ANOMALIE D'EBSTEIN DE LA VALVE TRICUSPIDE

Pierre-Emmanuel Séguéla

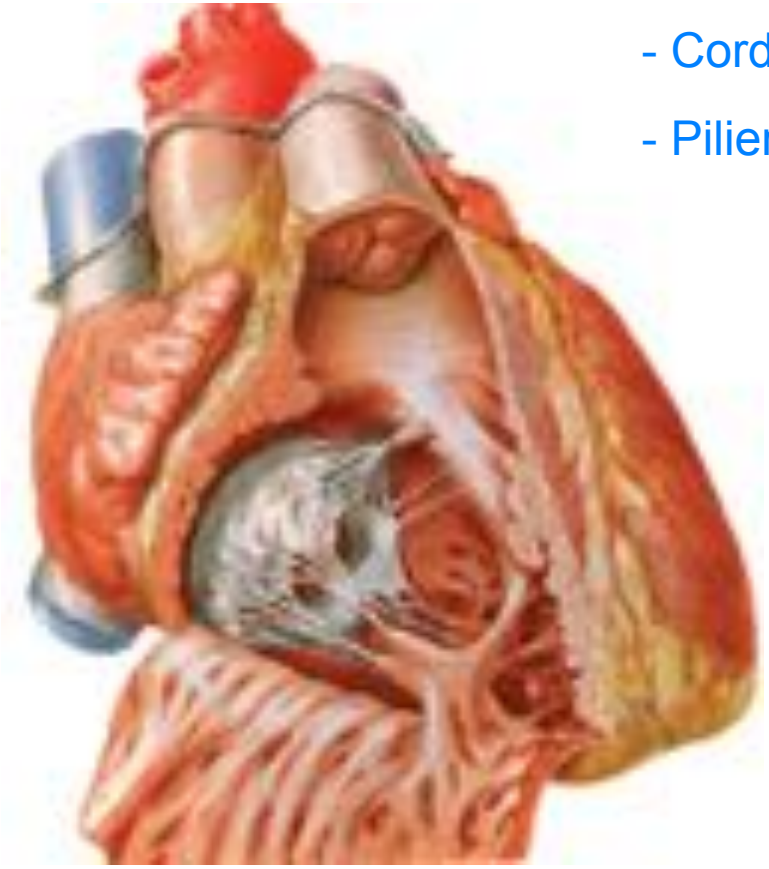
DIU Réanimation des Cardiopathies Congénitales

Mars 2016

RAPPEL: TRICUSPIDE NORMALE

Complexe valvulaire

- Anneau
- 3 feuillets
- Cordages
- Piliers



EBSTEIN: EPIDEMIOLOGIE

- 1er cas décrit (autopsie): 1864
- < 1% cardiopathies congénitales
- 1/ 210 000 naissances vivantes
- Embryofoetopathie aux sels de lithium

ANOMALIES ASSOCIEES

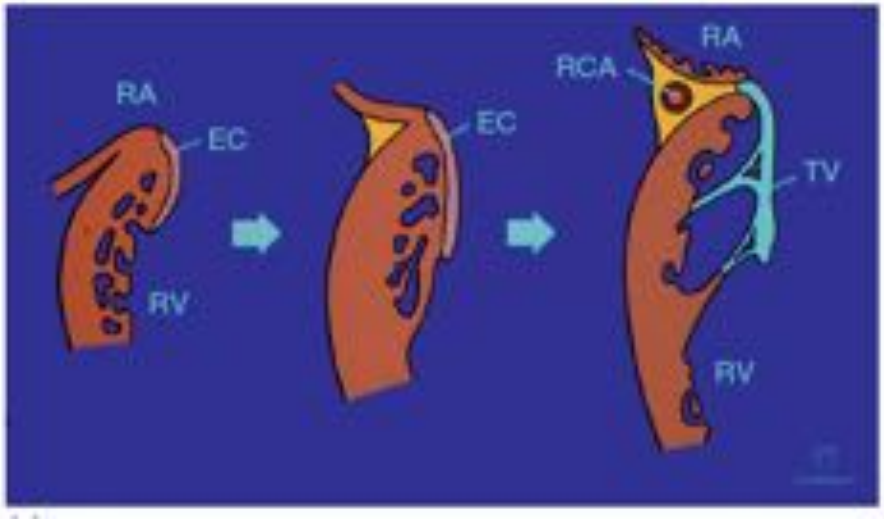
- CIA (50-70%)
- CIV
- Sténose/atrésie pulmonaire
- Double discordance
- WPW (30%)

FORMATION DE LA TRICUSPIDE

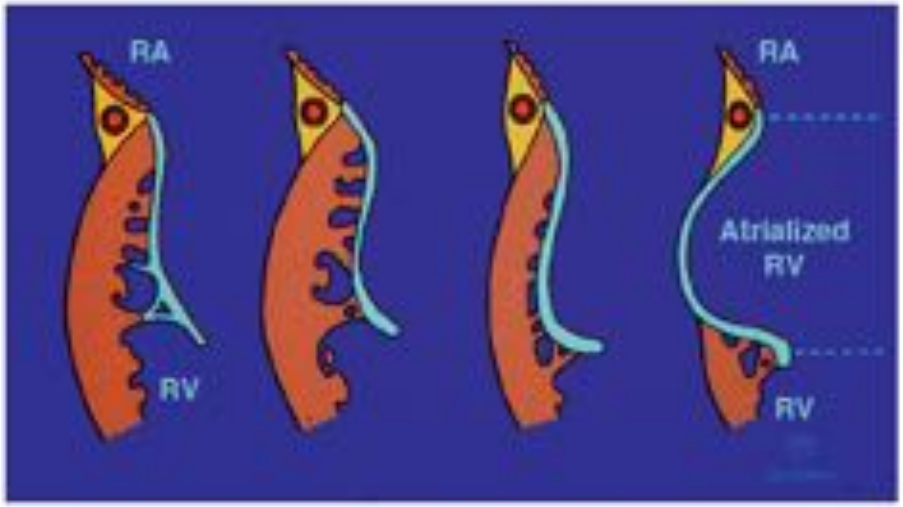
Les 3 feuillets se forment par délamination

= expansion de la lumière ventriculaire entre myocarde compacté et myocarde trabéculé

Oosthoek et al. Anat Embryol 1998

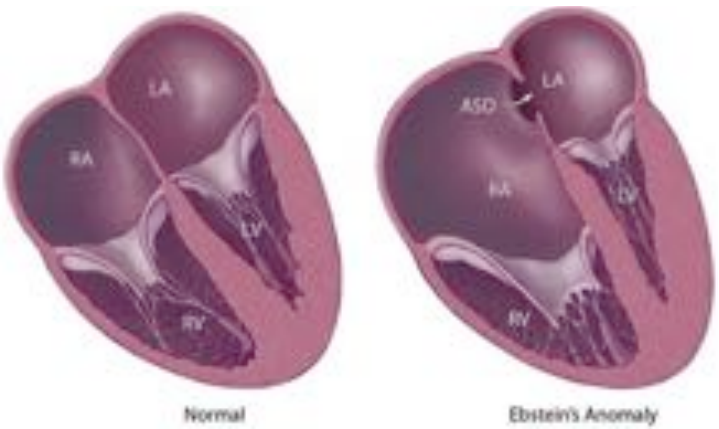


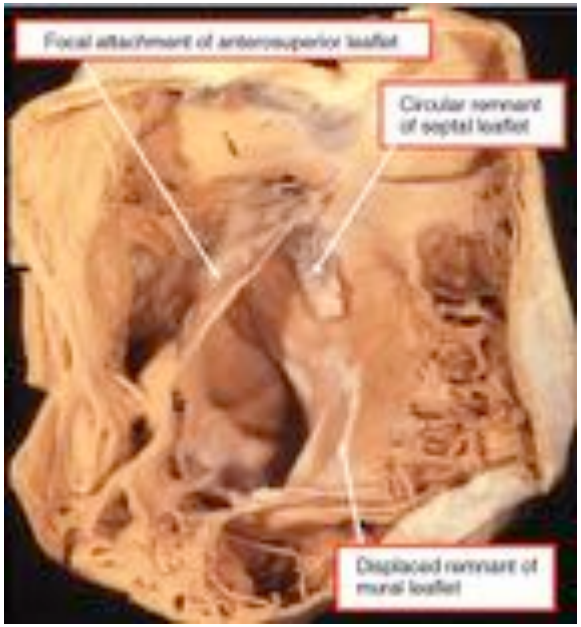
Tricuspide normale

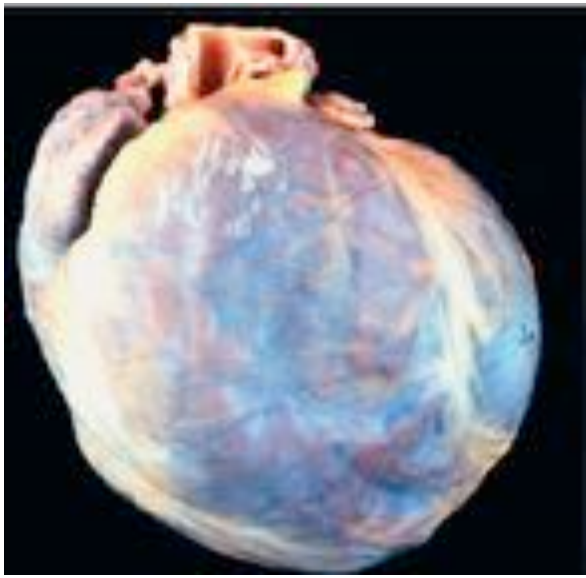


Ebstein

ANATOMIE DE LA MALADIE D'EBSTEIN







Déplacement vers le bas de l'insertion proximale d'un ou plusieurs feuillets valvulaires

=> déplacement de l'orifice tricuspide fonctionnel vers l'avant et vers l'infundibulum

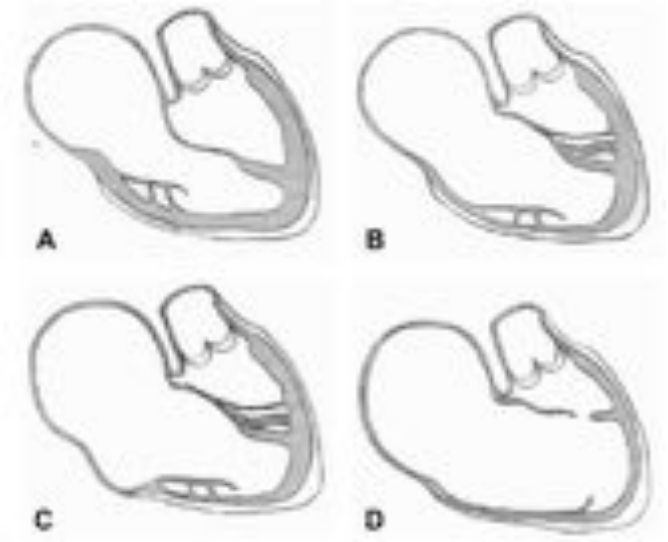
Atrialisation du VD

=> Dilatation OD et anneau tricuspide

PHYSIOPATHOLOGIE

- Sévérité corrélée au nombre de feuillets atteints

⇒ Importance de l'IT
⇒ dilatation de l'OD
⇒ taille du VD fonctionnel



Classification de Carpentier

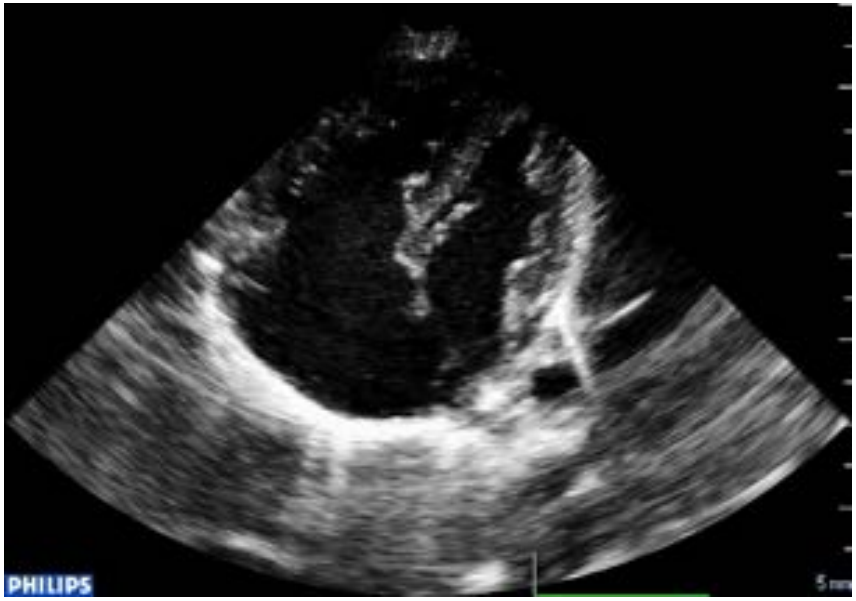
- Si CIA: shunt atrial D-G => cyanose

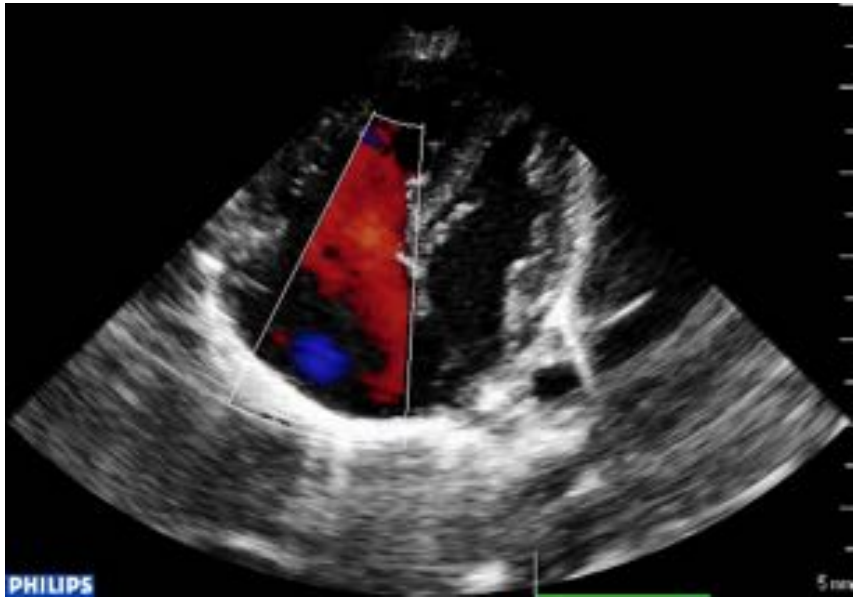
- Sténose/atrésie pulmonaire fonctionnelle => ducto-dépendance

ECHOCARDIOGRAPHIE

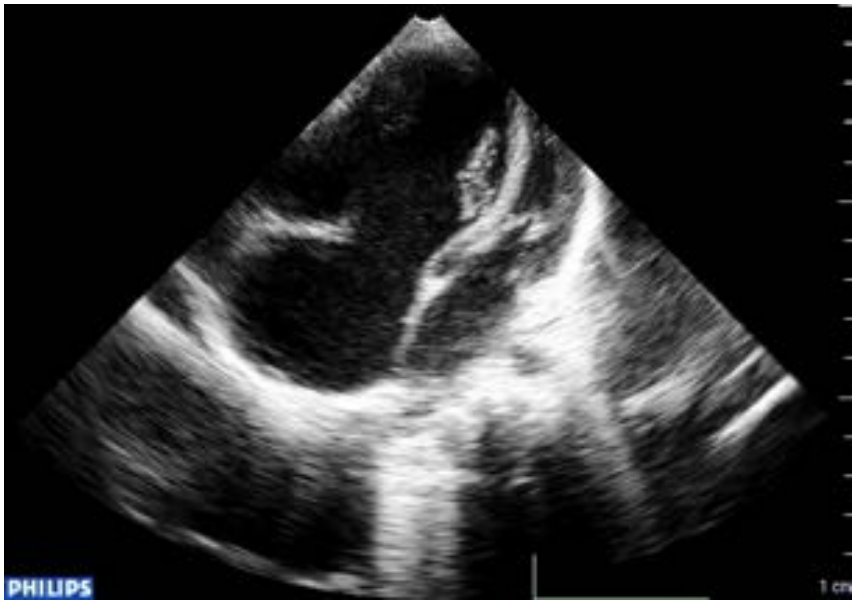
Déplacement apical de l'insertion distale du feuillet septal > 8mm/m²

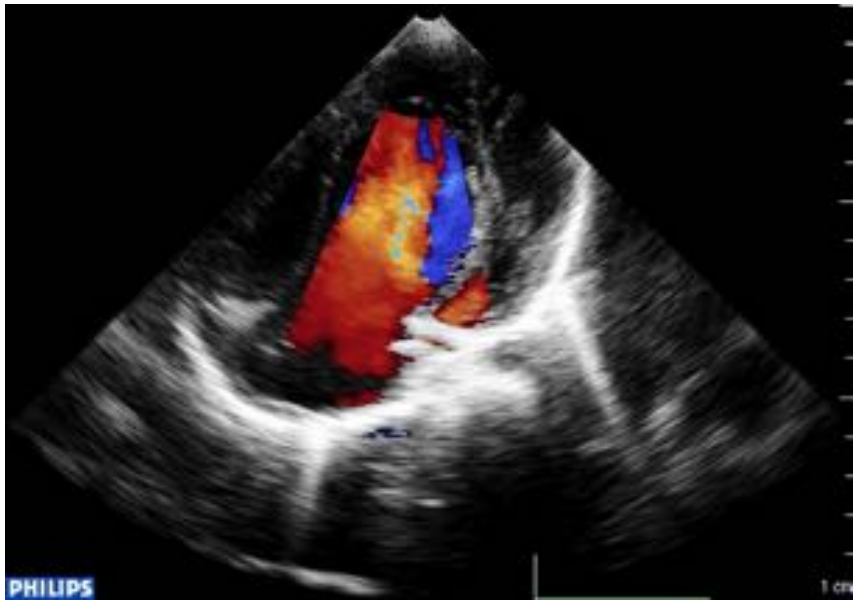
Ebstein mineur





Ebstein plus sévère





2 FORMES CLINIQUES

- Nouveau-né
- Enfant/adulte

FORME NEONATALE

- Grave
- Cyanose importante
- Cardiomégalie importante
- Insuffisance cardiaque
- Atrésie pulmonaire fonctionnelle

=> ducto-dépendance

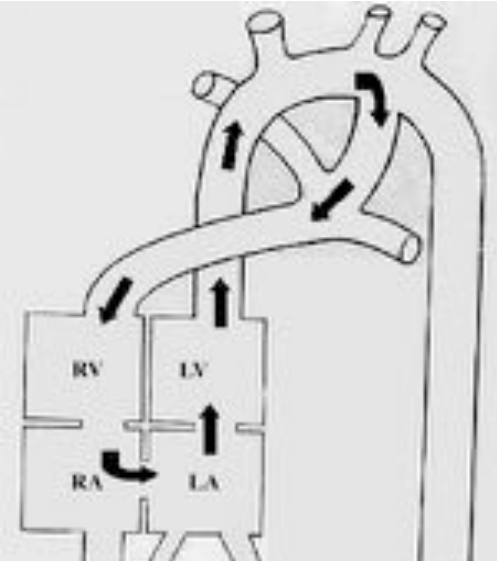
ATRESIE PULMONAIRE

- Prostaglandines IV

- NO

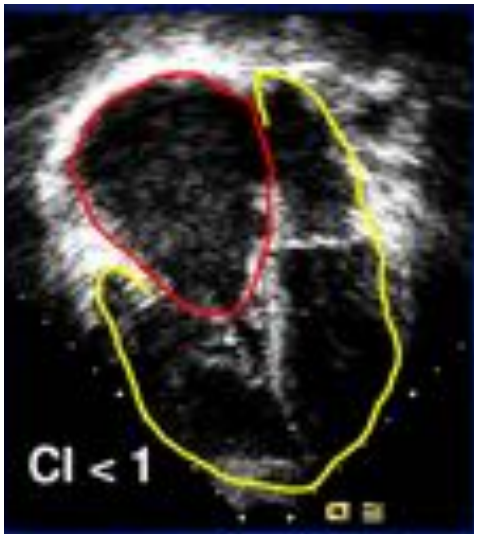
- Discuter ouverture pulmonaire percutanée / blalock

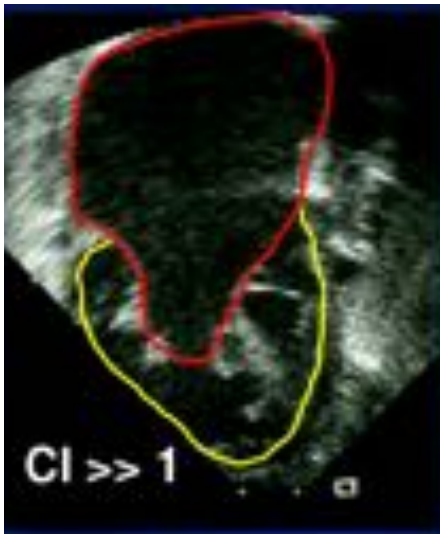
! Attention au shunt circulaire !



Celermajer index

- Pour les nouveau-nés





$$\frac{\text{RA area + aRV area}}{\text{fRV area+ LA area + LV area}}$$

Grade	ratio
1	< 0.5
2	0.5 ~ 0.99
3	1 ~ 1.49
4	> 1.5

GOSE score	ratio	Mortality (%)
1-2	< 1.0	8
3 (acyanotic)	1.1 ~ 1.4	10 (early) 45 (late)
3 (cyanotic)	1.1 ~ 1.4	100
4	> 1.5	100

ENFANT/ADOLESCENTS

- Formes moins sévères
- TSV (WPW et flutter principalement)
- Dyspnée
- Insuffisance cardiaque droite
- Cyanose si CIA

ECG

- HAD
- BBD
- PR allongé

- WPW
- Troubles du rythme
  - ESA, ESV, flutter, FA, TPSV

EVOLUTION

- IC
- Arythmie
- Endocardite
- Mort subite (ICT>0.65-0.70)

TRAITEMENT

- Anti-arythmique/ablation/DAI
- Fermeture de CIA (KT/chir)
- Stratégie biventriculaire:

  - plastie tricuspide
  - remplacement valvulaire

- Stratégie univentriculaire:

  - DCPP/DCPT

ECHO PRE-OP

- Analyser:

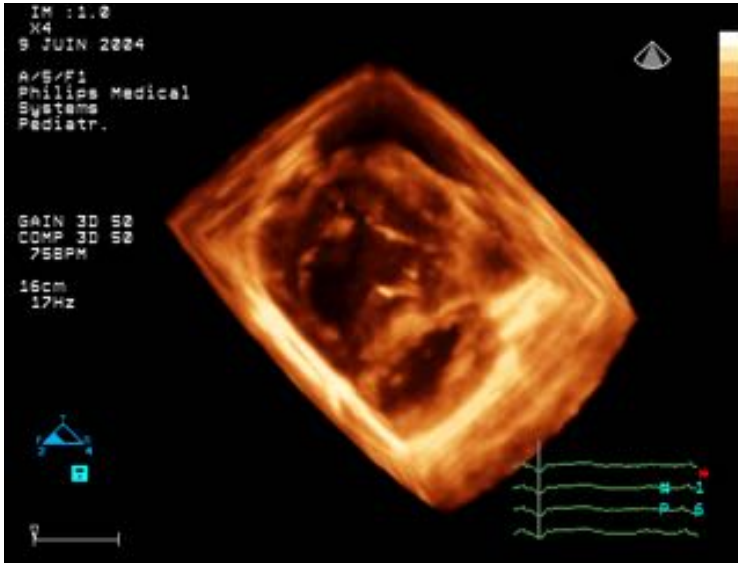
  - le mécanisme de l'IT (nombre de feuillets atteints, coaptation valvulaire)

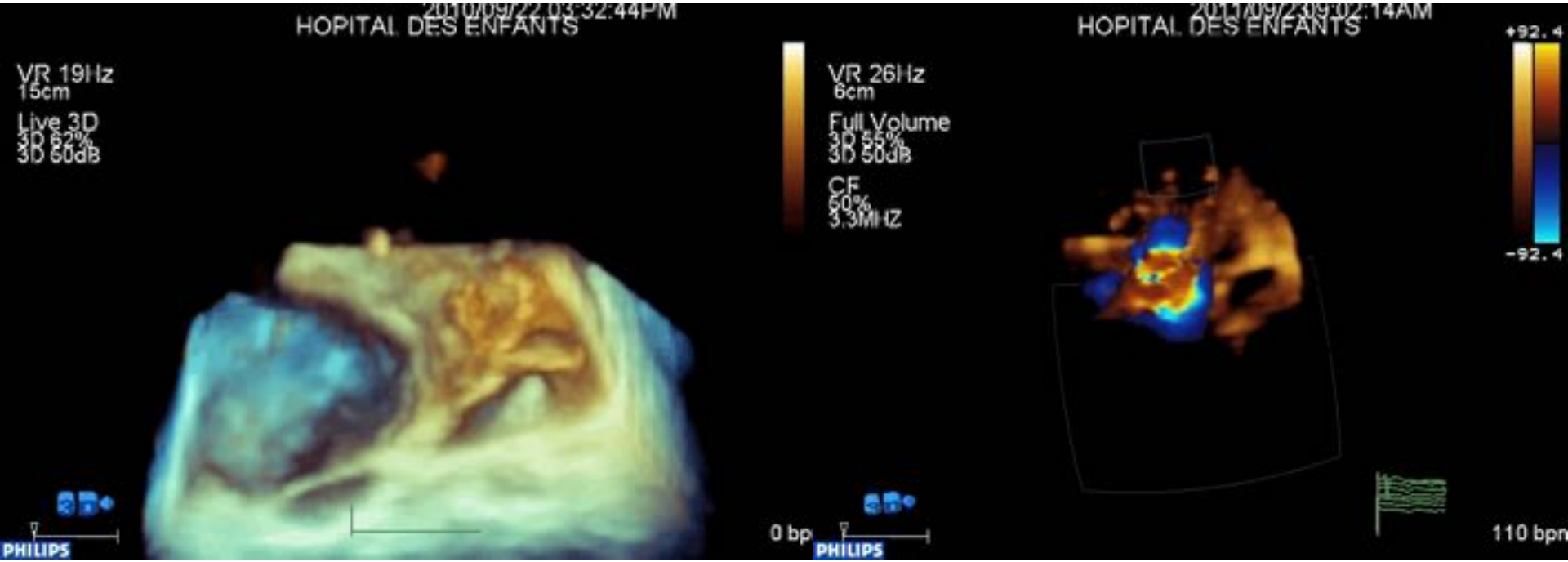
  - la sévérité de l'IT

  - la taille et la fonction du VD fonctionnel

  - le SIA

  - les malformations associées

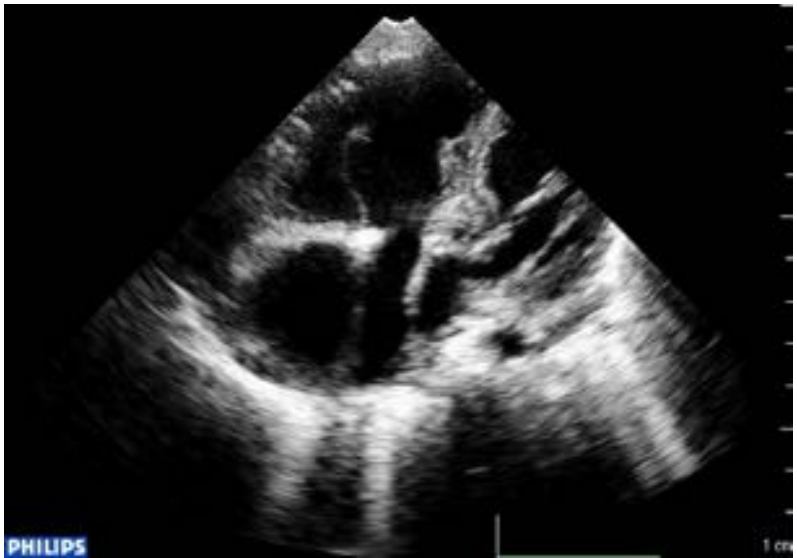



HOPITAL DES ENFANTS
VR 19Hz
15cm
Live 3D
3D 62%
3D 60dB
PHILIPS
VR 26Hz
6cm
Full Volume
3D 55%
3D 50dB
CF
50%
3.3MHz
0 bpm
PHILIPS
HOPITAL DES ENFANTS
+92.4
-92.4
110 bpm

ECHO POST-OP

- Analyser:

  - l'importance d'une fuite résiduelle

  - la fonction du VD

  - la qualité d'un balock/DCP