Chirurgie des malformations du thorax : expérience de l'Hôpital Percy 1988-2006

R. JANCOVICI*, JP. ARIGON**, F. PONS***

*Hôpital Américain de Paris, Centre Chirurgical du Val d'Or -

Saint Cloud, jancovici@gmail.com

**Hôpital Percy, CLAMART

***Hôpital Percy, CLAMART

Résumé

Nous avons pris en charge depuis 1988 dans notre service 113 patients porteurs d'une malformation sternochondrocostale : -93 d'entre eux présentaient un pectus excavatum, -18, un pectus carinatum, -2 étaient porteurs d'un pectus arcuatum. Tous ces cas ont été opérés selon la technique de la sternochondroplastie. Quatre vingt douze pour cent d'entre eux se sont estimés parfaitement corrigés. Le geste implique un abord thoracique antérieur relevant d'une part l'ensemble de l'auvent musculo-cutané jusqu'au niveau de l'angle de LOUIS, d'autre part réalisant la désinsertion des muscles droits de l'ensemble des cartilages communs et de la xiphoïde. La correction est pratiquée par des chondrotomies voire sternotomies associées à des résections partielles des cartilages sternochondrocostaux.

On obtient un véritable "puzzle" dont l'immobilisation sera obtenue en utilisant un matériel d'ostéosynthèse spécifique : le matériel de MAR-TIN-BORRELLY. Il faut savoir que les barres d'ostéosynthèse sont placées à la face profonde du sternum quand il s'agit d'un pectus excavatum, qu'elles sont placées à la face antérieure du sternum dans les pectus carinatum, quand cela est nécessaire. Dans les pectus arcuatum (mixtes), ce matériel est placé de façon alternée à la partie profonde et supérieure du sternum. A cette correction osseuse et cartilagineuse s'associe depuis quelques années, une médialisation accentuée de la réimplantation des muscles pectoraux. Nous avons systématiquement développé, lors de la prise en charge de ces patients, une association impliquant une préparation physique basée sur de la musculation tant pré-opératoire que post-opératoire transformant un certain nombre de ces sujets très longilignes voire « fragiles » en de véritables sujets sportifs on athlètes

Les résultats ont connu dans 4 % des cas, la persistance ou la réapparition chez les sujets n'ayant pas pratiqué de sport, d'un léger défect de la concavité pré-existante qui avait été corrigée. Celle-ci a pu être, dans les 4 cas signalés, traitée par réintervention utilisant une hypercorrection des muscles pectoraux médialisés, associée parfois à un « lipo-feeling ». Nous avons par ailleurs connu 4 cas de patients ayant présenté une rupture précoce du matériel de MARTIN-BORRELLY qui a nécessité l'ablation de celui-ci dans les mois qui ont suivi l'intervention. En effet, la présence de matériel fracturé à la face profonde du sternum reste sans aucun doute un danger pour le cœur.

Nous avons retenu aussi 2 nécroses cutanées localisées en regard de la cicatrice. Elles ont bénéficié d'une cicatrisation dirigée.

Nous rappellerons aussi que se développe actuellement en France l'application d'une technique américaine développée par le Docteur NUSS et qui sera brièvement décrite par notre ami Gilles GROSDIDIER de NANCY. Cette technique semble plus particulièrement s'adresser aux patients jeunes et bien sûr porteurs d'un pectus excavatum.

Mots clés: Thorax, malformations, chirurgie

Abstract

Surgery of thoracic malformations: the experience of Percy Army Hospital.

Since 1988, 113 patients have undergone repair of pectus chest deformities in our institution: there were 93 with pectus excavatum (PE)(82%), 18 with pectus carinatum (PC)(16%), and 2 with pectus arcuatum (PA) (2%). All patients underwent sternochondroplasty procedure with a variation of modified Ravitch repair technique. Ninety-two percent of patients considered the result after repair to be perfect. This procedure needs an anterior thoracic approach, with a sufficient mobilization of the skin and the pectoralis muscles up to the angle of Louis, and with the removing of abdominal muscles from lower costal cartilage and xiphoid. Chondrotomies on ribs and even sternotomies with partial resection of sternocostal cartilages were performed to obtain the correction of the deformity.

We obtain a real "puzzle" that needs to be stabilized with specific ostheosynthesis material: The Martin and Borelly's kit. These bars are placed under the sternum on his back face with PE and placed across on the anterior of the sternum with PC if necessary. With PA (PE+PC), the material is placed alternatively on the posterior and anterior part of the sternum. Since few years, the pectoralis muscles were reconstructed with an accentuated medialization to cover the middle line in association with costal and cartilaginous repair. All patients underwent a physical preparation with preoperative and postoperative muscular training. Some patients considered initially very longineal and sometimes like "frangible" individual became sportsman and real athletes.

In only 4 % of patients, we considered the persistence or recurrent minimal deformities from sternal concavity, generally in patients who didn't practice enough sport. All of them, had new repair using an accentuated medialization of pectoralis muscles, and sometimes we realized a "lipofeeling". Also, 4 patients presented early rupture of the Martin and borelly's material, which was removed generally during few months after intervention. Indeed, broken material retained under posterior part of the sternum, remain certainly a danger for the heart.

Also, skin necrosis localized in front of the incision has occurred in 2 patients. They required a healing by granulation.

We will remind that nowadays in France an American technique described by Doctor NUSS is also developed. This will be shortly described by our friend Gilles Grosdidier from NANCY. This procedure seems to be particularly adapted for young patients with PE.

Key words: Thoracic malformation surgery

Introduction

Le thorax présente des déformations congénitales dont l'étude anatomique a retenu trois types essentiels (fig. 1) :

Le pectus excavatum, le plus communément retrouvé.

Celui-ci présente une déformation à type de concavité antérieure développée sur la partie moyenne et inférieure de la cage thoracique. Elle porte essentiellement sur le sternum qui peut être incliné soit latéralement à droite soit latéralement à gauche et implique une anomalie en regard des cartilages sterno-chondraux qui sont le siège d'un développement important.

Le pectus excavatum est souvent associé à une protrusion des cartilages communs se traduisant par deux tuméfactions situées à la partie inférieure de la partie antérieure du thorax latéralement située.

Ces protubérances sont souvent asymétriques.

Le pectus excavatum est également asymétrique et bénéficiera d'une classification sur lequel nous reviendrons.

Le pectus carinatum.

Il s'agit d'une déformation située sur la même partie du sternum mais pouvant remonter jusqu'à la partie supérieure au niveau de l'angle de LOUIS entre le manubrium sternal et le sternum lui même.

Il s'agit d'une convexité antérieure..

Cette tuméfaction voir protubérance peut toucher l'ensemble du sternum ou l'une des zones des cartilages communs latéraux situés par rapport au sternum.

Ce pectus est symétrique ou asymétrique et peut descendre ainsi jusqu'au niveau des cartilages communs.

Le sternum peut encore dans cette situation être frontalement situé ou incliné de façon droite ou gauche.

A ce pectus carinatum peut être aussi associé une malformation de la clavicule correspondante ou contro-latérale.

Le pectus arcuatum.

Il associe les deux déformations dans une malformation qui peut se traduire par une anomalie de type carinatum à la partie supérieure et un pectus excavatum dans la partie moyenne et inférieure.

Ces pectus arcuatum sont beaucoup plus rares que les deux précédents.

Nous rappelons que le pectus excavatum représente l'essentiel des déformations du thorax. ((fig 2)

Il est comme nous l'avons dit précédemment soit symétrique soit asymétrique et se traduit cliniquement et anatomiquement souvent par une cuvette qui peut être plus ou moins prononcée chez un sujet en position verticale.

Cette déformation est en général parfaitement visible aussi sur un sujet en décubitus dorsal. (fig. 3)

Ce pectus excavatum connaît selon la classification de CHIN trois types [1]

Le type I représentant en 50% des cas.

Il s'agit d'une anomalie symétrique avec une concavité antérieure profonde portant sur la partie moyenne et inférieure en général du thorax. Les types II et III représentent les autres 50% de ce type de déformation.

Le type II correspond à une concavité antérieure moins prononcée, relativement symétrique.

Le type III correspond à une anomalie asymétrique avec en général une différence d'ampliation de l'hémithorax droit par rapport à l'hémithorax gauche.

Analyse des différents types de déformations

(fig. 4) (fig. 5)

La déformation porte sur l'ensemble de la paroi antérieure du thorax.

Le pectus est carinatum à la partie supérieure et excavatum à la partie inférieure.

Historique

BAUHINUS a décrit pour la première fois le pectus excavatum en 1594[2].

En France, c'est la gazette des Hôpitaux de Paris qui a réalisé dans un éditorial la première description de pectus excavatum en 1860.

En 1882, ce thorax a été dénommé entonnoir selon la description de EBSTEIN[3] : c'était la traduction de trichterbrust.

En 1870, le premier pectus carinatum a été décrit par EG-GEL[4].

Il faut attendre 1889 pour la réalisation d'un premier geste chirurgical par TIETZE[5].

C'est en 1927 que HOFFMEISTER a réalisé le premier retournement du plastron sterno-chondral pour un pectus excavatum[6].

Cette intervention signe les débuts d'une technique qui a été par la suite développée par RAVITCH[7].

Epidémiologie

Nous avons noté dans notre expérience qui vient confirmer les analyses de la littérature qu'il existe une prédominance masculine notable avec un sexe ratio de 3 hommes pour une femme.

L'apparition nette des premières déformations se fait essentiellement au moment de la puberté ou en pré pubertaire vers l'âge de 10 -12 ans et ce dans 18% des cas.

Cependant, il existe des déformations très notable dès la naissance qui implique des gestes chirurgicaux pratiqués par des chirurgiens pédiatres et ce dès les premières années de la vie.

Nous avons confirmé les 20% du caractère familial de cette pathologie.

On retrouve en effet des cas au sein d'une même fratrie ou entre les ascendants et les descendants[8].

Une équipe américaine a analysé en 1999 (DONNELY [9]) sur des scanners une fraction de la population. Le pectus excavatum pourrait être retenu chez 1 à 2% de la population.

A cette malformation de la cage thoracique s'associe des

lésions portant sur le rachis (cyphose ou scoliose).

Dans notre expérience qui représente aujourd'hui 158 cas (Août 2007) nous avons traité 3 syndromes de MAR-FAN qui ont bénéficié aussi d'une chirurgie du segment I de l'aorte.

La maladie de RECKLINGHAUSEN peut également être associée à ce type de déformation.

Types de déformations : Anatomie

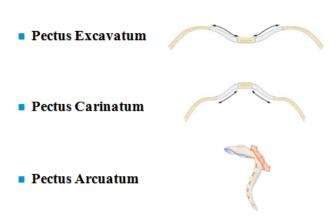


Fig. 1.

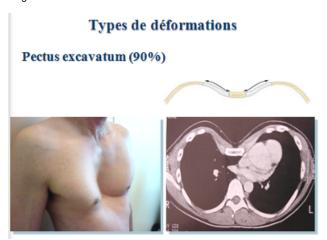
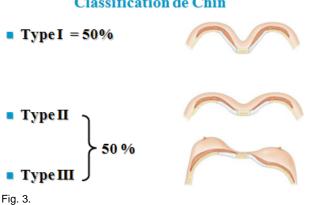


Fig. 2. Le pectus excavatum représente environ 90% de l'ensemble de ces anomalies

Types de déformations

Pectus excavatum:

Classification de Chin



Pathogénie

(fig. 6)

- Les troubles de la mécanique ventilatoire, une exthoracisation du foie, une éventuelle traction diaphragmatique par le ligament rétro sternal.

Cette dernière théorie semble difficile à expliquer.

Cependant, il est classique de retrouver lors du traitement des pectus excavatum, des adhérences très intimes entre

Types de déformations Pectus Carinatum (≈ 5 %)

Fig. 4. Le pectus carinatum représente quant à lui environ 5% des cas. Il est plus fréquemment situé à la partie supérieure de la paroi antérieure du thorax

Types de déformations Pectus arcuatum ($\approx 5\%$)

Fig. 5. Le pectus arcuatum correspond à 5% des sujets qui consultent

Pathogénie Nombreuses théories... => Croissance excessive des cartilages à l'origine de la déformation ...

Fig. 6. Il existe de nombreuses théories sur les mécanismes entraînant ce type de déformations

la face profonde du sternum et le rachis.

Parmi les théories nous avons essentiellement retenu de part notre expérience, celle de la croissance excessive des cartilages à l'origine de la déformation qu'elle soit de type carinatum ou excavatum.

Cette théorie avait été avancée par BAUHINUS puis FLESCH en 1873[10] et secondairement par OMBRE-DANNE[11]. En fait ils évoquaient plutôt l'hyperplasie chondro-costale.

Clinique

Depuis 1988, date à laquelle nous avons pratiqué les premiers gestes chirurgicaux dans le cadre de ces déformations, le motif principal de la consultation de ces jeunes patients a toujours été la dyspnée.

Cependant, cette approche ne représente pas la vérité. Les résultats des explorations fonctionnelles respiratoires pratiquées chez l'ensemble de ces patients n'ont jamais montré de trouble restrictif **majeur** en pré opératoire.

Cette notion de dyspnée a toujours été entretenue par l'entourage de ces jeunes patients et confirmée par la grande majorité des médecins qui récusaient toutes activités sportives.

Cette notion nous a frappé par sa très grande indication.

Ces jeunes patients durant leur scolarité ont été dispensés des activités physiques.

Après un interrogatoire précis et a l'issue d'une thèse que nous avions fait pratiquer dans le service. C'est, éminemment le préjudice esthétique, qui va motiver la consultation. La dyspnée représente la notion médicale de cette souffrance éprouvée par nos jeunes patients (Fig. 7).

Quel type de bilan pré opératoire proposer dans ce type de pathologie ?

1. **La radiographie de thorax** face profil est un des éléments essentiels de la définition radiologique (fig. 8)

Sur le profil on met en évidence la profondeur de la cuvette quand il s'agit d'un pectus excavatum et l'on confirme la protrusion antérieure pour les pectus tant arcuatum que carinatum.

2. À ce jour, le bilan radiographique repose essentiellement sur la **tomodensitométrie thoracique** (fig. 9)

Celle-ci confirme d'une part la déformation cartilagineuse mettant en évidence cette hyperplasie des cartilages sterno-chondraux et d'autre part les modifications de situation du sternum.

Celui-ci peut, en effet, être situé de façon latéralisée avec une hypertrophie sterno-chondrale très importante d'un côté associée à une hypoplasie de l'autre côté.

Chez les sujets ayant passé la quarantaine voire la cinquantaine nous confirmons l'épaississement majeur de certains sternums qui peuvent atteindre jusqu'à 3cms d'épaisseur.

Le scanner thoracique démontre la notion d'asymétrie d'un hémithorax par rapport à l'autre.

Dans les pectus excavatum comme carinatum, il existe très régulièrement un défaut de symétrie de l'une des hémi cages thoraciques.

Le scanner thoracique confirme les positionnements du massif cardiaque par rapport au sternum.

Dans certain pectus excavatum CHIN II, il existe dans certains cas des compressions et des mobilisations du massif cardiaque vers la gauche extrêmement importante.

On peut comprendre certaines gênes à la récupération cardiaque chez certains patients dont la déformation est extrêmement sévère.

Des pathologies portant sur le segment I de l'aorte ont été ainsi confirmées (ballonisation).

Les anomalies sterno-chondrales ou aplasies, voir agénésie de certains arcs costaux sont aussi confirmées tant au niveau du scanner qu'au niveau du cliché thoracique normal.

Ceci est particulier dans les syndromes de POLAND.

Depuis quelques années nous bénéficions de clichés de reconstruction dans le cadre de la tomodensitométrie qui reconstitue les grandes lignes de la déformation (fig. 10)

Ceci nous permet également de visualiser aux patients, le type de réparation que nous allons leur proposer.

Par ailleurs le rachis est parfaitement analysé sur ces clichés donnant ainsi une complète appréciation de la cage thoracique.

- 3. Dans notre série les patients porteurs d'un pectus excavatum bénéficient systématiquement d'une **exploration fonctionnelle respiratoire** pré opératoire.
- 4. **L'échographie cardiaque** ainsi que celle des gros vaisseaux est pratiquée de façon quasi systématique.

Dans trois cas nous avons découvert des lésions de l'aorte ascendante.

5. **Une épreuve d'effort cardiaque** est parfois réalisée en pré opératoire.

Une analyse est en cours d'évaluation.

Dans le cadre de la préparation pré opératoire pour les patients longilignes, de profil "MARFANOÏDE", d'une maigreur importante, une pratique de la musculation est demandée dans les deux à six mois préalablement à l'intervention (fig. 11)

Il nous semble en effet nécessaire de stimuler ce type de patient concernant l'accroissement de leur masse musculaire

Cette modification plastique réalise un facteur de garantie du résultat post opératoire.

Les différentes techniques chirurgicales proposables

La sternochondroplastie modelante telle que nous la pratiquons est une chirurgie nécessitant un abord large, impliquant les sections cartilagineuses voir des ostéotomies sternales.

Un matériel d'ostéosynthèse est fréquemment nécessaire, en particulier concernant les pectus excavatum de type

CHIN II.

Le « minimal invasive repair pectus excavatum » ou technique de NUSS[12] est actuellement en cours de développement au niveau européen.

Cette technique provient des Etats Unis où elle a été proposée initialement chez les enfants.

Elle n'est évidemment proposable qu'aux patients porteurs d'un pectus excavatum en général symétrique.

Clinique

Motif principal de consultation : Dyspnée

...pourtant jamais expliquée par les EFR...

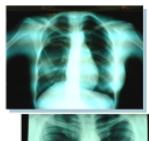
...révélant en fait un préjudice esthétique évident...



Fig. 7.

Bilan Pré-opératoire

Radio thoracique (F+P)





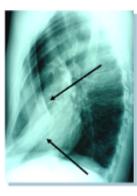
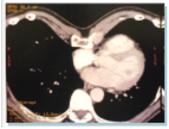


Fig. 8.

Bilan Pré-opératoire

TDM thoracique : déformation + malformations associées



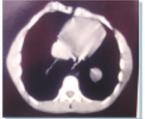


Fig. 9a.

Bilan Pré-opératoire

TDM thoracique:





Fig. 9b.

Bilan Pré-opératoire

TDM thoracique : Reconstruction...





Fig. 10.

Bilan Pré-opératoire

Musculation +++: 2 à 6 mois avant l'intervention





Fig. 11.

La technique dite du **retournement sterno-chondral ou RAVITCH** proposée il y a plusieurs dizaines d'années est actuellement abandonnée.

Une technique utilisant du **matériel prothétique pré moulé** a été développée au sein du CHU de Toulouse par les Professeurs CHAVOIN et DAHAN[13].

Elle s'applique là encore à des déformations de type pectus excavatum.

Elle bénéficie, dans ce cas très spécifique, d'une étude préalable utilisant des moyens sophistiqués informatiques pour mouler la prothèse.

L'analyse de notre série entre Avril 1988 et juin 2006 correspond à une série de 113 patients opérés à l'Hôpital du Val de Grâce et à l'Hôpital Percy.

Ils ont tous bénéficié d'un geste de type sternochondroplastie modelante.

L'âge moyen étant de 22 ans. Les extrêmes étant de 17.5 ans à 56 ans.

93 patients porteurs du pectus excavatum ont été opérés.

18 porteurs d'un pectus carinatum et 2 d'un pectus arcuatum.

26 patients ont été opérés depuis juin 2006 à août 2007.

Thérapeutique

La technique que nous allons décrire est la sternochondroplastie qui nous avait été enseignée en 1988 par l'équipe des Professeurs GROSDIDIER et BORRELLY[14].

Cette pratique s'appuie sur l'utilisation d'un matériel d'ostéosynthèse mis au point par MARTIN dans le service du Professeur BORRELLY.

Depuis 1988, nous avons quelque peu modifié cette technique[15].

La sternochondroplastie, telle que nous la pratiquons, comprend **4 temps opératoires** :

- Le premier temps réalise un abord cutané associant une désinsertion musculaire.
- Le deuxième temps consiste en une mobilisation de l'ensemble du plastron sterno-chondral et son remodelage.
- Le troisième temps est celui de la stabilisation de ce plastron grâce à une ostéosynthèse.
- Le quatrième temps correspond à une réinsertion musculaire et à la fermeture.

Description des temps opératoires

I- L'incision se pratique sur un patient qui initialement est placé en décubitus dorsal, membres supérieurs **en abduction** avec une préparation permettant au cours de l'intervention de rapprocher les bras le long du corps.

Il s'agit d'une incision bi sous mammaire (fig. 12)

Celle-ci à pour avantage même si elle est relativement importante de se situer en regard de l'insertion inférieure des grands pectoraux chez l'homme et chez la femme à la partie du plis sous mammaire.

Cette incision disparaît secondairement sous le relief des muscles pectoraux chez l'homme et sous celui des seins chez la femme.

Le deuxième temps de cette approche concerne le relèvement de l'auvent cutanéo-musculaire thoracique antérieur.

Nous désinsérons complètement les muscles pectoraux jusqu'au niveau des petits pectoraux (Fig.13).

Parallèlement une désinsertion des muscles droits de l'abdomen est pratiquée en regard des cartilages communs ainsi qu'au niveau de la xiphoïde.

Ceci nous permet de passer la main à la face profonde du sternum et de libérer progressivement les adhérences quelquefois extrêmement fibreuses et denses reliant la face profonde du sternum au rachis.

Dans certain cas, il a fallu désinsérer de façon très progressive et délicate le sternum de la face antérieure du rachis.

II- Le deuxième temps de cette intervention va porter sur la **mobilisation et le remodelage** du plastron sternochondral.

Il s'agit en fait, d'obtenir un véritable « **puzzle** » (Fig. 14).

Pour se faire, nous réalisons des chondrotomies en regard de la région qui est soit totalement excavée ou qui est totalement protrusive.

Ces chondrotomies sont pratiquées en respectant **au maximum** les vaisseaux intercostaux.

Les chondrotomies portent en général sur les cartilages communs mais aussi sur les 3 ou 4 éléments sternochondraux susjacents.

Une fois cette section réalisée, nous constatons une ascension spontanée du sternum quand il s'agit d'un pectus excavatum, soit une descente du sternum dans les pectus carinatum.

Bien évidemment lors de cette section des cartilages, on constate la présence d'un surcroît de cartilage.

Ceci est très facile à comprendre quant on corrige une courbe pour en faire une ligne droite.

Quand la correction se pratique spontanément ainsi, on utilisera ces cartilages supplémentaires pour venir passer à la face supérieure des cartilages fixés aux côtes en regard de l'hémithorax présentant une asymétrie inférieure par rapport à la côte opposée.

On peut réaliser exactement le même geste du côté ou l'hémithorax est plus développé que controlatéralement et diminuer ainsi la déformation et l'asymétrie des deux hémithorax.

Nous associons très régulièrement à cette mobilisation du plastron sterno-chondral une résection franche des cartilages communs de façon à corriger dans le même temps opératoire l'anomalie qui est à l'origine de tuméfactions bi latérales voir asymétriques en particulier chez les patients porteur de pectus excavatum (Fig. 15).

III- Le plastron sterno-chondral mobilisé, la fixation de celui-ci va être réalisée par l'utilisation d'un matériel d'ostéosynthèse particulier : le matériel de MARTIN-

BORRELLY.

Ce sont des attelles agrafes à glissière modelable dont le système de fixation permet un assemblage même asymétrique de celui-ci (Fig. 16).

Il existe plusieurs types de plaques entre 14 et 20cms de long qui sont placées à la face profonde du sternum pour les pectus excavatum.

Ces plaques sont ensuite fixées à des attelles agrafes à glissière par un système de serrage par pince.

Ce matériel d'ostéosynthèse est soit unique soit double (deux plaques) placées l'une au dessus de l'autre réalisant une correction qui peut être parfaite (Fig. 17).

Ces matériels peuvent s'adapter à des montages totalement asymétriques.

Sternochondroplastie: 1er temps

· Abord cutané : bi-sous-mammaire (rarement médian...)



Fig. 12.

Sternochondroplastie: 1er temps

- · Relèvement de l'auvent cutanéo-musculaire thoracique Antérieur :
 - ·Désinsertion muscles pectoraux
 - Désinsertion muscles Gd Droits

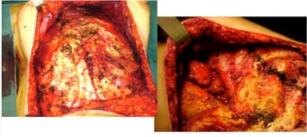


Fig.13.

Sternochondroplastie: 2ème temps

- · mobilisation et remodelage du plastron sterno-chondral: « puzzle »
 - Chondrotomies,







Fig. 14.

Sternochondroplastie: 2ème temps

Gestes complémentaires de remodelage : résection des cartilages communs





Fig. 15.

Sternochondroplastie: 3ème temps

Stabilisation - Ostéosynthèse:

Attelles-agrafes à glissières de Martin - Borrelly





Fig. 16.

Sternochondroplastie: 3ème temps

Attelles-agrafes à glissières de Martin-Borrelly

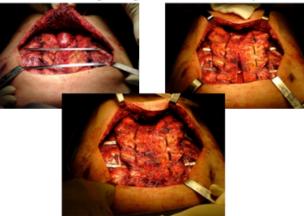


Fig. 17.

Le pectus carinatum quant, à lui, si la protrusion sternale n'est pas trop prononcée peut bénéficier d'un matériel de ce type placé en avant du sternum. Il sera fixé de façon identique sur les différentes côtes à droite comme à gauche.

Dans les déformations impliquant une anomalie très sévère et prononcée du sternum, nous associons régulièrement des ostéotomies de celui-ci.

Ostéotomie de type sternotomie horizontale dans le pectus excavatum.

Dans les cuvettes extrêmement prononcées tant sur le plan vertical que latéral, nous pratiquons des recoupes sternales

Dès lors, une ostéosynthèse par fils d'acier est nécessaire en regard des sections sternales (Fig. 18).

Les chondrotomies sont stabilisées par des fils à résorption lente (Fig. 19).

Le traitement des pectus arcuatum va associer dans le même temps opératoire des gestes impliquant ceux décrits préalablement.

La partie correspondante au pectus carinatum bénéficie d'une plaque placée à la face antérieure du sternum, solidarisant le plastron avec les côtes. La partie comprenant le pectus excavatum sera solidarisée par une ou deux plaques localisées à la face profonde du sternum.

IV- Quatrième temps de cette intervention après l'ostéosynthèse et la fixation des cartilages, il s'agit de la **réinsertion musculaire et de la fermeture** (Fig. 20).

Ce temps nécessite préalablement le rapprochement des deux membres supérieurs en adduction le long du corps.

En effet, nous pouvons ainsi mesurer tout le bénéfice gagné au niveau de la réinsertion des muscles pectoraux.

Chaque muscle pectoral vient recouvrir l'ensemble de la correction pratiquée tant au niveau du sternum que des cartilages sterno-chondraux, à droite comme à gauche.

Les muscles pectoraux sont "pétalisés" de façon à venir recouvrir globalement toute la zone de suture des chondrotomies comme des ostéotomies sternales.

Les protubérances éventuelles, peu importantes, secondaires à la suture des cartilages entre eux disparaissent sous la réimplantation des muscles pectoraux.

Ceux-ci sont fixés par des points s'appuyant sur le périoste ou sur la zone fibreuse pré sternale.

Nous réalisons depuis quelques années une véritable "médialisation" des muscles pectoraux dans leur partie interne.

Il s'agit chez ces patients présentant initialement de grand défects musculaires, dans la partie médiane, de combler cette région par les muscles pectoraux fixés l'un à l'autre.

A la partie inférieure de leur réinsertion, les muscles pectoraux viennent au contact des muscles droits de l'abdomen. Ceux-ci sont réinsérés à la partie antérieure des cartilages communs latéralement, et au niveau de la partie inférieure et antérieure du sternum pour ce qui est de la partie médiane.

On obtient ainsi un véritable « paletot musculaire » recouvrant cette région initialement déshabitée par des masses musculaires importantes (Fig. 21).

Le drainage pleural est pratiqué à l'aide de deux trocarts de **MONOD** (Fig. 22).

Un drainage rétro sternal est systématiquement placé dans la région médiastinale.

La plèvre pariétale est largement ouverte durant la dissection rétro sternale et lors de la fixation des attelles agrafes sur les côtes, de façon latérale.

Deux drains de Redon sont systématiquement placés à la face profonde de la réinsertion des muscles pectoraux.

La cicatrice opératoire sera suturée par un surjet intradermique cutané à résorption rapide

Les suites post opératoires

Le patient bénéficie systématiquement de la mise en place **d'anneaux de stabilisation claviculaires** prescrits pour un mois (Fig. 23).

Ces anneaux permettent, à ces sujets qui présentent volontiers, une position antéfléchie, d'obtenir un redressement voir une « ouverture » du thorax par un positionnement des épaules en arrière.

Durant le premier mois, la rééducation est basée essentiellement sur la marche et implique une mobilisation douce des membres supérieurs.

C'est à compter du la fin du premier mois post opératoire que le patient bénéficie d'une **Kinésithérapie**.

Au début du troisième mois, le patient débute, pour un an, une musculation importante à raison de 3 à 4 séances par semaine.

Nous avons observé chez nombre de sujets "démunis musculairement", un développement musculaire important.

Cette musculature permet d'une part, à ce patient de recouvrer un état d'esprit "positif", et d'autre part à la cicatrice sous mammaire de disparaître.

Certaines jeunes femmes présentant soit des agénésies mammaires, soit des asymétries extrêmement nettes ont, à l'issue du 6ème mois, bénéficié d'implantation prothétique..

Systématiquement, à l'issue du 8 au 12ème mois post opératoires, nous retirons le matériel d'ostéosynthèse afin de limiter le risque de rupture toujours possible soit de façon spontanée soit lors de traumatisme. Ces ruptures de matériel représentent une menace pour le cœur.

Les résultats

La mortalité a été nulle dans cette expérience.

92% des patients expriment une satisfaction réelle (Fig. 24,25).

Sur les premiers résultats pratiqués à l'issue d'explorations fonctionnelles respiratoires post opératoires, 3% d'augmentation de la moyenne des EFR a été notée chez les pectus excavatum.

Sur le plan esthétique, 4 résultats ont été reconnus insuffi-

sant:

- Une malposition de la ceinture scapulaire, qui a été difficile à corriger
- Une patiente présentant une asymétrie claviculaire extrêmement importante. Celle-ci a été secondairement corrigée.
- Une cyphoscoliose non corrigée bien évidemment par ce geste.
- Pour deux patients la pratique musculaire a été largement insuffisante. L'un a totalement refusé celle-ci en post opératoire. Le résultat obtenu est celui d'un thorax parfaitement plat, hypomuscularisé.

Sternochondroplastie: 3ème temps Stabilisation – Ostéosynthèse:

Sternotomie : ostéosynthèse par fil d'acier



Fig. 18.

Sternochondroplastie: 3ème temps

Stabilisation - Ostéosynthèse:

Solidarisation des cartilages par fil résorbable

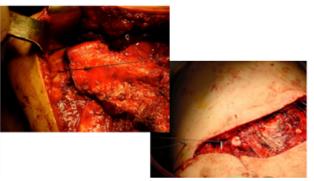


Fig. 19.

Sternochondroplastie: 4ème temps Réinsertion musculaire

- Réimplantation des muscles, « en tension », par des points trans-osseux.
- · «Médialisation» des muscles pectoraux...



Fig. 20.

Sternochondroplastie: 4ème temps

«Médialisation » des muscles pectoraux...





Fig. 21.

Sternochondroplastie: 4ème temps

Fermeture - Drainage:



Fig. 22.

Suites post-opératoires

- Anneaux de stabilisation claviculaire
- Consolidation = 2 mois
- Kinésithérapie à partir du 2ème mois
- Musculation à compter du 3^{ème} mois et pendant 1 an
- Ablation du matériel d'ostéosynthèse à 12-18 mois





Fig. 23.

Dans deux cas, des petites corrections ont été apportées à des anomalies de la face antérieure du sternum par l'utilisation du lipofilling.

Cette technique est pratiquée par les chirurgiens plasticiens et permet de recueillir de la graisse autologue réinjectée en sous cutané sous anesthésie locale corrigeant ainsi quelques défects pariétaux.

Nous avons retenus dans cette série quelques complications:

- Les premières furent cutanées: deux nécroses cutanées ont nécessité à la partie médiane pré sternale une cicatrisation dirigée.
- 6 cicatrices de type chéloïde ont été notées. Elles sont actuellement en cours de traitement chez des médecins dermatologistes (Fig. 26).
- Des complications liées au matériel d'ostéosynthèse (Fig. 27).
- 4 ruptures précoces des attelles agrafes au cours de chirurgie de correction de pectus excavatum.
- Une ablation du matériel d'ostéosynthèse précoce a été nécessaire au 2ème mois en fonction du risque d'une éventuelle plaie cardiaque. En effet, l'une des plaques rétro sternales était fracturée en regard du massif cardiaque..
- Ces plaques ont été fracturées lors des séances de musculation.

Nous avons aussi à retenir une ablation du matériel d'ostéosynthèse incomplète.

- Une rupture rétro sternale d'une plaque ayant nécessité l'abandon de celle-ci, 2 centimètres, à la face postérieure et profonde du sternum.
- Enfin, un sepsis a été constaté sur une attelle agrafe (abcès localisé). L'ablation du matériel a été avancée au 8ème mois

Sur l'ensemble de cette série nous avons retenus quelques évolutions techniques que nous voudrions développer.

Nous pratiquons beaucoup moins d'ostéotomie sternale, car il nous semble que le sternum, une fois libéré, de ces pressions chondro-costales, retrouve souvent une position neutre.

La seule difficulté reste l'inclinaison latérale de celui-ci ou la présence d'une cuvette ou d'une protubérance très prononcée comme cela peut apparaître dans les pectus excavatum ou carinatum.

La médialisation systématique des muscles pectoraux lors de leurs réinsertions nous semble un atout important dans l'amélioration de cette technique.

L'utilisation des corrections imparfaites sur le plan esthétique pariétal par la technique du « **lipofilling** » semble être pour nous un complément qu'il faut développer.

Conclusion

Nous sommes frappés par la méconnaissance de la thérapeutique proposée dans ce type de pathologie.

Nous avons constaté qu'un très grand nombre de prati-

ciens, médecins ou chirurgiens méconnaissent les possibilités thérapeutiques concernant cette pathologie.

Nous avons pris connaissance du difficile parcours, voir du cheminement personnel de ces jeunes à la recherche constante **d'une solution à leur pathologie**.

Cette technique chirurgicale nous semble adaptable à tous les types de malformations thoraciques.

Les résultats obtenus sont excellents.

Nous avons constaté que la motivation et la participation active, par la biais de la **musculation** devient un atout majeur dans la réussite de cette intervention.

Certaines techniques, en particulier le **minimal invasive repair pectus excavatum** ou technique de NUSS peuvent être proposées à des adolescents dont la déformation de type excavatum n'est pas très prononcée ou reste symétrique.

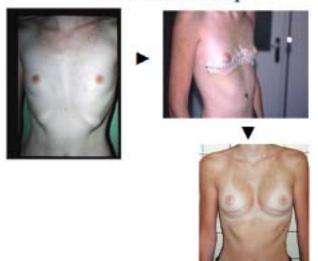
Un nouveau matériel d'ostéosynthèse Stratos® est récemment apparu et semble être assez remarquable, mais son coût important en limite la diffusion. Son utilisation devrait pouvoir être développé dans les années à venir.

Cette chirurgie, et en particulier ces résultats, semble apporter à cette « **population de jeunes gens en souffrance** » un confort, dont l'importance dépasse largement la taille des cicatrices opératoires.

Références

- 1. Chin EF: Surgery of funnel chest and congenital sternal prominence. *Br J Surg* 1957, **44**(186):360-376.
- Bauhinus J: Observartionum Medicarum, rararum, novarum, admirabilum et montrosarum, liber secundus. De partibus vitalibus thorace contentis. *Liber Secundus*, Observ. 264, Francfurti 1594:516.
- 3. Ebstein W: Ueber die Trichterbrust. Deut Arch 1882, 30:411.
- Eggel H: Eine seltene Missbildung des thorax. Wirchow's Arch f path Anat 1870, 49:230.
- Tietze A: Beiträge zur Resektion der Thoraxwandungen bei geschwülsten. Deut Z Chir 1891, 32:421.
- 6. Hoffmeister W: Operation an der angeborenen Trichterbrust. Bruns Beitr Klin Chir 1927, 141:215-227.
- Ravitch MM: The Operative Treatment of Pectus Excavatum. Ann Surg 1949, 129(4):429-444.
- Shamberger RC, Welch KJ, Castaneda AR, Keane JF, Fyler DC: Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1988, 96(3):427-432.
- Donnelly LF, Frush DP, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS, 3rd: Anterior chest wall: frequency of anatomic variations in children. Radiology 1999, 212(3):837-840.
- 10. Flesch M: **Uber eine seltene missbildung der thorax.** *Wirchow's Arch f path Anat* 1873, **57**(289-295).
- Ombredanne L: Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile. MASSON, Paris 1949.
- Nuss D, Kelly RE, Jr., Croitoru DP, Katz ME: A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998, 33(4):545-552.
- Chavoin JP, Dahan M, Grolleau JL, Soubirac L, Wagner A, Foucras L, Darbas D, Pomar P: [Funnel chest: filling technique with deep custom made implant]. Ann Chir Plast Esthet 2003, 48(2):67-76.
- Borrelly J, Grosdidier G, Boileau S, Wack B: [Plastic surgery of the thoracic wall (malformations and tumors) using a sliding splintstapler]. Ann Chir Plast Esthet 1990, 35(1):57-61.
- 15. Duhamel P, Brunel C, Le Pimpec F, Pons F, Jancovici R: [Correction of the congenital malformations of the front chest wall by the modelling technique of sternochondroplasty: technique and results on a series of 14 cases]. *Ann Chir Plast Esthet* 2003, 48 (2):77-85

Résultats : esthétique



Résultats : esthétique

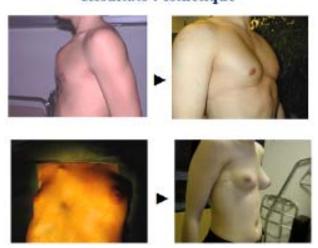


Fig. 24.

Résultats : esthétique



Fig. 25.

Complications

1. Cutanées:

- 2 nécroses cutanées => cicatrisation dirigée
- 6 cicatrices chéloïdes



Fig. 26.

Complications

2. liées au matériel d'ostéosynthèse :

- 1 sepsis sur attelle-agrafe (abcès localisé) : AMO à 8
- 4 ruptures précoces du matériel sur pectus-excavatum :
 Ablation du matériel précoce au 2ème mois (risque de plaie cardiaque)
- 1 Ablation de matériel incomplète (rupture rétro-sternale pré-péricardique) Fig. 27.

