



ROYAUME DU MAROC
Université Mohammed V - Rabat
Faculté de Médecine et de Pharmacie
RABAT



Année 2021

N° : MS1242021

Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité

*en : **Cardiologie***

Intitulé

**PROFILS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES
ET THERAPEUTIQUES DE LA MALADIE D'EBSTEIN
AU SERVICE DE CARDIOLOGIE « B » DU CHU IBN SINA :
A PROPOS DE 6 CAS**

Présenté par :

Docteur Ibrahim Mohamed LIBAN

Sous la direction du :

Professeur Ibtissam FELLAT



Dédicaces et Remerciements



A Allah, exalté soit il

Mon premier cri, mon appel naissant, mes balbutiements, mes invocations en bourgeon sont pour Toi. Mon existence, mon humanité, ma faiblesse, ma peur, ma tristesse, et ma joie. Tous me mènent vers Toi. O Allah, tu étais avec moi lorsque j'étais dans le ventre obscur de ma mère. Tu étais avec moi durant mon enfance et quand je rêvais... Tu étais complice de tous les détails de ma vie. Tu m'épaulais lors de mes échecs, et tu assurais mon bonheur à chacun de mes succès.

En ta compagnie, j'ai dépassé toutes les difficultés. Tu es présent, depuis ma naissance jusqu'à ma mort. O seigneur, fais que chacune de mes respirations te servent et que je me soumette mieux à Toi pour assurer notre proximité. Permetts moi que chaque matin, je m'éveille en t'évoquant. Donne-moi la force nécessaire pour ne pas trébucher au cours de ma progression vers Toi et fait qu'il y ait entre Toi et moi un lien profond rempli d'amour. O seigneur, Tu es le grandiose, par Ta grandeur sublime et infinie. Quant à moi, je ne suis qu'un grain de poussière dans Ton immense univers. Accompagne-moi alors au cours de mon voyage ici-bas.

Au Prophète Muhammad (Paix et salut sur Lui)

Un modèle parfait débordant de clémence et d'amour. Te suivre, mon salut, t'aimer plus, mon objectif de tous les instants, Te rencontrer et m'abreuver de ton fleuve, mon principal souhait.

A la mémoire de mon Père, le Docteur IBRAHIM :

Ce travail te rend hommage. Tu es la source de ma vocation. Tu es mon modèle. Tu étais un homme dont la compétence, l'humanité et la disponibilité ont fait l'unanimité de ses pairs et de ses patients. Grand pneumologue connu de toute la République, j'aurais aimé que tu voies que ton fils y est arrivé mais le destin en a décidé autrement. Les valeurs que tu nous as inculqué resteront à jamais gravé dans ma mémoire. J'écris ces mots à ton honneur pour tout ce que tu as fait en espérant suivre tes traces dans tous les domaines. Il y'a une douzaine d'années, nous étions tous réunis, avec ceux que tu as aimé, que tu as chéri et protégé. Sur mon visage on apercevait une goutte qu'on appelle une larme. Autour de moi il n'y avait plus de paysage, mais de la tristesse. Pour toi je combattrai, je résisterai parce que tu as été un parent exemplaire. Tu as été comme une fleur. Tu as embelli ma vie, puis tu as disparu. Tu veilleras sur moi là-haut. Pour moi le ciel sera toujours bleu, pour que tu puisses réapparaître dans mes mémoires jour après jour. Je t'aimerai toujours gravé au fond de moi, dans un endroit qu'on appelle le coeur. Ta chaleur restera éternelle. Je ne te remercierai assez pour tout ce que tu as fait pour moi. J'espère te retrouver au paradis éternellement. Je t'aime Papa.

A ma douce mère, IBADO AHMED AWALEH:

Quoique je dise et fasse, je ne te rembourserai jamais pour ce que tu m'as donné maman. Adorable, précieuse, symbole de sacrifice et de patience, tu as été un exemple d'abnégation et d'amour pour moi chère mère. Ta bonté, ta générosité, ta tendresse sont sans limite maman. Je me rappelle Ô combien mon coeur se déchirait à chacun de nos adieux, j'espère te retrouver et rester à tes côtés le plus longtemps possible Maman. Qu'Allah t'accorde une santé de fer, une foi inébranlable et une longue vie couronnée par une bonne vieillesse. Ces mots qui suivront ne pourront jamais assez représenter ma gratitude et mon amour.

Maman, chaque soir je puise ma force dans ton regard. Pour moi tu es la fleur du pouvoir: une femme modèle car malgré la souffrance, tu t'es battu pour tes enfants. Tes mots, tes conseils pleins d'enseignement me guideront toute la vie. Pour tout ce que tu as vécu je te respecte. Je ne sais même pas comment te remercier pour tout le bien que tu nous fais. Je t'aime Maman

A mes grands-parents :

*Abdi Omar Liban, Ahmed Awaleh Nour, Choukri Djama Ali, Amina
Gouled Farah.*

*Vous m'avez soutenu depuis mon enfance et ce soutien s'est accentué à la
mort de mon père. Vos prières m'ont toujours accompagné dans ce pays
étranger plein d'hospitalité. Veuillez trouver ici, mon immense
reconnaissance. Je promets de vous être fidèle et de répondre à vos besoins.*

A mes frères et soeurs :

Gouled Ibrahim, Sagal Ibrahim, Ayan Ibrahim.

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et de
tendresse envers vous. Puissent l'amour et la fraternité nous unir à jamais.*

A ma deuxième maman Kadra Djama Ahmed :

*Habo, trouves ici l'expression de ma profonde gratitude. Je ne te remercierai
jamais assez pour ton soutien et ton aide. Ce travail est en parti le tien.*

Merci vraiment.

A celui qui a pris le relais du père, mon tonton Ismael Ahmed Awaleh

Tu es merveilleux. Je te remercie du fond du coeur.

A mes oncles et tantes

*Zena Abdi, Ahmed Abdi, Hassan Aw Djama, Mouhoumed Aw Djama,
Abdillahi Ahmed Awaleh, Moussa Ahmed Awaleh, Ibrahim Ahmed
Awaleh, Gouled Ahmed Awaleh, Mohamed Aw Said Guedi.*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien,
encouragements, et affection. J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de
ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé
et de bonheur.*

A mes cousins et cousines

*Je tiens à travers cette modeste dédicace vous exprimer toute
mon affection et respect. Puisse Dieu, tout puissant
vous procurer santé, jouissance et longue vie.*

A mon cousin Farhan Abdi Omar

*Tu es un homme au grand coeur. Merci pour tout frère
Une pensée particulière à ma soeur Hawa Abdi Omar décédée.
Que ton âme repose en paix.*

A mon oncle Ahmed Osman et ma tante Dhalad Abdoulaziz

*Vous avez un coeur énorme. Je suis touché
par votre soutien. Je vous remercie infiniment*

Au Docteur David Alain

*Vous avez pris le relais de la prise en charge médicale de la famille après le
décès de mon père. Vous êtes mon parrain. Veuillez trouver ici l'expression
de ma profonde gratitude.*

À mes amis

À tous mes collègues et frères d'armes

À tous mes enseignants depuis l'école primaire jusqu'à l'Université.

À tous mes amis d'enfance au primaire et au Lycée

Français Joseph Kessel.

À tous mes patients(es) pour leurs prières

À tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

*À tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens
et diminuer leurs souffrances.*

À toute la Communauté Djiboutienne présente au Maroc.

*À tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis
involontairement de citer.*

A notre maitre et directeur de mémoire
Mme Le PROFESSEUR IBTISSAM FELLAT

Malgré l'importance des tâches qui vous incombe dans votre profession, vous avez su faire preuve de disponibilité à notre égard. Vous avez mené ce travail à bout d'une main de maître. Vous nous avez soutenu, encouragé et conseillé. Votre sérieux, dynamisme et amour du travail, font de vous un maître digne d'admiration. La qualité de vos enseignements tout au long de notre formation nous a fortement marqué. Permettez-nous de vous exprimer toute la fierté que nous éprouvons d'être votre élève. Votre humanisme, générosité et modestie, suscitent l'estime de tous. Veuillez nous permettre, cher maître, de vous témoigner notre immense respect et reconnaissance.

Introduction	1
Matériel et Méthodes	4
Résultats	10
Discussion	16
Conclusion	16
Résumé.....	16
Bibliographie.....	16

LISTE DES FIGURES :

Figure 1: Représentation graphique de la maladie d’Ebstein en fonction des antécédents d’hospitalisation pour insuffisance cardiaque.	12
Figure 2: Représentation graphique de la maladie d’Ebstein en fonction des signes fonctionnels	13
Figure 3: Représentation graphique de la maladie d’Ebstein en fonction de la classification échographique de Carpentier.....	15



Introduction



La maladie d'Ebstein est une pathologie cardiaque congénitale rare (1) de la valve tricuspide et représente moins de 1% des anomalies cardiaques congénitales (2). Elle se caractérise par le fait de se manifester chez l'enfant et chez l'adulte. La sexe ratio est de 1 (3). Cette malformation se caractérise par une implantation anormale d'un ou deux feuillets de la valve tricuspide. Il s'agit le plus souvent d'une malposition des feuillets septal et/ou postérieur alors que le feuillet antérieur n'est pas atteint par cette malposition. Il en découle un déplacement de l'orifice fonctionnel de la valve vers l'apex ou la chambre de chasse du ventricule droit avec atrialisation du ventricule droit et réduction de la taille du ventricule(2), empêchant le bon fonctionnement valvulaire (4). L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic même dans les formes mineures. Une régurgitation tricuspide variable est retrouvée dans la majorité des cas alors que de rares cas de sténose tricuspide ont été décrit (2). Des formes familiales sont exceptionnellement rapportées mais aucune composante génétique n'a réellement pu être mise en évidence. La maladie d'Ebstein peut rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif par atteinte chromosomique. Elle a été généralement observée au cours de des malformations chez les enfants due à la rubéole par la prise de lithium par la mère au cours de la grossesse (5).

L'évolution défavorable de cette maladie dépend surtout des troubles du rythme et l'insuffisance cardiaque. Les différents traitements posent tout de même des problèmes malgré les progrès en chirurgie de la valve tricuspide et en radiofréquence des arythmies. La réparation chirurgicale reste difficile et est grevée d'une mortalité assez importante.

L'objectif de ce travail est d'exposer les différents profils épidémiologiques de la maladie d'Ebstein, d'en décrire les aspects cliniques et électriques, et d'en déterminer les éléments de prise en charge thérapeutique.



Matériel et Méthodes



Il s'agit d'un travail rétrospectif relatif aux patients atteints d'une maladie d'Ebstein, quelque soit le sexe et l'âge et le sexe sur une période s'étalant de 2010 à 2021 au service de Cardiologie B du CHU Ibn Sina de Rabat.

Tous ces malades sont recueillis à partir des dossiers d'hospitalisation, des registres de consultations ainsi que des registres d'échocardiographie. Un examen clinique complet, un électrocardiogramme, une radiographie thoracique et une échocardiographie-doppler ont été réalisés chez tous nos patients.

Nous avons retenu 6 cas et nous avons utilisé une fiche d'exploitation pour la collecte des renseignements propres à chaque patient :

FICHE D'EXPLOITATION :

Identité :-Nom et prénom.....

Age :.....

Age au moment du diagnostic :

Sexe : M F

Origine géographique :

Ordre dans la fratrie :

Antécédents :

***Familiaux** :

-consanguinité parentale :.....

-cas similaires dans la famille :.....

***Personnels** :

-Infections maternelles durant la grossesse :.....

- Prise de toxiques durant la grossesse :

- Age maternelle au cours de la grossesse :

- AVB : Césarienne :

-Détresse respiratoire en période néonatale :

- Syndrome malformatif :

Critères d'évolutivité de la maladie :

-Signes fonctionnels :

- Asymptomatique

- Palpitations

- Tachycardie

- Syncope

- Malaise

- Anxiété

- Douleur thoracique

- Complications :

- ❖ Hémiparésie ou hémiplégie

- ❖ Augmentation du volume de l'abdomen

- ❖ Augmentation du volume des membres inférieurs

- Nombre d'hospitalisations pour insuffisance cardiaque droite :

-Signes physiques :

- Souffle systolique d'IT

- Roulement diastolique

- Eclat de B2 pulmonaire

- Signes d'insuffisance cardiaque droite

-Anomalies ECG :

- Rythme sinusal
- Déviation axiale droite
- Bloc de branche droit
- Hypertrophie auriculaire droite
- PR court
- QRS fragmentés
- Radiographie thoracique :
 - Cardiomégalie
 - Pointe du cœur
 - Anomalies parenchymateuses pulmonaires
- Echocardiographie:
 - Type d'Ebstein selon Carpentier :
 - Type A :
 - Type B :
 - Type C :
 - Type D :
 - Bilan lésionnel :
 - Anomalie de la valve antérieure :
 - Anomalie de la valve postérieure :
 - Anomalie de la valve septale :

- Anomalie des trois valves :
- Taille de la chambre atrialisée :
- Dilatation oreillette droite :
- Septum interatrial :
- Anomalies associées :

Traitement médical :

Antiarythmique:.....	établoquants :.....
Anticoagulants :	Diurétiques.....

Traitement chirurgical :

.....



Résultats



A. Répartition selon le sexe :

Tous les dossiers comportaient le sexe des patients. Nous avons retrouvé 1 patient de sexe masculin et 5 de sexe féminin, soit un sexe ratio de 0,2.

B. Age

L'âge moyen était de 37,5 ans avec des extrêmes allant de 20 ans à 68 ans. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 28,8 ans avec des extrêmes allant de 9 à 68 ans.

C. Notion de Consanguinité

La notion de consanguinité était rare dans notre série. 1 malade était issu d'un mariage consanguin soit 16,7% de nos cas.

D. Origine géographique

L'origine géographique était précisée sur 4 dossiers soit 66,7% des cas. Parmi ces patients, la moitié était originaire de la région de Rabat.

E. Antécédents

1 patient avait un antécédent de mort subite d'étiologie inconnue chez sa mère.

Nous avons retrouvé une notion de cyanose néonatale chez un patient. Un autre patient a rapporté une notion d'hospitalisation pour une tachycardie supraventriculaire.

F. Antécédents d'hospitalisation pour insuffisance cardiaque

3 patients ont été hospitalisés pour poussées itératives d'insuffisance cardiaque soit 50% des cas. Ces hospitalisations étaient en rapport avec l'évolution naturelle de la maladie.

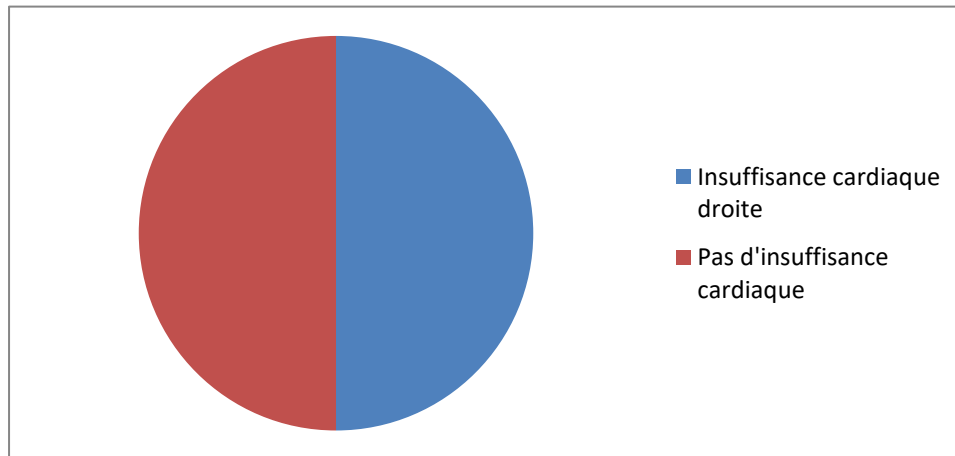


Figure 1: Représentation graphique de la maladie d'Ebstein en fonction des antécédents d'hospitalisation pour insuffisance cardiaque.

G. Signes fonctionnels

La majorité de nos patients présentait des signes fonctionnels le plus souvent associés.

Les palpitations étaient les symptômes les plus fréquemment retrouvés (66,7%), suivie des douleurs thoraciques atypiques, de la dyspnée(33,3%). La syncope d'effort était retrouvée chez un seul patient soit 16,7% des cas.

Nous avons relevé une hémiparésie en rapport avec un accident vasculaire cérébral ischémique chez un patient.

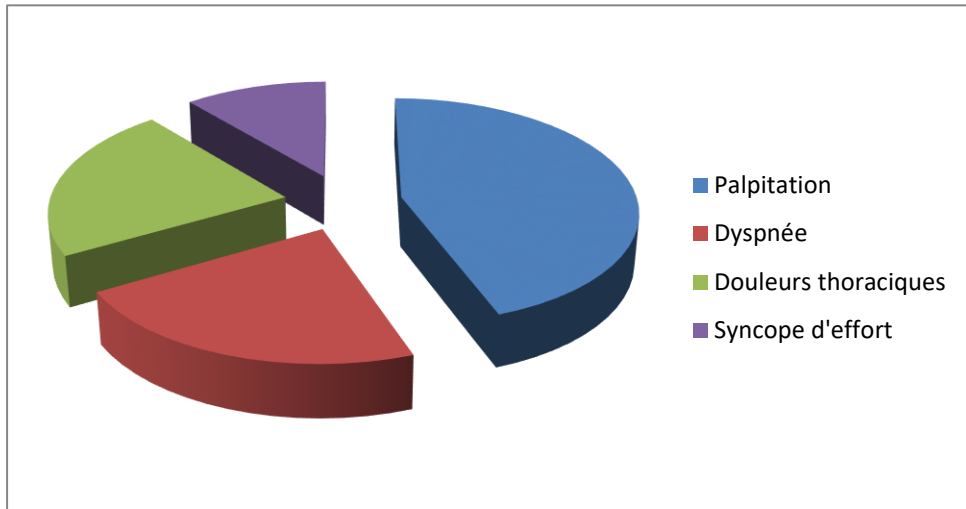


Figure 2: Représentation graphique de la maladie d'Ebstein en fonction des signes fonctionnels

H. Signes physiques

L'auscultation cardiaque avait objectivé un souffle systolique d'insuffisance tricuspide chez tous les patients, un souffle d'insuffisance pulmonaire et des signes d'insuffisance cardiaque chez un patient. Un éclat de B2 pulmonaire est retrouvé chez un patient. Nous n'avons pas retrouvé de roulement diastolique chez les patients de notre série.

I. Electrocardiogramme

Le rythme cardiaque était sinusal chez la majorité de nos patients soit 83,3% des cas. L'axe du QRS était dévié à droite chez 2 patients de notre série soit 33,3% des cas. Une hypertrophie auriculaire droite était retrouvé chez 3 patients soit 50% des cas. Des QRS fragmentés étaient retrouvés chez 2 malades soit 33,3% des cas.

83,3% de nos malades de nos patients avaient un PR normal. Un seul patient avait un PR court mesuré à 100ms. Une fibrillation auriculaire a été

enregistrée chez 2 patients (33,3%). Un bloc de branche droit a été noté chez 3 patients (50%). Dans notre série, un seul patient porteur d'une maladie d'Ebstein compliquée d'accident vasculaire cérébral présentait une préexcitation ventriculaire (16,7 %).

J. Radiographie thoracique

Une radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients. Nous avons retrouvé une cardiomégalie importante avec une pointe sus-diaphragmatique chez 2 patients soit 33% des cas. Aucune anomalie du parenchyme pulmonaire n'a été constatée chez les patients de notre étude.

K. Echocardiographie

Presque tous nos patients ont eu une échocardiographie cardiaque doppler non seulement à but diagnostique concernant la maladie d'Ebstein mais aussi pour juger de la sévérité, de déceler les lésions associées. 83,3% de nos malades ont bénéficié d'une échocardiographie. Nous n'avons pas retrouvé les données échocardiographiques dans le dossier chez un malade. Parmi les 5 patients qui avaient les données échographiques complètes, l'anomalie d'Ebstein était de type A chez 2 patients (40% des cas), de type B chez 2 patients (40% des cas) et de type C chez 1 patient (20% des cas). La chambre atrialisée était dilatée dans la majorité des cas, soit 60% des cas.

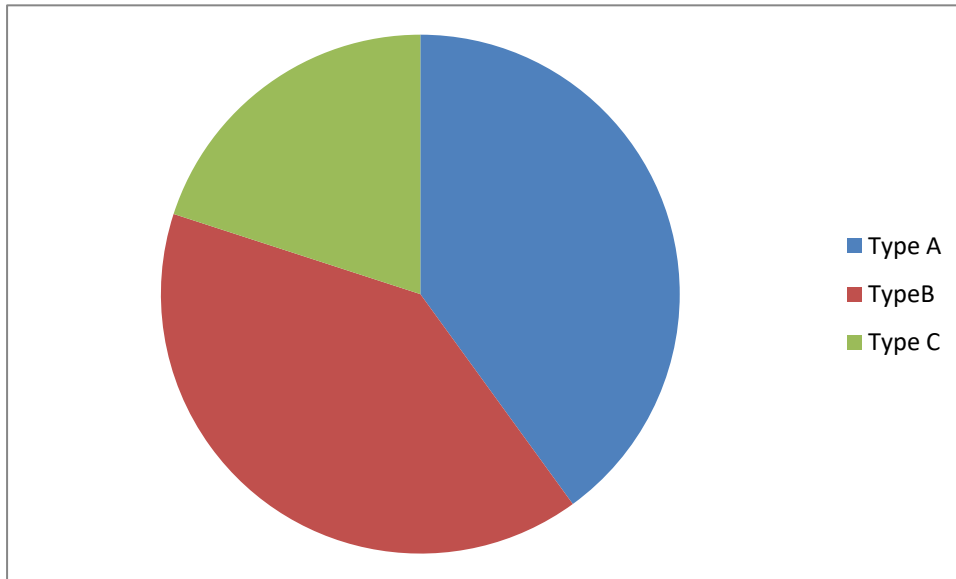


Figure 3: Représentation graphique de la maladie d'Ebstein en fonction de la classification échocardiographique de Carpentier.

Une communication interauriculaire était également associée chez 5 patients soit 60% des cas.

L. Traitement

La majorité des malades était mis sous traitement médical. Ces traitement étaient dominés par les betabloquants, les antiarythmiques, ainsi que les anticoagulants. 2 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical : une annuloplastie tricuspide et l'autre d'une annuloplastie tricuspide associée à une fermeture de communication interauriculaire.

La patiente avec un faisceau de Kent postéro septal droit a bénéficié d'une ablation par radiofréquence avec cartographie avec succès L'évolution a été marquée par la récurrence de la fibrillation atriale non preexcitée ayant nécessité deux épisodes de cardioversion et un traitement médical par amiodarone.



Discussion



La maladie d'Ebstein est une pathologie cardiaque congénitale de la valve tricuspide qui représente moins de 1% des cardiopathies congénitales (1,2).

A. Signes fonctionnels:

Les signes fonctionnels varient dans notre série de cas. Les palpitations étaient les symptômes les plus fréquemment retrouvées (66,7%), suivie des douleurs thoraciques atypiques (33,3%), de la dyspnée (33,3%), de la syncope d'effort (16,7%). Ces éléments rejoignent les données de la littérature (5).

B. Examen physique

L'auscultation cardiaque avait objectivé un souffle systolique chez tous nos patients. La littérature retrouve un souffle systolique d'insuffisance tricuspide d'intensité variable (4).

C. Electrocardiogramme :

Une hypertrophie auriculaire était retrouvée dans la moitié des cas de notre série. Ceci rejoint les données de la littérature avec Perez-Riera qui retrouvait ce pourcentage (6).

L'enregistrement d'une grande onde P et d'un bloc de branche droit atypique est très suggestive de la maladie d'Ebstein (6). La présence d'un PR court signe la présence d'une pré-excitation ventriculaire. L'espace PR long est retrouvé dans 20%42% des patients présentent un bloc auriculo-ventriculaire de bas degré (7). Un seul patient avait un PR court en rapport avec une préexcitation dans notre étude. Aucun malade ne présentait un bloc auriculo-ventriculaire.

Un QRS polyphasique rend l'axe difficile à déterminer (6). Un axe dévié à droite était présent chez 2 patients soit 33,3%.

Environ 44% des patients de la littérature présentaient un bloc de branche droit (29). Il résulte d'anomalies de la conduction intraventriculaire au travers du ventricule droit atrialisé (8). Le QRS est le plus souvent fragmenté et microvoltés (6). Dans notre série, un bloc de branche droit complet a été noté chez 3 patients (50%).

Si on ne retrouve pas de préexcitation, un bloc de branche droit, le plus souvent complet, est fréquent (6,9).

Un étude a objectivé que lors des explorations electrophysiologiques réalisées en rythme sinusal, 21 patients présentant une maladie d'Ebstein présentaient des fragmentations du QRS avant une ablation. Ces anomalies sont retrouvées vers la zone de l'anneau tricuspide. La dépolarisation devient ainsi normale lorsque l'on s'éloigne du ventricule droit atrialisé postérieur (10).

Une fragmentation des QRS était retrouvé chez 29% des patients dans une autre série (11).

Devant cette physiopathologie mal connue, une activation du ventricule droit non homogène du fait de la fibrose myocardique en serait à l'origine. L'activation retardée du ventricule droit atrialisé entrainerait l'allongement de la partie descendante du complexe QRS(12).

De même, la presence de potentiels tardifs positifs (de morphologie atypique), chez les patients présentant une maladie d'Ebstein ont été décrit par Tede et al. (13). Chez ces patients, l'étude anatomopathologique du ventricule

droit atrialisé en post-opératoire a permis de prouver la présence de cellules cardiaques à l'intérieur d'une matrice fibreuse(13) .Les QRS fragmentés ont disparu après la cure chirurgicale de la maladie d'Ebstein(14).

Les QRS fragmentés étaient seulement observés chez les patients avec des QRS très larges (34). Les QRS fragmentés étaient retrouvés chez deux patients de notre série (33,3%).

Les voies accessoires se retrouvent dans environ 30% des cas. Elles sont le plus souvent localisées dans la zone de la valve tricuspide anormale (8). Le syndrome de Wolff Parkinson White est plus fréquent dans la maladie d'Ebstein (6). Sa localisation est le plus souvent postéroseptale ou postérolatérale. Le faisceau accessoire le plus incriminé est le faisceau de Kent, mais dans de rares cas, on peut retrouver parfois des faisceaux de Mahaim (15). Il est très important de distinguer le faisceau de Mahaim du faisceau de Kent car ils se caractérisent par une tachycardie réciproque antidromique. L'exploration électrophysiologique permet d'en poser le diagnostic(6,15).

L'élément important qui permet de distinguer les deux faisceaux est la stabilité l'intervalle PR. Les faisceaux de Kent ne possèdent pas la propriété de conduction décrémenteille. Par conséquent l'intervalle PR est stable en rythme sinusal dans le syndrome de Wolff Parkinson White(15,6).

A contrario le faisceau de Mahaim ne possède pas propriété de conduction décrémenteille. Par conséquent l'intervalle PR et la morphologie des QRS ne sont pas stables donc variables (6,15).

Dans cette situation, distinguer un faisceau de Kent d'un faisceau de Mahaim a toute son importance en réalisant un Holter rythmique pour déceler une variation du PR et des QRS affinés. Ces éléments orientent vers un faisceau de Kent(6,15).

Un patient présente un syndrome de Wolff Parkinson White dans notre étude (16,7%). Sa localisation est postéro septale droite. La présence de voies accessoires masquée n'est pas éliminée par l'absence d'aspect de préexcitation sur l'électrocardiogramme de surface.

6% à 30% des patients ayant une maladie d'Ebstein présentent des faisceaux accessoires. Ces derniers peuvent provoquer des tachycardies supraventriculaires ou ventriculaires (6).

D.Les troubles du rythme dans la maladie d'Ebstein :

Ils se caractérisent par leur fréquence élevée (16). Cette fréquence est d'autant plus fréquente dans la maladie d'Ebstein du fait des accès de tachycardie paroxystique. Un syndrome de pré-excitation, presque toujours orthodromiques en est le plus souvent à l'origine (6). Ces arythmies ont pour substrats le désordre architectural et les lésions anatomopathologiques autour de la jonction atrioventriculaire droite et de l'appareil tricuspide. En dépit de la dilatation ventriculaire significative et de la fibrose myocardique, les troubles du rythme ventriculaire ne sont pas très fréquentes dans la maladie d'Ebstein(17). Ces troubles du rythme sont dépistés par l'Holter rythmique. 2 patients (33,3%) de notre étude ont présenté des arythmies. Il s'agit d'une fibrillation atriale dont l'une était en rapport avec une préexcitation ventriculaire.

E. Echographie cardiaque :

L'échocardiographie constitue l'examen-clé tant pour le diagnostic positif que pour l'évaluation de sa sévérité (4).

L'échographie 2D est la plus fiable pour le diagnostic de certitude de la maladie d'Ebstein même dans les formes difficiles à diagnostiquer. Il s'agit également d'un examen incontournable pour la quantification de l'insuffisance tricuspide et ses conséquences sur les cavités (4).

Le déplacement vers l'apex des attaches des feuillets septal et inférieure ainsi que des attaches anormales apicales de l'appareil sous-valvulaire de la valve antéro-supérieure est observé(5).

Les incidences visualisant la fuite tricuspide sont la parasternale petit axe centrée sur l'aorte ainsi que l'incidence apicale des 4 cavités (4).

Ces incidences mettent en évidence ce défaut d'insertion de la valve tricuspide septale qui est anormalement insérée vers la pointe du ventricule droit (4). Elles permettent de préciser la taille des cavités droites. En effet ces cavités droites (atriale et ventriculaire) sont dilatées. Le degré de sévérité est apprécié par la classification de Carpentier et Al. (18).

Les malformations associées sont fréquentes et seront également recherchés par l'échocardiographie (5). Dans la majorité des cas, la maladie d'Ebstein est associée à une communication interauriculaire. Notre série a permis de retrouver, 3 patients porteurs d'une maladie d'Ebstein associée à une communication interauriculaire soit 60% des cas. Nos résultats sont en accord avec la littérature. En effet, de nombreux auteurs ont décrit cette association lésionnelle qui constitue l'association la plus fréquente (50 à 60% des cas). Il est

décrit qu'il s'agit soit d'un foramen ovale perméable soit d'une communication inter auriculaire type ostium secundum (19). Les autres malformations peuvent également s'associer à la maladie d'Ebstein. L'association avec une communication inter ventriculaire, une coarctation de l'aorte, un canal artériel, une sténose valvulaire pulmonaire (5), une tétralogie de Fallot (20) et un tronc artériel commun (5) sont décrit par ordre de fréquence. La valve mitrale peut être anormale, parfois épaissies, sténosante ou fuyante avec aspect de ballonnisation. Dans notre étude, aucune autre anomalie morphologique n'a été retrouvé.

Plusieurs études ont démontré que 10% des patients porteurs de la maladie d'Ebstein ont un syndrome de préexcitation type Wolff Parkinson White (étude de Watson, étude de Laham). Dans une autre série, 14% à 20% des cas étaient porteur d'une préexcitation(21).

Nous avons retrouvé un seul patient porteur de cette association lésionnelle. Ces résultats sont concordants avec les données de Mabo P (21). C'est à peu près le même résultat retrouvé par Ho et al. (1 cas sur 10) (5).

F. Traitement :

Les éléments déterminants pour la mise en route du traitement médicamenteux dans la maladie d'Ebstein sont l'âge du patient, le type de l'arythmie, les symptômes rapportés .Le traitement de première intention est un anti-arythmique. Ces antiarythmiques ne sont pas très efficace surtout en présence de fibrillation auriculaire. Les betabloquants sont plus utilisés en pratique du fait de leur meilleure tolérance. L'amiodarone est réservée aux âges extrêmes de la vie parce qu'elle est mieux tolérée.

Au cours des dernières années, le traitement instrumental a pris une place importante dans la prise en charge des arythmies. En effet, les patients atteints de l'anomalie d'Ebstein ont bénéficié de l'essor rapide des méthodes d'ablation par radiofréquence. Le succès de l'ablation par radiofréquence est meilleur chez les patients porteurs d'une voie accessoire sur cœur sain que sur maladie d'Ebstein (17). Ceci est conforté par la série de Mabo(21) qui a retrouvé 74% de succès chez les patients atteints de maladie d'Ebstein contre 95% sur cœur sain. La présence de voies accessoires multiples, la localisation de voies accessoires autour du ventricule droit atrialisé, la géométrie complexe des voies accessoires et la présence de potentiels ventriculaires complexes, gênant l'interprétation de la cartographie sont les facteurs de risque d'échec de l'ablation.

Cette dernière situation n'a pas été notée chez le patient de notre série ayant bénéficié d'une ablation par radiofréquence d'un faisceau de Kent et qui a récidivé. Il est démontré qu'une exploration électrophysiologique précise ainsi qu'une étude détaillée des dérivations de l'électrocardiogramme(22) déterminent le succès d'une ablation par radiofréquence des voies accessoires multiples. Une autre étude (23) soutient plutôt sur l'importance d'une utilisation délicate de la sonde au niveau de la chambre atrialisée pour échapper aux interférences d'arythmies iatrogènes.

Le traitement chirurgical est la pierre angulaire de la prise en charge thérapeutique. La chirurgie doit être réalisée avant l'aggravation des symptômes devenant réfractaires au traitement médical ainsi qu'avant l'altération de la fonction ventriculaire droite. Il est également démontré que la fibrillation atriale était un facteur d'échec de la chirurgie (24). Certaines équipes ont pu démontrer que la chirurgie permet l'amélioration des symptômes, de la qualité de vie. Elle

réduit également le risque de survenue d'arythmie (24,25). Les techniques chirurgicales les plus utilisées sont l'annuloplastie tricuspide selon la technique de Carpentier et le remplacement valvulaire par prothèse biologique. Il est également recommandé de traiter les malformations associées. Les résultats chirurgicaux des formes non évoluées par annuloplastie tricuspides sont satisfaisants mais ne sont pas dénués de complications. En effet 5 à 10 % des patients meurent en post-opératoire. Le traitement chirurgical a été préconisé chez deux de nos patients qui étaient classés A selon Carpentier dont l'un avait une communication interauriculaire associée. Un patient a bénéficié d'une annuloplastie tricuspide et l'autre d'une annuloplastie tricuspide associée à une fermeture de communication interatriale. Les suites postopératoires immédiates étaient simples. L'évolution a été favorable pour les deux patients avec une amélioration clinique, électrique et échocardiographique. Ces éléments rejoignent les données de la littérature qui confirment les résultats satisfaisants à long terme de la chirurgie dans les formes non évoluées (24,25).



Conclusion



La maladie d'Ebstein est une pathologie cardiaque congénitale rare de la valve tricuspide et représente moins de 1% des anomalies cardiaques congénitales. Elle se caractérise par le fait de se manifester chez l'enfant et chez l'adulte. La sexe ratio est de 1. Cette malformation se caractérise par une implantation anormale d'un ou deux feuillets de la valve tricuspide. Il s'agit le plus souvent d'une malposition des feuillets septal et/ou postérieur alors que le feuillet antérieur n'est pas atteint par cette malposition. Il en découle un déplacement de l'orifice fonctionnel de la valve vers l'apex ou la chambre de chasse du ventricule droit avec atrialisation du ventricule droit et réduction de la taille du ventricule, empêchant le bon fonctionnement valvulaire. L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic même dans les formes mineures. Une regurgitation tricuspide variable est retrouvée dans la majorité des cas alors que de rares cas de sténose tricuspide ont été décrits. Les formes à révélation très précoces (nouveau-né) sont dominées par une altération majeure du ventricule droit. La chirurgie a pour but d'exclure cette partie du cœur en se rapprochant de la physiologie du ventricule unique et on emploie les anastomoses cavopulmonaires partielles ou totales avec fermeture de la valve tricuspide. Les autres formes (enfant et adulte) nécessitent une correction de l'insuffisance tricuspide et parfois une diminution de précharge du ventricule droit. La valve tricuspide est soit remplacée, soit réparée. Les résultats fonctionnels sont bons, le risque opératoire est autour de 5 %, dépendant de la contractilité ventriculaire droite. Le traitement dépend évidemment de la gravité et des éventuelles complications rythmiques, thrombo-emboliques ou de signes d'insuffisance cardiaque. Une fermeture percutanée d'un shunt à l'étage auriculaire ou une correction chirurgicale plus complexe peut être nécessaire (correction d'un shunt à l'étage auriculaire, plastie ou remplacement valvulaire tricuspide). Le traitement des troubles du rythme par radiofréquence est un élément important du pronostic.

Il s'agit d'un travail rétrospectif relatif aux patients atteints d'une maladie d'Ebstein, quelquesoit le sexe et l'âge et le sexe sur une période s'étalant de 2010 à 2021 au service de Cardiologie B du CHU Ibn Sina de Rabat. Tous ces malades sont recueillis à partir des dossiers d'hospitalisation, des registres de consultations ainsi que des registres d'échocardiographie. Un examen clinique complet, un électrocardiogramme, une radiographie thoracique et une échocardiographie-doppler ont été réalisés chez tous nos patients. Il s'agit d'un travail portant sur 6 patients.

Le sex-ratio est de 0,2. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 28,8 ans . Le diagnostic de cette malformation étant basé sur des arguments cliniques, électrocardiographiques puis confirmé par l'échocardiographie qui permet non seulement la certitude du diagnostic mais aussi la précision de sa sévérité et la recherche des malformations associées.

Le traitement médical est purement symptomatique. Le traitement chirurgical a été préconisé chez 2 patients de notre série.



Résumé



RESUME

Titre : Profils épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de la maladie d'Ebstein dans le service de Cardiologie « B » du CHU IBN SINA : à propos de six cas

Auteur : Liban Ibrahim Mohamed

Mots clés : Maladie d'Ebstein- Epidemiologie- Diagnostic- Prise en charge

La maladie d'Ebstein est une pathologie cardiaque congénitale rare de la valve tricuspide et représente moins de 1% des anomalies cardiaques congénitales. Elle se caractérise par le fait de se manifester chez l'enfant et chez l'adulte. La sexe ratio est de 1. Cette malformation se caractérise par une implantation anormale d'un ou deux feuillets de la valve tricuspide. Il s'agit le plus souvent d'une malposition des feuillets septal et/ou postérieur alors que le feuillet antérieur n'est pas atteint par cette malposition. Il en découle un déplacement de l'orifice fonctionnel de la valve vers l'apex ou la chambre de chasse du ventricule droit avec atrialisation du ventricule droit et réduction de la taille du ventricule, empêchant le bon fonctionnement valvulaire.

Notre travail a porté sur 6 cas de maladie d'Ebstein diagnostiqués de la période allant de l'année 2010 à l'année 2021 au service de Cardiologie B du CHU Ibn Sina de Rabat. L'objectif de ce travail est d'exposer les différents profils épidémiologiques de la maladie d'Ebstein, d'en décrire les aspects cliniques et électriques, et d'en déterminer les éléments de prise en charge thérapeutique.

Le sex-ratio est de 0,2. L'âge au moment du diagnostic était précisé chez la majorité de nos malades. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 28,8 ans avec des extrêmes allant de 9 à 68 ans. Le diagnostic positif de cette anomalie repose sur des éléments cliniques et paracliniques.

Le traitement médical est purement symptomatique. Le traitement chirurgical n'est préconisé chez 2 patients de notre série.

La maladie d'Ebstein est une pathologie rare et grave. Les problèmes thérapeutiques demeurent encore nombreux. La réparation chirurgicale reste difficile et est grevée d'une mortalité assez importante.

ABSTRACT

Title : Epidemiological, diagnostic and therapeutic profiles of Ebstein's disease in the "B" Cardiology department of IBN SINA CHU: about six cases

Author : Lebanon Ibrahim Mohamed

Key words : Ebstein disease - Epidemiology - Diagnosis - Management

Ebstein's disease is a rare congenital heart condition of the tricuspid valve and accounts for less than 1% of congenital heart abnormalities. It is characterized by the fact of manifesting itself in children and adults. The sex ratio is 1. This malformation is characterized by abnormal implantation of one or two leaflets of the tricuspid valve. It is most often a malposition of the septal and / or posterior leaflets while the anterior leaflet is not affected by this malposition. This results in a displacement of the functional orifice of the valve towards the apex or the flushing chamber of the right ventricle with atrialization of the right ventricle and reduction in the size of the ventricle, preventing proper valve function.

Our work focused on 6 cases of Ebstein's disease diagnosed from the period 2010 to 2021 in the Cardiology B department of the Ibn Sina University Hospital in Rabat. The objective of this work is to expose the different epidemiological profiles of Ebstein's disease, to describe its clinical and electrical aspects, and to determine the elements of therapeutic management.

The sex ratio is 0.2. The age at the time of diagnosis was specified in the majority of our patients. The average age at diagnosis is 28.8 years with extremes ranging from 9 to 68 years. The positive diagnosis of this anomaly is based on clinical and paraclinical elements.

Medical treatment is purely symptomatic. Surgical treatment is only recommended in 2 patients in our series. Ebstein's disease is a rare and serious condition. There are still many therapeutic problems. Surgical repair remains difficult and is burdened with fairly high mortality.

ملخص

العنوان: الملامح الوبائية والتشخيصية

والعلاجية لمرض إيشتاين في قسم أمراض القلب "ب" في ابن سينا الجامعي بالرباط : حوالي ستحالات

المؤلف: لبيان ابراهيم محمد

الكلمات المفتاحية: مرض إيشتاين - علم الأوبئة - التشخيص - الإدارة

مرض إيشتاين هو حالة قلبية خلقية نادرة تصيب الصمام ثلاثي الشرفات ويمثل أقل من 1% من تشوهات القلب الخلقية. يتميز بحدوثه عند الأطفال والبالغين. نسبة الجنس هي 1. يتميز هذا التشوه بانغراس غير طبيعي لواحدة أو اثنتين من منشورات الصمام ثلاثي الشرفات. غالباً ما يكون هذا خطأ في وضع الحاجز و / أو الوريقات الخلفية بينما لا تتأثر النشرة الأمامية بهذا الوضع الخاطئ. ينتج عن هذا إزاحة الفتحة الوظيفية للصمام باتجاه قمة أو غرفة التدفق للبطين الأيمن مع تأذي البطين الأيمن وتقليل حجم البطين ، مما يمنع وظيفة الصمام المناسبة.

ركز عملنا على 6 حالات من مرض إيشتاين تم تشخيصها من الفترة 2010 إلى 2021 في قسم أمراض القلب ب بمستشفى ابن سينا الجامعي بالرباط. الهدف من هذا العمل هو الكشف عن الملامح الوبائية المختلفة لمرض إيشتاين، ووصف جوانبها السريرية والكهربائية، وتحديد عناصر الإدارة العلاجية.



Bibliographie



1. **M. Bonnin, B. storme, G. Rosano** : prise en charge des maladies rares en anesthésie et analgésie obstétricale
2. **Mac Lellun Tobert SG, Driscoll DJ, Mottram CD et al.** Exercice tolerance in patients with Ebstein's anomaly. J Am Coll. Cardiol 1997,29 : 1615-22
3. **J-B Thambo** : maladie d'Ebstein 2008 Elsevier Massoun SAS
4. **Alberto Tiritilli, Pierre Laria, Philippe Viard,** Smain Sayah, Tahar Benali, Sonia Martis, Philip Aouate (service de cardiologie, centrehospitalier Laennac, Creil: maladie d'Ebstein ; actualités)
5. **Claude Dupuis, Jean Kaehaner, Maurice Payut, Robert M, Freedom, André Davignon.** Cardiologie pédiatrique Flammarion Medecine science 1991
6. **Pérez-Riera AR, Barbosa-Barros R, Daminello-Raimundo R, de Abreu LC, NikusK.**Electro-vectorcardiographic and electrophysiological aspects of Ebstein's anomaly. Ann Noninvasive Electrocardiol. 2019 May;24(3):e12590
7. **Ho, S. Y., Goltz, D., McCarthy, K., Cook, A. C., Connell, M. G., Smith, A., & Anderson, R. H.** The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. Heart,2000: 83(4), 444–449
8. **Hebe, J.** Ebstein's anomaly in adults. Arrhythmias: Diagnosis and therapeutic approach. Thoracic and Cardiovascular Surgeon, 2000: 48(4), 214–219
9. **Houyel L.** Anomalie d'Ebstein: aspects anatomiques. Arch Mal coeur, 2002 ;95 :513-7

10. **Cappato R, Schluter M, Weiß C, Antz M, Koschyk DH, Hofmann T, Kuck KH.** Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation* 1996;94:376–383
11. **Assenza GE, Valente AM, Geva T, Graham D, Pluchinotta FR, Sanders SP et al.** QRS duration and QRS fractionation on surface electrocardiogram are markers of right ventricular dysfunction and atrialization in patients with Ebstein anomaly. *Eur Heart J.* 2013 Jan;34(3):191-200.
12. **Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME, Perloff JK, Scharf DL, Manchester JK, Shelburne JC, Hirshfeld JW.** Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 1975;52:987–995.
13. **Tede NH, Shivkumar K, Perloff JK, Middlekauff HR, Fishbein MC, Child JS, Laks H.** Signal-averaged electrocardiograms in Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 2004;93: 432–436
14. **Acharya, P., Ang, J. R., &Gitler, B.** Ebstein anomaly with QRS fragmentation on electrocardiogram. *Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports*, 2017 5(1), 2324709616688710.
15. **Ueshima, K., Nakamura, Y., Takeno, S., Miyake, T., &Takemura, T.** AtriofascicularMahaim with Ebstein anomaly: A case report. *Journal of Arrhythmia*, 2017:33(5), 508–510. , Wei, W., Zhan, X., Xue, Y., Fang, X., Liao, H., Deng, H., Wu, S. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. *Europace*, 2014:16(11), 1619–1625
16. **Olson TM, Porter CJ.** Electrocardiographic and electrophysiologic findings in Ebstein's anomaly. *Ann ThoracSurg*, 2001;71;547-52.

17. **Michael C. Viray, Philip C. Wiener, UyangaBatnyam, Lorena Rasquin, Gregg S. Pressman, SumeetMainigi.** A Young Woman With Recurrent Palpitations: A Case of Ebstein Anomaly With Mahaim Fiber Tachycardia. *CASE (Phila)* 2019 Aug; 3(4): 145–148.
18. **Yves Maingourd,** Elisabeth Bourges-Petit, Francois Marie Caron *Cardiopathies congénitales.*1994
19. **Elsevier Masson 2017** Echocardiographie clinique.
20. **Davido A. ; Maarek M. ; Jullien J. ; Corone P.** Maladie d’Ebstein associée à une tétralogie de Fallot. *Arch. Mal. Coeur*, 78e année, 1985 N°5, 752-756.
21. **Mabo P.** Anomalie d’Ebstein: troubles du rythme et leur traitement. *Arch Mal Coeur*, 2002 ; 95 :522-4.
22. **Iturralde P,** Guevara-Valdivia M, Rodriguez-Chavez L, Medeiros A and Coln. Radiofrequency ablation of multiple accessory pathways, 2002 ;4 :273-80.
23. **Okishige K, Azegami K, Goseki Y, Ohira H, Sasano T, Yamashita K et al.** Radiofrequency ablation of tachyarryhythmias in patients with Ebstein’s anomaly. *International J Cardiol*, 1997;60:171-80.
24. **Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver Jr. WC.** Operative treatment of Ebstein’s anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195-202.
25. **Vargas FJ, Mengo G, Granja MA, Gentile JA, Rannzini ME, Vazquez JC.** Tricuspid annuloplasty and ventricular plication for Ebstein’s malformation. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1755-7.