatoire myocardique.
- La myocardite peut se limiter à une simple montée enzymatique sans signes cliniques ou aboutir à une défaillance myocardique majeure.

Conclusion

- Tout épanchement péricardique n'est pas forcément une péricardite aiguë et toute péricardite aiguë ne s'accompagne pas forcément d'un épanchement péricardique.
- Toute péricardite aiguë doit être traitée par une bithérapie associant un AINS ou de l'aspirine (pendant 1 à 2 mois, avec réduction progressive des doses) et de la colchicine (pendant 3 mois).
- En l'absence de facteur péjoratif ou d'évolution défavorable, une hospitalisation est inutile.
- Un suivi régulier est nécessaire pendant 6 mois (clinique, CRP, écho) au moins.
- En l'absence de facteur péjoratif ou d'évolution défavorable, un bilan étiologique est inutile.