

I Revues générales

Thorax en entonnoir : quand les prendre en charge et comment ?

RÉSUMÉ : Le thorax en entonnoir appelé également *pectus excavatum* (PE) est une malformation congénitale fréquente. Les déformations de la paroi thoracique sont liées à la croissance excessive ou insuffisante (dysplasie ou aplasie) des structures osseuses et cartilagineuses de la cage thoracique.

Le thorax en entonnoir correspond à une dépression médio-thoracique, contrairement au thorax en carène qui entraîne une protubérance sternale. Le retentissement est principalement cosmétique. Le PE peut être associé à d'autres anomalies orthopédiques et organiques faisant suspecter une maladie du tissu conjonctif (Marfan...). Le traitement proposé est habituellement chirurgical.

La technique de correction mini-invasive de Nuss représente la solution de choix depuis plusieurs années.



R. KABBAÏ

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice Pédiatrique, Hôpital Trousseau, PARIS.

Le *pectus excavatum* (PE) est une malformation thoracique congénitale fréquente, décrite pour la première fois en 1594 [1]. Une asymétrie de croissance des cartilages costaux avec une hypertrophie de croissance de certains d'entre eux est admise dans sa physiopathologie. Le caractère idiopathique est retrouvé dans 50 % des cas. Plus rarement, il peut entrer dans le cadre d'une maladie de Marfan (5 %) ou d'Ehlers-Danlos (1 %).

Le thorax en entonnoir représente 90 % des déformations de la paroi thoracique. Il s'agit d'une dépression variable de la paroi thoracique antérieure entraînant une déviation postérieure du sternum et des éléments costo-cartilagineux. La physiopathologie n'est pas encore clairement expliquée. Les complications sont variables en fonction de la sévérité de la déformation. Le retentissement cosmétique avec un impact socio-psychologique représente 95 % des indications thérapeutiques durant la période pubertaire.

Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites, la mise en place d'une barre

rétrosternale par voie mini-invasive (Nuss) s'est largement répandue au sein de la population pédiatrique.

Symptômes et indications thérapeutiques

Certains patients ne présentent aucun symptôme. L'excavation médiane peut être symétrique ou asymétrique associée à une hypertrophie de l'auvent costal (**fig. 1**). Certains peuvent souffrir de douleurs thoraciques, essoufflement, palpitations ou difficulté à exercer des activités sportives. Dans les cas les plus sévères, les enfants affirment qu'ils ne



Fig. 1 : Aspect clinique.

sont pas en mesure de suivre leurs partenaires dans une activité sportive compétitive. Le symptôme le plus fréquent de *pectus excavatum* est le retentissement psychologique (95 %) : de nombreux enfants développent une image corporelle négative et deviennent conscients de l'apparence de leur corps. Cela peut les amener à éviter les activités qui peuvent attirer l'attention sur leur corps, comme la natation ou le changement de vêtements en présence d'autres personnes (syndrome des vestiaires). Dans certains cas, cela peut même conduire à un retrait social et scolaire.

La correction paraît, dans ce cas, justifiée et recommandée afin d'éviter une marginalisation sociale de l'adolescent [2].

Le thorax en entonnoir est plus fréquent chez le garçon avec un ratio 4/1. Il peut être isolé ou associé à d'autres anomalies : cyphoscoliose, hyperlaxité articulaire, pied plat valgus sévère, fragilité osseuse, morphotype longiligne, arachnodactylie, anomalies cardiaques (souffle, tachycardie, palpitations), infections respiratoires à répétitions, troubles ophtalmologiques. Plusieurs syndromes ont été décrits [3] : syndrome de Marfan, Ehler-Danlos, ostéogénèse imparfaite, syndrome de Noonan, de Turner, etc.

Si l'examen clinique retrouve des signes associés, un bilan cardiaque (échographie/Doppler, IRM cardiaque, ECG), respiratoire (radiographie du thorax, scanner thoracique, épreuves fonctionnelles respiratoires), ophtalmologique (fond d'œil, lampe à fente) seront réalisés systématiquement afin de rechercher, d'une part, une cause secondaire et permettront, d'autre part, d'évaluer le retentissement cardiorespiratoire de la déformation [4]. La correction chirurgicale du thorax entonnoir sera proposée en fonction de la sévérité de l'atteinte cardiaque et/ou respiratoire.

Un antécédent familial de PE est retrouvé dans 40 % des cas. Le mode de transmission est autosomique récessif [5].

POINTS FORTS

- Le thorax en entonnoir est la malformation thoracique la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent.
- Le retentissement cosmétique est la principale complication.
- Un bilan complémentaire est préconisé si la déformation est sévère ou associée à d'autres signes cliniques.
- Le traitement est préconisé durant la période pubertaire. L'ablation du dispositif de correction doit être réalisée en fin de croissance osseuse.
- La correction chirurgicale min-invasive de Nuss est le traitement de choix du thorax en entonnoir.

L'excavation peut débuter très tôt dans l'enfance, l'évolution tend vers une déformation lentement progressive durant la 1^{re} décennie puis s'aggrave pendant la période pubertaire. Il est recommandé de réaliser un scanner thoracique dans les déformations rapidement évolutives et sévères (**fig. 2**). L'indice de Haller ou indice de gravité, la distance sterno-vertébrale et l'angle de rotation sternale sont des paramètres radiologiques fondamentaux pour poser l'indication opératoire. La correction de l'excavation est recommandée entre 10 et 14 ans car la cage thoracique est encore flexible, ce qui permet d'obtenir une correction optimale et d'assurer une pérennité du résultat du fait de la capacité de remodelage costo-sternal. La durée du traitement doit être suffisamment prolongée jusqu'à maturité osseuse (Test de Risser 4) afin d'éviter une récurrence de la déformation ou un défaut de correction.

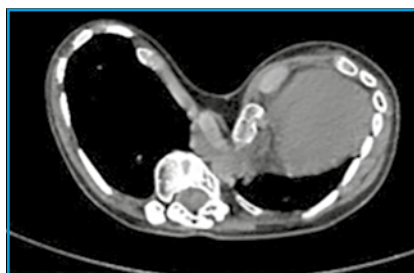


Fig. 2 : Coupe TDM.

Comment traiter le thorax en entonnoir ?

Plusieurs traitements ont été proposés afin de relever le corps sternal. La seule solution non chirurgicale ambulatoire s'appelle le "Vacuum Bell" ou cloche aspirative qui consiste en l'application d'une ventouse en silicone au centre de l'excavation [6]. Le système permet une translation antérieure du sternum en appliquant une pression négative à l'aide d'une poire. La taille appropriée est sélectionnée en fonction de l'âge du patient et du morphotype. L'appareil doit être utilisé à la maison pendant au moins 30 minutes (deux fois par jour) et peut être utilisé jusqu'à plusieurs heures par jour. L'intensité de la pression négative appliquée peut être évaluée avec un manomètre intégré pendant les visites de suivi (**fig. 3**). Les résultats prélimi-



Fig. 3 : Cloche aspirative.

Revue générale

naires sont encourageants mais le faible recul (10 ans) de ce procédé nécessite des études supplémentaires évaluant la stabilité de la correction à long terme.

Le traitement standard du PE reste la solution chirurgicale. Les techniques les plus utilisées sont la procédure de sternochondroplastie à ciel ouvert (Ravitch), la technique de comblement par prothèse en silicone et la correction mini-invasive de Nuss sous thoracoscopie.

La procédure de sternochondroplastie permet de traiter l'hypertrophie des cartilages costaux à l'aide d'une grande incision sous mammaire [7]. Elle consiste à réséquer une partie du cartilage reliant les côtes au sternum, et mettre en place une plaque sous le sternum afin de stabiliser la correction. Elles ne sont pas indiquées en période de croissance thoracique car elles risquent de stopper le potentiel de croissance restant du thorax. Cette technique a le mérite de corriger les principales déformations chez l'adulte ou l'adolescent en fin de puberté mais la taille et la localisation de la cicatrice limitent le bénéfice cosmétique de la correction.

La technique de comblement consiste en la mise en place en sous cutanée ou sous les muscles pectoraux d'une prothèse en silicone ferme. Elle permet d'améliorer l'aspect cosmétique sans correction de l'étiologie de la déformation. La durée de vie relativement courte de la prothèse représente un inconvénient majeur à cette technique notamment chez le jeune patient. Une ou plusieurs interventions seront nécessaires pour remplacer l'implant. Des cas de migration de la prothèse ont été rapportés dans la littérature. Cette solution est peu utilisée chez les enfants. La correction chirurgicale mini-invasive de Nuss est une alternative intéressante et représente depuis plusieurs années la technique de choix chez l'enfant et l'adolescent.

Le principe consiste à relever le sternum par la mise en place d'une plaque en titane précintrée sous contrôle thoracos-



Fig. 4 : Vue postopératoire technique de Nuss.

copique. Elle est introduite à travers une courte incision latéro-thoracique droite et récupérée du côté controlatérale par une contre incision. Par un geste de rotation de la barre de 180°, le côté convexe de la barre permet de translater le sternum vers l'avant et stabiliser la correction (fig. 4). Ce geste est réalisé sous contrôle thoracoscopique, sécurisant ainsi ces étapes opératoires et plus particulièrement lors du passage du guide et la barre devant le péricarde [8]. La barre est retirée en fin de croissance. La flexibilité de la cage thoracique de l'enfant et le remodelage pérennise l'effet de correction.

Cette technique trouve ses limites lorsque l'enfant présente des antécédents chirurgicaux cardio-vasculaires, pulmonaires et un thorax entonnoir très sévère avec une distance sterno-vertébrale inférieure à 5 cm ou fortement asymétrique. Dans ces cas, le contrôle thoracoscopique est contre indiqué et un abord médian sous xiphoïdien est réalisé afin de contrôler le passage de la barre sous le sternum.

Selon la littérature, les résultats cosmétiques et le score de satisfaction des patients à long terme de la technique mini-invasive de Nuss sont très satisfaisants [9]. Au-delà des considérations esthétiques, des travaux récents ont démontré une amélioration statistiquement significative de la fonction cardio-circulatoire à l'exercice chez les jeunes patients opérés, en relation avec une amélioration de la fonction des muscles inspiratoires après chirurgie [10].

BIBLIOGRAPHIE:

1. BRIGATO RR, CAMPOS JRM, JATENE FB *et al.* Pectus excavatum: evaluation of Nuss technique by objective methods. *Interactive Cardiovasc Thorac Surg*, 2008;7:1084-1088.
2. KABBAJ R, BURNIER M, KOHLER R *et al.* Minimally invasive repair of pectus excavatum using the Nuss technique in children and adolescents : outcomes, indications, and limitations. *Orthop Traumatol Surg Res*, 2014;100:625-630.
3. FELTS E, JOUVE JL, BLONDEL B *et al.* Child pectus excavatum: correction by minimally invasive surgery. *Orthop Traumatol Surg Res*, 2009;95:190-195.
4. DORE REYES M, DE LA TORRE C, BRET ZURITA M *et al.* Benefits of magnetic resonance for the study of pectus excavatum in children: initial experience. *Cir Pediatr*, 2017;30:71-76.
5. NUSS D, OBERMEYER RJ, KELLY RE JR. Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective. *Ann Cardiothorac Surg*, 2016;5:493-500.
6. HAECKER FM, SESIA S. Vacuum bell therapy. *Ann Cardiothorac Surg*, 2016;5:440-449.
7. RAVITCH MM. The Operative Treatment of *Pectus excavatum*. *Ann Surg*, 1949;129:428-444.
8. MENNIE N, FRAWLEY G, CRAMER J, KING SK. The effect of thoracoscopy upon the repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg*, 2017. pii: S0022-3468(17)30460-8
9. KELLY RE, GORETSKY MJ, KUHN MA *et al.* Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg*, 2010;252:1072-1081.
10. NEVIÈRE R, MONTAIGNE D, BENHAMED L *et al.* Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011;40:77-82.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.