

AGENESIE PARTIELLE DU PÉRICARDE : à propos d'un cas

BOUDINE L, BOUKABACHE L, KOUTCHOUKALI RM, BENSALEM H,
YABKA A, YEBDRI M.

Laboratoire d'Anatomie Générale, CHU Mustapha, Faculté de Médecine
d'Alger.

E-mail: boudineo@yahoo.fr

RÉSUMÉ :

L'agénésie partielle du péricarde est une affection congénitale rare (1/10 000 cas), située le plus souvent à gauche. Nous rapportons ici le cas d'une agénésie partielle du péricarde asymptomatique, révélée dans le cadre d'une admission d'urgence pour la prise en charge d'un syndrome coronaire aigu. Devant des arguments paracliniques et les antécédents familiaux du patient, le diagnostic de l'agénésie du péricarde a été suspecté, le scanner cardiaque a permis de le confirmer.

Mots clés : Agénésie partielle du péricarde, Embryologie, Scanner cardiaque.

ABSTRACT : PARTIAL PERICARDIAL AGENESIS : about a case.

Partial agenesis of the pericardium is a rare congenital affection (1/10,000 cases), most often located on the left. We report here the case of partial agenesis of the asymptomatic pericardium, revealed in the context of an emergency admission for the care of an acute coronary syndrome. In front of paraclinical arguments and the family history of the patient, the diagnosis of agenesis of the pericardium was suspected, the cardiac scanner confirmed it.

Key words: Partial agenesis of the pericardium, embryology, cardiac scanner

INTRODUCTION

L'agénésie partielle du péricarde est une variation anatomique rare liée à l'involution précoce du canal de Cuvier gauche expliquant ainsi la possibilité de fermeture incomplète du septum pleuropéricardique gauche vers le haut, et dont le développement est lié à l'évolution des veines affluentes des cornes du sinus veineux [1]. C'est à gauche, et surtout en haut, en regard de l'auricule gauche, que les aplasies péricardiques partielles sont les plus fréquentes.

Le péricarde est un sac séro-fibreux entourant le cœur et l'origine de ses gros vaisseaux.

Constitué de deux feuillets : le péricarde fibreux fait d'un tissu conjonctif et joue un rôle protecteur du cœur des infections et des inflammations. Le péricarde séreux, plus fin, est formé par deux lames, pariétale et viscérale. Les deux lames du péricarde séreux délimitent la cavité péricardique qui renferme un film liquidien, facilitant les mouvements du cœur. Cependant, l'absence partielle de ce sac protégeant le cœur, représente une menace hémodynamique importante sur la fonction circulatoire à laquelle il faut penser devant toute urgence cardiaque.

L'objectif de notre travail est de préciser l'importance de cette structure du cœur, qui joue un rôle primordial dans la fonction cardiaque, et dont l'absence peut présenter un risque hémodynamique majeur.

OBSERVATION

Un homme âgé de 64 ans, était admis dans le cadre de l'urgence pour douleur thoracique de type angineuse. Le patient sans antécédent personnel particulier, notait l'apparition d'une douleur rétrosternale brutale. L'examen clinique objectivait un patient angoissé, l'auscultation cardiaque montrait un frottement péricardique.

L'examen électrocardiographique objectivait un syndrome coronaire aigu ST + en latéro-basal, une anomalie de l'orientation de l'axe cardiaque avec une positivité en AVR (figure 1).

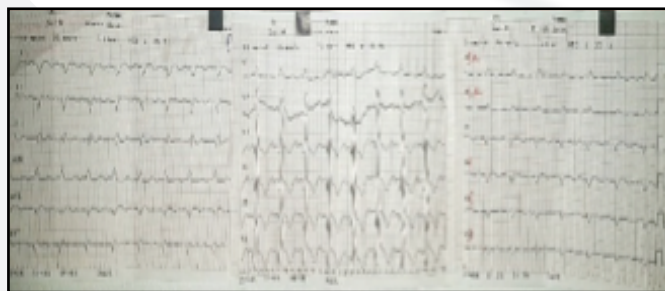


Figure 1. Tracé électrocardiographique.

La coronarographie faite dans le cadre de l'urgence retrouvait une sténose serrée de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) moyenne et une sténose critique de l'artère atrioventriculaire (circonflexe) (CX) (figure 2) qui étaient traitées par stent actif.

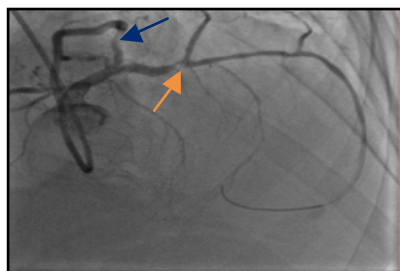


Figure 2. Coronarographie.

La radiographie du thorax quant à elle, mettait en évidence une lévoposition du cœur déterminée par une saillie de l'arc moyen gauche déviation postérieure de la pointe du cœur (figure 3).

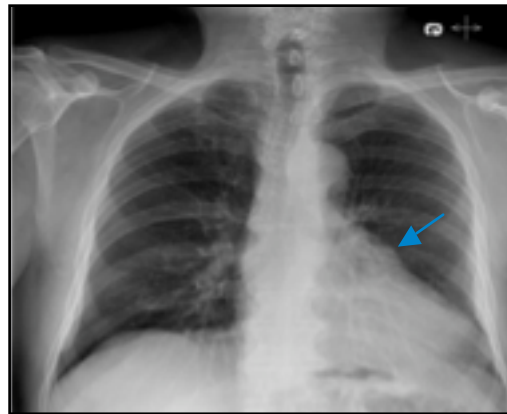


Figure 3. Radiographie du thorax.

L'échocardiographie retrouvait un cœur désaxé à gauche. Devant ces arguments paracliniques et les antécédents personnels du patient, le diagnostic de l'agénésie du péricarde a été suspecté, le scanner cardiaque a permis de le confirmer par la mise en évidence de la discontinuité du péricarde et d'une interposition du parenchyme pulmonaire entre l'aorte et l'artère pulmonaire (figure 4).

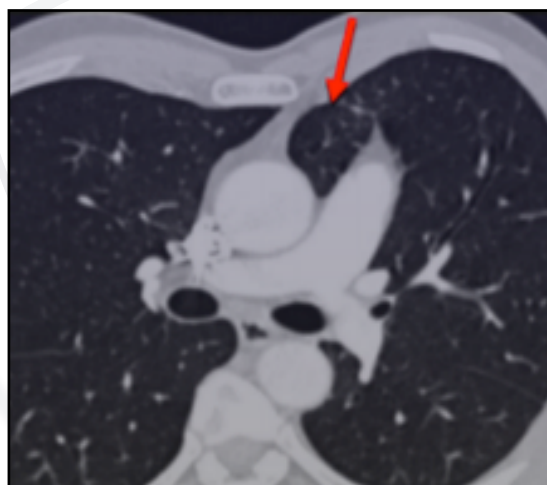


Figure 4. Scanner cardiaque.

DISCUSSION

L'agénésie du péricarde est considérée comme une affection congénitale rare dont l'étiologie est embryonnaire par l'involution précoce du canal de Cuvier gauche [2], s'expliquant par la fermeture incomplète du septum pleuropéricardique gauche vers le haut [3]. L'agénésie du péricarde est plus fréquemment observée chez les hommes et dont l'origine peut être familiale (le cas de notre patient). Une cardiopathie congénitale associée est retrouvée dans 30% des cas (communication interatriale), canal artériel persistant, tétralogie de Fallot, kystes broncho géniques [4]. L'agénésie gauche est la plus fréquente (70% des cas). Elle peut être totalement asymptomatique jusqu'à un âge avancé ; mais un certain nombre de malades se plaignent de douleurs thoraciques, de palpitations, de dyspnée, voire de syncopes (incarcération des structures vasculaires à travers le défaut : auricule gauche) [5,6,7]. L'évolution est souvent bénigne. De rares cas de mort subite, d'embolies artérielles et de

compression coronaire extrinsèque ont été décrits. Les infarctus du myocarde de ces patients se compliquent le plus souvent d'une insuffisance mitrale ou d'une communication interventriculaire. Des épisodes douloureux avec épanchement pleural et syndrome électrique de péricardite aiguë sont décrits dans les brèches péricardiques gauches [8].

L'électrocardiogramme révèle souvent une déviation axiale droite de QRS et le déplacement à gauche de la zone de transition des complexes précordiaux sans hypertrophie ventriculaire droite. L'échocardiographie doppler élimine l'existence d'une cardiopathie et d'une hypertension artérielle pulmonaire [7].

L'imagerie par résonance magnétique ainsi que le scanner cardiaque sont les techniques non invasives les plus performantes pour analyser l'extension du défaut et établir un diagnostic différentiel.

CONCLUSION

L'absence partielle de péricarde a longtemps été considérée comme une affection bénigne sans conséquence pathologique. Schématiquement, cela reste vrai. Toutefois, il a été démontré que l'agénésie du péricarde fragilise le cœur, et qu'un infarctus du myocarde pouvait se compliquer d'une insuffisance mitrale ou de communication interventriculaire en l'absence de péricarde.

DATE D'ENVOI : 07/07/2021.

DATE D'ACCEPTATION : 30/10/2021.

DATE DE PUBLICATION : 24/03/2022.

RÉFÉRENCES

1. **Rabineau D.** Précis d'embryologie humaine, Edition Marketing, Paris. 1989; 60-71.
2. **Anderson RH, Brown NA, Webb S.** Development and structure of the atrial septum. Heart. 2002; 88: 104-10.
3. **Rubio Alcaide A, Hererriplateo C, Sanchez Calle JM et al.** The imaging diagnosis of pericardial agenesis. Rev Esp Cardiol. 1999; 52(3): 211-4.
4. **Lindseya JB, Hillis LD.** Atrial septal defect in adults [archive]. Lancet. 2007; 369: 1244-1246.
5. **Ellis K, Leeds NE, Himmelstein A.** Congenital deficiencies in the parietal pericardium; a review with 2 new cases including successful diagnosis by plain roentgenography. Am J Roentgenol. 1959; 82: 125-32.
6. **Maisch B, Seferović PM, Ristić AD et al.** Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary; The Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. Eur Heart J. 2004; 25(7): 587-610.
7. **Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, and Mc Goon DC.** Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 55: 299-308.
8. **Abbas A, et al.** Congenital absence of the pericardium: case presentation and review of literature. International Journal of Cardiology. 2005; 98: 21-25.