

INFORMATIONS CLEFS

- Les déformations thoraciques concernent surtout les garçons et sont relativement fréquentes : 1/400 à 1/1000 naissances.
- Elles posent essentiellement un problème esthétique.
- Le traitement chirurgical est préférable car fiable à condition d'être rompu à toutes les techniques de correction.
- Pour le pectus excavatum, la technique mini-invasive de Nuss a toujours notre préférence car elle guide la croissance du cartilage, à condition qu'il n'y ait pas de malformations cardiaques sous-jacentes, que la rotation sternale soit inférieure à 35° et que l'espace entre le sternum et le rachis soit d'au moins 5 cm. Sinon, la sternochondroplastie simplifiée de Wurtz doit être proposée pour plus de sécurité.
- Pour le pectus carinatum, le traitement chirurgical au contraire doit être réservé aux jeunes adultes au thorax enraidit. Les traitements par mini-corsets de compression fonctionnent très bien s'ils sont institués en plein pic de croissance pubertaire car ils permettent un guidage de la croissance du cartilage.

CONTENU

- **Pectus excavatum** : prévalence de 1/400 à 1/1000 naissances
- **Pectus carinatum** : prévalence identique au pectus excavatum, plus particulièrement en Amérique du Sud.

PECTUS EXCAVATUM

IMAGE CLEF

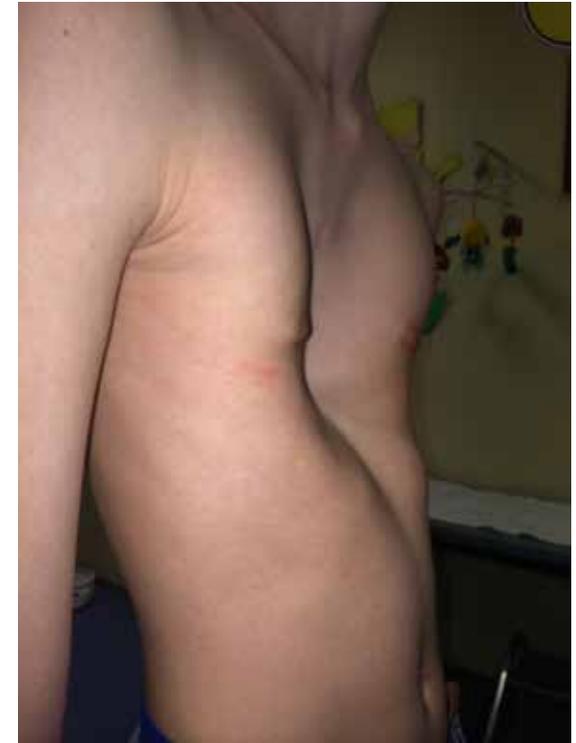


Figure 1 - Pectus excavatum

DÉFINITION-PATHOGENIE (1)

Probablement connu depuis Hippocrate, la première description médicale du pectus excavatum date de 1594 et est attribuée à Johannes Bauhinus. Il s'agit de la forme la plus fréquente de déformation de la paroi thoracique antérieure, rendant compte de 90 % de ces déformations en Europe. Le pectus excavatum se définit comme une déformation du corps sternal à concavité antérieure, le sternum étant de plus refoulé vers l'arrière par les 3^e à 7^e paires de cartilages costaux.

Cette malformation est plus connue du grand public sous le nom de « thorax en entonnoir » (FIG.1).

L'incidence de cette anomalie varie beaucoup selon la population étudiée. Quasi-absente en Afrique, elle se retrouve avec une incidence de 1/400 naissances à 1/1000 naissances selon les auteurs. Le sex ratio est de 4 à 5 garçons pour une fille. Le pectus excavatum est le plus souvent constaté dès la naissance dans une forme relativement modérée. Il reste stable durant l'enfance, puis s'aggrave à la faveur du pic de croissance pubertaire pour ensuite ne plus se modifier à l'âge adulte.

La physiopathologie du pectus excavatum n'est pas bien définie à ce jour. Pour certains auteurs, il résulterait de facteurs exogènes comme une hyperpression intra-utérine ou lors de l'accouchement lui-même. Pour d'autres, les plus nombreux, il s'agirait de facteurs endogènes ou intrinsèques, notamment un excès de longueur du complexe « côte-cartilage », ou bien encore une dysrégulation musculaire du muscle substernal ou des muscles intercostaux.

Typiquement le patient est de morphotype longiligne, mince, enroulé sur lui-même avec une antépulsion des épaules et une hypercyphose thoracique, ce qui n'améliore pas l'aspect esthétique. La grande majorité des patients consulte pour une gêne esthétique intense, beaucoup sont l'objet de moqueries à l'école et ne supportent plus d'aller à la piscine ou de se mettre torse nu. Certains rapportent surtout une gêne à l'effort, avec une sensation de ne pas être endurants et de ne pouvoir produire un effort maximal par rapport à leurs camarades. Enfin, certains patients rapportent des douleurs au niveau des cartilages déformés, avec parfois des sensations de crises d'angoisse dues à une impossibilité de respirer correctement. Ces éléments ne sont pas toujours immédiatement rapportés par le jeune patient et doivent être recherchés systématiquement lors de l'anamnèse. À ce jour, il n'est pas prouvé que la correction chirurgicale du pectus excavatum de l'adolescent améliore de manière objective les paramètres respiratoires ou cardiaques et les données de la littérature sont très contradictoires. En revanche l'amélioration subjective de la tolérance à l'effort est constamment retrouvée après 6 à 12 mois post-opératoires.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Le diagnostic de pectus excavatum est évidemment clinique. Il convient de s'assurer que le patient ne présente pas de signes cliniques, ou d'antécédents familiaux de maladie de Marfan. Il convient également de dépister une scoliose présente jusque dans 20 % des cas.

Afin de préciser le degré de profondeur du pectus excavatum, il convient de réaliser une tomodensitométrie thoracique. Cette dernière permettra de mesurer l'index de Haller, qui représente le rapport entre la largeur du thorax et l'épaisseur du thorax à l'endroit de plus grande profondeur (FIG. 2).

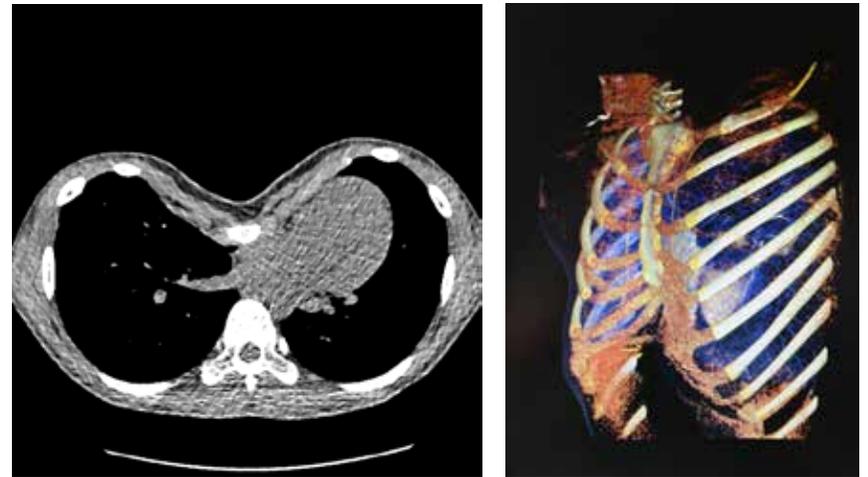


Figure 2 - Mesure de l'index de Haller et reconstruction 3D préopératoire. *Noter la déformation des cartilages des 3^e à 7^e paires de cartilages.*

La normale se situe autour de 2,56 pour Haller (= un individu est 2,56 fois plus large que profond). En cas de pectus excavatum, cet index va être augmenté et on retient classiquement comme valeur raisonnable pour opérer une valeur de 3,2. Le scanner permettra de mesurer également le degré de rotation du sternum et de vérifier qu'il n'y a pas de processus pathologique intrathoracique sous-jacent, ou de stigmates cicatriciels qui rendraient un geste intrathoracique contre-indi-

qué. Le scanner, en accord avec l'examen clinique, permet à la faveur d'une reconstruction 3D du thorax de déterminer 4 grands types de pectus excavatum :

- **atteinte des 3^e à 7^e cartilages** : c'est la forme habituelle avec une cuvette plus ou moins étendue et abrupte. Les cartilages sous-jacents forment au contraire une saillie des auvents costaux ou « rib flaring » des anglo-saxons ;
- **atteinte des 2^e au 5^e cartilages** : il s'agit d'une forme haute ;
- **atteinte des 4^e au 7^e cartilages** : il s'agit d'une forme plus basse ;
- **atteinte des 2^e au 7^e cartilages** : il s'agit de la forme étendue.

Chacune de ces formes peut présenter à décrire une asymétrie plus ou moins prononcée. Les formes les plus étendues et les plus asymétriques sont intéressantes à diagnostiquer car elles permettent d'informer le patient que la correction chirurgicale est plus difficile avec des résultats plus inconstants.

Il est également indispensable de réaliser une échocardiographie afin d'évaluer l'éventuel retentissement du pectus excavatum sur le cœur droit (troubles du remplissage, perturbations hémodynamiques). Le but de l'examen est également de rechercher une éventuelle pathologie cardiaque qui ferait contre-indiquer une chirurgie du pectus excavatum. Ces chirurgies nécessitent la mise en place d'une barre métallique rétrosternale qui rend tout massage cardiaque problématique voire impossible.

Enfin, il est recommandé de proposer un entretien psychologique à ces patients souvent souffrants du point de vue psycho-social. En effet, il faut savoir renoncer à une intervention chez des sujets présentant des troubles dysmorphophobiques importants et qui ne résisteraient pas à un changement brutal de leur image corporelle. Il faut également éviter d'opérer des sujets pour lesquels le pectus excavatum est la cause invoquée d'une souffrance psychologique qui trouverait ses origines ailleurs. La chirurgie ne solutionnerait rien et le patient deviendrait alors demandeur d'une escalade thérapeutique esthétique sans que le résultat final ne convienne jamais.

TRAITEMENT

Le traitement consiste essentiellement à corriger la déformation. Il existe deux

types de traitements, non chirurgical et chirurgical.

Traitement non chirurgical

Il est représenté par la kinésithérapie dans un premier temps. Celle-ci n'améliore pas le pectus excavatum mais permet d'améliorer la posture de l'enfant. Certains recommandent la pratique d'exercices respiratoires en pré-opératoire afin de faciliter les suites opératoires.

Il est également représenté par les séances de dépression de la paroi thoracique au moyen d'une cloche d'aspiration type « Vacuum-Bell® ». Le traitement n'est actuellement pas codifié en terme de durée de traitement et de fréquence des séances. Le concepteur, Eckart Klobe, recommande deux séances de 30 minutes par jour jusqu'à correction complète du pectus excavatum. Dans notre expérience, l'observance est mauvaise chez les adolescents. Chez les jeunes enfants, le résultat est plus encourageant avec un comblement de la moitié du creux, mais qui récidive rapidement sitôt que le rythme de deux séances par jour est abandonné. Étant donné le coût de ce dispositif pour les familles, son caractère astreignant et le résultat régulièrement incomplet et décevant, nous ne recommandons pas son utilisation.

Traitement chirurgical

Il existe trois grands types de techniques permettant d'obtenir un résultat satisfaisant.

Comblement prothétique

Il consiste en une technique palliative de comblement du pectus par une prothèse réalisée sur mesure en silicone. Cette technique a l'avantage de la simplicité et de permettre des suites postopératoires très simples. En revanche, elle pose le problème de la durée de vie de l'implant qu'il faudra garder à vie et ne permet pas de corriger l'anomalie cartilagineuse sous-jacente. En cas de sensation de gêne respiratoire ou d'authentique compression cardiaque droite, elle n'a aucun impact. Nous ne la recommandons pas pour ces deux raisons.

Correction par sternochondroplastie (réf 2)

Différentes techniques ont en commun la résection des cartilages déformés incriminés. Il s'agit donc d'une solution curative. Ravitch dès 1949 proposait de résecter tous les cartilages costaux et leur périchondre. De nos jours, la sternochondroplastie sous-périchondrale simplifiée de Wurtz reste l'une des plus pratiquées. L'intervention consiste à résecter de manière sous-périchondrale les paires de cartilages du 3^e au 7^e arc, tout en réalisant une ostéotomie de relèvement du sternum stabilisée par une attelle métallique. L'intervention est réalisée par une voie bi-sous-mammaire transversale ou verticale et médiane en cas d'anomalies cardiaques afin de préparer la voie pour une future chirurgie cardiaque éventuelle. Le premier temps consiste à détacher les muscles grands pectoraux et à les récliner, puis à détacher les muscles droits de l'abdomen sur le 7^e arc en respectant leur aponévrose postérieure. Lors du deuxième temps et à l'aide de rugines d'Obwegeser, les cartilages sont isolés de leur enveloppe périchondrale et résectés en totalité à l'exception du 7^e et de l'éventuel 8^e s'il est inséré sur le sternum. Ces derniers ne sont résectés que sur 2 centimètres afin d'être réattachés en fin d'intervention. Le troisième temps est représenté par l'ostéotomie sternale au niveau de la jonction manubrio-sternale à l'aide d'une scie oscillante et de ciseaux à os. Un coin antérieur est enlevé et l'ostéotomie est fermée à l'aide de fils résorbables de gros diamètre type Vicryl 2[®]. Enfin, le plastron sternocostal est stabilisé dans le sens antéro-postérieur à l'aide d'une attelle métallique de Wurtz (Medicallex™, Bagnex, France) passée au dissecteur et au lac chirurgical en regard de l'insertion des 6^e arcs costaux (FIG.3). L'attelle est suturée au sternum par le même fil, puis les étuis périchondraux sont réparés soigneusement au Vicryl 0[®] et les différents plans sont réparés un à un sur un drainage aspiratif. Dans les formes étendues et souples chez le patient atteint de maladie de Marfan, nous préférons les attelles-agrafes à glissières type STRATOS (Strasbourg Titanium Osteosynthesis System) qui s'accrochent directement sur les côtes. Cette intervention permet de corriger tous les types de déformation et plus particulièrement les formes étendues et très asymétriques.



Figure 3

- A** - Résection sous-périchondrale partielle d'un cartilage costal.
- B** - Vue peropératoire globale, avec l'ostéotomie sternale haute et les enveloppes périchondrales vidées de leur cartilage.
- C** - Stabilisation du plastron par l'attelle métallique.
- D** - Exemple de correction avec cicatrice verticale chez une patiente de 13 ans présentant une forme sévère de pectus excavatum sur syndrome de Marfan.

Correction mini-invasive par guidage de la croissance du cartilage (3)

Il s'agit de la technique développée par Donald Nuss à la fin des années 90. La technique repose sur le principe biomécanique de « flexion 3 points », avec une barre métallique introduite en intrathoracique qui repose en appui sur les deux hémigrills costaux et sur laquelle s'appuie le sternum à sa face postérieure. Le premier temps consiste à conformer une barre métallique à la forme du thorax en reproduisant la forme d'un fantôme en métal souple qui sert de gabarit. Ensuite, on repère au crayon dermographique les points d'entrée et de sortie du thorax, en regard du point le plus creux de la déformation sternale. Les incisions sont faites sur la ligne axillaire chez le garçon et dans le sillon sous-mammaire chez la fille. Des logettes dans le plan de décollement au contact des côtes sont réalisées au doigt. Le thoracoscope est introduit par la cicatrice dans l'espace intercostal le plus inférieur, avec une légère insufflation de CO² pour décoller le poumon. Un thoracoscope de 30° est utile pour bien explorer la cavité thoracique. Sous contrôle scopique, on introduit le dissecteur, en forme de sabre, qui permettra de libérer le péricarde de la face postérieure du sternum et de ressortir au point de sortie prévu. Un lac est attaché au sabre qui est ensuite retiré. Il sert de fil d'Ariane pour la plaque qui est introduite dans le thorax et ressortie en tractant sur le lac. À l'aide d'une cintrreuse, les extrémités sont modelées pour épouser le thorax, puis la barre, alors concave vers l'avant, est retournée de manière à devenir convexe vers l'avant et repousser le sternum. La barre est attachée à des stabilisateurs, qui sont dans notre expérience encombrants et gênants chez l'enfant et l'adolescent. Une fixation au Vicryl 2® sur les côtes leur est préférable. (FIG. 4 et 5)

COMPLICATIONS

Liées à la pathologie

Il est décrit une incidence plus élevée de syndromes de Wolff-Parkinson-White chez les patients non opérés à partir de l'âge de 40 ans. Toutefois ceci ne permet pas de justifier l'intervention. Il faut surtout retenir les répercussions psychologiques, conduisant parfois dans notre expérience à des résultats scolaires désastreux, un isolement social voire le suicide.



Figure 4

- A - Les repères cutanés sont dessinés, puis les logettes latérales sont réalisées
- B - Par la droite, un thoracoscope est introduit dans le thorax.
- C - Il permet le contrôle de la dissection au sabre
- D - auquel on attache un fil d'Ariane qui permettra de faire passer la plaque préalablement conformée
- E - Cette dernière est alors cintrée aux extrémités, retournée, et fixée aux côtes



Figure 5 - Aspect préopératoire et postopératoire à 6 mois d'un pectus excavatum sévère opéré par la technique de Nuss.

Liées au traitement

Le Vacuum Bell® est contre-indiqué dans les maladies de Marfan car il est à risque de provoquer des lésions du bouton aortique, toutefois cela n'a jamais été rapporté.

Les sternochondroplasties n'ont pas de risque cardiopulmonaire car ce sont des techniques extrathoraciques pures. En revanche, elles sont à risque d'une rançon cicatricielle dysesthétique et sont parfois l'objet de récives qui peuvent alors être réopérées selon la technique de Nuss. Il faut également craindre un déplacement secondaire de l'attelle de Wurtz si le patient n'observe pas strictement les consignes de rectitude du tronc, sans flexion/extension, rotation/inclinaison pendant 1 mois.

La technique de Nuss peut classiquement se compliquer elle aussi d'un déplacement de la barre pour les mêmes raisons. Il s'agit de plus d'une technique intrathoracique et des cas de lésions cardiaques voire de décès par perforation

cardiaque ont été décrits. L'analyse de la littérature conduit à recommander de contre-indiquer la technique dans les formes de l'adulte au thorax trop rigide, en cas de rotation sternale de plus de 35°, en cas de distance sterno-vertébrale au point le plus profond inférieure à 5 cm. Contrairement aux sternochondroplasties, le risque de la technique est plutôt l'hypercorrection de la déformation, raison pour laquelle le cintrage de la plaque doit être réalisé avec beaucoup de prudence. La courbe d'apprentissage et l'expérience de l'opérateur sont des éléments plus sensibles dans la technique mini-invasive que dans les techniques de sternochondroplasties.

PECTUS CARINATUM

IMAGE CLEF



Figure 6
Thorax en carène de forme majeure

DÉFINITION-PATHOGÉNIE (4)

Le pectus carinatum ne retient l'attention médicale que depuis peu de temps, contrairement au pectus excavatum. D'incidence plus faible autour de 1/1000

naissances, les patients sont souvent asymptomatiques. Le pectus carinatum présente à décrire une déformation du corps sternal vers l'avant à convexité antérieure, le sternum étant déjeté vers l'avant par les 3^e à 7^e paires de cartilages costaux. Cette déformation est parfois connue sous le nom de thorax en carène ou en bréchet. (FIG. 6)

Les garçons sont là encore 3 à 4 fois plus souvent touchés que les filles. La déformation est plus particulièrement retrouvée en Amérique du Sud au détriment du pectus excavatum, sans que l'on sache pourquoi. Le pectus carinatum est exceptionnellement constaté à la naissance et l'origine semble plus acquise que congénitale. La déformation est constatée par l'enfant à l'âge prépubertaire et elle s'accroît durant le pic de croissance pubertaire.

La physiopathologie du pectus carinatum n'est pas bien définie à ce jour. Une partie des patients consultent pour des formes iatrogènes apparues après sternotomie dans l'enfance, en raison de l'atteinte des centres d'ossification. Ceci renforce l'hypothèse d'une atteinte congénitale des centres d'ossification pour les patients qui n'auraient pas été opérés. Pour d'autres auteurs, il s'agirait comme pour le pectus excavatum d'un excès de longueur du complexe « côte-cartilage ». Ceci semble d'autant plus plausible qu'en cas de résection étagée des cartilages, il est alors possible de suturer quasiment directement les côtes au sternum, ce qui rend compte de l'excès de longueur du complexe.

Typiquement, le patient est de morphotype longiligne, mince, enroulé sur lui-même avec une antépulsion des épaules et une hypercyphose thoracique, ce qui n'améliore pas l'aspect esthétique. La grande majorité des patients consulte pour une gêne esthétique intense, beaucoup sont l'objet de moqueries à l'école et ne supportent plus d'aller à la piscine ou de se mettre torse nu. Beaucoup de patients à l'inverse du pectus excavatum rapportent des douleurs du cartilage, et l'essoufflement rapporté est en rapport avec cette douleur. Ces éléments ne sont pas toujours immédiatement rapportés par le jeune patient et doivent être recherchés systématiquement lors de l'anamnèse. La disparition de la symptomatologie est quasiment constante 6 mois à un an après la chirurgie, probablement en raison de l'amélioration de l'aspect esthétique et du renforcement de l'estime de soi.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Le diagnostic est là encore clinique. Il faut savoir rechercher une histoire clinique évoquant le syndrome de Marfan et dépister une éventuelle scoliose associée.

La réalisation d'une tomodensitométrie avec reconstruction 3D est recommandée pour la planification préopératoire.

La consultation auprès d'un psychologue est également fortement recommandée, comme pour le pectus excavatum.

Comme pour le pectus excavatum, on décrit des formes plus ou moins étendues et plus ou moins asymétriques. Le caractère étendu et/ou asymétrique conditionne le pronostic esthétique de la correction chirurgicale de manière péjorative.

TRAITEMENT

Il existe deux grands moyens de traiter le pectus carinatum.

Traitement non chirurgical (5)

Contrairement au pectus excavatum, le pectus carinatum répond très bien au traitement non chirurgical. Il s'agit d'appuyer sur la déformation pour déformer les cartilages. La littérature a toujours souligné l'inefficacité de ces prises en charge. Pourtant, dans notre expérience, un corset court permettant d'ajouter progressivement de la mousse en regard du sommet de la déformation est efficace. Toutefois, il faut débiter idéalement le traitement en phase de poussée pubertaire quand le volume thoracique est en pleine expansion. C'est à ce moment que l'on peut espérer une déformation des cartilages avec un résultat pérenne en fin de traitement. Il est recommandé de porter le corset 12 h par jour, tous les jours, pour une durée de 6 à 12 mois en fonction de la souplesse du thorax. Les échecs viennent d'un manque d'observance ou bien de patients qui ont tenté le traitement alors que leur thorax avait déjà une conformation adulte (FIG. 7)



Figure 7 - Corset court de compression chez un garçon de 13 ans
A - Sous l'hémi-coque antérieure sont placées les mousses de compression.
B - Aspect prétraitement
C - 6 mois après le début de la compression



Figure 8

A - Carène modérée psychologiquement très gênante chez un jeune homme de 14 ans
B - Aspect post-opératoire de face
C - Aspect post-opératoire de profil



Traitement chirurgical

Il est représenté là encore par les sternochondroplasties. La plus fréquemment pratiquée reste la sternochondroplastie souspérichondrale simplifiée de Wurtz. La technique ne diffère d'avec le pectus excavatum qu'en ce qu'elle comporte une ostéotomie d'abaissement sternal et que la mise en place d'une attelle n'est presque jamais nécessaire (FIG. 8).

COMPLICATIONS

Il n'y a pas de complications liées à la pathologie en elle-même, en dehors du retentissement psychosocial.

Le traitement par compression ne donne pas de complications particulières. Quant au traitement chirurgical, elles ont déjà été traitées au chapitre précédent.

RÉFÉRENCES

1. Brochhausen C, Turial S, Müller FK, Schmitt VH, Coerdts W, Wihlm JM, Schier F, Kirkpatrick CJ. **Pectus excavatum: history, hypotheses and treatment options.** Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2012 Jun;14(6):801-6
2. Conti M, Rossella C, Porte H, Wurtz A. **Traitement chirurgical des malformations de la paroi thoracique antérieure.** EMC(Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Orthopédie-Traumatologie, 44-210, 2006
3. Nuss D. **Minimally invasive surgical repair of pectus excavatum.** Semin Pediatr Surg. 2008 Aug; 17(3): 209-17
4. Coelho Mde S, Guimarães Pde S. **Pectus Carinatum.** J Bras Pneumol. 2007 Jul-Aug ;33(4) : 463-74.
5. Loff S, Sauter H, Wirth T, Otte R. **Highly efficient conservative treatment of pectus carinatum in compliant patients.** Eur J Pediatr Surg. 2015 Oct;25(5):421-4