



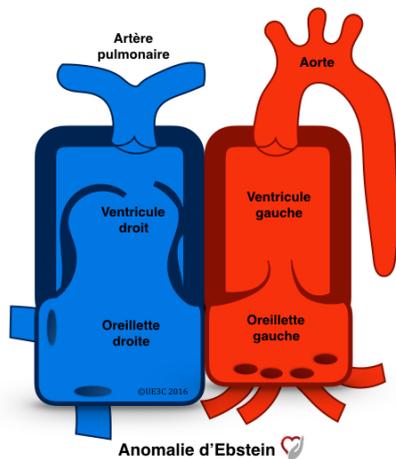
www.ue3c.fr

Anomalie d'Ebstein

Drs Le Bidois, Lévy, Stos, Laux

Qu'est-ce que c'est?

L'anomalie d'Ebstein est une malformation congénitale de la valve tricuspide, qui sépare l'oreillette droite et le ventricule droit du cœur. Elle est responsable d'un défaut de fermeture de la valve tricuspide (fuite valvulaire) et d'une réduction de taille du ventricule droit « fonctionnel ». Sa gravité est très variable, certaines formes sont bénignes, d'autres très sévères.



Quelles sont les causes?

Sa cause reste inconnue. Les anomalies chromosomiques sont exceptionnelles. Des anomalies extracardiaques peuvent être présentes et doivent être recherchées.

Comment faire le diagnostic?

Avant la naissance, le diagnostic est souvent fait ou suspecté par l'obstétricien ou l'échographiste, lors de l'échographie morphologique (5ème mois), et parfois plus tôt (4ème mois). Le cardiopédiatre confirme et précise le diagnostic ainsi que le pronostic et donne toutes les explications concernant la malformation. Le diagnostic des formes mineures n'est souvent fait qu'après la naissance.

Comment organiser la naissance?

Selon les cas, l'accouchement a lieu dans une maternité habituelle ou en milieu spécialisé.

Quels sont les signes?

Avant la naissance, la malformation n'a souvent pas de conséquence apparente, sauf dans les formes sévères.

De même après la naissance, les formes bénignes ne donnent pas de signe apparent ; dans les formes sévères, on note une cyanose (coloration bleue de la peau, des lèvres, des ongles...) et parfois des difficultés respiratoires. Des anomalies du rythme cardiaque sont fréquentes.

Parfois, c'est la simple constatation d'un souffle qui conduit au diagnostic.

Quel traitement?

Le traitement dépend de la sévérité de l'anomalie et des symptômes éventuels.

Dans les formes bénignes ou modérées, il n'est souvent pas nécessaire d'opérer. Parfois c'est à l'âge adulte qu'il faudra prévoir une intervention (plastie tricuspide) pour améliorer le fonctionnement de la valve.

Dans les formes sévères, une prise en charge en service de réanimation néonatale est souvent indispensable.

Si il y a des troubles du rythme cardiaque, des médicaments ou des traitements par cathétérisme (ablation) sont proposés.

En période néonatale le traitement chirurgical est très délicat et réservé aux formes très sévères.

La vie quotidienne

Elle est le plus souvent normale dans les formes bénignes ou modérées. Les activités sportives sont possibles. Une surveillance régulière est assurée par le cardiopédiatre qui pourra prescrire des examens de contrôle (holter ECG, test d'effort).