

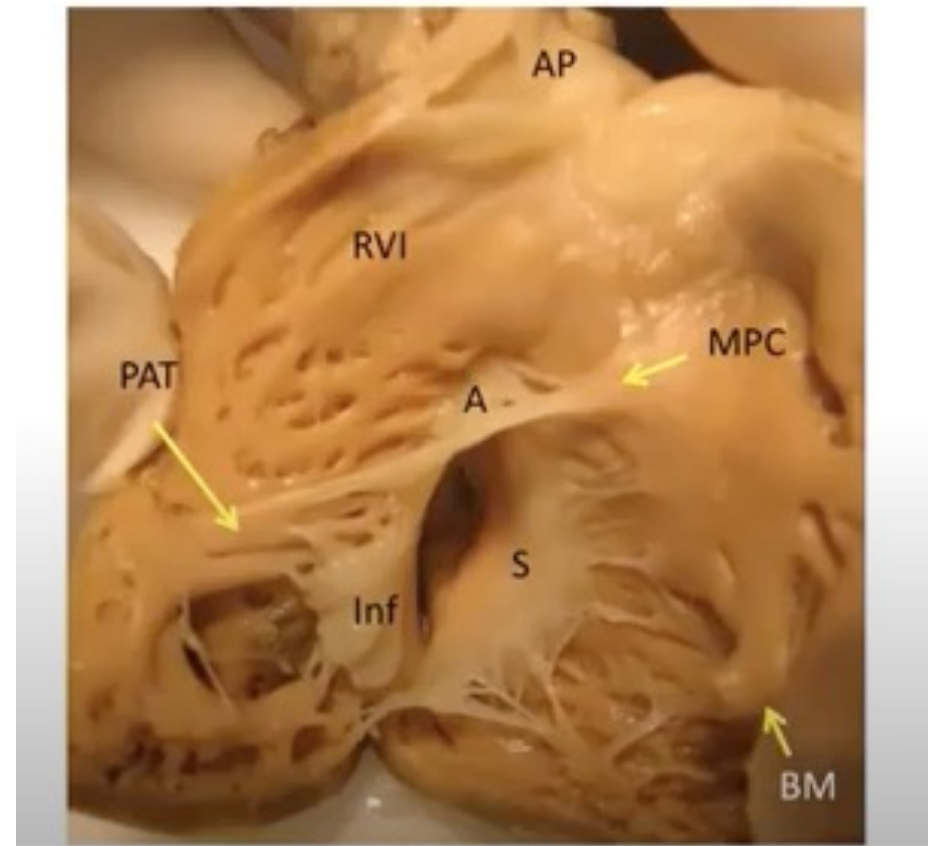
Anomalie d'Ebstein

Pascal AMEDRO
Bordeaux

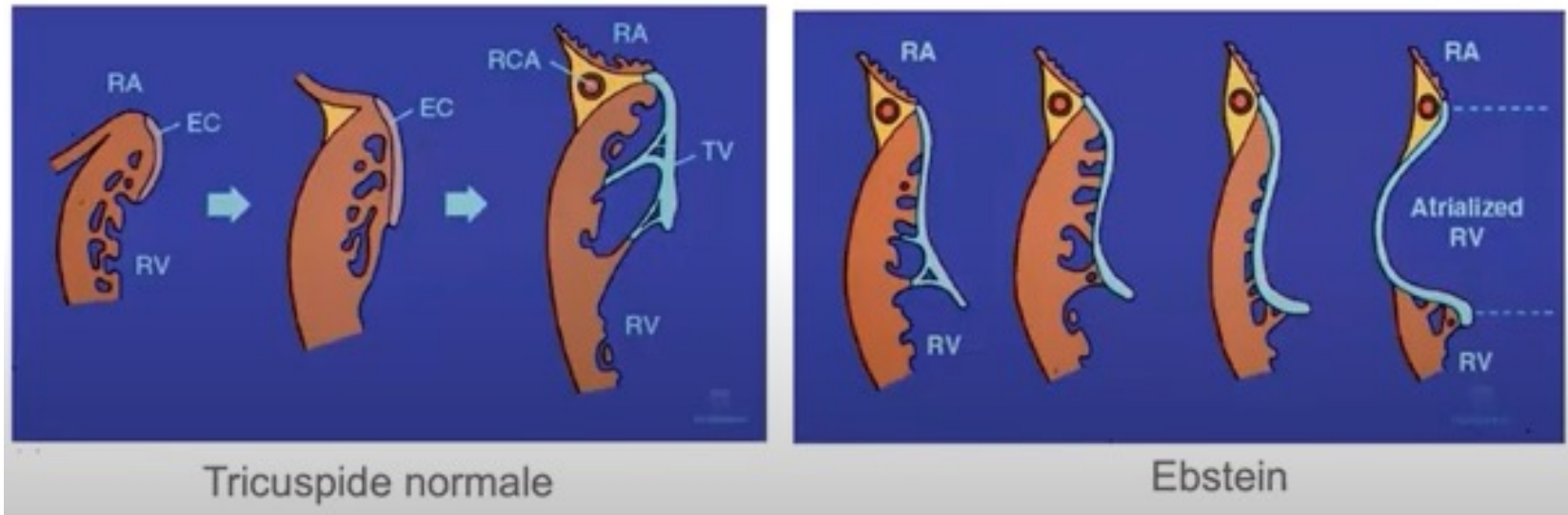


Valve tricuspide

- 2 piliers constants:
 - Le muscle papillaire du conus (MPC)
 - Le pilier antérieur (PAT)
- Le feuillet septal: attaches multiples sur le SIV directement ou par des petits piliers

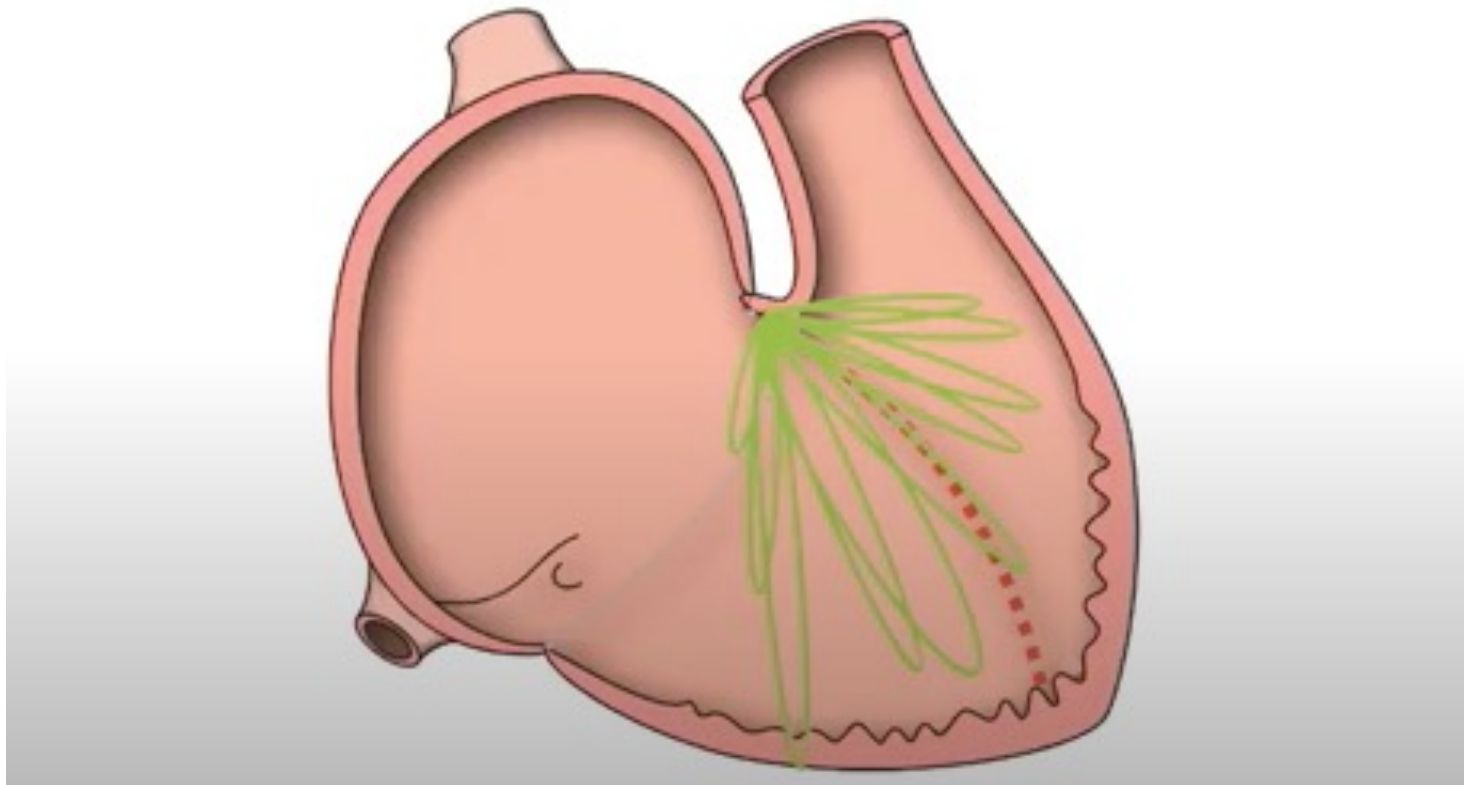


Embryologie



- Formation des feuillets par délamination
- Expansion de la lumière ventriculaire entre le myocarde compacté et le myocarde trabéculé
- Ebstein: délamination incomplète du feuillet septal

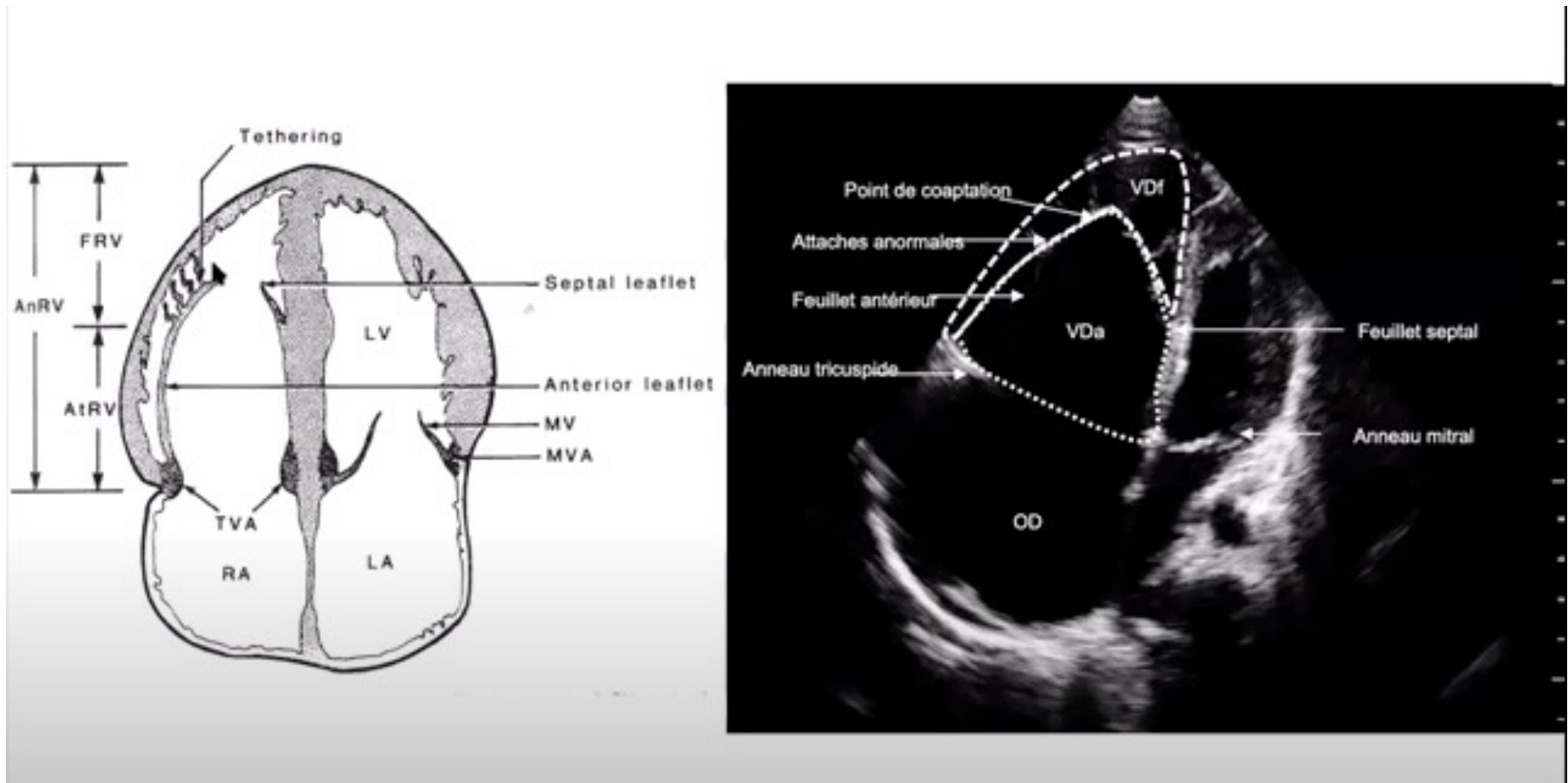
Rotation de l'orifice tricuspide vers la chambre de chasse VD



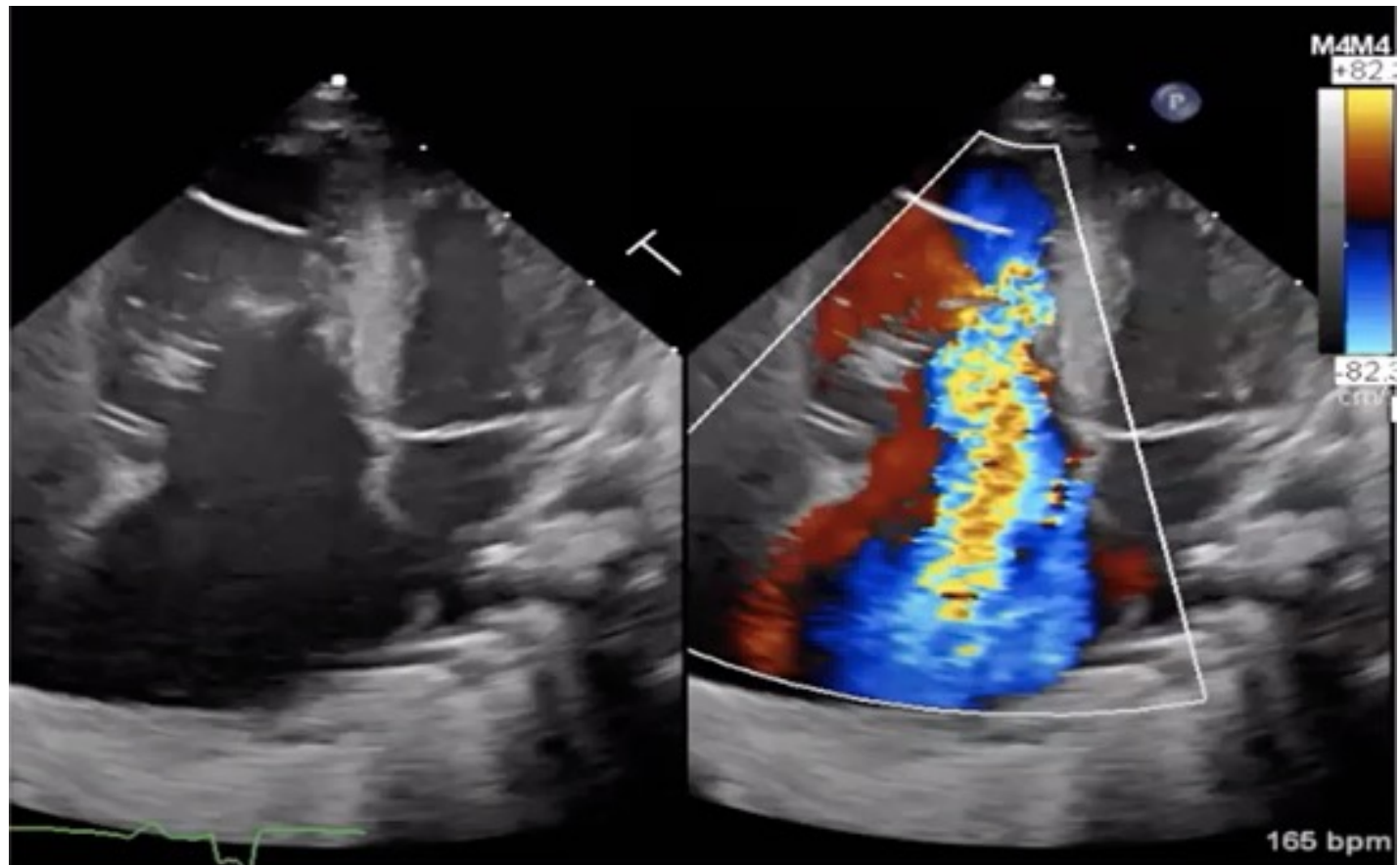
Echocardiographie



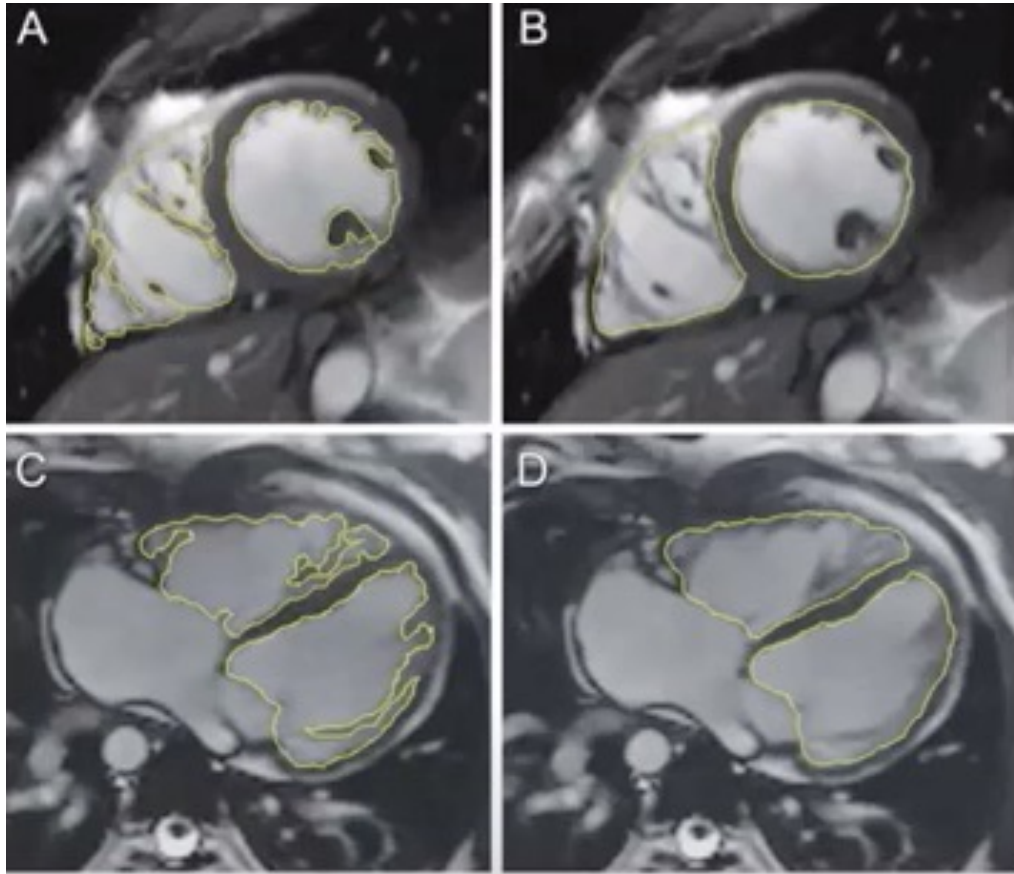
Echocardiographie



Echocardiographie



IRM cardiaque



Mesure des volumes
en coupes axiales

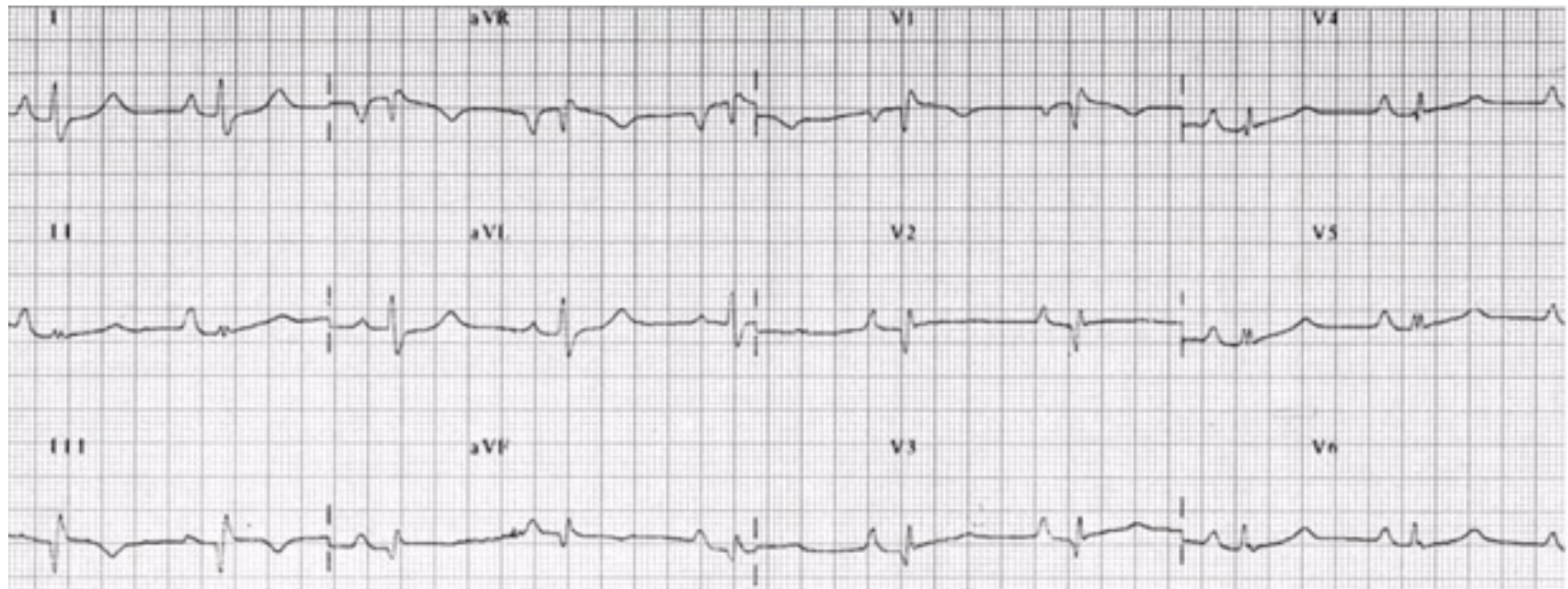
Formes cliniques

- Forme fœtale
- Forme néonatale
 - Atrésie pulmonaire fonctionnelle
 - shunt circulaire avec IP sévère
- Cyanose/dyspnée à l'effort
- Découverte fortuite (souffle)
- Trouble du rythme, syncope

Anomalies associées

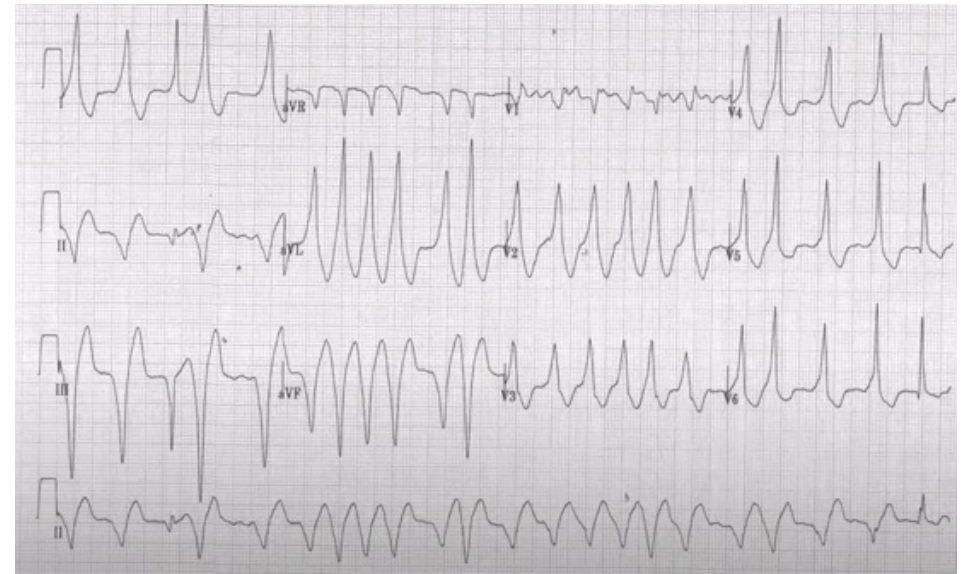
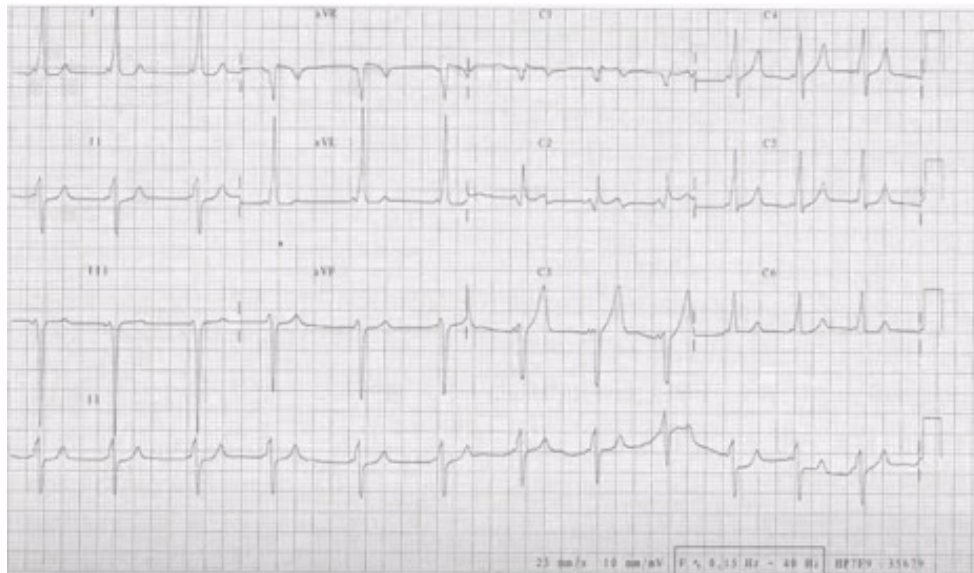
- CIA (50%)
- CIV
- Sténose/atréésie pulmonaire
- Double discordance
- Wolff Parkinson White
- VG non compacté

Electrocardiogramme



HAD – BIBD - BAV 1

Electrocardiogramme



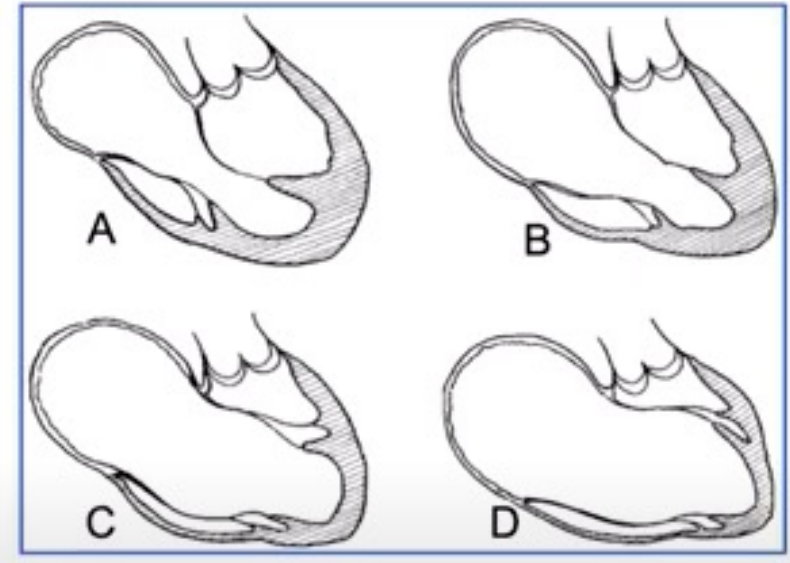
TV sur FA + voie accessoire

Classifications

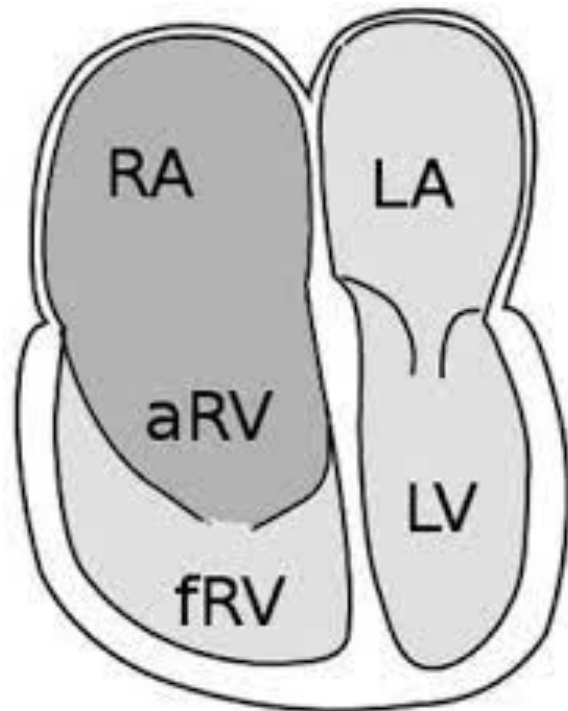
Chirurgicale: Dereani (Mayo Clinic)

Anatomique: Carpentier

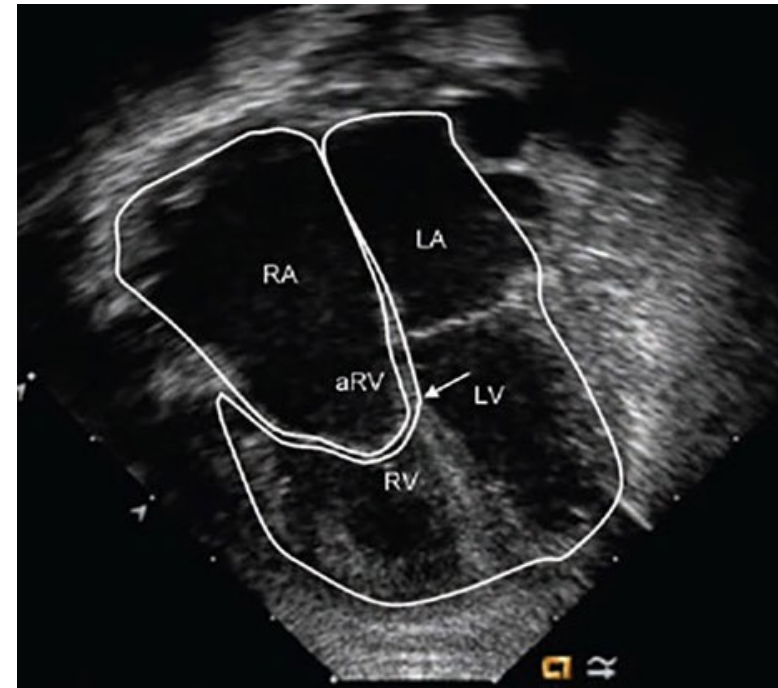
- A: volume VD adéquat
 - B : large atrialisation du VD mais mobilité normale du feuillet antérieur
 - C: limitation de la mobilité du feuillet antérieur (risque d'obstacle de la voie d'éjection du VD)
 - D: atrialisation majeure du VD à l'exception de l'infundibulum
-
- **Pronostique:** Celermajer/GOSE score (nouveau-né)



Score pronostic néonatal



$$\text{GOSE score} = \frac{\text{RA} + \text{aRV}}{\text{LA} + \text{LV} + \text{fRV}}$$



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

Physiopathologie

Dépend :

- du degré de myocardopathie du VD
- de la fuite tricuspide
- des anomalies associées

Dysfonction VD systolo-diastolique:

- Le VD fonctionnel est diminué en volume et en fonction
- Le VD atrialisé est un réservoir passif, distensible, qui altère la pré-charge du VD fonctionnel

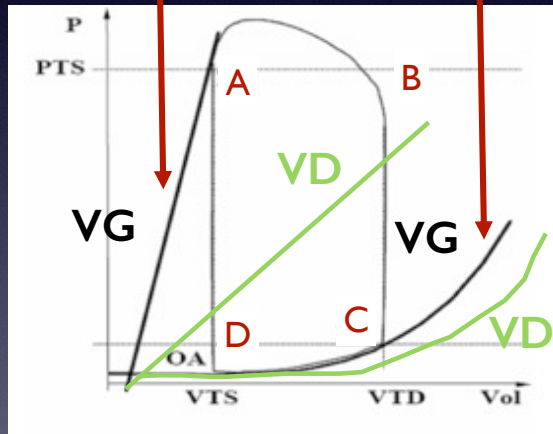
IT sévère:

- Diminution flux VD/AP et donc pré-charge VG
- Dilatation OD et shunt D/G si CIA

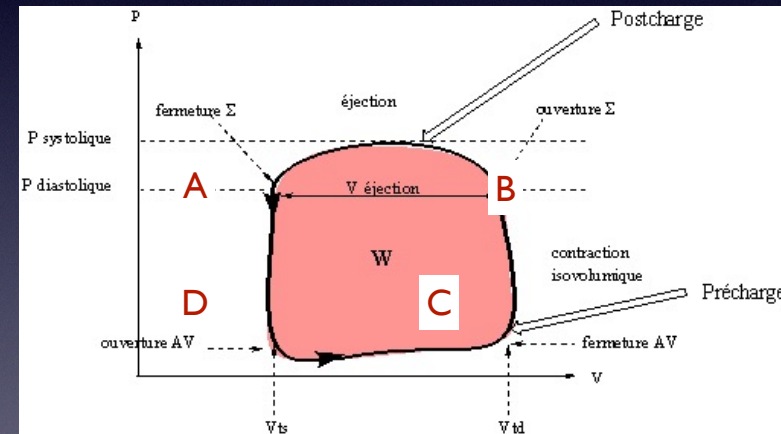
Loi de Starling

droite : pente = reflet de la contractilité

exponentielle : reflet de la compliance



- A : fermeture valve aortique (pulm)
- B : ouverture valve aortique (pulm)
- C : fermeture valve mitrale (tric)
- D : ouverture valve mitrale (tric)



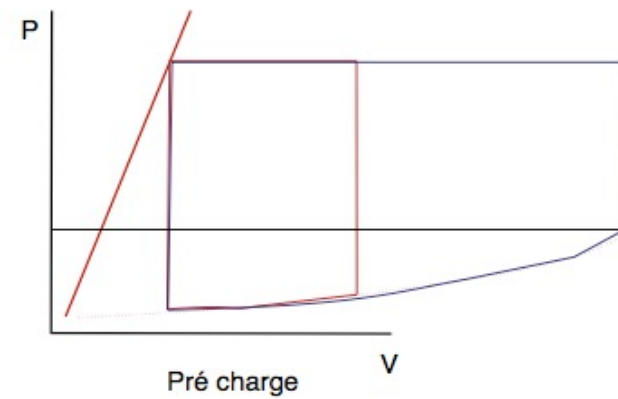
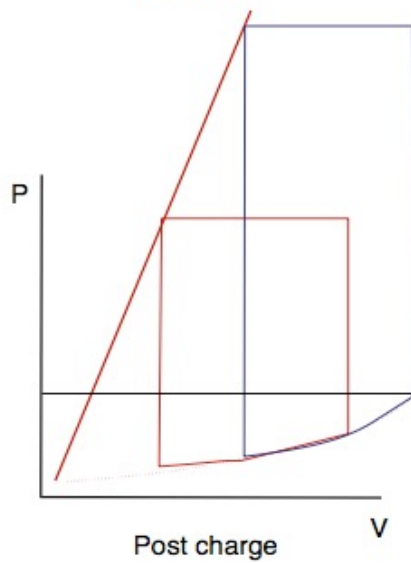
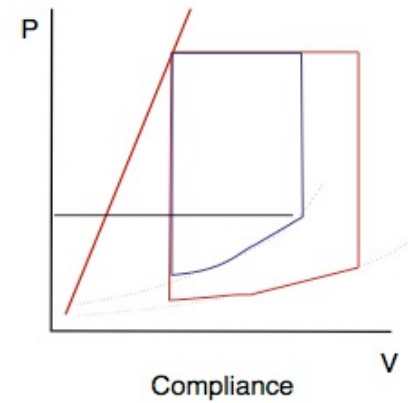
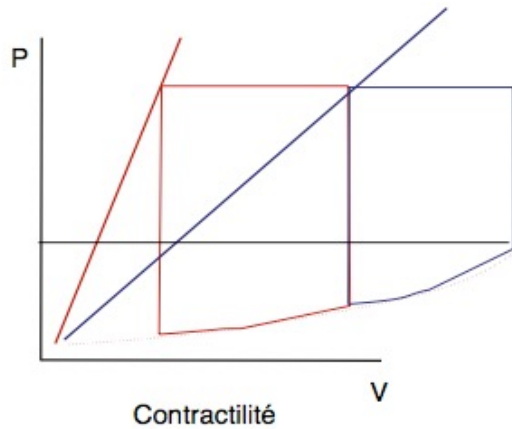
- CB : contraction isovolumétrique
- BA : volume d'éjection systolique
- AD : relaxation isovolumétrique



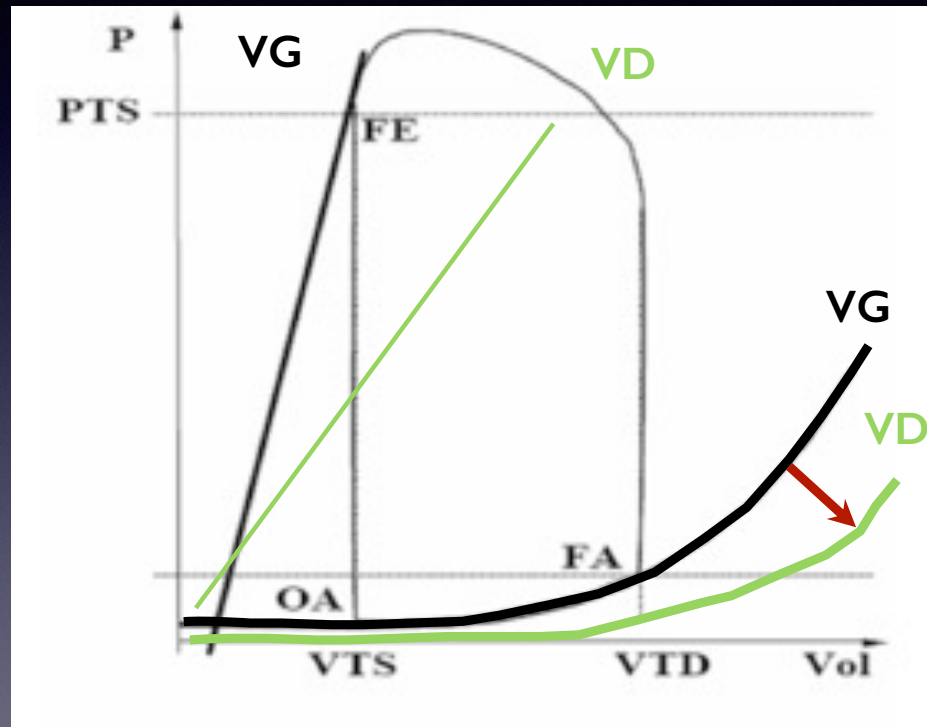
Mécanismes de défaillance cardiaque

1. trouble de la contractilité
2. altération de la post-charge (avant adaptation par hypertrophie)
3. trouble de la compliance
4. altération de la pré-charge

Mécanismes de défaillance cardiaque

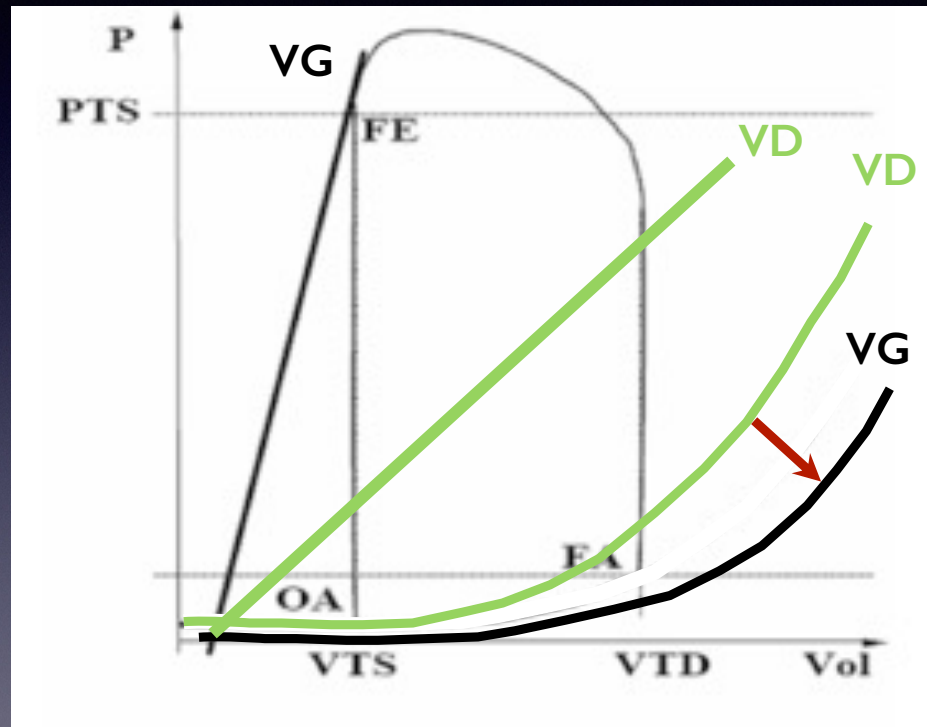


Loi de Starling et CIA

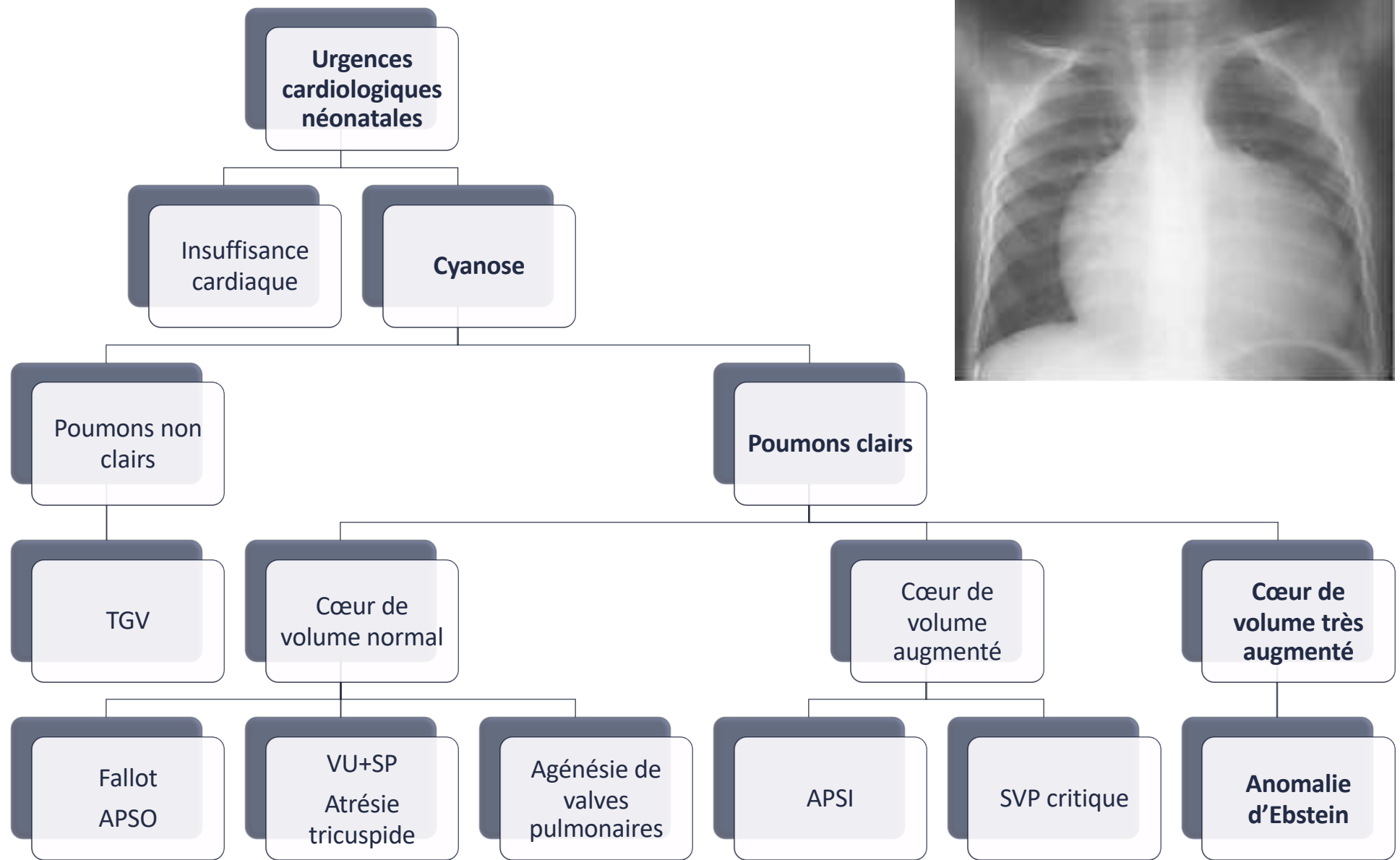


CIA : shunt G->D

CIA et Ebstein



CIA : shunt D->G





Prise en charge

- Chirurgie – Pr François ROUBERTIE
- Anesthésie-réanimation – Dr Arnaud DE BOISLAMBERT













MERCI POUR VOTRE ATTENTION

Pascal AMEDRO
Bordeaux

