

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2006

N° 126

THESE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Qualification en : Cardiologie et pathologies vasculaires

par

Charles SOKIC

Né le 2 mai 1975 à Colmar

Présentée et soutenue publiquement le 12 octobre 2006

**20 ans de péricardites constrictives
au CHU de Nantes
(1986-2006)**

Président : Monsieur le Professeur J.N TROCHU

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur J.P GUEFFET

1	<i>Données générales sur la péricardite constrictive</i>	6
1.1.	Définition	6
1.2.	Historique	6
1.3.	Epidémiologie	7
1.3.1	La péricardite constrictive tuberculeuse	7
1.3.2	Les étiologies émergentes et plus rares	8
1.4	Anatomopathologie	11
1.5	Physiopathologie	15
1.5.1	Rappels	15
1.5.2	La dissociation des pressions intra-thoraciques et intra-cardiaques	16
1.5.3	La majoration de l'interdépendance interventriculaire (fig. 5)	16
1.5.4	Le remplissage diastolique pathologique	17
1.5.5	L'insuffisance circulatoire mais pas ventriculaire	18
1.5.6	L'augmentation marquée de la rétention hydrosodée et de la pression veineuse centrale	19
1.6	Diagnostic	20
1.6.1	Anamnèse	20
1.6.2	Clinique	20
1.6.2.1	Généralités	20
1.6.2.2	Les signes fonctionnels	20
1.6.2.3	Les signes physiques	21
a)	La veine jugulaire	22
b)	Le signe de Kussmaul	23
c)	Le pouls paradoxal (qui n'est pas paradoxal...)	24
d)	Le bruit diastolique précoce	24
1.6.3	Examens complémentaires	25
1.6.3.1	Electrocardiogramme	25
1.6.3.2	Cliché thoracique	26
1.6.3.3	Les critères hémodynamiques	28
a)	La pression dans l'oreillette droite (POD)	28
b)	La courbe de pression ventriculaire droite (PVD)	29
c)	La performance myocardique	30
d)	Le diagnostic hémodynamique de la PC	30
1.6.3.4	Echocardiographie	33
a)	Echographie bidimensionnelle (BD) et Temps mouvement (TM)	33
b)	Doppler pulsé et couleur	36
c)	Doppler tissulaire et pente de propagation intra-ventriculaire (Vp)	44
1.6.3.5	Scanner et IRM	48
a)	Avantages du scanner multi-coupes	49
b)	Inconvénients du scanner	51
c)	Avantages de l'IRM	52
d)	Les inconvénients de l'IRM	52
1.6.3.6	Angiocardiographie radio isotopique	54
1.6.3.7	Biopsie endomyocardique	54
1.6.3.8	Biologie	54
1.6	Les formes cliniques	55
1.6.1	La péricardite chronique constrictive (PCC)	55

1.6.2 Les formes plus rares	55
1.6.2.1 La péricardite constrictive effusive (PCE)	56
1.6.2.2 La péricardite constrictive transitoire (PCT)	58
1.6.2.3 La péricardite constrictive occulte (PCO)	58
1.7 Traitement et Pronostic	59
2. Patients, Matériel et Méthode	60
2.1 Sélection de la population	60
2.2 Recueil des données	60
2.2.1 Données administratives	60
2.2.2 Etiologies	60
2.2.3 Terrain	61
2.2.4 Signes cliniques	61
2.2.4.1 Symptômes	61
2.2.4.2 Signes physiques	61
2.2.5 Données biologiques	62
2.2.6 Cliché thoracique	62
2.2.7 Electrocardiogramme	62
2.2.8 Echocardiographie	62
2.2.9 Cathétérisme cardiaque	62
2.2.10 Scanner	63
2.2.11 IRM	63
2.2.12 Données chirurgicales	63
2.2.13 Données anatomopathologiques	63
2.2.14 Traitement médical	64
2.2.15 Evènements cardiovasculaires post-opératoires	64
2.3 Critères diagnostiques	64
2.4 Critères de suivi	65
2.5 Analyses statistiques	65
3 Résultats	67
3.1 La population totale	67
3.1.1 Effectifs	67
3.1.2 Age moyen et sexe	67
3.1.3 Terrain médical	67
3.1.4 Caractéristiques cliniques	68
3.1.5 Caractéristiques biologiques	69
3.1.6 Examens complémentaires	70
3.1.7 Le traitement	73
3.1.7.2 Traitement chirurgical	73
3.1.7.3 Traitement médical	74
3.1.7.4 Traitement médicamenteux	74
3.1.8. Période postopératoire	75
3.1.9 Mortalité	75
3.2 Description de la population en fonction de l'étiologie	77

3.2.1 Les étiologies	77
3.2.1.1 Le groupe « péricardite aiguë »	77
3.2.1.2 Le groupe « idiopathique »	78
3.2.1.3 Le groupe « post-chirurgicale »	78
3.2.1.4 Le groupe « post radiothérapie »	78
3.2.1.5 Le groupe « divers »	79
3.2.2 Description clinique en fonction de l'étiologie	79
3.2.3 Terrain	80
3.2.4 Les examens complémentaires	82
3.2.5 Traitement	84
3.2.6 La période post-opératoire	86
3.2.7 La mortalité	87
3.3. Description de la population avec calcifications péricardiques.	88
3.3.1 Les différences entre les deux groupes.	88
3.3.2 Calcifications et mortalité.	90
3.4. La survie à long terme	91
3.4.1 La survie en fonction de l'étiologie	91
3.4.2 Facteurs pronostiques de mortalité	92
3.4.2.1 Facteurs pronostiques de mortalité post-opératoire	92
4. Discussion	95
4.1. Limites de l'étude	95
4.2 Analyse des résultats	96
4.2.1 La population générale	96
4.3 Etiologies	99
4.4. Mortalité	100
4.3.1 La mortalité per-opératoire et post-opératoire	100
4.3.2 La survie	101
4.3.3 Les facteurs pronostiques	103
4.5. Calcifications et survie.	106
4.6. Péricardectomie totale vs péricardectomie partielle	107
4.7. A propos des péricardites post-opératoires	108
5. Conclusion	109
ANNEXES	111
6. Bibliographie	116

Objectifs généraux

La péricardite constrictive est une pathologie rare et souvent méconnue, grevée d'un pronostic sombre en l'absence de traitement chirurgical.

Après un rappel didactique concernant cette maladie rare, nous décrirons les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, l'évolution et la prise en charge des patients pris en charge au CHU de Nantes pour cette pathologie au cours des 20 dernières années.

A partir de cette série nantaise, nous nous sommes intéressés aux facteurs pronostiques de mortalité totale et nous proposons un score pronostique de survie des patients opérés.

Enfin nous décrivons plus particulièrement les péricardites constrictives post-opératoires dont l'incidence est en augmentation.

1 Données générales sur la péricardite constrictive

1.1. Définition

La péricardite constrictive (PC) est une pathologie rare qui apparaît quand le péricarde devient fibreux, rigide, fréquemment épaissi, et parfois calcifié . Cette véritable carapace autour du cœur est à l'origine des effets pathophysiologiques caractéristiques de la PC, qui sont la gêne au remplissage ventriculaire pendant la diastole conduisant au syndrome d'adiastolie, l'augmentation de l'interdépendance ventriculaire et la dissociation des pressions intrathoraciques et intracardiaques pendant la respiration [1], que nous développeront ultérieurement.

La péricardite constrictive est responsable d'un tableau clinique classique, composé de signes et symptômes de congestion veineuse systémique chronique qui apparaissent insidieusement. La distinction difficile avec la cardiopathie restrictive a rendu nécessaire l'utilisation d'outils diagnostiques performants non invasifs, comme l'échocardiographie, le scanner thoracique et l'IRM cardiaque, et d'autres examens invasifs comme le cathétérisme des cavités cardiaques droites, afin d'éviter la thoracotomie diagnostique.

Même si le traitement médical peut temporairement soulager le patient, la pathologie progresse et le décès survient quasi-inéluctablement de manière plus ou moins précoce en l'absence de péricardectomie,

1.2. Historique

La PC est connue depuis l'antiquité et la première observation a été attribuée à Galen qui décrivait une cicatrice épaisse du péricarde d'un animal, au deuxième siècle après J.C, et suggérait que de semblables altérations pouvaient apparaître chez l'homme. Au cours du XIXème siècle, l'anglais Chevers [2] évoqua le premier (1842) la notion d'insuffisance cardiaque à petit cœur, par gêne au remplissage. Edmund Weil, professeur de pédiatrie à Lyon, formula l'opposition entre les signes frappants de stase abdominale et la latence stéthoscopique « le cœur assiste dans une oubliette aux effets lointains de sa déchéance ». C'est lui qui émit l'hypothèse de libérer le cœur d'une gangue calcaire ou fibreuse, « ...et

c'est à la chirurgie qu'il appartiendra un jour de délivrer le cœur de la gangue qui l'étrangle » (1895) et conçut l'idée d'une décortication cardiaque « comme on pèle une orange », expression si souvent employée par les chirurgiens. L'année suivante en 1896, Pick (de Prague) devait compléter par l'apport d'une description restée classique « cette pseudo-cirrhose péricardique du foie » [3]. En 1902 Brauer proposa une cardiolyse consistant en la résection de plusieurs cartilages chondrocostaux pour libérer le cœur et permettre sa ré-expansion diastolique, idée originale mais mutilante. En 1913 Sauerbruch réalisa une péricardectomie partielle, mais c'est à Rehn [4] que revient le mérite de réussir les 1^{ères} péricardectomies totales (ce même chirurgien fut le 1^{er} en 1896 à réussir une suture d'une plaie cardiaque) . En France c'est Hallopeau qui réalisa les 1^{ères} péricardectomies. Le développement d'interventions sur la période fit progresser la chirurgie thoracique. En 1928, la péricardectomie totale fut réussie aux Etats-Unis avec un succès durable par Churchill à Boston [5]. Ce type d'intervention s'est alors généralisé après 1950 avec les progrès de la réanimation.

1.3. Epidémiologie

La péricardite constrictive est une pathologie rare qui a suscité un grand intérêt clinique à partir du moment où la chirurgie cardiaque s'y est intéressée et s'est révélée être un traitement efficace sous réserve de son étiologie.

1.3.1 La péricardite constrictive tuberculeuse

Du début du siècle jusque dans les années 1950, la tuberculose était la principale cause de constriction péricardique dans les pays occidentaux [6] et est restée d'actualité dans les pays en voie de développement. Des séries récentes d'Arabie Saoudite, du Mexique, de Turquie et d'Inde retrouvent un pourcentage de péricardite constrictive d'origine tuberculeuse de 38 à 83% [7, 8]. Grâce aux nouveaux dispositifs antituberculeux, cette maladie n'est responsable que de 15% des cas, et parfois moins, dans les pays occidentaux [9, 10]. La grande prévalence de la tuberculose dans ces pays s'explique en partie, par l'existence d'une autre pandémie, celle du virus de l'immunodéficience humaine (HIV). Cette association tuberculose-HIV, de plus en plus fréquente aux Etats –Unis, mènera possiblement à une augmentation de cas de constriction péricardique post tuberculeuse dans un proche futur. La péricardite tuberculeuse affecterait 1 à 2% des patients atteint de tuberculose, par une extension directe des nœuds

lymphatiques médiastinaux et, occasionnellement, par une dissémination hémotogène ou par contiguïté à partir du myocarde [11]. Elle apparaît presque toujours avec une autre localisation de la tuberculose, n'est jamais asymptomatique et se manifeste de manière subaiguë ou aiguë avec un pronostic sombre dans la majorité des cas si elle n'est pas traitée [12]. Les faux positifs du test tuberculinique existent dans un tiers des cas [13], c'est pourquoi il faut éviter les diagnostics trop faciles et par excès de PC post-tuberculeuse, quand il n'existe aucune cause et que le test tuberculinique est positif. Dans une revue récente de la littérature concernant les pays industrialisés, la tuberculose est responsable de 4% des péricardites aiguës, de 7% des tamponnades cardiaques, de 6% des péricardites constrictives [14]. Dans une petite série thaïlandaise, une tamponnade cardiaque apparaissant précocement au décours d'une péricardite tuberculeuse constitue un facteur prédictif d'évolution vers la constriction [15].

1.3.2 Les étiologies émergentes et plus rares

Actuellement, dans les pays développés, les PC idiopathiques sont les plus fréquentes et des étiologies qui étaient rares autrefois se voient de plus en plus. Il s'agit des PC post-chirurgicales, des PC post-radiothérapeutiques dans le cadre d'une pathologie cancéreuse et des PC après une péricardite virale (fig. 1). La péricardite constrictive post opératoire est apparue dans les années 1980. Son incidence est variable évaluée entre 11 et 29%. La PC post radiothérapeutique peut se voir dans 30% de certaines séries.[9].

Les autres étiologies sont plus rares (Tableau 1) : l'insuffisance rénale chronique terminale (dialysée ou non), les maladies du tissu conjonctif (ex : arthrite rhumatoïde), les maladies de système (ex : lupus érythémateux disséminé), les péricardites purulentes (staphylocoque, streptocoque...), les péricardites fongiques ou parasitaires (histoplasmoses, coccidioïmycosis, candida albicans, candida tropicalis) en particulier pour les groupes à risques (toxicomanes, immunodéprimés, antibiothérapie à large spectre). Exceptionnellement, la PC peut également se développer après une péricardite dans les suites d'un infarctus du myocarde (syndrome de Dressler).

Tableau 1 : Etiologies des péricardites constrictives

Etiologies des péricardites constrictives
Idiopathiques
Infectieuses Tuberculose Virus Bactérie Histoplasmoses
Médicaments Hydralazine Cromolyn sodium Procainamide Penicilline Isoniazide Minoxidil Phénylbutazone Methylsergide
Radiations
Traumatismes thoraciques
Chirurgie cardiothoraciques
Transplantation cardiothoracique
Patchs épicaudiques de défibrillateur
Maladie du tissu conjonctif Lupus érythémateux disséminé Polyarthrite rhumatoïde Dermatomyosite
Insuffisance rénale au stade de dialyse chronique
Infarctus du myocarde (Dressler)
Néoplasie
Sarcoïdose
Mulibrey nanisme
Porphyrie cutanée tardive
Asbestose
Maladie de Whipple
Chylopéricarde

Source : Robert B.H et al :Constrictive pericarditis :Clinical and pathophysiologic characteristics. Am Heart J 1999,138,number 2,part1,219-232

La série de Ling et al.[10], a comparé un groupe de 135 patients présentant une péricardite constrictive (diagnostiquée par chirurgie cardiaque ou autopsie) entre 1985 et 1995 avec un deuxième groupe de 231 patients également porteur d'une péricardite constrictive suivi entre 1936 et 1982 (Fig. 2). Les trois principales étiologies retrouvées, après l'origine idiopathique qui était toujours la plus fréquente (73% et 33% respectivement), étaient la chirurgie cardiaque dans 18%, les péricardites aiguës dans 16%, et l'irradiation médiastinale dans 12,5%.

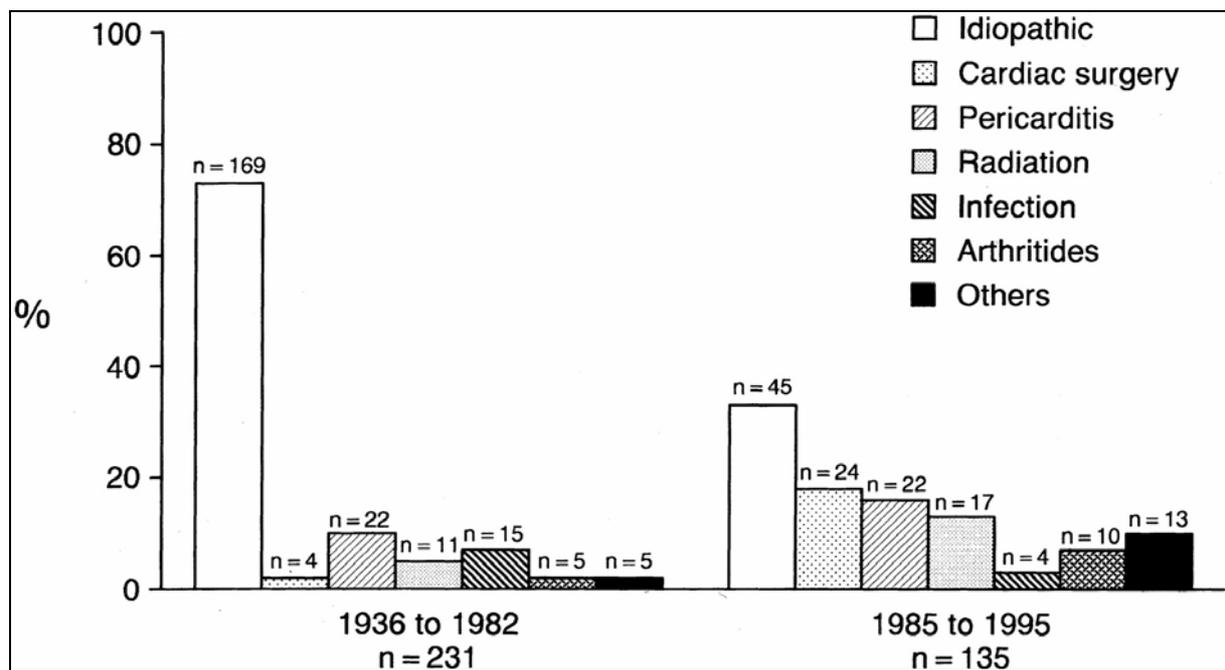


Figure 1: Causes de 366 cas de péricardite constrictive confirmée par chirurgie (ou autopsie) d'après une étude de la Mayo Clinic sur deux périodes : de 1936 à 1982(n=231) et de 1985 à juin 1995 (n=135).

Source : Lieng et al. : *Constrictive Pericarditis in the Modern Era*; *Circulation* 1999

Une comparaison de trois études épidémiologiques retrouvent les quatre mêmes grandes causes (Tableau 2): idiopathique, chirurgie cardiaque, péricardite infectieuse et irradiation.

Tableau 2 : Répartition étiologique des péricardites constrictives à partir de trois études

	Vaitkus [16] 1991 n=82	Cameron [9] 1987 n=85	Ling [10] 1999 n=133
Idiopathiques	15%	42%	34%
Chirurgie cardiaque	39%	11%	17%
Péricardite infectieuse (dont BK)	11%	6%	3%
Irradiation	1%	31%	14%
Autres	34% ¹	10% ²	32% ³

1 inclus infarctus du myocarde, néoplasme, lupus, traumatisme et non statué.

2 inclus néoplasme, hémodialysé, sarcoïdose et maladies du tissu conjonctif

3 inclus polyarthrite, péricardites et divers

1.4 Anatomopathologie

Le péricarde est composé d'une couche externe, péricarde fibreux, qui dérive sur le plan embryologique (Fig. 2) de la somatopleure et d'une membrane interne formant le péricarde séreux dérivant de la splanchnopleure. Le péricarde séreux comporte une cavité centrale virtuelle (cavité péricardique) bordée par deux feuillets séreux, viscéral et pariétal, composée d'une fine couche de cellules mésothéliale reposant sur une fine couche conjonctive. La cavité péricardique contient une petite quantité de liquide séreux, entre 15 et 50 ml, qui est un ultrafiltrat du plasma. Le feuillet viscéral est fortement attaché à la surface du cœur (épicaarde) et à la graisse épicaardique. Le feuillet pariétal est en regard du péricarde fibreux. Le péricarde empêche la propagation de l'infection et de l'inflammation des structures médiastinales adjacentes, prévient la dilatation excessive du cœur et réduit les frictions entre le cœur et les structures adjacentes [17]. Plusieurs processus pathologiques peuvent affecter le péricarde incluant les infections, les néoplasmes, les traumatismes, les pathologies myocardiques et congénitales.

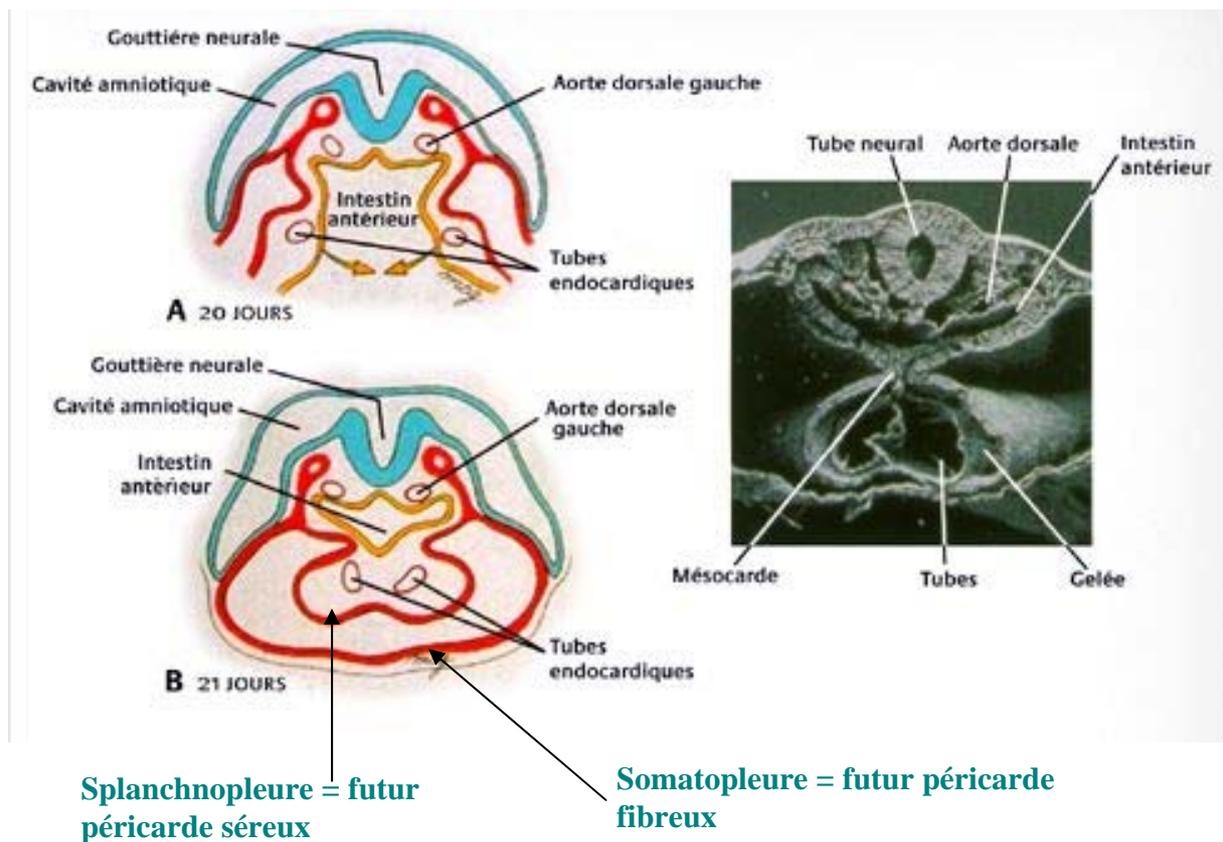


Figure 2 : Origine embryologique du péricarde

Source : *Embryologie médicale*, 6^{ème} édition, Langman J., Sadler T.-W. 1996

Les deux couches peuvent être atteintes, le péricarde fibreux réalisant une véritable carapace autour du cœur et le péricarde séreux prenant l'aspect en porcelaine (fig. 3).

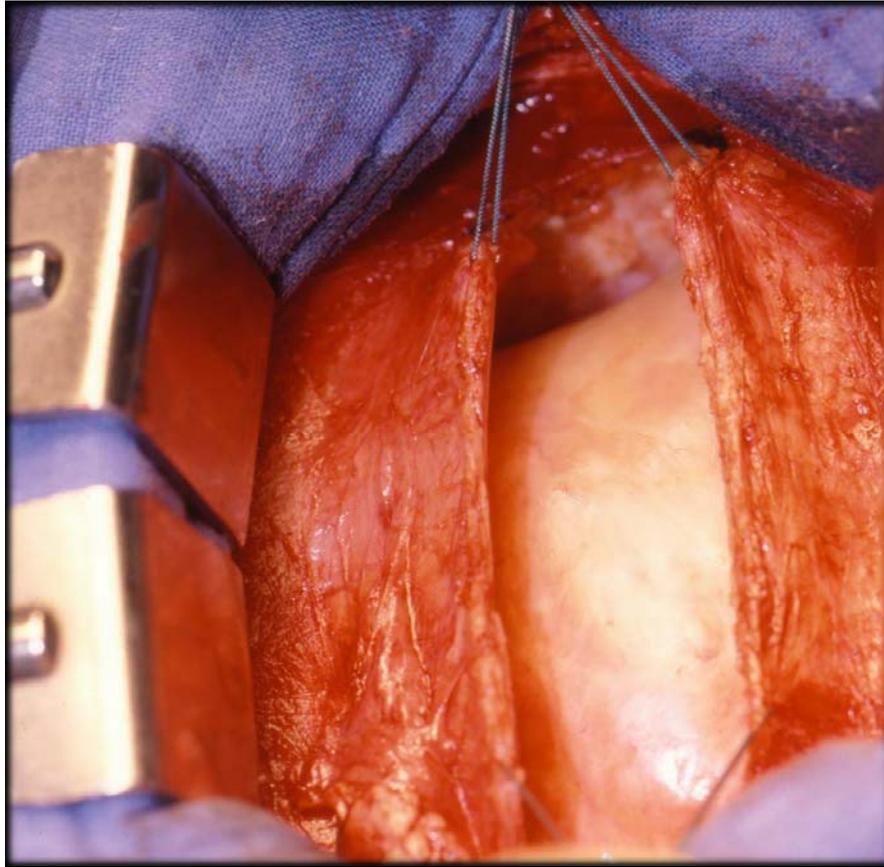


Figure 3 : Photographie per-opératoire d'un patient de notre série.

Cette fibrose péricardique débute généralement par un épisode d'inflammation (péricardite aiguë symptomatique ou non) , conduisant à un dépôt de fibrine et à un épanchement péricardique. Secondairement apparaît un état subaigu d'organisation et de résorption de l'épanchement, suivi de processus chroniques (épaississement du péricarde avec oblitération de l'espace péricardique, cicatrices fibreuses). Le plus souvent, les couches pariétale et viscérale se symphysent (fig. 4), mais dans un certain nombre de cas, le processus constrictif est d'abord produit par le feuillet péricardique viscéral (épicaarde). Lorsque la constriction se forme, un dépôt calcique peut contribuer à épaissir et rigidifier le péricarde. La péricardite constrictive implique généralement un processus cicatriciel symétrique, produisant une restriction uniforme du remplissage des cavités cardiaques. Il n'existe que des cas très rares d'épaississement localisé du péricarde, que se soit au niveau du sillon auriculo-ventriculaire entourant les anneaux des valves semi-lunaires, ou à la base de l'aorte, de la veine cave, ou de la voie d'éjection ventriculaire droite, pouvant simuler de véritables rétrécissements valvulaires.



Figure 4 : Péricardite constrictive :coupe transversale du myocarde ventriculaire montrant un épaissement fibreux considérable du péricarde avec une symphyse des deux feuillets à la suite d'une péricardite tuberculeuse. On voit dans les artères coronaires, le produit de contraste bleu qui a été injecté (pièce de musée). *Source :Atlas en couleurs d'Anatomie Pathologique Cardiaque .Geoffrey Farrer- Brown, 1977*

1.5 Physiopathologie

1.5.1 Rappels

La physiopathologie de la péricardite constrictive résulte de la perte de l'extensibilité du péricarde à l'origine de la restriction hémodynamique qui est une élévation anormale de la précharge par augmentation de la rigidité ventriculaire. Le péricarde forme une véritable carapace encerclant le cœur et limitant l'expansion des deux ventricules dans le petit axe. Cependant l'expansion ventriculaire dans le grand ou long axe, sous le contrôle des deux anneaux atrio-ventriculaires, reste possible. Si le processus atteint également le feuillet viscéral, c'est à dire l'épicarde, l'expansion sera limitée dans les deux axes. Dans ce cas, la distinction avec la cardiopathie restrictive est plus difficile et nécessite une analyse fine des données échographiques, iconographiques et hémodynamiques.

Avant d'exposer les éléments pathophysiologiques de la PC, il est indispensable de rappeler les variations respiratoires du remplissage ventriculaire chez le sujet normal.

Le cycle respiratoire, par les modifications de pressions et de résistances à l'écoulement sanguin qu'il produit, provoque des variations du remplissage cardiaque gauche et droit. Au cours de la respiration, la pression intra-thoracique varie. Cette variation de pression se transmet intégralement aux vaisseaux intra-thoraciques qui ne sont pas recouverts par le péricarde, et à un degré légèrement moindre aux cavités cardiaques. En effet, le péricarde fibreux qui entoure le cœur constitue une barrière à la transmission de pression intra-thoracique aux cavités cardiaques.

Lors de l'inspiration, la pression intra-thoracique diminue. Cette baisse de pression est transmise aux vaisseaux intra-thoraciques (veines pulmonaires extra-péricardiques) et à un moindre degré aux cavités cardiaques à travers le péricarde. La veine cave inférieure, qui draine l'essentiel du retour veineux périphérique, est extra-thoracique et non sujette aux variations de pressions intra-thoraciques. Donc :

- à droite : la pression dans la veine cave inférieure (VCI) est stable, mais celle de l'oreillette droite (OD) diminue. Le gradient de pression entre VCI et OD augmente, facilitant ainsi le remplissage droit.

- à gauche : la pression dans les veines pulmonaires (VP) diminue un peu plus que dans l'oreillette gauche (OG). Cela engendre une petite baisse du gradient de pression entre ces deux structures, responsable d'une diminution du remplissage gauche. Par ailleurs, les alvéoles remplies d'air au cours de l'inspiration, compriment les petites artérioles et

provoquent une stagnation de sang dans les poumons facilitant ainsi les échanges gazeux et gênant d'autant le retour gauche.

L'expiration provoque les modifications inverses.

En résumé :

- en inspiration : le remplissage droit augmente et le remplissage gauche diminue.
- en expiration : le remplissage droit diminue et le remplissage gauche augmente.

1.5.2 La dissociation des pressions intra-thoraciques et intra-cardiaques

Chez un patient avec une constriction péricardique, le péricarde rigide isole les cavités cardiaques, et empêche la transmission des variations de pression intra-thoraciques vers les cavités gauches.

Pendant l'inspiration, le gradient de pression entre les veines pulmonaires et les cavités gauche décroît, ce qui entraîne une réduction de la vitesse du flux diastolique à travers les veines pulmonaires et donc une baisse du remplissage ventriculaire gauche.

1.5.3 La majoration de l'interdépendance interventriculaire (fig. 5)

Ce phénomène, qui existe chez le sujet sain, est amplifié en cas de constriction péricardique. Chez le sujet sain, le remplissage inspiratoire du VD s'effectue certes au dépens du péricarde mais, à un moindre degré, au détriment du VG voisin à travers le septum interventriculaire, responsable d'une baisse physiologique du volume d'éjection ventriculaire gauche d'environ 7% et une baisse de 3% de la pression artérielle [18]. Lors de l'expiration on assiste au phénomène inverse. Quand le péricarde est normal cette interdépendance VG-VD est peu significative.

Santamore a montré de manière élégante en 1986 [19], sur un modèle de constriction péricardique chez le chien, que les ventricules étaient couplés de manière pathologique. La coque rigide péricardique détermine un volume cardiaque fixe et crée une interdépendance majeure entre les deux ventricules. Ainsi, le remplissage d'un ventricule gêne considérablement le remplissage de l'autre, d'où une variation respiratoire importante de la vitesse des différents flux.

Dans les cardiomyopathies restrictives, l'absence de contrainte péricardique, l'hypertrophie et/ou la rigidité accrue du septum inter-ventriculaire expliquent la faible interdépendance

entre les deux ventricules et par conséquent une faible variation respiratoire de la vitesse des flux. C'est un élément déterminant de distinction entre les deux pathologies.

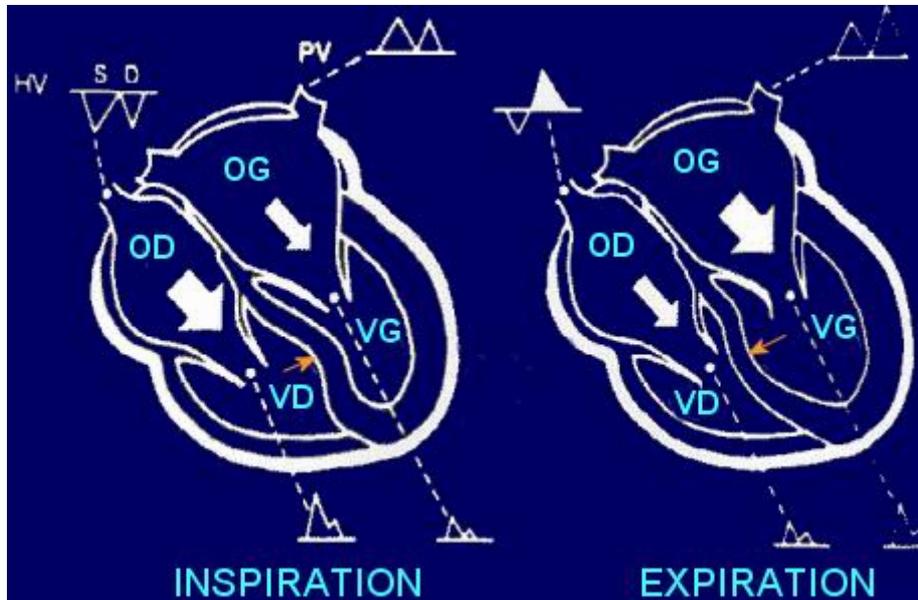


Figure 5 :Caractéristiques physiopathologiques de la péricardite constrictive. HV :flux veineux hépatiques, PV : flux veineux dans les veines pulmonaires, RA :oreillette droite, LA oreillette gauche, RV :ventricule droit, LV ventricule gauche. Source :*Journal of the American College of Cardiology*,1994,volume23,pages154-62

1.5.4 Le remplissage diastolique pathologique

Le péricarde fibreux et rigide limite le remplissage diastolique de l'ensemble des cavités cardiaques et est à l'origine de l'élévation des pressions télé-diastoliques. Normalement, approximativement 75% du remplissage ventriculaire se déroule pendant la phase 2 (remplissage rapide) de la diastole, et 10 à 20% durant la phase 4 (contraction atriale).

Dans la péricardite constrictive, le remplissage ventriculaire est différent car il est initialement très rapide du à l'élévation de la pression atriale. Jusqu'à 75 % du remplissage ventriculaire s'effectue dans les premiers 25 % de la diastole. Ce remplissage rapide s'interrompt brutalement en milieu de diastole par le manque d'extensibilité du péricarde rigide. En fin de diastole le remplissage ventriculaire est très limité car la systole auriculaire doit faire face à une pression intra-ventriculaire importante. Ainsi le seul moyen pour maintenir un débit cardiaque suffisant est d'augmenter la fréquence cardiaque.

1.5.5 L'insuffisance circulatoire mais pas ventriculaire

Dans certain cas, la cicatrice péricardique est si dense que les volumes diastoliques ventriculaires s'en trouvent réduits, responsable d'un fléchissement du volume d'éjection et du débit cardiaque, en dépit d'une tachycardie compensatrice. La baisse du débit cardiaque associée à la tachycardie et à l'augmentation des pressions de remplissage peut simuler une insuffisance ventriculaire. Toutefois, la contraction systolique ventriculaire et la contractilité intrinsèque du myocarde sont toujours normales, ou presque. Rarement, dans des cas graves de péricardite constrictive, on peut observer une diminution de la fonction systolique myocardique, liée à une atrophie myocardique, une fibrose ou une compression des artères coronaires épiscopardiques (fig. 6) avec une ischémie myocardique [20, 21].

Bien que la présence d'une myocardiopathie sous-jacente soit un facteur de mauvais pronostic, il arrive qu'une amélioration spectaculaire de la fraction d'éjection intervienne après la mise à nu d'un péricarde épais et fibreux [22].



Figure 6 : Coronarographie objectivant une déviation de l'artère interventriculaire antérieure.

1.5.6 L'augmentation marquée de la rétention hydrosodée et de la pression veineuse_centrale

La baisse du remplissage ventriculaire observée dans la péricardite constrictive est responsable de la baisse du débit cardiaque (loi de Starling) et de la pression artérielle à l'origine de la stimulation neuro-hormonale (système rénine-angiotensine-aldostérone, système sympathique et arginine-vasopressine) et donc de la rétention hydrosodée [23]. Le même phénomène s'observe dans les cardiomyopathies d'autres origines (ischémiques, valvulaires, restrictive, primitive...). Cependant, la rétention hydrosodée et la pression veineuse des patients avec une péricardite constrictive sont plus importantes que chez les patients ayant une cardiomyopathie plus classique. Dans une étude [24] portant sur 16 patients atteints de péricardite constrictive, il avait été observé en moyenne une rétention chronique de 9,6 litres d'eau !

La rétention hydrosodée exagérée s'explique par le fait que les oreillettes sont limitées dans leur expansion et par conséquent, la stimulation des neuro-récepteurs atriaux et la sécrétion du peptide atrial natriurétique (ANP) sont significativement réduits par rapport à celle présente dans les autres cardiomyopathies. Après péricardectomie, le taux d'ANP circulant s'élève [25, 26].

Normalement, le cœur est une part relativement distensible du système circulatoire et peut compenser une certaine augmentation du volume sanguin des patients congestifs lors d'une cardiopathie quelconque. Dans la constriction péricardique, cette capacité est sévèrement restreinte, ce qui contribue également à l'augmentation de la pression veineuse.

Cela explique pourquoi les patients porteurs d'une constriction péricardique ont une plus grande expansion du volume plasmatique total que ceux avec la même réduction du débit cardiaque secondaire à une autre cardiopathie. Cependant ces patients développeront rarement un œdème pulmonaire en raison du fait de l'absence de congestion veineuse pulmonaire. Spodick en 1989 proposait comme explication complémentaire le rôle d'une baisse du taux circulant d'ANP dans la prévention des mouvements trans-capillaires du plasma [27].

C'est ainsi que la pression artérielle dans la péricardite constrictive, est plus maintenue par l'expansion du volume plasmatique que par l'augmentation des résistances vasculaires périphériques.

1.6 Diagnostic

1.6.1 Anamnèse

L'interrogatoire est primordial et peut orienter l'étiologie de l'insuffisance cardiaque. Il faut rechercher une histoire de péricardite aiguë, une chirurgie cardiaque, une radiothérapie médiastinale, une maladie du tissu conjonctif, ou un traumatisme thoracique. Dans un grand nombre de cas on ne retrouvera aucun antécédent.

1.6.2 Clinique

1.6.2.1 Généralités

Les diagnostics différentiels de la péricardite constrictive incluent la cardiomyopathie restrictive, l'insuffisance ventriculaire droite, les pathologies de la valve mitrale et tricuspidiennne, et la tamponnade. Les signes et symptômes de la péricardite constrictive sont nombreux et non spécifiques. Ils sont insidieux et peuvent se développer des semaines à des décennies après un épisode de péricardite, de chirurgie ou de traumatisme cardiaque. Dans une étude de 45 patients [28] avec un diagnostic chirurgical de péricardite constrictive, la durée moyenne des symptômes avant le diagnostic était de 23,4 mois (extrêmes 1-204 mois). Dans une autre série de 84 cas [29] diagnostiqués également de manière chirurgicale, la durée moyenne des symptômes avant le diagnostic était de 20 mois (extrêmes 1 à 264 mois)

1.6.2.2 Les signes fonctionnels

Ils sont la conséquence de la congestion veineuse systémique qui dépend de la surface et de l'extension du processus fibrosant. Il est donc difficile d'établir le diagnostic simplement sur ce tableau clinique qui est commun à de nombreuses pathologies cardiovasculaires. Dans la série de Wood, le gonflement abdominal était le signe fonctionnel le plus fréquent. La dyspnée et l'orthopnée étaient retrouvées dans près de la moitié des cas. Dans une autre série plus récente [30], la dyspnée était retrouvée dans 96% des cas, l'asthénie dans 65% des cas, la toux dans 43% des cas, les douleurs thoraciques dans 35% des cas et le gonflement abdominal que dans 17% des cas.

Lorsque les pressions de remplissage droites ne sont pas très élevées (entre 10 et 15 mmHg), des symptômes abdominaux vagues tels que le ballonnement post prandial, la dyspepsie, les

flatulences et l'anorexie peuvent se rencontrer. Lorsque les pressions sont plus élevées (entre 15 et 30 mmhg), des symptômes de congestion pulmonaire veineuse plus classiques comme la dyspnée, l'orthopnée et la toux qui apparaissent. Les épanchements pleuraux et l'élévation du diaphragme liés à l'ascite peuvent favoriser la dyspnée.

1.6.2.3 Les signes physiques

Parmi 231 cas de péricardite constrictive réunies à partir de 4 études durant les années 1950 (tableau 3), une turgescence de la veine jugulaire était présent dans 96% des cas et une ascite dans 56% des patients. Les symptômes telles que la grande fatigue, la perte de poids, et l'atrophie musculaire évoquent une diminution du débit cardiaque.

Tableau 3 : Caractéristiques cliniques de la PC recueillies à partir de 4 études

	Gimlette[31] 1959	Evans[32] 1952	Chambliss[33] 1951	Dalton[34] 1956
Signes				
Orthopnée	90%		34%	
Dyspnée		17%	89%	
dyspnée d'effort		93%	89%	
Crépitations	55%			
Pouls veineux jugulaire	100%	100%	100%	86%
Oedèmes	79%	67%	67%	
Hépatomégalie	84%	100%		89%
Ballonnement abdominal		67%	80%	
Ascite	44%	53%	85%	47%
B3 anormal	68%	33%		
Calcifications sur le CT	44%	70%	36%	
Fibrillation auriculaire	31%	43%	23%	25%
Faible amplitude des QRS	66%			55%
ECG normal	0%	0%		

CT : cliché thoracique

a) La veine jugulaire

C'est l'élément le plus important dans l'examen physique. Les conditions d'examen doivent être rigoureuses, en prenant son temps et sur un patient en position semi assise.

Le pouls veineux jugulaire typique de la péricardite constrictive comporte deux chutes (fig.7) pendant le cycle cardiaque, la chute x en systole et y en protodiastole.

La descente Y rapide traduisant le remplissage diastolique rapide, produit le signe de Friedreich, noté dans 94% [35]. L'existence de cette descente y rapide était autrefois un bon moyen de distinction avec deux pathologies mimant une constriction et ne présentant pas ce signe: le rétrécissement de la valve tricuspide et la tamponnade cardiaque.

La dépression x correspond à la descente de la base du cœur en systole habituellement peu profonde.

La chute y est plus profonde que x, notamment dans les cas chroniques (coquille rigide) et lors d'une fibrillation auriculaire qui est un facteur réduisant la descente systolique.

Ce signe ne permet pas de la distinguer de son principal diagnostic différentiel qui est la cardiomyopathie restrictive. Cependant le temps de la descente y est plus court dans la péricardite constrictive, donnant un aspect de « chiquenaude » sur une veine jugulaire continuellement distendue.

Les patients présentant une péricardite constrictive subaiguë ou élastique (voir chapitre 6) ont une onde x et y comparables, donnant un aspect de « W » ou « M », ou même une descente x dominante comme dans la tamponnade.

Les patients avec une restriction ont parfois des pulsations de la veine jugulaire, dues à une large onde A, ou une régurgitation tricuspide importante, ce qui ne se voit pas dans les constrictions.

L'examen du pouls de la veine jugulaire n'est bien sûr pas supplanté par l'enregistrement des courbes de pressions auriculaires droites (cathétérisme cardiaque).

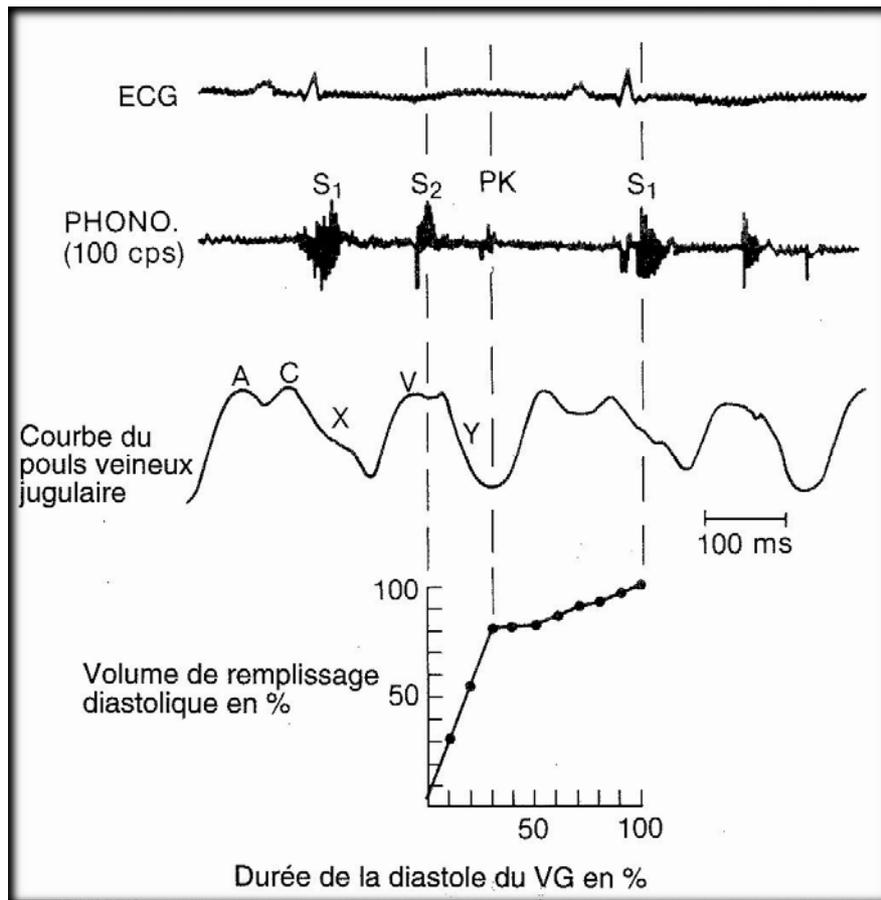


Figure 7 : Electrocardiogramme(ECG),phonocardiogramme(PHONO),pouls veineux jugulaire et courbe de remplissage diastolique ventriculaire gauche chez un patient atteint d'une péricardite constrictive.

A :contraction auriculaire, V :contraction ventriculaire, descente X :relaxation auriculaire descente Y : remplissage ventriculaire, c :crochetage en rapport avec la fermeture des valves AV, S1=B1, S2=B2, PK :pericardial knock ou vibrance péricardique ou bruit diastolique précoce

Source : Tyberg, et al. : Genesis of pericardial knock in constrictive pericarditis. *Am.J.Cardiol.*46 ; 570,1980

b) Le signe de Kussmaul

Dans un cœur normal, l'inspiration entraîne une baisse de la pression intra-thoracique et intra-péricardique de + 1 à - 3 mm Hg, à l'origine d'une augmentation du retour veineux et d'une baisse de la pression dans la veine jugulaire.

En cas de constriction, les pressions élevées à droite empêchent un remplissage correct de l'oreillette droite à l'origine d'une augmentation de la pression dans la veine jugulaire lors de l'inspiration définissant le signe de Kussmaul [36] (fig. 8). Il n'est pas spécifique de la péricardite constrictive et peut se voir dans d'autres situations d'élévation des pressions à

droite, comme l'infarctus du ventricule droit, la cardiomyopathie restrictive et la sténose tricuspidiennne. Une théorie datant de 1942 suggérait que l'augmentation inspiratoire de la pression veineuse jugulaire pouvait aussi refléter une élévation des pressions intra-abdominales secondaire à un mouvement du diaphragme transmis à la veine cave.

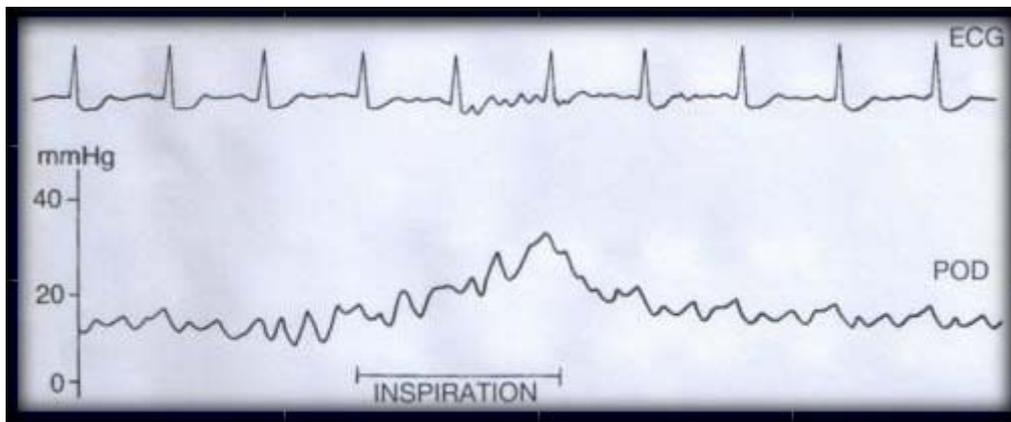


Figure 8 : Enregistrement de la pression intra auriculaire droite (POD) : le signe de Kussmaul

c) Le pouls paradoxal (qui n'est pas paradoxal...)

Le pouls paradoxal décrit par Kussmaul est la majoration d'une baisse physiologique du volume d'éjection ventriculaire gauche d'environ 7% au cours de l'inspiration et une baisse de 3% de la pression artérielle. Lors d'une péricardite constrictive rigide, le pouls paradoxal existe mais n'excède jamais 10 mmHg, sauf si l'on découvre la présence d'un épanchement intra péricardique sous pression évoquant une tamponnade [17] ou une péricardite constrictive effusive ou s'il co-existe une pathologie pulmonaire.

d)Le bruit diastolique précoce

Il se situe en proto-diastole et on peut l'entendre le long du bord droit du sternum. Il n'est presque pas perceptible dans la péricardite constrictive subaiguë ou fibro-élastique (voir chapitre 6) et imperceptible en cas de tamponnade [37]. Ce bruit apparaît pendant le remplissage précoce diastolique et peut être confondu avec le deuxième bruit par un examinateur inexpérimenté (fig. 5). Il apparaît précisément 0,06 à 0,12 secondes après B2 et a un caractère « happé ». A l'auscultation on a l'impression d'entendre soit un B2 très large

dans le temps soit le bruit d'ouverture mitral. Le terme « pericardial knock » ou « vibration péricardique », généralement utilisé n'est pas très approprié. En effet, ce bruit ne ressemble pas au « knock » de la fermeture d'une porte, et n'est pas causé par les calcifications péricardiques qui « cognent » contre la cage thoracique la faisant vibrer, comme certains auteurs pouvaient le penser . Il serait présent chez 30 à 70% des patients porteurs d'une péricardite constrictive [38].

Dans la cardiomyopathie restrictive, il existe également un bruit diastolique précoce, surtout en présence d'une régurgitation tricuspидienne importante, qui est le B3 classique de l'insuffisance cardiaque à l'origine du bruit de galop, plus tardif que la vibration péricardique précédemment décrite, apparaissant 0,12 à 0,18 seconde après B2 , de caractère sourd ou mat.

1.6.3 Examens complémentaires

1.6.3.1 Electrocardiogramme

Il montre en général une tachycardie sinusale ou une fibrillation auriculaire présente dans la moitié des cas, en rapport avec l'élévation prolongée des pressions auriculaires et à un élargissement auriculaire. Lorsque le patient est en rythme sinusal, l'onde P tend à être large et « crénelée », mais faible en amplitude, reflétant un retard de conduction intra-auriculaire. Cela se voit plus souvent dans les cas chroniques que subaigus. Au contraire, dans la cardiomyopathie restrictive, l'onde P est plus ample secondaire à la dilatation auriculaire; la différence s'explique par l'invasion fibreuse du tissu atrial dans la constriction péricardique et par la compression externe du péricarde qui empêche l'expansion auriculaire. Les ondes T sont généralement aplaties voire inversées de manière diffuse (29-30) Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire et intra-ventriculaire et les pseudo-signes d'infarctus (ondes Q profondes) semblent être liés à une extension de la fibrose au myocarde et au pourtour coronarien, compromettant ainsi le flux sanguin [39].

Le microvoltage est peu discriminant, présent également dans la tamponnade et la restriction myocardique. Il n'y a pas de signe d'hypertrophie ventriculaire (comme dans la restriction). Il peut exister une situation assez rare (<5% des cas) simulant une hypertrophie ventriculaire droite secondaire à une couche péricardique cicatricielle dense, entourant le ventricule droit, associée à une dilatation compensatrice et une hyperkinésie de la chambre d'éjection [40].

1.6.3.2 Cliché thoracique

La silhouette cardiaque peut être modifiée, élargie de manière globale s'il existe un épanchement péricardique ou plus au niveau du médiastin supérieur droit s'il existe une dilatation de la veine cave. Les calcifications péricardiques sont hautement spécifiques d'une péricardite calcifiante, évoquant une péricardite constrictive sans affirmer le diagnostic. Dans les années 50-60, elles étaient retrouvées dans 44 à 90% des cas (tableau 3) et c'était la tuberculose qui était la grande pourvoyeuse de calcifications [41]. Aujourd'hui, les résultats sont variables en fonction des études mais la fréquence restent $\leq 50\%$. (tableau 4) et c'est l'origine idiopathique qui est majoritairement responsable de calcifications.

Tableau 4 : Pourcentage de calcifications péricardiques en fonction des études

	Gimlette [31] 1959	Mayo Clinic study 231 patients 1936-1982	Cameron [9] 106 patients 1987	Reinmuller[42] 1993	Lieng H [43] 135 patients 2000
Calcifications péricardiques	90%	40%	5%	53%	27%

Les calcifications sont mieux visualisées sur le cliché de profil (fig. 9). Elles prédominent en regard de la paroi inférieure (diaphragmatique) et antérieure du ventricule droit ainsi qu'au niveau du sillon auriculo-ventriculaire. Celles recouvrant l'oreillette gauche et le ventricule gauche sont moins fréquentes [42]. Une tentative d'explication a été avancée par Chambliss et al. : le liquide péricardique est déplacé par les vigoureuses contractions du ventricule gauche pendant la résorption d'un épanchement péricardique et a tendance à graviter préférentiellement autour des cavités cardiaques droites sur lesquelles vont se déposer le calcium [33]. C'est pourquoi des calcifications isolées en regard du ventricule gauche doivent faire penser en premier lieu à un anévrysme ventriculaire calcifié.

Les calcifications péricardiques sont aussi un marqueur de mauvais résultats post-opératoires dans quelques études [31] mais sans incidence dans d'autres [7, 44]. Malgré le résultat discordant des différentes études, certains pensent qu'elles sont un marqueur de mauvais pronostic et ceci semble logique, puisque les calcifications indiquent la chronicité, et par conséquent, la sévérité du processus pathologique. De plus les calcifications rendent la péricardectomie plus difficile et donc augmentent le taux d'échec [44]. L'association entre

calcifications et la mortalité pré-opératoire était moins apparente dans les anciennes séries car l'ubiquité des calcifications réduisaient leur valeur discriminative.

Dans une série de 135 patients, la présence de calcifications péricardiques étaient corrélées à une dilatation auriculaire et à la fibrillation auriculaire.

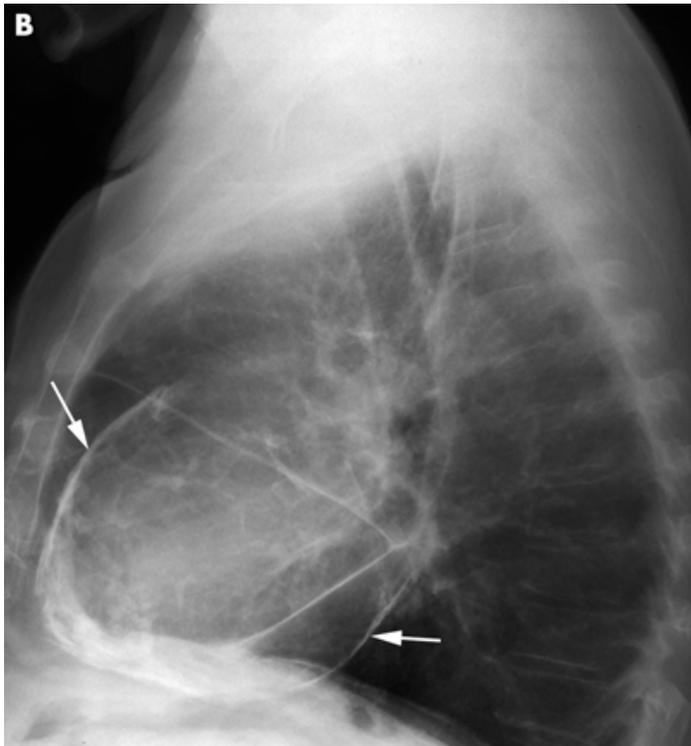


Figure 9 : Cliché thoracique de profil : liseré calcaire (flèches)



Figure 10 : Radiographie pulmonaire de face. Calcifications + épanchement pleural gauche

Les épanchements pleuraux s'observent chez environ 60% des patients sous forme d'épanchements pleuraux persistants inexplicés [45]. Pour une raison encore obscure les épanchements pleuraux semblent plus fréquents à gauche ou alors sont bilatéraux [46].

1.6.3.3 Les critères hémodynamiques

Les premières mesures hémodynamiques intra-cardiaques ont été réalisées par Bloomfield et al. [47] en 1946. Par la suite, Hansen et al.[48] décrivaient le classique « Dip and Plateau » sur le tracé de l'enregistrement hémodynamique des pressions ventriculaires droites. D'autres études montraient les mêmes enregistrements dans la CMR [49].

a) La pression dans l'oreillette droite (POD)

La pression auriculaire droite (fig. 11) se caractérise par une descente systolique x intacte (relaxation auriculaire), une descente proto-diastolique y proéminente (remplissage ventriculaire), des ondes a et v (contraction auriculaire et ventriculaire) assez petites donnant l'aspect classique de w ou m chez les patients en rythme sinusal.

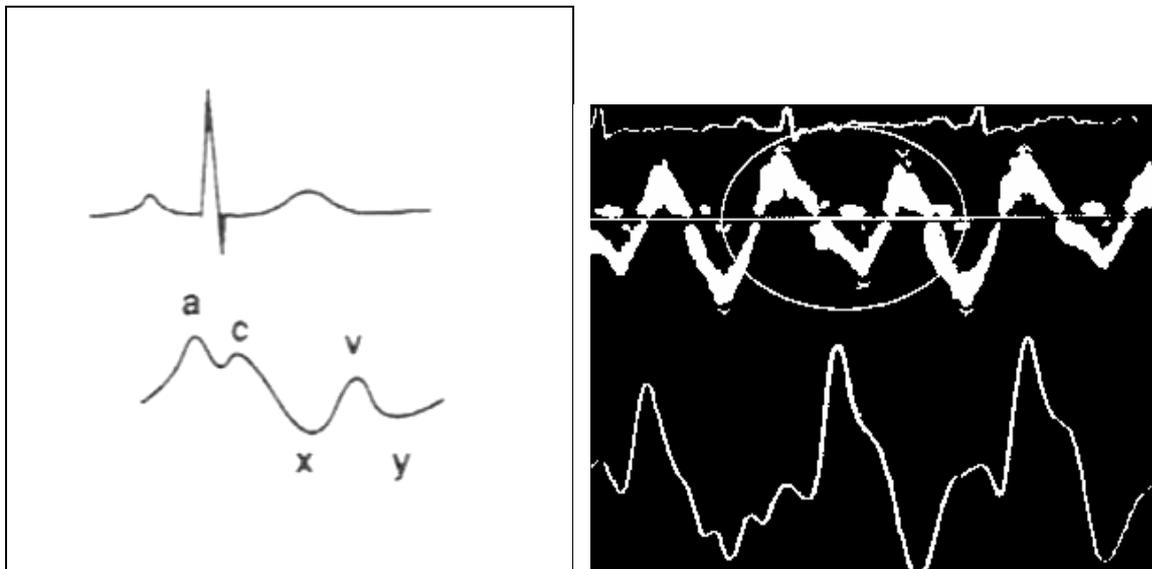


Figure 11: A gauche, représentation schématique de la courbe de la POD synchronisée à l'ECG chez un sujet normal. A droite enregistrement hémodynamique de la POD (en haut) et de la PVD (en bas) chez un sujet atteint d'une PC. On voit la descente y plus marquée correspondant au Dip de la courbe du VD.

b) La courbe de pression ventriculaire droite (PVD)

Elle montre une dépression proto-diastolique importante (DIP) pouvant atteindre le zéro et même moins (fig. 12). Cette dépression est suivie d'une remontée brutale pour former ensuite, en méso-diastole, un plateau horizontal (PLATEAU) dont la hauteur est supérieure au tiers de la pression télé-systolique du ventricule droit (critère de Yu) affirmant une adiaastolie des cavités droites. Cet aspect caricatural est plus difficilement constaté dans le ventricule gauche.

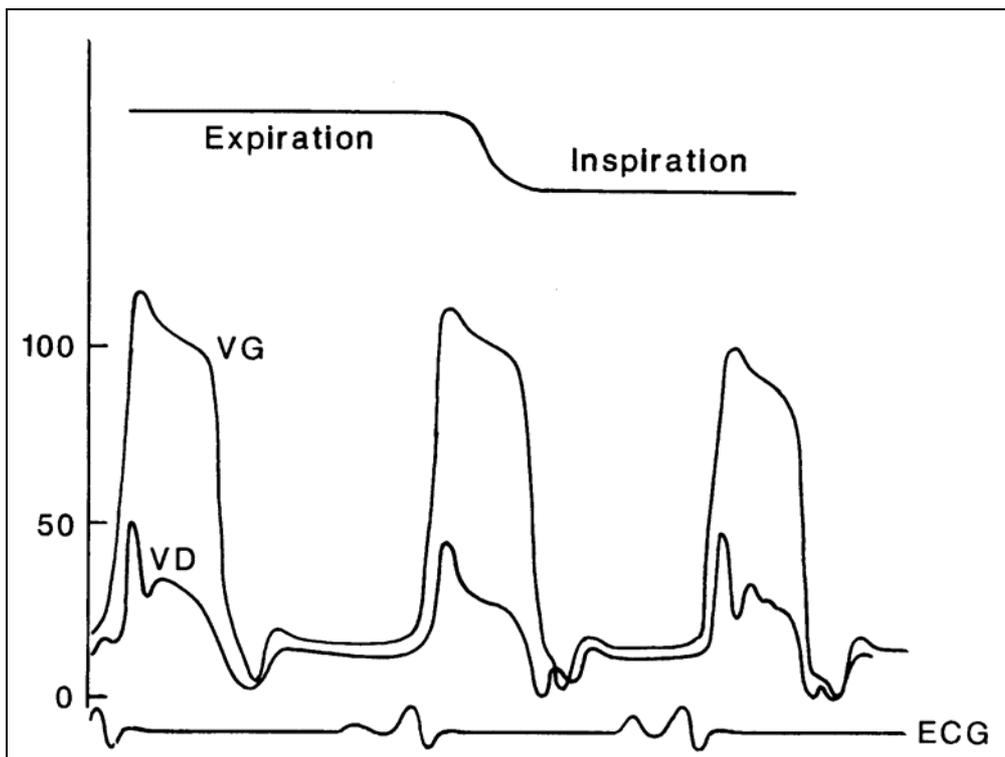


Figure 12 : Courbes simultanées de pressions ventriculaire gauche (VG) et ventriculaire droite (VD), montrant l'égalisation des pressions diastoliques ventriculaires avec l'aspect caractéristique en dip-plateau. ECG : électrocardiogramme

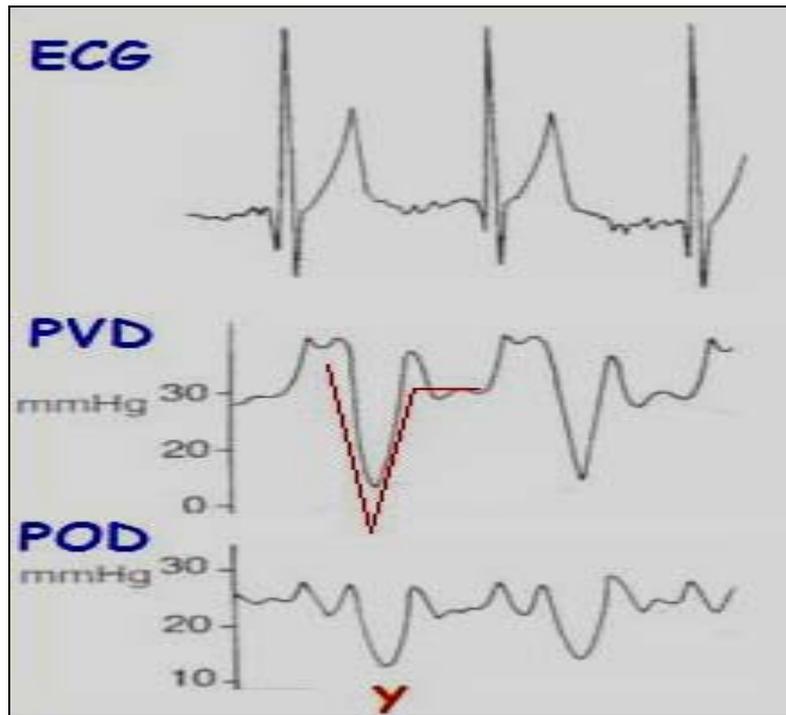


Figure 13 :Signe de la racine carrée.

c) La performance myocardique

L'index cardiaque est peu diminué au repos et la fraction d'éjection angiographique reste normale. Dans les formes évoluées l'index cardiaque peut diminuer.

d) Le diagnostic hémodynamique de la PC

Il existe des « critères classiques » pour le diagnostic hémodynamique de la constriction péricardique et permettant de la distinguer de la CMR :

- l'égalisation (différence ≤ 5 mmHg) de la pression télé-diastolique ventriculaire droite et de la pression télé-diastolique ventriculaire gauche.°
- l'élévation modérée des pressions systoliques dans le ventricule droit (≤ 50 mmHg) alors que dans la restriction, elle est très souvent supérieure à 50 mmHg [50].
- le rapport de la pression télé-diastolique et télé-systolique dans le ventricule droit supérieur à un tiers (indice de Yu) alors que dans la restriction il est toujours inférieur à un tiers.
- l'absence de variation respiratoire (< 3 mmHg) de la pression auriculaire droite, qui est élevée (> 10 mmHg).

Cependant plusieurs études ont montré que la sensibilité et la spécificité de ces critères n'est pas optimale, expliquant que le diagnostic peut être encore équivoque, entre constriction et

restriction. C'est pourquoi Halte (1989) a proposé un élément discriminant représenté par la variation dynamique respiratoire du remplissage ventriculaire (fig. 14 et 15) traduisant la dissociation des pressions intra-thoraciques et intracardiaques ainsi que l'inter-dépendance accrue inter-ventriculaire n'existant pas dans la cardiomyopathie restrictive [51].

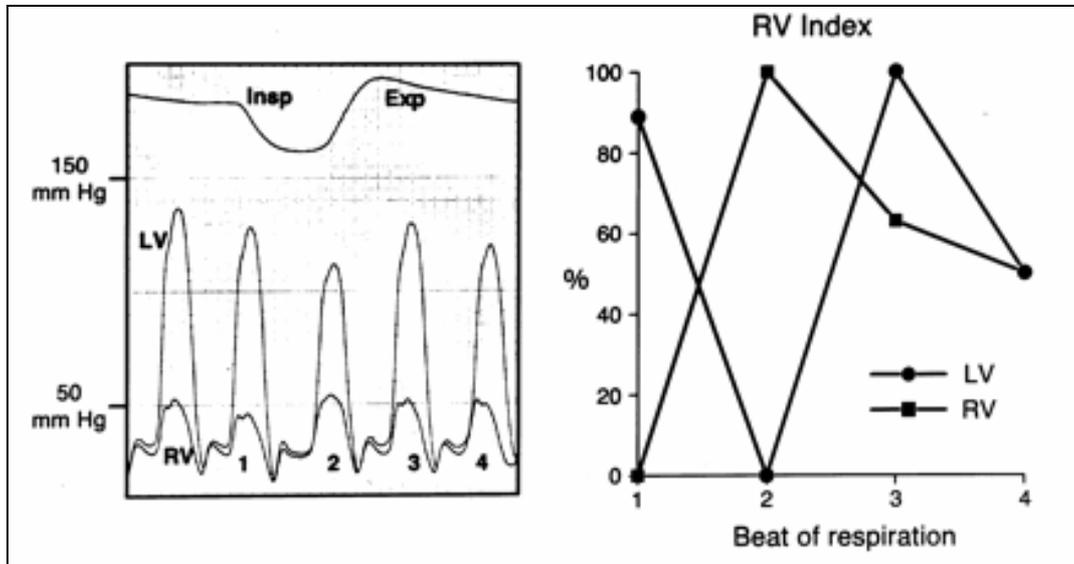


Figure 14 : Variations respiratoires des pressions intra-ventriculaires gauche et droite en fonction de la respiration en cas de PC. A gauche : courbes hémodynamiques, à droite : diagramme des pressions en fonction de la respiration. LV : ventricule gauche, RV : ventricule droit. Cycle respiratoire : 1,2 : inspiration 3,4 : expiration

Source : Hurrel, Circulation 1996

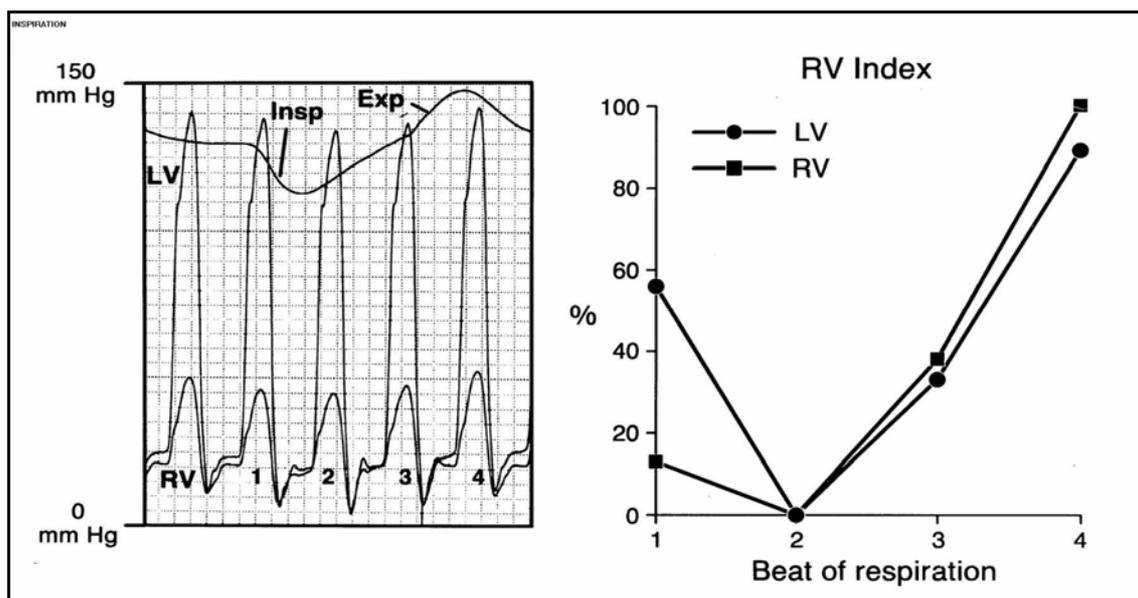


Figure 15 : en cas de CMR

Pratiquement, on observe au pic de l'inspiration une augmentation de la pression systolique ventriculaire droite et une baisse de la pression systolique ventriculaire gauche. Par contre en cas de CMR, la variation des pressions se fait dans de manière concordante, avec une baisse des pressions ventriculaires gauches et droites à l'inspiration.

Cependant, il existe encore des limites pour ce critère :

- la fibrillation auriculaire entraîne des variations de remplissage en fonction de l'intervalle RR.
- l'augmentation des pressions de remplissage à gauche (dysfonction VG) peuvent masquer ces variations respiratoires.
- les atteintes respiratoires sévères (restrictives et obstructives) peuvent mimer les mêmes variations.

Une étude comportant 36 patients [52] avait mesuré la sensibilité et la spécificité des différents critères hémodynamiques pour faire le diagnostic de la PC; ils sont exposés dans le tableau 5.

Tableau 5 : Sensibilité, spécificité, Valeur Prédictive Positive (VPP) et Négative (VPN) des critères hémodynamiques de la constriction péricardique.

Critères conventionnels	Sensibilité %	Spécificité %	VPP %	VPN %
PTDVG-PTDVD < 5 mmHg	60	38	4	57
PTDVD/PTSVD > 1/3	93	38	52	89
PAPS < 55 mmHg	93	24	47	25
Variations respiratoires de la POD < 3 mmHg	93	48	58	92
Interdépendance ventriculaire	100	95	94	100

1.6.3.4 Echocardiographie

Quand la péricardite constrictive est cliniquement suspectée, l'échographie bidimensionnelle et le doppler combiné au scanner thoracique et/ou à l'IRM peuvent fortement évoquer le diagnostic qui devra dans tous les cas être conforté par le cathétérisme ventriculaire droit.

a) Echographie bidimensionnelle (BD) et Temps mouvement (TM)

En échographie BD, certains signes échographiques [53, 54] suggèrent fortement le diagnostic. Un épaissement péricardique existe dans 50% des cas. Il marque la présence du caractère fibreux ou calcifié sans préjuger du caractère constrictif de la maladie. En effet en cas d'épaississement péricardique détecté échographiquement, seuls 38% des patients présenteront une constriction au cathétérisme [55]. Le péricarde normal ressemble à une couche mince et claire mesurant $1,2 \pm 0,8$ mm. En échographie transthoracique (ETT), on voit une couenne péricardique (fig. 16) échogène [56]. La sensibilité pour la détection de l'épaississement péricardique n'est que de 63% [57]. La faible incidence de détection de l'épaississement péricardique chez les patients présentant une PC s'explique par les limites techniques de l'ETT ainsi que par un épaissement non uniforme du péricarde. En général, la plupart des patients porteurs d'une PC sont évalués initialement par ETT. L'échographie trans-oesophagienne (ETO) est facultative. En plus de l'étude précise du péricarde grâce à l'accès direct à la paroi libre du VD (fig. 16) la plus souvent intéressée par l'épaississement fibreux, elle permet de bien enregistrer le flux veineux pulmonaire. L'ETO a montré sa supériorité sur la voie transthoracique pour détecter et mesurer l'épaississement péricardique. La limite échographique définissant un épaissement péricardique est de 3 mm [58] avec une sensibilité de 95% une spécificité de 86% une valeur prédictive positive de 88% et une VP négative de 94%.

Les cavités cardiaques sont généralement de taille normale, les oreillettes modérément dilatées et la veine cave inférieure très dilatée et insensible aux variations respiratoires.

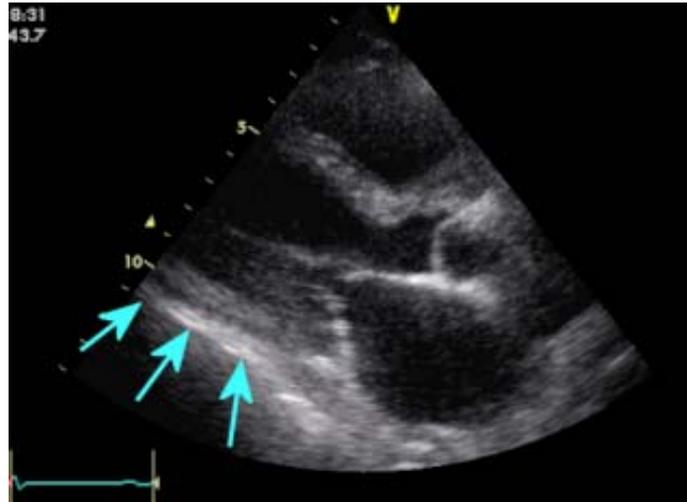


Figure 16 :Incidence parasternale grand axe en ETT, montrant un épaissement (flèches) hyperéchogène en regard de la paroi inféro-latérale.

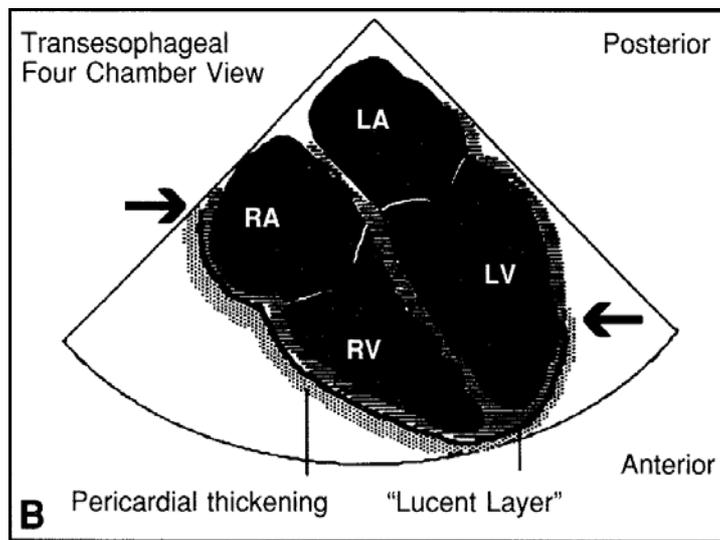


Figure17 (ETO incidence des 4 cavités oesophagienne basse) : épaissement péricardique en regard du VD sous la forme d'un croissant fibreux depuis la moitié latérale de l'oreillette droite (RA) passant par la paroi libre du ventricule droit (RV) et l'apex jusqu' à la partie distale du ventricule gauche (LV).

Pericardial thickening : épaissemnt péricardique, lucent layer :couche claire

En échographie TM, on observe des anomalies de la cinétique septale, représentées par un mouvement brutal antérieur proto-diastolique suivi d'un ressaut postérieur (fig. 18). Le début de cette anomalie du mouvement coïncide avec la vibrance péricardique du phonocardiogramme et le creux y de la courbe de pression dans l'oreillette droite. Ce signe est considéré comme assez spécifique [59].

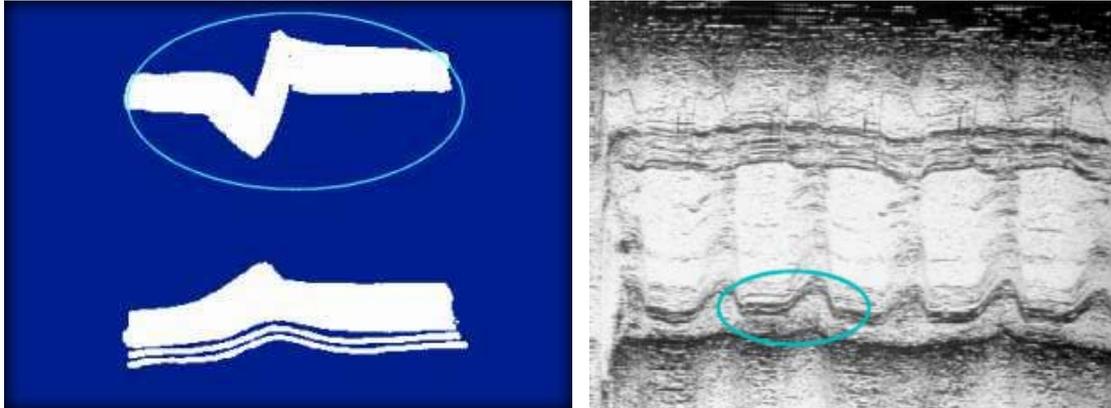


Figure 18 : A gauche, schéma montrant le mouvement antérieur proto-diastolique sur le septum ou « notch ». A droite, image échographique en incidence parasternale grand axe montrant le mouvement anormal de la paroi inféro-latérale.

On peut également rencontrer un mouvement postérieur (vers le VG) du septum inter-ventriculaire (SIV) lors de la contraction auriculaire et un bombement inspiratoire du SIV vers le VG en inspiration. Ces signes sont présents chez 50% des patients atteints de péricardite constrictive, sont peu spécifiques et peuvent exister dans d'autres pathologies et même chez certains sujets normaux.

La paroi inféro-latérale du VG inscrit un aplatissement brutal (fig. 18), à partir du milieu de la diastole, traduisant le déclin de remplissage ventriculaire [54] Ce signe n'est pas pathognomonique et peut exister chez 15% des sujets normaux et dans les atteintes restrictives.

b) Doppler pulsé et couleur

Flux transmitral

Il s'agit classiquement d'un flux mitral de type III de la classification de Appleton ou « restrictif » avec un rapport $E_m / A_m > 2$, un temps de décélération de $E_m < 150$ ms et un temps de relaxation isovolumique court $< 60-70$ ms. La fraction d'éjection ventriculaire gauche étant habituellement conservée ou peu altérée. un tel flux mitral pris isolément ne permet pas d'affirmer l'augmentation des pressions de remplissage, d'autant plus que le flux mitral est souvent normalisé.

L'élément principal est la recherche échographique de l'interdépendance des 2 ventricules. (fig. 19). Normalement égale à 15% les variations respiratoires de l'onde E et A sont \geq à 25% en cas de constriction péricardique. L'expansion inspiratoire du VD ne s'opère qu'au niveau du septum et presque pas contre le péricarde rigide. Même si l'onde E augmente un peu plus que l'onde A, il n'y a pas de changement significatif du ratio E/A [16].

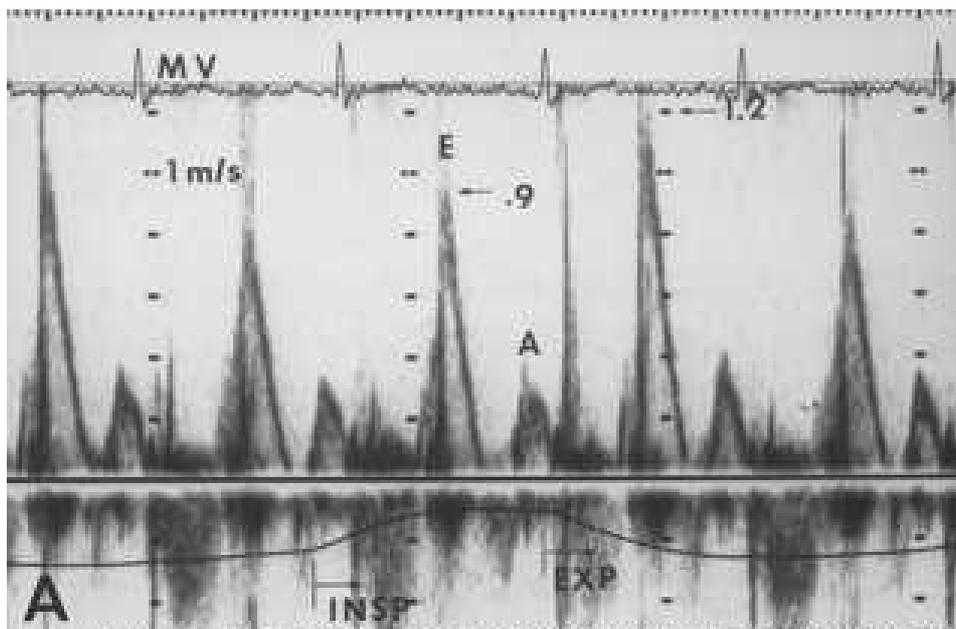


Figure 19 : Enregistrement du flux doppler transmitral (MV) chez un patient avec une PC : le flux mitral est restrictif avec une grande onde E et une petite onde A, un temps de décélération court. On enregistre une variation de 33% de l'amplitude de l'onde E entre l'expiration (EXP=1,2m/s) et l'inspiration (INSP=0,9m/s).

A l'opposé, l'interdépendance des 2 ventricules disparaît dans les CMR en raison de la rigidité septale secondaire à l'infiltration et les variations restent $<$ à 15% [51] Les variations respiratoires sont plus prononcées sur les premiers battements cardiaques après l'inspiration et l'expiration. Cette notion, difficilement analysable en routine, est un moyen permettant de la

distinguer des variations respiratoires existant chez les patients porteurs d'une BPCO pour lesquelles elles n'apparaissent pas avant le second ou le troisième battement cardiaque après l'inspiration ou l'expiration [60]. Les mouvements respiratoires amples sont parfois responsables d'erreurs de mesure car ils peuvent déplacer l'échantillon Doppler. La sensibilité de la variation des flux est de 88% [61]. Ce paramètre est pris en défaut lors d'une arythmie, d'une composante restrictive, ou si la pression auriculaire gauche est trop élevée.

Chez les patients avec un flux mitral restrictif et l'absence de variation respiratoire (ou <25%) le diagnostic échographique de constriction péricardique est plus difficile et doit procéder par étape : premièrement il faut rechercher le mouvement de ricochet du septum en fonction de la respiration (vers le VD en expiration et vers le VG en inspiration), ensuite un épaissement et/ou des calcifications péricardiques puis une dilatation de la veine cave inférieure non dépressible. Parfois le diagnostic reste incertain et il faut essayer de démasquer la variation respiratoire des flux (fig. 20) en répétant l'examen avec des mouvements respiratoires plus amples et employer des manœuvres qui ont pour but de diminuer la précharge en se mettant debout quelques minutes ou assis (« head up tilt ») [62].

Ces variations respiratoires des flux doppler se traduisent cliniquement comme le pouls paradoxal.

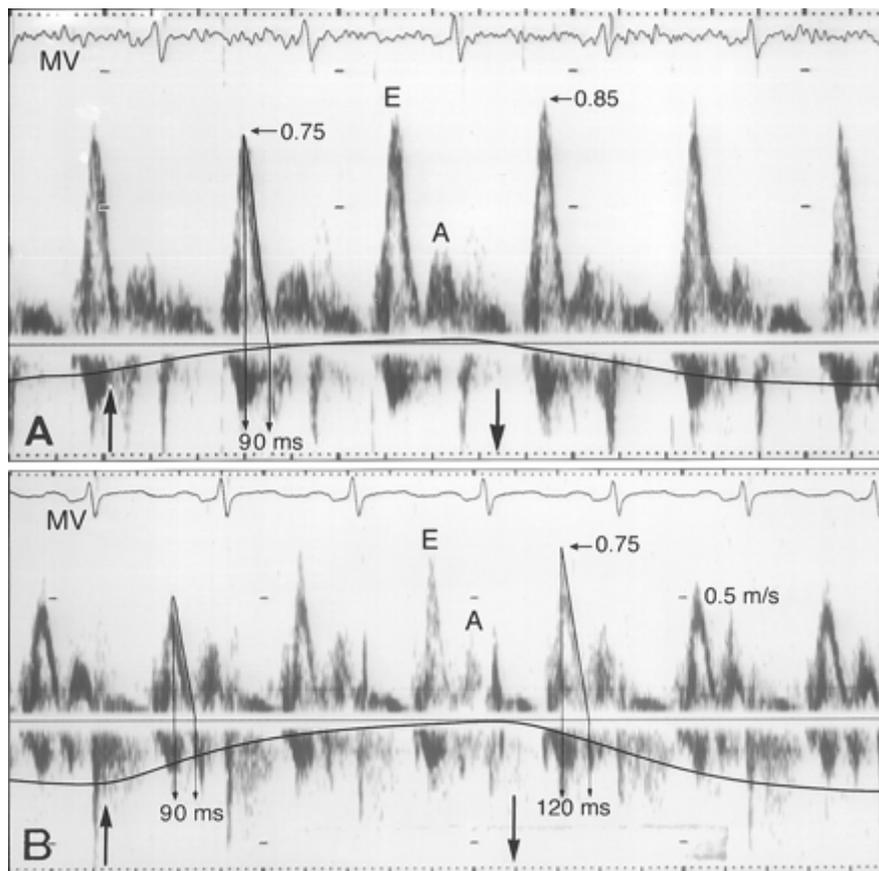


Figure 20 : Flux doppler trans-mitral chez un patient avec une PC. Sur l'image du haut on observe une variation respiratoire inférieure à 25%, (10%) et sur l'image du bas après quelques minutes d'orthostatisme, la variation du flux devient supérieure à 25% (50%). ↑=inspiration, ↓=expiration. Source :Jae K. Oh, 1997

Flux veineux sus hépatique

Le flux dans les veines sus hépatiques peut participer au diagnostic. Chez le sujet normal, on enregistre un flux bimodal et quadriphasique, composé de

- deux ondes négatives (flux antérogrades) : une onde S systolique et une onde D diastolique
- deux ondes positives (flux rétrogrades) : une onde V ventriculaire et une onde A auriculaire.

En rythme sinusal et sans trouble de la compliance, l'onde S est supérieure à D avec des variations respiratoires inférieures à 20%. En inspiration la vitesse des ondes S et D augmente, et celle des ondes V et A diminue ; en début d'expiration c'est l'inverse. En cas de constriction, on observe une augmentation de l'onde diastolique de plus de 25% et S devient nettement inférieure à D avec la vitesse de A qui augmente forment un reflux télé-diastolique (fig. 21).

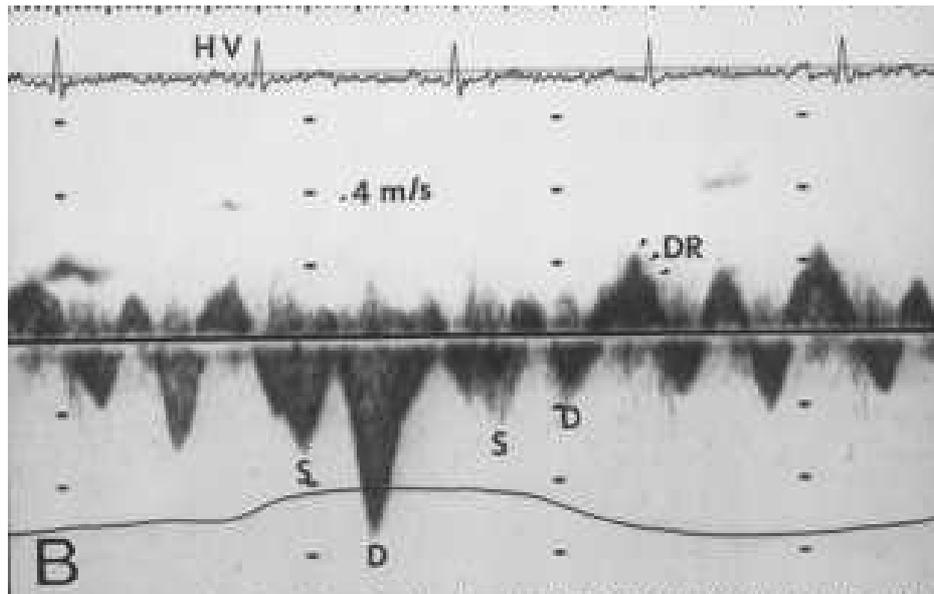


Figure 21. Doppler dans la veine sus hépatique (HV) d'un patient atteint d'une PC. On enregistre une baisse de l'onde diastolique (D) juste après l'expiration avec un reflux télé-diastolique (DR) (Jae K. Oh, 1997)

Flux trans-tricuspidien

La morphologie ressemble à celle du flux mitral avec une grande onde E et une petite onde A, un rapport E/A supérieur à 2, et un temps de décélération de l'onde E tricuspide (TDt) court (150 ms). Le flux diastolique tricuspide augmente à l'inspiration dans la PC, la CMR et chez les sujets normaux mais de manière plus importante dans la PC car les valeurs en expiration sont beaucoup plus basse, reflétant la forte diminution expiratoire du flux diastolique trans-tricuspidien (interdépendance ventriculaire) Les variations respiratoires du flux trans-tricuspidien se font en sens inverse que celles observées en trans-mitral.

Flux veineux pulmonaire

Il est indispensable de compléter l'exploration de la fonction diastolique du VG par une étude de la veine pulmonaire car le flux trans-mitral pris isolément chez ces patients avec une bonne fonction systolique ne permet pas d'affirmer une augmentation des pressions de remplissage.

Les veines pulmonaires sont extra-péricardiques et le flux à l'intérieur reflète bien la dissociation des pressions intra-thoracique et intracardiaque. Les deux éléments importants sont l'aspect du flux évoquant un trouble de la compliance ($S < D$ et S/D habituellement $> 0,65$) et la variation respiratoire de l'onde D $> 25\%$. Ceci a été démontré en premier par Hatle [51]. L'enregistrement du flux par ETO (fig. 22), seul examen validé actuellement, montre des variations respiratoires $> 25\%$ (40% en moyenne) en cas de constriction (sensibilité=86% et spécificité=94%) alors que dans la cardiomyopathie restrictive (CMR), ces variations ne dépassent jamais 15% [63] et sont inférieures à 5% chez les sujets normaux.

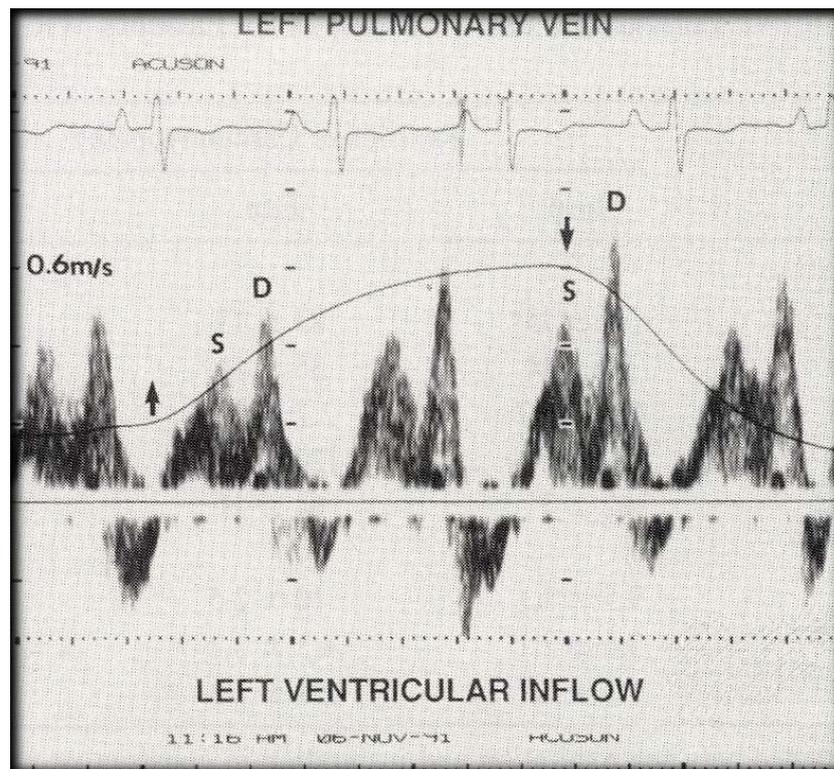


Figure 22. Variations des flux dans la veine pulmonaire gauche en ETO en cas de PC : augmentation de l'amplitude de l'onde D de plus de 25% en expiration (↓).

Source : JACC, 1993 : 1935-43

L'avantage de l'ETO est un enregistrement de meilleure qualité (reflux de la systole auriculaire ou onde A) et l'accès aux 4 veines pulmonaires tandis que l'on a accès uniquement à la veine pulmonaire supérieure droite avec l'ETT (fig. 23).

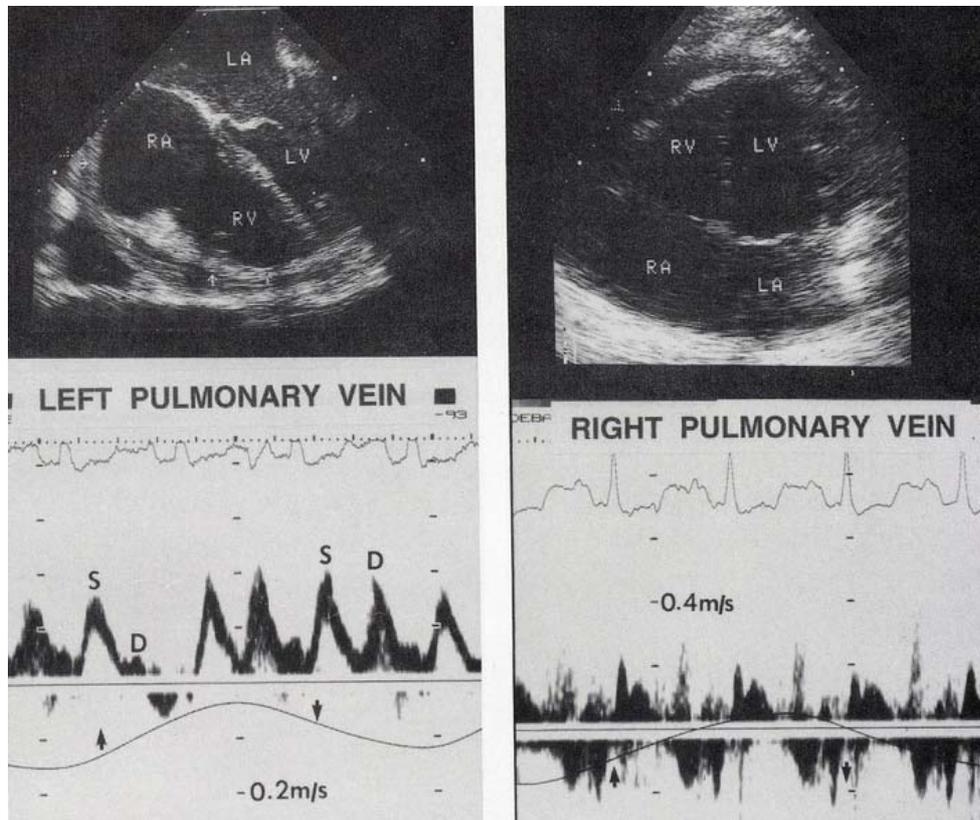


Figure 23 :Comparaison du recueil du flux doppler veineux pulmonaire chez un patient de 48 ans avec une PC. A gauche (ETO-incidence oesophagienne 4 cavités) avec le flux doppler en dessous montrant une augmentation expiratoire de 80% de l'onde diastolique (D). A droite (ETT-incidence apicale 4 cavités) la variation du flux est beaucoup moins évidente.

Flux d'insuffisance pulmonaire

L'enregistrement du flux d'insuffisance pulmonaire (IP) est également indispensable. Dans une étude menée à l'hôpital de Broussais [64] portant sur 13 patients atteints de constriction péricardique ou de restriction myocardique, le flux d'IP a permis de faire le diagnostic de Dip Plateau du VD (= adiaстolie ventriculaire droite) avec une spécificité de 100% .

Dans la constriction péricardique, du fait de l'élévation rapide de la pression du VD en diastole, il existe une diminution rapide du gradient artère pulmonaire-VD en diastole et donc

de la vitesse de la fuite pulmonaire. Pour faire le diagnostic d'adiastolie [65], on doit rechercher trois types de flux (Fig. 24) : le flux à trois têtes, l'annulation de la courbe avant l'onde A et une éjection pulmonaire diastolique. Un paramètre objectif important est le temps de décroissance du flux qui est très spécifique de dip plateau hémodynamique quand il est inférieur à 110 ms [64].

L'étude du flux Doppler d'insuffisance pulmonaire doit toujours se réaliser en fonction du cycle respiratoire car il peut être normal en expiration et ce n'est qu'en inspiration qu'on objectivera l'adiastolie (fig. 25). Un test de remplissage peut également se discuter pendant l'examen échographique.

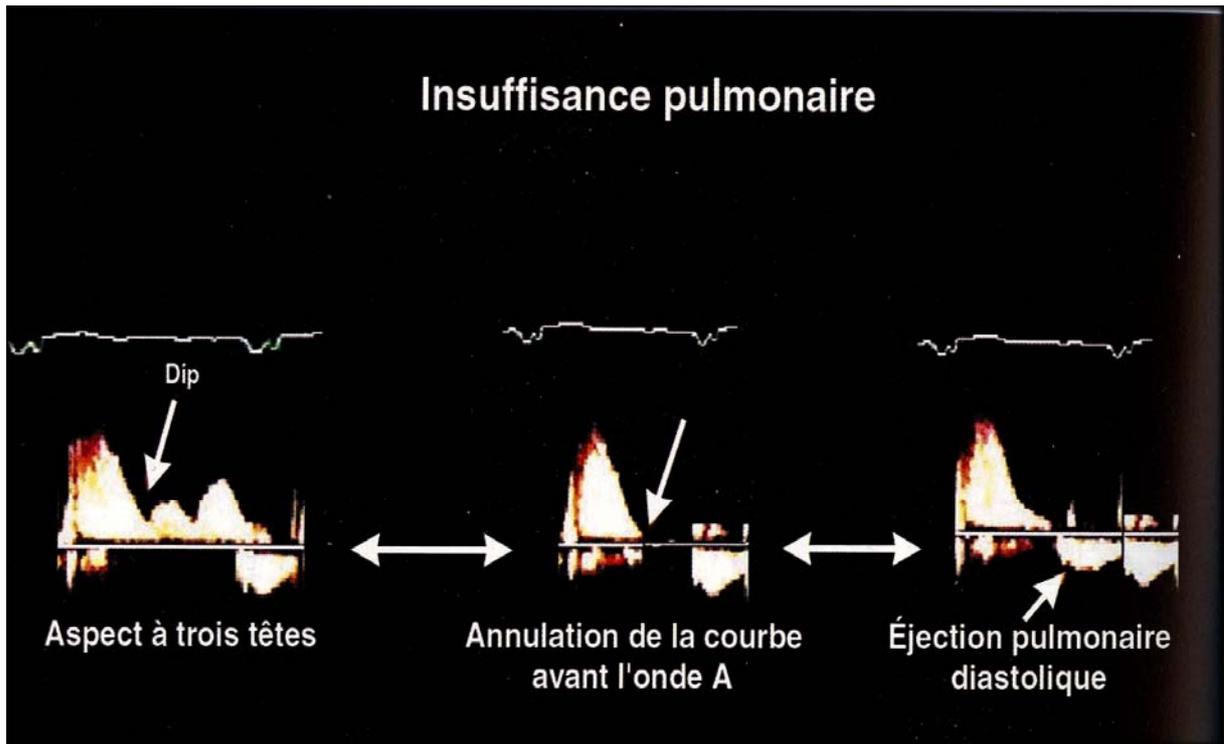


Figure 24. Les 3 types de flux d'insuffisance pulmonaire dans la PC
 Source : Raffoul H, *Circulation* 1989

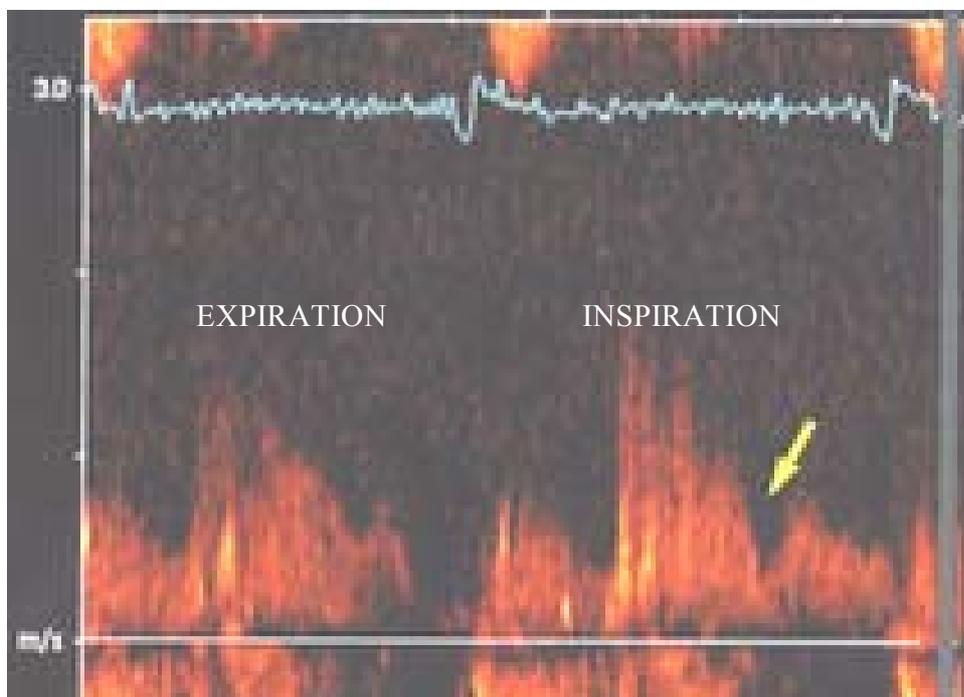


Figure 25. Doppler pulsé sur la voie pulmonaire.
 Apparition d'un flux à 3 têtes après une inspiration forcée.

c) Doppler tissulaire et pente de propagation intra-ventriculaire (Vp)

La vitesse proto-diastolique Ea de l'anneau mitral mesurée en DTI et la pente de propagation couleur du flux mitral Vp sont des indices de relaxation du VG. Ils ont été proposés pour différencier la PC de la CMR. En effet, la relaxation du VG est systématiquement altérée dans les CMR et presque toujours normale dans la PC. Par ailleurs, les indices combinés Em/Vp et Em/Ea, proposés à l'origine dans différentes études pour apprécier les pressions de remplissage du VG, sont ici utilisés pour différencier les deux pathologies. En effet, ces indices sont élevés dans les CMR et normaux dans la PC, et ceci malgré une élévation importante des pressions dans les deux cas. La vitesse proto-diastolique de l'anneau mitral (Ea), mesurée sur le septum (car sa vitesse est moins influencée par le péricarde), est abaissée dans les atteintes restrictives et normale voir augmentée dans les PC (fig. 26). L'explication semble être une exagération du déplacement longitudinal de l'anneau mitral compensant ainsi le manque de déplacement latéral secondaire aux calcifications péricardiques [66, 67]. Certains auteurs [67] emploient le terme d' « anneau paradoxal » en raison de la relation inverse qu'il existe entre le rapport E/Ea et la pression capillaire pulmonaire. Alors qu'il existe une corrélation positive entre ce rapport et les pressions de remplissage chez les patients atteints d'une cardiomyopathie, on retrouve en cas de PC une corrélation inverse avec un rapport E/Ea inférieur à 15 malgré une élévation des pressions de remplissage.

La pente de propagation intra-ventriculaire. Est diminuée dans les CMR alors qu'elle reste normale, voire supérieure à 100 cm/s en cas de PC (fig. 27). Mais la sensibilité n'est que de 74% avec une spécificité de 91%, et les modalités d'acquisition et l'accessibilité réservée à certaines machines limitent son utilisation en routine et sa validité.

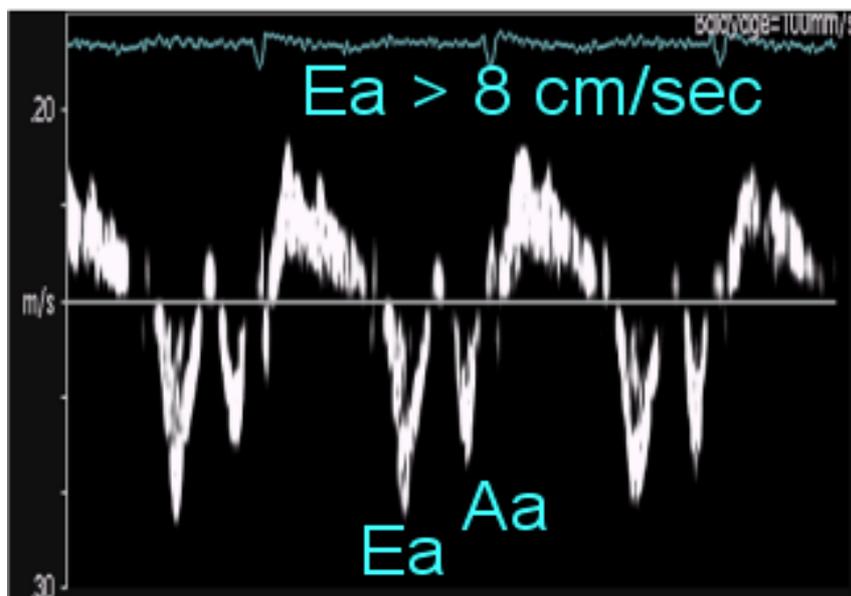


Figure 26 : Doppler tissulaire mesuré sur le septum

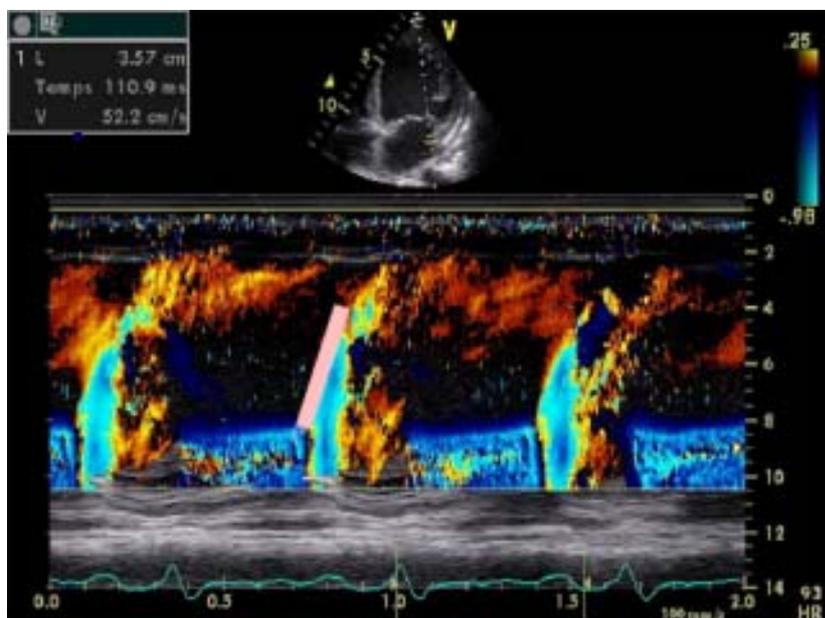


Figure 27 : Mesure de la vitesse de propagation du flux mitral en doppler couleur.
 $V_p = 52,2 \text{ cm/s}$ (normale $> 45 \text{ cm/s}$).

La distinction entre constriction péricardique et restriction myocardique est difficile en échographie. Plus que l'utilisation d'un indice unique, on s'aidera de plusieurs paramètres (fig. 26). Classiquement, dans la PC, le flux mitral peut avoir un aspect normalisé (type II dans la classification de Appleton), alors qu'il est type III dans la CMR.

L'étude de la variabilité respiratoire des flux est incontournable, et le doppler tissulaire est la meilleure technique permettant de faire le diagnostic différentiel avec une sensibilité de 89% et une spécificité de 100% si Ea est $>8\text{cm/s}$.

Rajagopalan [68] a comparé plusieurs indices doppler pour différencier les deux pathologies (tableau 6).

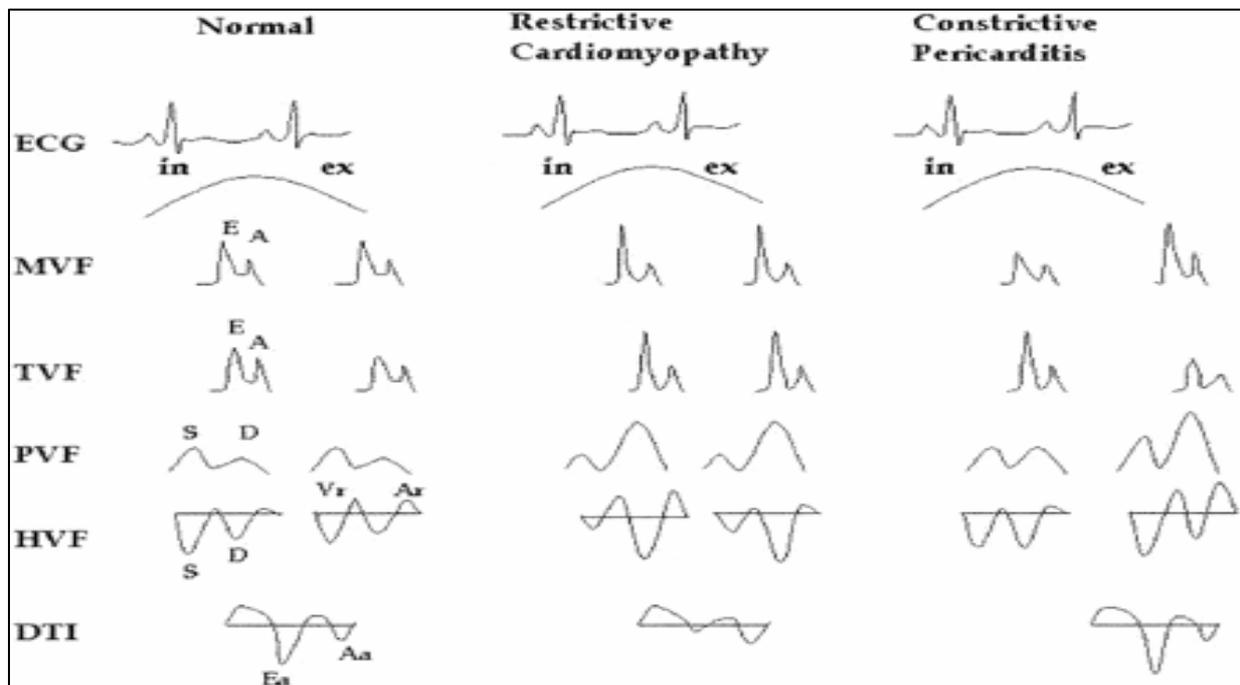


Figure 26. Indices doppler permettant de différencier la PC de la CMR

MVF : flux transmitral, TVF : flux tricuspide, PVF : flux veineux pulmonaire, HVF : flux veineux sushépatique, DTI : doppler tissulaire.

Tableau 6 : Résumé des meilleurs indices pour différencier péricardite constrictive et cardiopathie restrictive par échocardiographie -Doppler .Modifié d'après Raffoul

Caractéristiques	Cardiopathie restrictive	Péricardite constrictive
Cavités cardiaques	Petits ventricules, grosses oreillettes	Normales
Veines caves inférieures	Dilatées et peu compliantes	Dilatées et peu compliantes
Flux transmitral et tricuspide	Restrictif	Restrictif ou pseudo normal
Variations respiratoires de Em	< 5 %	> 30 %
Variations respiratoires de Et	< 15 %	> 30 %
Variations respiratoires du Qp	< 20 %	> 35 %
Ea (cm/s)	< 8	> 8
Em/Ea	> 15	< 15
Em/Vp	> 2,5	< 2

Ea :vitesse de l'onde E en Doppler tissulaire à l'anneau mitral ;Em : vitesse de l'onde E sur le flux trans-mitral en Doppler pulsé ; Et : vitesse de l'onde E sur le flux trans-tricuspide en Doppler pulsé ; Qp : débit pulmonaire, Ea : doppler tissulaire à l'anneau mitral, Vp : vitesse de propagation proto-diastolique du remplissage VG en TM couleur.

1.6.3.5 Scanner et IRM

Dans l'évaluation des pathologies péricardiques, le scanner thoracique et l'IRM sont des méthodes sensibles et non invasives pour évaluer les épanchements localisés, l'épaississement péricardique, les masses péricardiques ainsi que les anomalies congénitales comme les agénésies partielles ou complètes du péricarde. Ils procurent également un champ de vision plus large que celui de l'échocardiographie, permettant l'étude de tout le thorax et la détection d'anomalies pulmonaires ou médiastinales associées. Les résultats sont reproductibles car moins opérateur-dépendant que l'échographie. De plus l'analyse du péricarde est plus accessible en TDM et IRM comparé à l'échographie notamment autour de la paroi latérale et postérieure du VG. L'oreillette gauche est partiellement recouverte par le péricarde. Shabetai [69] suggérait que la recouverte partielle de l'oreillette gauche pouvait être en partie responsable de la dilatation auriculaire. L'épaisseur normale du péricarde est de 2 mm. Une épaisseur péricardique supérieure à 4 mm est anormale (fig. 27).

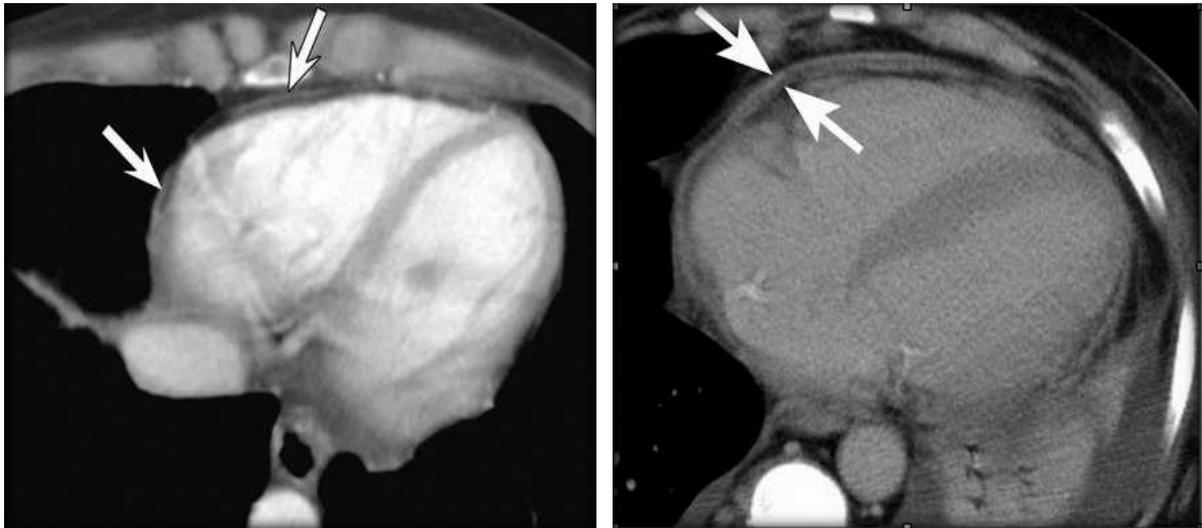


Figure 27. Scanner: Péricarde normal(flèche) =2mm

péricarde épaissi = 4mm

a) Avantages du scanner multi-coupes

L'avantage principal du scanner multi-coupes réside dans sa résolution spatiale excellente permettant d'avoir une analyse anatomique parfaite. La sensibilité pour la détection de l'épaississement péricardique est supérieure à celle de l'IRM grâce à une meilleure résolution spatiale (=0,75mm contre 1,5 mm pour l'IRM). Les différentes modalités de reconstruction de l'image (MIP :Multiple Intensity Projection, MPR : Multi Planar Reconstruction, VRT : Volume Rendering Technique) offrent au chirurgien une vision réelle et pratique du cœur et de son enveloppe pouvant le guider dans son abord chirurgical (fig. 28 et 29). Ceci est d'autant plus utile qu'il existe des calcifications avec la possibilité de réaliser une cartographie précise de celles-ci (invaginations intra-myocardiques, limites par rapport aux coronaires, gros vaisseaux et pontages). Les calcifications épi-myocardiques peuvent parfois réaliser de véritables incrustations intra-myocardiques (fig. 30-31-32), que le chirurgien se gardera de résecter en raison du risque de plaie ventriculaire.

De plus, un rehaussement du péricarde sur un passage tardif (2 à 3 minutes de l'injection) est en faveur d'un processus inflammatoire évolutif évoquant plutôt le diagnostic de péricardite sub-aiguë que chronique.

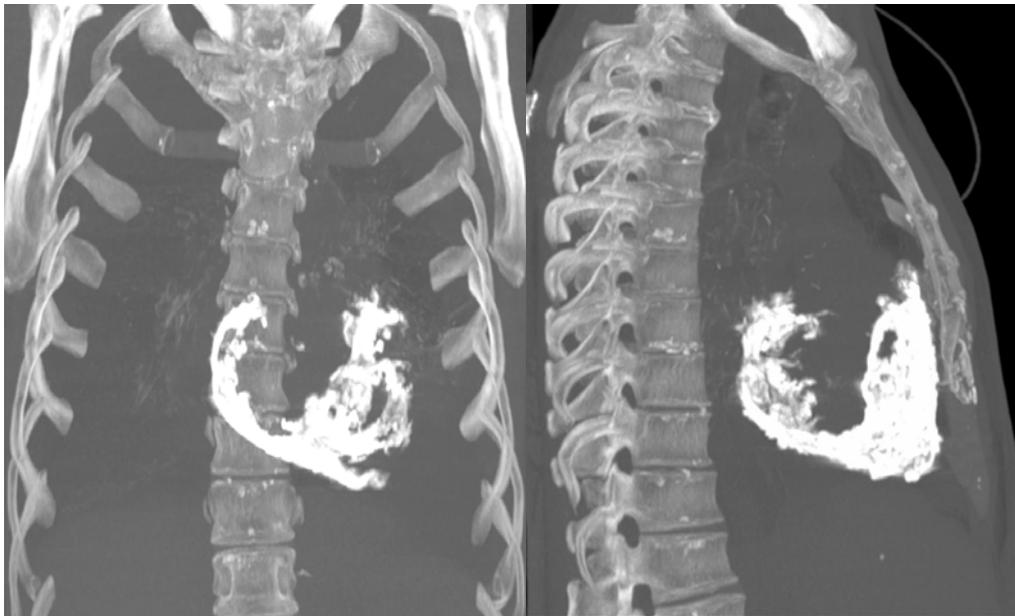


Figure 28 :Scanner sans IV: Reconstruction volumique type 3 D MIP mettant en évidence uniquement les calcifications à l'intérieur de la cage thoracique.

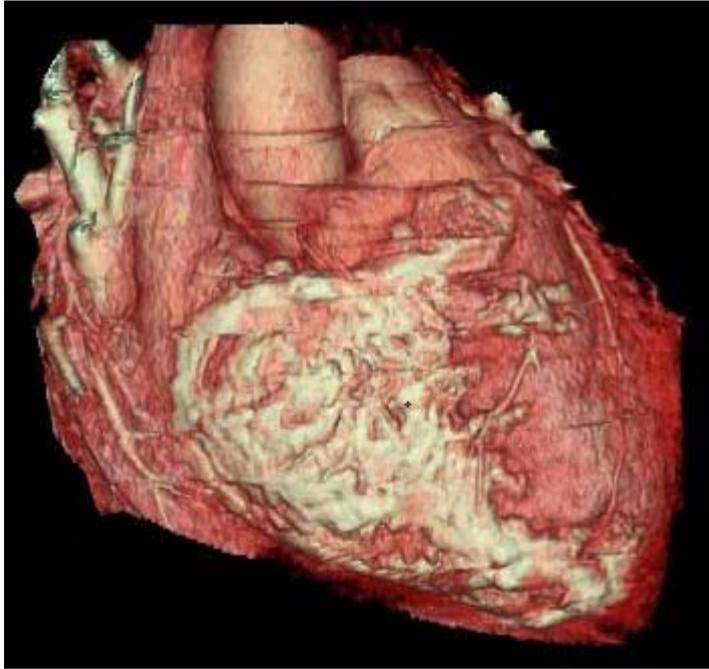


Figure 29 : Scanner (IV) : mode de reconstruction volumique VRT : large gangue calcifiée de la face antérieure du VD. Cette technique permet de juger la proximité des coronaires et des gros vaisseaux de la zone péricardique à réséquer.



Figure 30 : Scanner - Coupe axiale: calcifications en regard du VD et sur la paroi latérale du VG (8,7mm), par ailleurs épanchements pleuraux bilatéraux.



Figure 31: Scanner : Coupe parasagittale : calcifications sur les faces antérieure et inférieure du VD.

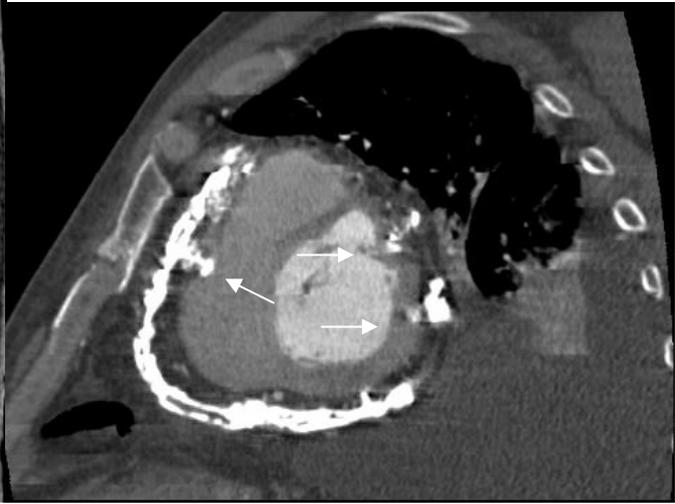


Figure 32 :Scanner (IV): Coupe petit axe, en MPR : calcifications circonférentielles avec incrustations calciques intra-myocardiques (VD et VG) (flèches) .

b) Inconvénients du scanner

Ils reposent sur l'utilisation de produits de contraste iodés intra-veineux et l'irradiation (de l'ordre de 5 à 10 mSievarts). De plus, si le scanner n'est pas réalisé de manière synchronisé avec l'électrocardiogramme, les artéfacts cardiaques peuvent limiter l'évaluation du péricarde.

c) Avantages de l'IRM

Ils sont multiples :

- 1) il permet une analyse tissulaire en distinguant le péricarde, la graisse épigardique et le myocarde. Le péricarde épaissi est souvent visualisé comme un hyposignal (fig. 33), traduisant la nature fibro-calciqque du tissu. C'est ainsi qu'il décrit avec une grande précision les épanchements péricardiques et les masses péricardiques grâce aux séquences T1 et T2.
 - 2) grâce au ciné IRM il permet une analyse fonctionnelle du myocarde. On peut ainsi déterminer les volumes ventriculaires et par conséquent calculer la fraction d'éjection ventriculaire gauche et droite, visualiser la gêne au remplissage ventriculaire pendant la diastole et notamment le mouvement septal à la recherche du fasseyement septal (équivalent du notch septal en échocardiographie). L'adjonction de marqueurs tissulaires sur les images permet d'améliorer le diagnostic d'accolement péricardique à l'épigarde : il s'agit des séquences de cine « tagged » [70].
 - 3) il offre des éléments de distinction avec la CMR en analysant l'aspect du myocarde après injection de gadolinium. En effet la fixation tardive de gadolinium (10 minutes) est le témoin d'un œdème interstitiel, d'une nécrose ou d'une infiltration pathologique (amylose et sarcoïdose) plus en faveur d'une atteinte myocardique.
- Dans une étude radiologique menée par Masui en 1992 comportant 30 patients porteurs d'une PCC ou d'une MCR, il était ressorti que l'IRM avait une sensibilité de 93%, une spécificité de 100% et une précision diagnostique de constriction péricardique de 93%, si l'épaississement était accompagné de signes cliniques de constriction péricardique [71].
- 4) il s'agit d'une technique totalement non invasive.

d) Les inconvénients de l'IRM

Ils sont peu nombreux. Tout d'abord sa disponibilité mais ceci est variable en fonction des centres. Ensuite, il apporte une analyse moins fine des calcifications. Par rapport au scanner, il apporte des informations anatomiques moins précises notamment dans le but d'un bilan pré-opératoire.

En conclusion les indications de l'imagerie en coupes sont les suivantes :

- pour le diagnostic il faut utiliser les deux examens : scanner pour l'anatomie, IRM (injecté) pour l'analyse tissulaire, la fonction ventriculaire, l'analyse fonctionnelle et la recherche d'un rehaussement tardif pour différencier PCC / CMR.
- pour le bilan pré-opératoire et notamment en cas d'une gangue calcifiée : scanner multi-coupes pour le bilan morphologique lésionnel et la topographie des plaques en profondeur (invaginations) et en surface (coronaires, gros vaisseaux).

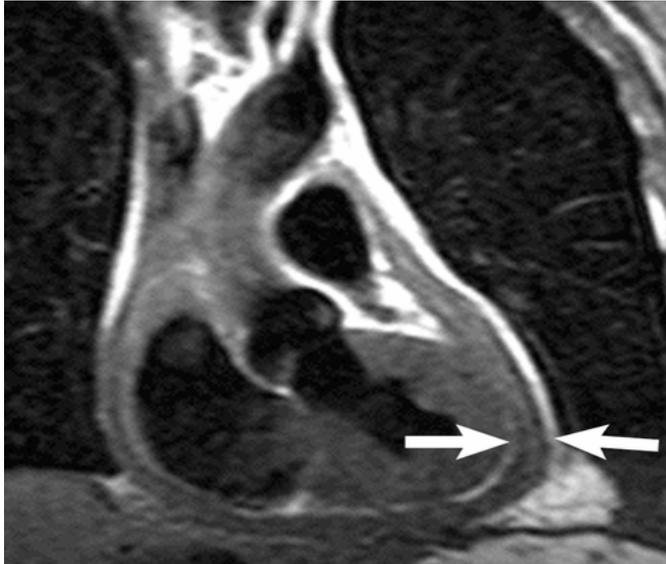


Figure 33 (haut) IRM thoracique coupe coronale : épaississement localisé en regard de la paroi latérale du VG

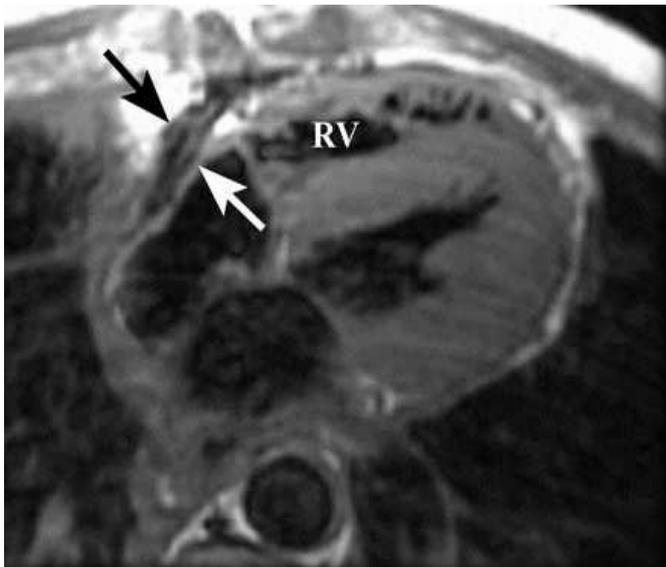


Figure 34 (bas) IRM coupe 4C : épaississement en regard de la paroi libre du VD et de l'OD, avec calcifications (flèches).

1.6.3.6 Angiocardiographie radio isotopique

Le remplissage pathologique ventriculaire caractéristique de la PC peut être également évalué par cet examen en apportant un diagnostic « fonctionnel » grâce à l'analyse segmentaire et globale des deux ventricules [72, 73].

Plusieurs paramètres sont mesurés :

- le temps de remplissage précoce du ventricule gauche qui est court.
- la vélocité du pic de l'onde E diastolique qui est augmentée.
- le rapport entre le pic de l'onde E diastolique et la vitesse maximale systolique qui augmente.
- la contribution de la systole auriculaire qui est faible en cas de PC et augmentée en cas de CMR.

Cet examen est peu utilisé en routine.

1.6.3.7 Biopsie endomyocardique

Dans certains cas, pour rechercher une étiologie particulière de cardiopathie restrictive et/ou lorsque subsiste un doute sur l'origine de l'adiastolie, des biopsies endo-myocardiques peuvent être proposées. Cependant, des biopsies normales n'éliminent pas le diagnostic de CMR car il peut exister une intrication entre l'élément péricardique et myocardique (amylose, radiothérapie).

1.6.3.8 Biologie

Il n'y a pas de marqueur biologique spécifique d'une constriction péricardique. Il faut néanmoins signaler une faible élévation des peptides natriurétiques dans la PC en dépit de signes congestifs manifestes, ce qui constitue un excellent élément diagnostique différentiel avec la CMR (forte élévation des peptides natriurétiques) [74].

1.6 Les formes cliniques

1.6.1 La péricardite chronique constrictive (PCC)

La PCC est causée par une cicatrice péricardique rigide et épaisse qui restreint le remplissage ventriculaire gauche dans la diastole précoce. Le tableau clinique classique comporte une fatigue chronique avec une dyspnée, une distension des veines du cou avec un collapsus brutal sur le pouls veineux jugulaire (« y »), le bruit diastolique précoce, une hépatomégalie, une ascite, des oedèmes périphériques, et un épanchement pleural. Le pouls paradoxal est en général absent. La fibrillation auriculaire est présent dans la moitié des cas. La PC doit être suspectée chez tous les patients présentant une insuffisance cardiaque droite ou une ascite.

Le diagnostic peut se baser sur une triade :

- un tableau clinique classique (décrit ci dessus).
- les signes hémodynamiques.
- un péricarde épaissi.

1.6.2 Les formes plus rares

Depuis un siècle, la PCC était le seul syndrome de constriction péricardique. Plus récemment, d'autres syndromes de constriction cardiaque ont été décrit, qui présentent comme caractéristiques d'être moins sévères et d'avoir une histoire clinique plus courte. Ce type de constriction péricardique présente une ligne hémodynamique « élastique » plutôt que rigide, réalisant un syndrome compressif intermédiaire entre tamponnade et PC [37].

1.6.2.1 La péricardite constrictive effusive (PCE)

Hancock décrit le premier des patients présentant une tamponnade cardiaque pour lesquelles il n'y avait pas d'amélioration clinique après le retrait du liquide [37]. Chez ces patients, la péricardiocentèse convertissait les signes hémodynamiques de tamponnade vers ceux de la constriction. Il existe une constriction du cœur par le péricarde viscéral en présence d'un épanchement dans l'espace péricardique. Le signe principal de la PCE est la persistance d'une pression auriculaire droite et télé-diastolique ventriculaire droite élevées après la normalisation de la pression intra-péricardique par l'évacuation de l'épanchement. La prévalence est estimée à seulement 1,3% parmi les patients porteur d'une pathologie péricardique et de 6,8% parmi les patients présentant une tamponnade clinique [75]. Le spectre étiologique inclut les cas idiopathiques, l'irradiation thoracique, la chirurgie cardiaque, les néoplasies et la tuberculose. Les patients avec une PCE ont une histoire clinique subaiguë. A l'admission, les signes cliniques ressemblent à ceux d'une tamponnade. La présence des signes de constriction est généralement masquée. Après le traitement de la tamponnade par la péricardiocentèse, ces signes deviennent plus apparents (« y » collapsus jugulaire, bruit diastolique tardif). Le risque est l'évolution vers la péricardite chronique constrictive. La chirurgie est particulièrement difficile car une épicairectomie est souvent nécessaire. Cependant, la PCE peut être transitoire et peut se résoudre spontanément, particulièrement dans les cas idiopathiques [75].

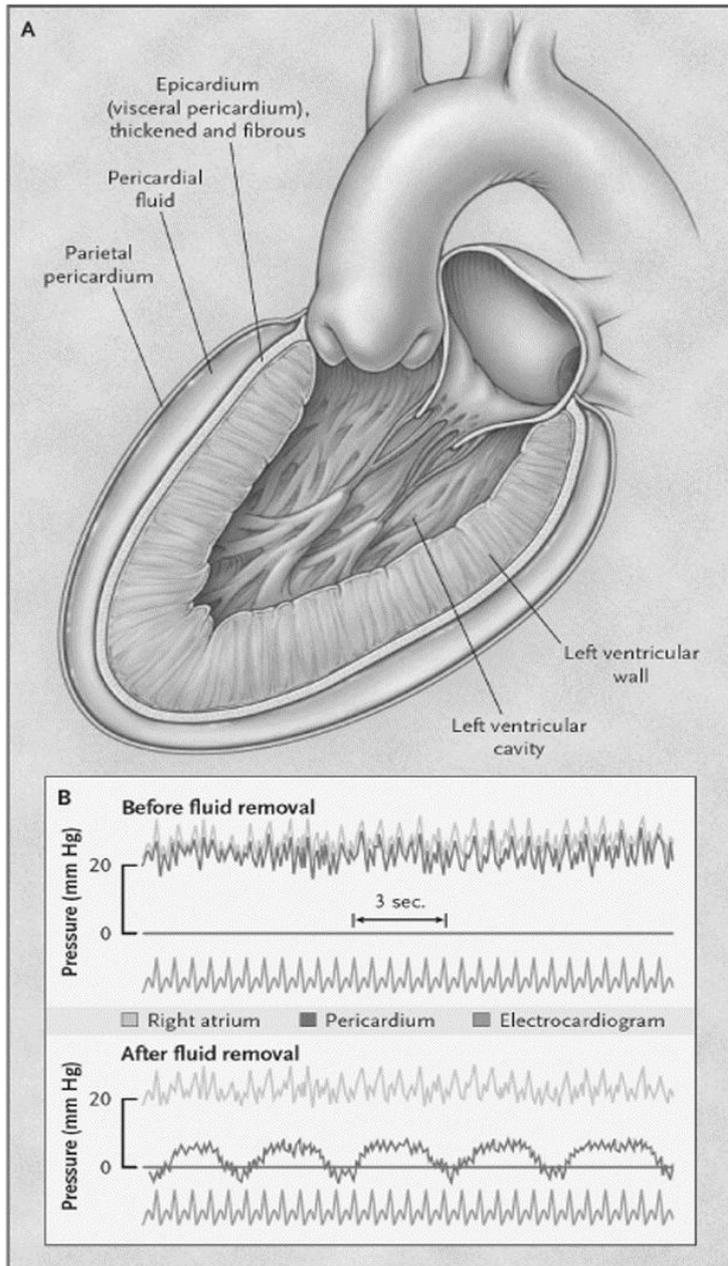


Figure 35 : Schémas d'une PCE. A, la présence de fluide dans la cavité péricardique est responsable de la tamponnade, et le feuillet viscéral péricardique (épicarde) de la constriction. B, égalisation des pressions dans le péricarde et l'oreillette droite en présence de l'épanchement. Après le retrait du liquide, la pression intra-péricardique est normale (variable avec la respiration), mais la pression dans l'oreillette droite reste élevée, indiquant la présence d'une constriction.

1.6.2.2 La péricardite constrictive transitoire (PCT)

La première description de PCT date de 1987 par Sagrista-Sauleda en Espagne [76]. Dans sa série de 177 patients présentant un tableau de constriction péricardique, 16 ont vu leurs signes cliniques, échographiques et hémodynamiques totalement disparaître en 2,7 mois. Au delà d'un intérêt théorique, il existe un impact significatif dans la prise en charge des PC car la connaissance de ce phénomène doit nous inciter à attendre au moins 3 mois après le début des signes cliniques. En fait, il existe probablement un continuum depuis la simple péricardite aiguë jusqu'à la PCC. Bien que la plupart des patients avec une péricardite aiguë évoluent favorablement, certains développent une PCT, d'autres une PCE et d'autres évoluent vers la PCC. La PCT pourrait représenter un stade intermédiaire entre la péricardite aiguë non compliquée et le stade le plus sévère et irréversible de PCC.

1.6.2.3 La péricardite constrictive occulte (PCO)

Le terme de PCO a été introduit en 1977 par Bush et al [77]. Ils ont rapporté une série de 19 patients, la plupart avec une PCC idiopathique, chez lesquels les signes physiques et hémodynamiques de constriction n'étaient pas apparents à l'état basal, et qui cliniquement présentaient une asthénie inexplicée associée à une dyspnée et à des douleurs thoraciques. Après l'administration de 1000 ml de sérum salé, ils ont démasqué les signes hémodynamiques de constriction. Trois critères hémodynamiques devaient être réunis pour affirmer le diagnostic de PCT :

- 1) le développement d'une courbe de pression ventriculaire typique de constriction
- 2) la perte ou l'inversion de la pression intra-auriculaire droite ou une variation respiratoire des pressions
- 3) l'équilibration précise des pressions télé-diastoliques intra ventriculaires.

Cependant, l'administration en routine de sérum salé chez tous les patients avec des symptômes imprécis évalués pour une pathologie péricardique (test de remplissage), est rarement réalisée car son interprétation reste délicate. En pratique, elle peut être utile lorsque la clinique et l'ictonographie sont évocateurs mais les signes hémodynamiques non francs.

1.7 Traitement et Pronostic

Chez certains patients avec une péricardite sub-aiguë constrictive, les symptômes et signes de constriction peuvent disparaître sous un traitement médical seul.(80). Par exemple, Haley et al. rapporta une série de 36 patients avec une PC se résolvant après un traitement à base d'anti-inflammatoires, de colchicine et/ou de stéroïdes [78].

Cependant, dans la plupart des péricardites chroniques constrictives, le véritable traitement est la décortication péricardique chirurgicale, consistant en une large résection du feuillet pariétal et viscéral du péricarde. Le risque opératoire est important (>6% dans les centres les plus expérimentés) [10, 79]. Chez certains patients, la restauration de la fonction cardiaque n'est pas immédiate, et peut mettre un certain temps (quelques mois) avant de retourner à la normale. La survie est fortement liée à l'étiologie. Dans la plus grande série de la Mayo Clinic la survie est la meilleure pour les PC idiopathiques ou virales et la moins bonne pour les PC post-radiothérapeutiques [10, 79].

2. Patients, Matériel et Méthode

2.1 Sélection de la population

Nous avons étudié de manière rétrospective les dossiers de tous les patients hospitalisés dans le service de cardiologie et de chirurgie cardiaque du CHU de Nantes sur une période de 20 ans (du 1 janvier 1986 au 15 mars 2006) pour lesquels le diagnostic de PC avait été et retenu. Ces dossiers ont été sélectionnés grâce au système de codage clinique du CHU de Nantes (PMSI).

les dossiers codés « péricardites constrictives » ont été analysés avant d'être éventuellement retenus dans l'étude.

2.2 Recueil des données

Pour chaque patient, les données cliniques, échographiques, radiologiques, biologiques et de suivi ont été colligées.

2.2.1 Données administratives

- Nom et Prénom (s)
- Date de naissance, âge, sexe et IPP

2.2.2 Etiologies

Le diagnostic de PC post péricardite aiguë était retenu après un épisode clinique de péricardite aiguë sans cause spécifique retrouvée.

Le diagnostic de PC post-chirurgie cardiaque ne posait pas de problème.

Le diagnostic de PC post-radiothérapie médiastinale ne posait pas de problème.

Le diagnostic de PC d'origine tuberculeuse a été retenu chez les patients ayant présenté une tuberculose avérée (pulmonaire, viscérale) avec un diagnostic bactériologique (examen direct + culture)

D'autres causes spécifiques ont été retenues en fonction du contexte (maladies de système et maladies inflammatoires).

Le diagnostic de PC idiopathique était retenu en l'absence des cas décrits ci-dessus.

2.2.3 Terrain

- insuffisance rénale définie selon la formule de Cockcroft et inférieure à 60ml/min
- immunodépression : Greffe, traitements immunosuppresseurs, VIH
- intoxication éthylique
- diabète
- anomalies hématologiques et /ou de coagulation

2.2.4 Signes cliniques

2.2.4.1 Symptômes

- dyspnée selon la New York Heart Association (NYHA)
- asthénie
- douleurs thoraciques
- palpitations
- symptômes digestifs incluant douleurs abdominales vagues, ballonnements, troubles de digestion.

2.2.4.2 Signes physiques

- pression artérielle systolique
- turgescence jugulaire
- hépatomégalie
- ascite
- œdèmes périphériques
- frottement péricardique

2.2.5 Données biologiques

- natrémie
- créatininémie
- bilan hépatique comprenant ASAT (Aspartate Amino Transférase), ALAT (Alanine Amino Transférase), PA (phosphatases alcalines), γ GT (Gamma Glutamyl-transpeptidase), TP (taux de prothrombine) et bilirubine totale
- troubles de l'hémostase : thrombopénie < 150000 plaquettes, TCA spontanément allongé et TP < 70%.

2.2.6 Cliché thoracique

- calcifications péricardiques
- cardiomégalie
- épanchement pleural (gauche et /ou droit)

2.2.7 Electrocardiogramme

- normal
- fibrillation auriculaire
- flutter auriculaire
- troubles diffus de la repolarisation
- bloc de branche droit
- bloc auriculo-ventriculaire du premier degré

2.2.8 Echocardiographie

- fraction d'éjection ventriculaire gauche
- mouvement proto-diastolique du septum ou « notch »
- fuite mitrale

2.2.9 Cathétérisme cardiaque

L'ensemble de ces mesures ont été réalisées à l'aide de sondes de Swan-Ganz et les débits cardiaques par thermodilution.

- pressions dans l'oreillette droite
- pression télé-diastolique et télé-systolique du ventricule droit (PTDVD et PTSVD), indice de Yu égal au rapport de la PTDVD sur la PTSVD
- pressions pulmonaires : Pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS), pression artérielle pulmonaire diastolique (PAPD), pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPM) et pression capillaire pulmonaire (PCP)
- dip-plateau sur la courbe ventriculaire droite : sans et avec épreuve de remplissage
- mesure des pressions dans le ventricule gauche et quand elle était réalisée on pouvait obtenir la différence de pression en télé-diastole entre le ventricule gauche et droit.
- débit et index cardiaque

2.2.10 Scanner

- fait : oui/non
- épaissement du péricarde et mesure en mm
- épanchement péricardique associé
- épanchement pleural
- calcification

2.2.11 IRM

- fait : oui/non
- épaissement du péricarde et mesure en mm

2.2.12 Données chirurgicales

- péricardectomie totale ou sub-totale définie comme la résection du péricarde d'un nerf phrénique à l'autre, partielle dans le cas contraire
- atteinte épicaudique
- utilisation d'une circulation extra-corporelle

2.2.13 Données anatomopathologiques

- aspect cicatriciel et fibrosant ou inflammatoire
- culture systématique à la recherche de BK

- calcifications

2.2.14 Traitement médical

- avant et après péricardectomie
- diurétique
- digitalique
- inhibiteur de l'enzyme de conversion
- aspirine
- anti-inflammatoires non stéroïdiens
- anticoagulants
- corticoïdes

2.2.15 Evènements cardiovasculaires post-opératoires

- bas débit cardiaque post opératoire
- persistance des signes droits un mois après l'intervention : signes recueillis dans le dossier du patient si le patient était resté un mois à l'hôpital, ou par la lettre du médecin traitant et/ou du cardiologue ayant systématiquement vu le patient quelques jours après la sortie.
- trouble du rythme auriculaire
- mortalité post-opératoire (jusqu'à 30 jours post-opératoire)
- mortalité cardiovasculaire avec décès post-opératoires inclus
- mortalité totale

2.3 Critères diagnostiques

Les critères diagnostiques retenus de péricardite constrictive ont été :

- pour les patients opérés, l'association d'éléments cliniques (signes congestifs droits), iconographiques (épaississement péricardique), hémodynamiques (Dip-Plateau) et surtout la confirmation anatomique per-opératoire par le chirurgien (recueilli dans le compte rendu opératoire détaillé) de l'origine péricardique de l'adiastolie.
- pour les patients non opérés, l'association d'un tableau clinique d'insuffisance ventriculaire droite, d'une adiaastolie au cathétérisme cardiaque et d'un épaissement péricardique > à 4 mm au scanner thoracique et/ou IRM cardiaque.

2.4 Critères de suivi

Ces informations ont été recueillies par l'analyse des dossiers d'hospitalisations mise à jour, par un suivi téléphonique et/ou par courriers, auprès du patient, de sa famille, du médecin généraliste, du cardiologue.

Les circonstances et causes de décès étaient précisées chaque fois que possible.

2.5 Analyses statistiques

Les liaisons entre les variables qualitatives ont été faites grâce au test du Chi² de Pearson ou du test exact de Fisher en cas de petits effectifs.

Les comparaisons de moyennes des variables quantitatives ont été faites grâce au test de Student ou par l'analyse de variance paramétrique si la normalité des distributions des variables était vérifiée, sinon grâce aux tests non paramétriques de Mann-Whitney ou de Kruskal-Wallis.

Les courbes de survie globale ont été calculées grâce à la méthode de Kaplan-Meier et comparées grâce au test du logrank.

L'ensemble des variables qui étaient suffisamment liées de façon significative à la survie globale lors de l'étape monovariée ont été introduites pas à pas dans un modèle de régression multivariée de Cox afin de déterminer celles qui étaient vraiment porteuses d'une information pronostique significative et indépendante.

A cause du nombre relativement réduit de décès relativement au nombre de paramètres analysés, il a été tenu compte de la possibilité d'un "model overfitting". Il nous faut donc réduire sans biais le nombre de paramètres.

Pour confirmer ou pas les résultats obtenus sur le set de données original, nous avons utilisé la technique de bootstrap : 1000 échantillons ont été construits et sur chacun d'eux chaque paramètre a été testé pour déterminer la probabilité qu'il soit statistiquement significatif. Chaque paramètre qui était significatif dans le jeu de données original et dans au moins 500 échantillons issus du bootstrap (n=1000) était conservé pour l'analyse multivariée.

A l'étape multivariée, la même technique a été utilisée. 1000 échantillons ont été créés et sur chacun nous avons utilisé un modèle de Cox pas à pas ascendant sur la liste des paramètres retenus à l'étape précédente. Nous avons compté le nombre de fois où chaque paramètre testé était retenu comme facteur significatif et indépendant et ont été retenus ceux présents dans au moins la moitié des 1000 échantillons.

Un score prédictif de la survie globale dans la population originale a été enfin déterminé grâce à l'utilisation des variables retenues précédemment, pondérées par leur paramètre de régression (médiane des 1000 échantillons de bootstrap). Ce score quantitatif a été découpé en tertiles afin d'avoir un groupe de bon pronostic, un groupe de pronostic intermédiaire et un groupe de mauvais pronostic.

Toutes les données ont été analysées grâce aux logiciels SAS version 9.1 (SAS Institute, Cary, NC) et STATA 8.2 SE (StataCorp, College Station, Texas).

3 Résultats

3.1 La population totale

3.1.1 Effectifs

Un total de 127 dossiers codés « péricardite constrictive » ont été analysés, mais seuls 97 ont été retenus pour l'étude. Parmi les 30 dossiers non retenus, 25 étaient des péricardites chroniques sans caractère constrictif, 4 étaient des épanchements péricardiques compressifs d'origine néoplasique (avec un péricarde non constrictif), et un correspondait une péricardite calcifiée sans critère constrictif.

3.1.2 Age moyen et sexe

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 59 ± 16 ans, le plus jeune avait 14 ans et présentait une péricardite constrictive idiopathique, le plus âgé avait 83 ans et souffrait d'une péricardite constrictive dans les suites d'une irradiation médiastinale. La prédominance masculine était significative, 72% (70 patients).

3.1.3 Terrain médical

Ces éléments sont notés dans le tableau 7. La cardiopathie ischémique était l'antécédent médical le plus fréquent (20 % des patients).

Tableau 7: Terrain médical de la population étudiée

Caractéristiques	Population totale n=97
Cardiopathie ischémique	20 (21%)
Diabète	11 (11%)
Insuffisance rénale	18 (19%)
Intoxication oenologique	11 (11%)
Anémie	14 (14%)
Trouble de l'hémostase	10 (10%)

3.1.4 Caractéristiques cliniques

Ces éléments sont notés dans le tableau 8. L'asthénie était le signe fonctionnel le plus fréquent (45%). Les patients avaient une corpulence normale avec un indice de masse corporelle moyen à 25.

Le signe physique le plus fréquent était la turgescence de la veine jugulaire (85%).

La médiane du délai entre le début des symptômes et la péricardectomie était de 8 mois, avec un minimum de 1 mois et un maximum de 17 ans; le premier était un homme de 58 ans qui présentait une péricardite constrictive suite à une péricardite aiguë virale et le second était un homme de 40 ans présentant une péricardite constrictive idiopathique.

Sur le plan fonctionnel, 7% des patients étaient en classe I de la New York Heart Association (NYHA), 49% étaient en classe II, 34% étaient en classe III et 9% étaient en classe IV.

Tableau 8 : Caractéristiques cliniques

Critères cliniques	Population totale (n=97)
Signes fonctionnels	
Asthénie	44 (45%)
Douleurs thoraciques	20 (21%)
Hépatalgies	40 (41%)
Symptômes digestifs	20 (20%)
Signes physiques	
Poids*(kg)	69±13
Taille*(cm)	167±8
IMC	25±4
Pression artérielle systolique > 100 mmHg	88 (91%)
Turgescence de la veine jugulaire	83 (85%)
Ascite	26 (28%)
Hépatomégalie	68 (69%)
Oedèmes périphériques	64 (66%)

IMC : index de masse corporelle,* valeurs exprimées en moyenne ±écart type

3.1.5 Caractéristiques biologiques

Ces éléments sont notés dans le tableau 9.

On remarque que la valeur moyenne de la créatininémie était normale, mais il existait 20% de la population totale (Tableau 1) avec une insuffisance rénale au moins modérée, basée sur la clairance de la créatinine < à 60ml/min (calculée selon la formule de Cockcroft-Gault).

Sur le plan hépatique, il existait un cholestase sans lyse hépato-cellulaire. L'hypoalbuminémie était présente chez 9% des patients.

Tableau 9 : Données biologiques

Critères biologiques	Population totale (n=97)
Natrémie* (mmol/l)	136±4
Créatininémie* (μmol/l)	99±43
γGT** (U/l)	100
ASAT* (U/l)	28±18
ALAT*(U/l)	21±16
Bilirubine totale* (mg/l)	18±12
Phosphatases alcalines* (U/l)	99±77
TP<70%	17 (17%)
Albumines<35 gr/l	9 (9%)

γGT : Gamma Glutamyl-Transpeptidase, ASAT :Aspartate Amino Transférase, ALAT :Alanine Amino Transférase, *valeurs exprimées sous la forme d'une moyenne, **valeurs exprimées sous la forme d'une médiane car l'écart type de la moyenne était trop grand. Valeurs normales: γGT<35U/l, ASAT/ALAT entre 20 et 40 UI/l, Bilirubine Totale entre 3 et 10 mg/l, Phosphatases alcalines entre 40 et 100 U/l (<60 ans) et entre 50 et 130 U/l (>60 ans)

3.1.6 Examens complémentaires

Ils sont regroupés dans le tableau 10.

Parmi les patients ayant un épanchement pleural, 35% avaient un épanchement pleural droit isolé, 7% avaient un épanchement gauche isolé et 8% avaient un épanchement bilatéral; la différence n'était pas statistiquement significative.

Parmi les patients présentant des calcifications de l'aire péricardique sur le cliché thoracique (31%), 19% ont bénéficié d'un scanner thoracique confirmant pour tous les calcifications du péricarde. six patients ne présentant pas de calcification péricardique sur le cliché thoracique, avaient des calcifications du péricarde sur le scanner, ce qui réalise un total de 37% des patients avec des calcifications péricardiques.

Une imagerie du péricarde a été réalisée chez 85% des patients dont 22% ont eu à la fois un scanner et une IRM. Dans un cas, l'IRM a permis de découvrir un épaississement qui n'avait pas été vu au scanner; il mesurait 5 mm.

Tableau 10: Examens complémentaires

Examens complémentaires	Population totale (n=97)
Radiographie thoracique	97 (100%)
Cardiomégalie	23 (23%)
Epanchement pleural	49 (50%)
Calcifications	29 (30%)
Electrocardiogramme	97 (100%)
Rythme sinusal	70 (72%)
Fibrillation auriculaire	22 (23%)
Flutter auriculaire	5 (5%)
Troubles de la repolarisation	73 (75%)
Bloc de branche droit	31 (32%)
BAV du premier degré	8 (8%)
Echocardiographie	97 (100%)
FEVG normale	91 (94%)
Epanchement péricardique	25 (26%)
Fuite mitrale	23 (23%)
Notch septal	68 (70%)
Imagerie du péricarde (TDM ou IRM)	83 (85%)
Epaisseur > 4mm	58 (70%)
Calcifications	27 (28%)

FEVG :fraction d'éjection du ventricule gauche

Les mesures du cathétérisme ventriculaire droit sont notées dans le tableau 11. Huit patients n'avaient pas eu de cathétérisme droit:

- pour 3 patients, il avait été décidé de ne pas le réaliser car ils étaient en stade terminal de cancer (deux d'origine broncho-pulmonaire et un d'origine mammaire),
- pour 1 patient le traitement médical était déjà choisi et le cathétérisme jugé inutile,
- pour 1 patient le diagnostic avait été fortuit en per-opératoire de l'exérèse d'une tumeur médiastinale (le patient étant en insuffisance cardiaque droite),
- 2 patients avaient refusé l'examen (et aussi l'intervention),
- et 1 non renseigné.

L'indice de Yu, égal au rapport de la pression télédiastolique sur la pression télésystolique du ventricule droit, était positif d'emblée dans 84% des cas. Pour 7 patients, il est devenu positif après une épreuve de remplissage (1000 ml de NaCl à 0,9%).

Il restait donc 6 patients pour lesquels l'indice de Yu était $< 0,33$ malgré le contexte clinique évocateur et l'épaississement du péricarde:

- pour 4 patients (Yu = 0,3-0,28-0,27-0,22) le chirurgien confirmera la constriction.
- pour 1 patient l'indice de Yu était égale à 0,17 et restait $< 0,33$ après l'épreuve de remplissage (0,29), avec un contexte clinique évocateur (insuffisance cardiaque droite + péricardite aiguë virale < 3 mois) et un épaississement du péricarde sur le scanner. Le chirurgien **infirmera** le diagnostic ne retrouvant pas de constriction mais un péricarde légèrement inflammatoire comme on le rencontre après une péricardite avec un épicaire strictement normal. Cependant la patiente sera nettement améliorée par la péricardectomie.
- pour 1 patient avec un indice de Yu = 0,31, il n'y aura pas de confirmation per-opératoire car le patient a refusé l'intervention.

Tableau 11: Mesures hémodynamiques

Paramètres*	Population totale (n= 89)
POD (mmHg)	17±6
PVD systolique(mmHg)	41±11
PVD diastolique (mmHg)	19±7
PAP systolique (mmHg)	36±10
PAP diastolique (mmHg)	19±6
PAP moyenne (mmHg)	26±7
Pcap (mmHg)	19±6
DC (l/min)	4,25±1,38
IC (l/min/m ²)	2,4±0,82

*Valeurs exprimées sous la forme d'une moyenne \pm un écart type, POD :pression dans l'oreillette droite, PVD : pression dans le ventricule droit, PAP : pression dans l'artère pulmonaire, Pcap : pression capillaire pulmonaire bloquée, DC : débit cardiaque, IC : index cardiaque.

3.1.7 Le traitement

3.1.7.2 Traitement chirurgical

Quatre-vingt-et-un patients (82%) des patients ont bénéficié d'une péricardectomie (fig. 36). Sur les 81 patients opérés, 82% ont eu une péricardectomie totale et 18% une péricardectomie partielle. Le taux de mortalité post-opératoire, cardiovasculaire et totale des patients ayant eu une péricardectomie totale était de 9%, 32% et 40% respectivement contre 0, 23% et 28% pour ceux ayant eu une péricardectomie partielle. Une épocardite associée a justifié une épocardectomie chez 41% des patients. Il y a eu 14 circulations extra-corporelle (CEC). Sur les 14 CEC, 6 ont été réalisé en raison d'une épocardite associée, 2 en raison de pontages aorto-coronariens associés, 2 en raison d'un remplacement valvulaire associé, et 3 pour faciliter le geste opératoire. La voie d'abord a été une sternotomie médiane dans 98% des cas, et une thoracotomie latérale gauche dans 2% des cas.

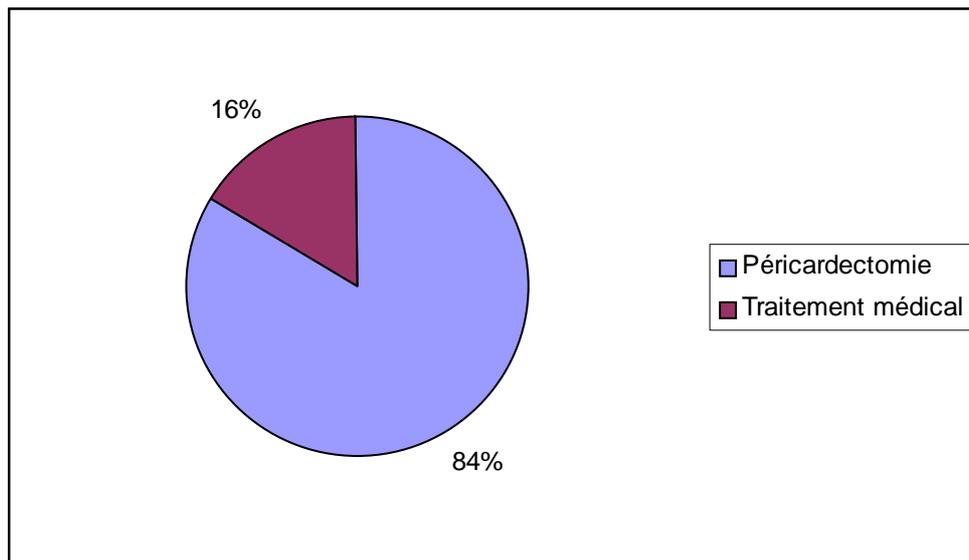


Figure 36 : Le traitement chirurgical et médical

3.1.7.3 Traitement médical

Seize patients n'ont pas été opérés :

- 3 patients en raison du caractère pauci-symptomatique de la constriction,
- 6 patients en raison du risque opératoire,
- 3 patients en raison de la régression des symptômes sous traitement médical,
- 2 patients ayant refusé la chirurgie,
- 1 patient présentait une démence avancée,
- 1 patient était en attente de chirurgie.

3.1.7.4 Traitement médicamenteux

Le furosémide était présent chez 79% de la population avec une valeur médiane de 50 mg par jour.(Tableau 12). L'influence de la péricardectomie sur la baisse de la prescription de furosémide a été mesurée et comparée par rapport au traitement médical (Tableau 13), et il n'est pas ressorti de différence significative entre les deux groupes.

Tableau 12: Traitement médicamenteux pré et post opératoire

Traitement	Population totale (n=97)
A la date du diagnostic	
Lasilix	74 (76%)
Posologie* (mg/jour)	50
IEC	13 (13%)
Digitalique	21 (22%)
Aspirine	18 (19%)
AVK	21 (22%)
Corticoïde	7 (7%)
Lasilix 1 an plus tard	43/77 (56%)
Lasilix en 2006	31/72 (43%)
Posologie* (mg/jour)	30

*valeur exprimée sous la forme d'une médiane, IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion, AVK : anti vitamine K

Tableau 13 : Comparaison entre le traitement médical et la péricardectomie

Caractéristiques	Traitement médical (n=16)	Péricardectomie (n=81)	p
Lasilix à la date du diagnostic	11 (65%)	63 (78%)	NS
Lasilix 1 an plus tard*	7/13**(54%)	36/62**(58%)	NS
Lasilix en 2006	6/13**(46%)	25/59**(42%)	NS
Posologie***	97,5±104	50±66	NS

*à partir de la date diagnostic pour le groupe traitement médical et à partir de la date de chirurgie pour le groupe péricardectomie, **le calcul du nombre de patient sous lasilix se fait par rapport au nombre de patients vivants un an plus tard et en 2006. ***résultats exprimés sous forme d'une moyenne.

3.1.8. Période postopératoire

Les évènements rencontrés sont notés dans le tableau 14. La période post-opératoire recouvre le moment depuis l'opération jusqu'à un mois après. Les troubles du rythme supra-ventriculaires (fibrillation et flutter) étaient les évènements postopératoires les plus fréquemment rencontrés.

Tableau 14: Evènements postopératoires

Evènements	Population totale n=81
Bas débit cardiaque	23 (29%)
Persistance de signes droits	22 (28%)
Trouble du rythme supra-ventriculaire	31 (39%)
Décès	6/81 (7,4%)

L'analyse anatomopathologique des prélèvements per-opératoires avait retrouvé chez 98% des patients une pachy-péricardite d'aspect aspécifique, composé de fibrose avec une composante inflammatoire chez 16 (20%) patients. Pour 2 patients l'examen retrouvait des granulomes constitués d'éléments giganto-cellulaires et de nécrose caséuse avec cultures BK positives signant le diagnostic de PC tuberculeuse.

3.1.9 Mortalité

Ces données sont regroupées dans le tableau 15. **Au 1^{er} mai 2006**, 38 patients (39%) sont décédés, dont 26 (27%) d'une origine cardiovasculaire. Il n'existait pas de différence

significative du taux de mortalité totale et cardiovasculaire entre le groupe opéré et ceux traités médicalement. Six patients sont décédés à l'hôpital dans le mois après la péricardectomie et les causes des décès étaient une insuffisance cardiaque progressive réfractaire dans 2 cas, un infarctus du myocarde, un choc septique, une défaillance multi-viscérale et une insuffisance respiratoire.

Tableau 15 : Mortalité globale et spécifique

Mortalité	Population totale n=97	Traitement médical (a) n=16	Péricardectomie (b) n=81	p (a vs b)
Mortalité totale	39%(38/97)	38%(6/16)	39%(32/81)	NS (p=0,62)
Mortalité post opératoire	7,4%(6/81)	0	7,4%(6/81)	
Mortalité cardiovasculaire**	27%(26/96*)	12%(2/16)	31%(25/80*)	NS (p=0,25)

*décès post-opératoire inclus, **pour 1 patient la cause du décès était inconnue

3.2 Description de la population en fonction de l'étiologie

3.2.1 Les étiologies

L'ensemble des péricardites constrictives étaient regroupées en 5 grandes classes en fonction de leurs étiologies (fig. 37). Le groupe le plus important était représenté par les péricardites constrictives secondaires à une péricardite aiguë.

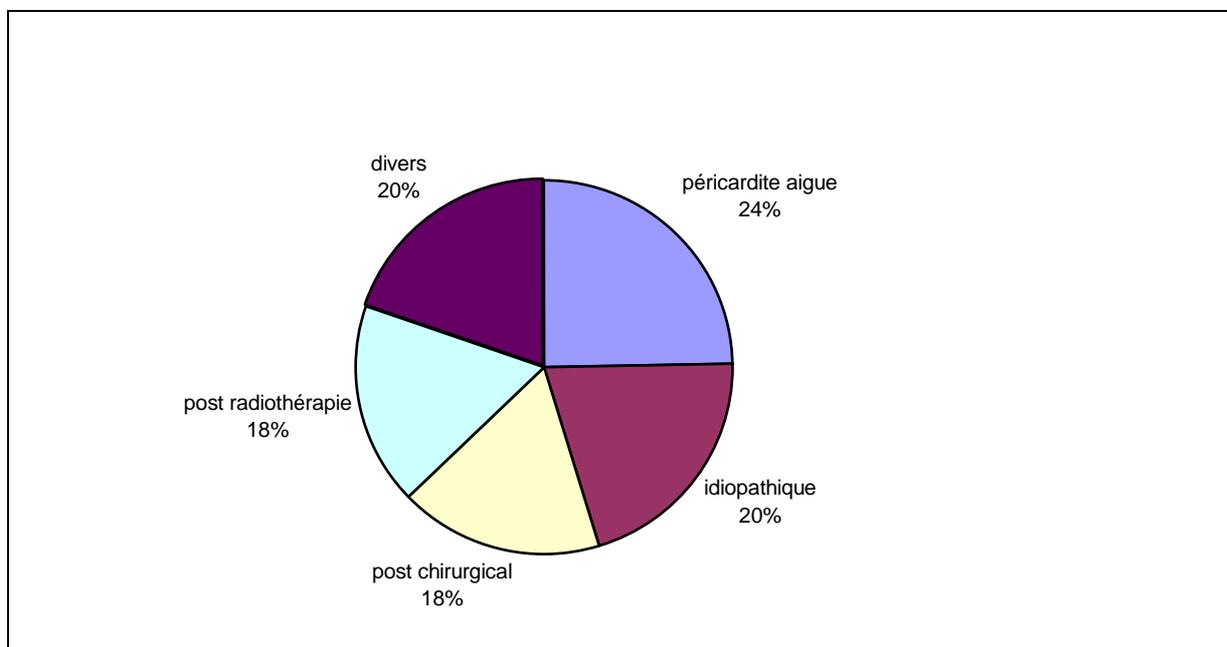


Figure 37 : Distribution étiologique des PC

3.2.1.1 Le groupe « péricardite aiguë »

Il s'agissait de 24 patients ayant présenté une péricardite aiguë dont l'étiologie précise n'a pu être définie après un bilan étiologique exhaustif. Chez 12 patients (50%), la péricardite aiguë était associée à un épanchement péricardique sans caractère compressif.

3.2.1.2 Le groupe « idiopathique »

Il s'agissait de 20 patients sans aucun antécédent médical ni chirurgical, et notamment pas d'épisode de péricardite aiguë, ayant développé un tableau d'insuffisance cardiaque droite révélant une péricardite chronique constrictive.

3.2.1.3 Le groupe « post-chirurgicale »

Il s'agissait de 17 patients avec une nette prédominance masculine un âge moyen de 50 ±16.ans (Tableau 10). Il s'agissait de :

- 9 pontages aorto-coronariens : 5 pontages étaient veineux, 1 était artériel, 3 étaient artériels et veineux. Trois pontages étaient des revascularisations incomplètes.
- 2 remplacements valvulaires aortiques.
- 1 plastie mitrale.
- 2 récurrences après péricardectomies partielles : 1 pour une péricardite constrictive tuberculeuse 39 auparavant et une pour une péricardite constrictive idiopathique 2 ans auparavant.
- 2 péricardotomies : 1 à l'occasion de l'exérèse d'une tumeur médiastinale (dysembryome hétéroplastique mature) 2 ans auparavant et l'autre à l'occasion d'une plaie péricardio-ventriculaire (flèche d'arbalète) 6 mois auparavant.
- 1 transplantation cardiaque.

3.2.1.4 Le groupe « post radiothérapie »

Il s'agissait de 17 patients ayant eu une radiothérapie médiastinale:

- 6 pour une maladie de Hodgkin,
- 5 pour un cancer du sein,
- 4 pour un cancer broncho-pulmonaire,
- 1 pour un cancer testiculaire,
- 1 pour un plasmocytome.

Le délai moyen entre la radiothérapie et les manifestations cliniques était de 15 ± 10 ans (1 an-32 ans).

Notons que 2 patients avaient également été opérés d'une chirurgie cardiaque sous la forme d'un pontage aorto-coronarien associé à un remplacement valvulaire aortique pour l'un et un remplacement valvulaire aortique isolé pour l'autre.

3.2.1.5 Le groupe « divers »

Ce groupe est constitué de 19 patients :

-11 tuberculoses : pour 2 patients il s'agissait d'un diagnostic histologique sur l'examen anatomopathologique des pièces opératoires (granulomes constitués d'éléments géantocellulaires et de nécrose caséuse avec cultures BK positives) et pour les 9 autres patients, il s'agissait d'un diagnostic de présomption devant des antécédents de pleuro-péricardites avec bK retrouvé dans la plèvre (5 patients) et de tuberculoses pulmonaires (4 patients) mais sans caractère spécifique sur l'examen anatomo-pathologique.

-3 polyarthrites rhumatoïdes,

-2 rhumatismes articulaire aiguë,

-1 amylose,

-1 pseudo polyarthrite rhizomélique,

-1 lupus érythémateux disséminé.

3.2.2 Description clinique en fonction de l'étiologie

Ces éléments sont regroupés dans le tableau 16. On remarque que la proportion d'homme était toujours plus importante quelque soit le groupe. Parmi les antécédents médicaux (Tableau 17), on note que la cardiopathie ischémique se rencontrait le plus souvent, et ceci de manière significative ($p=0,000002$), dans le groupe post-chirurgicale, ce qui semble logique étant donné que 53% des patients (9/17) de ce groupe ont été opérés d'une revascularisation coronarienne.(chapitre 2.1.3).

Tableau 16 : Age moyen et sexe

Caractéristiques	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Age* (année)	57±20	55±19	55±14	61±10	65±8	N S
Homme	19(79%)	14(70%)	15(88%)	10(59%)	13(68%)	N S

* valeurs exprimées sous la forme d'une moyenne± écart type

3.2.3 Terrain

La cardiopathie ischémique est un antécédent significativement plus fréquent dans le groupe PC« post-chirurgicale » (Tableau 17).

Tableau 17: Terrain médical

Antécédents	Péricardite aiguë (a) n=24	Idiopathique (b) n=20	Postchirurgicale (c) n=17	Postradiothérapie (d) n=17	Divers (e) n=19	p
Cardiopathie ischémique	2 (8%)	2 (10%)	10 (59%)	3 (18%)	3 (18%)	2*10 ⁻⁶
Diabète	2 (8%)	4 (20%)	3 (18%)	1 (6%)	1 (5%)	NS
Insuffisance rénale	4 (17%)	6 (30%)	1 (6%)	3 (18%)	4 (21%)	NS
Intoxication oenologique	3 (13%)	2 (10%)	3 (18%)	2 (12%)	1 (5%)	NS
Anémie	3 (13%)	4 (20%)	0 (0%)	5 (29%)	2 (11%)	NS
Trouble de l'hémostase	4 (17%)	3 (15%)	1 (6%)	1 (6%)	1 (5%)	NS

Les signes cliniques sont notés dans le tableau 18. L'asthénie et le nombre de patients en stade NYHA III-IV se retrouvent de manière significativement plus importante dans le groupe PC« post-radiothérapie» témoignant de la gravité de ce groupe.

Le groupe PC« postchirurgicale » comportait le plus de patients en stade I et II de la NYHA.

Tableau 18 : Signes cliniques

Critères cliniques	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Signes fonctionnels						
Asthénie	10 (42%)	7 (35%)	6 (35%)	12 (71%)	9 (47%)	0,021
Douleurs thoraciques	7 (29%)	4 (20%)	5 (29%)	1 (6%)	3 (16%)	NS
Hépatalgies	6 (25%)	9 (45%)	9 (53%)	8 (47%)	8(42%)	NS
Symptômes gastriques	4 (17%)	3 (15%)	3 (18%)	5 (29%)	5 (26%)	NS
Signes physiques						
Poids*(kg)	75±12	64±12	71±14	67±14	68±13	
Taille*(cm)	168±8	166±8	169±6	166±9	164±10	
IMC	26,5±10	23,2±10	24,9±10	24,3±11	25,3±11	0,0056
PAS>100mmHg	23 (96%)	17 (85%)	13 (76%)	17 (100%)	19 (100%)	NS
TVJ	20 (83%)	19 (95%)	14 (82%)	16 (94%)	14(74%)	NS
Ascite	5 (21%)	5 (25%)	5 (29%)	5 (29%)	7 (37%)	NS
Hépatomégalie	14 (58%)	13 (65%)	14 (82%)	14 (82%)	13 (68%)	NS
Oedèmes périphériques	15 (63%)	14 (70%)	10 (59%)	12 (71%)	14(74%)	NS
Stade NYHA						
I-II	17 (71%)	11 (55%)	12 (71%)	4 (23%)	8(42%)	0,003
III-IV	7 (29%)	9 (45%)	5 (29%)	13 (76%)	11 (58%)	NS
Délai symptômes-chirurgie*	10 ±9,5	13±10	14±13	10±7	30±45	NS

*valeurs exprimées sous la forme d'une moyenne ± écart-type, IMC : indice de masse corporelle, TVJ : turgescence de la veine jugulaire, NYHA : New York Heart Association, PAS : pression artérielle systolique.

Sur le plan biologique (Tableau 19), les valeurs moyennes révélaient une choléstase modérée sans cytolysé hépatique associée.

Tableau 19 : Critères biologiques

Critères biologiques	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Natrémie (mmol/l)*	137±3,3	137±2	138±3,5	135±5	136±8	NS
Créatininémie (µmol/l)*	91±24	105±35	100±32	85±26	112±74	NS
γGT** (U/l)	135	76,5	214	105	88	--
ASAT* (U/l)	30±18	21±12	31±16	32±23	29±21	NS
ALAT* (U/l)	25±20	13±6	25±13	27±25	20±12	0,04
Bilirubine* (mg/dl)	16±14	21±17	19±7	21±10	11±6	0,01
PA* (U/l)	126±135	79±40	91±49	122±83	88±52	NS
TP<70%	4 (17%)	6 (30%)	3 (18%)	2 (12%)	1 (5%)	NS
Albumines<35 gr/l	0 (0%)	2 (10%)	2 (12%)	3 (18%)	0 (0%)	NS

γ GT : Gamma Glutamyl-transpeptidase, ASAT :Aspartate Amino Transférase, ALAT :Alanine Amino Transférase, PA : phosphatases alcalines, *valeurs exprimées sous forme d'une moyenne, **valeurs exprimées sous forme d'une médiane. Valeurs normales : γ GT<35U/l, ASAT et ALAT entre 20 et 40 UI/l, Bilirubine Totale entre 3 et 10 mg/l, Phosphatases alcalines entre 40 et 100 U/l (<60 ans) et entre 50 et 130 U/l (>60 ans)

3.2.4 Les examens complémentaires

Les résultats des examens complémentaires sont regroupés dans le tableau 20 et 21. Quelques résultats sont à souligner :

- le groupe PC« idiopathique » comportait le plus fréquemment (70%) des calcifications péricardiques. (p=10^E-5),
- le groupe PC« péricardite aiguë » présentait le plus souvent (50%), lors du diagnostic, un épanchement péricardique associé à la constriction avec une tendance significative (p=0,067),
- le groupe PC « idiopathique » avait significativement moins d'épanchement péricardique que les autres (p=0,0001)
- c'est le groupe PC « post-radiothérapie » qui comportait le plus fréquemment (93%) un épaississement du péricarde (>4mm) au TDM thoracique (p=0,013).
- la POD moyenne de chaque groupe était toujours > 10mmHg, et il n'existait pas d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).
- la valeur moyenne du débit cardiaque était normale.

Tableau 20 : Examens complémentaires

Examens complémentaires	Péricardite aiguë N=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Radiographie thoracique						
Cardiomégalie	6 (25%)	5 (25%)	3 (18%)	4 (24%)	5 (26%)	NS
Epanchement pleural droit	13 (54%)	8 (40%)	4 (24%)	9 (53%)	8 (42%)	NS
Epanchement pleural gauche	5 (21%)	3 (15%)	0 (0%)	4 (24%)	3 (16%)	0,057
Calcifications	7 (29%)	14 (70%)	2 (12%)	0	7 (37%)	10 ^E -5
Electrocardiogramme						
Rythme sinusal	20 (83%)	14 (70%)	15 (88%)	15 (88%)	16 (84%)	NS
Fibrillation auriculaire	6 (25%)	8 (40%)	2 (12%)	1 (6%)	5 (26%)	0,08
Flutter auriculaire	1 (4%)	2 (10%)	1 (6%)	1 (6%)	0	NS
Troubles de la repolarisation	18 (75%)	18 (90%)	14 (82%)	12 (71%)	11 (58%)	0,05
Bloc de branche droit	7 (29%)	10 (50%)	5 (29%)	4 (24%)	5 (26%)	NS
BAV du premier degré	2 (8%)	2 (10%)	3 (18%)	0	0	NS
FEVG normale	22 (92%)	18 (90%)	17 (100%)	115 (88%)	19 (100%)	NS
Fuite mitrale	6 (25%)	4 (20%)	5 (29%)	5 (29%)	3 (16%)	NS
Epanchement péricardique	12 (50%)	0 (0%)	2 (12%)	5 (29%)	7 (37%)	0,001
Notch septal	15 (63%)	15 (20%)	12 (70%)	13 (76%)	13 (68%)	NS
Imagerie du péricarde						
Scanner thoracique	17 (71%)	14 (70%)	9 (53%)	14 (82%)	15 (79%)	
Epaisseur >4 mm	12 (70%)	10 (71%)	3 (33%)	13 (93%)	11 (58%)	0,084
Calcifications	5 (29%)	13 (65%)	8 NR	NR	5 (33%)	
IRM	5 (8%)	5 (25%)	7 (41%)	5 (29%)	9 (40%)	
Epaisseur > 4 mm	2 (40%)	5 (25%)	NR	NR	NR	

BAV : bloc auriculo-ventriculaire, FEVG : fonction d'éjection ventriculaire gauche

Tableau 21 : Les paramètres hémodynamiques

Paramètres	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Cathétérisme droit	23 (96%)	18 (90%)	17 (100%)	14 (82%)	19 (100%)	
POD*	17,5±6	15±5	16±5	18±5	17±7	NS
PVD systolique*	44±15	36±9	40±9	43±8	41±10	NS
PVD diastolique*	21±8	17±7	17±5	19±6	18,5±7	NS
Adiastolie	21 (91%)	17 (84%)	15 (88%)	15 (86%)	19 (100%)	
PAP systolique*	37,5±11	31±10	36±8	39±7	38,5±10	NS
PAP diastolique*	19,5±6	17±5	19±5	19±5	20±7	NS
PAP moyenne*	26±7	22±7	26±6	27±6	27±9	p=0,047
Pcap*	20±7	17±-	19±7	21±5	19±4	NS
DC* (l/min)	4,7±1,1	3,88±1,22	4,17±1,5	3,7±0,9	4,6±1,8	NS
IC* (l/min/m ²)	2,5±0,6	2,3±0,8	2,19±0,5	2,45±1,2	2,5±1	NS

*Valeurs exprimées sous la forme d'une moyenne ± un écart type, POD : pression dans l'oreillette droite, PVD : pression dans le ventricule droit, PAP : pression dans l'artère pulmonaire, Pcap : pression capillaire pulmonaire bloquée, DC : débit cardiaque, IC : index cardiaque. Pressions en mmHg.

3.2 5 Traitement

Les différents médicaments sont notés dans le tableau 22.

C'est dans le groupe PC « post-radiothérapie » que la prescription de furosémide était la plus fréquente avec une dose médiane de 40 mg par jour. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion étaient peu prescrits, le maximum était dans le groupe divers chez 16% des patients. Les corticoïdes étaient le plus souvent rencontrés dans le groupe divers, prescrits en raison des pathologies associées (polyarthrite rhumatoïde).

La prescription de furosemide avait diminué dans tous les groupes un an après la péricardectomie pour les patients opérés et un an après le diagnostic pour les patients non opérés.

Tableau 22: Traitement médicamenteux

Traitement	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Préopératoire						
Lasilix	19 (79%)	16 (80%)	13 (76%)	16 (94%)	13 (68%)	NS
Posologie* (mg/jour)	80	40	80	40	40	NS
IEC	2 (8%)	2 (10%)	3 (18%)	3 (18%)	3 (16%)	NS
Digitalique	7 (29%)	2 (10%)	2 (12%)	3 (18%)	7 (37%)	NS
Aspirine	4 (17%)	4 (20%)	6 (35%)	2 (12%)	2 (11%)	NS
AVK	5 (21%)	6 (30%)	4 (24%)	3 (18%)	3 (16%)	NS
Corticoïde	1 (4%)	0	0	2 (12%)	4 (21%)	NS
Post-opératoire						
Lasilix 1 an plus tard	10 (42%)	9/18 (50%)	6/12 (50%)	3/8 (38%)	11/19 (58%)	NS
Lasilix en 2006**	7/16 (44%)	8/16 (50%)	5/12 (42%)	3/7 (47%)	7/19 (37%)	NS
Posologie* (mg/j)	40	20	40	20	40	NS

*valeur exprimée sous la forme d'une médiane, ** exprimé par rapport au nombre de vivants dans chaque sous groupe en 2006. IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion, AVK : anti vitamine K

Les données concernant la péricardectomie sont regroupées dans le tableau 23. C'est le groupe PC « péricardite aiguë » qui a bénéficié le plus souvent de la péricardectomie dans 92% des cas. C'est le groupe PC « postchirurgicale » qui présentait le plus souvent une composante épiscardique justifiant une épiscardectomie.

Tableau 23: Traitement chirurgical

Traitement	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post-chirurgicale n=17	Post-radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Péricardectomie	22 (92%)	15 (75%)	14 (82%)	12 (71%)	17 (89%)	NS*
-totale	19 (82%)	12 (80%)	10 (71%)	11 (91%)	14 (73%)	
-partielle	3 (13%)	3 (20%)	4 (29%)	1 (8%)	3 (16%)	
-épicardectomie associée	6 (27%)	8 (53%)	8 (57%)	4 (33%)	7 (41%)	NS
Sternotomie médiane	22 (100%)	14 (93%)	14 (100%)	12 (100%)	6 (86%)	NS
CEC	2 (9%)	1 (7%)	3 (21%)	4 (33%)	2 (28%)	NS

CEC : circulation extra-corporelle

* comparé par test exact de Fischer car >25% des cellules avaient un effectif <5.

3.2.6 La période post-opératoire

Les évènements post-opératoires sont notés dans le tableau 24. C'est le groupe PC « post-radiothérapie » qui a présenté le plus souvent (58% des cas) un bas débit cardiaque post-opératoire (p=0,03) et la persistance de signes droits un mois après la péricardectomie (p=0,017).

Tableau 24 : Evènements post-opératoires

Evènements	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post-chirurgicale n=17	Post-radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Décès	1/24(4%)	0	0	4/17(24%)	1/19(5%)	0,028
Bas débit cardiaque	4/22(18%)	3/15 (20%)	NR	7/12 (58%)	4/17 (23%)	0,03*
Persistance de signes droits	4/22 (18%)	3/15 (20%)	4/14(29%)	7/12 (58%)	4/17 (23%)	0,017*
TDRSV	9/22 (41%)	8/15(53%)	3/14(21%)	5/12 (41%)	6/17 (35%)	NS

TDRSV : trouble du rythme supra-ventriculaire

* comparé par test exact de Fisher car >25% des cellules avaient un effectif <5

Les résultats de l'analyse anatomopathologique sont regroupés dans le tableau 25. C'est dans le groupe « divers » que l'on retrouve le moins souvent (65% des cas) une pachypéricardite aspécifique en raison des signes liés à la pathologie associée : nodule d'Ashoff en cas de

polyarthrite rhumatoïde, substance amyloïde en cas d'amylose, nécrose caséuse en cas de tuberculose.

Le groupe PC « idiopathique » présentait le plus de calcifications interstitielles à l'examen microscopique (86% des cas) (p=0,0064).

Tableau 25 : Analyse anatomo-pathologique

Caractéristiques	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=17	Post radiothérapie n=17	Divers n=19	p
Pachypéricardite aspécifique	21/22 (99%)	15/15 (100%)	13/14(93%)	12/12 (100%)	11/17(65%)	8,9*10 ⁻⁵
Fibrose	22/22 (100%)	15/15(100%)	12/14 (86%)	12/12 (100%)	14/17 (82%)	NS
Aspect inflammatoire	8/22 (36%)	0	2/14(14%)	2/12 (17%)	3/17 (18%)	NS
Calcium	9/22 (41%)	13/15 (86%)	2/14(14%)	1/12 (14%)	9/17 (53%)	0,0064

3.2.7 La mortalité

La mortalité totale et spécifique est noté dans le tableau 26.

C'est le groupe PC « post-radiothérapie » qui présente les taux de mortalité totale et post-opératoire les plus importants (p=0,0005 et p=0,01).

Tableau 26: Mortalité totale et spécifique

Mortalité	Péricardite aiguë n=24	Idiopathique n=20	Post chirurgicale n=18	Post radiothérapie n=18	Divers n=20	p
Mortalité totale	7/24 (29%)	4/20 (20%)	5/18 (28%)	13/17 (76%)	9/20 (45%)	0,0005
Mortalité post opératoire	1/24 (4%)	0	0*	4/17 (24%)	1/20(5%)	0,028
Mortalité cardiovasculaire*	4/24 (17%)	3/20 (15%)	5/18 (28%)	5/17 (24%)	8/20(40%)	NS

*décès post-opératoire inclus

3.3. Description de la population avec calcifications péricardiques.

3.3.1 Les différences entre les deux groupes.

Trente-six patients (37%) présentaient des calcifications péricardiques. En comparant par une analyse univariée le groupe « calcifications péricardiques » et le groupe « absence de calcifications péricardiques », on note plusieurs différences statistiquement significatives (27):

-les patients du groupe « calcifications péricardiques » présentaient beaucoup moins de cardiopathie ischémiques (2%) dans leur antécédent.

-les troubles de l'hémostase (thrombopénie et TP < 70%) étaient plus fréquents (19%) dans le groupe « calcifications péricardiques ».

-parmi les 36 patients qui avaient des calcifications péricardiques, 17 (47%) avaient une péricardite constrictive idiopathique alors que seulement 3 (5%) des 61 patients sans calcifications avaient une péricardite constrictive idiopathique. A l'inverse parmi les 61 patients sans calcifications péricardiques, 25% avaient une péricardite constrictive post-chirurgicale alors que seulement 2 (5%) des patients avec calcifications péricardiques avaient une péricardite constrictive post-chirurgicale.

-le rythme sinusal était plus fréquent (89%) dans le groupe sans calcifications péricardiques et la fibrillation auriculaire plus fréquente dans le groupe avec calcifications péricardiques (36%).

-l'épanchement péricardique se rencontrait plus souvent (46%) dans le groupe sans calcifications péricardiques.

Tableau 27 : Comparaison du groupe avec et sans calcifications péricardiques

Caractéristiques	AVEC CALCIFICATIONS n=36	SANS CALCIFICATION n=61	p
Terrain			
Sexe masculin	23 (64%)	47 (77%)	NS
Age au diagnostic	59+-16	59+-16	NS
Cardiopathie ischémique	1 (2%)	18 (29%)	0,001
Insuffisance rénale	6 (17%)	12 (20%)	NS
Intoxication oenolique	5 (14%)	6 (10%)	NS
Diabète	3 (14%)	6 (10%)	NS
Anémie	5 (14%)	9 (15%)	NS
Trouble de l'hémostase	7 (19%)	3 (5%)	0,023
Etiologies			
Péricardite	7 (19%)	17 (28%)	NS
Idiopathique	17 (47%)	3 (5%)	6,5*10^E-6
Post chirurgicale	2 (5%)	15 (25%)	0,025
Post radiothérapie	3 (8%)	14 (23%)	NS
Divers	7 (19%)	12 (20%)	NS
Clinique			
NYHA>III et IV	12 (33%)	27 (44%)	NS
Délai entre symptôme et chirurgie	8 [1-204]	8 [1-204]	NR
Douleurs thoraciques	6 (17%)	14 (23%)	NS
Hépatalgies	16 (44%)	24 (39%)	NS
Symptômes gastro-intestinaux	7 (19%)	13 (21%)	NS
IMC	25+-4	25+-4	NS
TVJ	29 (80%)	53 (86%)	NS
PAS> 100 mmHg	32 (88%)	56 (92%)	NS
Ascite	7 (19%)	20 (33%)	NS
Hépatomégalie	16 (44%)	24 (39%)	NS
Oedèmes périphériques	22 (61%)	42 (68%)	NS

TVJ:turgescence de la veine jugulaire. NYHA : New York Heart Association, NR: non renseigné.

Suite du tableau 27

Examens complémentaires	AVEC CALCIFICATIONS n=36	SANS CALCIFICATION n=61	p
Epanchement pleural droit	17 (47%)	24 (41%)	NS
Epanchement pleural gauche	5 (14%)	10 (10%)	NS
Epanchements bilatéraux	17 (47%)	32 (52%)	NS
Rythme sinusal	25 (69%)	54 (89%)	0,019
Fibrillation auriculaire	13 (36%)	9 (15%)	0,0069
Flutter auriculaire	2 (5%)	3 (5%)	NS
FEVG normale	36 (100%)	61 (100%)	
Fuite mitrale	8/31 (26%)	15/53 (28%)	NS
Epanchement péricardique	4 (11%)	22 (46%)	0,0073
Epaississement >4mm	19/33 (57%)	30/59 (51%)	NS
Lasilix	28/36 (80%)	48/61 (78%)	NS
Péricardectomie	32/36 (88%)	49/61(80%)	NS
Péricardectomie partielle	4/32 (13%)	9/49 (18%)	NS
Epicardite associée	11 (33%)	22/60 (36%)	NS
CEC	3/32 (10%)	11/49 (22%)	NS
Bas débit post opératoire	7/32 (22%)	16/49 (33%)	NS
Mortalité post opératoire	1/32 (3%)	5/49 (10%)	NS
Mortalité totale	14/32 (45%)	24/49 (49%)	NS
Mortalité cardiovasculaire*	9/32 (29%)	14/49 (28%)	NS

*décès post-opératoire inclus

3.3.2 Calcifications et mortalité.

Après une analyse univariée, il n'existait pas de différence significative du taux de mortalité totale, post-opératoire et cardiovasculaire entre les 2 groupes ($p > 0,2$), et les patients du groupe ave calcifications péricardiques n'avait pas d'influence sur la survie (p log set original = 0,745, Nb de bootstrap < 0,05/1000 = 50

3.4. La survie à long terme

3.4.1 La survie en fonction de l'étiologie

Une forte association a été retrouvée entre l'étiologie présumée de la péricardite constrictive et la survie (figure 38). Il n'existait pas de différence significative entre les groupes PC « idiopathique », « post-chirurgicale », « postpéricardite » et « divers ».

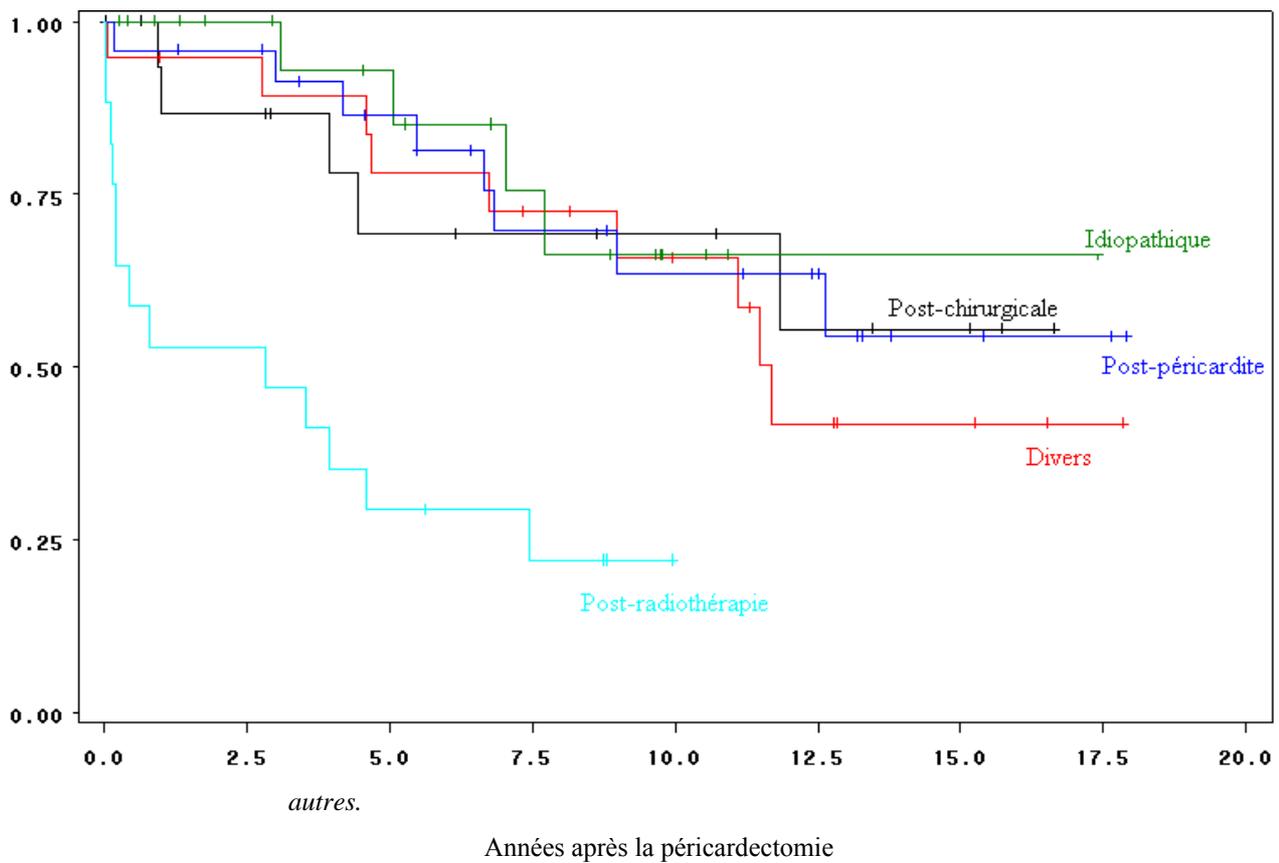


Figure 38: Survie en fonction de l'étiologie de la péricardite constrictive

3.4.2 Facteurs pronostiques de mortalité

3.4.2.1 Facteurs pronostiques de mortalité post-opératoire

- la persistance de signes droits dans le mois après la péricardectomie (p=0,003),
- une ascite (p=0,006),
- un antécédent de radiothérapie (p=0,007),
- une insuffisance rénale (p=0,012),
- une natrémie < 135 mmol/l (p=0,012),
- des signes digestifs (p=0,013),
- une anémie (p=0,034),
- une dose de furosemide pré-opératoire > 40 mg (p=0,037).

3.4.2.2 Facteurs pronostiques de survie globale

Ils sont notés dans le tableau 28.

Tableau 28 : Facteurs de mauvais pronostique

Variables	P logrank set original	Nb bootstrap <0.05 /1000
Dose de lasilix	0,0000004	998
lasilix > 40mg	0,0003	944
Antécédent de radiothérapie (Fig 4)	4,00E-07	988
Persistance signes droits (fig.41)	2,00E-05	963
Bas debit card post op	4,00E-05	946
Clair creat <60ml/min (fig42))	1,00E-04	959
Age	0,0002	992
âge >63 ans(Fig 45)	0,0085	726
POD	0,0002	954
POD >20mmHg	0,003	927
Natrémie< 135mmol/L	2,00E-04	924
BAV 1 degré	0,0005	843
PAPs	0,0006	961
Ascite	0,0014	864
PAPm	0,0016	892
Epanchement pleural	0,0049	780
Stade NYHA III ou IV(fig 44)	0,0083	746
Pcap	0,0053	813
PVDs	0,0089	755
Cardiomégalie	0,01	683
Doul thoraciques	0,0124	649
PAPd	0,0125	683
TRSV	0,0155	651
Symptômes gastriques (fig.45)	0,0171	604
Bilirubine	0,0203	654
Anémie	0,0235	617
Femme (Fig 47)	0,0253	610
Oedème MI	0,0343	563

POD : pression dans l'oreillette droite, PAPs :pression artérielle pulmonaire systolique, PAPm :pression artérielle pulmonaire moyenne, Pcap :pression capillaire pulmonaire, PVDs :pression ventriculaire droite systolique, PAPd :pression artérielle pulmonaire moyenne, TRSV : trouble du rythme supra ventriculaire, MI :membres inférieurs.

Quatre indices indépendants de mortalité ont été identifiés (Tableau 29).

-un antécédent de radiothérapie,

-âge > 63 ans,

-la présence de symptômes digestifs,

-la persistance de signes droits un mois après la péricardectomie.

Le facteur le plus fort est l'antécédent de radiothérapie qui multiplie par plus de 6 le risque de décès.

Tableau 29 Modèle multivarié de mortalité de la péricardite constrictive selon la méthode de Cox

Variables	1000 bootstraps multivariés	Risque relatif
Antécédent de radiothérapie	854	6,16
Age > 63 ans	701	2,81
Symptômes digestifs	597	2,62
Persistance de signes droits après 1 mois	583	4,83

*

4. Discussion

Notre série est la 9^{ème} mondiale en terme de nombre de patients (=97). Les autres études sont également rétrospectives étudiant pour la plupart d'entre elles l'évolution des étiologies, les moyens diagnostiques, les signes distinctifs avec la cardiopathie restrictive et surtout les facteurs prédictifs de mortalité. Nous faisons référence dans notre analyse essentiellement à deux grandes études américaines : une étude rétrospective monocentrique menée par Bertog et al. comportant 163 patients, une autre étude rétrospective monocentrique menée par Ling et al. Comparant deux grandes séries (135 et 236 patients) de deux différentes époques [10, 79]. Notre répartition étiologique rejoint celle de la littérature mais les facteurs prédictifs de mortalité ne se recoupent pas complètement. Un score prédictif de mortalité a été créé à partir de l'analyse de notre série portant sur 97 patients permettant d'évaluer le pronostic d'un patient opéré.

4.1. Limites de l'étude

Le caractère rétrospectif de l'étude est une des limites principales. Comme toutes les études de cette nature, le recueil des données a été réalisé à partir des dossiers médicaux ; ceux-ci n'étant pas forcément complets notamment en matière d'examens biologiques. Si certaines données sont fiables : mortalité hospitalière, origine du décès, délai du décès s'il a eu lieu à l'hôpital, d'autres le sont beaucoup moins comme par exemple la valeur de la fonction systolique étiquetée « conservée » sans réels calculs, l'étiologie du décès quand il a eu lieu à domicile et recueilli par le médecin traitant, la dose exacte de furosémide, etc...

.D'autres biais sont liés à la longueur de l'étude. En effet certaines informations pouvaient ne pas être disponibles il y a 20 ans en raison de l'insuffisance des outils diagnostiques, notamment de l'imagerie doppler, du scanner et surtout de l'IRM. (étude des flux doppler, évaluation de l'épaisseur du péricarde au scanner et à l'IRM).

La répartition étiologique des péricardites constrictives est spécifique à notre centre, et les informations ne peuvent pas être extrapolées à des centres des pays en voie de développement par exemple.

Enfin notre recrutement est basé sur le codage médical recueilli ensuite par le service informatique du CHU de Nantes. Des erreurs de codage par défaut sont aussi possibles.

4.2 Analyse des résultats

4.2.1 La population générale

La moyenne d'âge des patients (59 ± 16 ans) était un peu plus élevée que celle des deux plus grandes études sur ce sujet qui était de 55 et 56 ans [10, 79]. La prédominance masculine (72%) de l'affection est encore confirmée [44].

Sur le plan clinique, les patients semblent moins symptomatiques qu'auparavant. Sur la série de Ling et al. évaluée entre 1936 et 1982 [10], 69% des patients étaient en stade III et IV contre 44% dans notre étude. Une explication réside probablement dans un diagnostic plus précoce ainsi qu'une diminution de l'étiologie tuberculeuse réputée être plus symptomatique en raison de la fibrose péricardique plus intense [80]. Cependant la PC n'est pas une pathologie silencieuse car 94% des patients étaient symptomatiques (\geq classe II de la NYHA). Un élément en faveur d'un diagnostic assez précoce de la maladie était l'IMC mesuré à 25 (normale =24,9) et non pas abaissé comme on peut le voir dans les stades évolués avec cachexie.

Le signe physique le plus fréquent dans ce travail ainsi que dans la littérature, était la turgescence de la veine jugulaire (95%), puis viennent l'hépatomégalie (69%) et les oedèmes des membres inférieurs (66%) traduisant la prépondérance de la congestion systémique veineuse plutôt que pulmonaire, ceci en raison de l'égalisation des pressions télé-diastoliques dans les 4 cavités cardiaques.

Sur le plan biologique, la valeur moyenne des différents paramètres biologiques hépatiques montraient une choléstase associée à des hépatalgies dans 49% des cas et à une hépatomégalie dans 69% des cas, expliquant que ces patients soient très souvent dirigés en premier vers le gastro-entérologue. Malgré la congestion systémique observée chez ces patients la valeur moyenne de la natrémie, que l'on pourrait s'attendre à voir basse, est normale (=136mmol/l), en raison certainement d'un taux paradoxalement peu élevé de peptides natriurétiques.

Sur le plan iconographique

Le cliché thoracique est l'examen complémentaire le plus simple qui peut, en association avec un cortège de signes anamnestiques et cliniques, évoquer très fortement le diagnostic, en révélant un liseré calcaire ou parfois de véritables mottes de calcifications, ce qui a été le cas pour une quinzaine des patients de l'étude. L'épanchement pleural était le plus souvent droit (43%) contrairement à ce que l'on observe dans la littérature [46] où il est plutôt gauche. Selon Johnson et al. l'épanchement pleural dans l'insuffisance ventriculaire gauche se situerait à droite ou est bilatérale ; et un épanchement pleural gauche isolé devrait faire rechercher une cause péricardique. [81].

L'épaississement péricardique défini comme une épaisseur $>$ à 4mm mesuré au scanner et à l'IRM [82] était retrouvé chez 70% des patients, il existait donc 30% des patients qui n'avaient pas d'épaississement du péricarde mais la constriction était bien présente. Cela est concordant avec les données de la littérature [58, 83] affirmant que l'épaississement du péricarde n'est plus un signe majeur et certainement pas nécessaire pour le diagnostic de péricardite constrictive. Une grande étude [84] comprenant 143 patients avec une constriction prouvée chirurgicalement, retrouvait 18% des patients avec un péricarde $<$ 2mm, cependant l'aspect histologique était anormal.(fibrose + calcifications). Par ailleurs nous démontrons que les PC post-radiothérapiques sont celles qui ont le péricarde le plus souvent épaissi (93% des cas).

Malgré les progrès en imagerie cardiaque, que ce soit en tomodensitométrie avec le scanner spiralé ou en IRM ciné, il est toujours impossible d'évaluer l'épicarde et de juger de son caractère constrictif ou pas, ce qui serait une information bien utile pour le chirurgien.

Sur le plan hémodynamique

Chez 93% des patients, on retrouvait un tableau hémodynamique indiscutable de constriction péricardique.

Parmi eux il y avait 7 patients pour lesquels il avait été nécessaire de réaliser une épreuve de remplissage afin de démasquer les signes hémodynamiques de constriction, 4 patients étaient en classe II et 3 en classe I, définissant la péricardite constrictive occulte [77]. Cependant la sensibilité et la spécificité de la réponse au remplissage vasculaire et la péricardectomie pour

traiter cette entité n'est pas clairement établie [75], c'est pourquoi il n'est pas recommandé de le pratiquer en routine.

Pour 4 patients l'indice de Yu (PVDdiastolique/PVDsystolique) était $< 1/3$ (même après épreuve de remplissage) avec une constriction bien réelle (prouvée chirurgicalement). Cet indice n'est donc pas un critère hémodynamique obligatoire pour le diagnostic de constriction péricardique [85, 86]. Pour ces 4 patients aux résultats équivoques, c'est le contexte clinique fortement évocateur et l'aspect en Dip-Plateau traduisant bien la gêne au remplissage ventriculaire qui a conduit à la péricardectomie. L'indice de Yu est donc spécifique mais peu sensible.

Un autre critère hémodynamique majeur dans le diagnostic est la variation respiratoire inverse des pressions systoliques ventriculaires droites et gauches traduisant l'interdépendance ventriculaire présente dans la constriction.[51, 61, 87]. Une étude hémodynamique comprenant 36 patients [88], avait comparé les différents critères hémodynamiques de constriction et notamment les variations de pressions intra-ventriculaires en fonction de la respiration, grâce à des manomètres de haute sensibilité et des respiromètres. C'est ce critère qui avait montré la plus grande sensibilité (100%) et spécificité (97%). En pratique courante, il est cependant peu recherché, l'hémodynamicien confirmant son diagnostic avec le Dip-Plateau et l'indice de Yu, lui évitant de prolonger l'examen en introduisant une sonde dans le ventricule gauche. Dans notre série 27 patients (30%) avaient bénéficié d'une mesure des pressions ventriculaires gauches pour mesurer un autre critère hémodynamique de constriction qui est la différence entre la pression télédiastolique ventriculaire gauche et droite qui doit être ≤ 5 mmHg. Seulement 10 patients ont eu à cette même occasion une recherche des variations respiratoires des pressions systoliques ventriculaire qui s'est avérée positive. Dans les cas équivoques, il ne faut donc pas hésiter à rechercher ce critère particulièrement informatif.

4.3 Etiologies

Depuis une trentaine d'années, les étiologies des PC ont changé [9, 13, 89]. Autrefois, la tuberculose représentait la cause la plus fréquente [90]. Depuis l'avènement de la chimiothérapie antituberculeuse cette étiologie est en régression avec une incidence qui varie de 3% [91] à 12% [92] ; elle se retrouve dans 11% des cas dans notre série.

La répartition étiologique de notre série rejoint les résultats de la littérature mondiale, moyennée sur de multiples séries entre 1977 et 2005 incluant 1315 patients (Tableau 30).

Tableau 30 : Comparaison de la répartition étiologique des PC

Etiologies	Série nantaise (1986-2006) n=97	Séries mondiales (1977-2005) n=1315
péricardite aiguë	24%	53%
Idiopathique	20%	
Divers	20%	21%
Post-chirurgical	18%	16%
Post-radiothérapie	18%	10%

Nous avons fait la distinction entre une PC secondaire à une péricardite aiguë et une PC d'origine idiopathique car la péricardite aiguë nous paraissait être une cause à part entière en raison du processus inflammatoire qui peut évoluer vers une cicatrisation fibro-calcaire excessive du péricarde.

Ces résultats confirment la tendance actuelle avec de nouvelles entités récemment décrites et des causes autrefois exceptionnelles qui ont vu leur fréquence augmenter, notamment les constrictions survenant après radiothérapie médiastinale ou après chirurgie cardiaque [9].

Les structures cardiaques sont extrêmement sensibles aux effets de la radiation et se manifestent une quinzaine d'année plus tard [93, 94], ce qui est retrouvé dans notre série avec un délai moyen entre la radiothérapie et les premiers symptômes de 15 ans \pm 10 ans. Les progrès de la radiothérapie et de la chimiothérapie ont permis d'augmenter la longévité de ces patients ainsi que malheureusement le développement des effets secondaires tardifs.[95].

4.4. Mortalité

4.3.1 La mortalité per-opératoire et post-opératoire

Elle est réputée faible. Nulle dans notre série, elle est inférieure à 1% dans celle de Ling et al [10]. Par contre la mortalité post-opératoire atteint 7,5%, ce qui est similaire à celle observée dans une revue des publications récentes incluant 429 patients et égale en moyenne à 5%, allant de 2,3 à 10,5% [8, 10, 29, 92, 96-99]. La cause la plus fréquente de mortalité dans la période péri-opératoire est d'origine cardiovasculaire : hémorragies massives dans la période per-opératoire ou post-opératoire immédiate et ensuite se rencontre des épisodes de bas débit cardiaque [7, 9, 10, 91, 98, 100, 101], au nombre de 4 dans notre série. La revue de la littérature montre une diminution du taux de mortalité post-opératoire depuis les années 1950, avec à cette époque des taux de mortalité de 25% et de 13% entre 1951 et 1961 [44, 102]. Le faible taux de mortalité post-opératoire de notre série et de la littérature actuelle montre la sécurité de la technique et résultent de l'amélioration des techniques opératoires et anesthésiques permettant de diminuer le risque hémorragique, des soins post-opératoires, de la modification de la répartition étiologique avec moins de PC tuberculeuses et calcifiantes, et du diagnostic plus précoce permettant d'amener des patients en stade fonctionnel moins grave. En effet, la mortalité opératoire et les épisodes de bas débit cardiaque sont corrélés dans l'étude de McCaughan au stade fonctionnel pré-opératoire[100].

Le taux de mortalité post-opératoire est clairement en relation avec l'étiologie. En effet le taux le plus élevé était observé dans le groupe PC « post-radiothérapie » (18%) et le groupe « post chirurgicale » (6%)[°], semblable aux résultats de l'étude de Bertog et al. avec 21,4% et 8,3% respectivement [79]. On l'explique par le fait que la constriction n'est probablement pas le seul facteur en cause dans la défaillance cardiaque dans ces 2 sous groupes, et qu'elle est influencée également par la cardiopathie sous jacente (ischémique ou valvulaire) pour le groupe « post chirurgicale » et à l'atteinte endocardique restrictive associée dans le groupe « post-radiothérapie ».

[°] ce chiffre ne se retrouve pas dans le chapitre résultat car il a été volontairement créé en incluant le patient qui était classé dans le groupe post-radiothérapie dans le groupe post-chirurgical car il avait également bénéficié de pontages aorto-coronariens et d'un remplacement valvulaire aortique.

4.3.2 La survie

Le suivi médian des patients non décédés était de 8 ans et 9 mois.

La meilleure survie est observée dans le groupe PC « idiopathique » égale à 89% à 5 ans, 70% à 10 ans et 15 ans (fig. 3). Ensuite c'est les PC « post-opératoires » et secondaires à une péricardite aiguë qui démontrent une survie de 73 et 68% respectivement à 10 ans et 50% à 15 ans pour les deux groupes. Les PC du groupe « divers » sont intermédiaires avec une survie à 10 ans de 70% mais seulement de 37,5% à 15 ans. Cependant, il n'existe pas de différence significative entre ces quatre groupes. Par contre toutes ces PC confondues ont une survie significativement supérieure aux PC post-radiothérapeutiques avec une survie de 23% à 15 ans (fig. 39).

Ces résultats confirment les données de la littérature qui retrouve les meilleures survies pour le groupe « idiopathique » (incluant péricardite aiguë) et « post-chirurgicale ». On observe néanmoins dans le groupe PC « post-chirurgicale » une survie moindre dans notre série. L'explication serait la latence du diagnostic de PC post-chirurgicale plus élevée dans notre série que les autres : 53 mois en moyenne (extrêmes de 6 mois à 9 ans) contre de 4 à 21 mois en moyenne dans la série post-opératoire de Remadi et al. (5 patients) et celle de Kutcher et al. (11 patients) [103, 104].

Les raisons du mauvais pronostic des PC « post-radiothérapie » sont multiples. L'irradiation médiastinale atteint plusieurs structures en plus du péricarde [93, 105-109]: le myocarde avec des fibroses et des calcifications endomyocardiques, les valves avec des valvulopathies radiales (plus rares et ne se rencontrent en général que chez des patients irradiés dans les années 60 et à des doses élevées), et surtout les coronaires, une dizaine d'année après l'irradiation, par une fibrose extensive de la média et de l'adventice en continuité avec la fibrose épicaudique. La fibrose médiastinale limite les possibilités d'extension de la résection par la chirurgie [110, 111]. La période post-opératoire est prolongée et plus difficile en raison des problèmes de cicatrisation du sternum irradié. La survie à long terme est également compromise par l'atteinte respiratoire interstitielle responsable d'un décès dans notre série, des réponses immunologiques défaillantes et l'évolution naturelle du cancer responsables de deux décès dans notre série.

C'est parce qu'il n'existe qu'une constriction péricardique dans le groupe idiopathique sans autre processus pathologique, qu'une fois la péricardectomie la plus totale réalisée, la mortalité post opératoire est faible et la survie prolongée.

Survie

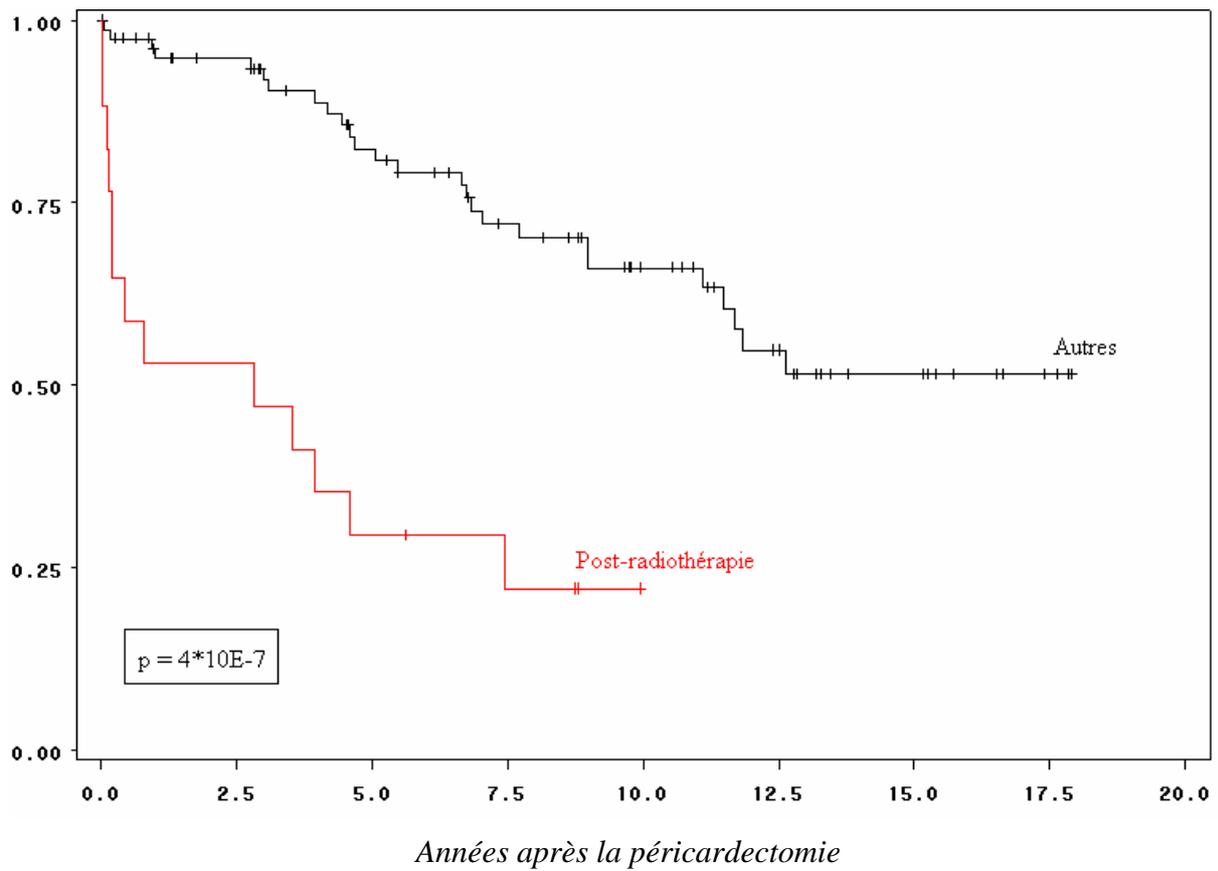


Figure 39 : Survie du groupe postradiothérapie versus autre

4.3.3 Les facteurs pronostiques

Après une analyse multivariée selon la méthode de Cox, quatre facteurs prédictifs indépendants de survie ont été identifiés : un antécédent de radiothérapie, un âge > 63 ans, la présence de symptômes digestifs et la persistance de signes droits un mois après la péricardectomie.

Nous avons expliqué ci-dessus les effets de la radiothérapie sur les structures cardiaques. Comme on pouvait s'y attendre, ce facteur est retrouvé dans pratiquement toutes les études et sa puissance est toujours la plus importante, avec dans notre étude un risque de décès **6,16 fois** plus important. La décision opératoire est extrêmement difficile pour ces patients, à tel point qu'un article portant sur 2 cas de PC post-radiothérapique avec une mortalité post-opératoire de 100% s'intitulait « Futility of pericardiectomy for postirradiation constrictive pericarditis? »[110].

L'âge est le 2^{ème} facteur pronostique indépendant également retrouvé dans la série de Bertog et al et celle de Ling et al.[10, 79]. Ce que nous apportons en plus est une limite de 63ans qui est un âge au dessus du quel le risque de décès est **2,81 fois** plus important. Cette valeur est l'âge médian de notre série.

La présence de symptômes digestifs (incluant maux de ventre, pesanteur gastrique, ballonnements), à différencier de l'hépatalgie, est le 3^{ème} facteur pronostique indépendant non retrouvé dans la littérature. Il augmente de **2,62 fois** le risque de décès. Nous expliquons l'origine de ce facteur comme la traduction probable de bas débit digestif témoin de la sévérité de la constriction et d'une participation myocardique.

La persistance de signes droits à un mois de la péricardectomie est le 4^{ème} facteur pronostique indépendant. Il augmente de **4,83 fois** le risque de décès. Il représente le meilleur indicateur de l'étendue et de l'efficacité de la décortication qui est le seul moyen de délivrer le cœur de sa carapace rigide, permettant la résolution des symptômes, sous réserve de l'absence de participation myocardique. Ce facteur ne se retrouve pas dans la série de Bertog et al. en raison de la méthodologie de leur étude. En effet leur facteur pronostique de survie globale ont été calculés en incluant uniquement des données pré-opératoires dans le but d'élaborer un score pronostique de survie globale, utile dans la décision opératoire.

La créatinine classiquement retrouvée comme facteur indépendant de mauvais pronostique dans la série de Bertog et al. et Ling et al. n'est pas directement apparue dans notre série car elle a été « noyée » dans le facteur « âge > 63 ans » ; en effet 85% des patients de plus de 63 ans avaient une créatinine élevée.

Les autres facteurs pronostiques indépendants de la littérature sont le stade NYHA, la dysfonction systolique ventriculaire gauche, le taux de de sodium, et le niveau de PAP [10, 79]. Tous ces facteurs ont été retrouvés (excepté le dysfonction systolique ventriculaire gauche) dans notre étude comme des facteurs de mauvais pronostic mais de manière non indépendante.

Grâce à l'utilisation de ces 4 variables retenues par le modèle et pondérées par leur paramètre de régression nous avons construit **un score pronostique de survie globale** Il nous permet ainsi de stratifier les patients atteints d'une PC opérés dans 3 groupes significativement distincts sur le plan de la survie.

Le score pronostique utilise chaque paramètre en lui donnant un poids proportionnel à son poids pronostique. La valeur du score est calculée par l'équation suivante :

$$\begin{aligned} &1,0323 \times \text{AGE } 63 \text{ (0 si } <63 \text{ ou 1 si } >63 \text{ ans)} \\ &+ \\ &1,5748 \times \text{PERSIST SIGN DTS (0 si non ou 1 si oui)} \\ &+ \\ &0,9628 \times \text{SYMPT DIGEST (0 si non ou 1 si oui)} \\ &+ \\ &1,8180 \times \text{PC Rx (0 si autre cause ou 1 si Radiothérapie)} \\ &= \\ &\text{SCORE} \end{aligned}$$

Avec ce score on se reporte à la fig. 40 pour placer le patient sur une des 3 courbes de survie et avoir une idée de son pronostic .

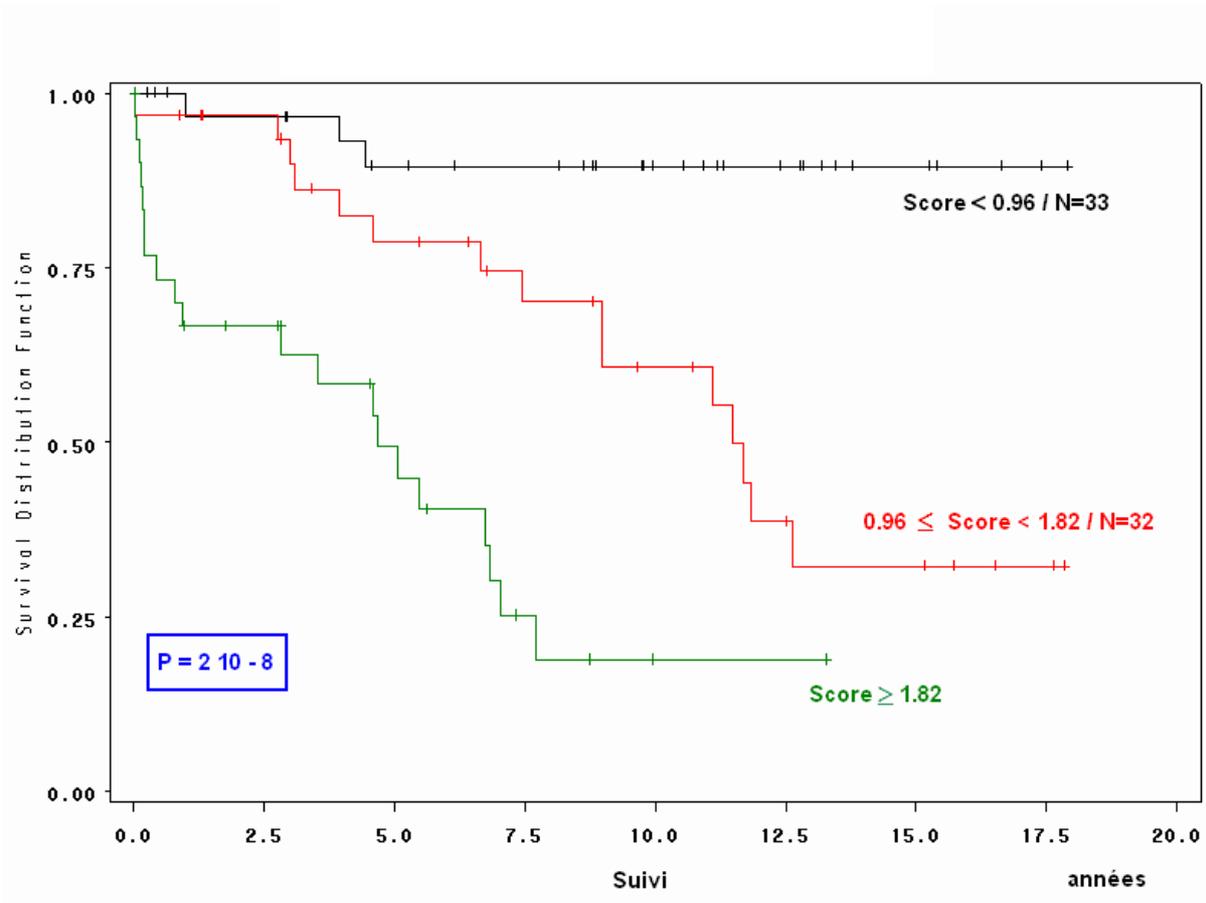


Figure 40. Survie globale selon le score pronostique

Le score élaboré par Bertog et al. prend en compte l'antécédent de radiothérapie, l'âge, la pression artérielle systolique, la dysfonction ventriculaire gauche, la natrémie et la créatininémie. Basé sur des facteurs uniquement pré-opératoires, il a été conçu pour aider le médecin dans la décision opératoire. Notre score élaboré à partir de facteurs pré- et post-opératoires permet de prévoir, un mois après la péricardectomie, le pronostic du patient opéré. Cela nous semblait tout aussi intéressant car nous pensons qu'en présence d'une péricardite constrictive symptomatique (hormis celles dont l'étiologie est la radiothérapie), il ne faut pas hésiter à proposer l'intervention car l'évolution naturelle de la maladie est péjorative.

4.5. Calcifications et survie.

Dans notre série , 37% des patients avaient des calcifications radiologiquement prouvées. Ceci est similaire aux 38% dans 7 séries précédentes [10, 29, 89, 97, 100, 112] avec un total de 640 patients. Les calcifications péricardiques sont le plus souvent associées aux PC « idiopathiques », 47% dans notre série, 55% dans la série de Bertog et al. [79]. Le rôle des calcifications dans les résultats post-opératoires est controversé. Sans influence dans notre série et dans celle de Bertog et al. [79], elle est un facteur prédictif indépendant de mortalité post-opératoire dans la série de Ling et al., mais sans influence sur la survie [43]. Ce que l'on confirme, c'est l'incidence significativement (p=0,0069) plus élevée de fibrillation auriculaire chez les patients avec calcifications péricardiques (36% vs 15%), favorisée par la dilatation auriculaire plus fréquemment observée dans cette population [43] (non recherchée dans notre série) et par la probable infiltration calcique des fibres de conduction intra-auriculaire.

Un élément non retrouvé dans la littérature est l'incidence significativement moins importante de PC effusive dans le groupe avec calcifications. Notre hypothèse serait que la coque calcifiée est probablement plus souvent associée à un processus de symphyse péricardique gênant l'apparition d'un épanchement péricardique.

4.6. Péricardectomie totale vs péricardectomie partielle

Jusqu'à très récemment aucune série de la littérature ne permettait d'affirmer l'intérêt d'une résection péricardique totale [99, 100], y compris la nôtre ne montrant pas de différence significative entre les taux de mortalité des 2 groupes (chapitre 1.7.1). Il semble licite d'envisager l'exérèse la plus large possible pour permettre la ré-expansion des 2 ventricules [7, 101, 113], au prix d'une chirurgie plus longue avec ou sans CEC, de manipulations mal tolérées et d'un risque hémorragique et de plaie ventriculaire plus important. Un dilemme souvent rencontré par les chirurgiens est de savoir quand arrêter son pelage péricardique et épicaudique en gardant à l'esprit, comme ils le disent bien, que « le mieux est l'ennemi du bien ». Dans ce contexte, certains chirurgiens [113] ont facilement recours à la CEC permettant de mieux luxer le cœur pour élargir le plus possible la péricardectomie ; d'autres ne l'utilisent qu'en cas de problèmes techniques ou de gestes cardiaques associés du fait de l'accroissement du risque hémorragique qu'elle procure [99, 100]. Enfin, certains ne l'utilisent jamais. Une étude récente [114] de 135 patients a démontré pour la première fois l'avantage de la péricardectomie totale versus la péricardectomie partielle sur la mortalité post-opératoire et totale. Nous pensons qu'il ne faut pas hésiter à avoir recours à la CEC pour élargir le geste de péricardectomie car le risque inhérent à la CEC nous semble inférieur au bénéfice apporté par l'élargissement de la péricardectomie qu'elle permettra [115]. La nécessité de l'épicardectomie associée à la péricardectomie pariétale est également fondamentale. Rappelons que dans notre série il y a eu 14 CEC dont 6 pour une épicaudite associée, 5 en raison d'une chirurgie coronaire et/ou valvulaire, et 3 pour faciliter le geste (sans épicaudite associée), et que 26 épicaudectomies ont été réalisées sans CEC.

Sur le plan de la technique opératoire il existe différentes voies d'abord. Les équipes françaises, et notamment à Nantes, la voie d'abord fut dans 98% des cas une sternotomie médiane ; pour 2 patients la voie d'abord était latérothoracique gauche pour raison esthétique car il s'agissait de 2 jeunes femmes.

4.7. A propos des péricardites post-opératoires

Il existait 17 patients soit 18% de la population totale ayant présenté une constriction péricardique dans les suites d'une chirurgie cardiaque confirmant la moyenne des séries mondiales égale à 16%. Cependant dans l'étude de Bertog et al., 36% de la population, soit le double de notre série, présentait une PC post-opératoire, qui peut s'expliquer par le nombre beaucoup plus important de chirurgies cardiaques réalisées dans leur centre : 68000 en 23 ans contre 20340 en 20 ans à Nantes. L'incidence mesurée est de 0,08% et est similaire aux données précédentes estimées entre 0,025% et 0,35% [89, 100, 103, 104, 116, 117].

Les patients sont plus jeunes avec une moyenne d'âge de 55 ans et une prédominance masculine (88%). Dans plus de la moitié des cas (53%) il s'agissait d'une chirurgie de revascularisation coronarienne et le délai entre la première chirurgie et le diagnostic était variable avec une moyenne de 53 mois (6 mois à 9 ans), plus long que l'intervalle retrouvé dans la littérature mesuré de 4 à 21 mois. [103, 104]. Nous n'avons pas d'explication à ce délai.

Le mécanisme physiopathologique n'est pas claire. Certains suggèrent que l'hématome péricardique post-opératoire pourrait jouer un rôle dans le développement ultérieur vers une fibrose péricardique [116], d'autres évoquent une péricardite aiguë post-opératoire entrant dans le cadre du syndrome post-péricardectomie. D'autres ont incriminé une réaction inflammatoire à un matériel étranger s'appuyant sur les éléments giganto-cellulaires retrouvés à l'examen anatomopathologique [9]. Ainsi la polyvidone iodée (Bétadine®) a été incriminée, cependant nos patients n'ont jamais été exposés à la Bétadine dans notre travail. Deux cas ont été associés à une substance nommée « Marlex Mesh » qui est utilisée pour prévenir les adhésions post-opératoires et faciliter les ré-interventions [118].

Dans notre série, il semble que l'absence de fermeture du péricarde lors de l'intervention chirurgicale initiale serait un facteur favorisant. En effet on remarque que le péricarde n'a pas été fermé chez 71% des patients (12 patients) et refermé chez 24% (4 patients) et non renseigné pour 1 patient. ($p=0,006$). L'hypothèse serait que l'absence de fermeture du péricarde favoriserait la formation d'épanchements péricardiques post-opératoires à l'origine de la fibrose péricardique et notamment épicaudique. En effet on a remarqué que ce sont les PC « postopératoires » qui présentent le plus d'épicardites (64%, $p=0,06$).

L'influence de l'épanchement péricardique postopératoire n'a malheureusement pu être étudié en raison du nombre trop important de données non renseignées.

5. Conclusion

La péricardite constrictive est une pathologie rare et grave. Notre travail a consisté en une description des 97 cas diagnostiqués au CHU de Nantes sur une période de 20 ans (1986-2006).

Le diagnostic, parfois difficile, repose sur l'association de signes cliniques de rétention hydrosodée (notamment une turgescence jugulaire), de signes spécifiques d'adiastolie et d'interdépendance ventriculaire accrue en échographie et au cathétérisme ventriculaire (droit \pm gauche) et enfin sur une analyse anatomique du péricarde par TDM et/ou IRM.

Le traitement médicamenteux est purement symptomatique et ne doit se baser que sur les diurétiques. Le seul traitement véritablement efficace est la péricardectomie totale par sternotomie d'un nerf phrénique à l'autre, pouvant s'aider de la circulation extra-corporelle afin d'être la plus complète possible, gage d'un meilleur résultat post-opératoire.

Notre étude confirme le changement de la répartition étiologique des péricardites constrictives avec la diminution de l'origine tuberculeuse (11%) et l'émergence des étiologies post-chirurgicales (18%) et post-radiothérapeutiques (18%), les péricardites constrictives suite à une péricardite aiguë étant les plus nombreuses (24%).

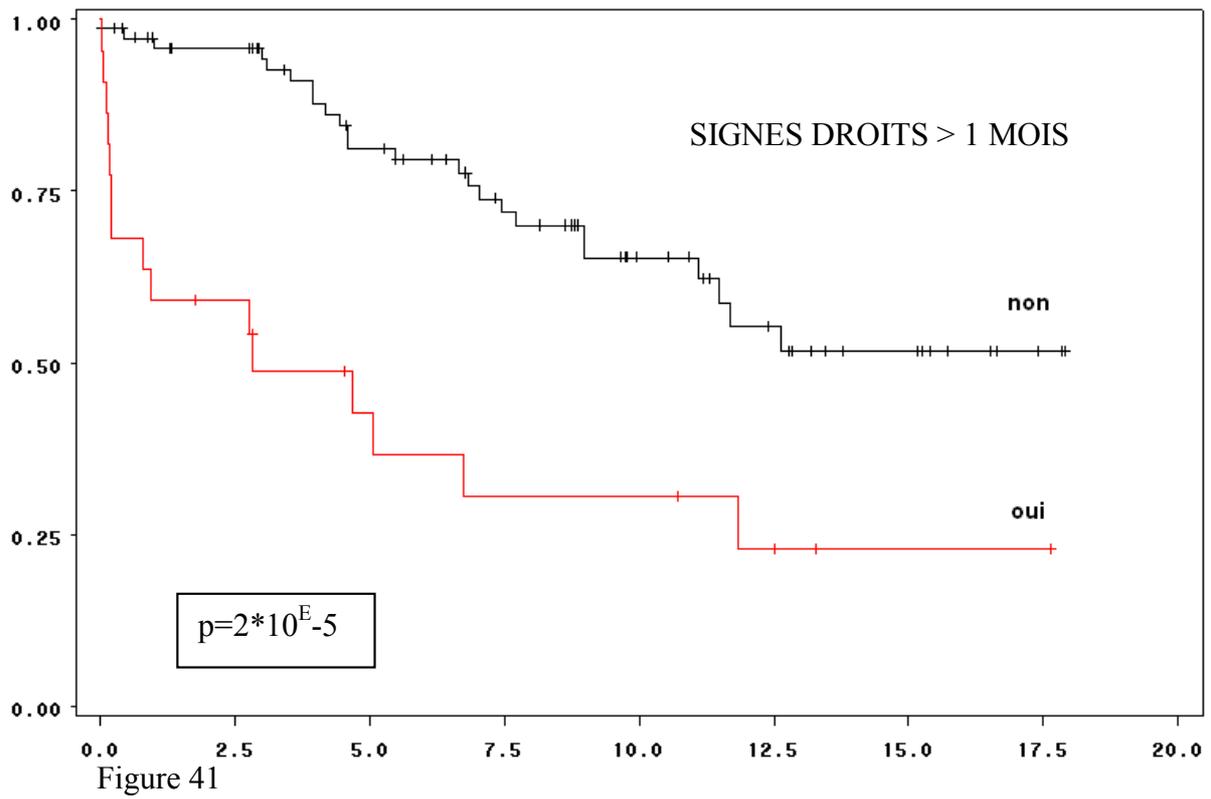
Le pronostic post-opératoire diffère significativement en fonction de l'étiologie : bon pour les péricardites constrictives idiopathiques avec 70% de survie à 15 ans, intermédiaire pour les groupes « post-chirurgicale » et « post péricardite aiguë » avec un survie à 15 ans de 63%, moyenne pour le groupe « divers » avec une survie de 50% à 15 ans, et très mauvais pour les péricardites constrictives post-radiothérapeutiques avec une survie de 23% à 15 ans.

La présence de calcifications péricardiques retrouvées chez 37% des patients n'est pas un facteur de mauvais pronostic en accord avec les données récentes de la littérature.

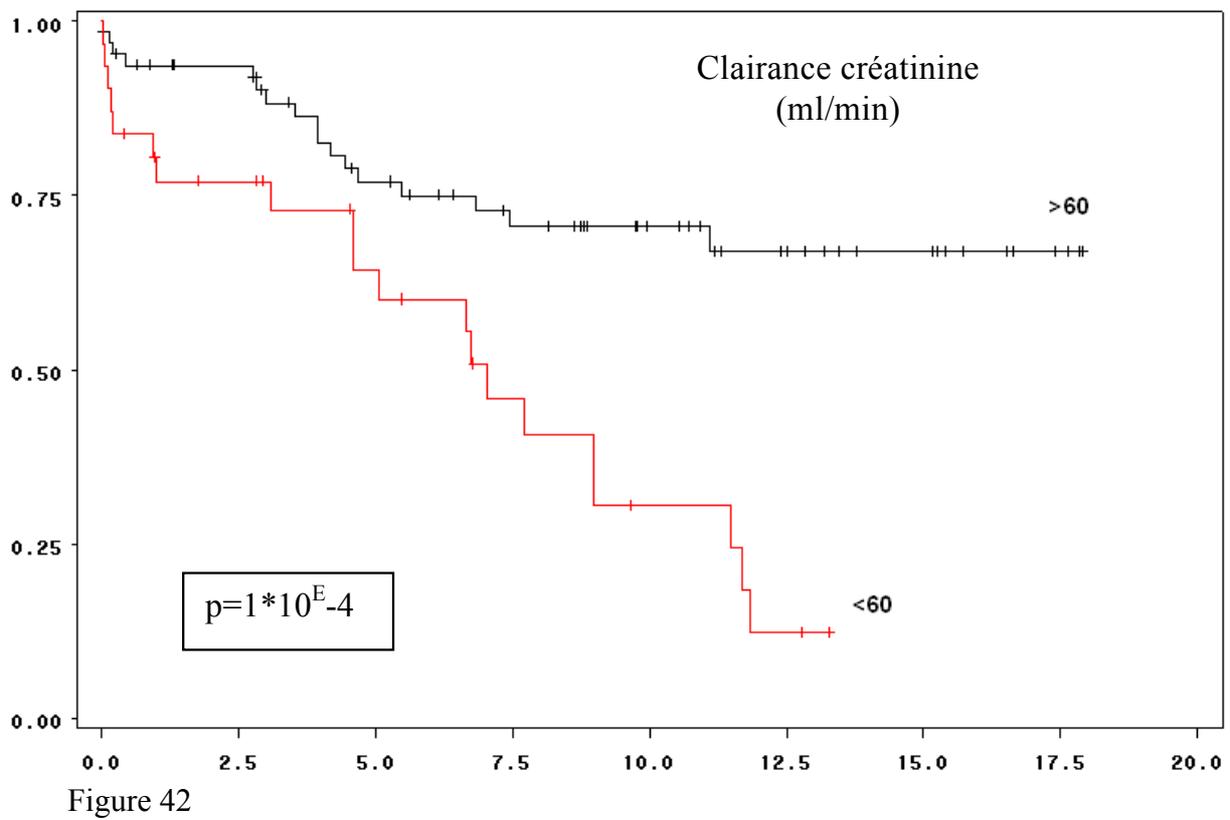
Dans notre série, les facteurs prédictifs indépendants de survie sont l'âge supérieur à 63 ans, l'antécédent de radiothérapie, les symptômes digestifs et la persistance de signes droits un mois après la péricardectomie. Grâce à ces quatre paramètres, nous avons pu élaborer un score pronostique de survie globale permettant d'évaluer la survie post-opératoire sur plus de 15 ans.

Les péricardites constrictives post-chirurgicales sont de plus en plus fréquentes et leur physiopathologie est encore obscure. L'absence de fermeture du péricarde pourrait d'après notre travail être un facteur favorisant de la survenue de constriction. Par ailleurs, l'atteinte épicaudique semble plus fréquente dans cette étiologie mais ces données restent à confirmer.

ANNEXES



Années après la péricardectomie



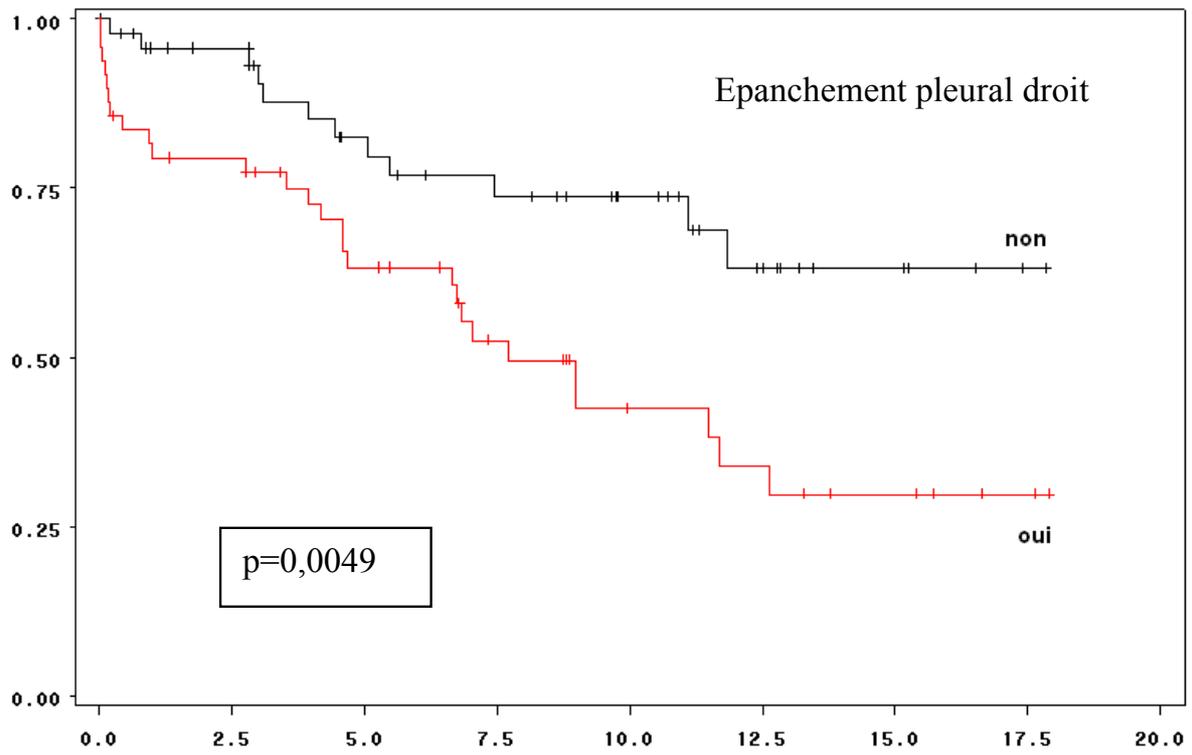
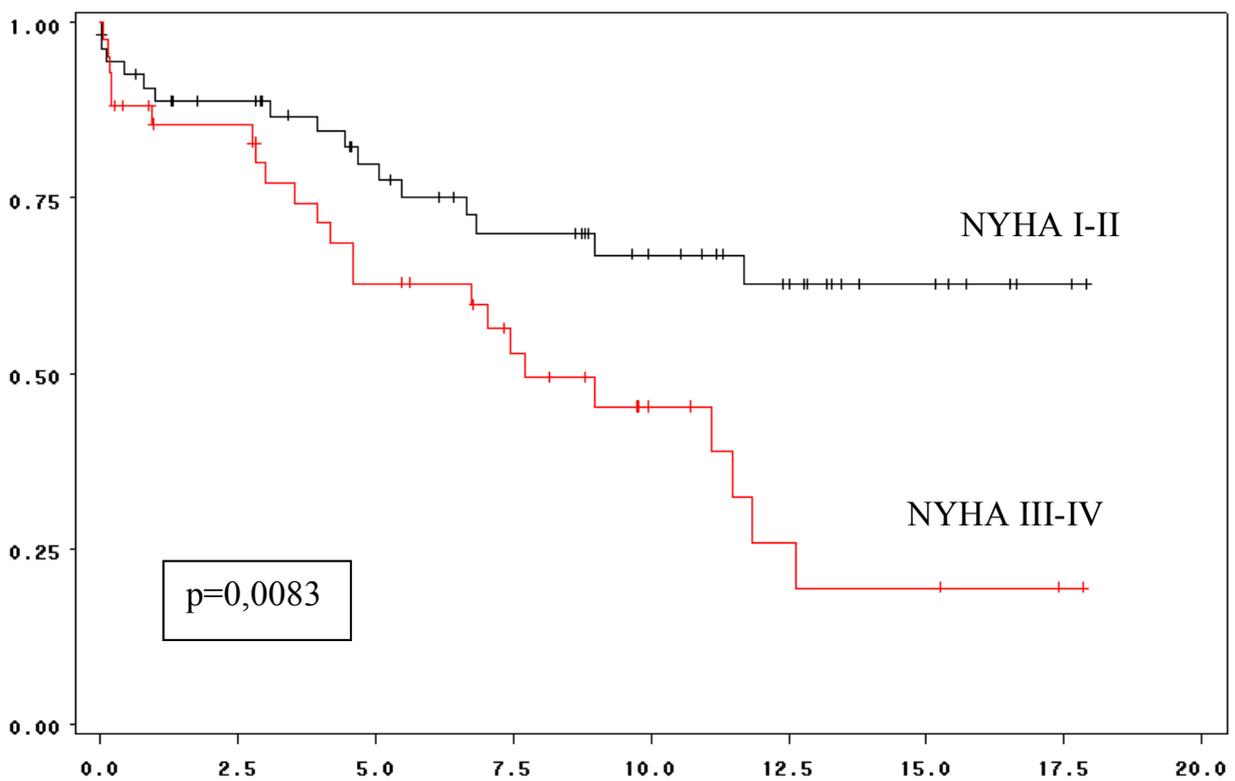


Figure 43

Années après la péricardectomie



Années après la péricardectomie

Figure 44

Années après la péricardectomie

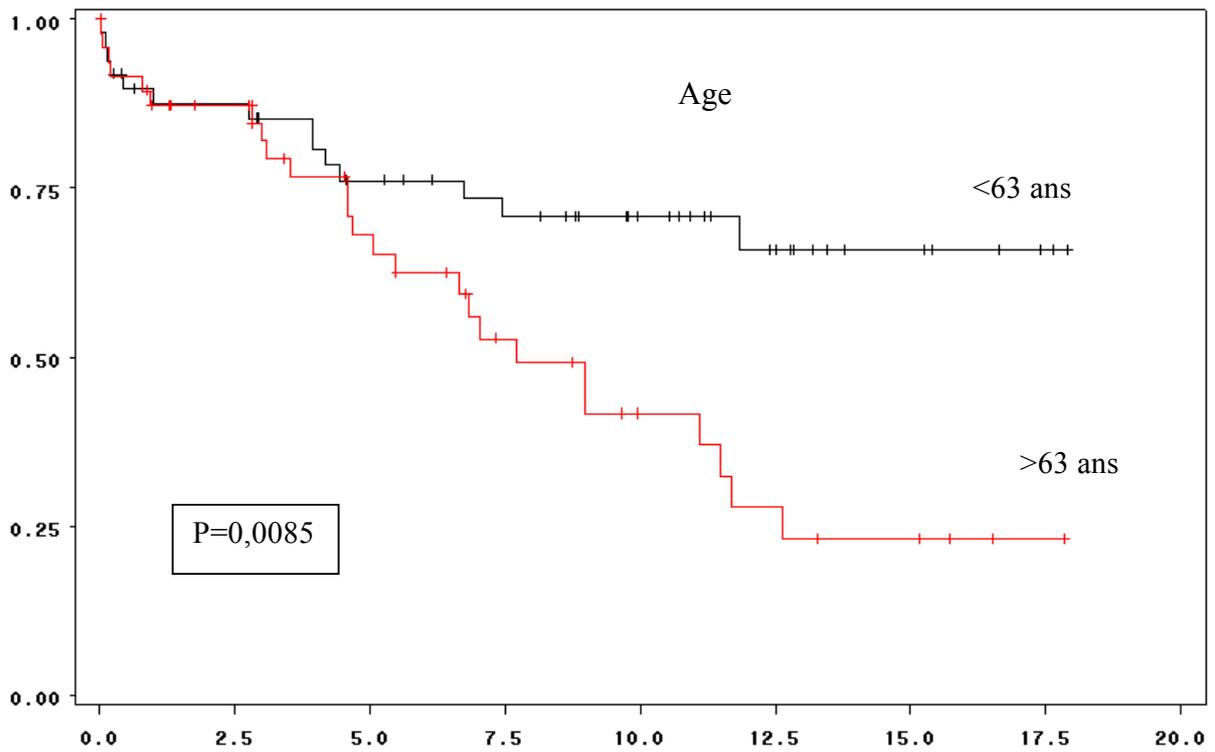


Figure 45

Années après la péricardectomie

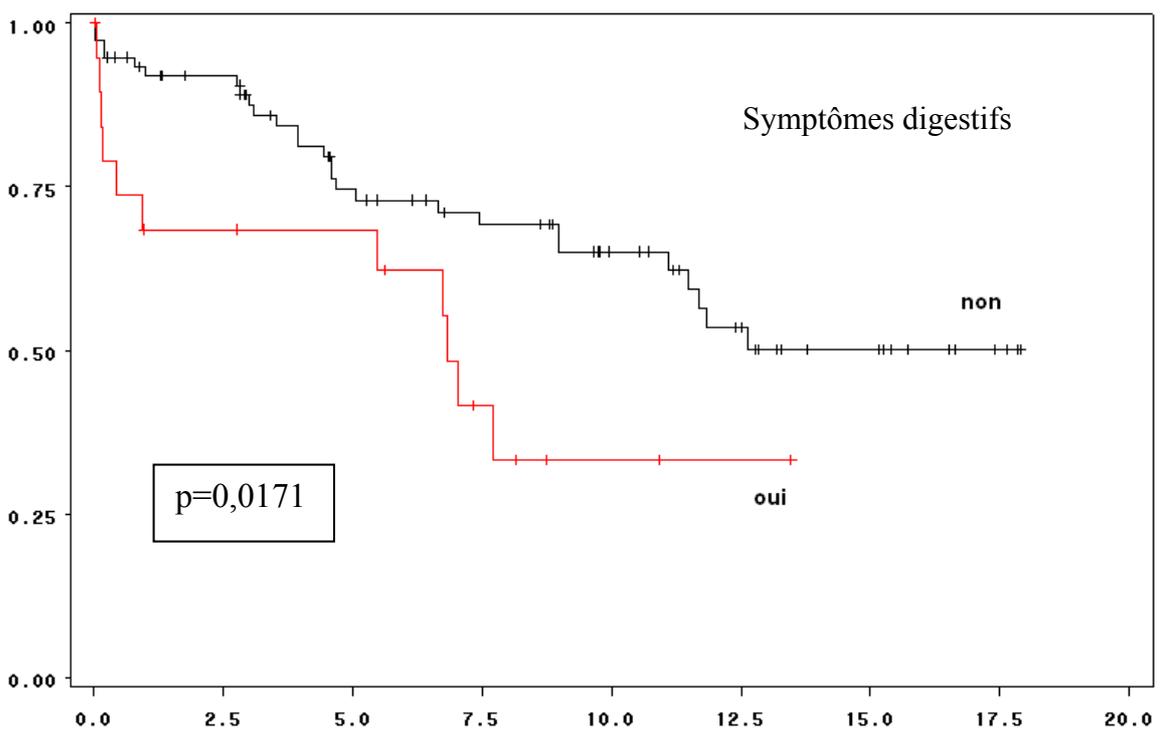


Figure 46

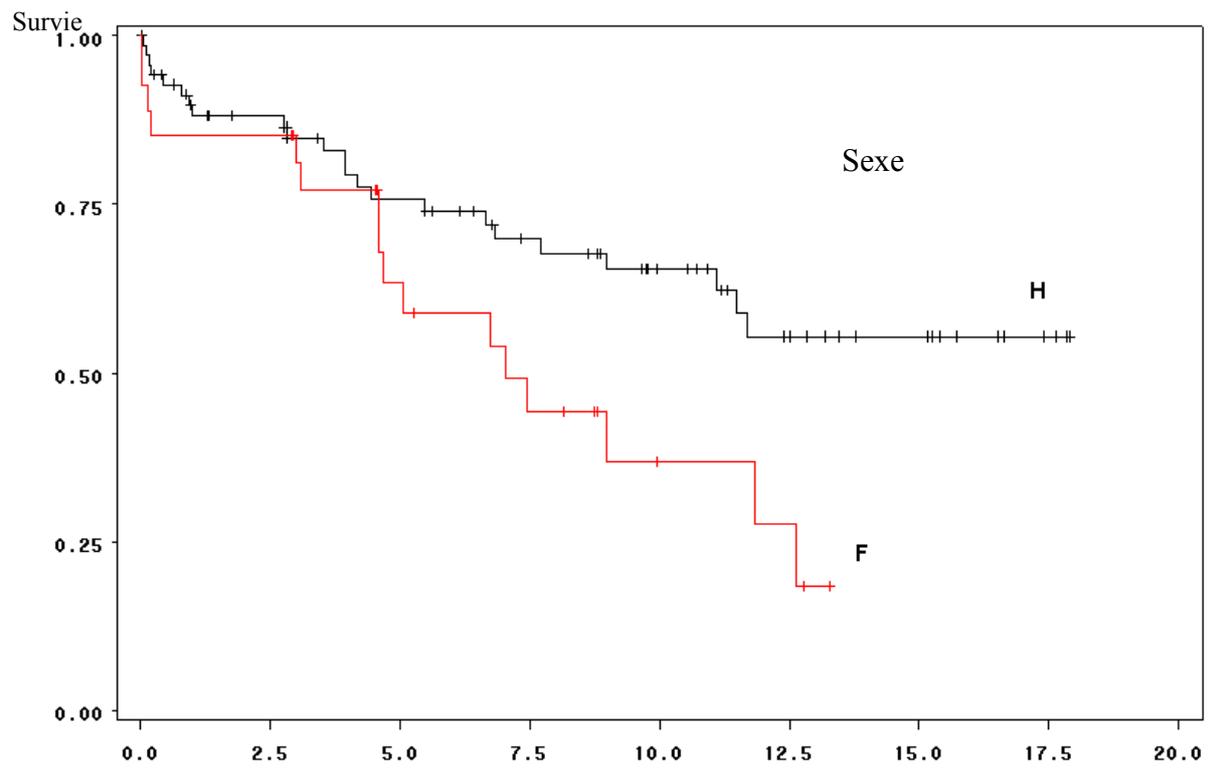


Figure 47

6. Bibliographie

1. Myers, R.B. and D.H. Spodick, *Constrictive pericarditis: clinical and pathophysiologic characteristics*. Am Heart J, 1999. **138**(2 Pt 1): p. 219-32.
2. Chevers, *Observations on the disease of the orifices and valves of the aorta*. Guy's Hosp Rep, 1842. **7**: p. 387.
3. Pick, *Über chronische unter dem Bilde dem Libercirrhose verlaufende Perikarditis (perikardische Pseudolebercirrhose) nebst bemerkungen über die Zuckergussleber (curschmann)*. Ztschr Klin Med 29:385, 1896.
4. Rehn, *Zur experimentellen Pathologie des hertzbeutel*. Verh deutsch Ges Chir 42:339, 1913.
5. churchill, Annals Surgery, 1936: p. 104.
6. Paul, O., *Chronic constrictive pericarditis*. Mod Concepts Cardiovasc Dis, 1950. **19**(11): p. 83-4.
7. Bashi, V.V., et al., *Early and late results of pericardiectomy in 118 cases of constrictive pericarditis*. Thorax, 1988. **43**(8): p. 637-41.
8. Arsan, S., et al., *Long-term experience with pericardiectomy: analysis of 105 consecutive patients*. Thorac Cardiovasc Surg, 1994. **42**(6): p. 340-4.
9. Cameron, J., et al., *The etiologic spectrum of constrictive pericarditis*. Am Heart J, 1987. **113**(2 Pt 1): p. 354-60.
10. Ling, L.H., et al., *Constrictive pericarditis in the modern era: evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy*. Circulation, 1999. **100**(13): p. 1380-6.
11. Afzal, A., et al., *Myocarditis and pericarditis with tamponade associated with disseminated tuberculosis*. Can J Cardiol, 2000. **16**(4): p. 519-21.
12. Hageman, J.H., E.N. D, and W.W. Glenn, *Tuberculosis Of The Pericardium. A Long-Term Analysis Of Forty-Four Proved Cases*. N Engl J Med, 1964. **270**: p. 327-32.
13. Blake, S., et al., *Aetiology of chronic constrictive pericarditis*. Br Heart J, 1983. **50**(3): p. 273-6.
14. Fowler, N.O., *Tuberculous pericarditis*. Jama, 1991. **266**(1): p. 99-103.
15. Suwan, P.K. and S. Potjalongsilp, *Predictors of constrictive pericarditis after tuberculous pericarditis*. Br Heart J, 1995. **73**(2): p. 187-9.
16. Vaitkus, P.T. and W.G. Kussmaul, *Constrictive pericarditis versus restrictive cardiomyopathy: a reappraisal and update of diagnostic criteria*. Am Heart J, 1991. **122**(5): p. 1431-41.
17. Spodick, D.H., *The normal and diseased pericardium: current concepts of pericardial physiology, diagnosis and treatment*. J Am Coll Cardiol, 1983. **1**(1): p. 240-51.
18. Ruskin, J., et al., *Pressure-flow studies in man: effect of respiration on left ventricular stroke volume*. Circulation, 1973. **48**(1): p. 79-85.
19. Santamore, W.P., T. Shaffer, and D. Hughes, *A theoretical and experimental model of ventricular interdependence*. Basic Res Cardiol, 1986. **81**(5): p. 529-38.
20. Dines, D.E., J.E. Edwards, and H.B. Burchell, *Myocardial atrophy in constrictive pericarditis*. Mayo Clin Proc, 1958. **33**(4): p. 93-9.
21. Gregory, M.A., I.D. Whitton, and E.W. Cameron, *Myocardial ischaemia in constrictive pericarditis--a morphometric and electron microscopical study*. Br J Exp Pathol, 1984. **65**(3): p. 365-76.
22. Nichols, D.A. and R.H. Peter, *Constrictive pericarditis as a late complication of meningococcal pericarditis*. Am J Cardiol, 1985. **55**(11): p. 1442-3.

23. Harris, P., *Congestive cardiac failure: central role of the arterial blood pressure*. Br Heart J, 1987. **58**(3): p. 190-203.
24. Anand, I.S., et al., *Pathogenesis of edema in constrictive pericarditis. Studies of body water and sodium, renal function, hemodynamics, and plasma hormones before and after pericardiectomy*. Circulation, 1991. **83**(6): p. 1880-7.
25. Wolozin, M.W., et al., *Release of atrial natriuretic factor after pericardiectomy for chronic constrictive pericarditis*. Am J Cardiol, 1988. **62**(17): p. 1323-5.
26. Svanegaard, J., P. Thayssen, and H.K. Arendrup, *Atrial natriuretic peptide and hemodynamic response to pericardiectomy for chronic constrictive pericarditis*. Am J Cardiol, 1990. **66**(1): p. 117-20.
27. Spodick, D.H., *Atrial natriuretic peptide and pulmonary edema*. N Engl J Med, 1989. **320**(10): p. 671.
28. Killian, D.M., et al., *Constrictive pericarditis after cardiac surgery*. Am Heart J, 1989. **118**(3): p. 563-8.
29. Nataf, P., et al., *Results of subtotal pericardiectomy for constrictive pericarditis*. Eur J Cardiothorac Surg, 1993. **7**(5): p. 252-5; discussion 255-6.
30. Chen, R.F. and C.P. Lai, *Clinical characteristics and treatment of constrictive pericarditis in Taiwan*. Circ J, 2005. **69**(4): p. 458-60.
31. Gimlette, T.M., *Constrictive pericarditis*. Br Heart J, 1959. **21**(1): p. 9-16.
32. Evans, W. and F. Jackson, *Constrictive pericarditis*. Br Heart J, 1952. **14**(1): p. 53-9.
33. Chambliss, J.R., et al., *Chronic cardiac compression (chronic constrictive pericarditis); a critical study of sixty-one operated cases with follow-up*. Circulation, 1951. **4**(6): p. 816-35.
34. Dalton, J.C., R.J. Pearson, Jr., and P.D. White, *Constrictive pericarditis: a review and long-term follow-up of 78 cases*. Ann Intern Med, 1956. **45**(3): p. 445-58.
35. Lange, R.L., et al., *Diagnostic signs in compressive cardiac disorders. Constrictive pericarditis, pericardial effusion, and tamponade*. Circulation, 1966. **33**(5): p. 763-77.
36. Meyer, T.E., et al., *Mechanism underlying Kussmaul's sign in chronic constrictive pericarditis*. Am J Cardiol, 1989. **64**(16): p. 1069-72.
37. Hancock, E.W., *On the elastic and rigid forms of constrictive pericarditis*. Am Heart J, 1980. **100**(6 Pt 1): p. 917-23.
38. Nicholson, *Constrictive pericarditis as a late complication of meningococcal pericarditis*. Am.J.Cardiol, 1985(55): p. 1442.
39. Levine, *Myocardial Fibrosis in constrictive pericarditis. Electrocardiographic and pathologic observations*. Circulation, 1973(48): p. 1268.
40. Chesler, *The electrocardiogram of CP-pattern resembling right ventricular hypertrophy*. Am Heart J, 1976(91): p. 420-4.
41. Aagard, *Chronic constrictive pericarditis treated with total pericardiectomy*. Thorac Cardiovasc Surg, 1984(32): p. 311-4.
42. Reinmuller, R., et al., *CT and MR evaluation of pericardial constriction: a new diagnostic and therapeutic concept*. J Thorac Imaging, 1993. **8**(2): p. 108-21.
43. Ling, L.H., et al., *Calcific constrictive pericarditis: is it still with us?* Ann Intern Med, 2000. **132**(6): p. 444-50.
44. Wychulis, A.R., D.C. Connolly, and D.C. McGoon, *Surgical treatment of pericarditis*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1971. **62**(4): p. 608-17.
45. Tomaselli, G., G. Gamsu, and M.S. Stulberg, *Constrictive pericarditis presenting as pleural effusion of unknown origin*. Arch Intern Med, 1989. **149**(1): p. 201-3.
46. Weiss, J.M. and D.H. Spodick, *Association of left pleural effusion with pericardial disease*. N Engl J Med, 1983. **308**(12): p. 696-7.

47. Bloomfield, *Recording of right heart pressures in normal subjects and in patients with chronic pulmonary disease*. J Clin Invest, 1946(25): p. 639-64.
48. Hansen, A.T., P. Eskildsen, and H. Gotzsche, *Pressure curves from the right auricle and the right ventricle in chronic constrictive pericarditis*. Circulation, 1951. **3**(6): p. 881-8.
49. Benotti, *Clinical profile of restrictive cardiomyopathy*. Circulation, 1980(61): p. 1200-12.
50. Shabetai, R., *Pathophysiology and differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy*. Cardiovasc Clin, 1988. **19**(1): p. 123-32.
51. Hatle, L.K., C.P. Appleton, and R.L. Popp, *Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography*. Circulation, 1989. **79**(2): p. 357-70.
52. Azrak, E. and M.J. Kern, *Hemodynamic rounds series II: evaluating new hemodynamic criteria of constrictive physiology: respiratory dynamics*. Catheter Cardiovasc Interv, 1999. **47**(1): p. 80-4.
53. Voelkel, A.G., et al., *Echocardiographic features of constrictive pericarditis*. Circulation, 1978. **58**(5): p. 871-5.
54. Engel, P.J., et al., *M-mode echocardiography in constrictive pericarditis*. J Am Coll Cardiol, 1985. **6**(2): p. 471-4.
55. Chandrashekhar, Y., et al., *Rate-dependent hemodynamic responses during incremental atrial pacing in chronic constrictive pericarditis before and after surgery*. Am J Cardiol, 1993. **72**(7): p. 615-9.
56. Lewis, B.S., *Real time two dimensional echocardiography in constrictive pericarditis*. Am J Cardiol, 1982. **49**(7): p. 1789-93.
57. Hinds, S.W., et al., *Diagnosis of pericardial abnormalities by 2D-echo: a pathology-echocardiography correlation in 85 patients*. Am Heart J, 1992. **123**(1): p. 143-50.
58. Ling, L.H., et al., *Pericardial thickness measured with transesophageal echocardiography: feasibility and potential clinical usefulness*. J Am Coll Cardiol, 1997. **29**(6): p. 1317-23.
59. Candell-Riera, J., et al., *Echocardiographic features of the interventricular septum in chronic constrictive pericarditis*. Circulation, 1978. **57**(6): p. 1154-8.
60. Hoit, B.D., *Imaging the pericardium*. Cardiol Clin, 1990. **8**(4): p. 587-600.
61. Oh, J.K., et al., *Diagnostic role of Doppler echocardiography in constrictive pericarditis*. J Am Coll Cardiol, 1994. **23**(1): p. 154-62.
62. Oh, J.K., et al., *Preload reduction to unmask the characteristic Doppler features of constrictive pericarditis. A new observation*. Circulation, 1997. **95**(4): p. 796-9.
63. Klein, A.L., et al., *Differentiation of constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy by Doppler transesophageal echocardiographic measurements of respiratory variations in pulmonary venous flow*. J Am Coll Cardiol, 1993. **22**(7): p. 1935-43.
64. Raffoul, H., *Doppler detection of right ventricular dip plateau using pulmonic regurgitation*. Circulation, 1989. **80**(2): p. 167.
65. Cohen, A., et al., *Pulmonary regurgitant flow and detection of dip plateau*. J Am Soc Echocardiogr, 2006. **19**(5): p. 580.
66. Ha, J.W., et al., *Diagnostic value of mitral annular velocity for constrictive pericarditis in the absence of respiratory variation in mitral inflow velocity*. J Am Soc Echocardiogr, 2002. **15**(12): p. 1468-71.
67. Ha, J.W., et al., *Annulus paradoxus: transmitral flow velocity to mitral annular velocity ratio is inversely proportional to pulmonary capillary wedge pressure in patients with constrictive pericarditis*. Circulation, 2001. **104**(9): p. 976-8.

68. Rajagopalan, N., et al., *Comparison of new Doppler echocardiographic methods to differentiate constrictive pericardial heart disease and restrictive cardiomyopathy*. Am J Cardiol, 2001. **87**(1): p. 86-94.
69. Shabetai, R., *Function of the normal pericardium*. Clin Cardiol, 1999. **22**(1 Suppl 1): p. I4-5.
70. Kojima, S., N. Yamada, and Y. Goto, *Diagnosis of constrictive pericarditis by tagged cine magnetic resonance imaging*. N Engl J Med, 1999. **341**(5): p. 373-4.
71. Masui, T., S. Finck, and C.B. Higgins, *Constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy: evaluation with MR imaging*. Radiology, 1992. **182**(2): p. 369-73.
72. Gerson, M.C., M.S. Colthar, and N.O. Fowler, *Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by radionuclide ventriculography*. Am Heart J, 1989. **118**(1): p. 114-20.
73. Aroney, C.N., et al., *Differentiation of restrictive cardiomyopathy from pericardial constriction: assessment of diastolic function by radionuclide angiography*. J Am Coll Cardiol, 1989. **13**(5): p. 1007-14.
74. Leya, F.S., et al., *The efficacy of brain natriuretic peptide levels in differentiating constrictive pericarditis from restrictive cardiomyopathy*. J Am Coll Cardiol, 2005. **45**(11): p. 1900-2.
75. Sagrista-Sauleda, J., et al., *Effusive-constrictive pericarditis*. N Engl J Med, 2004. **350**(5): p. 469-75.
76. Sagrista-Sauleda, J., et al., *Transient cardiac constriction: an unrecognized pattern of evolution in effusive acute idiopathic pericarditis*. Am J Cardiol, 1987. **59**(9): p. 961-6.
77. Bush, C.A., et al., *Occult constrictive pericardial disease. Diagnosis by rapid volume expansion and correction by pericardiectomy*. Circulation, 1977. **56**(6): p. 924-30.
78. Haley, J.H., et al., *Transient constrictive pericarditis: causes and natural history*. J Am Coll Cardiol, 2004. **43**(2): p. 271-5.
79. Bertog, S.C., et al., *Constrictive pericarditis: etiology and cause-specific survival after pericardiectomy*. J Am Coll Cardiol, 2004. **43**(8): p. 1445-52.
80. Bozbuga, N., et al., *Pericardiectomy for chronic constrictive tuberculous pericarditis: risks and predictors of survival*. Tex Heart Inst J, 2003. **30**(3): p. 180-5.
81. Johnson, J.L., *Pleural effusions in cardiovascular disease. Pearls for correlating the evidence with the cause*. Postgrad Med, 2000. **107**(4): p. 95-101; quiz 257.
82. Spodick DH. *The Pericardium: A Comprehensive Textbook*. New York, NY: M.Dekker; 1997:233,464.
83. Oren, R.M., et al., *Accurate preoperative diagnosis of pericardial constriction using cine computed tomography*. J Am Coll Cardiol, 1993. **22**(3): p. 832-8.
84. Talreja, D.R., et al., *Constrictive pericarditis in 26 patients with histologically normal pericardial thickness*. Circulation, 2003. **108**(15): p. 1852-7.
85. Parsi, R.A., W. Geissler, and F. Kanehl, *[Hemodynamics of constrictive pericarditis before and after pericardiectomy]*. Zentralbl Chir, 1965. **90**(26): p. 1361-4.
86. Hancock, E.W., *Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis*. Heart, 2001. **86**(3): p. 343-9.
87. Appleton, C.P., L.K. Hatle, and R.L. Popp, *Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography*. J Am Coll Cardiol, 1988. **11**(4): p. 757-68.
88. Hurrell, D.G., et al., *Value of dynamic respiratory changes in left and right ventricular pressures for the diagnosis of constrictive pericarditis*. Circulation, 1996. **93**(11): p. 2007-13.
89. Schiavone, W.A., *The changing etiology of constrictive pericarditis in a large referral center*. Am J Cardiol, 1986. **58**(3): p. 373-5.

90. Wood, P., *Chronic constrictive pericarditis*. Am J Cardiol, 1961. **7**: p. 48-61.
91. Seifert, F.C., et al., *Surgical treatment of constrictive pericarditis: analysis of outcome and diagnostic error*. Circulation, 1985. **72**(3 Pt 2): p. II264-73.
92. Nataf, P., et al., [*Chronic constrictive pericarditis. A retrospective study of a series of 84 patients*]. Arch Mal Coeur Vaiss, 1994. **87**(2): p. 241-5.
93. Gottdiener, J.S., et al., *Late cardiac effects of therapeutic mediastinal irradiation. Assessment by echocardiography and radionuclide angiography*. N Engl J Med, 1983. **308**(10): p. 569-72.
94. Applefeld, M.M., et al., *The late appearance of chronic pericardial disease in patients treated by radiotherapy for Hodgkin's disease*. Ann Intern Med, 1981. **94**(3): p. 338-41.
95. Veinot, J.P. and W.D. Edwards, *Pathology of radiation-induced heart disease: a surgical and autopsy study of 27 cases*. Hum Pathol, 1996. **27**(8): p. 766-73.
96. DeValeria, P.A., et al., *Current indications, risks, and outcome after pericardiectomy*. Ann Thorac Surg, 1991. **52**(2): p. 219-24.
97. Tirilomis, T., S. Unverdorben, and J. von der Emde, *Pericardectomy for chronic constrictive pericarditis: risks and outcome*. Eur J Cardiothorac Surg, 1994. **8**(9): p. 487-92.
98. Raffa, H. and J. Mosieri, *Constrictive pericarditis in Saudi Arabia*. East Afr Med J, 1990. **67**(9): p. 609-13.
99. Culliford, A.T., M. Lipton, and F.C. Spencer, *Operation for chronic constrictive pericarditis: Do the surgical approach and degree of pericardial resection influence the outcome significantly?* Ann Thorac Surg, 1980. **29**(2): p. 146-52.
100. McCaughan, B.C., et al., *Early and late results of pericardiectomy for constrictive pericarditis*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1985. **89**(3): p. 340-50.
101. Stalpaert, G., et al., *Total pericardectomy for chronic constrictive pericarditis. Early and late results*. Acta Chir Belg, 1981. **80**(5): p. 277-82.
102. Finkelstein, Y., et al., *Constrictive pericarditis. Early experience in 12 patients in light of modern cardiology*. Ann Med Interne (Paris), 2000. **151**(7): p. 527-532.
103. Kutcher, M.A., et al., *Constrictive pericarditis as a complication of cardiac surgery: recognition of an entity*. Am J Cardiol, 1982. **50**(4): p. 742-8.
104. Remadi, J.P., et al., [*Constrictive pericarditis after cardiac surgery*]. Ann Chir, 1996. **50**(5): p. 397-400.
105. Green, D.M., et al., *The effect of mediastinal irradiation on cardiac function of patients treated during childhood and adolescence for Hodgkin's disease*. J Clin Oncol, 1987. **5**(2): p. 239-45.
106. Mefferd, J.M., S.S. Donaldson, and M.P. Link, *Pediatric Hodgkin's disease: pulmonary, cardiac, and thyroid function following combined modality therapy*. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 1989. **16**(3): p. 679-85.
107. Applefeld, M.M. and P.H. Wiernik, *Cardiac disease after radiation therapy for Hodgkin's disease: analysis of 48 patients*. Am J Cardiol, 1983. **51**(10): p. 1679-81.
108. Cohn, K.E., et al., *Heart disease following radiation*. Medicine (Baltimore), 1967. **46**(3): p. 281-98.
109. Brosius, F.C., 3rd, B.F. Waller, and W.C. Roberts, *Radiation heart disease. Analysis of 16 young (aged 15 to 33 years) necropsy patients who received over 3,500 rads to the heart*. Am J Med, 1981. **70**(3): p. 519-30.
110. Ni, Y., L.K. von Segesser, and M. Turina, *Futility of pericardiectomy for postirradiation constrictive pericarditis?* Ann Thorac Surg, 1990. **49**(3): p. 445-8.
111. Effler, D.B., *Chronic constrictive pericarditis treated with pericardiectomy*. Am J Cardiol, 1961. **7**: p. 62-8.

112. Trotter, M.C., et al., *Pericardiectomy for pericardial constriction*. Am Surg, 1996. **62**(4): p. 304-7.
113. Copeland, J.G., et al., *Surgical treatment of chronic constrictive pericarditis using cardiopulmonary bypass*. J Thorac Cardiovasc Surg, 1975. **69**(2): p. 236-8.
114. Chowdhury, U.K., et al., *Pericardiectomy for constrictive pericarditis: a clinical, echocardiographic, and hemodynamic evaluation of two surgical techniques*. Ann Thorac Surg, 2006. **81**(2): p. 522-9.
115. Tominaga, R., et al., [*Surgical treatment of constrictive pericarditis*]. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi, 1990. **38**(7): p. 1163-7.
116. Bubenheimer, P., J. Villanyi, and P. Tollenaere, [*Constrictive pericarditis as a late complication of heart operations*]. Z Kardiol, 1985. **74**(2): p. 91-8.
117. Miller, J.I., K.A. Mansour, and C.R. Hatcher, Jr., *Pericardiectomy: current indications, concepts, and results in a university center*. Ann Thorac Surg, 1982. **34**(1): p. 40-5.
118. Chen, R.F. and C.P. Lai, *Constrictive pericarditis associated with Marlex mesh. Two case reports*. Tex Heart Inst J, 2001. **28**(1): p. 63-4.

RESUME

Devant une rétention hydrosodée majeure et une fonction ventriculaire gauche conservée, la péricardite constrictive doit être évoquée. C'est une pathologie méconnue et grave dont le diagnostic est fondé sur la démonstration échographique et hémodynamique d'un syndrome d'adiastolie et d'une interdépendance ventriculaire accrue. Le traitement symptomatique repose uniquement sur les diurétiques et la péricardectomie est le seul traitement efficace sous réserve de l'absence d'antécédent de radiothérapie. Notre travail a consisté en une description des 97 cas diagnostiqués au CHU de Nantes sur une période de 20 ans (1986-2006). Cinq grandes étiologies ont été retrouvées : péricardite aiguë (24%), idiopathique (20%), divers (20%), et deux étiologies émergentes : post-chirurgicale (18%) et post-radiothérapique (18%). Le pronostic post-opératoire, bon pour les péricardites constrictives idiopathiques et mauvais pour les post-radiothérapiques, dépend dans notre série de quatre facteurs indépendants : âge supérieur à 63 ans, radiothérapie, symptômes digestifs et persistance de signes droits un mois après la péricardectomie. A partir de ces quatre variables nous proposons un score pronostique de survie des patients opérés.

MOTS-CLES

- Péricardite constrictive
- Radiothérapie
- Post-opératoire
- Décortication péricardique
- Score pronostique