

Devenir à l'âge adulte des patients porteurs d'un pectus excavatum

SÉBASTIEN PESENTI¹, OLIVIER TIFFET²

1. Service de chirurgie orthopédique pédiatrique, Timone Enfants, Marseille, France

2. Service de chirurgie thoracique, CHU de Saint Etienne, Saint Etienne, France

INTRODUCTION

Le pectus excavatum est une déformation de la paroi thoracique antérieure. Elle est aussi désignée sous le terme de « thorax en entonnoir ». Il s'agit de la déformation thoracique la plus fréquente, représentant 80 à 90 % des déformations thoraciques. Elle est estimée à environ 1/1000 naissances [1]. Plusieurs théories ont été avancées quant à son origine, mais il semblerait que ces déformations soient principalement d'origine génétique [2, 3].

En pratique, l'anomalie anatomique consiste en une déviation postérieure du corps sternal, provoquant un « creux » dans la paroi thoracique antérieure. Ce phénomène pourrait être secondaire à un excès de croissance des arcs costaux antérieurs et des cartilages chondro-sternaux. Ainsi, la déformation est en général modérée chez le jeune enfant et va s'aggraver progressivement, en particulier au moment du pic de croissance pubertaire, qui est la période de croissance préférentielle du tronc et du thorax [1]. L'amplitude de la déformation atteint donc son maximum à l'adolescence et reste en théorie stable à l'âge adulte.

L'impact de cette déformation thoracique reste débattu. Plusieurs aspects peuvent être évoqués :

- Aspect esthétique

Il s'agit de la conséquence la plus évidente du pectus excavatum. En effet, la modification de l'aspect du thorax peut avoir un effet visuel disgracieux avec des conséquences psychologiques certaines chez les adolescents. Cette donnée est particulièrement vraie chez les filles, où les déformations de grande amplitude entraînent un strabisme mammaire, souvent mal toléré par les patientes [4].

- Conséquences respiratoires

A l'adolescence, certains patients rapportent des symptômes subjectifs, tels qu'un essoufflement ou une dyspnée d'effort. En revanche, les données objectives de la littérature rapportent que les conséquences sur la mécanique ventilatoire sont moins claires. En effet, la plupart des études qui rapportent les données de la spirométrie ne s'intéressent qu'aux patients en préopératoire, avec par définition des déformations de grande amplitude. Chez ces patients, certains auteurs rapportent des valeurs de CVF et de FEV en dessous de la normale [5]. A l'opposé, Ganescu et al. ne retrouvaient que 17 % d'anomalies aux EFR chez des patients en préopératoire, majoritairement des

troubles ventilatoires obstructifs [6]. L'impact réel sur la fonction respiratoire, notamment à long terme, reste donc mal connu.

- Conséquences cardiaques

De la même façon que pour les troubles respiratoires, les conséquences cardiaques des pectus excavatum sont débattues. Il semblerait tout de même qu'à l'adolescence, les dysfonctions cardiaques secondaires à une déformation thoracique soient rares, rapportées dans seulement 13 % des cas toujours selon la même étude [6].

L'impact esthétique et psychologique des pectus excavatum étant maximum à l'adolescence, la question de la correction chirurgicale se pose majoritairement à cette période. Cependant, lors de la décision de traitement, il est primordial de connaître l'avenir de ces patients, qu'ils soient opérés ou non.

DEVENIR DES PATIENTS OPÉRÉS À

L'ADOLESCENCE

Comme dit en introduction, les indications de correction chirurgicale vont donc se baser sur le triple retentissement de la déformation : esthétique/psychologique, respiratoire et cardiaque. Ainsi, et même en l'absence de signe fonctionnel, il semble important de pratiquer un bilan systématique préopératoire, qui devra comporter des épreuves fonctionnelles respiratoires, une échographie cardiaque et un scanner thoracique. Cela pourra permettre de justifier une intervention chirurgicale à l'adolescence. A noter que bien que le scanner soit l'examen de référence, l'IRM thoracique permet d'obtenir les mêmes informations sans radiations ionisantes. Bien qu'aucune donnée dans la littérature n'existe à ce sujet, les séquences spécifique osseuses (« CT-like ») permettent une bonne analyse des pièces osseuses et devraient être comparables à un scanner. En termes de traitement, il n'existe pas chez l'adolescent de traitement non-chirurgical ayant fait la preuve de son efficacité. La seule possibilité de correction reste donc la chirurgie. Nous ne nous intéresserons ici qu'aux corrections osseuses de la déformation. En effet, les prothèses de comblement, qui sont l'alternative à la correction des déformations osseuses, sont en général faites sur-mesure et nécessitent que le patient ait terminé sa croissance. Elles ne trouvent donc que peu d'indication chez l'enfant et l'adolescent.

La technique la plus souvent employée à l'adolescence est la thoracoplastie selon la technique de Nuss,

assistée par thoracoscopie. Elle consiste à corriger les anomalies osseuses par la mise en place d'une barre métallique retrosternale intrathoracique. Cette technique est suffisante dans la très grande majorité des cas et donne des résultats satisfaisants, au prix d'un taux de complications faible (2-4 %) et d'une durée d'hospitalisation relativement courte (4 à 6 jours en moyenne) [7-9]. Cependant, la présence de la barre intrathoracique interdit la pratique de tout sport violent et ne permet pas de pratiquer de massage cardiaque en cas de nécessité. Ainsi, les barres sont systématiquement retirées dans un délai de 2 à 4 ans. A noter que malgré l'ablation de la barre qui entraîne souvent une petite perte de correction, le résultat reste satisfaisant sur le long terme dans notre expérience. L'autre technique chirurgicale décrite est l'intervention de Ravitch, qui implique la réalisation d'ostéotomies sterno-costales. Plus invasive que la technique de Nuss, elle trouve peu d'indications chez l'enfant, où la souplesse cartilagineuse permet une correction très satisfaisante sans nécessité d'action directe sur les cartilages chondro-sternaux. Elle peut être utilisée dans les formes très asymétriques de pectus excavatum.

Les données de la littérature sur le devenir à l'âge adulte des patients opérés à l'adolescence sont extrêmement pauvres, voire inexistantes. Les seules données existantes sont celles rapportées à moyen terme sur la fonction respiratoire après chirurgie, mais qui n'apportent pas d'éléments sur le devenir de ces patients à long terme.

DEVENIR DES PATIENTS NON-OPÉRÉS

À L'ADOLESCENCE

En fonction de la sévérité du pectus excavatum, la présentation clinique varie de la simple plainte cosmétique à la limitation cardio-respiratoire à l'exercice. Les patients peuvent développer ces symptômes en vieillissant et ceux-ci peuvent s'aggraver avec l'âge.

Ainsi, lors de nos consultations pluridisciplinaires (Chirurgie Thoracique Adulte et Chirurgie Pédiatrique) de prise en charge des Malformations de la Paroi Thoracique (MPT), il est fréquent de rencontrer des parents porteurs de MPT amenant leurs enfants afin que ceux-ci ne « revivent » pas ce qu'ils ont vécu.

A la différence des enfants, ces patients adultes ont bien défini leur plainte. L'interrogatoire suffit dans la grande majorité des cas à s'orienter sur la technique de correction de la déformation.

Définir un choix thérapeutique implique une évaluation précise du retentissement psychologique : il n'est pas rare que des patients à la quarantaine souhaitent « refaire » leur vie et pour cela ont une demande esthétique... Mais la plainte peut être fonctionnelle et une évaluation cardio-respiratoire fiable à l'effort est nécessaire car les MPT n'ont que peu de retentissement cardio-respiratoire au repos,

hormis certains cas de trouble rythmique cardiaque visible sur un simple ECG. Récemment, une étude de la Mayo Clinic (2024) évalue les symptômes de 432 patients adultes (âge médian 30 ans) par questionnaire (10). 70 % des patients rapportent une limitation à l'effort, 80 % une dyspnée d'effort et de manière significative chez les femmes et les plus de 30 ans. Ces chiffres sont supérieurs de 25 % à ceux rapportés chez les jeunes patients et la plupart des patients décrivent une aggravation de leurs symptômes en vieillissant (86 %). Ces résultats sont en accord avec le questionnaire original de Nuss paru en 2003 (11). Néanmoins, le risque de développement d'une pathologie cardiorespiratoire, indépendante du pectus excavatum, augmentant avec l'âge, et l'évaluation d'un éventuel retentissement cardio-respiratoire du pectus excavatum à l'âge adulte nécessitera d'être plus poussée, incluant un test d'effort. Afin d'orienter la prise en charge thérapeutique entre prothèse de comblement et techniques de correction, il convient d'appréhender correctement les conséquences du retentissement de la déformation. Le bilan minimum réalisé sur Saint Etienne comporte de manière systématique : le questionnaire de Nuss, une EFR, une ETT, une épreuve cardiorespiratoire d'effort (VO₂max), une TDM non injectée.

Du fait de la calcification des cartilages chondro-costaux et de la « rigidité » de la cage thoracique qui en résulte avec l'âge (à partir de 17 ans), cela conduit à plus de difficultés et de complications à la correction du pectus excavatum : plus de pression sur les barres de Nuss et plus de risques de mobilisations de barre entre autres. L'utilisation de la thoracoscopie est obligatoire pour éviter tout risque de blessure du massif cardiaque. Chez l'adulte, pas de passage de l'introducteur sans correction du pectus. Différentes techniques de surélévation du sternum ont été décrites : vaccum bell, écarteur de Langenbeck, rétracteur Rultrack, crane technique, incision sous-xyphoïdienne... (12-19). Pour le MIRPE (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum), certaines séries retrouvent un taux de complications post-opératoires de 50 % chez l'adulte contre moins de 10 % chez l'enfant. Parmi celles-ci un taux de mobilisation de barre de plus de 20 % (20-22). Le raccourcissement de la longueur des barres, l'utilisation plus fréquente de doubles barres, double stabilisateurs, le recours par les incisions sous-mammaires à une chondroplastie permettent une correction satisfaisante même si la douleur postopératoire est la plainte la plus rencontrée et impliquant un arrêt de travail d'au moins un mois (23).

C'est donc au terme du bilan d'évaluation et après plusieurs consultations, que se discute avec le patient le choix de la technique. Dans notre expérience, environ 30 % auront recours à l'utilisation d'une prothèse de comblement. Pour les autres, en grande majorité sera proposé une MIRPE, Nuss modifié. Enfin les techniques de Ravitch modifiées sont sur Saint Etienne proposées aux formes hybrides ou pectus excavatum très asymétriques.

CONCLUSION

La prise en charge des déformations de la paroi thoracique antérieure doit être réalisée au mieux dans des centres ayant une expertise commune enfant-adulte. Une évaluation rigoureuse pré-thérapeutique est nécessaire par des équipes maîtrisant toutes les techniques de correction.

Il n'y a pas de données actuelles permettant de prédire le retentissement d'une déformation sur la fonction adulte. Seule la mesure de l'indice de Haller et sa sévérité (IH > 3.5) seraient en faveur d'une dégradation de la fonction CV ultérieure.

RÉFÉRENCES

1. Kloth K, Klohs S, Bhullar J, Boettcher M, Hempel M, Trah J, Reinshagen K. The Epidemiology behind Pectus Excavatum: Clinical Study and Review of the Literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2022 Aug;32(4):316-320. doi: 10.1055/s-0041-1729898. Epub 2021 Jun 14. PMID: 34126636.
2. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Spring;21(1):44-57. doi: 10.1053/j.semtcvs.2009.03.001. PMID: 19632563.
3. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2009 Oct;44(10):2004-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.07.029. PMID: 19853763.
4. Yoo G, Jeon HH, Rha EY, Ko JG, Baek SO, Lee JY, Jeong JY. The changes of distance between nipples following correction of women pectus excavatum. *Sci Rep.* 2023 Jan 9;12(1):20265. doi: 10.1038/s41598-022-24768-4. PMID: 36624098; PMCID: PMC9829671.
5. Kelly RE Jr, Obermeyer RJ, Nuss D. Diminished pulmonary function in pectus excavatum: from denying the problem to finding the mechanism. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016 Sep;5(5):466-475. doi: 10.21037/acs.2016.09.09. PMID: 27747180; PMCID: PMC5056935.
6. Ganescu O, LaRusso K, St-Louis E, Saint-Martin C, Cavalle-Garrido T, Zielinski D, Laberge JM, Emil S. The utility of echocardiography and pulmonary function testing in the preoperative evaluation of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2022 Aug;57(8):1561-1566. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.010. Epub 2021 Dec 17. PMID: 34991870.
7. Hebra A, Kelly RE, Ferro MM, Yüksel M, Campos JRM, Nuss D. Life-threatening complications and mortality of minimally invasive pectus surgery. *J Pediatr Surg.* 2018 Apr;53(4):728-732. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.07.020. Epub 2017 Jul 31. PMID: 28822540.
8. Nasr A, Fecteau A, Wales PW. Comparison of the Nuss and the Ravitch procedure for pectus excavatum repair: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010 May;45(5):880-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.012. PMID: 20438918.
9. De Loos ER, Pennings AJ, van Roozendaal LM, Daemen JHT, van Gool MH, Lenderink T, van Horck M, Hulsewé KWE, Vissers YLJ. Nuss Procedure for Pectus Excavatum: A Comparison of Complications Between Young and Adult Patients. *Ann Thorac Surg.* 2021 Sep;112(3):905-911. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.10.017. Epub 2020 Nov 9. PMID: 33181130.
10. Jaroszewski DE, Aly MR, Shawwaf KA, Jenkins JA, Moosavi R, Zeineddine RM, Khedr AE, Sandstrom B, Cortez C, Farina JM. Phoenix Comprehensive Assessment of Pectus Excavatum Symptoms. *J Thorac Dis* 2024;16(12):8565-8581 doi.org/10.21037/jtd-24-1325.
11. Krasopoulos G, Dusmet M, Ladas G, et al. Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:1-5.
12. Park HJ, Chung WJ, Lee IS, et al. Mechanism of bar displacement and corresponding bar fixation techniques in minimally invasive repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2008;43:74-8.
13. Tedde ML, de Campos JR, Wihlm JM, et al. The Nuss procedure made safer: an effective and simple sternal elevation manoeuvre. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:890-1.
14. Takagi S, Oyama T, Tomokazu N, et al. A new sternum elevator reduces severe complications during minimally invasive repair of the pectus excavatum. *Pediatr Surg Int* 2012;28:623-6.
15. Haecker FM, Sesia SB. Intraoperative use of the vacuum bell for elevating the sternum during the Nuss procedure. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22:934-6.
16. Johnson WR, Fedor D, Singhal S. A novel approach to eliminate cardiac perforation in the nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2013;95:1109-11.
17. Kim D, Idowu O, Palmer B, et al. Anterior chest wall elevation using a T-fastener suture technique during a Nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2014;98:734-6.
18. Park HJ, Jeong JY, Kim KT, et al. Hinge reinforcement plate for adult pectus excavatum repair: a novel tool for the prevention of intercostal muscle strip. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011;12:687-91.

19. Park HJ, Kim KS, Lee S, et al. A next-generation pectus excavatum repair technique: new devices make a difference. *Ann Thorac Surg* 2015;99:455-61.

20. Kim DH, Hwang JJ, Lee MK, et al. Analysis of the Nuss procedure for pectus excavatum in different age groups. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1073-7.

21. Pilegaard HK. Extending the use of Nuss procedure in patients older than 30 years. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:334-7.

22. Pawlak K, Gąsiorowski Ł, Gabryel P, et al. Early and Late Results of the Nuss Procedure in Surgical Treatment of Pectus Excavatum in Different Age Groups. *Ann Thorac Surg* 2016;102:1711-6.

23. Graves CE, Moyer J, Zobel MJ, et al. Intraoperative intercostal nerve cryoablation During the Nuss procedure reduces length of stay and opioid requirement: A randomized clinical trial. *J Pediatr Surg* 2019;54:2250-6.