

Pectus excavatum chez une fillette de trois ans à l'Hôpital Général de Yaoundé, Cameroun

Pectus excavatum in a three-year-old girl at Yaounde General Hospital, Cameroon

Mekone Nkwele I^{1,2*}, Kamo Doka H³, Ngo Um Sap S¹

¹Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I, Cameroun

²Hôpital Général de Yaoundé, Cameroun

³Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Ngaoundéré

*Auteur correspondant : Dr Mekone Nkwele isabelle, Assistant au Département de Pédiatrie de la Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé 1, Cameroun, BP 1364,

E-mail : isamekone@yahoo.fr/isabelle.mekone@fmsb-uy1.cm

RESUME

Le pectus excavatum (PE) est une déformation de la paroi thoracique caractérisée par une dépression sternale médiane le plus souvent à grand axe vertical. Il est peu diagnostiqué en Afrique subsaharienne et demeure peu connue des praticiens. Il est rapporté ici un cas de PE chez une fillette de race noire de trois ans après une errance diagnostique de six mois. L'histoire a permis de relever plusieurs épisodes de difficultés respiratoires avec toux prises en charge comme des infections respiratoires avec des antibiotiques. Le diagnostic de PE forme modérée avait été retenu devant un enfoncement de la partie inférieure du sternum donnant l'impression d'un entonnoir xiphoïdien sévère à l'examen physique et à la tomodensitométrie thoracique, une dépression sternale avec compression du cœur refoulée à gauche et l'index de Haller à 3,36. Le traitement a consisté en l'administration de vitamine D et la kinésithérapie motrice avec amélioration clinique progressive. Ce cas clinique souligne l'existence des malformations thoraciques dans notre contexte. Aucun cas de PE chez l'enfant rapporté au Cameroun auparavant.

Mots clés : Infections respiratoires – Déformations thoraciques-pectus excavatum-enfant

SUMMARY

Pectus excavatum (PE) is a thoracic deformity characterised by a median sternal depression most often with a large vertical axis. It is poorly diagnosed in sub-Saharan Africa and remains little known to practitioners. We report a case of PE in a three-year-old black girl after six months of diagnostic error. The history revealed several episodes of respiratory difficulties with coughing that were managed as respiratory infections with antibiotics. The diagnosis of moderate PE was made in the presence of a sternal depression of the lower sternum giving the impression of a severe xiphoid funnel on physical examination and chest CT scan, sternal depression with compression of the heart to the left and Haller's index of 3.36. Treatment consisted of vitamin D administration and motor physiotherapy with progressive clinical improvement. This case highlights the existence of thoracic malformations in our context. No case of PE in children reported in Cameroon before.

Key words: Respiratory infections - Thoracic deformities-pectus excavatum-child

INTRODUCTION

Les déformations congénitales thoraciques chez l'enfant sont variées et le plus souvent isolées. La plus fréquente de ces déformations est le pectus excavatum (PE) qui prédomine chez les sujets de sexe masculin [1-3]. Elle associe une dépression sternale médiane le plus souvent à grand axe vertical [2, 4]. C'est une entité clinique qui est peu diagnostiquée en Afrique subsaharienne et semble peu connue des praticiens [5]. La pathogenèse implique la croissance excessive de la région costochondrale des côtes [3,6]. Contrairement

aux syndromes les plus importants, tels que le syndrome de Marfan ou le syndrome de Noonan, qui peuvent être associés à une déformation de la paroi thoracique et pour lesquels les gènes responsables sont connus, l'étiologie des déformations isolées de la paroi thoracique fait encore l'objet des recherches [6]. Le PE peut apparaître dès la petite enfance, mais est généralement reconnu durant la phase de croissance entre 12 et 15 ans, avec une aggravation de la déformation progressive jusqu'à la maturité du squelette osseux. Il peut être à l'origine de symptômes cardio-respiratoires et

de gênes esthétiques majeures marqués par la toux, la dyspnée et un enfoncement de la partie inférieure du sternum donnant l'impression d'un entonnoir xiphoïdien sévère [2-3]. L'approche thérapeutique est multidisciplinaire et Le choix du traitement dépend de la sévérité et de la gêne occasionnée par le pectus excavatum. Le traitement proposé peut être orthopédique ou chirurgical [7]. L'objectif de cette observation est de rapporter l'existence du PE et sa présentation clinique ; afin de réduire la surutilisation des médicaments antibiotiques délétère pour la santé de l'enfant dans un contexte où l'accès est aisé en automédication.

OBSERVATION

Fillette de trois ans, référée d'un hôpital de district pour la suite de prise en charge d'infections respiratoires à répétition et d'une détresse respiratoire. L'histoire médicale a permis de noter plusieurs épisodes de difficultés respiratoires avec toux sans fièvre avec des prises d'antibiotiques à type de bêta lactamines et de macrolides toutes les semaines depuis six mois associés aux corticoïdes de synthèse.

Dans ses antécédents, elle est née à terme avec un poids de 3100 grammes et a eu une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il n'y avait pas de notion d'hospitalisation ou de chirurgie depuis la naissance, ni d'histoire familiale de déformation thoracique.

L'examen physique avait permis de retrouver une bonne croissance avec l'indice poids pour taille au-dessus de -1 Z- score. Une température normale mais une tachycardie à 112 BPM et une polypnée à 50 CPM. Une déformation du thorax marquée par un enfoncement de la partie inférieure du sternum donnant l'impression d'un entonnoir xiphoïdien sévère (Figure 1).



Figure 1 : photographies de profil de la fillette montrant une déformation de la poitrine avec creux sternal et une distension relative de l'abdomen. Aspect vouté vers l'avant.

Un syndrome d'encombrement bronchique et une absence de condensation pulmonaire. Le reste de l'examen retrouvait une hernie ombilicale simple et un examen cardiaque normal. L'examen ophtalmologique était normal. Les examens para cliniques avaient été réalisés et à l'échocardiographie il y avait un situs solitus et une lévocardie ; des cavités cardiaques de taille et d'épaisseurs normales, un ventricule gauche de bonne fonction contractile globale et segmentaire (FEVG=68%) et des septa interatrial et inter ventriculaire étanches. A la tomodensitométrie thoracique il y avait une dépression sternale avec compression du cœur qui était refoulé à gauche ; l'index de Haller était calculé à 3,36 (N 2,56+/- 0,35) (Figure2).

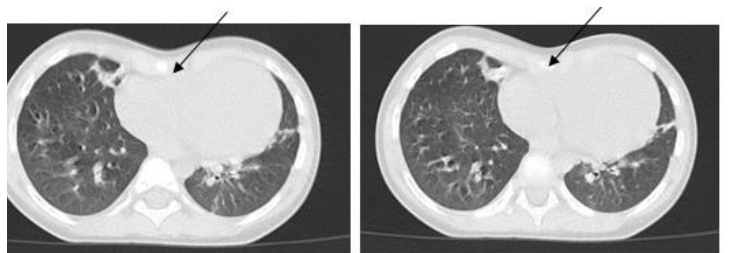


Figure 2 : images de coupes axiales d'un scanner thoracique avec acquisition hélicoïdale sur le thorax sans injection de PDC qui montrent une dépression sternale avec compression du cœur refoulée à gauche.

Il y avait par ailleurs une inflexion scoliotique à convexité droite à l'étage thoracique et une dépression inféro-antérieure de la cage thoracique. On ne notait pas de foyer de lyse, ni d'ostéocondensation (Figure 3).

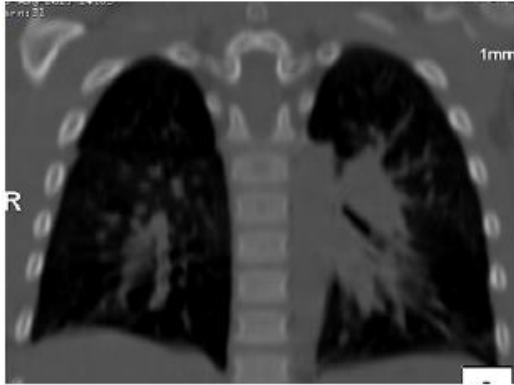


Figure 3 : image d'une coupe sagittale du scanner thoracique montrant une absence de foyer de lyse et d'ostéocondensation.

Le diagnostic de PE forme modérée avait été retenu et le traitement consistait en l'administration de vitamine D à 100 000 UI tous les six mois, des apports optimaux en calcium par l'alimentation et la kinésithérapie motrice avec amélioration clinique progressive sur le suivi d'une année.

DISCUSSION

Le pectus excavatum (PE) ou thorax en entonnoir est une déformation du thorax le plus souvent congénitale ou apparaissant pendant la croissance. Il se caractérise par une dépression de la paroi antérieure de la poitrine, affectant le sternum et les cartilages costaux inférieurs. [2, 4]. Il est causé par un développement excessif des cartilages costaux, qui relient les côtes au bord latéral du sternum ; dans les formes habituelles, il y a une croissance anarchique qui s'étend du 3^e au 7^e cartilage [4,8]. Il est généralement considéré comme une anomalie génétique car il se retrouve habituellement chez un ou plusieurs membres d'une même famille dans des proportions atteignant parfois 65,4 % des cas [9]. Ce qui n'a pas été retrouvé dans la présente observation. L'association à d'autres anomalies génétiques non mis en évidence dans ce cas n'est pas exceptionnelle. Ses causes restent sujettes à controverse mais on estime

que leur survenue est généralement idiopathique mais il peut s'intégrer dans plusieurs syndromes poly malformatifs dont le plus fréquent est le syndrome de Marfan [6]. Il s'agit du défaut le plus courant de la paroi thoracique. Sa fréquence varie de 6,28 à 12 cas pour 1 000 dans le monde [1].

L'incidence moyenne est de 1 pour 400 à 700 naissances et il est plus fréquent chez le garçon que chez la fille avec des ratios variant de 2 :1 à 9 :1[10]. Il n'existe pas de chiffres au Cameroun avec aucun cas publié à ce jour probablement du fait que d'autres pathologies tiennent le haut du pavé et que les parents ne s'inquiètent pas dans nos conditions. Les répercussions de cette anomalie sur la vie du sujet sont variables ; certains vont vivre une vie normale et d'autres peuvent avoir des symptômes physiques et psychologiques tels que des douleurs précordiales après l'effort, des troubles des fonctions pulmonaires et cardiaques, une timidité et un isolement social [7].

Dans cette observation, il y avait des troubles fonctionnelles respiratoires comme la toux et la dyspnée qui étaient prise en charge de façon erronée comme des infections respiratoires bactériennes. Dans 66% des cas le PE s'améliore et peut disparaître au cours de la première année de vie mais le tiers restant va présenter une aggravation avec une nécessité de correction par voie chirurgicale [7]. D'où l'intérêt du calcul de l'index de Haller car le problème est généralement esthétique lorsque celui-ci est inférieur à 4. Cette fillette avait un index de Haller inférieur à 4 mais présentait des troubles fonctionnels pris comme de nombreux épisodes d'infections respiratoires du fait de la méconnaissance de cette entité clinique. Le traitement peut être orthopédique par l'application d'une cloche à dépression ou le recours à la chirurgie remodelante et plastique [11,12]. La kinésithérapie permet d'obtenir une amélioration sur le plan fonctionnel lorsqu'elle est pratiquée par une équipe spécialisée et qu'elle est instaurée tôt [13,14]. Une supplémentation systématique en vitamine D est conseillée pendant la croissance et la pratique d'une activité physique régulière est bénéfique pour l'acquisition du

capital osseux [13,14]. Dans cette observation, une kinésithérapie motrice et l'administration de vitamine D sur une année se sont avérées bénéfiques.

CONCLUSION

Le pectus excavatum est une malformation thoracique qui peut entraîner les troubles des fonctions pulmonaires et cardiaques sévères. Il s'agissait ici de l'observation d'une fillette de race noire âgée de trois ans ayant présenté un PE de forme modérée avec une errance diagnostique de six mois. Ce diagnostic a été retenu sur la base d'arguments cliniques et radiologiques. Sa prise en charge palliative a consisté en la kinésithérapie motrice et l'administration de vitamine D. Face à une déformation du thorax avec des signes respiratoires à répétition il faut penser au PE car sa méconnaissance peut induire une utilisation excessive des médicaments antibiotiques dans un contexte où l'accès est aisé en automédication.

REFERENCES

1. Shamberger RC : Chest wall deformities. In : Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, eds. General Thoracic Surgery. 5th ed. Philadelphia, PA : Lippincott Williams and Wilkins ; 2000 : 535-61.
2. Tocchioni F, Ghionzoli M, Messineo A and Romagnoli P. Pectus excavatum and heritable disorders of the connective tissue [Review]. *Pediatr Rep* 2013; 5 (3): 58-63.
3. Obermeyer RJ, Goretsky MJ. Chest wall deformities in pediatric surgery. *Surg Clin North Am*. 2012;92(3):669-84.
4. Creswick HA, Stacey MW, Kelly RE Jr, Gustin T, Nuss D, Harvey H, et al. Family study of the inheritance of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1699–1703.
5. Goretsky MJ, Kelly Jr. RE, Croitoru D, Nuss D. Chest wall anomalies: Pectus excavatum and pectus carinatum. *Adolesc Med Clin*. 2004; 15(3):455-471.
6. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities, a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg*. 2009;44 (10):2004–11.
7. Humphrey GH, Jaretzki A : Pectus excavatum. Late results with and without operation. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 1980 ; 80 : 686-95.
8. Ellis DG. Chest wall deformities. *Pediatr Rev*. 1989;11(5):147-51.
9. Westphal FL, Lima LC, Lima Neto JC, Chaves AR, Santos Júnior VL, Ferreira BL. Prevalence of pectus carinatum and pectus excavatum in students in the city of Manaus. Brazil *J Bras Pneumol*. 2009 Mar;35(3):221-6.
10. Ravitch MM. Repair of pectus excavatum in children under 3 years of age: a twelve-year experience. *Ann Thorac Surg*. 1977;23:301.
11. Wurtz A, Rousse N, Benhamed L, Conti M, Hysi I, Pinçon C et al. Simplified open repair for anterior chest wall deformities. Analysis of results in 205 patients. *Orthop Traumatol Surg Res* 2012;98:319-26.
12. Croitoru DP, Kelly Jr RE, Goretsky MJ, Swuveland B, Nuss D. Experience and modification update for the minimal invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002;37:437-45.
13. Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, Van Lier H, Lacquet L : Pulmonary function before surgery for pectus excavatum and at long term follow-up. *Chest* 1994 ; 105 : 1646-52.
14. Haine E, Salles JP, Khau Van Kien P, Conte-Auriol F, Gennero I, Plancke A et al. Muscle and Bone Impairment in Children With Marfan Syndrome: Correlation With Age and FBN1 Genotype. *J Bone Miner Res*. 2015 Aug;30(8):1369-76.