

Pectus excavatum et carinatum chez l'enfant et l'adolescent: que dire, que faire?

Pr PIERRE LASCOMBES^{a, f, g}, Dr ISABELLE RUCHONNET-MÉTRAILLER^{b, g}, Pr MAURICE BEGHETTI^{c, g}, Drs ARMAND BOTTANI^d et JAMES WILDE^{e, f, g}

Rev Med Suisse 2017; 13: 414-20

En présence d'un thorax en entonnoir (*pectus excavatum*, PE) ou en carène (*pectus carinatum*, PC), une affection syndromique, dont la maladie de Marfan, doit être recherchée. La déformation, avant tout disgracieuse, peut générer des troubles psychologiques chez l'adolescent, et des désordres cardiorespiratoires dans les formes sévères. Les traitements conservateurs sont très utiles chez le jeune: cloche aspirante pour PE ou corset dynamique de compression pour PC. Ils sont portés quelques heures par jour pendant plusieurs mois selon un «contrat moral» établi avec l'enfant. La chirurgie peut être négociée chez l'adolescent. La technique mini-invasive par thoracoscopie de Nuss offre des résultats satisfaisants dans les PE. Il en est de même des sterno-chondroplasties fixées par des attelles-agrafes pour les PC. Un avis pluridisciplinaire est utile.

Pectus excavatum and carinatum in children and adolescents: what to say, what to do?

In children presenting with a pectus excavatum (PE) or pectus carinatum (PC) an underlying syndrome including Marfan's syndrome needs to be excluded. In adolescents, severe chest wall deformities may cause cardiac or respiratory problems but most commonly they have a psychological impact. The conservative treatment is a Vacuum Bell for PE, and a Dynamic Compression System for PC; they play an increasing role in young patients. These devices need to be worn multiple hours per day for several months for an optimal result. Surgery is usually reserved for adolescents. The Nuss procedure for PE, also known as minimal invasive repair of PE offers excellent results. Sterno-chondroplasty with stabilisation of the sternum with struts clipped to the ribs offers the same good results for PC. In our opinion, a multidisciplinary approach is preferable.

INTRODUCTION

Les *pectus excavatum* (PE ou thorax en entonnoir) et *carinatum* (PC ou thorax en carène) sont les plus fréquentes des déformations du thorax, respectivement 70 et 20%. Elles touchent environ 1% de la population. Le sexe ratio est de 2 à 4 garçons pour 1 fille. La cause la plus communément admise

est une anomalie de longueur des cartilages costaux due à leur hypercroissance. La déformation touche principalement les cartilages inférieurs (du 3^e au 7^e). Cette théorie est toutefois remise en cause par l'existence de formes asymétriques ainsi que par des études récentes témoignant d'un mécanisme plus complexe encore inconnu.^{1,2}

Ces deux déformations, bien que différentes, peuvent être primitives ou secondaires dans le cadre d'affections syndromiques ou chromosomiques (tableau 1), voire consécutives

TABLEAU 1		Quelques syndromes associés à un <i>pectus excavatum</i> et/ou <i>carinatum</i>
-----------	--	---

AD: autosomique dominant; AR: autosomique récessif.

Syndromes	Modes d'hérédité	Gène(s)/caryotype
Beals-Hecht	AD	<i>FBN2</i>
Cardio-facio-cutané	AD	<i>BRAF</i> <i>MAP2K1</i> <i>MAP2K2</i> <i>KRAS</i>
Coffin-Lowry	Lié à l'X	<i>RSK2</i>
Down (Trisomie 21)		47,+21
Holt-Oram	AD	<i>TBX5</i>
Homocystinurie	AR	<i>CBS</i>
LEOPARD	AD	<i>PTPN11</i> <i>RAF1</i> <i>BRAF</i>
Loeys-Dietz	AD	<i>TGFBR1</i> <i>TGFBR2</i>
Marfan	AD	<i>FBN1</i>
Mucopolysaccharidose type 7	AR	<i>GUSB</i>
Nail-patella	AD	<i>LMX1B</i>
Noonan	AD	<i>PTPN11</i> <i>SOS1</i> <i>RAF1</i> <i>RIT1</i> <i>KRAS</i> <i>NRAS</i> <i>BRAF</i> <i>MAP2K1</i>
Ostéogenèse imparfaite I, III, IV	AD	<i>COL1A1</i> <i>COL1A2</i>
Shprintzen-Goldberg	AD	<i>SKI</i>
Turner (monosomie X)		45, X

^a Service d'orthopédie pédiatrique, ^b Unité de pneumologie pédiatrique, service des spécialités, ^c Centre universitaire romand de cardiologie et chirurgie cardiaque pédiatrique, ^d Service de médecine génétique, ^e Service de chirurgie pédiatrique, ^f Centre universitaire romand de chirurgie pédiatrique, ^g Département de l'enfant et de l'adolescents, HUG, 1211 Genève 14
 pierre.lascombes@hcuge.ch | isabelle.ruchonnet-metrailler@hcuge.ch
 maurice.beghetti@hcuge.ch | armand.bottani@hcuge.ch | jim.wilde@hcuge.ch

à une chirurgie cardiaque. Dans la majorité des cas, la déformation est notée au moment de la poussée pubertaire et elle s'aggrave durant celle-ci; les formes évoluant depuis la naissance sont beaucoup plus rares. L'association à une scoliose existe dans 15 à 20% des cas. Un antécédent familial est retrouvé dans 25% des cas.

Sur le plan clinique il existe plusieurs formes: 1) PE ou PC symétrique ou asymétrique et 2) association complexe de PE et PC. Ces déformations ont tendance à être souples et relativement bien réductibles avant le pic de croissance pubertaire et à se rigidifier vers la fin de la croissance, ce qui conditionne le choix du traitement selon l'âge.

CLINIQUE ET EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le motif de consultation est le plus souvent l'aspect disgracieux du thorax, demande faite par l'adolescent(e) ou ses parents. Dans les PE, des manifestations d'essoufflement à l'effort sont parfois décrites. La cage thoracique antérieure est parfois douloureuse. Mais le plus souvent, les véritables doléances sont esthétiques avec un retentissement plus ou moins important sur l'image corporelle et la vie sociale.

L'index de Haller mesuré sur l'IRM (diamètre transversal/antéropostérieur) a une valeur normale à environ 2,56.³ Plus cet index est élevé, plus le PE est sévère, et à l'inverse, plus l'index est bas, plus le PC est sévère. L'association d'un PE à une cyphose aggrave cet index. L'anamnèse familiale et l'examen clinique font rechercher les signes d'une potentielle entité syndromique. Les différentes mesures faites sont détaillées dans le **tableau 2**. L'examen cardiorespiratoire complète le status.

A l'issue de cet examen, se pose la question de la conduite à tenir. Chez l'enfant âgé de moins de 10 ans, il est possible de surveiller et de prendre ultérieurement une décision. En revanche, chez l'adolescent, et surtout si la demande esthétique est forte, une prise en charge thérapeutique doit être proposée.

TABLEAU 2	Consultation pluridisciplinaire aux HUG
------------------	--

Cette consultation regroupe un chirurgien pédiatre, un orthopédiste pédiatre, un généticien et un pneumologue. Un cardiologue est consulté à la demande.

L'anamnèse et l'examen clinique comprennent:

1. La recherche des antécédents respiratoires et syndromiques (Marfan) et, tailles des parents, poids, taille et IMC de l'enfant
2. Au niveau du thorax: description de la déformation, périmètre du thorax, distances inter-aréoles et inter-mamelons, mesure de la dépression ou de la saillie sternale
3. Un bilan orthopédique, dont le rachis (scoliose, cyphose), les membres inférieurs
4. La recherche de signes d'un syndrome de Marfan: envergure/taille > 1,05, fessum des coudes, signe du poignet et du pouce (doigts longs), pieds plats ou valgus, myopie, dysmorphie faciale, lulette bifide, hypertélorisme, vergetures-stries cutanées, antécédents de pneumothorax, notion d'ectasie durale, de protrusion acétabulaire
5. La recherche des signes d'hyperlaxité (score de Beighton): contact pouce avant-bras, extension 5^e métacarpophalangienne à 90°, coudes-genoux *recurvatum*, distance doigts-sol en flexion du tronc < 0 cm
6. Un examen cardiorespiratoire: auscultation, hippocratismes digital, saturométrie

Avant tout traitement, une évaluation objective est nécessaire de façon à planifier le suivi et le résultat à long terme:

- photographies et imagerie 3D raster du thorax.
- Examen cardiaque, US cœur et IRM thoracique morphologique et dynamique cardiaque.
- Explorations fonctionnelles respiratoires et tests d'effort.
- Radiographie peu irradiante du rachis (EOS) pour éliminer ou mesurer une scoliose, une cyphose.
- Eventuellement, consultation psychologique.

En outre, une demande à l'assurance-invalidité (AI) est sollicitée en cas de traitement chirurgical (PE et PC) ou de traitement par corset (PC). Pour des raisons difficiles à comprendre, l'AI n'est pas accordée en cas de traitement conservateur d'un PE. Les codes d'AI sont le 163 pour le PE et le 164 pour le PC.

PNEUMOLOGIE

Les malformations thoraciques peuvent avoir un impact sur la croissance du poumon et par conséquent sur les fonctions pulmonaires et l'adaptation à l'effort. Différents paramètres des fonctions pulmonaires peuvent être modifiés par une malformation du thorax, comme par exemple le développement graduel d'un syndrome restrictif associé à une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT) ou une augmentation du volume de réserve avec un *air trapping* ne pouvant pas être corrélée à une obstruction bronchique classique. Une des explications avancées dans la littérature est une impossibilité du thorax à retourner dans une position neutre impliquant une incapacité des muscles expiratoires à faire leur travail de manière complète.⁴

Les patients avec un PE profond (index de Haller > 3,2) présentent une diminution des fonctions pulmonaires avec un impact clinique relevé de manière plus importante dès les 4^e et 5^e décennies de vie.⁵ De même un PE asymétrique présente une diminution plus importante de la CPT et du volume courant en comparaison avec des malformations symétriques.⁶ La limitation à l'effort peut être présente avec des gradations différentes suivant la malformation incriminée. On relève une difficulté à augmenter leur réponse physiologique à l'effort pouvant être en lien avec une hypoplasie pulmonaire sous-jacente, une faiblesse musculaire ou une compression du système cardiovasculaire.⁷

Partant de ces différents éléments, il semble utile de réaliser, lors d'un bilan complet pour une malformation thoracique, un examen des fonctions pulmonaires. Celui-ci devrait permettre de mettre en évidence les différentes anomalies respiratoires dont un *air trapping* souvent pris de manière erronée pour de l'asthme. En cas de plainte à l'effort, un test d'effort cardiorespiratoire est également à réaliser.

CARDIOLOGIE

Les anomalies cardiaques liées aux déformations thoraciques restent relativement rares surtout si on se réfère à celles secondaires à la déformation. Ces dernières seraient dues à des compressions des cavités cardiaques, en particulier lors d'un PE. En effet, peu de rapports signalent des patients

symptomatiques en raison de la compression du cœur et en particulier du ventricule droit, situé juste derrière le sternum, qui dès lors pourrait être comprimé ou déformé par le changement de morphologie thoracique. Par contre, il est important de noter que certaines études récentes ont démontré que la réparation chirurgicale d'un PE induisait un changement significatif des cavités cardiaques droites et du débit cardiaque.⁸ Similairement, une année après une réparation chirurgicale de PE, la capacité à l'exercice mesurée par cycloergomètre est significativement améliorée.⁹ On peut donc penser que, même chez des patients se considérant asymptomatiques, une intervention permettant au cœur de retrouver sa situation anatomique normale ainsi qu'une potentielle décompression des cavités droites induirait une amélioration de la fonction cardiorespiratoire.

En dehors des interactions directes, il faut rappeler que les déformations thoraciques peuvent faire partie de syndromes impliquant le cœur tels que le syndrome de Marfan. Sur la base de ces constatations il semble raisonnable de pratiquer une échocardiographie en présence de malformations thoraciques importantes, dans le but d'exclure surtout des anomalies associées mais aussi pour évaluer la compression des cavités droites et mesurer les fonctions systolique et diastolique cardiaques. L'IRM et l'épreuve d'effort sont aussi des examens qui peuvent potentiellement apporter des renseignements utiles sur l'atteinte cardiaque.

TRAITEMENTS CONSERVATEURS

Cloche aspirante pour le *pectus excavatum*

Décrite par Eckart Klobe, la *vacuum bell* est constituée tout simplement d'un anneau en silicone posé en périphérie de la déformation et d'une plaque centrale transparente étanche. Une poire, identique à celle utilisée pour gonfler le manomètre d'un appareil à tension, permet d'assurer une dépression. Agissant comme une ventouse, la dépression diminue la profondeur du creux chondrosternal. Différentes tailles et formes permettent l'adaptation selon l'âge, le sexe et la morphologie (figure 1). La cloche idéale est testée en consultation. L'enfant s'adapte progressivement, à la fois dans la durée quotidienne qui peut atteindre quelques heures, et dans la force de la dépression qui doit rester supportable, afin



FIG 2	Corset dynamique de compression
--------------	--

L'appui est antérieur. Le boîtier (élément indépendant du corset) sert à mesurer la pression nécessaire à la correction.



d'éviter les lésions cutanées de type «suction». Pour 61 patients, le creux du PE a été diminué de 2,7 à 0,8 cm, à la suite du port moyen de deux heures par jour (parfois jusqu'à 8 heures), pendant une durée moyenne de 20 mois.¹⁰

Corset dynamique compressif pour le *pectus carinatum*

Ce traitement s'adresse au PC souple du sujet jeune préadolescent ou en début d'adolescence. Le protocole proposé est celui décrit par Martinez-Ferro: une compression contrôlée par un capteur fixé sur une brassière est assurée.¹¹ La pression, en général inférieure à 2,5 PSI, est maintenue inférieure à la pression de réduction complète de façon à éviter les lésions cutanées. Le corset est porté le plus possible en journée, parfois la nuit selon la tolérance, et en s'adaptant aux activités. Avec un port minimum de 7 heures par jour pendant 7 mois, le taux de réussites est satisfaisant dans 80% des cas (figure 2).

TRAITEMENTS CHIRURGICAUX

Technique minimalement invasive de Nuss pour le *pectus excavatum*

Par thoracoscopie droite, une lame métallique courbe est introduite dans le thorax, puis elle est glissée entre le cœur et le sternum, pour être poussée dans la cavité thoracique gauche et ressortir entre les côtes par une courte incision. La lame rigide est alors retournée sur elle-même, de façon à repousser le sternum en avant. Elle est ensuite fixée latéralement sur les côtes.¹² Une ou deux barres sont utilisées selon l'importance du PE. Les cicatrices, situées latéralement, mesurent 3 à 4 cm (figure 3).

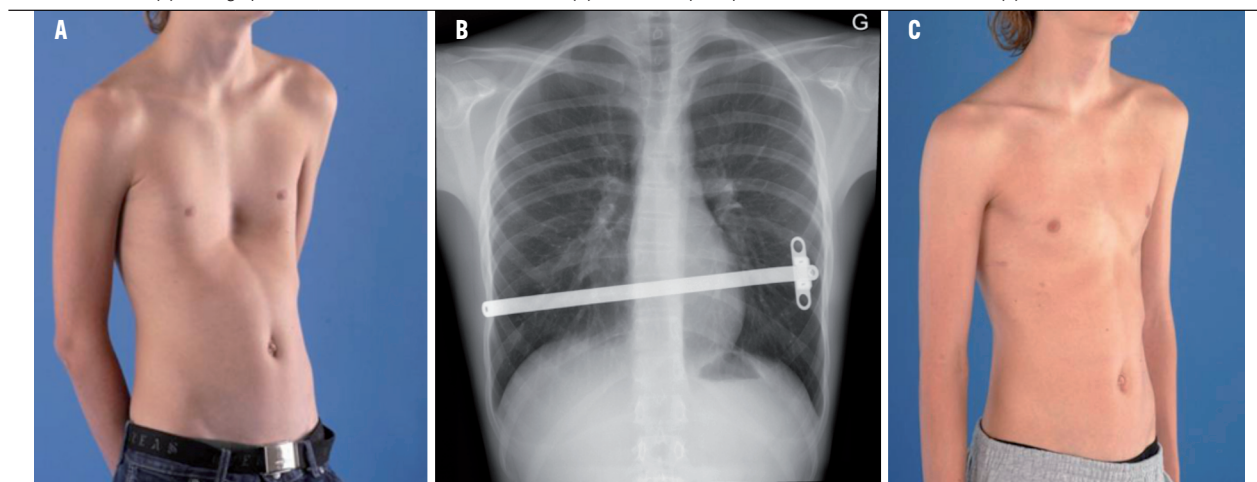
La sternochondroplastie selon Ravitch¹³ garde quelques indications dans les PE très sévères et rigides. Une alternative à la correction pariétale est l'utilisation de prothèses siliconées sur mesure.¹⁴

Sternochondroplastie pour le *pectus carinatum*

Corrigeant l'ensemble de la déformation du PC, elle est réalisée en fin de croissance (14-16 ans) pour limiter le risque

FIG 3 Technique minimalement invasive de Nuss pour le *pectus excavatum*

Pectus excavatum (a), radiographie d'une barre rétrosternale selon Nuss (b), correction postopératoire et cicatrice sous-axillaire (c).



de récidence. La technique chirurgicale comporte 3 temps principaux: raccourcissement des cartilages costaux, ostéotomie sternale, et fixation par des attelles-agrafes thoraciques. Les agrafes sont fixées sur les côtes à droite comme à gauche. Elles sont reliées par une barre horizontale qui, située en avant du sternum, le repousse vers l'arrière.¹⁵ La voie d'abord est soit sous-mammaire chez les filles, soit verticale médiane pour les garçons (figure 4).

Suites opératoires

En postopératoire immédiat, une radiographie thoracique vérifie l'absence de pneumothorax et permet le contrôle des implants. Des antalgiques sont prescrits de façon habituelle et selon la douleur. La réalisation peropératoire d'une analgésie péridurale thoracique est très appréciée. La position assise est rapidement autorisée, et une kinésithérapie respiratoire est prescrite. Le premier lever se fait dès le lendemain, et le retour à domicile est prévu entre les 3^e et 5^e jours. L'arrêt scolaire est en moyenne de 15 jours et l'arrêt sportif de 6 mois.

Une rééducation respiratoire est poursuivie quelques semaines, ainsi qu'une rééducation du rachis, visant à éviter les positions en cyphose. Quant à la fonction des épaules, elle redevient normale en quelques semaines. L'ablation du matériel est prévue environ 2-3 ans après l'intervention pour les PE et un an pour les PC.

Complications

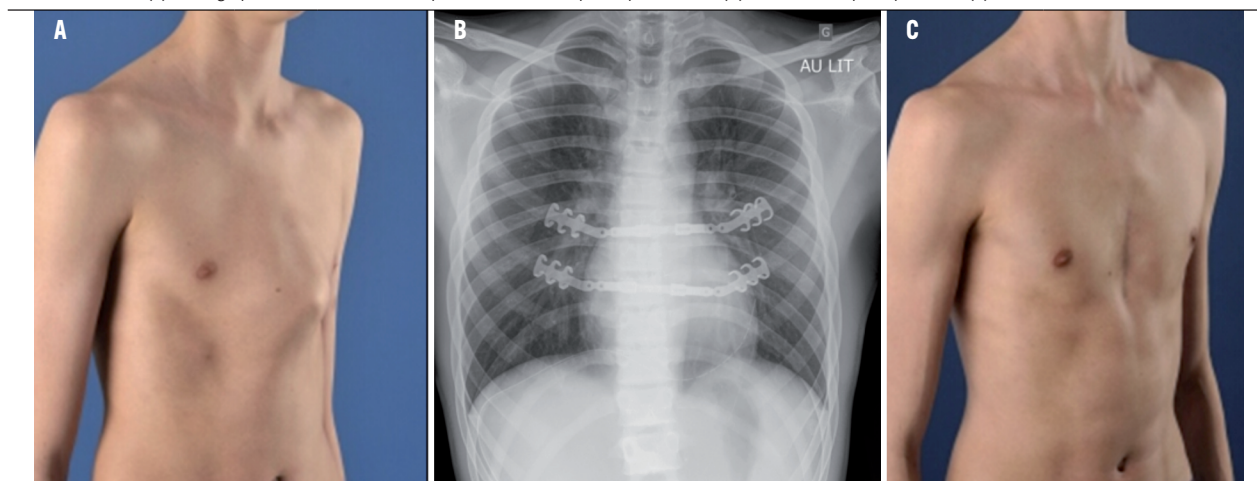
Les patients sont informés des complications potentielles: pneumothorax et/ou hémithorax (par lésion vasculaire) postopératoire, lésion péricardique, infection superficielle ou profonde, cicatrice hypertrophique, rupture ou déplacement des implants.

CONCLUSION

Les PE et PC sont des déformations dysesthétiques qui peuvent perturber le psychisme des adolescents. Une approche

FIG 4 Sternochondroplastie pour le *pectus carinatum*

Pectus carinatum (a), radiographie d'une sternochondroplastie avec deux implants présternaux (b) et correction postopératoire (c).



multidisciplinaire permet une évaluation globale du patient. La prise en charge précoce par traitement conservateur, lorsque le thorax est malléable, est une opportunité que peut choisir l'enfant lui-même. Des études ultérieures permettront de mieux définir des critères pour juger de l'efficacité de la correction de ces déformations en fonction de la durée de port du corset ou de la cloche aspirante. Les traitements chirurgicaux ont une indication vers la fin de la croissance.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Devant un *pectus excavatum* (PE) ou *carinatum* (PC), le médecin doit systématiquement rechercher une cause syndromique qui peut être une maladie de Marfan ou une hyperélasticité cutanéoligamentaire, chacune d'elles devant faire l'objet d'un bilan complémentaire
- Certains PE peuvent avoir un retentissement cardiorespiratoire
- Les traitements conservateurs par cloche aspirante (PE) ou par corset dynamique (PC) sont d'autant plus efficaces qu'ils sont entrepris avant la poussée pubertaire
- La durée du port d'une cloche aspirante ou d'un corset dynamique n'est pas encore scientifiquement établie. Un contrat moral est fait avec le jeune patient qui doit rester demandeur du traitement
- Les traitements chirurgicaux, barre de Nuss (PE) ou sternochondroplastie (PC) offrent de bons résultats morphologiques. Les implants doivent être retirés entre 1 et 3 ans après leur pose

1 Brochhausen C, Tural S, Müller FKP, et al. Pectus excavatum: history, hypothesis and treatment options. *Interactive Cardio Vasc Thoracic Surg* 2012;14:801-6.

2 * Park CH, Kim TH, Haam SJ, and al. The etiology of pectus carinatum involves overgrowth of costal cartilage and undergrowth of ribs. *J Pediatr Surg* 2014;49:1252-8.

3 Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987;22:904-6.

4 Borowitz D, Armstrong D, Cerny F. Relief of central airways obstruction following spinal release in a patient with idiopathic scoliosis. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:86-8.

5 Kelly RE, Jr., Mellins RB, Shamberger RC, et al. Multicenter study of pectus excavatum, final report: complications, static/exercise pulmonary function, and anatomic outcomes. *J Am Coll Surg* 2013;217:1080-9.

6 * Jeong JY, Ahn JH, Kim SY, et al. Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:37.

7 Koumbourlis AC. Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. *Paediatr Respir Rev* 2015;16:18-24.

8 Chao CJ, Jaroszewski DE, Kumar PN. Surgical repair of pectus excavatum relieves right heart chamber compression and improves cardiac output in adult

patients-an intraoperative transesophageal echocardiographic study. *Am J Surg* 2015;210:1118-24

9 Maagaard M1, Tang M, Ringgaard S. Normalized cardiopulmonary exercise function in patients with pectus excavatum three years after operation. *Ann Thorac Surg* 2013;96:272-8.

10 ** Häcker FM, Zuppinger J, Sesia SB. Le traitement conservateur du thorax en entonnoir par cloche à aspiration. *Forum Med Suisse* 2014;14:842-9.

11 ** Martinez-Ferro M, Fraire C, Bernard S. Dynamic compression system for the correction of pectus carinatum. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:194-200.

12 * Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of

pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998;33:545-52.

13 Ravitch MM. The operative correction of pectus carinatum (pigeon breast). *Ann Surg* 1960;151:705-14.

14 Chavoin JP, Grolleau JL, Moreno B, et al. Correction of pectus excavatum by custom-made silicone implants: contribution of computer-aided design reconstruction. A 20-year experience and 401 cases. *Plastic Reconstr Surg* 2016;137:860e-71e.

15 * Fonkalsrud EW. Surgical correction of pectus carinatum: lessons learned from 260 patients. *J Pediatr Surg* 2008;43:1235-43.

* à lire

** à lire absolument