

ASPECTS CLINIQUE ET PARACLINIQUE DE L'ANOMALIE D'EBSTEIN  
(A propos d'un cas au CNHU de Cotonou au Bénin)

SACCA-VEHOUNKPE J., HOUENASSI M., TCHABI Y., DOSSOU-YOVO  
AKINDES R., MASSOUGBODJI- d'ALMEIDA M., AGBOTON H.

Unité de Soins d'Enseignement et de Recherche en Cardiologie (USERC) CNHU Cotonou 01BP 386  
Rep. du BENIN



**RÉSUMÉ**

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie rare. Nous rapportons un cas en 20 ans de pratique; une fillette de 14 ans a présenté un trouble du rythme associé à une stase droite et une cardiomégalie énorme.

**Mots-clés** : maladie d'Ebstein, cardiopathie congénitale rare, ECG, télécœur, écho-döppler cardiaque, USERC CNHU-Cotonou.

**SUMMARY**

The Ebstein's malformation is a rare congenital heart disease. We met only one case in 20 years of practice; a young girl is 14 years old, presented a rhythmic trouble associated with a deficiency of right ventricular and enormous heart.

**Key-words**: Ebstein's malformation, congenital heart disease, USERC CNHU-Cotonou

**INTRODUCTION**

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare, sa fréquence est de 1%. Elle est caractérisée par une malformation de la valve tricuspide; le cœur droit est divisé en deux cavités : l'une sous tricuspidiennne ventriculaire de petite dimension, l'autre sus tricuspidiennne très vaste à fonction auriculaire (Figure n°1).

Le plus souvent la cardiopathie est découverte à l'âge scolaire lors d'un examen systématique et se manifeste par une cyanose sur le plan physiopathologique (Figure n°2).

Nous rapportons le cas d'une adolescente de 14 ans chez qui l'anomalie a été découverte lors d'un trouble du rythme associé à une cyanose modérée.

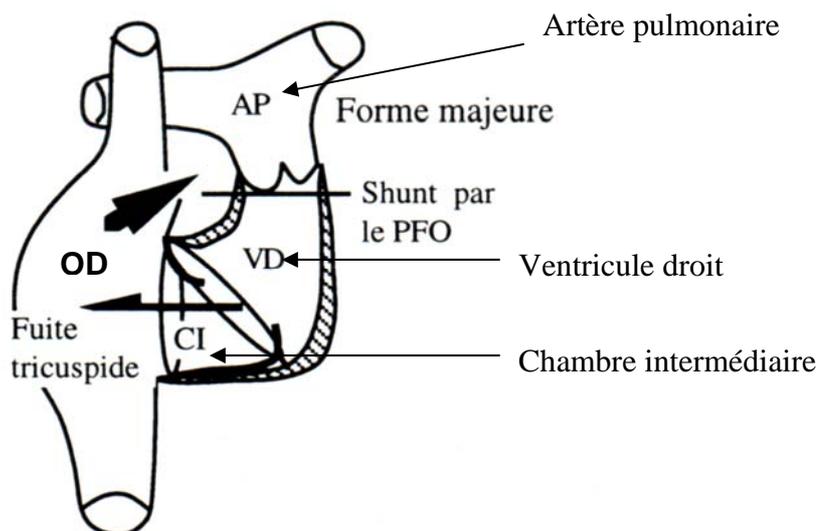


Figure n°1 : Anatomie de l'anomalie d'EBSTEIN [2]

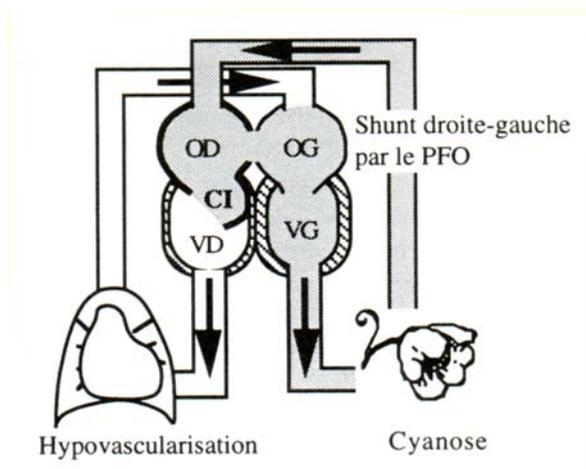


Figure n°2 : Physiopathologie de l'anomalie d'EBSTEIN [2]

### OBSERVATION CLINIQUE

Mlle T.R. âgée de 14 ans est adressée le 14 mai 2001 pour des palpitations associées à une asthénie.

L'examen clinique a noté un retard staturo-pondéral et pubertaire associé à une cyanose discrète : elle pèse 38 kg pour une taille de 154 cm ; les pouls périphériques sont perçus symétriques à 120 pulsations par minute avec une TA à 138/88 mmHg; elle présente une stase droite modérée à type d'hépatomégalie sensible avec un reflux hépato-jugulaire et l'auscultation cardiaque a noté un rythme à

trois temps avec un souffle systolique d'intensité 2/6 endapexien.

L'ECG montre une tachycardie sinusale à 115 pulsations/mn avec de rares extrasystoles auriculaires et une surcharge auriculaire droite (Figure n°3). Le télécœur révèle une cardiomégalie monstrueuse (ICT à 0,74) avec un débord droit important et une hypovascularisation pulmonaire (Figure n°4). L'écho-doppler cardiaque retrouve une dilatation importante de l'oreillette droite, une large CIA et une tricuspide anormale et bas insérée. La biologie donne un taux d'hémoglobine à 15,7g/dl, un hématokrite à 47% témoin d'une cardiopathie cyanogène.

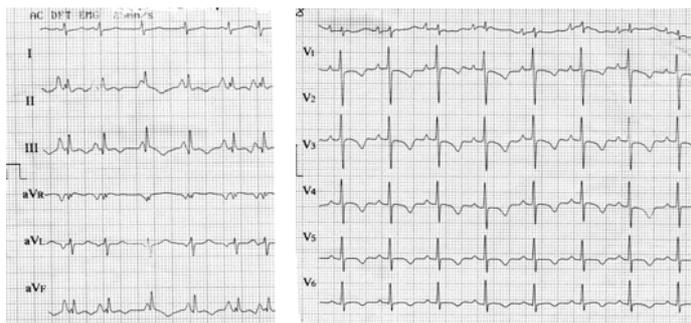


Figure n°3 : Electrocardiogramme (ECG) de la patiente



Figure n°4 : Télécœur de la patiente

### DISCUSSION

Il s'agit d'une malformation congénitale rare dont la fréquence ne dépasse pas 1% dans la littérature [1, 2, 3, 4]. A Cotonou au Bénin c'est le 1<sup>er</sup> cas que nous rapportons en 20 ans et sur 265 cardiopathies congénitales explorées.

L'équipe d'Abidjan sous la direction du Professeur E. BERTRAND a rapporté également un seul cas sur 612 cardiopathies congénitales cathétérisées [1]. Le diagnostic est souvent facile devant une cyanose associée à un cœur énorme avec débord droit important à la radio puis l'échographie cardiaque révèle l'anomalie.

**CONCLUSION**

La maladie d'Ebstein est une malformation cardiaque rare. Le diagnostic est évoqué devant une cyanose modérée associée à une insuffisance ventriculaire droite et une cardiomégalie monstrueuse chez l'enfant ou chez l'adolescent.

**REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

1. CHAUVET J., KAKOU-GUIKAHUE M., SEKA R., MENSAH W., MARDELLE T., BERTRAND E. Étude de 612 cardiopathies congénitales cathétérisées à Abidjan. Les conditions de dépistage. *Cardiologie Tropicale* 1986; 12 : P 119-124
2. BATISSE A. *Cardiologie pédiatrique pratique*. Doin éditeurs-Paris p 66-69
3. DI MATTEO J., VACHERON A. *Cardiologie*. Expansion scientifique française P 511-514
4. CHAUGAUD S. La maladie d'Ebstein. *Encyclopédie Orphanet*, Février 2002