

Traitement du thorax en entonnoir de l'enfant par voie mini-invasive

Minimally invasive pectus excavatum repair in children

Pr Jean-Luc Jouve.

Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, hôpital Timone enfants, Marseille.

Mots clés

- ◆ Thorax en entonnoir
- ◆ chirurgie mini invasive
- ◆ opération de Nuss
- ◆ thoracoscopie

Résumé

Le *pectus excavatum* (PE) est la malformation congénitale thoracique la plus fréquente affectant une naissance sur 400, à prédominance masculine. Les étiologies sont multiples, idiopathiques (50 % des cas), héréditaires (40 % des cas) ou entrent dans le cadre des collagénoses telles que la maladie de Marfan. Dans la très grande majorité des cas, la déformation n'entraîne qu'un problème esthétique. Aucun retentissement cardiorespiratoire n'est à craindre. Cependant, certains adolescents présentent un état de souffrance psychologique important au point de refuser de mettre un maillot de bain ou de porter des vêtements légers. Les formes sévères avec retentissement cardiorespiratoire sont rares, le plus souvent associées à une maladie de Marfan ; les modifications de la structure ostéocartilagineuse peuvent être la source de compressions du contenu intra-thoracique. Jusqu'à une période récente, deux types de traitement existaient : par comblement de l'excavation ou au moyen d'ostéotomies étagées à ciel ouvert. Les techniques de correction par voie endoscopique mini-invasive sont réservées aux formes symétriques médianes qui sont les plus fréquentes. Le principe repose sur la mise en place d'une plaque rétrosternale qui soulève le sternum vers l'avant en prenant appui sur les grills costaux droit et gauche. Ce geste est possible grâce à l'élasticité très importante qui permet des corrections sans qu'il soit nécessaire de réaliser de section cartilagineuse ou costale. La plaque est introduite grâce à deux incisions latérales de quelques cm. Le passage de la plaque se fait sous contrôle thoracoscopique et avec des guides dont la courbure est adaptée à la déformation. La plaque, préalablement cintrée à la forme désirée est passée d'une incision à l'autre, concavité dirigée vers l'avant pour ne pas risquer de lésion viscérale. Une rotation de 180° est ensuite effectuée permettant une correction instantanée. La reprise de la scolarité se fait à la 3^e semaine. La reprise sportive sans restriction se fait au 2^e mois. Il est recommandé de conserver la plaque entre 2 et 3 ans. L'ablation de la plaque est un geste simple qui justifie une hospitalisation de 24 h et n'impose pas de nouvelle thoracoscopie. L'âge idéal de l'intervention est entre 7 et 18 ans. La diminution d'élasticité du thorax chez l'adulte diminue la qualité des résultats et des suites opératoires. Dans les formes sévères comme certains cas de maladie de Marfan, nous avons décrit une variante consistant à soulever le sternum par une courte incision sous l'apophyse xiphoïde. Ceci permet un passage de plaque en toute sécurité. Nous avons actuellement opéré plus de 50 enfants par cette technique. L'âge moyen allait de 5 à 18 ans. Nous n'avons pas déploré de complication majeure. Deux patients ont bénéficié d'un drain thoracique secondaire au 2^e jour. Il n'y a pas eu de problème cardiorespiratoire. À ce jour, près de la moitié des patients ont vu leur plaque retirée avec des résultats stables et un indice de satisfaction élevé.

Keywords

- ◆ Pectus excavatum
- ◆ minimally invasive repair
- ◆ Nuss procedure
- ◆ thoracoscopy

Abstract

After a brief presentation of the frequency, etiology and evolutivity of pectus excavatum, we will focus on the aesthetic aspects of this pathology which rarely bear cardiorespiratory implications. Until recently, the treatment of minor cases was exclusively aesthetic. In heavier cases the morphology was restored by open osteotomy. The treatment has evolved thanks to the development of minimally invasive techniques. Theoretical and practical aspects of endoscopic Nuss procedure are presented as well as detailed post operative courses. Optimal age is between 7 and 18. 50 child patients have been operated without major complications.

Le *pectus excavatum* (PE) est la malformation congénitale thoracique la plus fréquente affectant une naissance sur 400, à prédominance masculine. Cette malformation se manifeste par une excavation médiosternale plus ou moins marquée. Elle peut être symétrique ou asymétrique, localisée ou diffuse. La déformation est souvent plus visible chez la jeune fille

pouvant conduire à un aspect de strabisme ou de pseudo-asymétrie mammaire.

Les causes des *pectus excavatum* sont multiples. Elles peuvent être idiopathiques (50 % des cas), héréditaires (40 % des cas) ou entrer dans le cadre des collagénoses telles que la maladie de Marfan (5 % des cas) ou la maladie d'Ehler-Danlos

Correspondance :

*Service de chirurgie orthopédique et pédiatrique, hôpital Timone enfants, 13385 Marseille cedex 5.
Email : Jean-luc.jouve@ap-hm.fr*

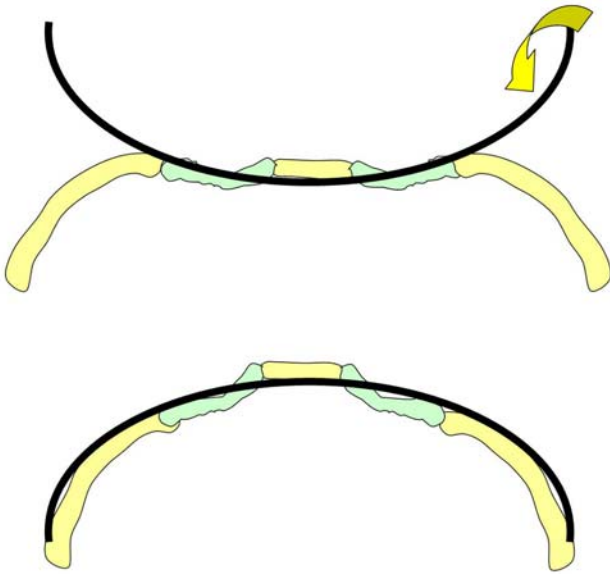


Figure 1. Principe de la correction par retournement d'une plaque pré-cintrée.

(1 % des cas). L'évolution de la déformation thoracique est liée à un trouble de croissance des cartilages chondro-costaux. L'aggravation s'installe progressivement au fil des années. Elle est à son maximum au moment de la poussée pubertaire puisque durant cette période la circonférence du thorax augmente de 50 %.

Dans l'immense majorité des cas, la déformation n'entraîne qu'un aspect inesthétique mal ressenti, surtout au moment de la puberté. Aucun retentissement cardiorespiratoire n'est à craindre. Il n'y a pas de contre-indication à une quelconque activité sportive. Les performances cardiorespiratoires sont normales même lorsqu'il existe des déformations sévères. Le problème est essentiellement esthétique. Si la tolérance physique est bonne, certains adolescents présentent un état de souffrance psychologique important. Il n'est pas rare que certains cachent leur déformation au point de refuser de se mettre en maillot de bain ou de porter des vêtements légers. Les formes sévères avec retentissement cardiorespiratoire sont rares, le plus souvent associées à une maladie de Marfan ; les modifications de la structure ostéo-cartilagineuse

peuvent être la source de compressions du contenu intra-thoracique (cœur, poumon, bronches souches) pouvant entraîner un syndrome restrictif ou favoriser la survenue d'infections pulmonaires à répétition.

Le traitement des thorax en entonnoir a beaucoup évolué au cours de ces dernières années grâce au développement des techniques mini-invasives. Rééducation, manipulation et musculation thoracique sont des éléments d'appoint intéressants, mais ne peuvent à eux seuls modifier la morphologie du thorax. Jusqu'à une période récente, deux types de traitement existaient. Les formes mineures pouvaient justifier d'un traitement exclusivement esthétique avec un simple comblement de l'excavation par une prothèse siliconée ou par l'injection de produits résorbables ou non. D'autres techniques chirurgicales plus agressives visaient à restaurer de façon durable la morphologie du plastron chondrosternal. Parmi celles-ci, les plus classiques décrites par Ravitch et Bedouelle consistent en de multiples ostéotomies du sternum et des arcs costaux réalisées à ciel ouvert. Ces techniques présentent les inconvénients d'un caractère invasif et d'une rançon cicatricielle importante. Plus récemment, des techniques non chirurgicales utilisant une chambre d'aspiration ont été décrites, mais elles restent actuellement en cours de développement avec des résultats encore peu probants.

La technique de correction par voie endoscopique mini-invasive décrite par Nuss est réservée aux formes symétriques médianes qui sont les plus fréquentes. Le principe repose sur la mise en place d'une plaque rétrosternale qui soulève le sternum vers l'avant en prenant appui sur les grilles costales droit et gauche. Ce geste est possible, grâce à l'élasticité très importante du thorax qui permet des corrections sans qu'il soit nécessaire de réaliser de section cartilagineuse ou costale. La plaque est introduite grâce à deux incisions latérales de quelques cm. Le passage de la plaque entre le sternum et le péricarde constitue le temps délicat de l'intervention. Il se fait sous contrôle thoracoscopique et avec des guides dont la courbure est adaptée à la déformation. La plaque, préalablement cintrée à la forme désirée est passée d'une incision à l'autre, concavité dirigée vers l'avant pour ne pas risquer de lésion viscérale. Enfin, une rotation de 180° est ensuite effectuée permettant une correction instantanée. La plaque est ensuite fixée à une côte.

La durée moyenne de l'intervention est de 45 mn. Il est parfois nécessaire de placer un drain thoracique, mais ce n'est pas systématique. Le résultat cosmétique immédiat est en général très satisfaisant.



Figure 2a. Enfant âgé de 5 ans présentant un pectus excavatum dans le cadre d'une maladie de Marfan.

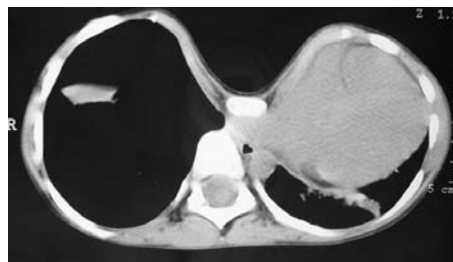


Figure 2b. Il existe une symptomatologie d'atélectasies à répétition en rapport avec une compression de la bronche souche gauche entre rachis et sternum parfaitement visible sur le scanner thoracique.

Figure 2c. Résultat à 3 ans après l'intervention. Compte tenu de l'importance de la déformation, un abord sous xiphoidien a été réalisé afin de faciliter le passage de la plaque.





Figure 3a. Enfant âgée de 16 ans présentant une forme majeure de maladie de Marfan associant pectus excavatum et scoliose. L'ensemble des anomalies a été traité au cours de la même hospitalisation.



Figure 3b. Résultat à 3 mois post-opératoire.

Dans les suites opératoires, une gestion attentive de la douleur est nécessaire dans les 5 jours qui suivent l'intervention et justifie une hospitalisation. Des antalgiques de paliers 3 sont systématiques. Certaines équipes utilisent une péridurale thoracique en post-opératoire, mais cela impose un personnel entraîné pour sa surveillance. Après le 5^e jour, les douleurs diminuent nettement et autorise le lever et la sortie rapide. La reprise de la scolarité se fait en général à la 3^e semaine. La reprise sportive sans restriction se fait au 2^e mois. Des plaques au profil plus adapté au morphotype de l'enfant ont été dessinées par nos soins améliorant leur confort surtout dans

les activités sportives intenses. Il est recommandé de conserver la plaque entre 2 et 3 ans. L'ablation de la plaque est un geste simple qui justifie d'une hospitalisation de 24 h et n'impose pas de nouvelle thoracoscopie. L'âge idéal de l'intervention est entre 7 et 18 ans. La diminution d'élasticité du thorax chez l'adulte diminue la qualité des résultats et des suites opératoires.

Dans les formes sévères, comme certains cas de maladies de Marfan, nous avons décrit une variante consistant à soulever le sternum par une courte incision sous l'apophyse xiphoïde. Ceci permet un passage de plaque en toute sécurité.

Nous avons actuellement opéré plus de 50 enfants par cette technique. L'âge moyen allait de 5 à 18 ans. Nous n'avons pas déploré de complication majeure. Deux patients ont bénéficié d'un drain thoracique secondaire au 2^e jour. Il n'y a pas eu de problème cardio-respiratoire.

À ce jour, près de la moitié des patients ont vu leur plaque retirée avec des résultats stables.

Ces nouvelles conditions de prise en charge du *pectus excavatum* permettent d'envisager leur traitement de manière simple et peu invasive. Cependant, lorsqu'il s'agit d'une indication esthétique, il est fondamental de prodiguer une information exhaustive et laisser une période de réflexion de plusieurs mois à l'enfant et sa famille afin de prendre une décision en toute connaissance de cause.

Références

1. Nuss D. Recent experiences with minimally invasive pectus excavatum repair "Nuss procedure". *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;53(7):338-44.
2. Dzielicki J, Korlacki W, Janicka I, Dzielicka E. Difficulties and limitations in minimally invasive repair of pectus excavatum--6 years experiences with Nuss technique. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30(5):801-4.
3. <http://www.chkd.org/Services/NussProcedure/Overview.aspx>