

La technique de Nuss dans le *pectus excavatum* de l'enfant et l'adolescent. Indications et limites

Minimally Invasive Repair of *Pectum Excavatum* Using the Nuss Technique in Children and Adolescents: Outcomes, Indications, and Limitations

JL Jouve, S Pesenti, E Peltier, E Durbec Vinay, K Bin, F Lauany

Aix-Marseille Université - APHM, Hôpital d'Enfants de la Timone - Service de chirurgie orthopédique pédiatrique - rue Saint-Pierre - 13385 Marseille cedex 5.

Mots clés

- ◆ Enfant
- ◆ Thorax en entonnoir
- ◆ Technique mini invasive
- ◆ Pectus excavatum

Résumé

La correction chirurgicale mini-invasive de Nuss consiste à relever le sternum par une plaque ou barre rétrosternale introduite sous contrôle endoscopique. L'essor de cette technique a entraîné une demande plus importante de la part des patients. Ceci s'est accompagné d'une augmentation du nombre de complications dont certaines per opératoires létales faisant se poser la question de la justification d'une telle chirurgie. Nous avons revu une série de 120 cas pédiatriques. Notre série ne retrouve aucune complication létale ou cardio pulmonaire majeure. Dans 12 cas nous avons effectué une voie d'abord complémentaire sous et retro xiphoïdienne afin de contrôler le passage retro sternal. Nous réservons cette variante technique aux formes avec antécédents de chirurgie cardio-thoracique et aux formes sévères avec au scanner pré opératoire une distance sterno-vertébrale inférieure à 5 cm ou une rotation sternale supérieure à 35°. Une seule reprise chirurgicale précoce a été effectuée pour sepsis pariétal et 2 drainages thoraciques secondaires effectués pour épanchement réactionnel.

L'étude bibliographique des complications létales ou majeures publiées fait apparaître que leur fréquence est étroitement en rapport avec les antécédents de chirurgie cardio-thoracique et l'importance de la déformation.

Les techniques de chondroplasties sous-perichondrales sont une alternative intéressante en fin de croissance. Nous la réservons chez l'enfant aux formes très asymétriques en deuxième partie de puberté.

La technique de Nuss est une indication justifiée chez l'enfant. Elle permet un remodelage de la paroi antérieure du thorax grâce à la croissance résiduelle qui stabilise le résultat. Les complications majeures cardio-pulmonaires peuvent être fortement réduites par la sélection de critères préopératoires cliniques et scanographiques précis.

Keywords

- ◆ Child
- ◆ Funnel chest
- ◆ Minimally invasive procedure
- ◆ Pectus excavatum

Abstract

The Nuss technique for minimally invasive repair of pectus excavatum involves thoracoscopy-assisted insertion of a bar or plate behind the deformity to displace the sternum anteriorly. The malleability of the chest wall during the growth period allows stable correction of the deformity. Several types of complications have been described since the introduction of The Nuss technique. We hypothesised that improved patient selection would clarify the indications and shed light on the limitations of this procedure. Based on a retrospective case-series of 120 children and adolescents, we evaluated the outcomes and patient-selection criteria of this technique. Computed tomography (CT) of the chest was obtained routinely before surgery. None of our patients experienced fatal complications or major cardio-pulmonary complications. In 12 patients, we used a sub- and retro-xiphoid approach to guide implant insertion behind the sternum. Surgery performed for cosmetic purposes in minor patients may raise ethical questions.

Earlier data on fatal or major complications indicate a close correlation with a history of cardio-thoracic surgery and with the severity of the deformity.

Minimal invasive Nuss technique is an interesting treatment option in children. The risk of major cardio-pulmonary complications can be markedly diminished by using a sub- and retro-xiphoid approach. We believe the main limitations to thoracoscopy-assisted repair are a history of cardio-thoracic surgery and the finding by CT of a sterno vertebral distance lower than 5 cm or of an sternal rotation angle greater than 35°. Finally, marked chest-wall asymmetry contra-indicates endoscopic approach and a better option in this situation is sub-perichondral sterno-chondroplasty at the end of puberty.

Le *pectus excavatum* est une malformation congénitale fréquente. La correction chirurgicale mini-invasive de Nuss consiste à relever le sternum par une plaque ou barre rétrosternale

introduite sous contrôle endoscopique (1,2). L'essor de cette technique dans les indications esthétiques a entraîné une demande plus importante de la part des patients. Le

Correspondance :

Jean-Luc Jouve, Aix-Marseille Université - APHM, hôpital d'Enfants de la Timone
Service de chirurgie orthopédique pédiatrique - rue Saint-Pierre - 13385 Marseille cedex 5
E-mail : jean-luc.jouve@ap-hm.fr

nombre de cas opérés par les chirurgiens a augmenté de manière considérable durant la dernière décennie. Ceci s'est accompagné d'une augmentation du nombre de complications dont certaines per opératoires létales faisant se poser la question de la justification d'une telle chirurgie. La technique classique décrite par Nuss a fait l'objet d'une étude préliminaire présentée à l'académie de chirurgie par nos soins en 2010 (3). Les aspects techniques et ses variantes ont également fait l'objet d'une conférence d'enseignement de la Société Française d'Orthopédie Traumatologie (4) et figurent sur la vidéo de la conférence.

Notre série comporte actuellement plus de 120 cas pédiatriques dont 73 arrivés en fin de croissance osseuse et matériel retiré. Il n'a pas été déploré de complication per opératoire. Deux reprises chirurgicales ont été effectuées. Dans un cas il s'agit d'un sepsis pariétal à l'ablation d'une plaque. L'autre cas est un déplacement de l'implant à 1 mois qui a nécessité une fixation secondaire en début d'expérience. Suite à cette complication, la fixation à une côte par un fil d'acier est désormais systématique. Deux drainages thoraciques secondaires ont été effectués pour épanchement réactionnel. Toutes les autres complications ont été résolutive spontanément ou avec un traitement médicamenteux. Le résultat cosmétique a été jugé satisfaisant dans 97 % des cas par les patients. Un cas de maladie de Marfan a présenté une hypercorrection significative, un cas de forme asymétrique initiale marquée est un échec cosmétique.

L'étude des complications létales ou majeures publiées fait apparaître que leur fréquence est étroitement en rapport avec les antécédents de chirurgie cardio-thoracique et l'importance de la déformation (5,6). Notre série ne retrouve aucune complication létale ou cardio pulmonaire majeure. Cependant dans 12 cas de cette série nous avons effectué une voie d'abord complémentaire sous et retro xiphoidienne afin de contrôler le passage retro sternal. Nous réservons cette variante technique aux formes avec antécédents de chirurgie cardio-thoracique et aux formes sévères avec au scanner pré opératoire une distance sterno-vertébrale inférieure à 5 cm ou une rotation sternale supérieure à 35°. Lorsqu'il s'agissait de déformations secondaires à une chirurgie pour cardiopathie congénitale, la voie sous et retro xiphoidienne était assurée par l'équipe de chirurgie cardiaque afin de libérer les adhérences sterno pericardiques. Durant la même période nous avons effectué 4 sterno chondroplasties mini invasives pour des formes très asymétriques avec dans un cas une ostéotomie sternale associée.

Parmi toutes les techniques de chirurgie réparatrice du *pectus excavatum*, la correction chirurgicale mini-invasive de Nuss est relativement récente. Cette technique décrite en 1987 a fait l'objet de nombreuses publications. Parmi les grandes séries rapportées citons celle de Kelly et Nuss (1) avec 1173 cas et celle de Castellani (2) qui fait état de 167 patients opérés. Les avantages sont le caractère mini-invasif et la faible raçon cicatricielle. Il est admis que le *pectus excavatum* trouve son origine dans une asymétrie de croissance et de longueur des cartilages sterno-costaux. Cette technique corrige de la déformation et constitue un véritable tuteur qui guide la croissance de la cage thoracique de l'enfant afin de pérenniser le résultat. Il s'agit dans le principe d'une indication typiquement pédiatrique plus particulièrement en début de puberté avant la période de croissance rapide du thorax.

La réalisation de cette chirurgie à visée esthétique chez des patients mineurs peut soulever des interrogations. Cependant, il apparaît que le *pectus excavatum*, même sans retentissement cardiaque, a un impact important sur l'image corporelle de l'enfant, qui retentit sur ses activités physiques et sa qualité de vie (7,8). On retrouve chez tous les auteurs, après correction de l'anomalie, une satisfaction notable des patients et de leur famille. On observe également une modification comportementale des adolescents en particulier en ce qui concerne le rapport à leur propre corps et la pratique

d'activités physiques (8). La meilleure aptitude à l'activité physique est régulièrement retrouvée à l'interrogatoire des patients dans notre série. Ce type de données reste cependant subjectif car difficile à dissocier de l'amélioration de l'image corporelle. Au-delà des considérations esthétiques les travaux récents de Nevière (9,10) ont démontré une amélioration statistiquement significative de la fonction cardio-circulatoire à l'exercice chez les adultes opérés, en relation avec une amélioration de la fonction des muscles inspiratoires après chirurgie.

En l'absence de critères d'imagerie non irradiante facilement reproductible, la comparaison objective avec les autres techniques est difficile. Nous travaillons désormais avec des procédés de scanner optique non invasifs susceptibles de permettre cette évaluation (11).

La technique historique de Ravitch (12) n'est plus utilisée. Elle est remplacée par les techniques de chondroplasties sous-perichondrales (13). Ces techniques ont l'avantage de réaliser un geste curatif sur la déformation en réséquant en sous-perichondral les cartilages pathologiques. Elles présentent les inconvénients d'une chirurgie à ciel ouvert et ne sont pas indiquées en période de croissance thoracique car elles risquent de stopper le potentiel de croissance restant du thorax. Nous réservons la sternochondroplastie chez l'enfant aux formes très asymétriques en deuxième partie de puberté et aux déformations thoraciques en carène. Elles constituent probablement une indication de choix chez l'adulte.

Le traitement conservateur par cloche aspirante (vacuum bell) est régulièrement décrit comme technique efficace chez l'enfant. Le principe consiste à placer une cloche aspirante imprimant une pression négative sur le thorax en entonnoir durant 2 périodes de 30 mn à quelques heures par jour. Les publications concernant cette technique restent très limitées. La plus grande série de Haecker (14) fait état de bons résultats et cette technique est recommandée dans les formes modérées et symétriques de l'enfant. L'auteur convient de la difficulté d'évaluation et du manque de recul à long terme de la technique. Il suggère cet appareillage en per opératoire pour diminuer la profondeur du sternum lors du passage de la barre rétro-sternale. Il faut cependant préciser qu'à ce jour aucune évaluation des résultats à moyen ou long terme n'est publiée à notre connaissance.

Les techniques de correction par agrafes à glissières sont invasives et vont par définition bloquer la croissance thoracique résiduelle. Leur caractère fixe sur un thorax mobile les soumet à la rupture surtout chez l'adolescent sportif (15). Le comblement par des prothèses en silicone est exposé à la migration à long terme. La présence pérenne de tels implants à long terme nous fait préférer d'autres solutions chez le sujet jeune (16).

La technique mini invasive de Nuss est une indication intéressante chez l'enfant. Elle permet un remodelage de la paroi antérieure du thorax grâce à la croissance résiduelle qui stabilise le résultat sans nécessité de résection chondrale. Les complications majeures cardio-pulmonaires retrouvées dans la littérature doivent alerter sur plusieurs points (17).

- L'apparente simplicité de la technique telle que décrite par les auteurs doit être remise en question. Il faut pondérer la notion de chirurgie mini invasive de durée brève et la faire réserver à des praticiens ayant une bonne expérience de la thoracoscopie et une pleine connaissance de ses écueils. Cette chirurgie doit être réalisée dans des structures disposant d'un plateau technique cardio thoracique complet.
- Il convient pour nous d'en respecter les limites et les contre-indications. Dans notre expérience les limites sont les formes asymétriques dont le résultat cosmétique sera décevant et il est logique d'y préférer une sterno chondroplastie mini invasive. Les contre-indications sont cliniques et scanographiques. Les contre-indications cliniques sont les antécédents de chirurgie cardio thoracique. Les contre-indications scanographiques sont la distance sterno vertébrale infé-

rieure à 5 cm et la rotation sternale supérieure à 35°. En cas de contre-indication, l'utilisation d'une voie sous et retro-xiphôïdienne complémentaires ou une technique de chondroplastie nous semble indispensable.

Discussion en séance

Question de R Kohler

Quand enlever ou changer la plaque ?

Réponse

La plaque est à retirer entre la deuxième et la troisième année. Les activités sportives sont autorisées 2 mois après la pose de la plaque. Nous n'apportons aucune restriction sur les activités sportives. A ce titre la fixation de la plaque à une côte par des fils métalliques est un critère de sécurité indispensable à cette chirurgie afin d'éviter tout déplacement secondaire.

Question de P Montupet

Risque de dérive d'indication ? // Apprentissage du cintrage de la plaque ? // Date d'ablation ?

Réponse

Cette technique a manifestement élargi les indications thérapeutiques compte tenu de son caractère mini invasif et sa faible rançon cicatricielle. C'est le cas de toute technique nouvelle endoscopique. Le devoir du médecin est dans l'information et le respect d'un délai à mon sens d'au moins 3 mois entre la première consultation et la prise d'une décision opératoire. Une consultation auprès d'un psychologue semble une option intéressante. Le risque de dérive me semble plus se trouver dans des travaux parfaitement rigoureux de l'équipe Lilloise de Nevier citée en bibliographie. Ces travaux démontrent une difficulté du remplissage cardiaque chez les sujets porteurs de *pectus excavatum*. Cet élément est incontestable. Il reste cependant très modéré. Cet argument ne doit pas faire dériver une indication qui reste strictement esthétique dans l'immense majorité des cas pédiatriques vers une indication déclarée fonctionnelle.

La notion de cintrage et de durée du port de la plaque ont déjà été précisées précédemment.

Question de J Dubouset

Résultats à long terme chez le très jeune enfant ?

Réponse

Le cas particulier du très jeune enfant ne se pose dans notre expérience que dans deux circonstances particulières et hautement fonctionnelles. La première concerne des cardiopathies congénitales associées à des pectus sévères. Nous avons confectionné des plaques sur mesures mises en fin d'interventions cardiaques sur thorax ouvert. Cette chirurgie a été effectuée dans 2 cas chez des enfants de moins de 5 ans. La plaque a été retirée à 3 ans de recul mais aucun de ces enfants n'est arrivé en fin de croissance à ce jour. La deuxième circonstance concerne des enfants atteints de maladie de Marfan avec des formes à retentissement respiratoire majeur notamment par compression bronchique. Trois patients ont été opérés par mes soins pour cette étiologie. Cependant une voie sous et retro xiphôïdienne a toujours été effectuée. Le résultat fonctionnel respiratoire a toujours été satisfaisant. En revanche le résultat cosmétique s'est dégradé au fil des années avec notamment le développement d'asymétries thoraciques chez des enfants opérés entre 5 et 8 ans. Pour autant il n'y avait dans ces cas particuliers peu d'alternatives. Toute technique de chondroplastie aurait engendré un arrêt de la croissance thoracique incompatible avec une fonction respiratoire normale.

Question d'A Wurtz

Je vous avoue que l'intervention de Nuss me fait très peur. Il faut reconnaître qu'avec une technique rigoureuse et des

indications mesurées telles que vous les avez décrites, il est possible de minimiser les complications peropératoires comme les perforations cardiaques (18 cas dans la littérature) dont les deux plus récentes (2013) sont survenues dans des centres à haut volume : 488ème procédure à Berlin avec décès d'un patient de moins de 18 ans.

De même, une bonne technique pourrait éviter les déplacements secondaires de la barre, à l'origine notamment d'une érosion et d'un faux anévrisme de la crosse aortique avec hémorragie cataclysmique à l'ablation de la barre.

Pour autant sont inévitables :

- Les interruptions aiguës de la veine cave inférieure (3 cas dans la littérature et un cas additionnel rapporté par l'équipe de Necker en janvier dernier).
- Les hémothorax massifs retardés
- Les catastrophes hémorragiques à l'ablation de la barre (un nouveau cas récent rapporté en 2014)
- Les érosions du sternum qui se voient électivement chez les patients MARFAN

Enfin les équipes turques ont récemment démontré que la barre de Nuss entraînait une obstruction des artères mammaires internes dans 70 % des cas, une sévère hypothèque à la réalisation d'un pontage coronaire à long terme.

Dans ces conditions, chez l'enfant, ne peut-on pas proposer en 1ère intention un traitement orthopédique par le Vacuum Bell dont nous avons une expérience limitée (mais favorable) chez les enfants avant la puberté ?

Réponse

Il convient de répondre à Monsieur le Pr Wurtz sur la forme et sur le fond.

Concernant la forme, les complications cardiaques citées par le Pr Wurtz ont fait l'objet de publications très contributives et nous ont conduits à publier des contre-indications à cet effet. Concernant les autres complications évoquées je peux répondre de la manière suivante :

- Les plicatures de la veine cave inférieure sont en rapport avec une fixation involontaire du sac péricardique au sternum corrigé. J'ai pu discuter avec l'équipe de Toulouse au jour même de cet incident. L'analyse des signes cliniques, hemodynamiques et thoracoscopiques permettent d'en appréhender désormais la survenue. Le plus évident est l'absence d'apparition d'un espace large entre péricarde et sternum lorsque la correction est obtenue. Le guide doit alors être retiré et une conversion en voie sous et retroxyphôïdienne est conseillée.
- Nous n'avons pas observé d'hémothorax massif retardé dans notre série ni dans aucune série fixant la plaque solidement aux côtes. par des fils d'acier
- Nous n'avons observé aucun incident à l'ablation de plaque. Un matériel dédié mis au point par l'équipe pédiatrique lyonnaise permet de décincer efficacement les plaques ce qui paraît la condition essentielle pour éviter tout incident de cet ordre.
- Je ne connais pas la problématique de l'érosion du sternum dans le cas de maladie de Marfan. En revanche on peut se poser la question du placement distal de la plaque à un niveau où le sternum se limite à la pointe de la xiphôïde. La référence bibliographique d'un tel incident et de ses circonstances serait souhaitable.
- L'obstruction des artères mammaires internes est un élément à prendre en considération. Il convient également de vérifier la qualité de leur perméabilité après sternochondroplastie classique.
- Concernant le vacuum bell, J'utilise cette technique chez l'enfant jeune et je participe à son évaluation par scanners optiques réguliers. Cependant il est difficile de proposer comme alternative une technique ne disposant d'aucune validation scientifique à moyen ou long terme.

Concernant le fond, je tiens à préciser que je ne suis en aucun cas un défenseur ni promoteur de la technique de Nuss. Je pratique et participe à l'évaluation de toutes les tech-

niques proposées dans le traitement du pectus excavatum chez l'enfant et l'adolescent. Concernant la technique de Nuss nous sommes face à une technique efficace dont il est nécessaire de connaître la cause des accidents et leur caractère évitable. Cette démarche est commune à toute technique chirurgicale nouvelle notamment mini invasive. Il convient d'en cerner les indications, les conditions de réalisation, les conditions d'apprentissage. Chaque incident doit nous faire progresser et avancer dans l'indication et le développement d'alternatives permettant de sécuriser les gestes effectués. Enfin concernant une suspension de cette technique en Angleterre comme cela a été cité au sein de notre société, je ne suis pas parvenu à en trouver trace écrite ni confirmation par mes collègues britanniques. Il paraît important de vérifier chaque information sans esprit de polémique afin de progresser dans la maîtrise de cette technique et ses multiples variantes.

Références

Référence de la vidéo de la séance: http://www2.academie-chirurgie.fr/sean/?cle_seance=582

- Kelly RE, Goretsky MJ, Kuhn MA, Redliger R, Haney TS, Moskowitz A, Nuss D. Twenty-one years of experience with minimally invasive repair of pectus excavatum by the Nuss procedure in 1215 patients. *Ann Surg.* 2010;252:1072-81.
- Castellani C, Schalamon J, Saxena AK, Hoellwarth ME. Early complications of the Nuss procedure for pectus excavatum: a prospective study. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:659-66.
- Jouve JL. Traitement du thorax en entonnoir de l'enfant par voie mini-invasive. *E-Mem Acad Natle Chir.* 2010;9(1):09-11.
- Jouve JL. Correction du pectus excavatum de l'enfant et de l'adolescent par la technique de Nuss. *Conférences d'enseignement SOFCOT, cahier SOFCOT N°85.* Paris. Elsevier Masson, 2010 :p. 385-405.
- Bouchard S, Hong AR, Gilchrist BF, Kuenzler KA. Catastrophic cardiac injuries encountered during the minimally invasive repair of pectus excavatum. *Semin Pediatr Surg.* 2009;18:66-72.
- Becmeur F, Ferreira CG, Haecker FM, Schneider A, Lacreuse I. Pectus excavatum repair according to Nuss: is it safe to place a retrosternal bar by a transpleural approach, under thoracoscopic vision? *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2011;21:757-61.
- Metzelder ML, Kuebler JF, Leonhardt J, Ure BM, Petersen C. Self and parental assessment after minimally invasive repair of pectus excavatum: lasting satisfaction after bar removal. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:1844-9.
- Hadolt B, Wallisch A, Egger JW, Hollwarth ME. Body-image, self-concept and mental exposure in patients with pectus excavatum. *Pediatr Surg Int.* 2011;27:665-70.
- Nevière R, Montaigne D, Benhamed L, Catto M, Edme JL, Matran R, Wurtz A. Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40:e77-82.
- Nevière R, Benhamed L, Duva Pentiah A, Wurtz A. Pectus excavatum repair improves respiratory pump efficacy and cardiovascular function at exercise. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:605-6.
- Cottalorda J, Kohler R, Garin C, Genevois P, Lecante C, Berge B. Orthoses for mild scoliosis: a prospective study comparing traditional plaster mold manufacturing with fast, noncontact, 3-dimensional acquisition. *Spine.* 2005;30:399-405.
- Ravitch MM. The Operative Treatment of Pectus Excavatum. *Ann Surg.* 1949;129:428-44.
- Wurtz A, Rousse N, Benhamed L, Conti M, Hysi I, Pinçon C, Nevière R. Simplified open repair for anterior chest wall deformities. Analysis of results in 205 patients. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2012;98:319-26.
- Haecker FM. The vacuum bell for conservative treatment of pectus excavatum: the Basle experience. *Pediatr Surg Int.* 2011;27:623-7.
- STRATOS™ system for the repair of pectus excavatum. Stefani A, Nesci J, Morandi U. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17:1056-8.
- Chavoïn JP, Dahan M, Grolleau JL, Soubirac L, Wagner A, Foucras L et al. Funnel chest: filling technique with deep custom made implant. *Ann Chir Plast Esthet.* 2003;48:67-76.
- Kabbaj R, Burnier M, Kohler R, Loucheur N, Dubois R, Jouve JL. Minimally invasive repair of pectus excavatum using the Nuss technique in children and adolescents: indications, outcomes, and limitations. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2014;100:625-30.