

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Péricardites Récidivantes

Novembre 2025

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)

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Diagnostic et évaluation initiale	3
2. Causes à évoquer.....	3
3. Suivi au long cours	4
4. Traitements usuels et rôle du médecin traitant.....	4
5. Traitements de recours (hors AMM)	4
6. Rôle dans l'éducation et l'accompagnement	4
7. Cas particuliers	5
8. En cas de récidive	5
9. Réseaux de soins et centres de référence/compétence.....	5
10. Conclusion.....	6
11. Informations utiles	6

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.

1. 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.

2. 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 récidives 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 récidives 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).

3. Suivi au long cours

La gestion à long terme repose sur la prévention des récidives, 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.

4. Traitements usuels et rôle du médecin traitant

Colchicine : traitement de fond de référence pour prévenir les récidives. 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 connectivité (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) ...

5. 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 immunosupresseur.

6. 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 récidive 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.

7. 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.

8. En cas de récidive

Le médecin traitant doit savoir **reconnaître une récidive** (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...).

9. 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.

10. 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 récidive et adresser sans attendre le patient pour une prise en charge la plus précoce possible,
- distinguer une récidive 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.

11. Informations utiles

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.eurodis.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