

Protocole National de Diagnostic et de Soins

Péricardites Récidivantes



2025

Ce PNDS a été rédigé sous l'égide de :

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R)

Et de la

Filière de santé des maladies cardiaques héréditaires ou rares (Cardiogen)

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS «Péricardites récidivantes»

Ce PNDS a été coordonné par le **Pr Achille AOUBA** et le **Dr Yvan JAMILLOUX**.

Marc ANDRE¹, Achille AOUBA², Mathilde BAUDET³, Florence BEAUVAIS³, Guilaine BOURSIER⁴, Antoine BUSCHIAZZO⁵, Erwan DONAL⁶, Erwan FLECHER⁵, Sophie GEORGIN-LAVIALLE⁷, Mathieu GERFAUD VALENTIN⁸, Yvan JAMILLOUX⁸, Isabelle KONE-PAUT⁹, Fabien LABOMBARDA¹⁰, Nicolas PI-RIOU¹¹, David SAADOUN¹²

1. Médecine interne, Clermont Ferrand
2. Médecine interne, Caen
3. Cardiologie, Lariboisière, Paris
4. Génétique, Montpellier
5. Chirurgie thoracique, Rennes
6. Cardiologie, Rennes
7. Médecine interne, Tenon, Paris
8. Médecine interne, Lyon
9. Rhumatopédiatrie, Kremlin-Bicêtre
10. Cardiologie, Caen
11. Cardiologie, Nantes
12. Médecine interne et immunologie clinique, Pitié-Salpêtrière, Paris

* Collaborateurs :

Claire BOULETI, Cardiologie, Poitiers; Patrice CACOUB, Médecine interne, Pitié-Salpêtrière, Paris; Philippe CHARRON, Cardiologie, Pitié-Salpêtrière, Paris; Auguste DARGENT, Réanimation, Lyon; Samuel DESHAYES, Médecine interne, Caen; Perrine DUSSEY, Rhumatopédiatrie, Kremlin-Bicêtre; Maxime FAUTER, Médecine interne, Lyon; Laure FAYOLLE, Médecine Générale, Lyon; Nicolas FOURNIER, Médecine interne, Lyon; Olivier GOUMET, Association française Myocardite Péricardite (AFMP); Véronique HENTGEN, Rhumatopédiatrie, Versailles; Florent HUANG, Cardiologie, Pitié-Salpêtrière, Paris; Maurine JOURET, Néphrologie pédiatrique, Lyon; Jacques POUCHOT, Médecine interne, HEGP, Paris; Grégory PUGNET, Médecine interne, Toulouse.

Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients

Informations destinées aux professionnels de santé

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

CARDIOGEN - Filière nationale de santé maladies cardiaques héréditaires ou rares, www.filiere-cardiogen.fr

CEREMAIA - Centre de Référence des Maladies Auto-Inflammatoires et de l'Amylose inflammatoire, www.ceremaia.fr

Orphanet, www.orpha.net

Laboratoire de Génétique Moléculaire de Maladies Rares de Montpellier, <https://umai-montpellier.fr/mai.php>

Informations destinées aux patients

AFMP – Association française Myocardite Péricardite, www.asso-afmp.org

Alliance maladies rares, www.alliance-maladies-rares.org

CEREMAIA - Centre de Référence des Maladies Auto-Inflammatoires et de l'Amylose inflammatoire, www.ceremaia.fr

EURORDIS – Fédération d'associations de malades et d'individus actifs dans le domaine des maladies rares, www.eurordis.org

FAI²R – Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares, www.fai2r.org

FMO – Fédération des maladies orphelines, www.maladies-orphelines.fr

Maladies Rares Info Services, www.maladiesraresinfo.org

Annuaire ETP (Éducation Thérapeutique du Patient), <https://etpmaladiesrares.com/>

Cortisone Infos, <http://www.cortisone-info.fr/>

Maladies Rares Infos Service, <http://www.maladiesraresinfo.org/>

Ligne Santé Infos Droits 01 53 62 40 30

AFVD Association Francophone pour vaincre les douleurs, www.association-afvd.com

Sommaire

Liste des personnes ayant collaboré à la rédaction du PNDS «Péricardites récidivantes»	2
Liste des liens utiles pour les professionnels de santé et pour les patients	3
Informations destinées aux professionnels de santé.....	3
Informations destinées aux patients.....	3
Sommaire	4
Liste des abréviations	1
Synthèse à destination du médecin traitant.....	3
1. Introduction	7
1.1 Épidémiologie	7
1.2 Physiopathologie.....	7
1.3 Enjeux de la prise en charge de la PÉR.....	8
2. Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	10
3. Diagnostic et évaluation initiale	11
3.1 Objectifs	11
3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination).....	11
3.3 Définition et formes évolutives.....	12
3.4 Circonstances de découverte/suspicion du diagnostic.....	14
3.5 Examens complémentaires.....	15
3.6 Évaluation de la sévérité/ évaluation du pronostic	18
3.7 Complications	19
3.7.1 Tamponnade cardiaque (< 2 %).....	19
3.7.2 Péricardite chronique constrictive (< 1 %)	19
3.7.3 Complications psycho-sociales.....	20
3.8 Étiologie.....	20
3.9 Annonce du diagnostic et information du patient	21
3.9.1 Objectifs de l'annonce diagnostique	21
3.9.2 Conditions de l'annonce diagnostique	22
3.9.3 L'information du patient devrait être un point central de sa prise en charge dès le premier épisode de PéA pour l'informer :	22
3.9.4 Points d'information à aborder lors de la consultation initiale (consultation d'annonce) et des consultations de suivi	22
3.9.5 Informations concernant les traitements : objectifs, modalités, effets indésirables	22
3.9.6 Plan de suivi	23

3.9.7	Adhésion au traitement – éducation thérapeutique (cf. 4.5)	23
3.10	Conseil génétique	23
4.	Prise en charge thérapeutique	25
4.1	Objectifs	25
4.2	Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	25
4.3	Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)	25
4.3.1	Médicamenteuse (Cf. Figure 3)	25
4.3.2	Les AINS	26
4.3.3	La colchicine (voir Annexe 4)	26
4.3.4	La corticothérapie	27
4.3.5	Les biothérapies (dont anti-IL-1)	28
4.3.6	Les traitements immunomodulateurs/immunosuppresseurs	31
4.3.7	Drainage péricardique	36
4.4	Modification du mode de vie (au cas par cas) (voir aussi 5.5)	37
4.5	Éducation thérapeutique	38
4.5.1	Définition	38
4.5.2	Objectifs d'un éventuel programme d'ETP pour la PÉR	39
4.6	Recours aux associations de patients	40
5.	Suivi	42
5.1	Objectifs	42
5.2	Professionnels impliqués (et modalités de coordination)	43
5.3	Rythme et contenu des consultations	45
5.3.1	Suivi cardiologique	45
5.3.2	Suivi général	45
5.4	Examens complémentaires	47
5.4.1	Examens biologiques	47
5.4.1	Examens d'imagerie	47
5.5	Rééducation/réadaptation	48
5.5.1	Risques potentiels de l'exercice physique	48
5.5.2	Bénéfices attendus de l'exercice physique et de la réadaptation cardiaque	48
5.5.3	Recommandations des sociétés savantes	48
5.5.4	En pratique, quand et comment organiser la reprise de l'activité physique, voire d'une réadaptation cardiaque ?	49
6.	Formes pédiatriques et transition	50
6.1	Epidémiologie	50
6.2	Etiologie	50
6.3	Profil évolutif des PÉR de l'enfant	51
6.4	Prise en charge des PÉR de l'enfant	52

6.5	Transition	52
7.	Fertilité, grossesse, allaitement et Pér.....	54
ANNEXE 1 – Liste des centres de référence et de compétence des filières FAI ² R et Cardiogen		58
ANNEXE 2 - Conduite à tenir en cas d'épanchement péricardique, proposée par l'ESC en 2025, adaptée de (59).....		59
ANNEXE 3 - Eléments en faveur du diagnostic de FMF		60
ANNEXE 4 – Interactions médicamenteuses avec la colchicine		61
BIBLIOGRAPHIE.....		64

Liste des abréviations

AFMP	Association française myocardite péricardite
AINS	Anti-inflammatoires non stéroïdiens
ALD	Affection longue durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
CAPS	Cryopyrin-associated periodic syndromes
CAR T-cell	Chimeric antigen receptor T-cell
CCMR	Centre de compétence maladies rares
CEREMAIA	Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose
CRAT	Centre de référence sur les agents tératogènes
CRMR	Centre de référence maladies rares
CRP	Protéine c-réactive
DMP	Dossier médical partagé
EAL	Exploration d'une anomalie lipidique
ECG	Électrocardiogramme
ESC	European society of cardiology
ETP	Éducation thérapeutique du patient
FDA	Food and drug administration
FDG	Fluoro-désoxy-glucose
FMF	Fièvre méditerranéenne familiale
FSMR	Filière de santé maladies rares
HAS	Haute autorité de santé
HA20	Haploinsuffisance en A20
HTA	Hypertension artérielle
IDR	Intradermoréaction
IL-1	Interleukine-1
IL-6	Interleukine-6
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IV	Intraveineux
LGE	Late gadolinium enhancement
MICI	Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin
MKD	Mevalonate kinase deficiency
NGS	Next generation sequencing
OMS	Organisation mondiale de la santé
PCC	Péricardite chronique constrictive
PéA	Péricardite aiguë
PéR	Péricardite récidivante
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
RCP	Réunion de concertation pluridisciplinaire
SCA	Syndrome coronarien aigu

TEP	Tomographie par émission de positons
TRAPS	TNF receptor-associated periodic syndrome
USAID	Maladie auto-inflammatoire inclassée
VEXAS	Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, autoinflammatory, somatic
VUS	Variant of uncertain significance

Synthèse à destination du médecin traitant

La péricardite récidivante (PÉR) est une affection rare mais à fort retentissement fonctionnel, caractérisée par la survenue d'épisodes inflammatoires péricardiques récurrents de durée variable. Sa prise en charge nécessite une connaissance actualisée des modalités diagnostiques et thérapeutiques, une coordination étroite entre le médecin traitant, un cardiologue et/ou un médecin interniste au sein de centres experts avec une attention particulière à porter à la qualité de vie du patient.

► Diagnostic et évaluation initiale

Le diagnostic repose sur au moins une récurrence d'épisode de péricardite aiguë, avec un intervalle libre asymptomatique d'au moins 4 à 6 semaines. Dans certaines formes de péricardites, cet intervalle libre peut manquer ou être plus court ; cependant, leur prise en charge est parfois assez proche de celle de la PÉR. Les signes cliniques sont comparables à ceux de l'épisode initial : douleur thoracique, frottement péricardique, modifications de l'électrocardiogramme (ECG) et/ou épanchement péricardique à l'imagerie. La confirmation diagnostique repose sur un faisceau d'arguments cliniques et d'imagerie (échocardiographie, voire la prise de contraste péricardique en imagerie par résonance magnétique (IRM) si besoin), mais également sur un argument biologique très important : l'augmentation des marqueurs de l'inflammation, en particulier la CRP.

L'absence de syndrome inflammatoire ou une présentation atypique doit faire reconsidérer le diagnostic et prendre un avis expert.

Le rôle du médecin traitant est donc crucial pour reconnaître précocement un nouvel épisode (ou un diagnostic alternatif), initier une prise en charge symptomatique adaptée et orienter le patient vers le spécialiste ou le centre de référence et/ou de compétence si besoin.

► Causes à évoquer

Les causes des PÉR sont multiples, mais dans la majorité des cas, l'étiologie reste indéterminée, avec une forte présomption de déclencheur viral. En effet, l'épisode péricardique est souvent précédé d'un tableau d'infection ORL aiguë, fébrile, ou d'autres tableaux de viroses. Dans un contexte de preuve virale rarement obtenue, les PÉR sont alors aussi souvent qualifiées du terme « idiopathique », d'autant que lors de récurrences il n'y a plus forcément le contexte d'infection virale associée. Cependant, il convient d'éliminer, en collaboration avec les centres experts, des causes spécifiques telles que certaines maladies auto-immunes (lupus, maladie de Sjögren, polyarthrite rhumatoïde), certaines maladies auto-inflammatoires (rares voire exceptionnelles) et dans les formes qui se prolongent dans la durée, certaines causes infectieuses (tuberculose), néoplasiques, post-infarctus, post-traumatiques (post-chirurgie cardiaque) ou médicamenteuses. Chez les enfants, ou en cas de récurrences fréquentes, une origine auto-inflammatoire, auto-immune ou génétique doit être évoquée.

Le médecin traitant participe à cette évaluation étiologique initiale en aidant au recueil précis de tous les antécédents (même très anciens) personnels et familiaux, des signes extracardiaques, de l'évolution et en orientant vers des examens complémentaires appropriés, en lien avec le(s) spécialiste(s).

► Suivi au long cours

La gestion à long terme repose sur la prévention des récurrences, la surveillance des effets indésirables des traitements et l'accompagnement du patient dans sa vie quotidienne, pour le maintien de la meilleure qualité de vie possible. Le suivi régulier repose sur les points suivants :

- Surveillance clinique et biologique : vérifier la disparition des symptômes, surveiller la CRP comme marqueur de l'activité inflammatoire. Evaluation de la qualité de vie.
- Réduction progressive des traitements : les traitements doivent être diminués très lentement, souvent sur plusieurs mois, voire années. Toute tentative de sevrage doit être réalisée sous contrôle strict, souvent par ou en collaboration avec le spécialiste.
- Éducation thérapeutique : informer le patient sur les signes de rechute, l'importance de l'observance et les effets secondaires des traitements.

► Traitements usuels et rôle du médecin traitant

Colchicine : traitement de fond de référence pour prévenir les récurrences. Il est recommandé pendant au moins 3 à 6 mois, voire plus, selon l'évolution. Le médecin traitant surveille la tolérance digestive, adapte les posologies en cas d'insuffisance rénale et selon les interactions médicamenteuses, la colchicine ne devant pas être associée à des médicaments parfois largement prescrits comme les antibiotiques de la classe des macrolides et apparentés.

Aspirine/AINS : utilisés lors des poussées aiguës, associés à la colchicine. Le médecin traitant s'assure de l'absence de contre-indication, surveille la tolérance digestive et rénale.

A l'heure actuelle, en dehors d'une connectivite (eg. lupus) où la posologie maximale recommandée est de 0,3 à 0,5 mg/kg/j, et de certaines situations très particulières (ex : certaines post-chirurgie chez l'enfant), **il n'y a plus de place pour la corticothérapie dans le traitement des péricardites**, y compris dans leurs formes sévères (Cf. [Figure 3](#)). Le médecin traitant a un rôle central dans le suivi du sevrage, la prévention de ses effets indésirables (ostéoporose, HTA, diabète) ...

► Traitements de recours (hors AMM) :

- **Anakinra** (anti-IL-1, Kineret®) : réservé aux formes récidivantes ou réfractaires. Il est prescrit en centre expert mais peut être poursuivi sous surveillance du médecin traitant, notamment pour la surveillance des éventuels effets secondaires.
- **Autres biothérapies** : à discuter en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) et en centres experts.
- **Vaccinations** : elles doivent être tenues à jour, notamment avant l'introduction d'un traitement immunosuppresseur.

► Rôle dans l'éducation et l'accompagnement

Le médecin traitant est l'interlocuteur de proximité du patient. Il est en 1^{ère} ligne pour :

- détecter les symptômes de récurrence et les diagnostics différentiels (notamment les causes plus fréquentes de douleur thoracique)
- évaluer l'impact psychologique et social de la maladie, notamment en cas de retentissement professionnel ou scolaire ; l'impact sur la qualité de vie globale

- détecter les signes d'épuisement psychique, liés à la chronicité de la maladie
- mettre en œuvre une éducation thérapeutique de proximité, en lien avec les centres de référence.

Les patients atteints de PÉR peuvent se sentir isolés ou incompris face à une maladie invisible par un tiers. Une attention particulière doit être portée à la reconnaissance de leur vécu.

► Cas particuliers

- **Enfants et adolescents** : suivi en lien étroit avec les centres pédiatriques spécialisés. L'adhésion thérapeutique, la scolarité, la croissance staturo-pondérale et le développement psychologique doivent faire l'objet d'un suivi renforcé.
- **Femmes en âge de procréer** : certains traitements sont contre-indiqués en cas de grossesse (AINS, certains immunosuppresseurs, certaines biothérapies mais pas la colchicine). Une contraception adaptée est alors indispensable et toute grossesse doit être planifiée et surveillée en lien avec les spécialistes.
- **Sportifs**. Une limitation **adaptée** de l'activité sportive est nécessaire jusqu'à la rémission clinico-biologique (et échographique) complète.

► En cas de récurrence

Le médecin traitant doit savoir **reconnaître une récurrence** (douleur thoracique, conséquences cliniques de la réapparition d'un épanchement, signes ECG, élévation de la CRP) et orienter rapidement le patient afin d'initier au plus vite un traitement, limiter la durée de l'épisode et éviter les complications.

Il doit également alerter le spécialiste en cas :

- de réponse incomplète au traitement usuel,
- de dépendance aux corticoïdes (si prescrits),
- de contre-indication ou intolérance aux traitements habituels,
- de mauvaise observance thérapeutique, mauvaise adhésion au traitement,
- de suspicion de cause non encore explorée,
- d'atteinte extra-péricardique (arthralgies, éruptions, fièvre persistante...).

► Réseaux de soins et centres de référence/compétence

Les patients devraient être suivis dans le cadre d'un **parcours de soins coordonné** associant :

- le médecin traitant,
- un cardiologue de proximité,
- un centre de compétence ou de référence des maladies auto-inflammatoires ou auto-immunes rares,
- l'association des patients, selon son souhait.

La prise en charge dans ces centres experts permet l'accès aux traitements de recours, la participation à des essais cliniques, une évaluation multidisciplinaire et le soutien de dispositifs d'éducation thérapeutique. Un contact avec les associations de patients, notamment celle dédiée aux maladies chroniques du péricarde (**AFMP**), peut être obtenu dans ces centres experts.

► Conclusion

Le médecin traitant joue un rôle fondamental dans le suivi au long cours des PÉR. Son rôle est pivot pour :

- assurer la continuité des soins,
- surveiller l'efficacité et la tolérance des traitements,
- dépister les signes de récurrence et adresser sans attendre le patient pour une prise en charge la plus précoce possible,
- distinguer une récurrence d'une autre cause de douleur thoracique,
- accompagner le patient dans son quotidien et lui assurer une qualité de vie optimale.

Une collaboration étroite avec les centres experts est essentielle pour une prise en charge optimale et personnalisée de cette maladie rare mais potentiellement invalidante.

1. Introduction

La péricardite récidivante (PéR) est une affection inflammatoire du péricarde, caractérisée par des épisodes récurrents de douleur thoracique, suivant un premier épisode de péricardite aiguë (PéA). La forme récidivante touche une proportion restreinte de patients. Elle nécessite une prise en charge précise, coordonnée et multidisciplinaire dont les objectifs sont : la mise en rémission rapide et prolongée, la prévention et la détection précoce des rechutes, la prévention des complications (à court ou long termes, liées à la maladie ou à son traitement) et le maintien ou l'amélioration de la qualité de vie des patients.

1.1 Épidémiologie

La péricardite, une inflammation des couches péricardiques, est la forme la plus courante des maladies du péricarde. La péricardite aiguë (PéA) représente 0,2 % des admissions hospitalières pour des affections cardiovasculaires et 5% des admissions aux urgences pour douleur thoracique non-coronarienne. Son incidence annuelle a été rapportée entre 1 et 32 cas pour 100 000 personnes dans les pays industrialisés.

La PéA, bien que d'évolution souvent favorable, peut entraîner des complications aiguës (tamponnade) ou à long terme (péricardite chronique constrictive, PCC) et récidive fréquemment, surtout dans les formes idiopathiques, qui constituent 80-90 % des cas. Une péricardite peut ainsi se manifester sous une forme aiguë, très rarement « incessante », ou récidivante. On estime que 20 à 30% des patients ayant eu une PéA vont présenter au moins une récidive dans les 18 mois (surtout en l'absence de traitement initial par colchicine). Parmi ceux-ci, jusqu'à 50 % vont présenter des récides multiples. Au final, la PéR survient donc chez 10 à 30 % des patients présentant une PéA.

La PéR touche principalement des individus jeunes ou d'âge moyen (âge moyen : 44 ans), sans prédominance notable de sexe (sex-ratio femmes/hommes : 1,2).

Les PéR peuvent être particulièrement difficiles à traiter avec des durées de traitement parfois de plusieurs années.

1.2 Physiopathologie

L'épisode initial, comme les récides, peut être déclenché par diverses causes, particulièrement les infections virales (souvent étiquetées par défaut et finalement dite « idiopathiques ») ou bactériennes, les poussées de maladies dysimmunitaires (auto-immunes ou auto-inflammatoires), un contexte néoplasique et dans le contexte d'un syndrome « post-agression cardiaque » (lésion mécanique du péricarde).

La physiopathologie de la PéR est complexe et multifactorielle. Elle implique souvent une réponse immunitaire innée excessive, notamment une activation des cytokines pro-inflammatoires, en particulier l'interleukine-1 (IL-1).

Dans le cas des péricardites post-agression cardiaque, les voies des inflammasomes sont déclenchées par des signaux de danger relargués lors de la lésion traumatique. Ces mécanismes auto-inflammatoires sont à l'origine de la persistance et de la récurrence de l'inflammation péricardique. Les données récentes montrant l'efficacité des traitements ciblant cette voie (colchicine, anti-IL-1) ont amené la confirmation de son rôle central dans la pathogénie de la péricardite.

D'autres mécanismes, impliquant l'immunité adaptative, ont été suggérés dans certains cas de Pér. Par exemple, des anticorps anti-cœur et anti-disques intercalaires ont été détectés chez certains patients.

1.3 Enjeux de la prise en charge de la Pér

La prise en charge présente plusieurs enjeux importants qui seront traités dans ce PNDS :

- Poser rapidement le diagnostic syndromique : le diagnostic positif peut être difficile, ou à l'inverse être porté par excès, en raison de la variabilité des symptômes et de l'évolution clinique. Les critères diagnostiques les plus déterminants incluent la douleur péricardique typique, le frottement péricardique, les modifications ECG, et la documentation d'un épanchement péricardique ;
- Conduire une démarche diagnostique précise en éliminant les diagnostics différentiels ou erronés et en identifiant les éventuelles causes sous-jacentes, telles que les maladies auto-inflammatoires, auto-immunes ou les néoplasies ;
- Mettre en place précocement un traitement optimal qui permettra d'atteindre la rémission et de limiter le risque de rechute et assurer un suivi régulier dont l'un des objectifs sera l'optimisation des traitements (avec comme cible le sevrage complet de ceux-ci) ;
- Initier une prise en charge multidisciplinaire et coordonnée entre cardiologues, internistes, pédiatres ou généralistes traitants, pour un suivi optimal ;
- Assurer une information complète et l'éducation thérapeutique du patient, concernant les traitements médicamenteux mais aussi l'hygiène de vie nécessaire pour prévenir les rechutes, les signes d'alerte, les consignes de consultation en urgence et la gestion de la douleur et de l'anxiété. En effet, les douleurs thoraciques et le diagnostic de PéA/Pér sont sources d'anxiété et potentiellement d'un état de pseudo-stress post-traumatique nécessitant une prise en charge psychologique adéquate ;
- Reconnaître précocement les rechutes : les signes cliniques sont souvent moins prononcés que lors de l'épisode inaugural et cette reconnaissance peut nécessiter de recourir aux techniques d'imagerie avancées comme l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque et la tomодensitométrie ;
- Maintenir une qualité de vie maximale pour les patients, en proposant un accompagnement global autour des différentes complications (douleur, anxiété, insertion scolaire / socio-professionnelle...).

La prise en charge de la Pér doit être globale, intégrant les aspects médicaux, psychologiques et sociaux.

Une approche multidisciplinaire et coordonnée, soutenue par les avancées thérapeutiques et technologiques récentes et une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques, est

essentielle pour améliorer le pronostic et la qualité de vie des patients atteints de cette affection complexe.

L'impact psychosocial des formes récidivantes, incluant la douleur chronique, l'isolement social, la crainte de rechutes, et la désorganisation de la vie professionnelle ou scolaire, doit être évalué systématiquement. Une prise en charge globale intégrant l'écoute du vécu du patient, l'accès à un accompagnement psychologique et la mobilisation des dispositifs sociaux est recommandée. Le témoignage des associations de patients souligne notamment la fréquence d'un vécu d'incompréhension face à une pathologie « invisible ».

2. Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de Pér. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi sur l'ensemble du territoire national. Il permet également d'identifier les spécialités pharmaceutiques utilisées dans une indication non prévue dans l'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) ainsi que les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le(s) médecin(s) spécialiste(s), notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint de Pér. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

3. Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs

- Etablir et confirmer précocement le diagnostic de péricardite (premier épisode/récidive)
- Évaluer la sévérité et les complications et établir un pronostic
- Exclure les diagnostics différentiels, identifier les causes sous-jacentes et les facteurs déclenchants
- Évaluer l'impact psychosocial et la qualité de vie
- Annoncer le diagnostic
- Poser les indications thérapeutiques
- Mettre en place une stratégie de suivi et de prise en charge personnalisée

3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Tout médecin peut être confronté à un patient débutant une PÉR, mais la PéA inaugurale amène plus souvent le patient à consulter le médecin traitant (médecin généraliste ou pédiatre) ou les urgences hospitalières, voire les services de médecine intensive ou de réanimation. Rapidement, l'expertise du cardiologue est sollicitée et est indispensable pour aider à la confirmation du diagnostic. Dès cette étape, en fonction du contexte et de la présentation clinique, l'avis d'un médecin spécialisé (interniste, pédiatre spécialisé...) peut être sollicité dans le cadre de la démarche diagnostique étiologique. L'entrée dans une maladie plus longue, de type PÉR, marque souvent le début d'un **parcours de soins multidisciplinaires**, coordonné par les spécialistes impliqués dans la prise en charge plus globale des patients (internistes, pédiatres spécialisés, médecin traitant) en lien direct avec les cardiologues.

La liste (non exhaustive) des personnels médicaux et paramédicaux pouvant être impliqués est la suivante :

- Cardiologue
- Médecin interniste ou pédiatre spécialisé
- Chirurgien thoracique
- Rhumatologue
- Infectiologue
- Oncologue
- Radiologue
- Médecin traitant (médecin généraliste ou pédiatre)
- Biologiste Médical
- Infirmier(e)
- Médecin de réadaptation / rééducation
- Kinésithérapeute, coach sportif, diététicien, algologue
- Personnel d'éducation thérapeutique
- Psychologue / psychiatre - Pédopsychologues / pédopsychiatres
- Pharmacien

- Travailleur social, auxiliaires de vie

Leur rôle et les modalités de coordination sont détaillés dans le chapitre « 5.2. Professionnels impliqués et modalités de coordination ».

En cas de besoin, un avis peut être pris auprès des **centres de compétence ou de référence du CEREMAIA** (dont la liste est détaillée en [Annexe 1](#) et disponible sur le site www.ceremaia.fr).

3.3 Définition et formes évolutives

La péricardite est donc une inflammation des feuillets péricardiques, conduisant en règle générale à la constitution d'un épanchement liquidien intra-péricardique.

Plusieurs publications (généralement émanant du même groupe d'auteurs) ont, antérieurement, fait état de l'existence de trois profils évolutifs (en dehors de la PéA, épisode unique guérissant en <6 semaines) :

- la péricardite « incessante », où les symptômes persistent au-delà de 4 à 6 semaines (ou réapparaissent très rapidement à la baisse ou à l'arrêt du traitement, sans rémission jusqu'au 3ème mois)
- la péricardite récidivante (PéR), définie par la réapparition des symptômes après une PéA documentée et une période asymptomatique d'au moins 4 à 6 semaines ;
- et la péricardite « chronique », caractérisée par des symptômes prolongés au-delà de 3 mois, sans véritable rémission, sur plusieurs mois ou années.

Lors de la rédaction de ce PNDS, les experts ont soulevé le caractère très exceptionnel voire inexistant des péricardites dites « incessantes » et « chroniques » selon ces définitions. Les experts suggèrent ainsi de ne plus utiliser ces termes.

🔗 Les **recommandations ESC 2025** [59], rédigées presque simultanément à ce PNDS, proposent une révision des terminologies, qui restent proches de celles utilisées précédemment : d'une part en fonction de la durée (« aiguë » : ≤ 4 semaines ; « subaiguë » : > 4 semaines mais ≤ 3 mois ; « chronique » : > 3 mois) et d'autre part en fonction de l'activité de la maladie sous traitement (le terme « incessante » étant conservé pour les PéA qui n'obtiennent pas de « rémission claire » sous traitement d'attaque ou d'entretien). De ce fait, la nuance entre péricardite « incessante » et « récidivante » dans ces recommandations est marquée par la possibilité ou non de sevrage thérapeutique total. En termes simples, la péricardite sera dite « récidivante (ou récurrente) » si elle survient comme une rechute après l'arrêt des traitements, non comme une reprise évolutive sous traitement. Il est précisé que la terminologie « péricardite récidivante » est généralement utilisée si la rechute survient dans les 18 mois (sans que cela soit un critère obligatoire).

Concernant la péricardite précédemment dite « incessante », les auteurs considèrent qu'il s'agit de **péricardites réfractaires au traitement de première intention**, nécessitant donc une optimisation, en lien avec les centres experts (voir chapitre 4.3).

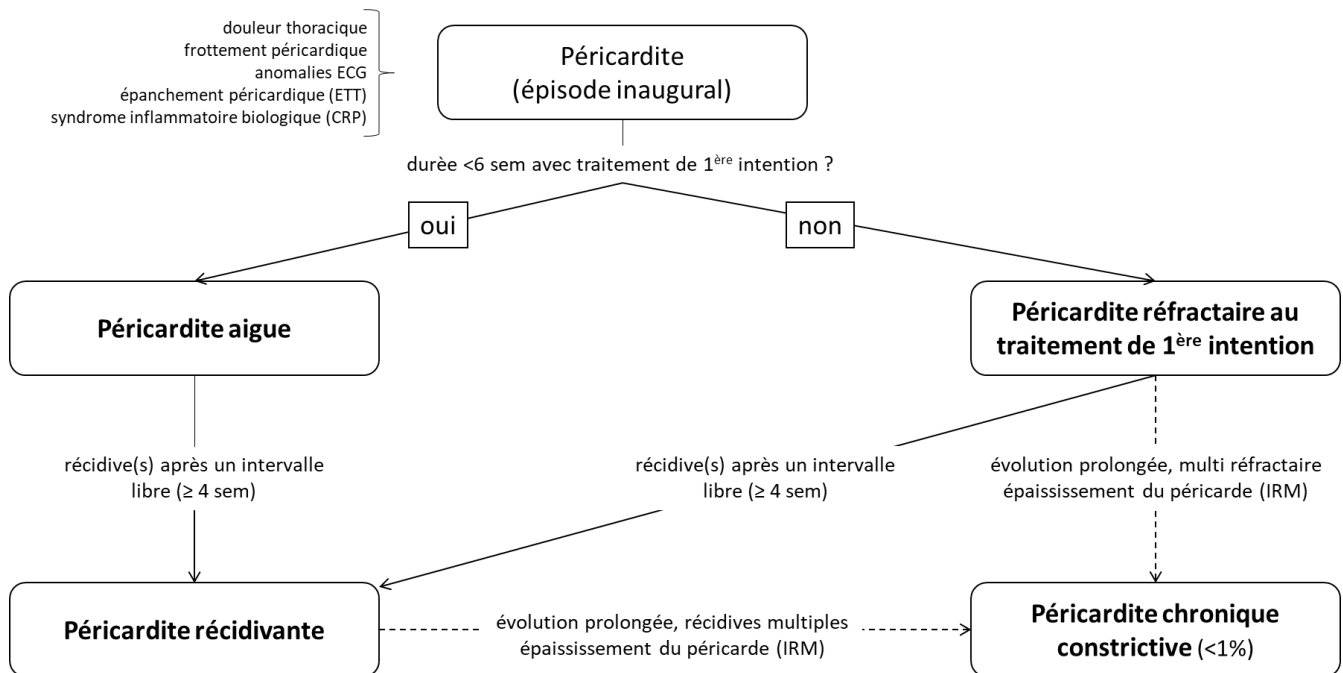
Pour les péricardites précédemment dites « chroniques » les experts ont souhaité détailler deux situations :

- un tableau d'épanchement péricardique prolongé ou chronique, généralement de faible-moyenne abondance (« minime » voire « modéré »), le plus souvent asymptomatique et dépisté à l'échocardiographie ou autre examen d'imagerie, sans syndrome inflammatoire biologique et sans signe d'inflammation péricardique aux imageries, notamment à l'IRM. Ce tableau ne constitue pas un tableau de péricardite chronique et est appelé épanchement péricardique chronique ;
- à l'inverse du tableau typique de **péricardite chronique constrictive (PCC)**, rarissime (< 1 %) et qu'il convient de dénommer ainsi (voir chapitre 3.7.2.).

🔗 Les récentes **recommandations ESC 2025** proposent une stratégie de « tri » des patients chez qui est découvert un épanchement péricardique. Ces recommandations s'appuient essentiellement sur : la présence ou non de symptômes, le volume de l'épanchement, l'existence d'une péricardite associée, de symptômes systémiques évocateurs d'une maladie générale. En dehors de symptômes francs ou de retentissement cardiaque, d'arguments paracliniques (syndrome inflammatoire, ECG, IRM) pour une péricardite ou une maladie générale (Cf [Annexe 2](#)), le traitement anti-inflammatoire/symptomatique est « futile » et une simple surveillance est conseillée ; le pronostic de ces épanchements isolés, chroniques, de faible abondance est généralement très bon.

NB : une étude a montré une fréquence significative d'épanchement diagnostiqués au scanner (fortuits), sans aucune traduction clinique, incitant à la prudence lors de l'analyse des résultats de cet examen, notamment en l'absence de signes associés évocateurs.

Ainsi les formes évolutives de la péricardite peuvent se résumer comme indiqué sur la figure suivante :

Figure 1 : formes évolutives de la péricardite

3.4 Circonstances de découverte/suspicion du diagnostic

Les manifestations cliniques d'une péricardite sont diverses :

- Douleurs thoraciques. Classiquement, il s'agit d'une douleur rétrosternale ou précordiale gauche, prolongée, résistante à la trinitrine, majorée en décubitus, à l'inspiration profonde et à la toux, calmée par la position assise penché en avant. L'irradiation de la douleur dans le muscle trapèze gauche a une bonne valeur d'orientation sémiologique. Elle peut être brutale et intense. Les diagnostics différentiels cardiologiques sont avant tout le syndrome coronarien aigu (SCA), l'embolie pulmonaire ou la dissection aortique.
- Frottement péricardique (systolo-diastolique). Il varie dans le temps et les positions (décrit comme le crissement de cuir neuf, froissement de soie, bruit de pas dans la neige fraîche, etc.). Il confirme le diagnostic mais il est inconstant et fugace (absent en cas d'épanchement abondant). Il s'accompagne souvent d'une tachycardie. Son absence n'élimine pas le diagnostic ;
- Fièvre modérée, inconstante ;
- Un syndrome pseudo-grippal, souvent associé ;
- Signes évocateurs de tamponnade, le cas échéant (voir chapitre 3.7.1).

Typiquement, une péricardite est caractérisée par une inflammation du péricarde qui conduit à la constitution d'un **épanchement**. Cet épanchement peut en fonction de sa rapidité d'installation et en fonction de son importance être responsable d'un tableau clinique aigu de « tamponnade » (tableau aigu de détresse respiratoire, avec pouls paradoxal, orthopnée avec turgescence jugulaire... urgence vitale nécessitant un drainage percutané ou chirurgical de l'épanchement). Dans le cadre d'une anasarque

avec épanchement pleuro-péricardique, celui-ci ne témoigne généralement pas d'une inflammation du péricarde.

NB : parfois, l'échographie ne montre pas d'épanchement, on a alors coutume de parler de **péricardite sèche**. Ce terme (et le concept qu'il recouvre) est sujet à caution et le diagnostic ne doit être retenu que devant un tableau très évocateur (tenant compte des autres arguments diagnostiques), une fois les diagnostics différentiels éliminés.

Un élément est à retenir et justifie le dosage des **troponines** devant une suspicion clinique de péricardite aiguë : dans 10 à 15 % des cas, la péricardite est associée à une atteinte du myocarde. Il s'agit alors de prendre en charge non plus une péricardite aiguë mais une **myopéricardite**.

🔗 Les **recommandations ESC 2025** ont introduit le concept de « syndrome inflammatoire myo-péricardique » pour tenir compte du continuum qui existe entre péricardite > myopéricardite > périmyocardite > myocardite. Ces recommandations insistent sur le fait que même de faibles élévations de troponine ne doivent pas être négligées et doivent conduire à reclasser la péricardite isolée en myopéricardite, avec des implications pronostiques et thérapeutiques (repos prolongé, hospitalisation pour surveillance, reprise du sport retardée) et pour nous-mêmes rédacteurs de ce PNDS, la prééminence du suivi spécialisé cardiologique.

Il n'existe toutefois pas de valeurs-seuils de troponine, et il convient de ne pas retenir par excès et attribuer ce diagnostic pour des élévations minimales de la troponine (notamment la troponine ultra-sensible) qui peuvent accompagner des péricardites pures et simples.

Les manifestations d'une péricardite chronique constrictive sont très différentes (voir chapitre 3.7.2). Le patient présente alors une asthénie, une altération de l'état général, des signes d'insuffisance cardiaque, notamment droite avec une turgescence jugulaire.

3.5 Examens complémentaires

- L'**ECG** est l'un des outils du diagnostic initial qui, combiné aux symptômes typiques, fait souvent suspecter la péricardite. Il faudra le répéter car il peut être normal à un instant t. Il se caractérise par des anomalies diffuses, non-systématisées, sans image en miroir évoluant classiquement en 4 stades :
 - stade I : sus-décalage ST concave vers le haut, ondes T positives le 1er jour,
 - stade II : ondes T plates entre la 24ème et la 48ème heures,
 - stade III : ondes T négatives la 1ère semaine,
 - et stade IV : normalisation au cours du 1er mois.

D'autres signes sont à rechercher : le sous-décalage de PQ présent à la phase initiale ; la tachycardie sinusale, l'extrasystolie atriale, la fibrillation atriale, le flutter atrial, le micro-voltage en cas d'épanchement abondant (amplitude QRS < 5 mm et < 10 mm respectivement dans les dérivations périphériques et précordiales). L'alternance électrique (variation de l'amplitude et de l'axe électrique du

cœur) est un signe ECG du *swinging heart* et témoigne d'un épanchement péricardique volumineux (**Figure 2**). L'ECG permet aussi d'éliminer des diagnostics différentiels (eg. SCA).

- La présence d'un **syndrome inflammatoire biologique**, notamment une élévation de la **CRP**, est un argument fort en faveur d'une récurrence, surtout lorsque le contexte clinico-biologique est évocateur. Toutefois, certaines situations rendent le diagnostic particulièrement complexe. Deux cas de figure peuvent être schématiquement distingués :
 - Récurrence sans syndrome inflammatoire : bien que très rares, des récurrences peuvent survenir sans élévation de la CRP. Dans ce cas, il est conseillé de reconsidérer attentivement le diagnostic et d'éliminer les diagnostics différentiels.
 - Inflammation (modérée) sans récurrence : à l'inverse, des douleurs thoraciques (décrites comme typiques ou non) associées à une élévation souvent modeste de la CRP sont couramment observées en l'absence de récurrence de péricardite. Cette situation est particulièrement difficile à interpréter car il existe souvent un contexte viral et des douleurs de réminiscence d'épisodes antérieurs.

Pour ces situations délicates, il est conseillé de maximiser les arguments pour ou contre le diagnostic, de solliciter un avis spécialisé local et/ou d'adresser le patient à un centre de référence. L'imagerie, notamment l'IRM cardiaque, peut alors être d'un apport déterminant.

🔑 Les **recommandations de l'ESC 2025** proposent une dichotomie entre « phénotype inflammatoire » (fièvre et élévation de la CRP) et « phénotype non-inflammatoire » (absence ou faible taux de CRP) sans, à notre avis, un réel impact de cette classification sur la prise en charge diagnostique et thérapeutique. Les formes très inflammatoires chez l'enfant doivent inciter à penser aux diagnostics de maladies auto-inflammatoires (à condition que d'autres éléments systémiques évocateurs soient présents) ; les formes non inflammatoires correspondent aux tableaux décrits ci-dessus, voire aux épanchements isolés (décrits plus haut). Dans le cas des connectivites, une forme « non/peu inflammatoire » oriente vers une corticothérapie plus précoce (traitement de la maladie sous-jacente) s'il existe des arguments spécifiques d'activité de la maladie systémique et/ou si l'épanchement est symptomatique ou dispose d'une preuve de son caractère récent. Dans le cas contraire, ce contexte rentrerait dans le cadre des épanchements isolés, asymptomatiques, pour lesquels le traitement s'avère souvent inutile à la condition d'une surveillance minimale.

- Le bilan biologique initial doit également comporter un dosage des troponines ultrasensibles : leur augmentation significative oriente vers une myocardite associée (ou éventuellement fait évoquer un SCA).
- L'échocardiographie est l'imagerie de première intention pour visualiser l'épanchement, son importance et sa localisation (l'épanchement est dit « minime » en dessous de 10 mm, « modéré » entre 10 et 20 mm et « volumineux ou abondant » au-delà de 20 mm, en fin de diastole). Outre la visualisation de l'épanchement (voire un aspect de *swinging heart* : liens vers [vidéo 1](#) et [vidéo 2](#)), elle permet d'en apprécier le retentissement sur la fonction cardiaque. Le diagnostic différentiel peut aussi être fait avec une authentique atteinte myocardique, ou à l'inverse avec une pathologie pleuropulmonaire.

- L'IRM cardiaque est indiquée chez les patients n'ayant pas une évolution simple et habituelle après un premier épisode de PéA. L'objectif de l'IRM est de mettre en évidence une inflammation persistante, à l'aide des séquences pondérées T2. Elle est fréquente en cas de PéA mais inconstante dans les PéR. L'anomalie IRM la plus sensible pour une inflammation péricardique récidivante ou prolongée sera la mise en évidence d'un rehaussement du péricarde après injection de gadolinium sur des séquences de rehaussement tardif (« **LGE** »). Les séquences ciné-IRM en respiration libre permettent de rechercher une interdépendance ventriculaire, signe très spécifique en faveur d'un mécanisme constrictif associé à l'inflammation péricardique.

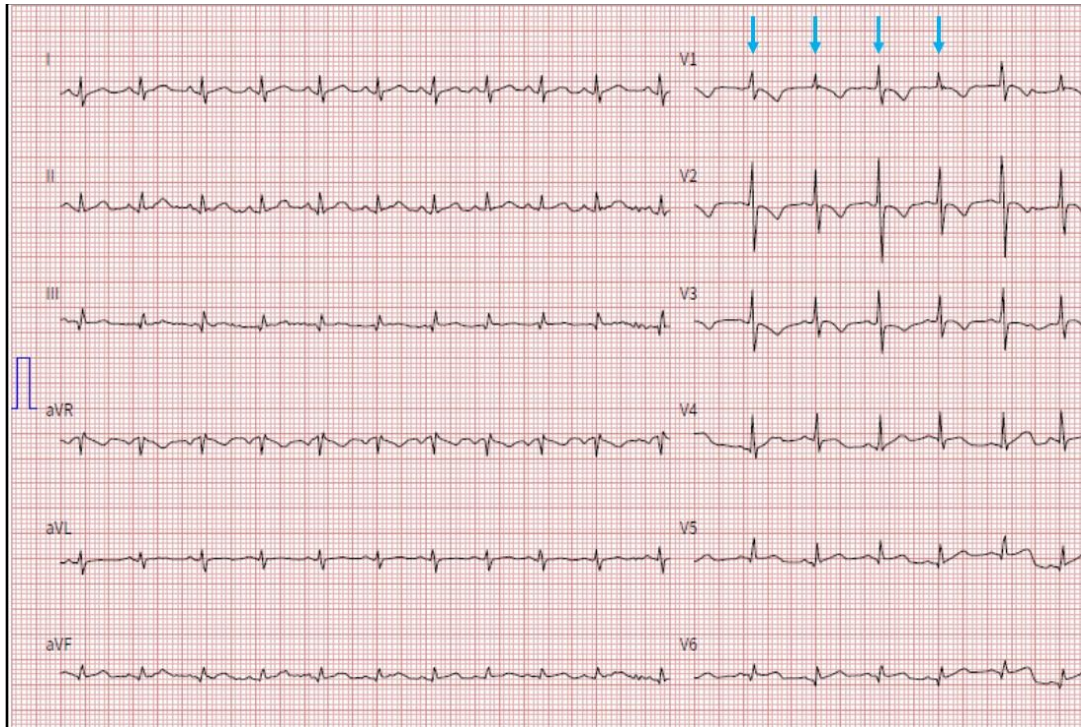
🔑 Dans les **recommandations 2025 de l'ESC**, l'IRM cardiaque est présentée comme un outil utile à la stratification initiale du risque, suggérant qu'un LGE extensif classe la péricardite à « haut risque » alors que son absence la classe en « bas risque ».

Toutefois, cette stratification n'est qu'intuitive, n'étant étayée par aucune publication. Compte-tenu de la disponibilité et du coût de l'IRM cardiaque, il convient de réserver cet examen aux tableaux de diagnostics difficiles et aux périmyocardites.

- Le scanner, mieux que la radiographie thoracique, permettra de faire le diagnostic différentiel avec une pathologie pleuro-parenchymateuse pulmonaire ou médiastinale, voire hépatique ou pancréatique. La découverte d'adénopathies multiples ou d'une masse réorientera le diagnostic de péricardite idiopathique vers celui d'une péricardite secondaire.

🔑 L'**ESC 2025 recommande** la réalisation d'un scanner dans les situations suivantes : s'il est nécessaire ou pertinent de mesurer l'épaisseur du péricarde, de rechercher des calcifications, une/des masses en cas de chronicité/rechutes multiples ou de cloisonnement de l'épanchement, ainsi que de rechercher d'éventuelles pathologies pleuro-pulmonaires ou thoraciques associées.

- Le drainage péricardique peut permettre une analyse du liquide, mais en dehors de la péricardite néoplasique ou bactérienne, la rentabilité diagnostique du drainage est mauvaise et ce geste est donc à proposer essentiellement en cas de mauvaises tolérances clinique et hémodynamique (voir échocardiographie).
- La biopsie péricardique peut être intéressante en cas de drainage chirurgical.

Figure 2 : alternance électrique en électrocardiogramme (*swinging heart*)

3.6 Évaluation de la sévérité/ évaluation du pronostic

Les marqueurs de sévérité à rechercher correspondent aux facteurs de mauvais pronostic associés à un risque élevé de complications.

La sévérité et le pronostic d'une péricardite sont d'abord directement liés à l'étiologie sous-jacente. Les **péricardites idiopathiques et virales sont généralement associées à un bon pronostic** en termes de mortalité ou de morbidité cardio-vasculaire. Le principal risque est la récurrence.

A l'inverse, les péricardites purulentes et néoplasiques sont associées à un taux de mortalité global rapporté entre 20 et 30 %.

Une fièvre > 38°C, une évolution subaiguë (symptômes évoluant depuis plusieurs jours ou semaines avant traitement), un épanchement péricardique abondant (décollement circonferentiel ≥ 20 mm) ou une tamponnade, et l'échec d'un traitement par aspirine ou anti-inflammatoires non stéroïdiens après au moins une semaine sont les éléments cliniques qui doivent faire évoquer une cause spécifique non virale. Ces éléments sont surtout prédictifs du risque de récurrence de la péricardite.

Indépendamment de la cause sous-jacente, la présence d'un épanchement péricardique abondant ou d'une tamponnade et l'échec d'un traitement par aspirine ou anti-inflammatoires non stéroïdiens après au moins une semaine sont associés à un risque augmenté de complications (tamponnade, péricardite chronique constrictive (PCC), récurrence). La recherche systématique de ces facteurs prédictifs d'étiologie spécifique et de mauvais pronostic permet d'identifier les patients à haut risque et nécessitant une prise en charge en hospitalisation.

Une péricardite réfractaire à la première ligne de traitement bien conduite est un facteur de risque d'évolution vers une PCC.

La présence d'une atteinte myocardique associée (myopéricardite) nécessite une hospitalisation pour surveillance et doit faire éliminer un SCA.

3.7 Complications

La mortalité hospitalière de la PéA est estimée à 1,1 %, plus élevée chez les sujets âgés. Les complications cardiologiques des péricardites sont la récurrence et, beaucoup plus rarement, la tamponnade cardiaque (< 2 %) et l'évolution vers une PCC (< 1 %).

Les complications psycho-sociales des PéR, très fréquentes, doivent également être recherchées et prises en charge.

3.7.1 Tamponnade cardiaque (< 2 %)

Un épanchement péricardique est présent chez 50 à 65% des patients présentant une PéA ou PéR. L'épanchement péricardique peut se compliquer d'une compression des cavités cardiaques, principalement droites avec retentissement hémodynamique, appelée **tamponnade cardiaque**.

Devant la présence d'un épanchement péricardique documenté en échocardiographie, le diagnostic de tamponnade est essentiellement clinique. Le tableau s'installe graduellement et il est important de reconnaître les signes précoces. La **dyspnée** est la première plainte des patients et reste le signe le plus sensible et précoce, présent chez presque tous les patients. Elle s'accompagne d'une polypnée puis d'une orthopnée franche. La défaillance hémodynamique survient plus tardivement mais vient annoncer l'évolution vers un désamorçage de la pompe cardiaque. Les **signes de choc** doivent être recherchés (hypotension artérielle, tachycardie), ainsi qu'une **turgescence jugulaire**. La présence d'un **pouls paradoxal** est le signe le plus spécifique. Il s'agit de la diminution de l'amplitude de la pression pulsée à l'inspiration (sensibilisé en demandant au patient d'inspirer profondément), qui peut être perçue à la prise manuelle du pouls radial en l'absence de cathéter artériel. L'échographie cardiaque confirme le diagnostic en révélant le **collapsus des cavités droites en diastole**.

Il s'agit d'une **urgence diagnostique et thérapeutique engageant le pronostic vital** à court terme, en l'absence de drainage percutané ou chirurgical.

3.7.2 Péricardite chronique constrictive (< 1 %)

Une PCC est caractérisée par une gêne au remplissage des ventricules due à la modification des caractéristiques (rigidification) du péricarde. Cette complication peut survenir après l'organisation chronique d'un épanchement ou sans épanchement préalable. Le délai de survenue entre l'épisode inflammatoire initial et la constriction est variable. Cette complication peut survenir directement, mais rarement, dans la continuité de l'épisode aigu initial. Le risque est plus élevé en cas d'étiologie spécifique sous-jacente (notamment en cas de tuberculose) qu'en cas de PéA idiopathique ou virale (0,5 %) (6), bien que majoré en cas de caractère réfractaire des symptômes, et moindre en cas de récurrence après un intervalle libre.

La présentation clinique classique de la PCC est celle d'une **insuffisance cardiaque à fraction d'éjection préservée avec des signes droits** au premier plan, associés à une altération de l'état général avec fatigue et une **dyspnée**. Le diagnostic repose en première intention sur l'imagerie.

L'échocardiographie mettra en évidence les conséquences complexes de la constriction péricardique sur l'hémodynamique cardiaque, dont le signe le plus spécifique est la présence d'une interdépendance ventriculaire variant avec la respiration (septum paradoxal systolique, variations des flux Doppler, adiaastolie pulmonaire). L'**IRM cardiaque** peut rechercher les mêmes signes hémodynamiques que l'échographie. Un **cathétérisme cardiaque droit** est fréquemment effectué, notamment lorsque l'imagerie ne permet pas de poser un diagnostic de certitude. L'IRM cardiaque et éventuellement la tomographie par émission de positons (TEP) au ^{18}F -FDG devront également rechercher la présence d'une inflammation active du péricarde afin d'identifier les patients avec PCC pouvant éventuellement bénéficier d'un traitement anti-inflammatoire de première intention. Le scanner cardiaque peut être utile (notamment en l'absence d'IRM) car il est un examen de choix pour mettre en évidence des **calcifications** ou un épaississement du péricarde. Toutefois, leur présence n'est pas constante.

En l'absence d'inflammation péricardique active ou au contraire en présence de calcifications, et/ou en cas d'échec des traitements au-delà de 3 à 6 mois d'évolution, une péricardectomie chirurgicale devra être envisagée.

3.7.3 Complications psycho-sociales

Les patients présentant des Pér décrivent une altération importante de leur qualité de vie, avec un retentissement négatif sur leur vie professionnelle dans 50 % des cas. Ces paramètres doivent être recherchés à l'interrogatoire, voire être quantifiés avec des échelles validées. Le lien avec les associations de patients peut être fait au niveau des centres de référence. Il ne faut pas non plus hésiter à recourir aux spécialistes de la santé mentale (psychologie et psychiatrie), aux centres spécialisés dans la prise en charge de la douleur, voire aux thérapies douces alternatives. Enfin, le lien avec les travailleurs sociaux et avec la médecine du travail est régulièrement nécessaire.

3.8 Étiologie

Les causes des Pér recouvrent d'une façon générale celles des péricardites aiguës, les péricardites bactériennes et tuberculeuses ayant, toutefois, souvent la particularité d'évoluer en un seul tenant et les péricardites néoplasiques pouvant évoluer en parallèle de la néoplasie principale. Un traitement inadéquat du premier épisode peut expliquer certaines récides.

Dans les pays industrialisés, elles sont dans 80-90 % des cas idiopathiques et présumées post-virales non documentées, possiblement sous-tendues par un mécanisme physiopathologique auto-inflammatoire.

Une étude rétrospective sur une base de données de santé américaine comportant 7502 patients avec une péricardite a montré 2096 récides, soit 28 %. Les comorbidités notables étaient des maladies systémiques inflammatoires dans 18 % des cas, une hypertension artérielle dans 60 % des cas, une insuffisance cardiaque dans 17 % des cas, un diabète dans 21 % des cas et une insuffisance rénale dans 20 % des cas.

Les maladies auto-inflammatoires monogéniques sont des étiologies classiquement évoquées mais finalement très rares. Dans une cohorte de 1910 patients ayant un déficit en mévalonate kinase (MKD, ex-HIDS), un syndrome de fièvre périodique associé à la cryopyrine (CAPS), une fièvre méditerranéenne familiale (FMF) ou un syndrome de fièvre périodique associé au récepteur du TNF (TRAPS), seulement 17 (<1 %) ont développé une péricardite dont 4 (0,2 %) une Pér.

Tableau 1 : Principales causes des péricardites récidivantes (d'après [2] [27] [34])

Idiopathiques	Très fréquentes	
Infectieuses	Fréquentes	Virales > (myco)bactériennes > fongiques
Systémiques inflammatoires	Rares	<ul style="list-style-type: none"> • Auto-immunes : lupus > Sjögren, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde • Autres : maladie de Still, vascularites dont Behçet, sarcoïdose, MICI, USAID
	Très rares	<ul style="list-style-type: none"> • Auto-inflammatoires monogéniques dont FMF > TRAPS > HA20 > MKD • VEXAS • Autres
Néoplasiques	Peu fréquentes	Surtout secondaires
Post agression cardiaque	Peu fréquentes	Chirurgie cardiaque > infarctus du myocarde > cardiologie interventionnelle, post-radiques
Métaboliques, médicamenteuses	Peu fréquentes	Hypothyroïdie, hyperurémie, post-vaccinales CAR T-cells (chimeric antigen receptor T-cell) therapy, Inhibiteurs de check-point immunitaire

CAPS : Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes ; FMF : Fièvre Méditerranéenne Familiale ; HA20 : Haploinsuffisance en A20 ; MICI : Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin ; MKD : Mevalonate Kinase Deficiency ; TRAPS : TNF Receptor-Associated Periodic Syndrome ; USAID : maladie auto-inflammatoire inclassée ; VEXAS : Vacuoles, E1 Enzyme, X-Linked, Autoinflammatory, Somatic

🔗 NB : Les **recommandations 2025 de l'ESC** reprennent les critères diagnostiques suivants pour retenir le syndrome post-agression cardiaque (*post-cardiac injury syndrome*) (Imazio et al. J Cardiovasc Med, 2013) sur la nécessité d'au moins 2 des 5 critères parmi : (i) une fièvre sans cause alternative ; (ii) une douleur thoracique péricardique ou pleurale ; (iii) des frottements péricardiques ou pleuraux ; (iv) la présence d'un épanchement péricardique ; et/ou (v) un épanchement pleural associé à une élévation de la CRP.

3.9 Annonce du diagnostic et information du patient

3.9.1 Objectifs de l'annonce diagnostique

- Assurer une compréhension claire du diagnostic.
- Permettre au patient de comprendre la nature de sa maladie, les implications à court et long termes, ainsi que les options thérapeutiques disponibles.

- Offrir un soutien émotionnel et des informations précises pour atténuer l'anxiété.
- Impliquer le patient dans sa prise en charge. Encourager une participation active du patient dans les décisions concernant son traitement et son suivi (Cf. [4.5 ETP](#)).

3.9.2 Conditions de l'annonce diagnostique

- Comme pour toute annonce diagnostique, le praticien doit veiller à ce que l'environnement soit favorable à cet échange (calme, privé, en présence d'une personne de confiance si tel est le souhait du patient) en prévoyant un temps suffisant pour répondre aux questions du patient.
- L'information du patient doit s'énoncer de manière claire et compréhensible, en des termes simples et adaptés à celui-ci.

3.9.3 L'information du patient devrait être un point central de sa prise en charge dès le premier épisode de PÉA pour l'informer :

- Du risque évolutif non rare vers la récurrence (jusqu'à 30 %), mais de la bénignité des PÉR idiopathiques
- De l'importance de respecter le traitement anti-inflammatoire d'attaque adapté à l'évolution des symptômes et du syndrome inflammatoire biologique, mais aussi la période de repos prescrite
- De l'importance de poursuivre un traitement par **colchicine durant 3 mois** même si les symptômes ayant mené à consulter étaient résolutifs en quelques jours
- Des signes et symptômes évocateurs de récurrence et de la conduite à tenir le cas échéant (prise de sang, consultation en urgence...)

3.9.4 Points d'information à aborder lors de la consultation initiale (consultation d'annonce) et des consultations de suivi

- Définition du diagnostic de PÉR, éléments cliniques et paracliniques ayant permis de retenir le diagnostic de PÉR
- Mécanisme supposé de la PÉR, en des termes simples
- Risque évolutif et les complications à court et long termes
- Options thérapeutiques
- Place du repos et de la limitation des activités physiques (dans le cadre privé voire professionnel le cas échéant, à évaluer au cas par cas) à la phase aiguë des récurrences de péricardite.

3.9.5 Informations concernant les traitements : objectifs, modalités, effets indésirables

L'information du patient au sujet des différentes options thérapeutiques est centrale. Elle doit permettre de souligner les objectifs attendus des traitements (traitement de la phase aiguë, prévention du risque de rechute), de préciser les modalités et règles d'administrations de ceux-ci, leurs éventuels effets indésirables et les précautions d'emplois ou mesures associées qui en découlent. Pour chacune des

classes thérapeutiques, le **Tableau 2** offre une vue comparative des principaux traitements et des points d'information à aborder.

Après s'être assuré de la bonne compréhension de ces éléments, le praticien pourra, avec le patient, définir la décision thérapeutique partagée.

3.9.6 Plan de suivi

- Présenter le plan de suivi, le rythme des consultations de suivi et des examens complémentaires éventuels (échographie cardiaque, surveillance de la tolérance des traitements, suivi sous immunosuppresseurs)
- Informer le patient clairement sur les signes d'alerte devant justifier une réévaluation médicale urgente (symptômes de rechute, effets indésirables des traitements et la conduite à tenir le cas échéant).

3.9.7 Adhésion au traitement – éducation thérapeutique (cf. 4.5)

- Fournir des brochures d'information et des ressources éducatives adaptées
- Encourager le patient à poser des questions et à exprimer ses préoccupations lors des consultations.
- Proposer un soutien psychologique pour aider le patient à gérer l'impact émotionnel du diagnostic
- En fonction des besoins et ressources de chaque patient et des centres de prise en charge, offrir des informations sur les groupes de soutien, les associations de patients, et les services sociaux.

L'annonce du diagnostic et les informations fournies seront consignées dans le dossier médical du patient. Les éléments d'information seront repris à chaque consultation et le plan de prise en charge modulé en fonction des besoins et des retours du patient.

3.10 Conseil génétique

Un examen de génétique ciblé n'est pas recommandé en première intention devant une forme sporadique de Pér isolée. La génétique ne s'envisage qu'en cas de contexte syndromique ou de phénotype fortement évocateur d'une maladie auto-inflammatoire telle que la FMF ([cf. PNDS FMF](#)) et/ou d'antécédent familial au 1^{er} degré ([Annexe 3](#)). Les quatre gènes historiquement responsables de fièvres récurrentes (*MEFV*, *TNFRSF1A*, *MVK*, *NLRP3*) ont été analysés par séquençage haut-débit (ie. NGS) chez 128 patients porteurs de Pér sans qu'aucun diagnostic de maladie auto-inflammatoire monogénique n'ait été porté. Des variants de signification clinique incertaine (classe 3 ou VUS) fréquents dans la population générale et pouvant être portés par des sujets asymptomatiques, sont parfois retrouvés avec ces quatre gènes et peuvent induire en erreur le médecin prescripteur d'un examen de génétique.

Il n'y a pas d'intérêt à rechercher les variants du gène *TNFRSF1A*, en particulier le variant R121Q (anciennement connu sous le nom de R92Q) qui ne devrait plus être affiché sur le compte-rendu de

génétique ; une étude récente a montré que sa prévalence dans la PÉR n'est pas différente de celle de la population générale.

Une analyse pangénomique (exome, génome) peut être considérée devant un tableau à début très précoce ou en cas de formes familiales, après évaluation par un centre expert. De manière générale, devant ce type de tableaux cliniques, l'avancée des connaissances et la découverte régulière de nouveaux gènes font recommander une réévaluation et une actualisation périodiques du diagnostic génétique.

🔗 **NB : En 2025, l'ESC recommande** une évaluation initiale poussée des éléments anamnestiques évocateurs d'une cause génétique (notamment les antécédents familiaux détaillés) mais ne recommande pas non plus, d'analyse génétique systématique. Toutefois, pour les formes inflammatoires, récidivantes, pédiatriques ou très précoces, l'ESC propose de considérer une évaluation génétique ciblée (FMF, TRAPS, MKD, CAPS...) dans des centres spécialisés (voir aussi [6. Formes pédiatriques et transition](#)).

4. Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

D'une manière générale, la prise en charge thérapeutique de la PéR doit être individualisée, multidisciplinaire et adaptée à l'évolution clinique du patient, en tenant compte de la sévérité des symptômes et des facteurs de risque de complication, du retentissement fonctionnel et de l'avancée continue des connaissances. Les objectifs de la prise en charge sont de :

- Soulager les douleurs et contrôler les manifestations cliniques de la maladie
- Prévenir les récurrences
- Prévenir et dépister les complications
- Maintenir une qualité de vie acceptable
- Mettre en place un suivi psychologique, si besoin

4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

En raison du grand nombre des causes de péricardite, de nombreuses spécialités médicales peuvent être confrontées à une péricardite. La prise en charge, au moins diagnostique initiale, d'un patient atteint de péricardite pourrait donc être assurée par :

- Le médecin traitant (médecin généraliste ou pédiatre). Dans les formes récurrentes et/ou compliquées, la prise en charge doit plutôt être assurée par un médecin ayant l'expérience de cette pathologie ;
- Les spécialistes d'adultes ou de pédiatrie les plus souvent impliqués : cardiologue, médecin interniste, pédiatre spécialisé, rhumatologue, médecin vasculaire, chirurgiens cardiaques ;
- Tout autre spécialiste, dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique, peut être consulté. Un avis pourra être pris auprès des centres de référence des maladies inflammatoires systémiques ou cardiovasculaires, et de leurs réseaux de correspondants.

4.3 Prise en charge thérapeutique (pharmacologique et autre)

4.3.1 Médicamenteuse (Cf. Figure 3)

Le traitement médical de la PéR doit prioritairement être ciblé sur sa cause, si elle est retrouvée. La majorité des péricardites reste idiopathique même après un bilan diagnostique complet et renouvelé. Dans ce cas, le traitement anti-inflammatoire empirique de la péricardite vise à contrôler les symptômes et à prévenir les récurrences. Selon les recommandations de 2015 de l'*European Society of Cardiology* (ESC) pour le diagnostic et la prise en charge des maladies péricardiques, une approche par étapes a été proposée pour le traitement de la PéR idiopathique. La première étape comprend la **restriction adaptée de l'exercice physique**, l'**aspirine** ou les **AINS** (ibuprofène, naproxène...) ainsi que la **colchicine** qui doit être prescrite systématiquement. L'avènement des anti-IL-1, ces dernières années, a changé la prise en charge des formes sévères et/ou récurrentes.

4.3.2 Les AINS

Les AINS constituent le pilier du traitement médical de la PéA/PÉR idiopathique, virale ou supposée telle.

Un essai clinique a évalué l'efficacité des AINS et il a été mené chez des patients atteints du syndrome post-péricardotomie [19], une forme spécifique de péricardite. Dans cet essai clinique randomisé en double aveugle portant sur une cure de 10 jours d'ibuprofène ou d'indométacine versus placebo chez 149 patients atteints du syndrome post-péricardotomie (après chirurgie cardiaque), l'efficacité du médicament a été définie comme la résolution dans les 48 heures, d'au moins deux des symptômes suivants : fièvre, douleur thoracique et frottement péricardique. L'ibuprofène comme l'indométacine ont été significativement plus efficaces que le placebo. On rappelle toutefois que **l'ibuprofène est contre-indiqué en cas de suspicion de poussée lupique**, du fait du risque de méningite aseptique (voir le [PNDS Lupus Systémique de l'adulte et de l'enfant](#)).

L'aspirine (750-1000 mg toutes les 8 heures pendant 1 à 2 semaines, suivis d'une décroissance progressive) ou les AINS pendant 1 à 2 semaines, suivis d'une décroissance progressive (avec protection gastrique si nécessaire) sont recommandés comme traitement de première intention de la PéA. Différents anti-inflammatoires ont été proposés, mais les plus couramment utilisés sont l'ibuprofène (600 mg toutes les 8 heures) ou l'indométacine (50 mg toutes les 8 heures). D'après les résultats de plusieurs études de cohorte et d'une étude randomisée, le traitement par une dose anti-inflammatoire d'AINS seul semble être efficace dans environ 70 à 80% des cas de péricardite présumés d'origine virale ou idiopathique.

Les AINS (y compris l'aspirine) sont efficaces pour réduire l'inflammation et soulager la douleur chez la plupart des patients. Les limites de l'utilisation des AINS non sélectifs sont leurs effets indésirables gastro-intestinaux, rénaux, hématologiques et cardiovasculaires cliniquement significatifs. Les effets indésirables les plus fréquents et les plus préoccupants sont l'ulcère gastroduodénal, les hémorragies, l'insuffisance rénale aiguë due à la vasoconstriction rénale, l'aggravation d'une éventuelle hypertension artérielle associée et, parfois, les anomalies hydroélectrolytiques. Des cas d'anaphylaxie aux AINS ont également été rapportés.

Il n'y a pas de données à l'heure de la rédaction de ce PNDS sur les COXIBs et le groupe de rédaction ne peut se prononcer sur leur utilisation.

4.3.3 La colchicine (voir [Annexe 4](#))

Sur la base d'essais cliniques contrôlés randomisés, la colchicine peut réduire de moitié le taux de récurrence après le premier épisode ou des épisodes suivants de péricardite.

La colchicine doit être prescrite systématiquement, en association avec le traitement anti-inflammatoire, dès le premier épisode de PéA, en l'absence de contre-indication.

Dans un essai randomisé en double aveugle dont l'objectif était de vérifier l'efficacité de la colchicine en complément du traitement conventionnel du premier épisode de péricardite aiguë, 120 patients présentant un premier épisode de PéA (idiopathique, virale, syndromes post-péricardotomie ou maladies du tissu conjonctif) ont reçu soit un traitement conventionnel seul à base d'aspirine (groupe I), soit

associé à de la colchicine (1 à 2 mg le 1^{er} jour puis 0,5 à 1 mg/j pendant 3 mois) (groupe II). Le critère principal était le taux de récurrence. La colchicine a significativement réduit ce taux, notamment à 18 mois (10,7 vs 32,3%, $p=0,004$), ainsi que la persistance des symptômes au-delà de 72 heures (11,7 vs 36,7%, $p=0,003$)[23].

Dans un essai multicentrique en double aveugle [24], des patients atteints de PéA recevaient, soit de la colchicine (à une dose de 0,5 mg deux fois par jour pendant 3 mois pour les patients pesant > 70 kg ou 0,5 mg, une fois par jour pour ceux pesant ≤ 70 kg), soit un placebo en plus d'un traitement anti-inflammatoire conventionnel à base d'aspirine ou d'ibuprofène. Le critère de jugement principal (taux de récurrence) est survenu chez 20 patients (16,7 %) dans le groupe colchicine contre 45 patients (37,5 %) dans le groupe placebo, soit une réduction significative du risque dans le groupe colchicine (0,56 ; IC95% : 0,30 à 0,72 ; $p<0,001$). La colchicine a également réduit le taux de persistance des symptômes à 72 heures (19,2 vs 40 % ; $p=0,001$), le nombre de récurrences par patient (0,21 vs 0,52 ; $p=0,001$), le taux d'hospitalisation (5 vs 14,2 % ; $p=0,02$) et le taux de rémission à une semaine (85 vs 58,3 % ; $p<0,001$). Les effets indésirables globaux et les taux d'abandon du médicament étaient comparables dans les deux groupes.

Dans les récurrences de PéR idiopathique (≥ 2 épisodes), un essai randomisé a évalué chez 240 patients, la colchicine (0,5 mg x 2/j pour les patients pesant >70 kg ou 0,5 mg/j pour les patients pesant ≤ 70 kg) vs placebo, tous deux en association au traitement anti-inflammatoire conventionnel à base d'aspirine, d'ibuprofène ou d'indométacine. À 6 mois, la proportion de patients ayant présenté une récurrence supplémentaire était de 26/120 (21,6%) dans le groupe colchicine et de 51/120 (42,5%) dans le groupe placebo (RR : 0,49 ; IC95% : 0,24-0,65 ; $p=0,0009$) [22].

Cas Particuliers :

- Dans les PéR survenant à l'arrêt de la colchicine, la reprise de la colchicine pour une durée prolongée (≥6 mois) est recommandée.
- En cas de récurrence sous colchicine, une optimisation de la dose est possible (après avoir vérifié l'adhésion et les contre-indications).

4.3.4 La corticothérapie

La corticothérapie était auparavant le choix initial du traitement des péricardites non sèches ou des récurrences ne répondant pas à l'aspirine ou aux AINS. Toutefois, des études non randomisées ont montré que ce traitement était associé à **davantage d'effets indésirables, et possiblement à un risque de récurrence plus élevé** [43]. En cas d'utilisation des corticoïdes, des doses faibles à modérées (c'est-à-dire prednisone 0,2 à 0,5 mg/kg/j ou équivalent) sont recommandées au lieu de doses plus élevées. Après normalisation des taux de CRP, la dose doit être progressivement réduite sur plusieurs semaines. Cependant, la corticodépendance est fréquente.

À l'heure actuelle, en dehors d'une connectivité comme le lupus, où la posologie recommandée est de 0,2 à 0,5 mg/kg/j, et de certaines situations très spécifiques, il n'y a plus de place pour la corticothérapie

dans le traitement des péricardites aiguës ou récidivantes, y compris dans les formes sévères (Cf. [Figure 3](#)).

4.3.5 Les biothérapies (dont anti-IL-1)

Les Inhibiteurs de l'interleukine-1

A l'heure actuelle, chez les patients atteints de PéR qui sont devenues résistantes à la colchicine ou dont le contrôle est devenu dépendant des corticoïdes, **le blocage de l'IL-1 traite efficacement les récides et prévient les futures poussées, tout en améliorant significativement leur qualité de vie.**

NB : Aucun de ces traitements n'a d'AMM pour le traitement de la PéR (seul le rilonacept, non-disponible en Europe, a été approuvé par la FDA).

► Anakinra

Les premières utilisations d'inhibiteurs de l'IL-1 pour le traitement de la PéR remontent à 2009, lorsqu'un groupe italien a administré de l'anakinra à trois enfants atteints de PéR idiopathique [54]. Les trois patients ont eu une résolution rapide de leur douleur thoracique dans les 24h, une normalisation des symptômes et de la CRP dans les 5 jours suivants, avec des doses d'anakinra allant de 1 à 1,25 mg/kg/j. La durée du traitement variait pour chaque patient, allant de 9 jours à 3 mois. Cependant, tous avaient secondairement présenté une récurrence dans les 2 mois suivants l'arrêt du traitement.

Dans l'essai AIRTRIP publié en 2016 [4], 21 patients avec une PéR et au moins 3 récurrences, une résistance à la colchicine et une dépendance aux corticoïdes, ont été inclus. L'anakinra était administré à 2 mg/kg/j (jusqu'à 100 mg/j) pendant 2 mois et tous les patients ont obtenu une rémission, puis 11 ont été randomisés pour continuer l'anakinra pendant 6 mois, tandis que 10 autres ont reçu un placebo. Les critères de jugement principaux étaient la récurrence de la péricardite et le délai de récurrence, pendant 12 mois. Malgré le faible nombre de patients recrutés, un bénéfice statistiquement significatif de l'anakinra a été observé. Une PéR est survenue chez 9/10 (90 %) patients assignés au placebo (taux d'incidence : 2,06 % des patients/an) et chez seulement 2/11 (18,2 %) de ceux assignés à l'anakinra (taux d'incidence : 0,11 % des patients/an). La survie médiane sans poussée était de 72 jours (écart interquartile : 64-150) après la randomisation dans le groupe placebo et n'a pas été atteinte dans le groupe anakinra. Les effets secondaires les plus courants comprenaient des réactions cutanées au site d'injection et une élévation des transaminases.

Les résultats encourageants observés dans l'essai AIRTRIP ont ensuite été confirmés par le registre IRAP (*International Registry of Anakinra for Pericarditis*) [21]. Ce registre comprenait 224 patients consécutifs atteints de PéR résistante à la colchicine et dépendante des corticoïdes, traités par anakinra (100 mg/j). Le critère de jugement principal de ce travail était le taux de récurrence de la péricardite. La péricardite était idiopathique dans 75 % des cas. Une réduction des récurrences de 2,33 à 0,39/patient/an a été observée après un traitement médian de 6 mois. En ce qui concerne les critères d'évaluation secondaires, les hospitalisations ont été réduites de 0,99 à 0,13/patient/an et les admissions aux urgences ont été réduites de 1,08 à 0,10/patient/an. L'utilisation de corticoïdes a diminué de 80 à 27% ($p < 0,001$). Les effets secondaires les plus fréquents étaient des réactions cutanées transitoires (38% des cas) et l'arrêt définitif du médicament pour effets secondaires était noté dans environ 3% des cas.

Le risque le plus faible de récurrence a été observé chez les patients recevant un schéma posologique complet pendant ≥ 3 mois, suivi d'une période de réduction progressive sur > 3 mois.

Ces données ont été récemment confortées par l'étude française UPACITER [46], qui a inclus de façon rétrospective et multicentrique, entre 2018 et 2024, 12 patients atteints de PÉR idiopathique traités par anakinra. Tous les patients ont présenté une réponse complète (disparition des symptômes, normalisation de la CRP et arrêt des corticoïdes). La survie sans récurrence était de 100 % à 6 mois, 89 % à 12 mois et 78 % à 24 mois. Trois récurrences ont été observées, toutes survenues lors de l'espacement ou après l'arrêt du traitement. Un seul événement infectieux sévère a été rapporté.

► **Rilonacept**

Le rilonacept a été testé dans le cadre d'un essai randomisé multicentrique de phase 3 (RHAPSODY) chez les patients atteints de PÉR (≥ 2 récurrences) [35]. Le rilonacept a été administré par voie sous-cutanée à une dose de charge de 320 mg, suivie de 160 mg/semaine. Le critère de jugement principal était le délai avant la première récurrence. Chez les 86 patients qui ont participé à la période initiale de « run up », des réductions rapides (dès la première dose de rilonacept) et durables du score moyen de la douleur sur l'échelle d'évaluation numérique et du taux moyen de CRP ont été observées. Le délai médian de réponse sur la douleur était de 5 jours (IC95% : 4-6) et le délai médian de normalisation du taux de CRP était de 7 jours (IC95% : 5-8). Le délai médian de réponse au traitement était de 5 jours (IC95% : 4-7). Le nombre de patients randomisés après la période de « run up » était de 61. Le délai médian avant la première récurrence était de 8,6 semaines dans le groupe placebo tandis que les événements étaient trop peu nombreux sous rilonacept pour calculer le délai médian avant la première récurrence. La durée médiane d'exposition au rilonacept était de 9 mois. Seulement 2/30 (7%) patients du groupe rilonacept vs 23/31 (74%) du groupe placebo ont présenté une récurrence au cours du suivi. Les effets indésirables les plus courants étaient des réactions cutanées au site d'injection (comme pour l'anakinra) et des infections des voies respiratoires supérieures. Le rilonacept est le premier inhibiteur de l'IL-1 qui a reçu l'approbation de la FDA pour réduire le risque de récurrence chez les adultes et les enfants de plus de 12 ans atteints de PÉR.

► **Canakinumab**

Quelques séries de cas ont rapporté des résultats contrastés du canakinumab (150 mg/mois ou 4 à 5 mg/kg/mois) dans la PÉR, notamment en cas d'échec et/ou d'intolérance à l'anakinra. Une explication proposée actuellement pour ces résultats contrastés est l'absence de ciblage de l'alarmine IL-1 α (ciblée par l'anakinra et le rilonacept, mais pas par le canakinumab, anticorps monoclonal ciblant spécifiquement l'IL-1 β).

► **Goflikicept**

Très récemment, un nouvel inhibiteur de l'IL-1, non encore disponible, le goflikicept, a été testé chez des patients atteints de PÉR [12]. Dans un essai randomisé bicentrique de phase II/III, contrôlé par placebo, le goflikicept a été administré à une dose de 160 mg à la semaine 0, puis de 80 mg aux semaines 1 et 2, puis de 80 mg toutes les 2 semaines [47]. Le critère d'évaluation de l'étude était le délai avant la première récurrence. La population étudiée était composée de 20 patients, dont 10 dans chacun des deux groupes. Une récurrence de péricardite était observée chez 9/10 (90 %) des patients du groupe placebo,

mais chez aucun du groupe goflikicept, 24 semaines après la randomisation. Aucun décès ou nouveau problème de sécurité n'a été observé dans le groupe goflikicept.

► Durée de traitement

Dans les essais contrôlés randomisés, les avantages cliniques des inhibiteurs de l'IL-1 ont été démontrés principalement chez des patients atteints de Pér idiopathique et apparentées. Cependant, dans les essais cliniques concernant la PéA, des patients présentant d'autres causes spécifiques telles que des maladies auto-immunes, auto-inflammatoires et parfois post-radiques ou traumatiques ont également été inclus. Ces dernières années, une indication émergente de blocage de l'IL-1 est la PCC ou effusive-constrictive, chez les patients atteints de péricardite ne répondant pas au traitement de première intention (aussi appelée « incessante »). Il a été démontré que ce dernier sous-groupe de patients progresse vers une PCC dans 28 % des cas au fil du temps [2]. L'administration d'anakinra chez les patients atteints de PCC suite à une péricardite dite « incessante » a entraîné la résolution complète de la constriction péricardique dans 63 % des cas dans un délai médian de 1,2 mois.

Il n'existe pas de protocole de traitement universellement accepté concernant l'administration d'inhibiteurs de l'IL-1 dans la Pér. En particulier, bien que la dose de chaque inhibiteur de l'IL-1 soit bien établie, les experts divergent quant à la durée du schéma posologique complet et le protocole de réduction progressive de dose. L'impact de la diminution de la dose sur le taux de récurrence a été démontré après l'administration d'anakinra chez les patients atteints de Pér. En particulier, l'arrêt brutal du médicament après une période d'administration complète s'est accompagné de récurrences jusqu'à 70 % des cas, peu de temps après (en général, dans un délai de 1 mois). Avec une diminution progressive, le taux de récurrences a été réduit jusqu'à 50 %, la plupart des récurrences étant observées lorsque le nombre d'injections par mois est réduit en dessous de 12 (< 3 par semaine). En général, **la plupart des experts s'accordent sur le fait que le traitement doit être prolongé au moins 1 an**, généralement jusqu'à 18 mois. Dans une étude menée sur une population pédiatrique, environ 15 % des patients seulement ont pu arrêter le blocage de l'IL-1 dans une période de suivi de 2,6 ans. Les résultats à long terme de l'étude RHAPSODY (rilonacept) ont montré qu'après 18 mois d'arrêt du traitement, une récurrence de la Pér était observée chez six patients sur huit (75 %).

L'IRM cardiaque a la capacité de caractériser les tissus, permettant une identification objective de l'inflammation péricardique sur la base de la détection d'un œdème péricardique (hyper T2) et d'un rehaussement tardif du gadolinium en T1 (LGE, témoin d'une inflammation active). Elle peut être utile dans les cas où l'état de rémission n'est pas bien établi, comme cela peut se produire chez les patients symptomatiques malgré une CRP normale ou quasi normale.

En pratique, nous recommandons un traitement par anti-IL-1 à pleine dose, en maintenant la colchicine, pour une durée d'au moins 6 mois avant d'envisager un sevrage très progressif sur 3 à 6 mois (voire plus) de l'anti-IL-1, en espaçant très progressivement les injections.

Les Inhibiteurs de l'interleukine-6

L'usage du tocilizumab, voire plus anecdotiquement du siltuximab, a pu montrer une bonne efficacité dans des indications particulières de PéA, voire de Pér relevant d'étiologies spécifiques incluant, d'une part des iatrogénies dont le syndrome de relargage cytokinique sous *chimeric antigen receptor T-cell therapy* (CAR T-cells) ou la toxicité des inhibiteurs de check-point immunitaire, ou d'autre part certaines affections inflammatoires systémiques comme le VEXAS ou le lupus systémique.

Les inhibiteurs de check-point immunitaire et les CAR T-cells ont révolutionné le traitement de nombre de cancers, solides et hématologiques. Ce bénéfice est cependant contrebalancé par de possibles et non-rares effets secondaires immunologiques systémiques ou organiques, incluant une cardiotoxicité myocardique et/ou péricardique. Ces deux thérapeutiques ont effectivement la propriété d'activer et de lever les inhibitions de système immunitaire inné et/ou adaptatif, à l'encontre des cellules tumorales qui sont ainsi ciblées et détruites. Au-delà de cet objectif, l'hyperactivité immunitaire recherchée peut dépasser son cadre de ciblage thérapeutique et se retourner contre les cellules normales via une cytotoxicité cellulaire lymphocytaire ou monocyto-macrophagique directe ou par relargage excessif de cytokines pro-inflammatoires dont principalement l'IL-6 et l'IL-1.

En dehors des multiples atteintes organiques avec menace des pronostics vital et fonctionnel, l'incidence des péricardites est évaluée à 0,36% des patients traités par inhibiteurs check-point, avec un fort risque de mortalité de plus de 21%, similaire à celui des myocardites. Concernant les CAR T-cells, l'atteinte péricardique, plus rare et d'incidence mal estimée, ne représenterait que 1% de l'ensemble des complications cardiovasculaires de cette immunothérapie. Le tocilizumab, du fait de ses propriétés mécanistiques, s'est imposé dans le traitement de choix ces deux complications iatrogènes avec ou sans atteinte péricardique et avec des succès globaux satisfaisants. Par ailleurs, des cas isolés ou séries de cas de maladie de Still, de VEXAS, de COVID-19, de vascularite rhumatoïde, voire de lupus systémique avec PéA persistante ou Pér ont montré une évolution globale et péricardique favorable sous tocilizumab, ou de manière plus anecdotique sous siltuximab, après échec la corticothérapie associée ou non, ou en relais à la colchicine ou à des immunosuppresseurs/immunomodulateurs.

Ainsi, dans toutes ces causes secondaires lorsque identifiées comme responsables d'une péricardite inaugurale ou récidivante, le traitement spécifique de la maladie concernée doit rester celui de choix en première ligne de la péricardite, qu'il s'agisse d'immunosuppresseurs conventionnels, d'anti-IL-1 ou d'anti-IL-6.

Par contre, en cas d'inefficacité de cette première ligne de traitement étiologique, au lieu des anti-IL-1, exception faite de la maladie de Still et des cas compliqués de syndrome d'activation macrophagique, les anti-IL-6 et notamment par expérience le tocilizumab, peuvent être ici le traitement de cette niche de seconde ligne thérapeutique. N'y ayant pas encore été évalués, les anti-IL-6 n'ont donc pas à l'heure actuelle d'indication dans les PéA ou Pér idiopathiques ou virales, sauf éventuellement après discussion dans un centre expert.

4.3.6 Les traitements immunomodulateurs/immunosuppresseurs

Dans le contexte de Pér, l'azathioprine peut permettre de réduire voire d'arrêter les corticoïdes (qui ne sont désormais plus indiqués, sauf exceptions). Dans une étude rétrospective chez 45 patients,

l'azathioprine a été administrée à la dose de 1,5-2,5 mg/kg/j pendant $13,6 \pm 5,1$ mois et a été associée à une rémission après l'arrêt des corticoïdes chez plus de 50% des patients [66].

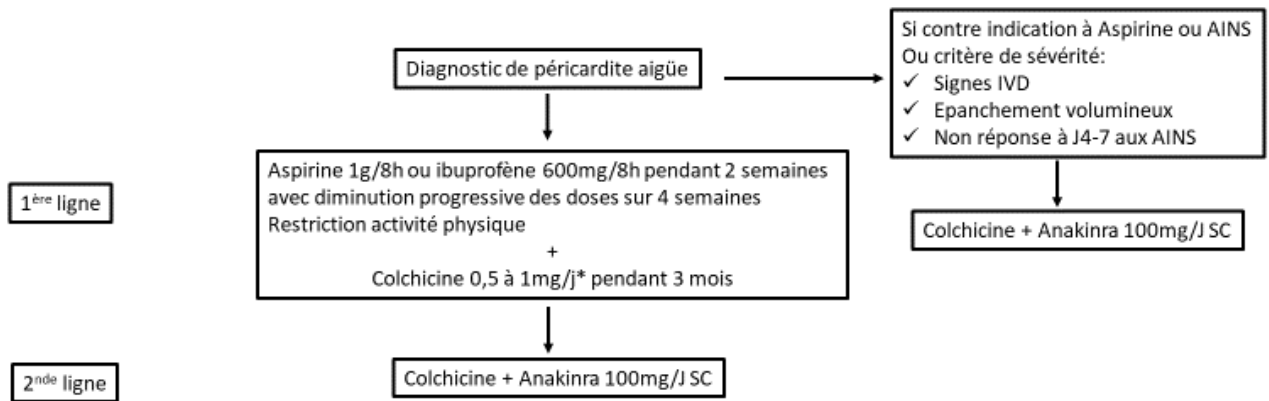
D'autres traitements ont été décrits dans des cas isolés ou de petites séries de cas. Une revue de la littérature de tous les cas publiés sur les immunoglobulines intraveineuses, incluant une population globale de 30 patients, a montré qu'après un suivi moyen de 33 mois, 73 % des patients étaient exempts de récurrence de péricardite, dont seuls 17 % recevaient encore des corticoïdes [31]. Lazaros *et al.* ont montré, dans une étude pilote de 15 patients, que l'hydroxychloroquine permettait une réduction significative de la dose de corticoïdes et augmentait la survie sans séquelle par rapport au traitement standard, sans toutefois réduire les récurrences de péricardite [41].

Les antagonistes de l'IL-1 ont constitué une telle avancée pour le traitement des PÉR idiopathiques qu'ils ont relégué les traitements immunosuppresseurs conventionnels à la place de troisième ligne thérapeutique. Ces traitements immunosuppresseurs conventionnels apparaissent donc être plus particulièrement adaptés au traitement des PÉR idiopathiques avec CRP modérément élevée ou proche de la normale (notamment devant un phénotype « auto-immun »), surtout donc en tant qu'agents d'épargne de la cortisone, et en conséquence dans les utilisations devenues exceptionnelles de cette dernière.

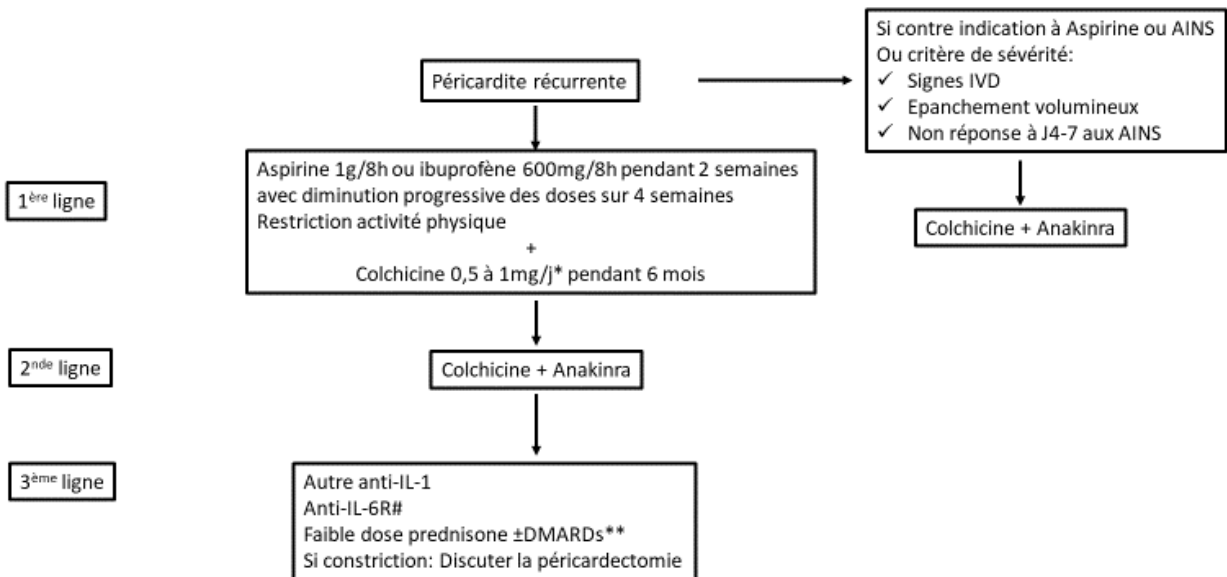
Tableau 2 – Traitements : éléments principaux d'information pour les patients

Molécule	Voie et rythme d'administration	Objectif(s) du traitement	Précaution(s) d'emploi	Effets indésirables possibles	Durée prévisible
Anti-inflammatoires non stéroïdiens (ibuprofène : 600 mg/8h) ou aspirine (750-1000 mg/8h)	Voie orale pluriquotidienne	Traitement de la poussée	Prise pendant un repas Associé à un traitement inhibant la pompe à protons chez les patients à risque	Toxicité gastrique, risques rénal et cardiovasculaire selon le terrain	Plusieurs semaines
Colchicine (0,5 à 1 mg/j) [posologie maximale : 2 mg/j]	Voie orale quotidienne	Traitement de la poussée et diminution du risque de récurrence	Ne pas associer de macrolides	Diarrhée Risque de toxicité sévère en cas de surdosage	Au moins 3 mois
Anakinra (100 mg/j)	Injections sous-cutanées quotidiennes	Traitement de la poussée (diminution du risque de récurrence)	Injection du produit à température ambiante Ne pas purger la bulle d'air Préparation du site d'injection (glaçage)	Réaction inflammatoire au site d'injection	Plusieurs mois
Prednisone (posologie maximale : 0.3-0.5 mg/j = 30 mg/j max)	Voie orale quotidienne	Traitement de la poussée réfractaire	Prise matinale, traitement court A éviter au maximum (sauf lupus)	Troubles de l'humeur, du sommeil, effet orexigène, complications osseuses et métaboliques chroniques	Quelques semaines
Immunosuppresseurs (azathioprine, méthotrexate, mycophénolate mofétil)	Voie orale ou injectable (méthotrexate) quotidienne ou hebdomadaire (méthotrexate)	Diminution du risque de récurrence	Prévention du risque infectieux, vaccins Surveillance biologique de la tolérance	Risque infectieux Toxicité hématologique (neutropénie) Toxicité hépatique (azathioprine et méthotrexate)	Plusieurs mois

Figure 3 - Algorithme de traitement médicamenteux des péricardites



*Posologie de la colchicine à adapter aux éventuelles comorbidités (fonction rénale, âge, fonction hépatique). En cas d'échec, la dose pourra être augmentée jusqu'à 2 mg/j, selon la tolérance.



* Posologie de la colchicine à adapter aux éventuelles comorbidités (fonction rénale, âge, fonction hépatique). En cas d'échec, la dose pourra être augmentée jusqu'à 2 mg/j selon la tolérance.

** Faibles doses de prednisone (15 à 30 mg/j) ± azathioprine ou méthotrexate ou mycophénolate mofétil ; à privilégier en cas de maladie auto-immune associée (eg. lupus, Sjögren...) et/ou de forme avec CRP peu augmentée

A valider avec un CRMR/CCMR.

🔗 Les **recommandations de l'ESC 2025** concernant la stratégie thérapeutique diffèrent sur certains points des recommandations de ce PNDS.

Pour l'ESC :

- un traitement par inhibiteur de la pompe à protons est systématiquement associé aux AINS/aspirine. Les auteurs de ce PNDS recommandent une prescription raisonnée et personnalisée de ces molécules, en adéquation avec les recommandations habituelles.
- la cortisone (prednisone) à faible dose (0,2 à 0,5 mg/kg/j) est recommandée en traitement de première ligne en cas d'intolérance ou de contre-indication aux AINS et à l'aspirine ou en cas de situation (cause sous-jacente) spécifique (maladie systémique en traitement d'entretien par corticoïdes, syndrome post-péricardiotomie, péricardite post-vaccinale, insuffisance rénale sévère, thérapies interagissant avec les AINS). **Les auteurs de ce PNDS restreignent la corticothérapie à des situations très exceptionnelles (cf. 4.3.4).**
- dans la situation de péricardite « subaiguë » dite « incessante ou récidivante », en cas d'échec de la première ligne (aspirine ou AINS), la cortisone (à faible dose) est recommandée, et dans les situations où cette stratégie est insuffisante une « triple thérapie » qui associe la colchicine, la cortisone et les AINS/aspirine est proposée. **Les auteurs de ce PNDS recommandent de ne jamais associer cortisone + AINS/aspirine (+ colchicine), compte-tenu des risques importants et fréquents de toxicité, notamment digestive et rénale, d'une telle association.**
- les biothérapies ciblant l'IL-1 (anakinra ou rilonacept) ne sont recommandées qu'en cas d'échec primaire de la corticothérapie ou lors de sa décroissance (corticodépendance), donc en 3^{ème} ligne, et à condition qu'il existe un syndrome inflammatoire ou une inflammation péricardique observée à l'imagerie (IRM).
- un bêtabloquant (voire l'ivabradine) doit être envisagé chez les patients symptomatiques, malgré un traitement anti-inflammatoire complet, lorsque la fréquence cardiaque au repos est > 75 battements par minute, afin d'améliorer le contrôle des symptômes (20). **Les auteurs de ce PNDS ont jugé le niveau de preuve trop faible pour recommander une telle attitude. La prescription de bêtabloquant est à évaluer, au cas par cas, par le cardiologue (voir aussi 4.4).**
- l'hydroxychloroquine peut être envisagée chez les patients présentant une PéR réfractaire au traitement standard (y compris les corticoïdes et les inhibiteurs de l'IL-1) (41) . **Les auteurs de ce PNDS ont jugé le niveau de preuve trop faible pour recommander une telle attitude, sans préjuger de son opportunité dans certains cas particuliers. D'autres immunosuppresseurs ont été mis en avant dans la stratégie thérapeutique dans le présent PNDS (cf. « DMARDs dans l'algorithme ci-dessus).**
- pour le cas particulier du syndrome post-agression cardiaque, les mêmes recommandations que pour les PéA s'appliquent, l'aspirine étant à privilégier en cas de PéA post-infarctus du myocarde (« Dressler ») ou chez les patients déjà sous antiagrégants plaquettaires. L'optimisation thérapeutique par anti-IL-1 après l'échec de la première ligne de traitement est recommandée pour prévenir les récurrences et l'évolution vers la constriction. L'administration *préventive* de colchicine peut être proposée après une chirurgie cardiaque, pour la prévention du syndrome post-péricardiotomie, et poursuivie pendant 1 mois. Dans tous ces cas de myocardiopathies associées, voire ici causales, ce PNDS se conforme strictement à la prise en charge spécialisée

cardiologique et donc aux recommandations de l'ESC, l'objet de ce PNDS se limitant aux atteintes purement péricardiques.

4.3.7 Drainage péricardique

Le drainage d'une péricardite relève de deux indications et avantages :

- Une indication thérapeutique hémodynamique, en semi-urgence ou en urgence extrême fonctionnelles ou vitales, dans les formes de PéA ou de PéR compliquées de constriction ou de tamponnade.
- Une indication diagnostique (analyse du liquide, voire du tissu péricardiques), notamment dans les formes de PéA ou PéR à risque ou apparaissant être secondaires, réfractaires ou compliquées, avec la requête d'un traitement étiologique spécifique.

🔑 NB : En 2025, l'ESC recommande de **ne pas drainer** (stratégie conservatrice) les épanchements péricardiques de volume minime à modéré, chroniques, en l'absence de symptômes péricardiques associés.

Le drainage péricardique dispose également de deux types d'abords :

- un abord percutané avec deux possibles voies, respectivement sous-xyphoïdienne ou apicale
- un abord chirurgical.

Réalisable au lit du patient en contexte d'urgence, dans uneUSIC, sous contrôle échographique, le drainage percutané peut s'envisager selon 2 abords :

► le drainage sous-xiphœdien

Comme précédemment détaillé, il reste aujourd'hui l'abord le plus fréquent en France (cf questionnaire Tour de France drainage péricardique mené par le groupeUSIC de la Société Française de cardiologie)

► le drainage apical

Il associe plusieurs avantages : moins de distance à la peau, site d'épanchement maximal et absence d'organes nobles sur le trajet. Cette technique utilisée de longue date aux Etats-Unis était la voie d'abord privilégiée d'une série de 1127 patients (65 % des cas) avec un taux de complications sévères de 1,2 %, et un taux de succès de 97 %. Plusieurs équipes françaises formées à cette technique l'utilisent couramment en lieu et place de la voie sous-xiphœdienne.

Cette approche percutanée sur patient vigile présente l'avantage d'éviter les risques liés à l'induction anesthésique.

Il n'existe actuellement aucune étude randomisée comparant une approche percutanée ou chirurgicale, ni vigile ou sédaturée ou encore par voie sous-xiphœdienne ou apicale. Des données supplémentaires de littérature sont nécessaires pour privilégier une méthode plutôt qu'une autre. En l'absence de ces données, ce PNDS ne peut se prononcer sur la voie de choix et les centres doivent réaliser le drainage dans les meilleures conditions de sécurité et d'efficacité pour les patients, selon leur expertise.


L'avantage de l'abord chirurgical est qu'en plus du prélèvement du liquide péricardique, il permet une biopsie péricardique avec examen anatomopathologique qui est la règle pour le diagnostic des pathologies malignes comme les lymphomes ou les rares tumeurs primitives du péricarde.

Tout prélèvement péricardique doit **systématiquement** être adressé pour analyses biochimiques, cytologiques, et microbiologiques, mais aussi anatomopathologique pour les cas de biopsies tissulaires péricardiques.

4.4 Modification du mode de vie (au cas par cas) (voir aussi 5.5)

En plus du traitement médicamenteux, des modifications du mode de vie sont recommandées. Ces changements concernent essentiellement la pratique du sport et de l'activité physique qui doivent être réduits voire interrompus temporairement. Même si les mécanismes physiopathologiques exacts restent inconnus, la poursuite d'une activité physique soutenue en cas de péricardite récurrente participerait à la pérennisation de l'inflammation péricardique, et pourrait aggraver les symptômes, voire favoriser l'évolution vers une myocardite ou une majoration de l'épanchement liquidien. Le rôle délétère de la tachycardie induite par l'effort et les modifications de l'immunité liée à une pratique sportive intense pourraient intervenir. Par conséquent, l'exercice physique doit être réduit chez les individus présentant une péricardite récurrente active. Conformément aux recommandations européennes de 2020, le retour à toutes formes d'exercice sportif, y compris les sports de compétition, est recommandé 30 jours à 3 mois après le début des symptômes, uniquement pour les patients complètement rétablis (recommandation de classe I). Les patients présentant une résolution rapide des symptômes et de l'inflammation peuvent reprendre leurs activités sportives dans les 30 jours.

Les patients avec PéR qui ne font pas de sport de compétition doivent limiter leurs efforts à un niveau nécessaire pour effectuer des tâches domestiques et un travail sédentaire [8]. La limitation de l'activité physique doit être envisagée jusqu'à disparition complète des symptômes et normalisation du syndrome inflammatoire biologique, en prenant en compte les antécédents et l'état clinique du patient (recommandation de classe IIa, C).

 Les **recommandations 2025 de l'ESC** vont dans le même sens : l'activité physique doit être réduite aux activités de la vie quotidienne jusqu'à la rémission, et au moins pendant 1 mois, avec une approche non-standard et individualisée, basée sur le patient et le type d'exercice.

Chez les sportifs de compétition, un bilan cardiaque complet doit être réalisé avant reprise du sport. La résolution complète des symptômes, la normalisation de l'ECG, de l'échocardiographie et des biomarqueurs de l'inflammation autoriseront la reprise de l'entraînement et de la compétition.

Un contrôle de la fréquence cardiaque par l'utilisation de bêtabloquants serait associé à un taux plus élevé de résolution précoce des symptômes. La limitation de l'activité physique est également recommandée en cas d'atteinte myocardique associée, avec une interruption de tout sport pendant 6 mois avant retour à la compétition.

4.5 Éducation thérapeutique

4.5.1 Définition

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) peut être proposée à toute personne atteinte de maladie chronique. Il s'agit d'une démarche centrée sur le patient et ses proches, intégrée aux soins, qui vise à acquérir et à renforcer les connaissances et les compétences des patients dans un but de favoriser leur autonomie et leur qualité de vie.

L'ETP est un élément clé de la prise en charge globale du patient. Cette démarche qui se doit pluridisciplinaire a été définie par l'OMS. La HAS a émis des guides de recommandations pour aider à la mise en œuvre de programmes ou démarches éducatives.

Elle comprend des activités organisées, y compris un soutien psycho-social, conçues pour rendre les patients conscients et informés de leur maladie, des soins, de l'organisation et des procédures hospitalières et des comportements liés à la santé et à la maladie. Ceci a pour but de les aider (ainsi que leurs familles) à comprendre leur maladie et leur traitement, collaborer et assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge dans le but de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie.

Une information orale ou écrite et un conseil de prévention peuvent être délivrés par un professionnel de santé à diverses occasions, mais ils n'équivalent pas à une éducation thérapeutique du patient.

L'ETP participe à l'amélioration de la santé du patient et à l'amélioration de sa qualité de vie et de celle de ses proches.

Les finalités spécifiques de l'ETP sont :

- L'acquisition et le maintien par le patient de compétences d'auto-soins
- Soulager les symptômes
- Prendre en compte les résultats d'une autosurveillance, d'une automesure, adapter des doses de médicaments
- Réaliser des gestes techniques et des soins
- Mettre en œuvre des modifications de son mode de vie (équilibre diététique, activité physique...)
- Prévenir des complications évitables
- Faire face aux problèmes occasionnés par la maladie
- Impliquer son entourage dans la gestion de la maladie, des traitements et des répercussions qui en découlent
- La mobilisation ou l'acquisition de compétences d'adaptation
- Se connaître soi-même, avoir confiance en soi
- Savoir gérer ses émotions et maîtriser son stress
- Développer un raisonnement créatif et une réflexion critique
- Développer des compétences en matière de communication et de relations interpersonnelles
- Prendre des décisions et résoudre un problème
- Se fixer des buts à atteindre et faire des choix
- S'observer, s'évaluer et se renforcer
- Développer ses compétences sociales

Chez l'enfant, l'ETP reprend la plupart des items détaillés chez l'adulte et s'adapte aux différents niveaux de maturation/compréhension de l'enfant. Elle assure la bonne compréhension de la maladie par l'enfant ou l'adolescent et ses parents, des traitements et de leurs complications. La période de la transition doit être anticipée et elle est le moment pour répondre et solliciter les questions sur le tabagisme, les drogues, la sexualité, la fécondité, l'orientation professionnelle et le parcours scolaire. En particulier, les consultations de transition pour l'adolescent(e), doivent permettre une autonomisation vis à vis de la maladie, et d'aborder des points spécifiques tels que la prévention du tabagisme, la contraception et l'adhérence thérapeutique.

Les autres aspects de l'éducation thérapeutique sont identiques à ceux de l'adulte.

L'aménagement des activités scolaires et sportives en fonction des manifestations de la maladie doit être envisagé.

Il n'existe pas en 2025 de programme d'ETP dédié à la PÉR. Les patients et leur famille peuvent s'adresser à leur médecin référent pour connaître d'éventuelles mises à jour de ces informations dans les années à venir.

4.5.2 Objectifs d'un éventuel programme d'ETP pour la PÉR

- Qu'est-ce que la PÉR ?
 - Être en mesure de s'expliquer et d'expliquer avec ses mots à son entourage les mécanismes de la maladie (caractère chronique, mécanisme inflammatoire, évolution par poussées, manifestations quotidiennes...)
 - Donner du sens au respect du suivi médical. Le patient doit disposer des informations sur les examens dits de routine du suivi de sa maladie, afin d'en comprendre la nécessité et l'importance, d'en respecter la planification quand elle existe et/ou de l'anticiper.
- Reconnaître et prévenir les rechutes
 - Reconnaître les signes d'alerte d'une rechute devant amener à consulter
 - Identifier parmi ces signes ceux qui témoignent d'une gravité potentielle de la maladie
 - Gérer l'anxiété et la douleur
 - Mettre en place les actions adéquates face aux signes ou symptômes évocateurs d'une rechute
 - Identifier les facteurs susceptibles de déclencher une rechute
 - Mettre en œuvre des stratégies pour se protéger des facteurs susceptibles de déclencher une rechute
 - La préparation de la consultation médicale.
- Vivre avec une PÉR
 - Exprimer son vécu de la vie avec la maladie, ses propres représentations, ses souffrances
 - Clarifier ses propres émotions

- Identifier ses ressources personnelles et externes à mobiliser pour répondre aux difficultés rencontrées
 - Découvrir de nouvelles ressources utilisables ; envisager des stratégies personnelles
 - S'autoriser à envisager des projets
 - Mieux gérer sa fatigue, son anxiété, ses émotions.
- Les traitements de la PéR
 - Optimiser le suivi de son traitement au long cours : connaître son action, ses effets indésirables possibles, les risques de son arrêt intempestif, les règles de surveillance et de maniement (colchicine, anakinra...)
 - Gestion des seringues et des injections sous-cutanées, le cas échéant
 - Gérer son traitement dans certaines situations de la vie quotidienne (travail, invitation, vacances...)
 - Importance des règles d'hygiène et de l'adaptation de l'activité physique et sportive
 - Règles d'hygiène et régime alimentaire associés à la corticothérapie et/ou aux immunosuppresseurs (sensibilisation au calendrier vaccinal, éviction des contacts potentiels aux virus...).

Il est recommandé que les programmes d'ETP soient co-construits avec les patients ou leurs représentants associatifs, afin de répondre concrètement à leurs besoins. L'inclusion de patients experts ou d'associations dans l'animation ou l'évaluation de ces programmes est encouragée.

4.6 Recours aux associations de patients

Un cadre associatif dédié est souvent utile, en particulier pour aider certains malades à sortir de leur isolement.

Les professionnels de santé et les patients doivent être informés de l'existence des associations de patients par les centres de référence, les centres de compétence, les filières maladies rares, les sites internet institutionnels et via Orphanet.

Ces associations contribuent à une meilleure prise en charge globale de la maladie en favorisant la coopération entre les patients, les associations de patients et les soignants.

L'association nationale de patients AFMP (Association Française Myocardite Péricardite) est une association membre de l'Alliance Maladies Rares, créée en octobre 2023 pour soutenir et informer les malades atteints de péricardites et myocardites et leurs familles, en coordination avec les autres acteurs du système de santé (médecins, soignants...).

Elle œuvre à :

- L'accompagnement de l'amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de myocardite ou péricardite
- L'information et la prévention en matière de myocardite ou péricardite
- La défense des droits d'accès des personnes atteintes de myocardite ou péricardite à des soins de qualité et la reconnaissance de la maladie

Le site internet de l'association www.asso-afmp.org permet d'avoir accès à des informations médicales et sociales.

5. Suivi

5.1 Objectifs

Le suivi des patients atteints de PÉR doit être structuré autour de plusieurs objectifs visant à optimiser la prise en charge, prévenir les récurrences et améliorer la qualité de vie des patients.

- S'assurer du bon contrôle de l'activité de la maladie, prévenir et dépister les rechutes
 - Surveillance régulière des paramètres clinico-biologiques
 - Éducation thérapeutique du patient (dont information sur les facteurs déclenchants, signes d'alerte, consignes de consultations)
 - Limiter le recours aux urgences en gérant au mieux la maladie, la douleur et son retentissement psychologique
 - Adhésion du patient aux traitements médicamenteux et non-médicamenteux.
- Optimiser le traitement et surveiller de sa bonne tolérance
 - Réévaluation et ajustement thérapeutique pour obtenir la dose minimale efficace, avec pour objectif final le sevrage complet
 - Surveillance et minimisation des effets secondaires.
- Prévenir, détecter et gérer les éventuelles complications
 - Surveillance régulière de l'imagerie, notamment pour détecter des complications comme la tamponnade ou la PCC
 - Surveillance et prévention des effets indésirables à long terme des traitements, tels que les corticoïdes.
- Maintenir une qualité de vie optimale pour les patients avec l'objectif de mener une vie la plus normale possible
- Évaluer régulièrement le retentissement psychologique, familial, scolaire et socioprofessionnel de la maladie, avec l'objectif d'en limiter les conséquences négatives
- Proposer un accompagnement psychologique pour aider les patients à faire face à l'anxiété, à la dépression et au stress associés à la maladie chronique
- Accompagner le patient dans les démarches administratives, scolaires ou socio-professionnelles
- Encourager la participation à des groupes de soutien et organiser des sessions d'éducation pour améliorer la compréhension de la maladie et des traitements, et renforcer l'autogestion de la maladie.
- Coordonner le parcours de soins et assurer leur continuité
 - Suivi multidisciplinaire en coordonnant les différents professionnels de santé pour assurer une approche intégrée et cohérente
 - Élaboration et mise en œuvre des plans de suivi personnalisés, adaptés aux besoins spécifiques de chaque patient, en tenant compte des aspects médicaux, psychologiques et sociaux.

Ces objectifs visent à garantir une prise en charge globale et optimale des patients atteints de PéR, en réduisant le risque de récurrences, en améliorant les résultats cliniques et en offrant un soutien complet aux patients.

5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le suivi des patients atteints de PéR doit être conjoint, multidisciplinaire et coordonné. La coordination est, idéalement, assurée par un médecin spécialiste expérimenté dans les PéR, en lien avec le médecin traitant (médecin généraliste ou pédiatre). La coordination de la prise en charge dépend de la cause sous-jacente ; le plus souvent la coordination est assurée par un interniste ou un pédiatre spécialisé, avec un recours régulier à une expertise cardiologique.

A titre indicatif, les professionnels impliqués et les modalités de coordination peuvent être les suivants :

► Médecin interniste, pédiatre spécialisé ou rhumatologue

- diagnostique et confirme la PéR, recherche le diagnostic causal et assure le bilan initial, dont le bilan d'extension ou des atteintes associées
- élabore et ajuste le plan de traitement
- en cas de maladie dysimmunitaire associée, ajuste et surveille les traitements immunosuppresseurs ou les biothérapies
- coordonne les consultations auprès des spécialistes, notamment auprès du cardiologue
- assure la prise en charge globale du patient et oriente vers les parcours d'ETP ou assure l'information et l'éducation du patient.

► Cardiologue

- diagnostique et confirme la PéR, assure le bilan initial, dont le bilan d'extension ou des atteintes associées
- réalise les échocardiographies et autres examens cardiaques si nécessaires
- assure un suivi clinique et oriente vers un parcours de réadaptation si besoin.

► Médecin ou Pédiatre Généraliste (traitant)

- assure le suivi régulier du patient en ambulatoire et le relai en sortie d'hospitalisation
- surveille les symptômes et les effets secondaires des traitements, s'assure de l'absence d'interactions médicamenteuses, notamment avec la colchicine, et limite le recours à l'automédication
- coordonne les soins, répond aux demandes urgentes des patients, recherche la présence de signes d'alerte et l'orientation vers les spécialistes si nécessaire
- communique régulièrement avec les spécialistes et le cardiologue pour ajuster le suivi et les traitements

- participe à l'information du patient, à son éducation thérapeutique et partage les informations (via le DMP)
- effectue la demande d'ALD exonérante (au titre de l'ALD 31), le cas échéant.

► **Infirmier.ère**

- surveille les signes cliniques et prend en charge les soins quotidiens, en hospitalisation ou en ambulatoire
- participe à l'éducation thérapeutique et soutient les patients dans l'adhésion aux traitements
- réalise les bilans biologiques et les soins infirmiers sur prescription
- transmet ses observations cliniques aux médecins référents si nécessaire.

► **Psychologue / Psychiatre**

- évalue et prend en charge les troubles psychologiques associés à la maladie
- soutien psychologiquement et met en place les thérapies adaptées
- participation à l'amélioration de la qualité de vie du patient
- collabore avec le reste de l'équipe soignante pour intégrer le soutien psychologique dans le plan de soins global.

► **Travailleur.se social.e**

- évalue les besoins sociaux et les ressources disponibles pour le patient
- aide à l'accès aux droits sociaux, aux aides financières et aux services de soutien
- soutient la réinsertion professionnelle et sociale et/ou le maintien dans la scolarité
- interagit avec les services sociaux et les organismes d'aide pour mettre en place les soutiens nécessaires.

► **Pharmacien.ne**

- gère les délivrances médicamenteuses et surveille les éventuelles interactions (notamment celles de la colchicine)
- conseille et éduque le patient sur les médicaments et leur utilisation.
- participe à l'ajustement thérapeutique en collaboration avec les médecins prescripteurs.

► **Modalités de Coordination**

Les modalités de coordination ne sont pas codifiées mais, d'une manière générale, on peut recommander :

- de désigner ou d'identifier un médecin référent (médecin interniste, pédiatre spécialiste, cardiologue ou médecin/pédiatre généraliste) pour assurer la coordination globale du parcours de soins, répondre aux questions des patients et des autres professionnels, et suivre les évolutions du traitement

- de s'appuyer sur les réseaux des FSMR/CRM/CCMR et/ou sur l'avis des Réunions de Concertation Pluridisciplinaire (RCP). Des RCP régulières sont organisées par les FSMR ; elles sont compétentes pour discuter et aider à la prise en charge diagnostique et thérapeutique des cas complexes et recourir aux examens et aux traitements d'exception
- d'utiliser le DMP pour centraliser les informations médicales des patients, faciliter l'accès aux données par les différents professionnels de santé et améliorer la continuité des soins
- d'établir, au besoin, des protocoles de communication clairs et réguliers (réunions téléphoniques, courriels sécurisés, plateformes de communication médicales) entre les différents intervenants pour assurer une transmission rapide et efficace des informations.

5.3 Rythme et contenu des consultations

5.3.1 Suivi cardiologique

Le suivi cardiaque en cas de PéR devra être adapté pour chaque patient. Dans toutes les situations, il est recommandé d'effectuer **au moins deux consultations de suivi après la mise en place ou la modification du traitement**. Une réévaluation de la réponse au traitement est recommandée après une semaine (recommandation de classe IB) et à 3 mois, et comportera un examen clinique (disparition de la fièvre et de la douleur), un ECG, un contrôle échocardiographique (régression, persistance ou majoration et signification de l'épanchement péricardique) et biologique (CRP +/- autres marqueurs de l'inflammation). Un suivi plus rapproché peut être nécessaire en cas de persistance ou recrudescence des symptômes ou bien en cas d'évolution rapidement favorable pour autoriser la reprise du sport (consultation à 30 jours). A 30 jours ou 3 mois le bilan cardiaque doit être normalisé pour permettre la reprise du sport de compétition. Le suivi cardiaque ultérieur dépendra du profil de récurrence, de la cause et/ou du terrain sous-jacents, et sera adapté au cas par cas.

5.3.2 Suivi général

Le suivi initial est coordonné par le médecin spécialiste ayant une expertise dans la prise en charge des PéR. Il nécessite une organisation rigoureuse des consultations avec divers professionnels de santé pour assurer une prise en charge globale. Voici les recommandations pour le rythme et le contenu des consultations, incluant la prise en charge de maladies inflammatoires ou dysimmunitaires sous-jacentes :

► Consultations avec le Médecin Référent

- Rythme des consultations :
 - Initialement (et idéalement) : consultation mensuelle pendant 3 à 6 mois suivant le diagnostic ou une récurrence.
 - Par la suite : consultation tous les 3 à 6 mois en fonction de la stabilité du patient et de l'évolution clinique.
 - En cas de rémission maintenue en l'absence de traitement, un suivi annuel pendant les 3 à 5 ans suivant l'arrêt du traitement est conseillé.

- Contenu des consultations :
 - Évaluation clinico-biologique : surveillance des symptômes (douleur thoracique, dyspnée), mesure des signes vitaux (pression artérielle, fréquence et bruits cardiaques auscultatoires, pouls), et examen clinique général, surveillance des paramètres inflammatoires (CRP) et de la tolérance médicamenteuse (hémogramme, bilan hépatique et rénal). En cas de maladie associée, surveillance des signes associés et des biomarqueurs d'activité spécifique.
 - Suivi des comorbidités, notamment cardiovasculaires (bilan lipidique, glycémique) et des effets indésirables des traitements (poids, risque infectieux, statut osseux...).
 - Ajustement des traitements immunosuppresseurs ou anti-inflammatoires
 - Coordination des soins, avec les autres spécialistes impliqués dans la prise en charge, mise à jour du dossier médical partagé (DMP), et organisation des consultations de suivi, des expertises nécessaires +/- des (RCP)
 - Éducation thérapeutique et renforcement de l'information et des conseils sur l'adhésion aux traitements, les mesures préventives et les modifications du mode de vie (activité physique adaptée, alimentation équilibrée).

► Consultations avec le Médecin Généraliste ou le Pédiatre

- Rythme des consultations : il n'est pas codifié et dépend de multiples facteurs (âge du patient, comorbidités, entourage, distance domicile-hôpital etc...). Le médecin ou le pédiatre généraliste sont les relais locaux des patients. A titre indicatif, et afin d'assurer une coordination optimale entre les acteurs de la prise en charge du patient, on peut conseiller :
 - Initialement : consultation bimensuelle pendant les trois premiers mois suivant le diagnostic ou une récurrence.
 - Par la suite : consultation trimestrielle en fonction de la stabilité du patient et des recommandations du médecin référent.
- Contenu des consultations :
 - Évaluation clinique : surveillance des symptômes, prise des signes vitaux, examen clinique général et suivi des comorbidités
 - Suivi des effets secondaires : identification et gestion des effets secondaires des traitements médicamenteux
 - Mise à jour des prescriptions, des vaccinations, si nécessaire
 - Évaluation de la qualité de vie, des problématiques socio-professionnelles ou scolaires
 - Vérification de l'adhésion au traitement et vérification du parcours de soins (notamment, la bonne programmation des visites de suivi avec tous les intervenants)
 - Transfert des informations pertinentes au médecin référent et aux travailleurs sociaux.
 - Participation à l'information et à l'éducation thérapeutique du patient.

5.4 Examens complémentaires

5.4.1 Examens biologiques

Le suivi systématique des paramètres biologiques est recommandé après la phase initiale et à intervalles réguliers tant que le patient suit un traitement médicamenteux.

Les objectifs du suivi biologique sont : de s'assurer de l'efficacité des traitements (absence d'inflammation, normalité des enzymes myocardiques), de leur bonne tolérance (hépatique, rénale, hématologique) et de l'absence de complications liée à la maladie ou à son traitement (déséquilibre lipidique, glycémique, anémie ferriprive due à un saignement occulte, allergie médicamenteuse, stigmates d'infection). En cas de maladie sous-jacente, les biomarqueurs spécifiques sont dosés aux temps opportuns.

A titre indicatif, on peut conseiller :

- Rythme des examens biologiques : hebdomadaire jusqu'à la normalisation des paramètres inflammatoire, puis mensuel pendant 6 mois, puis tous les 3 à 6 mois.
- Contenu (minimal) des examens biologiques :

Hebdomadaire initial	Mensuel	Trimestriel
NFS, plaquettes, ionogramme complet, créatinine, CRP, fibrinogène ASAT/ALAT, PAL, γ -GT, TP, bilirubine, glycémie à jeun (corticoïdes) +/- troponines us, NT-proBNP si positifs initialement	NFS, plaquettes, ionogramme complet, créatinine, CRP, fibrinogène ASAT/ALAT, PAL, γ -GT, TP, bilirubine, glycémie à jeun (corticoïdes)	NFS, plaquettes, ionogramme complet, créatinine, CRP, fibrinogène ASAT/ALAT, PAL, γ -GT, TP, bilirubine, glycémie à jeun, EAL et HbA1c, si corticoïdes EPP

NB : le suivi biologique spécifique prend fin en même temps que le suivi clinique.

5.4.1 Examens d'imagerie

En dehors des explorations cardiologiques, et plus précisément de l'échocardiographie, il n'y a pas d'examen d'imagerie systématique au cours du suivi d'une PÉR. Toutefois, **un suivi systématique (en échocardiographie) à la fin du traitement est hautement souhaitable**. Ce suivi peut également être utile lors des phases de sevrage médicamenteux pour les traitements pris sur une période prolongée (ex : anakinra).

Les examens d'imagerie (à visée cardiologique et non cardiologique) sont à demander en fonction du contexte et des constatations faites au cours de son suivi. Les principales indications des examens

d'imagerie sont : la confirmation ou non d'une inflammation active (comme diagnostic différentiel d'autres types de douleurs thoraciques) et/ou l'exploration d'une suspicion de constriction.

5.5 Rééducation/réadaptation

L'activité physique est classiquement contre-indiquée chez les patients atteints de PéA (et donc pour chaque épisode de PéR) sur une période allant de 1 à 3 mois. Cependant cette recommandation repose sur un consensus d'experts, les données concernant l'impact de l'activité physique sur le péricarde étant limitées, et la limitation de l'exercice chez les individus actifs peut ne pas être souhaitable.

5.5.1 Risques potentiels de l'exercice physique

La crainte principale de la poursuite d'une activité physique en cas de PéA concerne l'aggravation de l'inflammation locale pouvant alors aboutir à :

- une aggravation, une récurrence voire une chronicisation de la péricardite, faisant alors craindre une constriction péricardique à plus long terme.
- une atteinte myocardique contiguë (myocardite) avec alors un risque de trouble du rythme et de dysfonction ventriculaire.

Ces hypothèses reposent essentiellement sur quelques observations rapportées dans la littérature et surtout sur des études animales, avec des modèles murins de péricardites et de myocardites graves d'emblée, rarement comparables avec la majorité des formes rencontrées chez l'humain.

Le risque de majoration de l'inflammation lors de l'exercice s'expliquerait en partie par la tachycardie induite aboutissant à une augmentation des forces de cisaillement sur le péricarde (inflammation mécanique).

5.5.2 Bénéfices attendus de l'exercice physique et de la réadaptation cardiaque

Les bénéfices de la réadaptation cardiaque, non encore étudiés dans cette population, sont pourtant potentiellement nombreux chez ces patients dont la qualité de vie est altérée par les impacts tant physiques que psychiques de la maladie (4). Les principaux symptômes dont se plaignent les patients sont les sensations de vertige (dus à un essoufflement), l'incapacité de s'allonger (en raison de la douleur et de l'essoufflement), le besoin de se reposer (en raison de palpitations) avec des conséquences délétères sur leur vie socio-professionnelle.

Avant tout, l'exercice physique adapté et supervisé permettrait de lutter en toute sécurité contre le déconditionnement, survenant inéluctablement après une mise au repos de plusieurs semaines, ainsi que chez les patients recevant des traitements connus pour leur effet musculaire.

Ensuite, la prise en charge éducative et psychologique proposée en réadaptation permettrait d'améliorer la qualité de vie de ces patients souvent stressés car confrontés à de nombreux symptômes et interrogations concernant leur maladie.

5.5.3 Recommandations des sociétés savantes

Les restrictions d'activité physique en cas de PéR sont les même que celles de la PéA.

Les recommandations européennes de 2015 sur les péricardites (6) et celles de 2020 concernant l'activité sportive dans les maladies cardiovasculaires recommandent d'**éviter toute activité physique chez les personnes ayant un diagnostic de péricardite récente alors qu'une inflammation active est présente**, quels que soient l'âge, le sexe ou l'étendue du dysfonctionnement systolique du VG (Classe III Niveau C).

La reprise de l'activité physique peut être envisagée après résolution complète de la phase inflammatoire incluant la disparition des symptômes et la normalisation de la CRP, de l'ECG et de l'échocardiographie. Le délai de reprise de l'exercice physique (incluant les sports de loisirs ou de compétition) va **de 30 jours à 3 mois** en fonction du degré de sévérité (Classe I Niveau C) et jusqu'à 6 mois en cas de myocardite associée.

🔗 Les **recommandations 2025 de l'ESC** vont dans le même sens : l'activité physique doit être réduite aux activités de la vie quotidienne jusqu'à la rémission, et au moins pendant 1 mois, avec une approche non-standard et individualisée, basée sur le patient et le type d'exercice.

5.5.4 En pratique, quand et comment organiser la reprise de l'activité physique, voire d'une réadaptation cardiaque ?

À la phase aigüe de tout épisode de péricardite, récidivante ou non, il est recommandé une période de repos et l'évitement de **toute activité physique au-delà des activités normales**. Une expérience intéressante a montré que maintenir la fréquence cardiaque à moins de 100 battements par minute pendant un traitement anti-inflammatoire pourrait aider à prévenir les rechutes de péricardite. Une autre étude a montré que les patients traités par bêtabloquants avaient une fréquence plus faible de persistance des symptômes à 3 semaines (respectivement, 4 vs 14% ; $p=0,024$) et une tendance à la réduction des récurrences à 18 mois ($p=0,069$).

La reprise de l'activité physique peut être envisagée au bout d'un mois, après résolution complète de la phase inflammatoire incluant la disparition des symptômes et la normalisation de la CRP, de l'ECG et de l'échocardiographie. La reprise du sport de compétition est **déconseillée avant 3 mois pour les athlètes** souffrant de PÉR.

Cette reprise pourra se faire graduellement par **paliers de 4 semaines** en commençant par une phase d'exercice d'intensité modérée. A chaque palier, le patient devra rester asymptomatique avant de passer à la phase suivante en termes d'intensité.

La reprise de l'activité physique doit être progressive, encadrée, et adaptée aux capacités du patient. Un accompagnement par un professionnel (rééducateur, kinésithérapeute...) est souhaitable, particulièrement en cas de profession physique ou de sédentarité prolongée. Un programme personnalisé, entre les épisodes, permet d'améliorer la qualité de vie et de prévenir l'anxiété liée à l'effort.

Il n'existe pas à ce jour d'indication pour une réadaptation cardiaque en cas de PÉR. Il est cependant proposé d'envisager un programme de réadaptation cardiaque, après la phase initiale de repos, chez les patients les plus déconditionnés et les plus stressés, souvent pauci-symptomatiques, ayant un retentissement important sur leur vie socio-professionnelle.

6. Formes pédiatriques et transition

6.1 Epidémiologie

Comme chez l'adulte, les péricardites représentent 5 % des causes des douleurs thoraciques de l'enfant vues aux urgences pédiatriques. Après l'épisode aigu, l'évolution se fait vers une PÉR dans environ 35 % des cas, ce qui est légèrement supérieur à l'adulte (15-30 %). Après une première rechute, le risque d'une nouvelle rechute est de 50 %. L'âge médian de survenue est de 12,6 ans (4,5-17,5 ans). Les garçons et les filles sont également atteints, mais à l'adolescence il existe une prédominance masculine. Les causes de PÉR chez l'enfant sont dominées par les formes « idiopathique ou virale » (90 %) et le **syndrome post-agression cardiaque** (10 %). Dans une série italienne de 110 patients, la FMF représentait 0,9 % des causes de PÉR. Des facteurs de risque d'évolution vers une PÉR lors du 1^{er} épisode ont été identifiés en pédiatrie : vitesse de sédimentation (VS) \geq 50 mm/h, absence de myocardite, CRP \geq 125 mg/L, une étiologie non-idiopathique et un traitement corticoïde (vs. AINS).

6.2 Etiologie

Chez l'enfant, la pathogénie des PÉR partage aussi des mécanismes auto-immuns et auto-inflammatoires. Si les hypothèses principales demeurent des réactions à des auto-antigènes (exposés en raison de dommages lors de l'épisode primaire de PÉA) ou à des antigènes exogènes (molécules d'origine virale ou bactérienne), il est compliqué de relier les rechutes de PÉR directement à des infections virales comme c'est fréquemment le cas pour les PÉA non-récidivantes. La survenue après une chirurgie à cœur ouvert est plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte (47 vs 13-25 %). Ce traumatisme pourrait faire le lit d'une inflammation chronique, avec une activation secondaire de l'immunité adaptative. Comme chez l'adulte, cette hypothèse est étayée par la relative fréquence des anticorps anti-nucléaires, la découverte d'anticorps dirigés contre les myocytes chez quelques-uns et l'association connue avec certaines maladies auto-immunes (particulièrement, le lupus systémique). L'hypothèse auto-inflammatoire est supportée par la fréquence des péricardites au cours des maladies auto-inflammatoires monogéniques comme la FMF, ou multifactorielles comme la maladie de Behçet et la maladie de Still.

La dichotomie entre ces deux mécanismes demeure assez artificielle en raison de l'absence de biomarqueurs spécifiques et du chevauchement de plus en plus rapporté entre les maladies de l'immunité innée et de l'immunité adaptative.

De ces hypothétiques mécanismes physiopathologiques et de l'hétérogénéité clinique des patients, trois phénotypes ont été proposés :

- un phénotype auto-inflammatoire marqué : particulièrement fréquent dans les cas pédiatriques avec sérite très symptomatique, association possible à une pleurésie, forte fièvre et inflammation biologique très marquée, et réponse spectaculaire et complète aux thérapies anti-IL-1 ;
- un phénotype auto-immun : crises récurrentes d'évolution subaiguë, avec élévation modérée des protéines inflammatoires, positivité fréquente des auto-anticorps (anti-nucléaires, anti-cœur et anti-disques intercalaires) et présence d'autres manifestations systémiques auto-immunes (eg. arthralgies, xérophtalmie, phénomène de Raynaud, lupus discoïde) ;

- un phénotype intermédiaire chez des patients avec des crises subaiguës, une élévation modeste des protéines inflammatoires et sans stigmata d'auto-immunité.

Tableau 3 : Différentes causes à envisager chez les enfants présentant une PÉR

Catégories de cause	Causes (liste non exhaustive)
Idiopathique	Idiopathique, virale (diagnostic d'élimination)
Traumatique	Post-cardiotomie (« post-agression cardiaque »)
Auto-inflammatoire*	<p>Maladies auto-inflammatoires multifactorielles : maladie de Still, maladie de Behçet, sarcoïdose juvénile, maladie de Crohn.</p> <p>Maladies auto-inflammatoires monogéniques : FMF, TRAPS, syndrome Blau, MKD, CANDLE/PRAAS...</p>
Auto-immune	Lupus systémique, AJI non-Still, dermatomyosite, spondylarthrites, thyroïdites auto-immunes...
Vascularites systémiques	Maladie de Kawasaki, vascularites associées aux ANCA, artérite de Takayasu
Constitutionnelles/génétiques**	Syndrome CACP (Camptodactyly-Arthropathy-Coxa vara-Pericarditis)

* Les péricardites sont rares au cours de ces affections qui représentent une partie infime des causes de PÉR. Il est donc peu justifié de demander une analyse génétique en première intention devant une PÉR isolée (voir chapitre 3.10)

** Péricardite non-inflammatoire nécessitant un avis en centre expert

6.3 Profil évolutif des PÉR de l'enfant

Les signes cliniques de la péricardite lors des récides sont décrits comme identiques ou atténués, voire réduits à la seule douleur thoracique. L'association à une pneumopathie ou à une pleurésie est parfois observée lors des récides. Les facteurs majeurs prédictifs de récide (fièvre > 38°C, début subaigu, présence d'un épanchement >20 mm, tamponnade et absence de réponse aux AINS/aspirine après J7), n'ont pas été validés en pédiatrie. Concernant, les facteurs mineurs de récide, on peut noter qu'une atteinte myocardique associée semble plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte (35 vs 15 %). Le pronostic global des PÉR est bon avec une létalité quasi-nulle.

La PÉR peut être corticodépendante et affecter la qualité de vie de l'enfant et de sa famille du fait des effets secondaires des médicaments et de la nécessité de ré-hospitalisations lors des poussées. Les complications sont rares : tamponnade, péricardite constrictive, myocardiopathie. La tamponnade semble plus fréquente dans les formes post-cardiotomie. L'utilisation de la colchicine et des anti-IL-1 a apporté une amélioration sur ces deux points.

6.4 Prise en charge des PéR de l'enfant

Le diagnostic positif de PéR répond aux critères internationaux identiques à ceux de l'adulte (voir chapitre 3.5). Une fois le diagnostic établi, démarre l'enquête étiologique qui doit inclure la recherche d'un antécédent de (péri)cardotomie et de maladie générale et l'enquête familiale. **La recherche de mutation d'un gène responsable de maladie auto-inflammatoire et la recherche de virus sont inutiles en cas de PéR isolée.**

Le traitement suit, pour l'instant, les recommandations des adultes : **aspirine** (50 à 80 mg/kg/j, fractionnés toutes les 6 à 8 h) ou AINS (eg. ibuprofène, 30 à 40 mg/kg/j, fractionnés toutes les 6 à 8 heures) associé à la **colchicine** (0,5 mg/j voire 1 mg/j si poids \geq 70 kg) en première ligne, et réduction de l'activité physique pendant au moins 1 à 3 mois. La reprise de l'activité physique est conditionnée par la normalisation des paramètres inflammatoires. En deuxième ligne, les **corticoïdes à faible dose** (0,2 à 0,5 mg/kg/j) peuvent être envisagés si la péricardite s'inscrit dans le cadre d'une suspicion de maladie auto-immune ; dans ce cas, la CRP est souvent peu élevée. Ils exposent cependant à la corticodépendance et **doivent être évités au maximum** dans les autres cas, car leur emploi au long cours est particulièrement délétère à l'âge pédiatrique.

Les **traitements ciblant l'IL-1** (hors AMM), et particulièrement l'anakinra qui bloque simultanément la signalisation des IL-1 α et β , peuvent être utilisés en deuxième ou en troisième lignes, en association à la colchicine. L'utilisation des biothérapies ciblant l'IL-1 dans la PéR ne repose sur aucune étude prospective contrôlée en pédiatrie où l'on ne dispose que de données de séries rétrospectives de patients. Une étude rétrospective multicentrique a montré que l'administration d'anakinra était rapidement efficace (en 48-72 h), et que l'administration quotidienne et prolongée était plus efficace que l'administration à la demande sur la prévention des rechutes et permettait une épargne cortisonique significative. La fréquence des rechutes à l'arrêt de l'anakinra semble élevée, après 6 mois de traitement, dans les observations pédiatriques et justifie la poursuite du traitement pour une durée médiane de 36 mois. L'utilisation du canakinumab est plus marginale et montre, en observation rétrospective, une efficacité moins constante (autour de 50 %) que celle de l'anakinra. Les autres thérapies ciblant l'IL-1 n'ont été testées que chez les sujets adultes et concernent des drogues qui ne sont pas encore disponibles dans la pharmacopée française (rilonacept, goflikicept).

6.5 Transition

Le relais de la pédiatrie à la médecine d'adulte pour les patients atteints de PéR est crucial car la rupture de suivi doit être évitée à tout prix du fait d'un risque accru de rechute pendant cette période.

Les médecins impliqués sont le duo **pédiatre rhumatologue/cardiologue pédiatre** et le duo **interniste/cardiologue adulte**. Il convient donc que les spécialistes adultes soient clairement identifiés, au moment de la transition, pour que le parcours du patient soit le plus fluide possible. Selon le contexte, d'autres spécialistes ou professionnels de santé pourront être impliqués. La transition doit se décider au moment le plus opportun : quand le patient est en situation stable de rémission et qu'il a un projet d'études/professionnel identifié. La préparation du transfert par une séance d'ETP spécifique est très utile **pour le patient et ses parents** qui, eux aussi, font leur transition et doivent accepter de sortir

progressivement du premier plan du parcours médical de leur enfant. Des consultations de transition communes, avec les différents duos médicaux pédiatriques et adultes, sont recommandées.

La remise d'un « passeport » pour la transition a été montrée comme efficient dans le processus de transfert vers la médecine adulte. Celui-ci comporte un dossier médical contenant un courrier médical de synthèse, une copie des différents examens requis dans le suivi des PÉR, la maîtrise et l'observance des traitements en cours.

Une synthèse du dossier d'ETP doit également être jointe pour que l'équipe adulte, qui prend le relai de l'équipe pédiatrique, connaisse les compétences du patient mais aussi son mode de vie et ses objectifs de vie (pratique du sport, études, profession, désir de grossesse, contraception, habitudes de vie et exposition aux toxiques).

Le dispositif respectera les principes généraux de la transition en insistant sur la prévention des facteurs de risques cardiaques : prévention du tabagisme à l'adolescence, encouragement de l'activité physique, et règles hygiéno-diététiques.

Outils pour la transition (disponibles sur le site www.fai2r.org) :

- Livret transition du CeReMAIA : [BrochureTransition_CeReMAIA.pdf](#)
- Onglet dédié à la transition : <https://www.fai2r.org/transition>

7. Fertilité, grossesse, allaitement et PÉR

► Chez les femmes

L'épanchement péricardique est la manifestation la plus fréquente des maladies péricardiques au cours de la grossesse. Les épanchements observés pendant la grossesse sont généralement bénins, de faible à moyenne abondance et bien tolérés, avec une résolution spontanée après l'accouchement ; aucun traitement spécifique n'est nécessaire dans ces cas. Ces épanchements ne sont pas, à proprement parler, des PéA ou PÉR, ils ne sont donc pas évoqués ci-après.

La fertilité et la grossesse sont des questions qui peuvent se poser chez des patientes en âge de procréer ayant ou ayant eu une PÉR. Il y a peu des données prospectives disponibles sur cette thématique précise.

L'exposition à l'aspirine à forte dose et aux AINS après 20 semaines de gestation peut entraîner une fermeture prématurée du canal artériel fœtal, ce qui contre-indique leur utilisation au 3^{ème} trimestre de la grossesse. Les corticoïdes ne sont pas contre-indiqués au cours de la grossesse, en particulier en cas de forme sévère aiguë.

L'utilisation de la colchicine au cours de la grossesse n'est pas associée à un risque accru de fausse-couche ou de malformation fœtale dans d'autres maladies où elle est prise en continu (comme la FMF ou la maladie de Behçet). Les recommandations européennes approuvent et recommandent son utilisation au cours de la grossesse et de l'allaitement. Le CRAT (www.lecrat.fr) indique ne pas être d'accord avec le sigle « attention grossesse et médicament = danger » écrit sur les boîtes de colchicine.

Les données concernant l'utilisation des anti-IL-1 au cours de la grossesse sont de plus en plus nombreuses et sont rassurantes. Les données sur les complications infectieuses sont également rassurantes. Compte tenu du potentiel transport transplacentaire des anticorps de classe IgG à partir de la 30^{ème} semaine de grossesse, il est suggéré de ne plus administrer le canakinumab après la 22^{ème} semaine de grossesse. Les données étant moins nombreuses et sa demi-vie plasmatique plus longue nous font **préférer l'utilisation de l'anakinra en première intention**. Les données sur l'allaitement de nouveau-nés de patientes sous anti-IL-1 sont également favorables à sa poursuite. Il n'y a pas de données disponibles à ce jour sur l'utilisation du rilonacept ou du goflikicept chez les femmes enceintes.

En pratique, il faut distinguer deux situations :

- la péricardite survenant de façon inaugurale au cours d'une grossesse,
- une grossesse survenant chez une patiente qui a un diagnostic préalable de PÉR qui peut être résolutive ou encore sous traitement.

1) Péricardite inaugurale au cours d'une grossesse

Des recommandations ont été proposées sous l'égide d'experts italiens en 2023. En pratique, si une PéA survient chez une femme enceinte, il faut d'abord évaluer s'il y a une cause/maladie sous-jacente

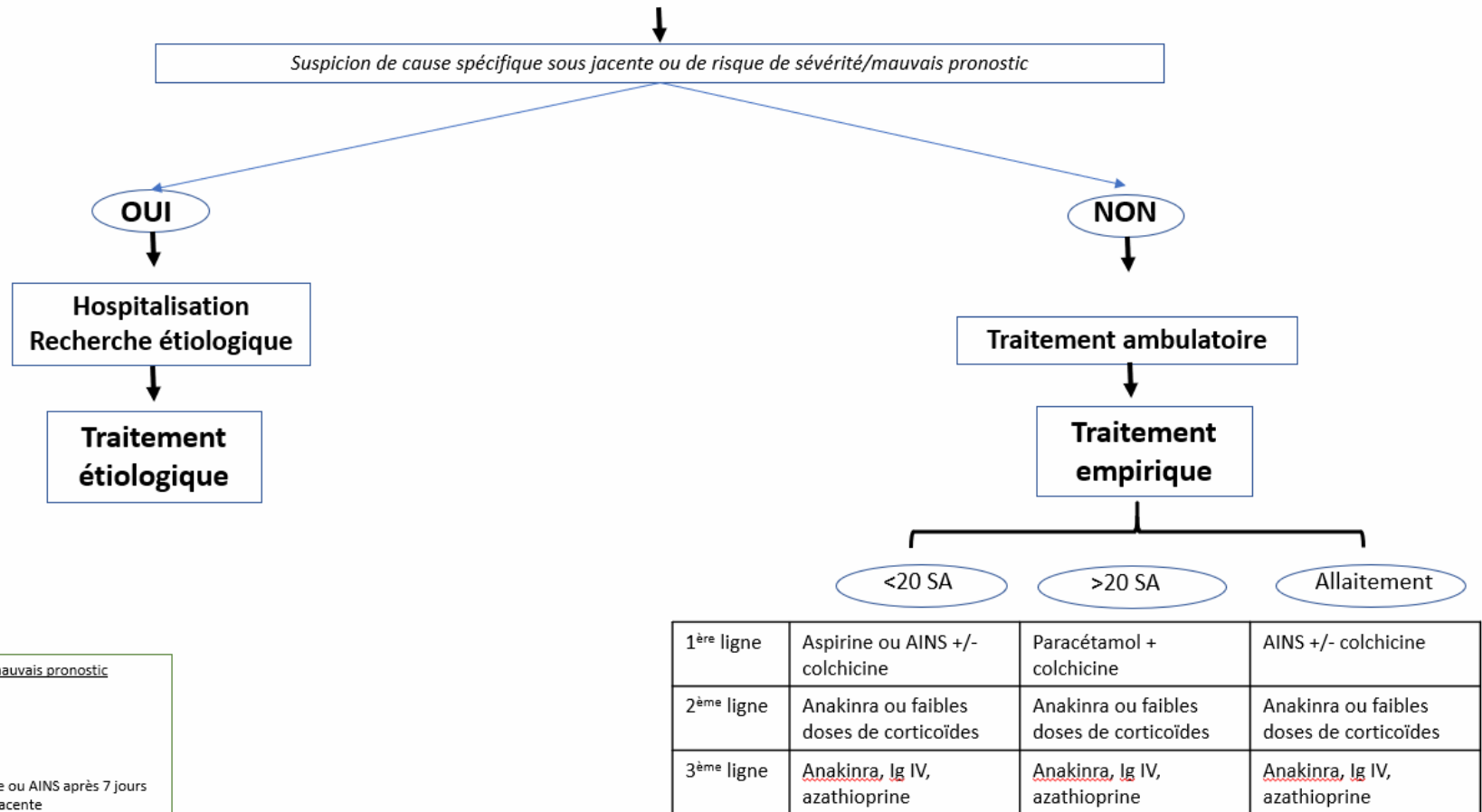
qui peut expliquer la survenue de la péricardite et proposer un traitement adapté à la cause (virose, infection bactérienne, maladie auto-immune, maladie auto-inflammatoire, néoplasie ou hémopathie).

Si aucune cause n'est retrouvée, on propose un traitement empirique :

- avant 20 SA : en première ligne aspirine/AINS + colchicine ; si besoin anakinra ou corticoïdes à faible dose, et en 3ème ligne, discuter les immunoglobulines intraveineuses ou l'azathioprine ;
- après 20 SA : colchicine et paracétamol en première intention, puis anakinra ou corticoïdes à faibles dose et ensuite éventuellement immunoglobulines intraveineuses ou azathioprine
- si allaitement : AINS + colchicine ; si besoin anakinra ou corticoïdes à faible dose puis immunoglobulines intraveineuses et éventuellement azathioprine.

🔑 NB : les **recommandations 2025 de l'ESC** vont dans le même sens, mais réservent globalement, au contraire de l'option faite dans ce PNDS, l'utilisation des anti-IL-1 seulement après l'échec de la corticothérapie faible-dose.

Diagnostic de péricardite aigue chez une femme enceinte



Éléments en faveur d'un mauvais pronostic

- fièvre>38°C
- début subaigu
- épanchement abondant
- myocardite associée
- tamponnade
- pas de réponse à l'aspirine ou AINS après 7 jours
- immunodépression sous jacente
- cause traumatique
- traitement anticoagulant

Adapté de Serati et al, Can J cardio, 2023

- 2) Grossesse survenant chez une patiente ayant un diagnostic préalable de PÉR (résolue ou sous traitement)

Idéalement, il faut **planifier** une grossesse lors d'une période inactive de la maladie. Il est conseillé d'**attendre 6 mois de stabilité** de la maladie pour débiter une grossesse.

Chez une patiente stabilisée qui a un désir de grossesse, l'effet de la grossesse sur le risque de rechute de la péricardite est variable d'une patiente à l'autre et ne peut être prédit. Il n'y a pas de données, à ce jour, ayant mis en évidence de risque significativement plus important d'accouchement prématuré pour ces femmes.

Avant le début de la grossesse, il conviendra de refaire un bilan de la maladie avec ECG, échocardiographie, NFP, CRP. Le risque de prééclampsie n'est pas augmenté en cas de fonction rénale normale.

La grossesse devra être **suivie par une équipe pluridisciplinaire** avec obstétricien, cardiologue et interniste ou rhumatologue en cas de maladie immuno-inflammatoire sous-jacente.

Si la patiente n'a plus de traitement au long cours, il convient de la suivre régulièrement au plan clinique et biologique avec un dosage de la CRP à rajouter lors des prises de sang de suivi de grossesse (tous les 1 à 2 mois, par exemple), et une vigilance aux éventuelles douleurs thoraciques.

Si la patiente est sous colchicine au long cours, cette dernière doit être poursuivie aux doses habituelles pendant toute la grossesse ; on peut ainsi avoir une posologie entre 0,5 mg/j et 2 mg/j.

Concernant les biothérapies anti-IL-1, la poursuite du traitement au cours de la grossesse se discute avec les patientes.

Si la patiente a une poussée de péricardite durant sa grossesse, il conviendra de suivre les recommandations ci-dessus (situation 1).

► Chez les hommes

La fertilité est préservée chez la grande majorité des patients hommes qui prennent de la colchicine au long cours. Il n'y a pas d'étude valable ayant prouvé l'effet potentiellement délétère de la colchicine sur la spermatogénèse. Diverses études ont montré que la qualité spermatique des hommes traités par colchicine n'était pas altérée. En cas d'infertilité sous colchicine, il peut parfois être proposé d'arrêter transitoirement la colchicine (au moins 3 mois) et de réévaluer le spermogramme. Les hommes peuvent être alors traités pendant cette période sans colchicine par anti-IL-1.

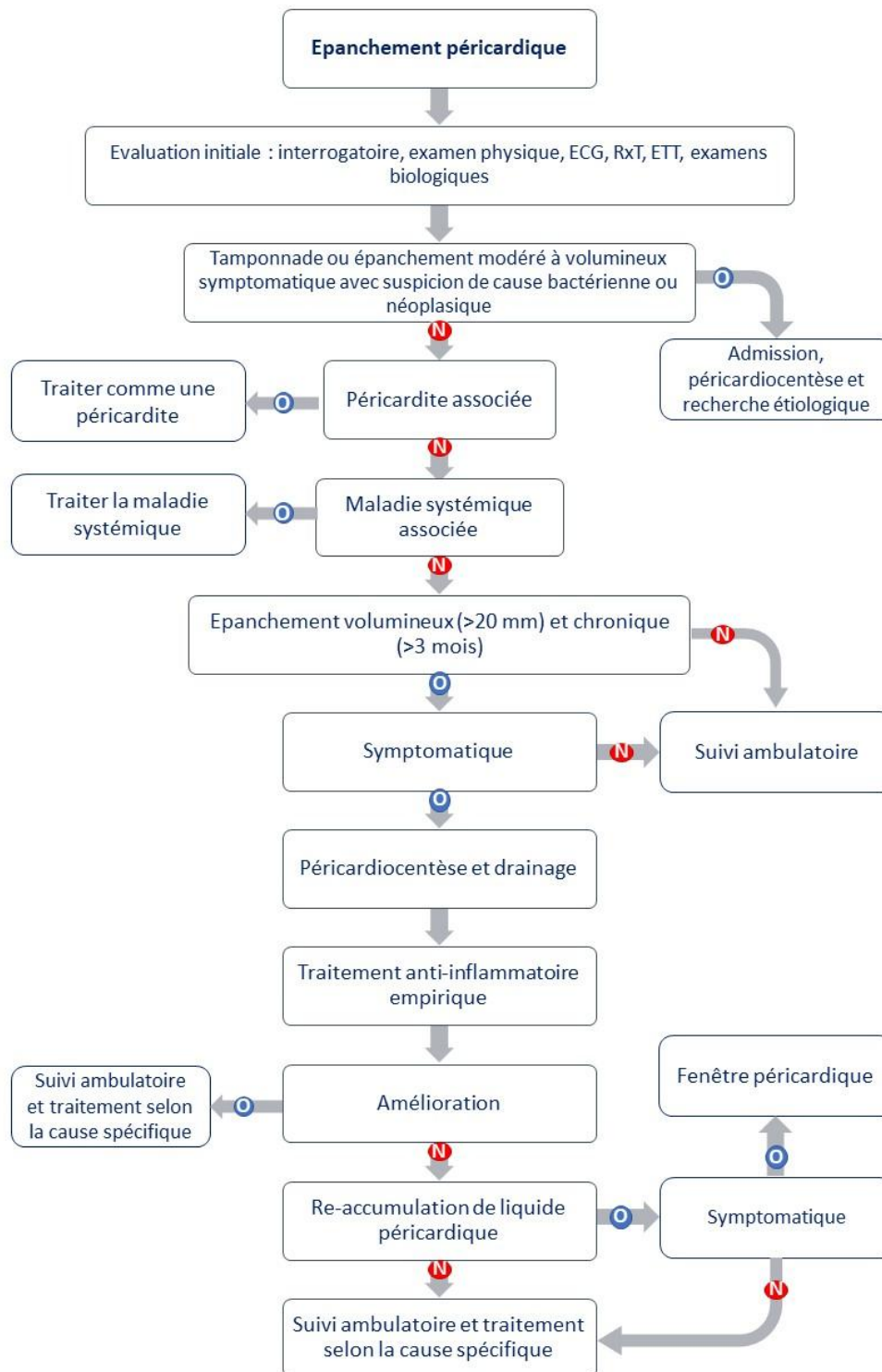
Concernant les biothérapies anti-IL-1, il n'y a pas de données sur une diminution de la fertilité.

ANNEXE 1 – Liste des centres de référence et de compétence des filières FAI²R et Cardiogen

[Les centres experts de la filière FAI²R](#)

[Les centres experts de la filière Cardiogen](#)

ANNEXE 2 - Conduite à tenir en cas d'épanchement péricardique, proposée par l'ESC en 2025, adaptée de (59)



Abréviations : ECG : électrocardiogramme, RxT : radiographie thoracique, ETT : échographie cardiaque transthoracique, O : oui, N : non

ANNEXE 3 - Éléments en faveur du diagnostic de FMF

La péricardite et plus encore la Pér sont exceptionnelles au cours de la FMF faisant même parfois discuter cette association. La série historique de Sohat *et al.*, sur 470 patients atteints de FMF n'a retrouvé aucun cas de péricardite. Le peu de cas publiés de péricardite au cours d'une FMF sont décrits chez des patients porteurs d'une seule mutation du gène *MEFV*, ce qui renforce les interrogations sur l'existence réelle d'un lien direct entre FMF et péricardite.

Toutefois, les éléments pouvant faire suspecter une FMF devant une Pér sont :

- l'appartenance à une ethnie à risque pour la FMF (origine méditerranéenne d'au moins un grand-parent de chaque côté) : arménien, turc, juif sépharade, maghrébin
- la présence d'une fièvre élevée et/ou d'autres signes appartenant à la FMF, concomitants à la péricardite : douleurs abdominales intenses, myalgies des membres inférieurs, oligo-arthrites des grosses articulations, pseudo-érysipèle de cheville
- des antécédents de fièvre récurrente inexpiquée +/- autres signes de FMF (sus cités) avec une CRP élevée lors des accès
- des antécédents familiaux de FMF et/ou d'amylose AA
- une origine méditerranéenne et un antécédent personnel d'amylose AA.

ANNEXE 4 – Interactions médicamenteuses avec la colchicine

En pratique, il est recommandé d'indiquer sur l'ordonnance des patients prenant un traitement comportant de la colchicine :

« Colchicine Opocalcium® (comprimé à 1 mg) : [insérer le dosage nécessaire] * cp par jour, de préférence au moment d'un repas.

Ne pas dépasser la dose prescrite. En cas d'oubli de moins de 6h, prendre la dose oubliée. Si vous êtes à moins de 12h de la prise suivante, attendre la prise suivante. Ne jamais doubler la dose pour rattraper la prise oubliée.

Ne jamais associer à un traitement antibiotique par MACROLIDES ou par PRISTINAMYCINE (Pyostacine®).

En cas de doutes ou d'effets secondaires trop importants, contacter votre médecin référent. »

* le dosage de colchicine s'étend de ½ cp/j jusqu'à un maximum de 2 cp/j.

A titre indicatif, la dose habituelle pour un adulte ou un enfant de plus de 5 ans est de 1 cp/j.

La colchicine est essentiellement éliminée par voie biliaire et fécale. Le transporteur médicamenteux « *multidrug resistance transporter* » ABCB1 joue un rôle prépondérant dans l'élimination de la colchicine. Les cytochromes P450 jouent un rôle moindre mais significatif dans le métabolisme de la colchicine et doivent être pris en compte pour la prescription des associations médicamenteuses, d'autant plus qu'un certain nombre de médicaments inhibiteurs du cytochrome P450 inhibent aussi le transporteur ABCB1.

Principaux médicaments interagissant avec le transporteur ABCB1 (liste non exhaustive)

- érythromycine, clarithromycine
- ciclosporine, tacrolimus
- vérapamil
- statines
- fexofénadine
- anti-h2
- fénofibrate
- certaines chimiothérapies
- tricycliques
- digoxine
- anti-rétroviraux
- corticoïdes
- kétoconazole

Principaux inhibiteurs du cytochrome CYP3A4 (liste non exhaustive)

- jus de pamplemousse
- anti-vitamine K
- amiodarone
- diltiazem, vérapamil
- kétoconazole, itraconazole
- voriconazole, posaconazole
- fluconazole, miconazole
- ritonavir, nelfinavir, amprénavir, indinavir, atazanavir...
- **tous les macrolides** (sauf spiramycine) : pristinamycine, érythromycine, clarithromycine, josamycine, télichromycine, roxythromycine, azithromycine...

Si pour des raisons médicales l'association médicamenteuse ne peut être évitée, il est **conseillé de réduire autant que faire se peut la durée de l'association médicamenteuse et/ou la dose de colchicine**, et de surveiller attentivement la survenue de **signes éventuels de surdosage** (diarrhée, vomissements, faiblesse musculaire, fourmillements dans les doigts et orteils, pâleur des lèvres et des paumes de mains, perte récente ou plus importante de cheveux).

Le fractionnement de la prise de colchicine en **deux prises par jour** peut contribuer à réduire les effets indésirables de nature digestive, et donc contribuer à sa meilleure observance, sans nuire à son efficacité.

Selon la FDA les recommandations suivantes pourraient être appliquées :

Classification selon FDA	Médicaments concernés (liste non exhaustive)	Adaptation doses de colchicine dans la FMF chez l'adulte	Adaptation des doses de colchicine dans la FMF chez l'enfant
Inhibiteurs forts du transporteur P-gp	Ciclosporine, Ranolazine Tacrolimus	Dose maximale 0,5 mg par jour	25% de la dose habituelle (sans dépasser 0,5 mg/m ²)
Inhibiteurs forts de CYP3A4	Kétoconazole, Atazanavir, Clarithromycine Télithromycine, Erythromycine, Darunavir/Ritona vir, Indinavir, Itraconazole, Lopinavir/Ritona vir, Nefazodone, Nelfinavir, Ritonavir Saquinavir,	Dose maximale 0,5 mg par jour	25% de la dose habituelle (sans dépasser 0,5 mg/m ²)

	Tipranavir/Ritonavir		
Inhibiteurs modérés de CYP3A4	Diltiazem, Vérapamil Amprénavir, Aprépitant, Fluconazole, Fosamprénavir	Dose maximale 1,25 mg par jour	50% de la dose habituelle (sans dépasser 1 mg/m ²)
Inhibiteurs faibles de CYP3A4	Cimétidine	Pas d'adaptation de dose nécessaire	Pas d'adaptation de dose nécessaire

Ce travail a été soutenu par le ministère de la Santé à travers le plan national maladies rares (PNMR).

BIBLIOGRAPHIE

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barón-Esquivias G, Bogaert J, Brucato A, Gueret P, Klingel K, Lionis C, Maisch B, Mayosi B, Pavie A, Ristic AD, Sabaté Tenas M, Seferovic P, Swedberg K, Tomkowski W; ESC Scientific Document Group. Eur Heart J. 2015 Nov 7;36(42):2921-2964.
2. Andreis A, Imazio M, Casula M, Avondo S, Brucato A. Recurrent pericarditis: an update on diagnosis and management. Internal and Emergency Medicine (2021) 16:551–558.
3. Andreis A, Imazio M, Giustetto C, Brucato A, Adler Y, De Ferrari GM. Anakinra for constrictive pericarditis associated with incessant or recurrent pericarditis. Heart. 2020;106:1561–5.
4. Brucato A, Imazio M, Gattorno M, Lazaros G, Maestroni S, Carraro M, et al. Effect of anakinra on recurrent pericarditis among patients with colchicine resistance and corticosteroid dependence: the AIRTRIP randomized clinical trial. JAMA 2016;316:1906-12.
5. Brucato A, Pluymaekers N, Tombetti E, Rampello S, Maestroni S, Lucianetti M, Valenti A, Adler Y, Imazio M. Management of idiopathic recurrent pericarditis during pregnancy. Int J Cardiol. 2019 May 1;282:60-65. doi: 10.1016/j.ijcard.2019.02.003. Epub 2019 Feb 6. PMID: 30773267.
6. Cáceres-Nazario B, Rivenbark J, Saha MK, Mathews S, Rubinstein SM. Novel use of Siltuximab in a patient with VEXAS Syndrome. Ann Hematol. 2025 Feb;104(2):1259-1267. doi: 10.1007/s00277-024-06037-8. Epub 2024 Oct 17. PMID: 39417832; PMCID: PMC11971123.
7. Caorsi R, Insalaco A, Bovis F, Martini G, Cattalini M, Chinali M, et al. Pediatric Recurrent Pericarditis: Appropriateness of the Standard of Care and Response to IL-1 Blockade. J Pediatr. 2023 May;256:18-26.e8. doi: 10.1016/j.jpeds.2022.11.034. Epub 2022 Dec 5. PMID: 36470465.
8. Chetrit M, Xu B, Kwon DH, Ramchand J, Rodriguez RE, Tan CD, et al. Imaging-Guided Therapies for Pericardial Diseases. JACC Cardiovasc Imaging. 2020;13(6):1422-37.
9. Chiabrando JG., Bonaventura A., Vecchié A., et al. Management of Acute and Recurrent Pericarditis: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol 2020;75(1):76–92. Doi: 10.1016/j.jacc.2019.11.021.
10. Cosyns B, Plein S, Nihoyanopoulos P, Smiseth O, Achenbach S, Andrade MJ, et al. European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI) position paper: Multimodality imaging in pericardial disease. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2015;16(1):12-31.
11. El Rhalette A, Rhazi I, Bensaid A, Zaid I, Bkiyer H, Ismaili N, Elouafi N, Housni B. Cardiovascular injuries during COVID-19 infection: A PROCESS-compliant case series from the Eastern Morocco. Ann Med Surg (Lond). 2021 May;65:102309. doi: 10.1016/j.amsu.2021.102309. Epub 2021 Apr 18. PMID: 33898022; PMCID: PMC8053362.
12. Feldman JM et al. Goflikcept and Related IL-1 Inhibitors in the Treatment of Recurrent Pericarditis. Cardiol Rev. 2024 May 2. doi: 10.1097/CRD.0000000000000704.

13. Finetti M, Insalaco A, Cantarini L, Meini A, Breda L, Alessio M, et al. Long-term efficacy of interleukin-1 receptor antagonist (anakinra) in corticosteroid-dependent and colchicine-resistant recurrent pericarditis. *J Pediatr* 2014;164:1425-31.e1.
14. Fowler N. Recurrent pericarditis. *Cardiol Clin*. 1990 Nov;8(4):621-6.
15. Georgin-Lavialle S, Hentgen V, Truchetet ME, Romier M, Hérasse M, Maillard H, Pha M, Pillet P, Reumaux H, Duquesne A, Larbre JP, Belot A. La transition de la pédiatrie à l'âge adulte : recommandations de prise en charge de la filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R [Transition from pediatric to adult care: Recommendations of the French network for autoimmune and autoinflammatory diseases (FAI²R)]. *Rev Med Interne*. 2021 Sep;42(9):633-638. French. doi: 10.1016/j.revmed.2021.02.003. Epub 2021 Jun 17. PMID: 34147259.
16. Goldman A, Maor E, Bomze D, Liu JE, Herrmann J, Fein J, Steingart RM, Mahmood SS, Schaffer WL, Perales MA, Shouval R. Adverse Cardiovascular and Pulmonary Events Associated With Chimeric Antigen Receptor T-Cell Therapy. *J Am Coll Cardiol*. 2021 Nov 2;78(18):1800-1813. doi: 10.1016/j.jacc.2021.08.044. PMID: 34711339; PMCID: PMC8562317.
17. Grant JK, Shah NP. The Impact of Physical Activity on Pericarditis. *Curr Cardiol Rep*. 2021 Aug 27;23(10):150.
18. Horiuchi Y, Hashimoto K, Horikoshi H, Sano A, Kawamura Y, Fujita N, Kimata M, Ono Y, Obuchi Y, Makino A, Kaneko M, Kimura F, Itoh K, Tanaka Y. Fulminant elderly adult-onset Still disease effectively treated with tocilizumab and methotrexate: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2022 Jul 15;101(28):e29354. doi: 10.1097/MD.00000000000029354. PMID: 35839054; PMCID: PMC11132312.
19. Horneffer PJ, Miller RH, Pearson TA, et al. The effective treatment of post pericardiotomy syndrome after cardiac operations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100(2):292-296. Adler Y et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases ; *European Heart Journal* ; 2015 ; 36, 2921–2964.
20. Imazio M, Andreis A, Agosti A, Piroli F, Avondo S, Casula M, Paneva E, Barberi Squarotti G, Giustetto C, Maria De Ferrari G. Usefulness of Beta-Blockers to Control Symptoms in Patients With Pericarditis. *Am J Cardiol* 2021 May 1;146:115-11
21. Imazio M, Andreis A, De Ferrari GM, et al. Anakinra for corticosteroid-dependent and colchicine-resistant pericarditis: the IRAP (International Registry of Anakinra for Pericarditis) study. *Eur J Prev Cardiol*. 2020;27:956–64.
22. Imazio M, Belli R, Brucato A, Cemin R, Ferrua S, Beqaraj F, Demarie D, Ferro S, Forno D, Maestroni S, Cumetti D, Varbella F, Trincherio R, Spodick DH, Adler Y (2014) Efficacy and safety of colchicine for treatment of multiple recurrences of pericarditis (CORP-2): a multicentre, double-blind, placebo-controlled, randomised trial. *Lancet* 383:2232–2237
23. Imazio M, Bobbio M, Cecchi E, Demarie D, Demichelis B, Pomari F, Moratti M, Gaschino G, Giammaria M, Ghisio A, Belli R, Trincherio R. Colchicine in addition to conventional therapy for acute pericarditis: results of the COLchicine for acute PEricarditis (COPE) trial. *Circulation*. 2005 Sep 27;112(13):2012-6.

24. Imazio M, Brucato A, Cemin R, Ferrua S, Maggiolini S, Beqaraj F, Demarie D, Forno D, Ferro S, Maestroni S, Belli R, Trincherio R, Spodick DH, Adler Y, ICAP Investigators (2013). A randomized trial of colchicine for acute pericarditis. *N Engl J Med* 369:1522–1528.
25. Imazio M, Cecchi E, Demichelis B, Ierna S, Demarie D, Ghisio A, Pomari F, Coda L, Belli R, Trincherio R. Indicators of poor prognosis of acute pericarditis. *Circulation* 2007;115:2739–2744.
26. Imazio M, Demichelis B, Parrini I, Giuggia M, Cecchi E, Gaschino G, Demarie D, Ghisio A, Trincherio R. Day-hospital treatment of acute pericarditis: a management program for outpatient therapy. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1042–1046.
27. Imazio M, Gribaudo E, Gaita F. Recurrent Pericarditis. *Progress In Cardiovascular Diseases* 2017 ; 59: 360–368.
28. Imazio M., Brucato A., Maestroni S., et al. Risk of constrictive pericarditis after acute pericarditis. *Circulation* 2011;124(11):1270–5. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.018580.
29. Imazio M., Pivetta E., Andreis A., et al. Incessant Pericarditis as a Risk Factor for Complicated Pericarditis and Hospital Admission. *Circulation* 2021;143(4):401–2. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.120.051156.
30. Imazio, Massimo; Brucato, Antonio; Pluymaekers, Nikki; Breda, Luciana; Calabri, Giovanni; Cantarini, Luca; et al. Recurrent pericarditis in children and adolescents: a multicentre cohort study. *Journal of Cardiovascular Medicine* 17(9):p 707-712, September 2016.
31. Imazio M, Lazaros G, Picardi E, Vasileiou P, Carraro M, Tousoulis D, Belli R, Gaita F. Intravenous human immunoglobulins for refractory recurrent pericarditis: a systematic review of all published cases. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2016 Apr;17(4):263-9. doi: 10.2459/JCM.0000000000000260. PMID: 26090917.
32. Kafil TS, Wang TKM, Agrawal A, Majid M, Syed AB, Hutt E, et al. Advances in multi-modality imaging for constrictive pericarditis and pericardial inflammation: role of imaging-guided therapy. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2023;21(4):269-79.
33. Kawaguchi H, Tsuboi H, Yagishita M, Terasaki T, Terasaki M, Shimizu M, Honda F, Ohyama A, Takahashi H, Miki H, Yokosawa M, Asashima H, Hagiwara S, Kondo Y, Matsumoto I, Sumida T. Severe Adult-onset Still Disease with Constrictive Pericarditis and Pleuritis That Was Successfully Treated with Tocilizumab in Addition to Corticosteroids and Cyclosporin A. *Intern Med*. 2018 Apr 1;57(7):1033-1038. doi: 10.2169/internalmedicine.9809-17. Epub 2017 Dec 21. PMID: 29269680; PMCID: PMC5919867.
34. Klein A, Cremer P, Kontzias A, Furqan M, Tubman R, Roy M, Lim-Watson MZ, Magestro M. US Database Study of Clinical Burden and Unmet Need in Recurrent Pericarditis. *J Am Heart Assoc*. 2021 Aug 3;10(15):e018950.
35. Klein AL, Imazio M, Cremer P, et al. Phase 3 trial of interleukin-1 trap rilonacept in recurrent pericarditis. *N Engl J Med*. 2021;384:31–41.
36. Klein AL, Wang TKM, Cremer PC, Abbate A, Adler Y, Asher C, Brucato A, Chetrit M, Hoit B, Jellis CL, Kwon DH, LeWinter M, Lin D, Luis SA, Mardigyan V, Oh JK, Ordovas KG, Rodriugez ER, Schenone AL, Tan CD, Weber B, Imazio M. Pericardial Diseases: International Position Statement on New Concepts and Advances in Multimodality Cardiac Imaging. *JACC Cardiovasc Imaging*.

- 2024 Aug;17(8):937-988. doi: 10.1016/j.jcmg.2024.04.010. PMID: 39111992; PMCID: PMC12156183.
37. Krasic S, Prijic S, Ninic S, Borovic R, Petrovic G, Stajevic M, et al. Predictive factors of recurrence after pediatric acute pericarditis. *J Pediatr (Rio J)* 2021;97(3):335–341
38. Kytö V., Sipilä J., Rautava P. Clinical profile and influences on outcomes in patients hospitalized for acute pericarditis. *Circulation* 2014;130(18):1601–6. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.010376.
39. Lachmann H.J., Papa R., Gerhold K. et al. The phenotype of TNF receptor-associated autoinflammatory syndrome (TRAPS) at presentation: a series of 158 cases from the Eurofever/EUROTRAPS international registry. *Ann Rheum Dis* 2014; **73**: 2160.
40. LaPier TK. Glucocorticoid-induced muscle atrophy. The role of exercise in treatment and prevention. *J Cardiopulm Rehabil.* 1997 Mar-Apr;17(2):76-84.
41. Lazaros G et al. Hydroxychloroquine for colchicine-resistant glucocorticoid-dependent idiopathic recurrent pericarditis: A pilot observational prospective study. *Int J Cardiol.* 2020 Jul 15;311:77-82.
42. LeWinter M, Kontzias A, Lin D, Cella D, DerSarkissian M, Zhou M, Duh MS, Lim-Watson M, Magestro M. Burden of Recurrent Pericarditis on Health-Related Quality of Life. *Am J Cardiol* 2021;141:113–119
43. Lotrionte M, Biondi-Zoccai G, Imazio M, Castagno D, Moretti C, Abbate A, Agostoni P, Brucato AL, Di Pasquale P, Raatikka M, Sangiorgi G, Laudito A, Sheiban I, Gaita F. International collaborative systematic review of controlled clinical trials on pharmacologic treatments for acute pericarditis and its recurrences. *Am Heart J.* 2010 Oct;160(4):662-70. doi: 10.1016/j.ahj.2010.06.015. PMID: 20934560.
44. Malode A, Makwana B, Patel V, Khadke S, Parikh A, Bagga A, Dani S, Ganatra S. Cardiotoxicity and peri-operative considerations in immune checkpoint inhibitor and chimeric antigen receptor T-cell therapy: a narrative review. *Anaesthesia.* 2025 Feb;80 Suppl 2:25-37. doi: 10.1111/anae.16493. Epub 2025 Jan 8. PMID: 39776062.
45. MaronBJ, Udelson JE, BonowRO, NishimuraRA, AckermanMJ, EstesNAM 3rd, CooperLTJ, LinkMS, MaronMS. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 3: Hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis. A scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *Circulation* 2015;132:e273-280
46. Michaud M, Sailler L, Lemeu M, Castel B, Vacheret F, Prudhomme L, Pugnet G. Efficacy and safety of Anakinra in idiopathic recurrent pericarditis: Results from the UPACITER study. *Int J Cardiol.* 2025 Jul 1;430:133204. doi: 10.1016/j.ijcard.2025.133204. Epub 2025 Mar 29. PMID: 40164317.
47. Myachikova VY et al. Treatment of Idiopathic Recurrent Pericarditis With Goflikicept: Phase II/III Study Results. *J Am Coll Cardiol.* 2023 Jul 4;82(1):30-40.
48. Ocampo V, Haaland D, Legault K, Mittoo S, Aitken E. Successful treatment of recurrent pleural and pericardial effusions with tocilizumab in a patient with systemic lupus erythematosus. *BMJ*

- Case Rep. 2016 Aug 8;2016:bcr2016215423. doi: 10.1136/bcr-2016-215423. PMID: 27503940; PMCID: PMC4986022.
49. Olagne L, Smets P, Eschalié R, Cassagnes L, Aumaître O, André M. Pericarditis in a Department of Internal Medicine: causes and diagnostic work-up. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2018 Jul;19(7):391-392.
 50. Ozaki Y, Tanaka A, Shimamoto K, Amuro H, Kawakami K, Son Y, Ito T, Wada T, Nomura S. A case of rheumatoid pericarditis associated with a high IL-6 titer in the pericardial fluid and tocilizumab treatment. *Mod Rheumatol*. 2011 Jun;21(3):302-4. doi: 10.1007/s10165-010-0377-4. Epub 2010 Nov 23. PMID: 21104102.
 51. Peet CJ, Rowczenio D, Omoyinmi E, Papadopoulou C, Mapalo BRR, Wood MR, Capon F, Lachmann HJ. Pericarditis and Autoinflammation: A Clinical and Genetic Analysis of Patients With Idiopathic Recurrent Pericarditis and Monogenic Autoinflammatory Diseases at a National Referral Center. *J Am Heart Assoc*. 2022 Jun 7;11(11):e024931. JAHA
 52. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet JP, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021 Jan 1;42(1):17-96
 53. PellicciaA, SolbergEE,PapadakisM,AdamiPE,BiffiA,Caselli S, LaGercheA, Niebauer J, Pressler A, SchmiedCM, Serratos L, HalleM, VanBuuren F, BorjessonM, Carre` F, Panhuyzen-GoedkoopNM,HeidbuchelH,Olivotto I, CorradoD, SinagraG, SharmaS.Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J* 2018;40:19 33
 54. Picco P, Brisca G, Traverso F, Loy A, Gattorno M, Martini A. Successful treatment of idiopathic recurrent pericarditis in children with interleukin-1beta receptor antagonist (anakinra): an unrecognized autoinflammatory disease? *Arthritis Rheum*. 2009;60:264-8.
 55. Pillay J, Gaudet L, Wingert A, Bialy L, Mackie AS, Paterson DI, et al. Incidence, risk factors, natural history, and hypothesised mechanisms of myocarditis and pericarditis following covid-19 vaccination: living evidence syntheses and review. *BMJ*. 2022;378:e069445.
 56. Roubille F, Tournoux F, Roubille C, Merlet N, Davy JM, Rhéaumea E, Busseuil D, Jean-Claude Tardif JC. Management of pericarditis and myocarditis: Could heart-rate-reducing drugs hold a promise? *Archives of Cardiovascular Disease* (2013) 106, 672-679
 57. Salem JE, Manouchehri A, Moey M, Lebrun-Vignes B, Bastarache L, Pariente A, Gobert A, Spano JP, Balko JM, Bonaca MP, Roden DM, Johnson DB, Moslehi JJ. Cardiovascular toxicities associated with immune checkpoint inhibitors: an observational, retrospective, pharmacovigilance study. *Lancet Oncol*. 2018 Dec;19(12):1579-1589. doi: 10.1016/S1470-2045(18)30608-9. Epub 2018 Nov 12. PMID: 30442497; PMCID: PMC6287923.
 58. Schulz-Menger J, Collini V, Gröschel J, Adler Y, Brucato A, Christian V, Ferreira VM, Gandjbakhch E, Heidecker B, Kerneis M, Klein AL, Klingel K, Lazaros G, Lorusso R, Nesukay EG, Rahimi K, Ristić AD, Rucinski M, Sade LE, Schaubroeck H, Semb AG, Sinagra G, Thune JJ, Imazio M; ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of myocarditis and

- pericarditis. *Eur Heart J*. 2025 Aug 29;ehaf192. doi: 10.1093/eurheartj/ehaf192. Epub ahead of print. PMID: 40878297.
59. Schulz-Menger J, Collini V, Gröschel J, Adler Y, Brucato A, Christian V, Ferreira VM, Gandjbakhch E, Heidecker B, Kerneis M, Klein AL, Klingel K, Lazaros G, Lorusso R, Nesukay EG, Rahimi K, Ristić AD, Rucinski M, Sade LE, Schaubroeck H, Semb AG, Sinagra G, Thune JJ, Imazio M; ESC Scientific Document Group. 2025 ESC Guidelines for the management of myocarditis and pericarditis. *Eur Heart J*. 2025 Aug 29;ehaf192. doi: 10.1093/eurheartj/ehaf192. Epub ahead of print. PMID: 40878297.
 60. Serati L, Mardigyan V, Dominioni CC, Agozzino F, Bizzi E, Trotta L, Nivuori M, Maestroni S, Negro E, Imazio M, Brucato A. Pericardial Diseases in Pregnancy. *Can J Cardiol*. 2023 Aug;39(8):1067-1077. doi: 10.1016/j.cjca.2023.04.010. Epub 2023 Apr 20. PMID: 37086835.
 61. Shah NP, Verma BR, Ala CK, Khayata M, Phelan D, Imazio M, Klein AL. Exercise Is Good for the Heart But Not for the Inflamed Pericardium? *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019 Sep;12(9):1880-1881.
 62. Shahid R, Jin J, Hope K, Tunuguntla H, Amdani S. Pediatric Pericarditis: Update. *Curr Cardiol Rep*. 2023 Mar;25(3):157-170.
 63. Shinar Y, Ceccherini I, Rowczenio D, Aksentjevich I, Arostegui J, Ben-Chétrit E, Boursier G, Gattorno M, Hayrapetyan H, Ida H, Kanazawa N, Lachmann HJ, Mensa-Vilaro A, Nishikomori R, Oberkanins C, Obici L, Ohara O, Ozen S, Sarkisian T, Sheils K, Wolstenholme N, Zonneveld-Huijssoon E, van Gijn ME, Touitou I. ISSAID/EMQN Best Practice Guidelines for the Genetic Diagnosis of Monogenic Autoinflammatory Diseases in the Next-Generation Sequencing Era. *Clin Chem*. 2020 Apr 1;66(4):525-536. doi: 10.1093/clinchem/hvaa024. PMID: 32176780.
 64. Signa S, D'Alessandro M, Consolini R, Miniaci A, Bustaffa M et al. Failure of anti Interleukin-1 β monoclonal antibody in the treatment of recurrent pericarditis in two children *Pediatric Rheumatology* (2020) 18:51 <https://doi.org/10.1186/s12969-020-00438-5>
 65. Soler-Soler J, Sagristà-Sauleda J, Permanyer-Miralda G. Relapsing pericarditis. *Heart* 2004; 90:1364.
 66. Tombetti E, Giani T, Brucato A, Cimaz R. Recurrent Pericarditis in Children and Adolescents. *Front Pediatr*. 2019 Oct 18;7:419. doi: 10.3389/fped.2019.00419. eCollection 2019. PMID: 31681717
 67. Tsang TS, Enriquez-Sarano M, Freeman WK, Barnes ME, Sinak LJ, Gersh BJ, Bailey KR, Seward JB. Consecutive 1127 therapeutic echocardiographically guided pericardiocenteses: clinical profile, practice patterns, and outcomes spanning 21 years. *Mayo Clin Proc*. 2002 May;77(5):429-36. doi: 10.4065/77.5.429. PMID: 12004992.
 68. Vianello F, Cinetto F, Cavarro M, Battisti A, Castelli M, Imbergamo S, et al. Azathioprine in isolated recurrent pericarditis: A single centre experience. *Int J Cardiol*; 2011;147(3):477–8.
 69. Yoshida S, Takeuchi T, Sawaki H, Imai T, Makino S, Hanafusa T. Successful treatment with tocilizumab of pericarditis associated with rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol*. 2014 Jul;24(4):677-80. doi: 10.3109/14397595.2013.874733. Epub 2014 Feb 11. PMID: 24517555.