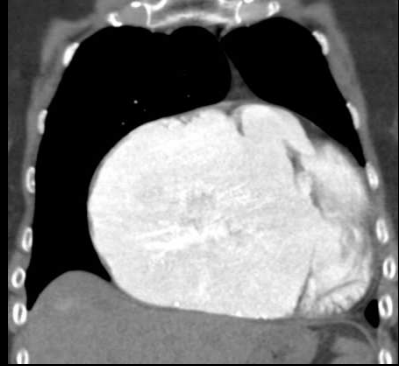
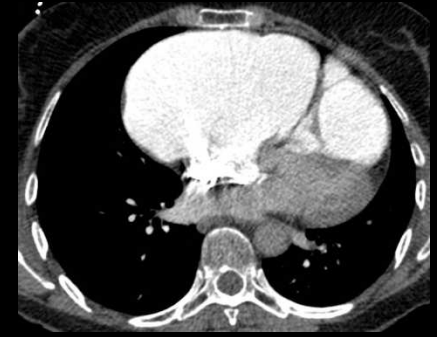


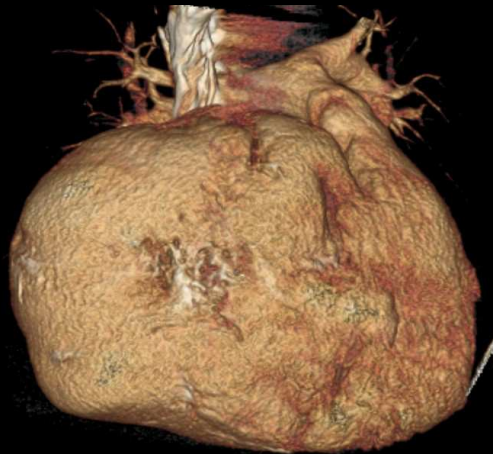
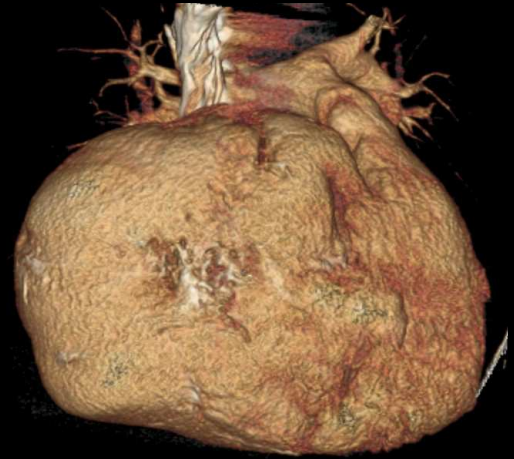
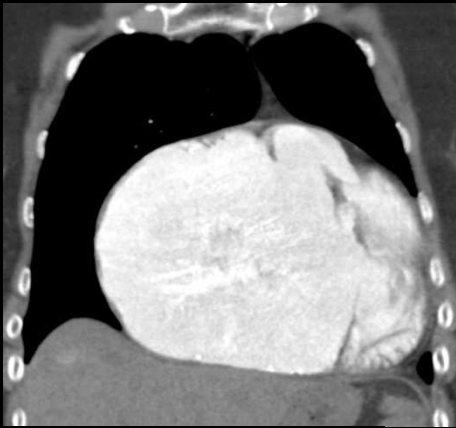
Femme, 58 ans. Cardiopathie congénitale connue , peu symptomatique (palpitations ,dyspnée d'effort très modérée). Quelles sont les principales anomalies observables sur les images scanographiques suivantes ?



Sarah Leloup IHN

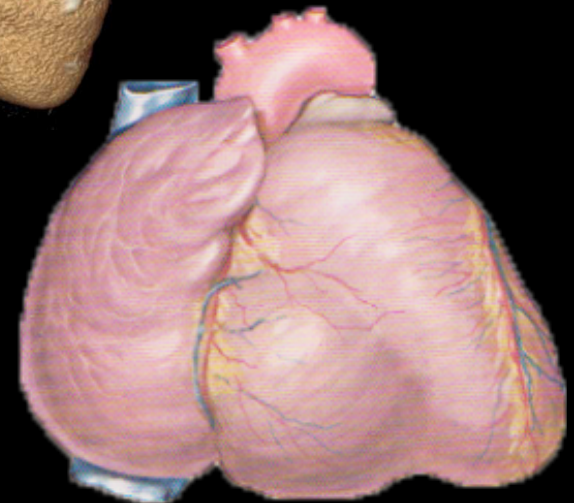


- dilatation majeure de l'atrium droit
- petit ventricule droit sans hypertrophie myocardique majeure
- valve tricuspide "déplacée" vers la gauche



Cardiopathie malformative avec volumineux atrium droit et petit ventricule droit ; les images , dans ce contexte clinique , sont caractéristiques d'une

cardiopathie (anomalie) d' Ebstein



maladie d'Ebstein

Cardiopathie congénitale rare
de 1 à 2 pour 100 000 naissances
Représente environ 0,5% de l'ensemble
des cardiopathies congénitales

Défaut de formation de la valve tricuspide

Par défaut de clivage de la valve au
cours de la vie fœtale

Implantation trop basse de la valve
tricuspide

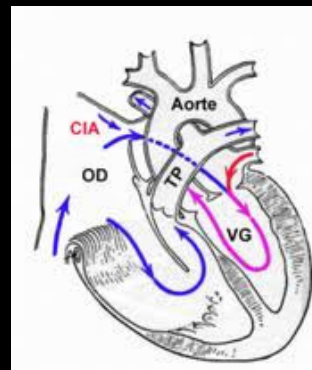
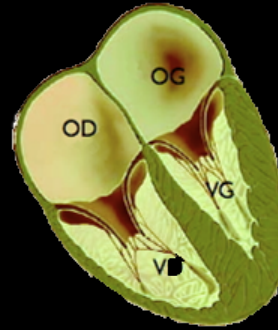
Insuffisance tricuspide quasiment
constante mais de degré variable
Dans 1/4 des cas, il s'y associe un
rétrécissement valvulaire.

Dilatation de l'oreillette droite, formée
de l'oreillette normale et de la partie
proximale du ventricule droit (portion
"auricularisée")

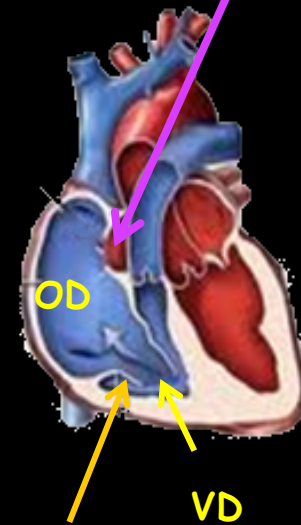
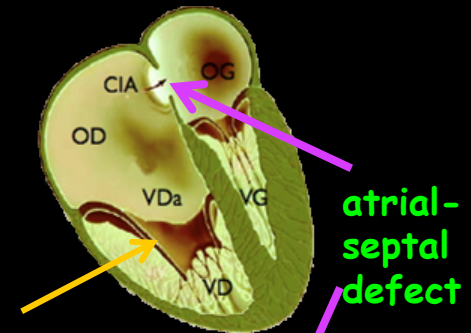
Ventricule droit de petite taille

Cinétique anormale, avec une double
contraction aux temps atrial et
ventriculaire du cycle cardiaque.

cœur normal



maladie d'Ebstein



valve tricuspide trop
bas implantée

Pas d'anomalie génétique spécifique.
Certains médicaments ou toxiques sont incriminés: prise de **lithium** pendant le premier trimestre de la grossesse.



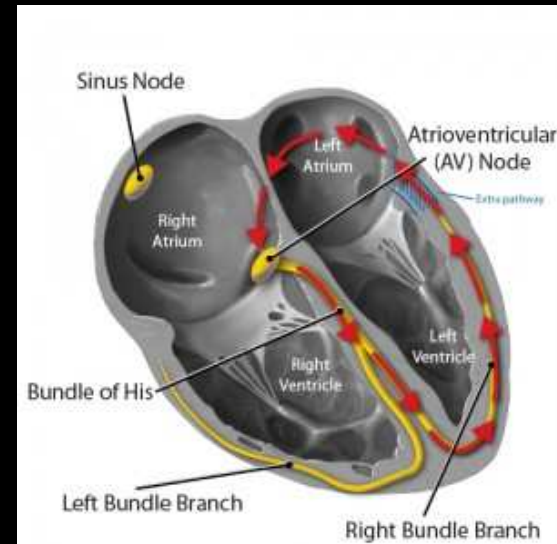
Tableau clinique variable, dépendant de la sévérité de la lésion et du degré de dysfonctionnement du ventricule droit.

Formes mineures:

- asymptomatiques
- souffle systolique
- dyspnée d'effort
- asthénie
- palpitations.

Formes sévères:

- troubles du rythme
- cyanose
- +- insuffisance cardiaque droite.



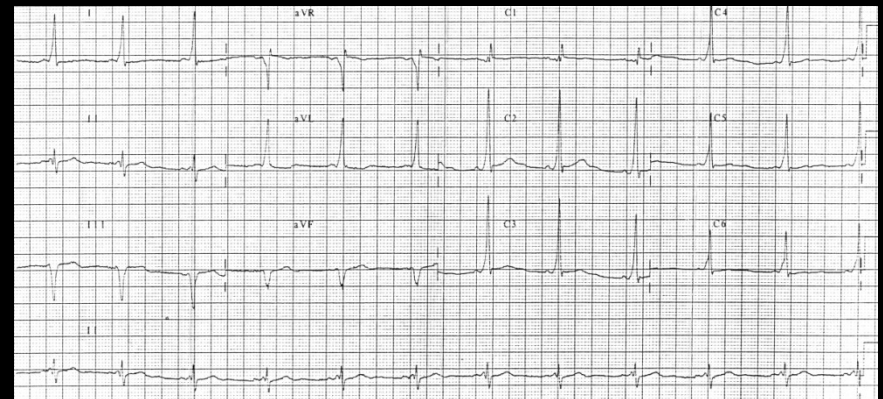
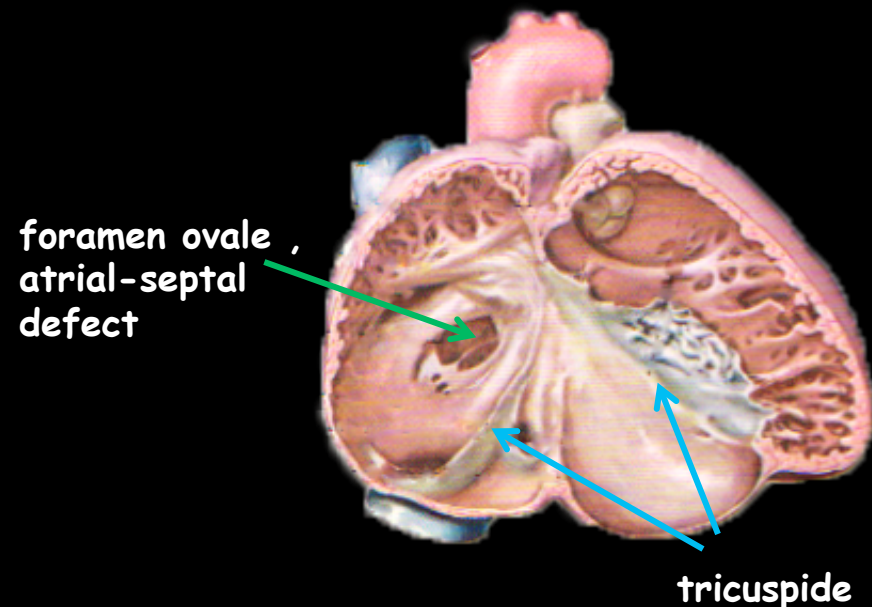
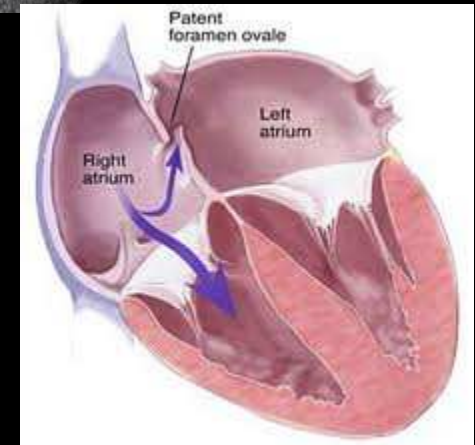
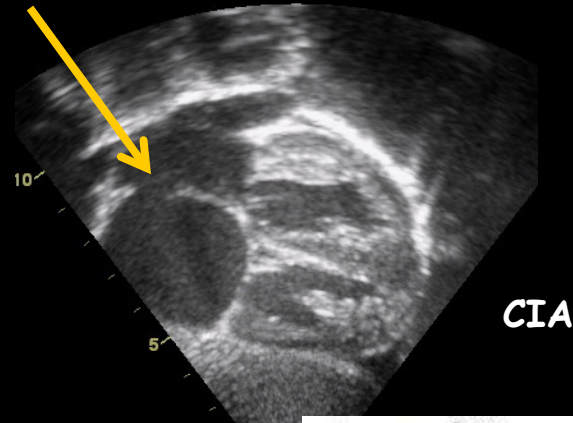
Formes les plus sévères: chez le nouveau né.

Dans 30 à 50 % des cas, d'autres malformations cardiaques sont associées:

.Communication inter-auriculaire ou d'un foramen ovale perméable → cardiopathie cyanogène

.Persistance de voies de conduction "accessoires" avec possible syndrome de Wolff-Parkinson-White

.Sténose pulmonaire, aggravant considérablement le pronostic +++.
(cardiopathie cyanogène)



take home message

-les anomalies d'Ebstein sont rarement observées à l'âge adulte , puisque **seulement 5 % des patients qui en sont porteurs survivent au-delà de la cinquième décennie.**

-cette cardiopathie congénitale décrite en 1866 par Wilhelm Ebstein touche environ un enfant sur 20 000 naissances. ; elle représente moins de 1 % de l'ensemble des malformations cardiaques

Elle consiste en une anomalie positionnelle et morphologique de la valve tricuspide dont 2 feuillets (septal et postérieur) sont déplacés vers la pointe du ventricule droit .

-les remaniements morphologiques des cavités cardiaques observés sont caractéristiques , associant une **dilatation très marquée de l'atrium droit**, un **déplacement vers la pointe du cœur** des feuillets de la **valve tricuspide** avec "atrialisation" d'une partie du ventricule et une **diminution consécutive de la taille du ventricule droit**. D'autres malformations sont associées , dans 50 % des cas au moins, en particulier une **communication inter auriculaire** ou un **foramen ovale perméable** , des troubles du rythme (25 % des cas) .Chez l'enfant, l'association d'une **sténose pulmonaire** augmente considérablement la gravité

-les anomalies morphologiques observées sur l'imagerie sont évocatrices, il faut toutefois discuter **les autres causes d'insuffisance tricuspidienn**e ((prolapsus de la valve , post traumatique , dysplasie du ventricule droit , endocardite du cœur droit ..),...

