



## Cas Clinique

## Maladie d'Ebstein chez l'Adulte : À Propos d'un Cas

*Adult Ebstein's Disease: A Case Report*Samaké S<sup>1</sup>, Dakouo MR<sup>2</sup>, Kodio A<sup>3</sup>, Sangaré A<sup>4</sup>, Dembelé B<sup>4</sup>, Sogodogo A<sup>2</sup>, Koné K<sup>5</sup>, Sidibé N<sup>2</sup>, Ba HO<sup>2</sup>**Affiliations**

1. CS Réf Commune 6 (Direction Régionale de la Santé du District - Bamako)
2. CHU Gabriel Touré
3. Hôpital Régional de Ségou
4. CHU Point G
5. Direction Régionale de la Santé - Kidal

**Auteur correspondant**

Samba Samaké, CS Réf Commune 6 (Direction Régionale de la Santé du District - Bamako), Cardiologie  
Tel: (+223) 76 23 14 50  
Email : kiscosamb21@yahoo.fr

**Mots clés** : anomalie d'Ebstein, cardiopathie congénitale, adulte, Mali

**Key words**: Ebstein's anomaly, congenital heart disease, adult, Mali

**Article history**

Submitted: 25 November 2024  
Revisions requested: 7 December 2024  
Accepted: 20 December 2024  
Published: 27 December 2024

**RÉSUMÉ**

La fréquence de la maladie d'Ebstein représente environ 1% de toutes les cardiopathies congénitales. Dans la plupart des cas, on ne retrouve pas de facteur causal. L'exposition au lithium durant le premier trimestre de la grossesse est un facteur de risque classique, il en est de même pour l'exposition aux benzodiazépines. Le patient présente une histoire naturelle extrêmement variable en fonction du degré de sévérité de l'anomalie. Il existe des formes symptomatiques dès l'âge foetal et des formes à découverte tardive chez le patient âgé. La première description autopsique de cette pathologie remonte à l'année 1866 par Wilhelm Ebstein. Nous rapportons le cas d'un patient de 37 ans venu consulter pour palpitations. L'auscultation cardiaque a retrouvé une tachycardie, un dédoublement du B1 et un souffle systolique d'insuffisance tricuspide. L'ECG a noté une tachycardie régulière et un espace PR court. La Radiographie thoracique a objectivé une cardiomégalie. Les signes échocardiographiques étaient le déplacement apical de l'insertion du feuillet septal de la valve tricuspide au-delà de 8 mm/m<sup>2</sup> de surface corporelle révélant la maladie d'Ebstein. Il n'y avait pas de communication auriculaire ou ventriculaire associée. Le malade avait été mis sous traitement bêtabloquant (bisoprolol à faible dose de 1,25 mg), un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II (candésartan à 4 mg), aspégic 100 mg, ésomeprazole 40 mg et régime mi sodé. Le patient est décédé un mois plus tard dans un hôpital de la place suite à des complications de sa maladie.

**ABSTRACT**

Ebstein's disease occurs in approximately 1% of all congenital heart diseases. In most cases, no causal factor has been identified. Exposure to lithium during the first trimester of pregnancy is a classic risk factor, as is exposure to benzodiazepines. The patient's natural history is extremely variable, depending on the severity of the anomaly. There are forms that are symptomatic from foetal age and forms that are discovered late in life in elderly patients. The first autopsy description of this condition dates back to 1866 by Wilhelm Ebstein. We report the case of a 37-year-old patient who came to us with palpitations. Cardiac auscultation revealed tachycardia, a splitting of the B1 and a systolic murmur of tricuspid insufficiency. The ECG showed regular tachycardia and a short PR space. Chest X-ray showed cardiomegaly. The echocardiographic signs were apical displacement of the insertion of the septal leaflet of the tricuspid valve in excess of 8 mm/m<sup>2</sup> of body surface area, revealing Ebstein's disease. There were no associated atrial or ventricular septal defects. The patient was treated with a beta-blocker (low-dose bisoprolol 1.25 mg), an angiotensin II receptor antagonist (candesartan 4 mg), aspegic 100 mg, esomeprazole 40 mg and a low-sodium diet. The patient died a month later in a local hospital following complications of his illness.

**INTRODUCTION**

La maladie d'Ebstein se définit par un déplacement apical de la valve tricuspide, un défaut de délamination des feuillets septal et postérieur associé à un feuillet antérieur allongé et présentant une déformation « en voile ». Il en résulte un ventricule droit divisé en une portion « atrialisée » et une portion fonctionnelle de petit volume [1]. La fréquence est environ 1% des cardiopathies congénitales [2]. Dans la plupart des cas,

on ne retrouve pas de facteur causal. L'exposition au lithium durant le premier trimestre de la grossesse est un facteur de risque classique, il en est de même pour l'exposition aux benzodiazépines. La plupart des cas sont sporadiques, mais il existe des cas familiaux [3]. En 1988, l'équipe de Carpentier a proposé la classification anatomique en quatre types, A : léger, B : modéré, C : sévère et D : extrêmement sévère. Entre les formes majeures à révélation néonatale et les formes sans cyanose, tous les intermédiaires sont possibles. Les

symptômes majeurs sont les palpitations, la dyspnée, l'asthénie, la douleur thoracique. L'échographie cardiaque fait le diagnostic. L'anomalie d'Ebstein est souvent associée à d'autres malformations cardiaques, telles qu'une communication interauriculaire ou interventriculaire, une persistance du canal artériel ou une sténose pulmonaire, ou une non-compaction du ventricule gauche [4]. Le traitement médical repose sur les agents inotropes (en cas d'insuffisance cardiaque) et les antiarythmiques (en cas de tachyarythmie). Le traitement définitif est chirurgical et consiste idéalement en une chirurgie reconstructrice, via la technique de cône [5]. L'espérance de vie chez les patients atteints de formes asymptomatiques et légères est normale. Cependant, les symptômes évoluent généralement de manière progressive à partir de l'âge adulte.

**OBSERVATION**

Nous rapportons le cas d'un adulte de 37 ans venu consulter pour palpitations. Il n'avait pas d'antécédents chirurgicaux, était porteur d'un trait drépanocytaire AC, n'était pas tabagique. L'examen clinique notait un bon état général, apyrétique. La TA était à 130/100mmHg. Il y avait une diminution de la SpO<sub>2</sub> à 90%. L'auscultation cardiaque retrouvait un cœur régulier, rapide à 147 bpm, un souffle systolique d'insuffisance tricuspide à l'appendice xiphoïde, un dédoublement du B1. L'auscultation pulmonaire était normale. La palpation abdominale notait une distension abdominale avec une hépatomégalie.

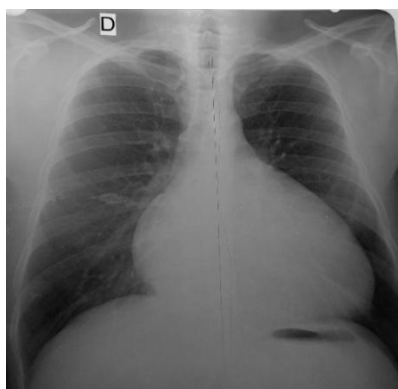


Figure 1. Radiographie thoracique montrant une cardiomégalie avec pointe du cœur sus-diaphragmatique



Figure 2. ECG, présentant une tachycardie régulière à QRS fins avec une déviation axiale droite, un retard d'activation septale et une ligne de base en dents de scie

Un œdème discret des membres inférieurs était noté. Le reste de l'examen physique était sans particularité. Le bilan sanguin notait une légère polyglobulie, un taux d'hémoglobine normal, une hyperuricémie et une légère hypothyroïdie. Une cardiomégalie avec pointe du cœur sus-diaphragmatique était retrouvée à la radiographie thoracique (Figure 1).



Figure 3. Echographie cardiaque transthoracique incidence apicale objectivant l'anomalie d'Ebstein

A l'ECG, il existait une tachycardie régulière à QRS fins avec fréquence cardiaque à 150 bpm, une déviation axiale droite, un retard d'activation septale et une ligne de base en dents de scie correspondant à un flutter atrial (Figure 2). L'échographie cardiaque transthoracique réalisée a objectivé l'anomalie d'Ebstein jusque-là méconnue (Figure 3).

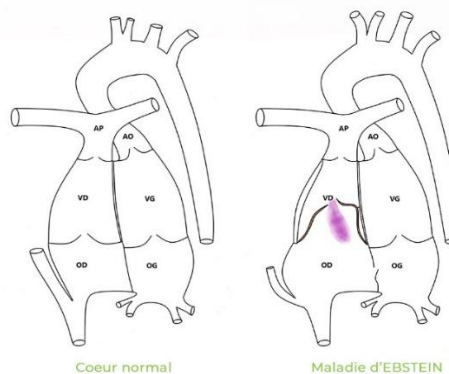


Figure 5. Différence entre un cœur normal et un cœur atteint de la maladie d'Ebstein

Les signes échocardiographiques étaient le déplacement apical de l'insertion du feuillet septal de la valve tricuspide au-delà de 8 mm/m<sup>2</sup> de surface corporelle, déplacement mesuré à partir du niveau d'insertion de la valve mitrale, une fuite tricuspiddienne grade II, une dilatation de l'oreillette droite et du ventricule droit fonctionnel, une HTAP modérée, une dysfonction bi-ventriculaire modérée. Il n'y avait pas de communication auriculaire ou ventriculaire associée (Figure 5). Le malade avait été mis sous traitement bêtabloquant (bisoprolol à faible dose de 1,25 mg), un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II (candésartan à 4 mg), aspégic 100 mg, ésomeprazole 40 mg et régime mi sodé.

Le patient est décédé un mois plus tard dans un hôpital de la place suite à des complications de sa maladie.

## DISCUSSION

Le premier cas d'anomalie d'Ebstein n'a été publié qu'à partir de 1900 et les premiers diagnostics du vivant des malades ont été réalisés dans les années 1950 grâce aux angiographies. Le sex-ratio est égal à 1 [6]. Bourzeg K. et al. avaient décrit un cas de maladie d'Ebstein asymptomatique, âgé de 54 ans, découverte à l'occasion d'une douleur thoracique atypique [7], le mode de découverte est identique à celui de notre patient dont le diagnostic était fortuit à l'échocardiographie. Dans une série de Garba M. et al., neuf cas d'anomalie d'Ebstein étaient colligés dont sept de sexe masculin, huit patients avaient un âge inférieur ou égal à cinq ans et un patient était âgé de 32 ans [8]. Konde CA. et al. avaient décrit un cas de maladie d'Ebstein chez une adolescente de 11 ans au cours d'un bilan d'anasarque découvert à l'échocardiographie-Doppler, l'ECG avait objectivé une tachyrythmie complète par fibrillation atriale avec une fréquence ventriculaire moyenne à 140 / minute [9], chez notre patient l'ECG avait retrouvé un flutter atrial, ces troubles du rythme supraventriculaire sont les signes électrocardiographiques qui peuvent être retrouvés dans l'anomalie d'Ebstein. Hadraoui HE et al. avaient décrit un cas de maladie d'Ebstein révélée par une anasarque foeto-placentaire [10]. Un suivi régulier, au moins annuel, est recommandé dans des centres spécialisés dans la prise en charge des adultes avec cardiopathie congénitale. La complexité de la maladie d'Ebstein, le manque ou la rareté de centre qualifié pour le diagnostic de ces malformations cardiaques en anténatal fait que ces cardiopathies congénitales sont découvertes à l'âge adulte avec des complications et un pronostic dans la plupart des cas péjoratif.

## CONCLUSION

Les nourrissons peuvent avoir une cyanose. Les symptômes dépendent de l'âge de l'enfant au moment de leur apparition. Des troubles du rythme cardiaque peuvent apparaître à tout âge. Le diagnostic de la maladie d'Ebstein repose sur l'échocardiographie. Le traitement repose sur un traitement médical en un

premier temps mais sera chirurgical en cas d'aggravation des symptômes.

## DÉCLARATIONS

### Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

### Financements

Le travail a été effectué sur fonds propres

### Considérations éthiques

Toutes les étapes du travail ont été effectuées en conformité avec la [déclaration d'Helsinki](#)

## RÉFÉRENCES

1. Fuchs MM., Conrolly HM., Ebstein Anomaly in the Adult Patient *Cardiol Clin.* 2020 Aug; 38 (3) : 353-363.doi : 10.1016/j.ccl.
2. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan SV., et al. 2020 ESC guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease : The Task Force for the Management of Adult Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2021, 42 : 563-645.
3. Dearani JA., Mora BN., Nelson TJ., et al. Ebstein anomaly review : what's now, what's next ? *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2015, 13 : 1101-1109.
4. Stout KK., Daniels CJ., Aboulhosn JA. et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation* 2019, 139 : e637-e697.
5. Batisse A, Fermont L., Levy M., *doin Cardiol Pédiat Pratique Anomalie d'Ebstein*, 4<sup>e</sup> édition 2013 p92.93.94.95.
6. Cohen A., Montalescot G., *Cardiol*, Anomalie d'Ebstein, 3<sup>e</sup> édition tome 1 ; 2021 ; 1391.1392.1393.1400.
7. Bourzeg K. et al., Une maladie d'Ebstein asymptomatique découverte à l'occasion d'une douleur thoracique atypique, *PAMJ* - 43(118). 01 Nov 2022.
8. Garba M. et al., Quel pronostic pour l'anomalie d'Ebstein sans la chirurgie ? *La Tunisie Médicale* - 2016 ; vol. 94 (4).
9. Konde CA. et al., Maladie d'Ebstein à propos d'un cas, *Ann. Afr. Med.*, vol. 14, n°3, Juin 2021.
10. Hadraoui HE. Et al., Maladie d'Ebstein révélée par une anasarque foeto-placentaire, *Pan African Medical Journal.* 2016 ; 24:279 doi:10.11604/pamj.2016.24.279.9970.