

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Péricardite constrictive

J. JOHNEN (1), M.A. RADERMECKER (2), J.O. DEFRAIGNE (3)

RESUME : La péricardite constrictive (PC) est une maladie classique, mais qui reste néanmoins le plus souvent de diagnostic difficile. Nous rapportons un cas bien illustré de PC chronique avec calcification étendue du péricarde, traitée par une péricardectomie large. Nous profitons de cette iconographie et de l'histoire clinique pour rappeler les symptômes, les signes d'une PC, et les examens complémentaires qui aident à poser le diagnostic avec un maximum de certitude. Le diagnostic différentiel avec la cardiomyopathie restrictive (CR), entité pathologique différente, sera également abordé.

MOTS-CLÉS : *Péricardite constrictive - Cardiomyopathie restrictive - Péricardectomie*

OBSERVATION CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 72 ans suivi pour coronaropathie. On note dans ses facteurs de risques cardio-vasculaires une hypertension artérielle, un tabagisme interrompu depuis 30 ans, une dyslipidémie mixte, un diabète de type 2 insulino-requérant. Le sujet souffre d'une polyneuropathie des membres inférieurs et d'une rétinopathie débutante. On note également une thrombose de la veine centrale de la rétine droite, une insuffisance rénale aiguë transitoire, un ulcus bulbaire (Zantac® 300) et une BPCO post-tabagique (Seretide®). Son traitement est composé de Merck Bisoprolol® 5 mg, Lasix® 40 mg, Coruno®, Asaflow® 160 mg, Minitran® 15 mg, Lipanthyl® 267 mg et Mixtard®.

L'histoire clinique de ce patient est caractérisée par l'apparition progressive d'une dyspnée expiratoire de grade IIb en l'absence d'orthopnée ou d'œdème des membres inférieurs. Le patient signale une toux sèche essentiellement matinale. Il mentionne également une gêne constrictive au niveau de la gorge survenant aussi bien au repos qu'à l'effort pouvant être sensible à la prise de dérivés nitrés par voie sublinguale. Enfin, le patient décrit des palpitations, avec, à l'examen clinique, une irrégularité du pouls qui plaide pour une éventuelle arythmie soutenue.

En regard des troubles de repolarisation observés sur son électrocardiogramme de repos et des troubles de la cinétique objectivés

CONSTRUCTIVE PERICARDITIS : CASE REPORT AND REVIEW

SUMMARY : Constrictive pericarditis (CP) is a common disease with difficult diagnosis. We report a well-documented case of CP with extended pericardial calcification treated by total pericardectomy. A brief review of symptoms and signs of CP is presented, as well as additional examination allowing the diagnosis to be confirmed. The differential diagnosis with restrictive cardiomyopathy is also discussed.

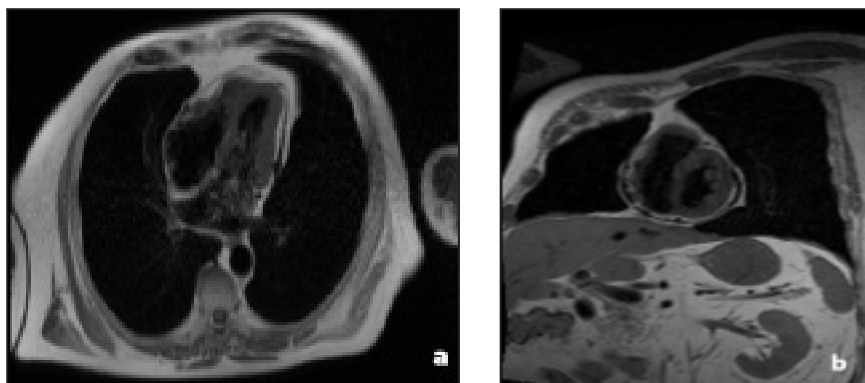
KEYWORDS : *Constrictive pericarditis - Restrictive cardiomyopathy - Pericardectomy*

à l'échographie cardiaque (sous réserve d'une mauvaise échogénéité), une cardiopathie ischémique est très probable. La tomoscintigraphie myocardique ne montre pas d'ischémie. Toutefois, les épreuves fonctionnelles respiratoires effectuées chez ce patient ne montrent pas de déficit spirométrique suffisant pour expliquer ses plaintes : CV à 78,39% de la norme, VEMS 63% de la norme avant test de bronchodilatation et de 70,57% post-bronchodilatation. Le ratio VEMS/CV est à 79,57% et le VR, à 168,22 % de la norme. Ces valeurs montrent un discret syndrome obstructif faiblement réversible aux bêtamimétiques. Un cathétérisme cardiaque met en évidence un épaississement péricardique avec des calcifications.

Le patient est revu en consultation d'échographie en vue de la recherche d'une éventuelle constriction péricardique. L'examen met en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (VG) conservée, des troubles de la compliance et la présence d'un épaississement péricardique avec absence de constriction myocardique détectée en mode TM. Ainsi, en l'absence de critère échographique suffisant pour parler d'une constriction péricardique, le patient sera suivi deux fois par an par technique échographique; en cas de doute, un nouveau cathétérisme gauche-droite sera effectué, avec également possibilité de faire une échographie avec majoration de la charge volémique par perfusion préalable. C'est ainsi que, trois mois après la première consultation, le patient se représente dyspnéique toujours de grade IIb en l'absence d'orthopnée. Une autre plainte attire l'attention; le patient présente un œdème bilatéral des membres inférieurs prenant le godet. Une échographie cardiaque montre une cardio-

(1) Etudiant, Université de Liège.

(2) Professeur, (3) Professeur, Chef de Service, Service de Chirurgie Cardio-vasculaire, CHU de Liège.



Figures 1. IRM cardiaque en mode T2 sans saturation des graisses. La première image est une coupe transversale et la seconde une coupe coronale oblique.

pathie hypertrophique post-hypertensive avec persistance d'une bonne fonction systolique du VG, un épaississement péricardique important et des signes pouvant correspondre à un début de constriction péricardique : majoration inspiratoire de l'onde E tricuspide, diminution inspiratoire significative de l'onde E mitrale et Doppler tissulaire à l'anneau mitral montrant une onde E' à 8 cm/s. On observe également un important épaississement péricardique avec pléthore de la veine cave inférieure et des veines sus-hépatiques. Dans ces conditions, un microcathétérisme cardiaque est programmé, qui révèle une PC symptomatique : l'index cardiaque, les résistances vasculaires systémiques et les résistances vasculaires pulmonaires sont dans les limites de la normale. La morphologie de la pression du ventricule droit présente un plateau caractéristique au milieu de la diastole exprimant l'arrêt de remplissage ventriculaire droit, alors que le dip-plateau protodiastolique traduit la diminution du volume ventriculaire protodiastolique (configuration en dip-plateau). Une RMN cardiaque complète l'exploration et met en évidence des anomalies de la cinétique ventriculaire droite avec aspect «figé» et adhérent au péricarde au niveau latéro-basal.

Devant l'ensemble de ces données iconographiques supportant le diagnostic de PC, et étant donné la détérioration de l'état clinique, le patient est référé à l'équipe chirurgicale afin de réaliser une péricardectomie (Fig. 1). Lors de l'intervention, une résection large du péricarde est effectuée d'un nerf phrénique à l'autre. Les suites opératoires sont non compliquées. L'analyse histologique des tissus réséqués met en évidence un tissu fibrosé partiellement calcifié compatible avec une PC. À un an post-opératoire, le patient va mieux. Il conserve une dyspnée invalidante de grade IIa-IIb mais ne présente plus d'œdème périphérique.

DISCUSSION

La PC est caractérisée par une inflammation du péricarde entraînant le plus souvent de la fibrose avec ou sans calcification. Il en résulte ainsi une perte de l'élasticité et un épaississement du sac péricardique (1-3). Les étiologies sont nombreuses et rappelées dans le tableau I. Dans les pays développés, la PC est le plus fréquemment la conséquence d'une chirurgie cardiaque, d'une radiothérapie thoracique, d'étiologie virale ou idiopathique. La tuberculose, étiologie classique, toujours d'actualité dans les pays en voie de développement, fait à nouveau sa réapparition dans les pays développés, chez des patients immigrés ou sous immunosuppresseurs (1).

EXAMEN CLINIQUE

Les symptômes d'une PC sont nombreux, peu spécifiques et d'apparition insidieuse. Ils sont soit liés à un défaut du retour veineux, tels l'hépatomégalie, l'ascite ou l'œdème des membres inférieurs (1, 3, 12), soit liés à la baisse du débit cardiaque, telles que la dyspnée et la fatigue (4, 12). Cette présentation clinique d'une défaillance cardiaque chronique prédomine dans les formes sévères de PC (3).

TABEAU I. ÉTIOLOGIES DE LA PÉRICARDITE CONSTRICTIVE

Étiologies de la péricardite constrictive :

- Idiopathique
- Irradiation
- Postchirurgical
- Infectieux
- Néoplasique
- Maladies autoimmunes
- Urémie
- Post-traumatique
- Sarcoïdose
- Médicamenteux (méthylsergide)

A l'examen physique, les signes retrouvés sont la turgescence jugulaire, nettement plus fréquente que le signe de Kussmaul. Celui-ci est une distension inspiratoire des veines du cou résultant d'une augmentation inspiratoire de la pression veineuse (chute en temps normal). Le signe de Kussmaul n'est pas spécifique de la PC et peut être observé dans d'autres pathologies caractérisées par une élévation de la pression des cavités droites, notamment la cardiomyopathie restrictive (CR), la sténose tricuspide, la tamponnade cardiaque. Un autre signe, lui aussi peu spécifique, est le pouls paradoxal, perçu quand il y a une chute de plus de 10 mmHg de la pression systolique lors de l'inspiration. A l'auscultation, les bruits cardiaques peuvent être assourdis et l'apparition d'un troisième bruit cardiaque, qui traduit la vibration des parois ventriculaires sous l'effet d'un remplissage rapide, est également retrouvée (1-4).

PHYSIOPATHOLOGIE

Les manifestations physiopathologiques d'une PC sont les conséquences d'une diminution de la compliance péricardique entraînant une limitation au remplissage des cavités cardiaques. En conditions normales, l'influence du péricarde sur le couplage auriculo-ventriculaire est minime, autorisant les oreillettes et les ventricules à être relativement indépendants en termes de remplissage. La contrainte péricardique rencontrée dans la PC est accrue, mais n'est pas homogène autour des oreillettes et des ventricules. Cette contrainte péricardique n'entraîne pas de modification uniforme de toutes les cavités cardiaques et, ainsi, les modifications de pression de surface péricardique autour d'une cavité cardiaque ne seront pas transmises aux autres cavités, contrairement à ce que l'on retrouve dans la tamponnade cardiaque. La contrainte péricardique va entraîner des répercussions plus grandes sur les oreillettes que sur les ventricules, gênant la relaxation auriculaire et diminuant le gradient de pression du retour veineux systolique. La persistance d'une descente diastolique «y» sur la courbe de pression auriculaire traduit la moindre répercussion de la contrainte péricardique sur les ventricules, le retour veineux systémique et pulmonaire étant maintenu en diastole lors de la relaxation ventriculaire (16).

L'apparition du signe de Kussmaul est liée à l'augmentation du retour veineux du secteur abdominal lors de l'inspiration. Dans la PC, les volumes ventriculaires droit et gauche étant relativement indépendants l'un de l'autre, l'augmentation du volume ventriculaire droit ne sera

pas totalement amortie par une diminution du volume du ventricule gauche (16).

L'expansion des cavités cardiaques au cours de la diastole est limitée par l'épaississement et la rigidité du sac péricardique. Les pressions diastoliques au sein des oreillettes sont ainsi plus élevées. Par conséquent en début de diastole, les ventricules se remplissent anormalement vite. Plus de 75% du remplissage ventriculaire s'effectue au cours du premier quart de la phase de remplissage. Mais ce remplissage ventriculaire rapide décline rapidement, au milieu de la diastole, étant donné la faible compliance du péricarde (1, 2, 3, 12).

On parle d'interdépendance ventriculaire lorsque la taille, la forme et la compliance d'un ventricule affectent la taille, la forme et la relation pression-volume de l'autre ventricule. Au cours de l'inspiration, une pression intrathoracique négative facilite le retour veineux systémique, avec augmentation du volume ventriculaire droit et diminution du volume ventriculaire gauche (interdépendance ventriculaire). La diminution du volume ventriculaire gauche et, secondairement, de son volume d'éjection systolique par interdépendance ventriculaire, est accentuée en cas de pathologie péricardique et explique la survenue d'un pouls paradoxal. Notons que, par rapport à la tamponnade, l'interdépendance

TABEAU II. COMPARAISON DES PARAMÈTRES ÉCHOCARDIOGRAPHIQUES PERMETTANT DE DISTINGUER PC ET CMR

	Péricardite constrictive	Cardiomyopathie restrictive
Flux mitral	Variation respiratoire $E \geq 25\%$ TD onde E $\leq 160\text{ms}$.	Pas de variation respiratoire E Temps de décélération onde E $< 160\text{ms}$, E/A ≥ 2
Flux tricuspide	Variation respiratoire $E \geq 40\%$	Variation respiratoire $E \leq 15\%$
Flux hépatique	↓ ou inversion expiratoire D ↓ inspiratoire D	S < D ↓ inspiratoire S et inversion D
Flux pulmonaire	Variation respiratoire $\geq 25\%$	
Vitesse de l'anneau mitral (doppler tissulaire)	$E' \geq 8\text{cm/s}$	$E' < 8\text{cm/s}$
E = composante protodiastolique du flux transcuspide E' = composante protodiastolique du flux transmitral D = composante diastolique du flux hépatique S = composante systolique du flux hépatique		

ventriculaire est moins marquée dans la PC et, ainsi, le pouls paradoxal moins fréquent (1, 2, 3, 12, 16).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

La différenciation clinique d'une CR d'une PC reste un vrai dilemme pour le clinicien. Cependant, le diagnostic différentiel de ces deux entités pathologiques est important car elles sont de traitement différent. Les études échocardiographiques jouent un rôle capital. L'échocardiographie diagnostique de la PC fait appel à la mise en évidence des modifications observées au cours du cycle respiratoire. Lors de l'inspiration, la vitesse du flux sanguin augmente à travers l'orifice tricuspïdien et elle diminue à travers l'orifice mitral. Lors de l'expiration, la situation est renversée. Ces modifications du cycle respiratoire sont absentes dans la CR. D'autres paramètres échographiques permettant de distinguer PC et CR sont rappelés dans le tableau II (4,5-7).

L'évaluation hémodynamique par technique invasive joue également un rôle important dans le diagnostic de la PC et son diagnostic différentiel. Le cathétérisme cardiaque n'est pas nécessaire si les résultats obtenus par des techniques non invasives permettent de confirmer le diagnostic (3, 8). L'exploration a pour but de mettre en évidence un tableau hémodynamique d'adistolie classique qui associe une élévation et une égalisation des pressions de remplissage droites et gauches, une égalisation des pressions auriculaire droite moyenne, télédiastolique ventriculaire droite, artérielle pulmonaire diastolique et capillaire pulmonaire moyenne. Une deuxième caractéristique est un aspect de «dip-plateau» des courbes auriculaires et ventriculaires en diastole. Le remplissage ventriculaire débute normalement, avec un creux «y» accentué (dip-plateau), puis s'interrompt brutalement et précocement en raison de la baisse de compliance ventriculaire. Il en résulte une ascension rapide de la pression qui se maintient en plateau. La courbe dessine un «W» ou le symbole de racine carrée (Fig. 2). Une troisième caractéristique est une fonction systolique conservée, sans dilatation cavitaire ni régurgitation valvulaire. Ce profil hémodynamique est identique à celui retrouvé dans la CR. Une caractéristique unique à la PC est la discordance des pressions ventriculaires: en phase inspiratoire, la pression intraventriculaire droite augmente, alors que, dans le même temps, la pression intraventriculaire gauche diminue (Fig. 3). Notons également que dans certains cas (atteinte modérée, déshydratation ou déplétion volémique du malade par des diurétiques), le syndrome de restriction n'apparaît pas à l'état

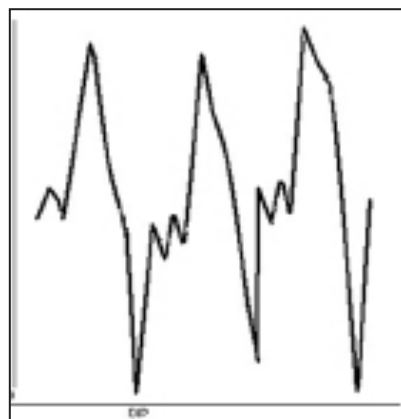


Figure 2. Aspect caractéristique de la courbe de pression ventriculaire droite avec Dip-plateau en diastole (14)

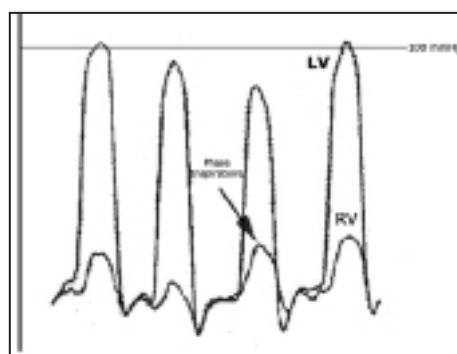


Figure 3. Cas d'une PC. LV: pression dans le ventricule gauche. RV: pression dans le ventricule droit. En phase inspiratoire (flèche), la pression intraventriculaire droite augmente, alors que, dans le même temps, la pression intraventriculaire gauche diminue : il y a une discordance des pressions ventriculaires (2).

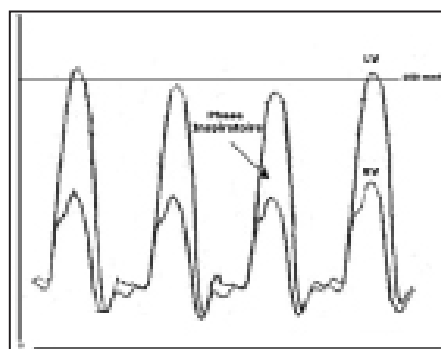


Figure 4. Cas d'une CR. LV : pression ventriculaire gauche. RV : pression ventriculaire droite. En phase inspiratoire, les pressions intraventriculaires gauches et droites diminuent : il y a une concordance des pressions ventriculaires (2).

basal et doit être démasqué par une épreuve de remplissage (Fig. 4) (14, 1-4).

TRAITEMENT

Dans les formes diagnostiquées au stade chronique, cicatriciel, le traitement curatif est chirur-

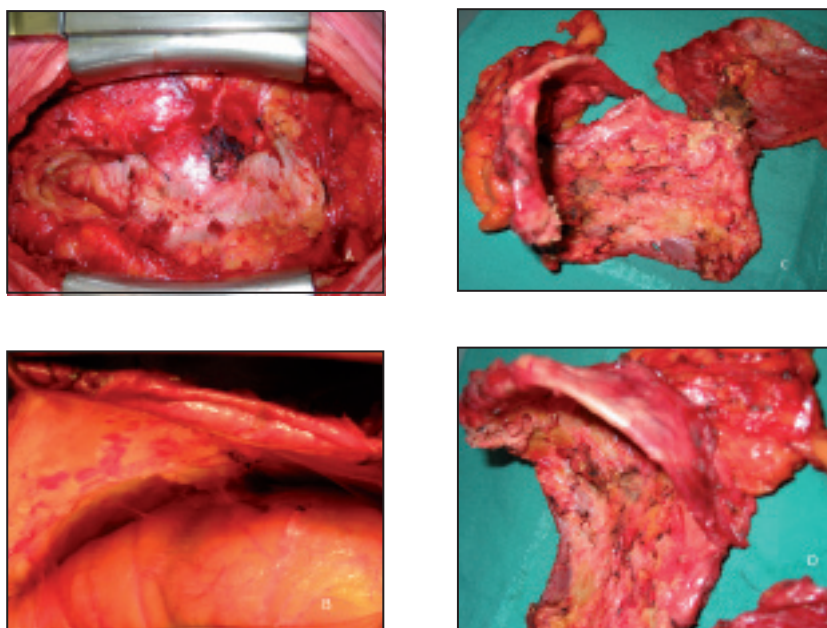


Figure 5. Images peropératoires de la péricardectomie.
A : Vue supérieure du péricarde à l'ouverture du thorax.
B : Adhérences péricardiques.
C et D : Péricarde réséqué et épaissement péricardique.

gical. Le succès de la péricardectomie dans la PC est étroitement lié au caractère complet de la résection. La péricardectomie totale est associée à une diminution de la mortalité périopératoire, un moindre risque de voir apparaître un syndrome de bas débit cardiaque post-opératoire, une hospitalisation plus brève et un taux de survie à long terme plus élevé qu'une péricardectomie partielle (12). La mortalité opératoire de la péricardectomie est tombée de 24% dans les années 50 à moins de 5% actuellement. Ceci plaide en faveur d'une prise en charge précoce des PC. En effet, il est démontré que, lorsqu'une PC est longtemps négligée, il peut en résulter des modifications atrophiques irréversibles au niveau du myocarde; ceci, par conséquent, limite sérieusement les effets bénéfiques d'une résection péricardique décidée trop tardivement (15) (Fig. 5).

CONCLUSION

La PC est une affection rare et de diagnostic difficile. Elle est caractérisée par une inflammation du péricarde et l'apparition d'une gangue péricardique responsable du tableau hémodynamique d'adiastolie. Son diagnostic est facilité par les techniques d'iconographie telles que l'échographie cardiaque, l'IRM et le CT-scanner. Son diagnostic différentiel avec la CR est important et fait appel à l'échocardiographie et au cathétérisme cardiaque. La compréhension de la physiopathologie, de la clinique et l'ensemble des examens orienteront le diagnostic et permet-

tront d'identifier les patients qui pourront bénéficier d'une péricardectomie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sengupta PP, Eleid MF, Khandheria BK.— Constrictive pericarditis. *Circ J*, 2008, **72**, 1555-1562.
2. Nishimura RA.— Constrictive pericarditis in the modern era : a diagnostic dilemma. *Heart*, 2001, **86**, 619-623.
3. Schefer M, Aschenbach R, Heidemann J, Mey C, Lapp H.— Constrictive pericarditis, still a diagnostic challenge: comprehensive review of clinical management. *Eur J Cardio-thoracic Surg*, 2009, **36**, 502-510.
4. Hoffer E, Materne P, Limet R, Boland J.— Le cas clinique du mois, Péricardite constrictive à péricarde macroscopiquement normal : à propos d'un cas. *Rev Med Liege*, 2007, **62**, 184-187.
5. Sengupta PP, Mohan JC, Pandian NG.— Tissue-Doppler-Echocardiography : Principles and Applications. *Indian Heart J*, 2002, **54**, 368-378.
6. Rajagopalan N, Garcia MJ, Rodriguez L, et al.— Comparison of new doppler echocardiographic Method to differentiate constrictive pericardial heart disease and restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 2001, **87**, 86-94.
7. Dal-Bianco JP, Sengupta PP, Mookadam F, et al.— Role of echocardiography in the diagnosis of constrictive pericarditis. *J Am Soc Echocardiogr*, 2009, **22**, 24-33.
8. Hurrell DG, Nishimura RA, Higano ST, et al.— Value of dynamic respiratory changes in left and right ventricular pressures for the diagnosis of constrictive pericarditis. *Circulation*, 1996, **93**, 2007-2013.
9. Sengupta PP, Krishnamoorthy VK, Abhayaratna WP, et al.— Comparison of usefulness of tissue doppler imaging versus brain natriuretic peptide for differentiation of constrictive pericardial disease from restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 2008, **102**, 357-362.

10. Leya FS, Arab D, Joyal D, et al.— The Efficacy of Brain Natriuretic Peptide Levels in Differentiating Constrictive Pericarditis From Restrictive Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*, 2005, **45**, 1900-1902.
11. Hancock EW.— Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Heart*, 2001, **86**, 343-349.
12. Chowdhury UK, Subramaniam GK, Kumar AS, et al.— Pericardiectomy for constrictive pericarditis : a clinical, echocardiographic and hemodynamic evaluation of two surgical techniques. *Ann Thorac Surg*, 2006, **81**, 522-529.
13. Braunwald E, Zipes DP.— Braunwald's Heart Disease: a textbook of cardiovascular medicine. WB Saunders. Philadelphia. 2005, 1769-1780.
14. Carrères T, Georges JL.— Cathétérisme cardiaque, angiocardigraphie et coronarographie dans le diagnostic des cardiopathies. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris). Radio-diagnostic-Coeur-Poumon*, 2000, 16.
15. Limet R.— Le traitement chirurgical des maladies du péricarde. Edition de l'AREM, Liège. *Chirurgie Cardio-vasculaire*, 2007, **1**.
16. Martin C, Riou B, Vallet B.— *Physiologie humaine appliquée*. Arnette, Paris, 2006, chap. 9.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au
Pr M.A. Radermecker, Service de Chirurgie Cardio-
vasculaire, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique
Email :