

Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou des fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique. Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

Colloque de pédiatrie du 8 juin 2021, Deuxième heure :

La prise en charge au cabinet des pectus excavatum et carinatum en 2021

Orateurs : Dr J. Wilde, Dre I Ruchonnet

Les malformations thoraciques les plus fréquentes sont le pectus excavatum et le pectus carinatum (95%). D'autres malformations comme le pectus arcuatum ou le syndrome de Poland sont possibles.

Une prise en charge est utile pour évaluer les conséquences cardiaques ou pulmonaires. Il existe également un préjudice esthétique.

L'index de Haller est le rapport entre le diamètre transverse et la distance sterno-vertébrale. Cette valeur n'est malheureusement pas toujours fiable. Il existe un nouvel index, l'index de correction.

Les symptômes peuvent être une gêne psychologique, une dyspnée ou des troubles cardiaques, des douleurs dorsales ou de la fatigue.

Un impact sur la circulation est possible.

Si l'index de Haller est pathologique, un syndrome restrictif, un air trapping sont possibles. Une correction chirurgicale amène une amélioration.

La fonction cardiaque peut être touchée : La fraction d'éjection gauche est rarement atteinte, mais la fraction d'éjection droite peut l'être. Il y a un impact sur le mouvement du septum cardiaque.

En cas de pectus carinatum, une atteinte pulmonaire légère (restrictive ou obstructive) est possible.

Il peut y avoir association avec une scoliose et des problèmes d'asymétrie.

Est-ce que des syndromes sont liés à ses malformations ? 5 à 10% de mutation sont retrouvés, 25% des cas ont des antécédents familiaux. En général les formes syndromiques sont liées à une atteinte du collagène.

Il existe une consultation spécialisée pour ces malformations.

Au-dessus de 10 ans, un bilan peut être pratiqué selon les situations : Un bilan cardiaque avec échocardiographie, IRM cardiaque, l'électrocardiogramme.

Un bilan pulmonaire avec examen des fonctions pulmonaires.

Un bilan orthopédique avec radiographie de la colonne (EOS).

L'enfant est revu en consultation pluridisciplinaire, avec éventuellement un avis génétique si suspicion de syndrome.

Le traitement peut être conservatif ou chirurgical. L'AI doit intervenir.

Le traitement conservatif consiste en un suivi.

Un traitement chirurgical débute par un traitement d'hypnose et des consultations psychologiques.

Depuis 2016, environ 500 demandes ont été reçues, 300 cas ont été vus en consultation pluridisciplinaire, 120 ont porté un corset, 80 ont été opérés, 60 ont été traités par cloche (vacuum).

L'histoire familiale est fréquente.

La dyspnée d'effort est fréquente, on observe une diminution des volumes pulmonaires. Les examens cardiologiques étaient toujours dans les valeurs limites, avec parfois une fraction d'éjection abaissée.

Les enfants ont été évalués d'une manière prospective avec un test d'effort, mais celui-ci s'est révélé souvent normal.

Il existe différentes options thérapeutiques. Il est plus facile de traiter un enfant qu'un adulte car le thorax est souple.

Les options thérapeutiques sont :

1. ne rien faire
2. traitement vacuum : Un dispositif de cloche avec aspiration est porté au minimum 6 heures/jour, pendant 12 à 24 mois. Le traitement coûte environ 700 Fr. Le succès est d'environ 20%, surtout avant 11 ans. Si le dispositif est porté pendant la nuit, ce qui est mieux supporté, on peut avoir de meilleurs résultats avec diminution de la profondeur jusqu'à 1,5 cm.
3. opération de Nuss (MIRPE). L'intervention est possible après 14 ans. Le thorax doit être flexible, la malformation significative. Il s'agit de poser une barre intra thoracique surélevant la malformation. Si la malformation est trop profonde, trop asymétrique, il y a des problèmes techniques. Si le sternum est en rotation, ce n'est pas la bonne option. Dans une étude coréenne, sur 1170 patients, 92% avaient un bon résultat.
4. opération de Ravitch Welch : Cette opération a été développée en 1949, il s'agit d'une sternochondroplastie avec inversion du sternum et stabilisation par barre métallique. Le Docteur Wilde présente des images avec un très bon résultat esthétique.

5. prothèse en trois dimensions : En fin de croissance, il est possible d'implanter des prothèses permettant une correction esthétique mais sans répercussion sur les fonctions cardiaques et pulmonaires.

Concernant le pectus carinatum, il est possible d'appliquer un corset de compression. Le système DCS est un corset dynamique développé en 2011 en Argentine. Il permet de doser la pression. L'enfant doit avoir plus de 10 ans et le thorax doit être flexible. Le corset doit être porté 23 heures/jour. S'il est bien porté, le traitement a un succès de 80 à 90%.

A Genève, un appareil a été développé avec un réglage plus précis de la pression.

En cas d'échec de traitement par corset, un traitement chirurgical est possible.

En résumé, les pectus sont des malformations rares. Il existe des conséquences psychologiques et somatiques. Il n'y a pas d'adéquation entre l'importance de la déformation et la demande de traitement. Un bilan prétraitement permet d'améliorer le traitement. Différentes prises en charge permettent d'améliorer la qualité de vie.

En 2021, la prise en charge multidisciplinaire associe des intervenants d'un peu partout en Suisse romande. Les patients sont suivis sur plusieurs sites.

En général, c'est le patient qui est demandeur de consultation. Il voit en première consultation un chirurgien, puis est envoyé en consultation multidisciplinaire et spécialisée selon ce premier avis.

En l'absence de symptôme, le bilan se discute. Néanmoins, il s'agit d'exams de dépistage permettant de trouver parfois des anomalies asymptomatiques. Il est nécessaire notamment d'exclure un asthme associé.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch