

Maladie d'Ebstein : A propos d'un cas au Centre Hospitalier Universitaire de Libreville
***Ebstein's anomaly*: A case report at Libreville University Hospital Center**

Christelle Akagha Konde^{1,2}, Elsa Ayo Bivigou^{1,2}, Lidwine Cajole Ndjibah Alakoua¹, Francis Ndoume Obiang^{1,2}, Wilfrid Gérald Tessa Bengou^{1,2}

Correspondance

Akagha Konde Christelle, MD
Courriel : akaghakonde@yahoo.fr
Téléphone : (+241)66209897
BP : 1702, Libreville, Gabon
Service de cardiologie Centre Hospitalier
Universitaire de Libreville

Summary

Ebstein's anomaly is a rare congenital heart defect, which is characterized by apical displacement of tricuspid valve leaflets leading, to atrialization of the right ventricle. The clinical presentation is variable, ranging from neonatal respiratory distress to right heart failure and rhythm disturbances in adolescents and adults. We report the case of Ebstein's disease diagnosed in a teenage girl during an anasarca checkup. The initial clinical expression evoked a nephrotic syndrome but the proteinuria was negative. The diagnosis was made by Doppler echocardiography. This clinical presentation justifies the interest in this case, which is rare in our daily practice.

Keywords: anasarca, congenital heart disease, Ebstein anomaly

Received: November 4th, 2020

Accepted: March 15th, 2021

1 Service de cardiologie Centre Hospitalier
Universitaire de Libreville

2 Université des sciences de la santé, faculté de
médecine, département de cardiologie

Résumé

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare. Elle est caractérisée par l'insertion basse d'un ou deux feuillets de la valve tricuspide conduisant à une atrialisation du ventricule droit. La présentation clinique est variable, allant de la détresse respiratoire néonatale à l'insuffisance cardiaque droite et aux troubles du rythme chez l'adolescent et l'adulte. Nous rapportons le cas d'une maladie d'Ebstein diagnostiquée chez une adolescente au cours d'un bilan d'anasarque. Le tableau initial faisait évoquer un syndrome néphrotique mais la protéinurie était négative. L'échocardiographie Doppler a permis de poser le diagnostic. Cette présentation clinique justifie l'intérêt porté à ce cas, rare dans notre pratique quotidienne.

Mots-clés : anasarque, cardiopathie congénitale, maladie d'Ebstein

Reçu le 4 novembre 2020

Accepté le 15 mars 2021

Introduction

La maladie d'Ebstein est une affection rare : elle représente moins de 1 % des cardiopathies congénitales (1-2). Elle est caractérisée par l'insertion basse d'un ou deux feuillets de la valve tricuspide conduisant à une atrialisation du ventricule droit (2). La présentation clinique varie selon la période de découverte, allant de la forme néonatale, très grave, aux formes mieux tolérées de l'adolescent et de l'adulte (3-4). Nous rapportons le cas d'une maladie d'Ebstein diagnostiquée au décours d'un bilan d'anasarque chez une adolescente.

Observation clinique

Une adolescente de 11 ans, sans antécédent particulier, avait été admise aux urgences du Centre Hospitalier Universitaire de Libreville pour œdèmes généralisés et prise de poids excessive évoluant depuis deux semaines. Elle n'était pas dyspnéique, n'avait pas de palpitations, d'hépatalgie d'effort ni d'autres signes fonctionnels associés. L'examen initial montrait un tableau d'anasarque. Les œdèmes étaient mous, indolores et prenaient le godet.

Devant l'installation récente du tableau et l'âge de la patiente, un syndrome néphrotique avait été évoqué.

Sur le plan biologique, la protidémie était à 53 g/L (norme : 60 à 80 g/L), l'albuminémie à 26 g/L (norme : 28 à 45 g/L) et la protéinurie des 24 heures négative. La fonction rénale était normale (début de filtration glomérulaire de la créatinine estimé selon la formule de MDRD à 132 mL/min pour une norme de 95 +/- 20 mL/min), de même que la fonction hépatique. L'échographie abdominale retrouvait une ascite de faible abondance, une discrète hépatomégalie homogène et un épanchement péricardique de moyenne abondance. Dans ce contexte, la patiente avait été orientée en consultation de cardiologie.

Sur le plan général, la patiente présentait un tableau clinique d'anasarque. Son poids était de 40 kg, sa taille à 150 cm, sa fréquence cardiaque à 130/min et sa pression artérielle à 100/85 mmHg. L'examen physique, retrouvait une bouffissure du visage, un syndrome d'insuffisance cardiaque droite fait d'une turgescence spontanée des veines jugulaires, d'une discrète hépatomégalie douloureuse à surface lisse et à bord inférieur mousse et d'œdèmes des membres inférieurs mous, prenant le godet et symétriques. A l'auscultation cardiaque, il y avait une tachyarythmie sans souffle ni galop.

L'électrocardiogramme a montré une tachyarythmie complète par fibrillation atriale (FA) avec une fréquence ventriculaire moyenne à 140/min, des extrasystoles ventriculaires et un bas voltage diffus. L'axe du cœur était normal. Il n'y avait pas de signes d'hypertrophie ventriculaire gauche ou droite (figure 1).

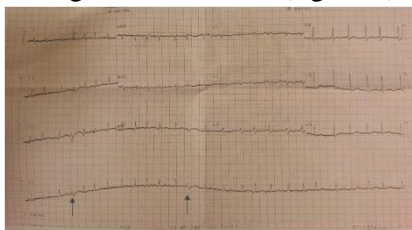


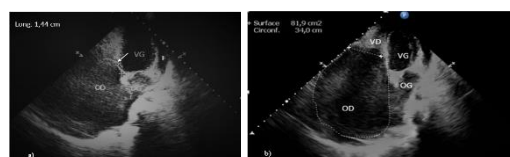
Figure 1. Electrocardiogramme révélant une tachyarythmie complète par fibrillation atriale avec une fréquence ventriculaire moyenne à 140/minute et des extrasystoles ventriculaires (flèches) chez une adolescente de 11 ans ayant une maladie d'Ebstein

A la radiographie thoracique de face, on notait une cardiomégalie à pointe sus-diaphragmatique avec hyperconvexité de tous les arcs. La silhouette cardiaque occupait la quasi-totalité de la cage thoracique. Le rapport cardio-thoracique était à 0,93 (figure 2).



Figure 2. Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,93 chez une adolescente de 11 ans ayant une maladie d'Ebstein en insuffisance cardiaque droite

L'échocardiographie-Doppler (figure 3) montrait une insertion basse du feuillet septal de la valve tricuspide, 11 mm/m² en dessous de l'insertion de la grande valve mitrale (norme : < 8 mm/m²). Une dilatation importante de l'oreillette droite dont la surface était de 81 cm² (norme : < 20 cm²) a été également observée. L'oreillette droite était constituée de sa portion anatomique et d'une portion de ventricule droit atrialisé. Le feuillet tricuspide antérieur était de taille normale, mais peu mobile. Il y avait une fuite tricuspide moyenne. La taille du ventricule droit fonctionnel était réduite avec une dysfonction systolique sévère du ventricule droit ainsi qu'une excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide (TAPSE) à 7 mm (norme : supérieure à 17 mm). Un contraste spontané dans les cavités droites et un épanchement péricardique circonférentiel de 16 mm ont été constatés, sans communication interauriculaire ni d'autre malformation cardiaque associée.



OD : oreillette droite - OG : oreillette gauche – VD : ventricule droit – VG : ventricule gauche – E : épanchement péricardique

Figure 3. Echographie cardiaque faite chez une adolescente de 11 ans ayant une maladie d'Ebstein. Coupe apicale 4 cavités montrant : a) Une insertion basse de la valve septale de la tricuspide (flèche) ; b) Une dilatation importante de l'oreillette droite

Devant la découverte de l'insertion basse de la valve septale de la tricuspide à l'échographie cardiaque, le diagnostic de maladie d'Ebstein en insuffisance cardiaque droite décompensée par une FA rapide a été retenu. Dans ce contexte, les objectifs du traitement sont essentiellement soignées les complications et éventuellement corrigées la valve. Sous le traitement symptomatique, digitalo-diurétique et anticoagulation orale par les antivitamines K en relais des héparines de bas poids moléculaire ; l'évolution avait été marquée par une disparition des signes congestifs après 9 jours de traitement. Son poids à la sortie était de 30 kg, sa fréquence cardiaque moyenne était à 80/min et son International Normalized Ratio (INR) était à 2 (objectif : $2 > \text{INR} > 3$).

En perspective, la patiente devrait subir une chirurgie de la valve tricuspide et une dérivation cavo-pulmonaire.

Discussion

La présentation clinique initiale de cette jeune patiente faisait discuter des étiologies d'un tableau d'anasarque sans dyspnée, palpitations, cyanose ni de souffle. Devant l'absence d'antécédents médicaux, le jeune âge de la patiente et l'installation récente du tableau, un syndrome néphrotique était l'hypothèse la plus probable (5). En présence d'une protéinurie négative et d'un épanchement péricardique découvert fortuitement à l'échographie abdominale, une échocardiographie-Doppler a été réalisée et a permis de poser le diagnostic. La présentation clinique de la maladie d'Ebstein dépend de la sévérité de l'anomalie tricuspide. Les patients ayant un déplacement mineur de la valve tricuspide peuvent rester asymptomatiques jusqu'à l'âge adulte (6). Les déformations sévères de la valve tricuspide entraînent une mort fœtale in utero ou une insuffisance cardiaque congestive néonatale avec détresse respiratoire sévère rapidement fatale (7). Dans les formes tardives de l'adolescent et de l'adulte, l'évolution est liée à la dilatation des cavités droites, à la dysfonction ventriculaire droite et à la survenue de troubles du rythme. Cette

adolescente présentait une insuffisance cardiaque droite associée à une fibrillation atriale. Ces éléments font partie des signes retrouvés dans la maladie d'Ebstein évoluée (8). Le facteur de décompensation de cette cardiopathie congénitale jusque-là asymptomatique était probablement la survenue d'un trouble du rythme supraventriculaire rapide. En effet une FA, en diminuant le temps de remplissage ventriculaire, peut décompenser toute cardiopathie. La tachycardie importante pourrait aussi expliquer la non-perception du souffle systolique d'insuffisance tricuspide. L'absence de cyanose pourrait se justifier par l'absence de shunt droite-gauche au niveau atrial. La prise en charge de la maladie d'Ebstein varie selon la forme anatomique et la présentation clinique. Les sujets ayant un déplacement mineur de la valve tricuspide sont souvent asymptomatiques et ne nécessitent pas de traitement particulier. Chez ces patients, une surveillance clinique et échographique régulière est requise. Elle recherchera une arythmie, une dilatation des cavités droites ou une dysfonction systolique ventriculaire droite (1). Une intervention chirurgicale est indiquée lorsque le patient devient symptomatique ou lorsque surviennent une arythmie ou des modifications échocardiographiques (9-10). Elle consiste en une réparation ou en un remplacement de la valve tricuspide, associée ou non à une anastomose cavo-pulmonaire totale ou partielle. En cas de trouble du rythme supraventriculaire, une anticoagulation au long cours associée ou non à un antiarythmique doit être instituée. En cas de FA non contrôlée ou associée à un faisceau accessoire, une ablation par radiofréquence ou une cryo-ablation peuvent être proposées (3-4).

Conclusion

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare, avec plusieurs présentations cliniques et anatomiques. Elle peut se révéler par un tableau de détresse respiratoire sévère néonatale, par une insuffisance cardiaque droite et/ou par un trouble du rythme supraventriculaire chez l'adolescent et l'adulte. La survenue d'une

anasarque chez une jeune adolescente sans antécédents particuliers et sans autres signes associés pourrait faire penser en premier à un syndrome néphrotique. Il ne faut cependant pas écarter une insuffisance cardiaque droite, qui peut être la conséquence de plusieurs cardiopathies, dont la maladie d'Ebstein.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

Contribution des auteurs

Revue de la littérature et rédaction du manuscrit : Akagha Konde CP

Lecture critique, révision de la version initiale : Ayo Bivigou E, Ndjibah Alakoua LC, Ndoume Obiang F et Tessa Bengou WG. Tous les auteurs ont approuvé la version finale et révisée du manuscrit.

Remerciements

Ekwa-Sima JJ, Mayaka CS, Yekini C, Moubamba F, Allognon C pour leur contribution à la prise en charge de cette patiente.

Références

1. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's anomaly. *Methodist Debaquey Cardiovasc J* 2019; **15**(2): 138-144.
2. Yuan SM. Ebstein's anomaly: genetics, clinical manifestations, and management. *Pediatr Neonatol* 2017; **58**(3): 211-215.
3. Chauvaud S and Quarti A. Ebstein Anomaly in Adolescents and Young Adults. In : *The Tricuspid Valve in Congenital Heart Disease*, Eds: Giamberti A and Chessa M, Springer, Milan, 2014, 47-72.
4. Galea J, Ellul S, Schembri a, Schembri-Wismayer P, Callaja-Agius J. *Ebstein anomaly : a review. Neonatal Netw* 2014; **33** (5): 268-274.
5. Maisonneuve N, Binaut R, Vanhille P. Syndrome néphrotique. *EMC – Médecine* 2004; **1**(2): 102-109.
6. Adams JCL, Hudson R. A case of Ebstein's anomaly surviving to age of 79. *Br Heart J* 1956; **18** (1): 129-132.
7. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassillikos VP, Sullivan ID *et al.* Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; **23**(1): 170-176.
8. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. *Circulation* 2007; **115** (2): 277–285.
9. Chauvaud S, Carpentier A. Ebstein's anomaly: the Broussais approach. *Multimed Man Cardiothorac Surg* 2008; **626** :1-8.
10. Malvindi PG, Viola N. Ebstein's anomaly: diagnosis and surgical treatment. *G Ital Cardiol (Rome)* 2015; **16**(3): 175-185.

Voici comment citer cet article : Konde CA, Bivigou EA, Alakoua LCN, Obiang FN, Bengou WGT. Maladie d'Ebstein : A propos d'un cas au centre hospitalier universitaire de Libreville. *Ann Afr Med* 2021 ; **14** (3) : e4272-e4275.