



Les aspects électrocardiographiques dans la maladie d'Ebstein

Electrocardiographic features in Ebstein's disease

Antit Saoussen¹, Ouali Sana², Hakim Kaouther³, Msaad Hela³, Ouarda Fatma³

1-Service de cardiologie, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure-La Marsa, Université Tunis el Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Tunisie.

2-Service de cardiologie, Hôpital La Rabta, Université Tunis el Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Tunisie

3-Service de cardiologie pédiatrique, Hôpital La Rabta, Université Tunis el Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Tunisie

RÉSUMÉ

Introduction : La maladie d'Ebstein (ME) est une cardiopathie congénitale rare et hétérogène touchant la valve tricuspide et le ventricule droit. Peu d'études ont analysé les caractéristiques électrocardiographiques de cette maladie.

Objectif : Décrire les aspects électrocardiographiques observés dans la maladie d'Ebstein.

Méthodes : Nous avons mené une étude descriptive à recrutement rétrospectif colligeant 26 patients suivis pour ME.

Résultats : L'âge moyen de découverte de la ME était de 103.5±99 mois [0-31 ans]. Le diagnostic de ME est le plus souvent fait entre 5 et 10 ans. Nous avons noté une hypertrophie auriculaire droite chez 11 patients (42%), une hypertrophie ventriculaire droite chez la moitié des patients. Une déviation axiale droite a été notée chez 11 patients (42%). Huit patients (30%) avaient des QRS larges de durée ≥ 120 ms. Sept parmi ces 8 patients (27%) avaient un aspect fragmenté des QRS. Un bloc de branche droit a été noté chez 22 patients (84%), complet dans sept cas (27%). Un aspect de préexcitation a été retrouvé chez 6 patients (23%). La voie accessoire était de localisation postéro-septale droite dans tous les cas. Les troubles de rythme ont été notés chez 9 patients (34%). Il s'agit d'une tachycardie jonctionnelle chez 3 patients (11%), un flutter auriculaire chez 4 patients (15%) et une fibrillation auriculaire chez 2 patients (7%). Un bloc auriculo-ventriculaire de 2ème degré a été objectivé chez un patient, de type Mobitz I. Deux cas de troubles du rythme post-opératoires ont été enregistrés, il s'agit d'une fibrillation auriculaire paroxystique et d'une tachycardie jonctionnelle en rapport avec un syndrome de Wolf Parkinson White (WPW).

Conclusion : L'ECG de surface dans la ME est souvent pathologique avec prédominance de troubles de rythme en rapport avec un syndrome de WPW.

Mots clés : Maladie d'Ebstein, électrocardiogramme, préexcitation

SUMMARY

Introduction: Ebstein's disease (ED) is a rare and heterogeneous congenital heart disease affecting the tricuspid valve and the right ventricle. Few studies have analyzed the electrocardiographic features of this disease.

Aim: To describe the electrocardiographic features observed in Ebstein's disease

Methods: We conducted a retrospective descriptive study that enrolled 26 patients followed for ED.

Results: The mean age of discovery of the ME was 103.5±99 months [0-31 years]. The diagnosis of ME is most often made between 5 and 10 years. We noted right atrial hypertrophy in 11 patients (42%), right ventricular hypertrophy in half of the patients. Right axial deviation was noted in 11 patients (42%). Eight patients (30%) had wide QRS ≥ 120 ms. Seven of these 8 patients (27%) had a fragmented QRS appearance. A right bundle block was noted in 22 patients (84%), it was a complete block in 7 cases (27%). A preexcitation was found in 6 patients (23%). The localization of accessory pathway was right postero-septal in all cases. Rhythmic disorders were noted in 9 patients (34%). It was a junctional tachycardia in 3 patients (11%), atrial flutter in 4 patients (15%) and atrial fibrillation in 2 patients (7%). A second degree atrioventricular block was observed in one patient, it was Mobitz I type. Two cases of postoperative rhythm disturbances were recorded: paroxysmal atrial fibrillation and junctional tachycardia related to Wolf Parkinson White (WPW) syndrome.

Conclusion: Surface ECG in the ED is often pathological with prevalence of rhythm disturbances related to WPW syndrome.

Keywords : Ebstein's disease, electrocardiogram, preexcitation

Correspondance

Antit Saoussen

Service de cardiologie, Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure-La Marsa / Université Tunis el Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Tunisie., antitsaoussen@yahoo.fr

INTRODUCTION

La maladie d'Ebstein (ME) est une cardiopathie congénitale complexe de la valve tricuspide et du ventricule droit (VD). Elle concerne environ 1/200.000 naissances vivantes et occupe moins de 1% des cardiopathies congénitales (1,2). Elle est caractérisée par un déplacement apical de l'anneau valvulaire, un défaut de délamination des valvules septale et postérieure et souvent une déformation en voile de la valvule antérieure. Ce déplacement anormal divise le VD en un segment atrialisé et un segment fonctionnel. Le spectre clinique est large et hétérogène allant des formes mineures asymptomatiques aux formes sévères avec une régurgitation tricuspide massive et une insuffisance cardiaque droite. La limitation à l'effort, les troubles du rythme, l'insuffisance cardiaque congestive et la mort subite sont corrélées au degré de la dysfonction VD. Peu d'études se sont intéressées aux aspects électrocardiographiques de l'anomalie d'Ebstein.

Nous avons mené une étude à recrutement rétrospectif au service de cardiologie pédiatrique de la Rabta.

Les objectifs de notre travail étaient de décrire les aspects électrocardiographiques observés dans la maladie d'Ebstein et les troubles du rythme observés chez ces patients.

MÉTHODES

Nous avons colligé 26 patients suivis pour ME. Tout patient ayant une maladie d'Ebstein a été inclus dans cette étude. Nous avons exclu les patients ayant des dossiers avec des données manquantes ne permettant pas leur exploitation. Pour chaque patient, nous avons noté :

-Les données cliniques : Genre, âge et circonstances de découverte de la ME, la symptomatologie et les données de l'examen physique.

Les données électrocardiographiques :

- Rythme cardiaque, onde P : durée et amplitude
- Analyse des QRS : axe, durée, morphologie, fragmentation (Figure 1).
- Les troubles de la conduction auriculo ventriculaire et intra ventriculaire.
- Aspect de préexcitation et sa localisation.
- Troubles du rythme : tachycardie jonctionnelle (TJ),

fibrillation auriculaire, flutter auriculaire, tachycardie ventriculaire.

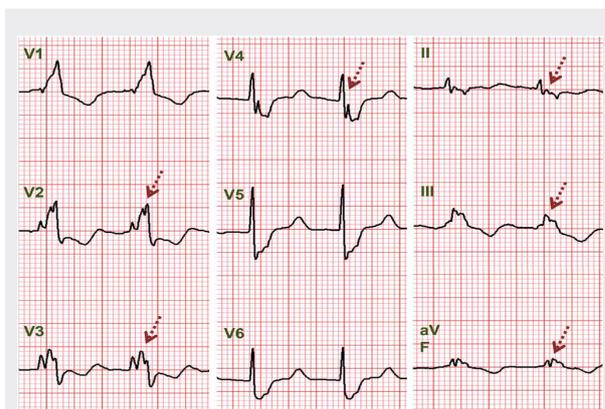


Figure 1. QRS fragmentés chez un adulte ayant une maladie d'Ebstein (27).

- Données échocardiographiques : Le type de l'anomalie d'Ebstein, la taille des cavités droites, le grade de l'insuffisance tricuspide (IT), la pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS), les anomalies associées (communication inter auriculaire (CIA), communication inter ventriculaire (CIV), canal artériel persistant, canal atrio-ventriculaire (CAV), rétrécissement pulmonaire, insuffisance pulmonaire (IP)...).

-Les données thérapeutiques : abstention thérapeutique, traitement médical, ablation par radio fréquence d'une voie accessoire, chirurgie.

-Les données évolutives : Durée du suivi, insuffisance cardiaque, troubles du rythme, décès.

Analyse statistique :

Toutes les données ont été saisies et analysées au moyen du logiciel SPSS version 19.0.

Nous avons calculé des fréquences absolues et des fréquences relatives (pourcentages) pour les variables qualitatives. Nous avons calculé des moyennes, des médianes et des écarts-types et déterminé les valeurs extrêmes pour les variables quantitatives.

Les comparaisons de 2 moyennes sur séries indépendantes ont été effectuées par le test non paramétrique de Mann et Whitney. Les comparaisons de plusieurs (> 2) moyennes sur séries indépendantes ont été effectuées par le test H de Kruskal-Wallis d'analyse de la variance non

paramétrique. Les comparaisons de pourcentages sur séries indépendantes ont été effectuées par le test du chi-deux de Pearson, et en cas de significativité au test du chi-deux et de non-validité de ce test par le test exact bilatéral de Fisher. Les liaisons entre 2 variables quantitatives ont été étudiées par le coefficient de corrélation des rangs de Spearman. Dans tous les tests statistiques, le seuil de signification a été fixé à 0,05.

RÉSULTATS

L'âge moyen de découverte de la ME était de 103.5 ± 99 mois [0-31 ans]. Le diagnostic de ME est le plus souvent fait entre 5 et 10 ans. Notre population était majoritairement de sexe masculin (16 parmi 26 soit 61%) avec un sex ratio à 1.6. Les circonstances de découverte sont dominées par la dyspnée et la cyanose. La plupart des patients étaient symptomatiques soit 22 patients (84%). Les signes fonctionnels les plus fréquents étaient : la cyanose notée chez la moitié des patients, une dyspnée stade II de NYHA chez 12 patients (14%) et des palpitations décrites chez 11 patients (42%). L'examen physique objectivait des signes d'insuffisance cardiaque droite chez 3 patients (11%). La SaO₂ moyenne était de 89% [60 ;100%]. Un souffle systolique d'IT a été objectivé chez 24 patients (92%) associé à un souffle systolique au foyer pulmonaire chez 4 patients (15%), à un souffle continu sus claviculaire chez un patient (3.8%), à un souffle de CIV chez un patient (3.8%) et à un dédoublement de B1 au foyer pulmonaire chez un autre patient (3.8%).

Données électrocardiographiques

-Rythme cardiaque : Le rythme cardiaque était sinusal chez tous nos patients. La fréquence cardiaque moyenne était à 101.6 ± 28.7 cpm [55 ;150].

-QRS : Une déviation axiale droite a été notée chez 11 patients (42%). Une déviation axiale gauche a été retrouvée chez 2 patients (7%). La durée moyenne des QRS était de 98.46 ± 20.9 ms [70 ; 160]. Huit patients (30%) avaient des QRS larges de durée ≥ 120 ms, dont sept patients (27%) avaient un aspect fragmenté des QRS.

-L'onde P : La durée moyenne de l'onde P était de $77,3 \pm 9.6$ ms [40 ; 90]. L'amplitude moyenne de l'onde P était de 2.06 ± 1.06 mm [1 ; 4]. Une hypertrophie auriculaire droite (HAD) a été notée chez 11 patients (42%).

- L'espace PR : était de durée normale chez tous les patients avec une valeur moyenne de 126 ± 26 ms. une hypertrophie ventriculaire droite a été notée chez la moitié des patients.

-3 patients présentaient des extrasystoles auriculaires (ESA) et 2 patients présentaient des extrasystoles ventriculaires (ESV).

-Un aspect de préexcitation (Figure 2) a été retrouvé chez 6 patients (23%). La voie accessoire était de localisation postéro-septale droite dans tous les cas (Figure 2).

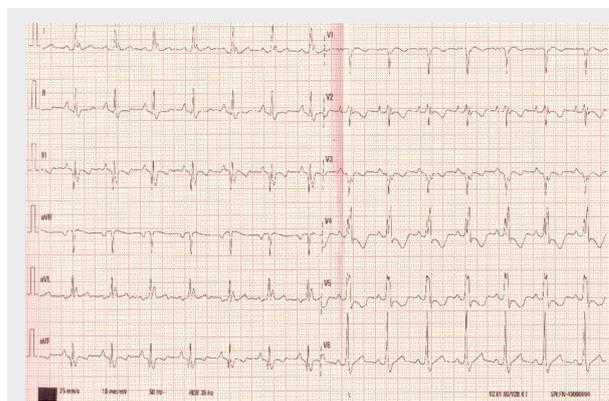


Figure 2. Electrocardiogramme 12 dérivations montrant un aspect de préexcitation de localisation postéro septale droite

-Trois patients (11%) avaient présenté une TJ (figure 3), 4 patients (15%) avaient eu un flutter auriculaire et une fibrillation auriculaire a été enregistrée chez 2 patients (7%).

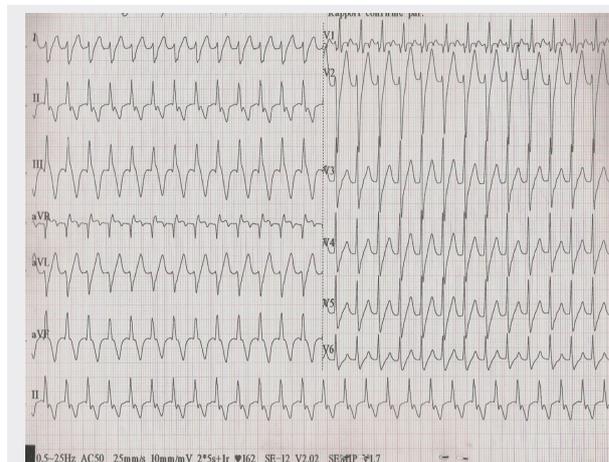


Figure 3: Tracé d'un ECG montrant une tachycardie jonctionnelle

- Des ondes T négatives ont été objectivées chez 17 patients (65%), dans le territoire antéro septal dans 50% cas, antérieur dans 2 cas, latéral dans un cas et septal profond dans un autre cas.

- Un bloc de branche droit (BBDT) complet a été noté chez 7 patients (27%) et incomplet chez 15 patients (57%).

-Un bloc auriculo-ventriculaire (BAV) de 2^{ème} degré a été objectivé chez un patient, de type Mobitz I (Figure 4).

Données échocardiographiques

L'oreillette droite (OD) était dilatée chez 25 patients (96%). Le VD était dilaté chez 20 patients (77%). Une IT a été détectée chez 25 patients (96%), elle était de grade 2 chez 6 patients (23%), grade 3 chez 5 patients (19%) et grade 4 chez 14 patients (53%) (Figure 5). La PAPS moyenne était de 38.5 ± 14.3 mmHg [25 ; 80].

La maladie d'Ebstein était classée de type A chez 10

patients (38%), type B chez 9 patients (34%), type C chez 5 patients (9%) et de type D chez 2 patients (7%). L'anomalie associée la plus fréquente était la CIA objectivée chez 9 patients (34%). Il s'agit d'une CIA liée à la perméabilité du foramen ovale chez 3 patients, une CIA de type ostium secundum chez 4 patients, une CIA de type sinus venosus chez un patient et ostium primum chez un autre patient. Une insuffisance pulmonaire grade II a été notée chez 2 patients (7%). Un rétrécissement pulmonaire a été noté chez un patient et une atrésie pulmonaire chez un autre patient. Une CIV restrictive a été notée chez un patient et un prolapsus de la valve mitrale a été objectivé un patient.

Données thérapeutiques

L'indication chirurgicale a été posée chez 20 patients. Seulement 15 patients ont été opérés. Deux patients ont été décédés avant la chirurgie par choc cardiogénique et deux patients ont été perdus de vue. La chirurgie a été



Figure 4 : Tracé d'ECG montrant un bloc auriculo ventriculaire de 2^{ème} degré Mobitz I

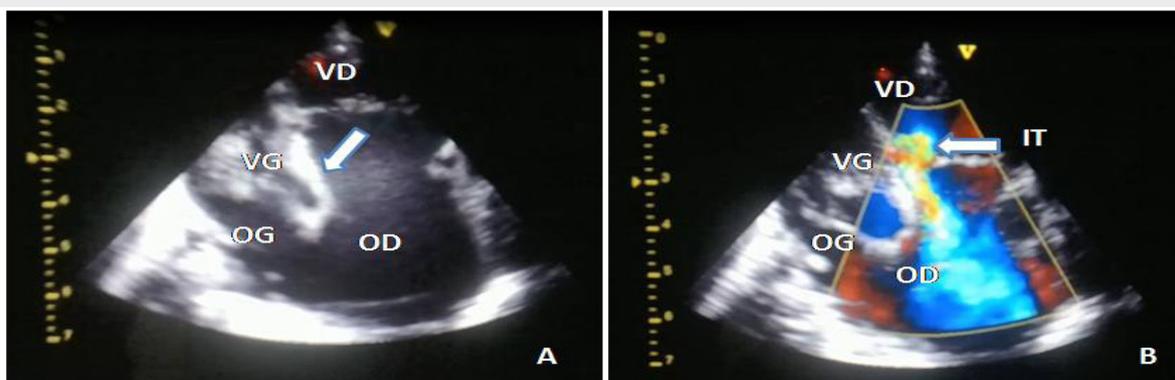


Figure 5: Echocardiographie, coupe apicale 4 cavités, montrant une maladie d'Ebstein (décalage mitro-tricuspidé, A (flèche blanche)) avec insuffisance tricuspide (IT) sévère (B).

refusée par la famille dans un cas. Deux patients ont eu un remplacement valvulaire tricuspide par bioprothèse. Treize patients ont eu une plastie tricuspide associée à une fermeture de la CIA dans 5 cas, à une dérivation cavo-pulmonaire dans 2 cas. Une homogreffe pulmonaire associée à la plastie tricuspide a été effectuée chez un nouveau-né ayant une ME type C associée à une sténose pulmonaire avec hypoplasie de l'arbre pulmonaire. Une ablation par radiofréquence a été effectuée chez 2 patients (7%). Il s'agit d'une ablation d'une réentrée intranodale dans le premier cas et d'une ablation du faisceau du Kent dans l'autre cas suivie d'une deuxième ablation du faisceau de Mahaim.

Données évolutives

Deux cas de décès post opératoire ont été enregistrés dans un tableau de défaillance cardiaque droite. Un accident vasculaire cérébral ischémique post opératoire est survenu chez un garçon de 12 ans ayant une plastie tricuspide associée à une dérivation cavo-pulmonaire. Nous avons noté deux cas de troubles de rythme post opératoires, il s'agit d'une fibrillation auriculaire paroxystique et d'une TJ en rapport avec un syndrome de WPW non détecté avant la chirurgie. Un suivi a pu être fait chez 16 patients, la durée moyenne de suivi est de 84.3 ± 71.6 mois (7 ans \pm 5 ans) avec un minimum de 2 mois et un maximum du suivi de 17 ans. Nous avons noté une stabilité clinique chez 14 patients (53%) qui sont restés au stade I de la NYHA avec absence de signes d'insuffisance cardiaque droite.

Le contrôle échographique des patients opérés survivants était pathologique dans 2 cas, il s'agit d'une IT est réapparue progressivement chez un patient ayant un bon résultat initial de la plastie tricuspide et une dégénérescence d'une bioprothèse sténosante en position tricuspide a été notée 4 ans après la chirurgie chez un enfant âgé de 16 ans indiquant une chirurgie de redux. Nous n'avons enregistré aucun cas de décès.

Corrélation entre la sévérité de la maladie et les données électrocardiographiques :

Dans notre étude, l'ETT a permis de classer 7 formes graves de ME: 2 type D et 5 type C. Les QRS étaient larges chez 3 patients et fragmentés chez 4 patients (Tableau 1).

Nous n'avons pas trouvé de corrélation entre la sévérité de la maladie et les données électrocardiographiques.

Tableau 1. Caractéristiques électrocardiographies selon la sévérité de la maladie d'Ebstein

	Formes graves (Type C et D) Nombre=7	Formes moins graves (Type A et B) Nombre=20
QRS larges	3	5
QRS fragmentés	4	3
BBDT complet	3	5
BBDT incomplet	3	11
HAD	4	7
HVD	2	10
Aspect de préexcitation	3	3

BBDT : Bloc de branche droit, HAD : hypertrophie auriculaire droite
HVD : hypertrophie ventriculaire droite ME : maladie d'Ebstein

DISCUSSION

Dans notre étude, nous avons noté que l'électrocardiogramme dans la ME est souvent pathologique avec prédominance de troubles de rythme de type tachycardie jonctionnelle en rapport avec un syndrome de WPW.

Les aspects électrocardiographiques observés dans la maladie d'Ebstein :

L'ECG de base dans la ME est le plus souvent anormal. Les signes les plus habituels sont une hypertrophie auriculaire droite avec une onde P ample et pointue (amplitude ≥ 2.5 mm). Dans près de 50% des cas, l'amplitude de l'onde P dépasse les 3 mm (3). Dans certains cas, les ondes P sont gigantesques dépassant les 5 mm avec anomalie de durée et de morphologie appelées « Hamalaya ondes P » (4). L'enregistrement d'onde P géante et d'un BBDT atypique en V1 est très suggestive de la ME (3). L'étude de l'ECG chez nos patients a montré la présence de signes d'HAD chez 11 patients (42%) et des signes d'HVD chez la moitié des patients.

L'intervalle PR peut être court en présence d'une pré-excitation ventriculaire, ou allongé dans 20% des cas. Un BAV de premier degré survient chez 42% des patients (5). Dans notre étude, l'intervalle PR était de durée normale.

L'axe du cœur est généralement inférieur et droit entre $+90$ et $+130^\circ$, mais il peut varier largement de -30 à -170° (3). Un QRS polyphasique rend l'axe difficile à déterminer. D'autre part, en présence d'un faisceau accessoire antérieur droit ou inférieur, l'axe QRS est situé dans le quadrant supérieur gauche (3). Dans notre série, une déviation axiale droite a été notée chez 11 patients (42%) et une déviation axiale gauche a été retrouvée chez 2 patients (7%).

Un BBDT incomplet ou complet est rapporté dans 44% des cas (3). Le BBDT résulte de troubles de la conduction infra-hisienne et d'une activation anormale du VD atrialisé (6). Il est le plus souvent à complexes polyphasiques bas voltés (3). Dans notre série, un BBDT complet a été noté chez 7 patients (26.9%) et incomplet chez 15 patients (57%). Un BBDT atypique s'observe dans environ 60% des cas et un allongement de la conduction intraventriculaire non spécifique se voit chez 15% des nouveau-nés (7).

En cas d'absence de préexcitation, un BBDT, le plus souvent complet, est fréquent avec empâtement de la partie terminale du QRS parfois fragmentée et évocatrice, reflétant l'activation anormale du VD atrialisé (3,8).

Cappato et al. (9) ont objectivé lors des enregistrements intra-cavitaires faits en rythme sinusal en pré-ablation chez 21 patients présentant une ME des électrogrammes fragmentés détectés au niveau de la région annulaire auriculo-ventriculaire avec un retour progressif à une activation normale en s'éloignant du VD atrialisé postérieur. D'autres études ont montré aussi des électrogrammes prolongés et anormaux enregistrés à partir de la partie postérieure du VD atrialisé (10).

Assenza et al (11) ont identifié une fragmentation des QRS chez 18 des 63 patients (29%). Les QRS fragmentés ont été décrits dans diverses pathologies cardiaques, y compris les cardiomyopathies ischémiques et dilatées non ischémiques, et les cardiomyopathies arythmogènes du VD (12,13). Bien que le mécanisme exact de fragmentation des QRS reste hypothétique, il pourrait être dû à une activation ventriculaire inhomogène en raison d'une cicatrice myocardique et/ou une ischémie. Kastor et al. (14) ont constaté que, bien qu'une activation à

travers la zone atrialisée du VD puisse se traduire sur une grande partie du QRS chez la majorité des patients, la dépolarisation retardée du VD atrialisé est corrélée avec l'élongation de la partie terminale du complexe QRS (noté «deuxième QRS»). De même, Tede et al. (15) ont rapporté une prévalence élevée de potentiels tardifs positifs (et souvent «bizarres») de bas voltage en fin du complexe QRS «normal», chez les patients présentant une ME. Ces derniers potentiels ont disparu chez tous les patients qui ont subi une plication et une résection du VD atrialisé. L'analyse histologique du VD atrialisé réséqué chez ces patients a démontré une concentration de cardiomyocytes au sein d'une matrice fibreuse. Acharaya et al ont rapporté aussi la disparition des QRS fragmentés après correction chirurgicale et résection du VD atrialisé (16). L'allongement de la durée du QRS dans la ME semble être dû en grande partie à l'élongation de la portion terminale du QRS (reflétant l'activation du VD), comme il a été suggéré par la forte corrélation entre la durée QRS et le temps de transcription de la branche ascendante de l'onde S (11).

La cardiomyopathie arythmogène du VD est un modèle génétique pour la maladie du VD dans laquelle la perturbation microscopique progressive du myocarde du VD et de la conduction électrique conduit à des potentiels ventriculaires instables prolongés et asynchrones. Chez les patients avec un phénotype avancé, les modifications de l'ECG ressemblent à celles des patients atteints de maladie d'Ebstein (17). Il est concevable que, dans la ME, l'augmentation du volume de VD (en grande partie due à un VD atrialisé élargi), ainsi que la fibrose myocardique progressive et la cicatrisation au sein de la paroi du VD atrialisé, peut représenter le substrat morphologique pour la prolongation et l'aspect fragmenté des QRS (11). Assenza et al ont noté que les QRS fragmentés ont été observés seulement chez les patients présentant un allongement anormal de la durée de QRS (11). Dans notre série également l'aspect fragmenté des QRS a été noté chez sept patients (27%) parmi les huit patients (30%) qui avaient des QRS larges de durée ≥ 120 ms.

Environ 30% des patients avec ME ont des voies accessoires, et la plupart d'entre eux sont situés autour de l'orifice de la valve tricuspide malformée (6). Un aspect de pré-excitation et le syndrome de WPW sont plus fréquents dans la maladie d'Ebstein que dans toute autre pathologie cardiaque congénitale (3). La pré-excitation est ventriculaire droite, postéroseptale ou postérolatérale,

isolée ou le plus souvent associé à un BBDT, qu'elle peut masquer. Il s'agit le plus souvent d'un faisceau de Kent, parfois de connections nodoventriculaires appelées faisceaux de Mahaim (18,19). Le diagnostic différentiel entre faisceau de Mahaim et faisceau de Kent est très important car les deux provoquent une tachycardie réciproque antidromique. Parfois le diagnostic ne peut se faire que lors de l'exploration électrophysiologique (3,18). Un des points à considérer pour différencier le faisceau de Mahaim du syndrome de WPW est le changement de la durée l'intervalle PR. Dans le syndrome de WPW, l'intervalle PR est stable en rythme sinusal car les faisceaux de Kent ne présentent pas la propriété de conduction décrémente (3,18). Cependant en cas de faisceau de Mahaim, l'intervalle PR et la morphologie des QRS changent souvent en raison de la propriété de conduction décrémente du faisceau de Mahaim (3, 18). Dans ce cas, un enregistrement par Holter rythmique prend son intérêt à la recherche d'un changement de la durée l'intervalle PR et l'affinement des complexes QRS, permettant ainsi d'orienter le diagnostic vers un faisceau de Mahaim que vers un syndrome de WPW (3,18).

Dans notre série, un syndrome de WPW a été retrouvé chez 7 patients (26%), il est de localisation postéro septale droit dans tous les cas. Un faisceau de Mahaim a été objectivé 2 ans après une première ablation d'un faisceau de Kent chez un de nos patients. L'absence d'aspect de préexcitation sur l'ECG de surface n'exclut pas la présence de voies accessoires cachées.

Les faisceaux accessoires sont révélés chez 6% à 30% des patients ayant une ME et peuvent induire à la fois à une tachycardie supraventriculaire ou ventriculaire (3).

Les troubles du rythme dans la maladie d'Ebstein :

Les troubles du rythme dans la ME sont très fréquents (20) : extrasystoles de tous types, flutter et fibrillation auriculaires. Les accès de tachycardie paroxystique sont particulièrement fréquentes, supraventriculaires le plus souvent ; elles sont surtout en rapport avec un syndrome de pré-excitation, presque toujours orthodromiques, descendant au ventricule par la voie nodo-hissienne et remontant à l'oreillette par le faisceau de Kent (3). Des anomalies structurelles et histologiques autour de la jonction atrioventriculaire droite et de la valve tricuspide constituent les substrats de ces arythmies réentrantes (9). Les arythmies ventriculaires sont rares dans les

ME malgré la dilatation ventriculaire significative et le myocarde sous-jacent anormal (21). L'enregistrement par Holter rythmique prend tout son intérêt dans le dépistage de ces troubles du rythme. Dans notre série, les troubles de rythme ont été notés chez 9 patients (34%). Il s'agit d'une tachycardie jonctionnelle chez 3 patients (11%), un flutter auriculaire chez 4 patients (15%) et une fibrillation auriculaire 2 patients (7%). 3 patients présentaient des ESA et 2 patients présentaient des ESV.

Le traitement médicamenteux des troubles du rythme dans la ME dépend du type de l'arythmie, de l'âge du patient et de la symptomatologie clinique. Les anti-arythmiques sont souvent utilisés en première intention. Les limites de ces médicaments sont liées à leur relative inefficacité, notamment en présence de fibrillation atriale. En pratique, on utilise les bêtabloquants, éventuellement en association à un anti-arythmique de classe I. L'amiodarone est préférée et mieux tolérée aux âges extrêmes de la vie.

Au cours des dernières années, le traitement non pharmacologique a connu un essor important. Les patients atteints de la ME ont bénéficié du développement rapide des techniques d'ablation endocavitaire par radiofréquence. Le taux de réussite des ablations par radiofréquence des voies accessoires est généralement plus bas chez les patients présentant une ME que chez les patients avec un cœur structurellement normal (21). Mabo (22), dans une série générale d'ablation par radiofréquence comportant 8 cas de ME, rapporte 75% de succès contre 94% dans la série générale, il rapporte que les facteurs prédictifs de l'échec de l'ablation sont : l'existence de voies accessoires multiples, la localisation de voies accessoires le long de la chambre atrialisée, la géométrie complexe des voies accessoires et la présence de potentiels ventriculaires complexes, gênant l'interprétation de la cartographie.

Cette dernière situation a été notée chez un patient de notre série ayant bénéficié d'une ablation par radiofréquence d'un faisceau de Kent qui a permis l'expression d'un autre faisceau accessoire de Mahaim. Iturralde et al (23) expliquent que la réussite d'une ablation par radiofréquence des voies accessoires multiples nécessite une étude électrophysiologique détaillée ainsi qu'une analyse minutieuse des 12 dérivations de l'ECG. Okishige et al (24) insistent plutôt sur l'importance d'une manipulation délicate du cathéter au niveau de la chambre atrialisée pour éviter l'interférence d'éventuels troubles du rythme iatrogènes avec la lecture électropysiologique.

Corrélation entre les anomalies électrocardiographiques et la sévérité de la maladie d'Ebstein :

Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé de corrélations entre la sévérité de la maladie et les données électrocardiographiques. Ceci pourrait être expliqué par la taille réduite de notre échantillon et surtout l'absence des données quantitatives précises concernant la taille et la fonction du VD vu le caractère rétrospectif de notre étude.

Une étude faite en 2013 par Assenza et al (11) chez 63 patients ayant une ME, s'est intéressée à la recherche de corrélation entre les données électrocardiographiques et les données du VD étudiées à l'IRM cardiaque, a montré que la dysfonction ventriculaire droite et le degré d'atrialisation du VD sont corrélés avec la durée du QRS et l'aspect fragmenté des QRS. Un ECG de surface d'aspect préservé a été observé dans un peu plus de la moitié de leur série. Ce sous-groupe avait un VD anatomique plus petit, une fraction d'éjection du VD plus élevée et un VD atrialisé plus petit. Cliniquement, ces patients avaient une meilleure classe fonctionnelle NYHA, une meilleure tolérance à l'effort et une moindre désaturation en oxygène pendant l'effort. Un ECG de surface relativement préservée en cas de ME semble identifier un groupe de patients à faible risque chez laquelle une évolution clinique plus bénigne devrait être anticipée (11).

D'autres études faites sur des grandes séries des patients ayant une ME et ayant eu une intervention sur la valve tricuspide ont montré qu'une augmentation de la durée du QRS était associée à une augmentation de la mortalité au cours du suivi à long terme (25,26).

Park et al dans une étude faite sur 51 patients ayant une ME (27) ont montré que les patients présentant des QRS fragmentés (deux tiers de leur population d'étude) avaient un plus mauvais état fonctionnel respiratoire, des rapports cardiothoraciques plus importants, une régurgitation tricuspide plus sévère, des zones ventriculaires droites atrialisées plus grandes, des scores de sévérité de maladie d'Ebstein plus élevés, et des événements arythmiques plus fréquents comparés aux patients n'ayant pas des QRS fragmentés. L'étendue de la région du VD atrialisé est corrélée positivement avec la durée des QRS fragmentés ($r=0,51$; $P < 0,001$). En régression multivariée, la présence de QRS fragmentés était indépendamment associée à des événements arythmiques ($p = 0,036$) (27).

Un algorithme basé sur les données de l'ECG pourrait être

utilisé pour distinguer les patients atteints d'une maladie plus grave qui nécessitent une surveillance clinique plus intensive des patients avec une maladie bénigne qui pourrait être suivie de façon moins stricte (11).

Limites et perspectives

Les principales limitations de notre travail étaient le nombre réduit des patients et son caractère rétrospectif ce qui pourrait expliquer la non mise en évidence de corrélation entre les données électrocardiographiques et la sévérité de la ME. Les données recueillies sont tributaires de l'observation faite par le médecin et varient en fonction de l'expérience de celui-ci. La réalisation d'une étude prospective à plus grande échelle, avec mise en place d'un formulaire orientant l'interrogatoire, l'examen clinique, les données électrocardiographiques et échocardiographiques à recueillir et l'organisation d'un suivi standardisé, permettrait de limiter ces biais et serait d'intérêt car une telle étude fait défaut à ce jour.

CONCLUSION

L'électrocardiogramme dans la ME est souvent pathologique avec prédominance de troubles de rythme de type tachycardie jonctionnelle en rapport avec un syndrome de WPW. Des études à plus grandes échelles prospectives sont nécessaires avec une étude électrique et échographique plus détaillée pour pouvoir établir un algorithme diagnostique permettant de distinguer les formes graves de la ME dès la lecture de l'ECG de surface.

RÉFÉRENCES

1. Attenhofer-Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly: review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly.* 2005;135:269–281.
2. Geerdink LM, Kapusta L. Dealing with Ebstein anomaly. *Cardiol Young* 2014 Jul; 24:191-200.
3. Pérez-Riera AR, Barbosa-Barros R, Daminello-Raimundo R, de Abreu LC, Nikus K. Electro-vectorcardiographic and electrophysiological aspects of Ebstein's anomaly. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2019 May;24(3):e12590.
4. Kaushik, M. L., Sharma, M., & Kashyap, R. 'Himalayan' p wave. *Journal of the Association of Physicians of India*, 2007;55, 856.
5. Ho, S. Y., Goltz, D., McCarthy, K., Cook, A. C., Connell, M. G., Smith, A.,

- & Anderson, R. H. The atrioventricular junctions in Ebstein malformation. *Heart*, 2000; 83(4), 444–449.
6. Hebe, J. Ebstein's anomaly in adults. *Arrhythmias: Diagnosis and therapeutic approach. Thoracic and Cardiovascular Surgeon*, 2000; 48(4), 214–219.
 7. Barbara, D. W., Edwards, W. D., Connolly, H. M., & Dearani, J. A. Surgical pathology of 104 tricuspid valves (2000–2005) with classic right-sided Ebstein's malformation. *Cardiovascular Pathology*, 2008; 17(3), 166–171.
 8. Houyel L. Anomalie d'Ebstein: aspects anatomiques. *Arch Mal cœur*, 2002 ; 95 :513-7.
 9. Cappato R, Schluter M, Weiß C, Antz M, Koschyk DH, Hofmann T, Kuck KH. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation* 1996;94:376–383.
 10. Shinohara T, Tsuchiya T, Takahashi N, Saikaw T, Yoshimatsu H. The characteristics of an abnormal electrogram on the atrialized right ventricle in a patient with Ebstein's anomaly. *Pacing Clin Electrophysiol* 2009;32:269–272.
 11. Assenza GE, Valente AM, Geva T, Graham D, Pluchinotta FR, Sanders SP et al. QRS duration and QRS fractionation on surface electrocardiogram are markers of right ventricular dysfunction and atrialization in patients with Ebstein anomaly. *Eur Heart J*. 2013 Jan;34(3):191-200.
 12. Das MK, Maskoun W, Shen C, Michael MA, Suradi H, Desai M, Subbarao R, Bhakta D. Fragmented QRS on twelve-lead electrocardiogram predicts arrhythmic events in patients with ischemic and non-ischemic cardiomyopathy. *Heart Rhythm* 2010;7:74–80.
 13. Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosgeat Y. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation* 1982;65:384–398.
 14. Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME, Perloff JK, Scharf DL, Manchester JK, Shelburne JC, Hirshfeld JW. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 1975;52:987–995.
 15. Tede NH, Shivkumar K, Perloff JK, Middlekauff HR, Fishbein MC, Child JS, Laks H. Signal-averaged electrocardiograms in Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 2004;93: 432–436.
 16. Acharya, P., Ang, J. R., & Gitler, B. Ebstein anomaly with QRS fragmentation on electrocardiogram. *Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports*, 2017 5(1), 2324709616688710.
 17. Assenza GE, Volpe M, Cecchin F. Letter to the Editor, 'Electrocardiographic features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia'. *Circulation* 2010; 121:e405.
 18. Ueshima, K., Nakamura, Y., Takeno, S., Miyake, T., & Takemura, T. Atriofascicular Mahaim with Ebstein anomaly: A case report. *Journal of Arrhythmia*, 2017;33(5), 508–510.
 19. Wei, W., Zhan, X., Xue, Y., Fang, X., Liao, H., Deng, H., Wu, S. Features of accessory pathways in adult Ebstein's anomaly. *Europace*, 2014;16(11), 1619–1625.
 20. Olson TM, Porter CJ. Electrocardiographic and electrophysiologic findings in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg*, 2001;71:547-52.
 21. Michael C. Viray, Philip C. Wiener, Uyanga Batnyam, Lorena Rasquin, Gregg S. Pressman, Sumeet Mainigi. A Young Woman With Recurrent Palpitations: A Case of Ebstein Anomaly With Mahaim Fiber Tachycardia. *CASE (Phila)* 2019 Aug; 3(4): 145–148.
 22. Mabo P. Anomalie d'Ebstein: troubles du rythme et leur traitement. *Arch Mal Cœur*, 2002 ; 95 :522-4.
 23. Iturralde P, Guevara-Valdivia M, Rodriguez-Chavez L, Medeiros A and Coln. Radiofrequency ablation of multiple accessory pathways, 2002 ; 4 :273-80.
 24. Okishige K, Azegami K, Goseki Y, Ohira H, Sasano T, Yamashita K et al. Radiofrequency ablation of tachyarrhythmias in patients with Ebstein's anomaly. *International J Cardiol*, 1997;60:171-80.
 25. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:1120–1136.
 26. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, et al. Functional status after operation for Ebstein Anomaly. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:460–466.
 27. Park SJ, Chung S, On YK, Kim JS, Yang JH, Jun TG et al. Fragmented QRS Complex in Adult Patients with Ebstein Anomaly and Its Association With Arrhythmic Risk and the Severity of the Anomaly. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2013 Dec;6(6):1148-55.