

# Les Pectus Excavatum et Carinatum ne s'opèrent qu'en cas de retentissement fonctionnel...

ERIC NECTOUX<sup>1,2</sup>, ADRIEN FOURNIER<sup>1</sup>

1. Service de Chirurgie et Orthopédie de l'Enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, CHU Lille, 2 avenue Oscar Lambret, 59037 Lille Cedex, France

2. Université de Lille, Faculté de Médecine Henri Warembourg, 2 avenue Eugène Avinée, 59120 Loos, France

## Considérations générales

Probablement connu depuis Hippocrate, la première description médicale du pectus excavatum date de 1594 et est attribuée à Johannes Bauhinus[1]. Il s'agit de la forme la plus fréquente de déformation de la paroi thoracique antérieure, rendant compte de 90% de ces déformations en Europe. Le pectus excavatum présente à décrire une déformation du corps sternal à concavité antérieure, le sternum étant de plus refoulé vers l'arrière par les 3<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> paires de cartilages costaux. Cette malformation est plus connue du grand public sous le nom de « thorax en entonnoir » (Fig.1).

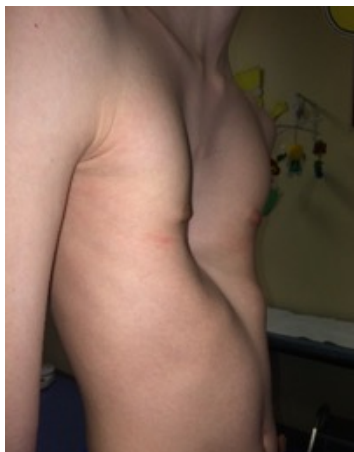


Fig1 : Pectus excavatum

L'incidence de cette anomalie varie beaucoup selon la population étudiée. Quasiment absente en Afrique, elle se retrouve avec une incidence de 1/400 naissances à 1/1000 naissances selon les auteurs. Le sex ratio est de 4 à 5 garçons pour une fille. Le pectus excavatum est le plus souvent constaté dès la naissance dans une forme relativement modérée. Il reste stable durant l'enfance, puis s'aggrave à la faveur du pic de croissance pubertaire pour ensuite ne plus se modifier à l'âge adulte[2]. Peu d'études s'intéressent à grande échelle à la transmission génétique de cette anomalie. On retrouve une histoire familiale dans 40% des cas. L'hypothèse la plus admise est celle d'une transmission autosomique récessive, peut être liée à l'X (ce qui expliquerait la fréquence de l'anomalie dans le syndrome de Klinefelter au caryotype XXY). Il n'y a à ce jour pas de mutation monoallélique identifiée.

La physiopathologie du pectus excavatum n'est pas bien définie à ce jour[3]. Pour certains auteurs, il résulterait de facteurs exogènes comme une hyperpression intra-utérine ou lors de l'accouchement

lui-même. Pour d'autres, les plus nombreux, il s'agirait de facteurs endogènes ou intrinsèques, notamment un excès de longueur du complexe « côte-cartilage », ou bien encore une dysrégulation musculaire du muscle substernal ou des muscles intercostaux[4].

Typiquement le patient est de morphotype longiligne, mince, enroulé sur lui-même avec une antépulsion des épaules et une hypercyphose thoracique, ce qui n'améliore pas l'aspect esthétique. La grande majorité des patients consulte pour une gêne esthétique intense, beaucoup sont l'objet de moqueries à l'école et ne supportent plus d'aller à la piscine ou de se mettre torse nu. Certains rapportent surtout une gêne à l'effort, avec une sensation de ne pas être endurants et de ne pouvoir produire un effort maximal par rapport à leurs camarades. Enfin, certains patients rapportent des douleurs au niveau des cartilages déformés, avec parfois des sensations de crises d'angoisse dues à une impossibilité de respirer correctement. Ces éléments ne sont pas toujours immédiatement rapportés par le jeune patient et doivent être recherchés systématiquement lors de l'anamnèse. A ce jour il n'est pas uniformément admis que la correction chirurgicale du pectus excavatum de l'adolescent améliore de manière objective les paramètres respiratoires ou cardiaques et les données de la littérature sont très contradictoires. En revanche l'amélioration subjective de la tolérance à l'effort est constamment retrouvée après 6 à 12 mois post-opératoires[5].

Le pectus carinatum ne retient l'attention médicale que depuis peu de temps, contrairement au pectus excavatum. D'incidence plus faible autour de 1/1000 naissances, les patients sont souvent asymptomatiques. Le pectus carinatum présente à décrire une déformation du corps sternal vers l'avant à convexité antérieure, le sternum étant déjeté vers l'avant par les 3<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> paires de cartilages costaux. Cette déformation est parfois connue sous le nom de thorax en carène ou en bréchet. (Fig.2)



Fig.2 : Thorax en carène de forme majeure

Les garçons sont là encore 3 à 4 fois plus souvent touchés que les filles. La déformation est plus particulièrement retrouvée en Amérique du Sud au détriment du pectus excavatum, sans que l'on sâche pourquoi[6]. Le pectus carinatum est exceptionnellement constaté à la naissance et l'origine semble plus acquise que congénitale. La déformation est constatée par l'enfant à l'âge pré-pubertaire et elle s'accroît durant le pic de croissance pubertaire.

La physiopathologie du pectus carinatum n'est pas bien définie à ce jour. Une partie des patients consultent pour des formes iatrogènes apparues après sternotomie dans l'enfance, en raison de l'atteinte des centres d'ossification. Ceci renforce l'hypothèse d'une atteinte congénitale des centres d'ossification pour les patients qui n'auraient pas été opérés. Pour d'autres auteurs, il s'agirait comme pour le pectus excavatum d'un excès de longueur du complexe « côte-cartilage ». Ceci semble d'autant plus plausible qu'en cas de résection étagée des cartilages, il est alors possible de suturer quasiment directement les côtes au sternum, ce qui rend compte de l'excès de longueur du complexe.

Typiquement le patient est de morphotype longiligne, mince, enroulé sur lui-même avec une antéflexion des épaules et une hypercyphose thoracique, ce qui n'améliore pas l'aspect esthétique. La grande majorité des patients consulte pour une gêne esthétique intense, beaucoup sont l'objet de moqueries à l'école et ne supportent plus d'aller à la piscine ou de se mettre torse nu. Beaucoup de patients à l'inverse du pectus excavatum rapportent des douleurs du cartilage, et l'essoufflement rapporté est en rapport avec cette douleur. Ces éléments ne sont pas toujours immédiatement rapportés par le jeune patient et doivent être recherchés systématiquement lors de l'anamnèse. La disparition de la symptomatologie est quasiment constante 6 mois à un an après la chirurgie, probablement en raison de l'amélioration de l'aspect esthétique et du renforcement de l'estime de soi.

Le diagnostic de pectus est évidemment clinique. Il convient de s'assurer que le patient ne présente pas de signes cliniques, ou d'antécédents familiaux de maladie de Marfan[7].

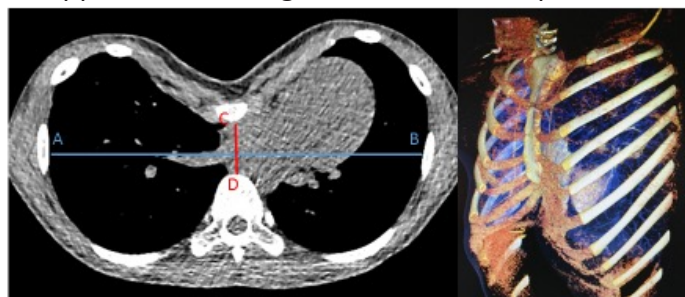
Afin de préciser le degré de profondeur du pectus excavatum, il convient de réaliser une tomodensitométrie thoracique. Cette dernière permettra de mesurer l'index de Haller, qui représente le rapport entre la largeur du thorax et l'épaisseur du

thorax à l'endroit de plus grande profondeur (Fig.3).  
Fig.3 : Mesure de l'index de Haller et reconstruction 3D préopératoire. Noter la déformation des cartilages des 3ème à 7ème paires de cartilages.

La normale se situe autour de 2,56 pour Haller (= un individu est 2,56 fois plus large que profond). En cas de pectus excavatum, cet index va être augmenté, et on retient classiquement comme valeur raisonnable pour opérer une valeur de 3,2. Le scanner permettra de mesurer également le degré de rotation du sternum, et de vérifier qu'il n'y a pas de processus pathologique intrathoracique sous-jacent, ou de stigmates cicatriciels qui rendraient un geste intra-thoracique contre-indiqué. Le scanner, en accord avec l'examen clinique, permet à la faveur d'une reconstruction 3D du thorax de déterminer la morphologie du pectus. Les formes les plus étendues et les plus asymétriques sont intéressantes à diagnostiquer car elles permettent d'informer le patient que la correction chirurgicale est plus difficile avec des résultats plus inconstants.

Toutes ces considérations permettent de faire un bilan anatomique complet du pectus excavatum. Il faut ensuite faire le point sur le retentissement fonctionnel de la déformation. Ceci peut être fait, dans ma pratique, par quatre outils :

- La tenue d'un carnet des symptômes : entre deux consultations, il est demandé au patient de relever les occurrences de différents symptômes : douleurs thoraciques, essoufflements, sensation d'angoisse. Ceci permet d'évaluer le retentissement subjectif de la déformation dans le quotidien du patient.
- La réalisation d'une échocardiographie afin d'évaluer l'éventuel retentissement du pectus excavatum sur le cœur droit (troubles du remplissage, perturbations hémodynamiques). Le but de l'examen est également de rechercher une éventuelle pathologie cardiaque qui ferait contre-indiquer une chirurgie du pectus excavatum. Ces chirurgies nécessitent la mise en place d'une barre métallique rétro-sternale qui rend tout massage cardiaque problématique voire impossible.
- La réalisation d'Explorations Fonctionnelles Respiratoires : beaucoup d'adolescents se plaignant d'essoufflement à cause d'un pectus excavatum sont en réalité porteurs d'un asthme d'effort somme toute assez banal.
- Proposer un entretien psychologique à ces patients souvent souffrants du point de vue psycho-social. En effet, il faut savoir renoncer à une intervention chez des sujets présentant des troubles dysmorphophobiques importants et qui ne résisteraient pas à un changement brutal de leur image corporelle. Il faut également éviter d'opérer des sujets pour lesquels le pectus excavatum est la cause invoquée d'une souffrance psychologique qui trouverait ses origines ailleurs. La chirurgie ne solutionnerait rien, et le patient deviendrait alors demandeur d'une escalade thérapeutique esthétique sans que le résultat final ne convienne jamais.



Index de Haller= [AB]/ [CD]

Concernant le pectus carinatum, la réalisation d'une tomodensitométrie avec reconstruction 3D est recommandée pour la planification préopératoire.

La consultation auprès d'un psychologue est également fortement recommandée, comme pour le pectus excavatum.

De même, on décrit des formes plus ou moins étendues et plus ou moins asymétriques. Le caractère étendu et/ou asymétrique conditionne le pronostic esthétique de la correction chirurgicale de manière péjorative.

Le traitement consiste essentiellement à corriger la déformation. Il existe deux types de traitements, non chirurgical et chirurgical.

### 1) Traitement non chirurgical.

Pour la prise en charge des pectus excavatum, il est représenté par la kinésithérapie dans un premier temps. Celle-ci n'améliore pas le pectus excavatum, mais permet d'améliorer la posture de l'enfant. Certains recommandent la pratique d'exercices respiratoires en pré-opératoire afin de faciliter les suites opératoires. Il est également représenté par les séances de dépression de la paroi thoracique au moyen d'une cloche d'aspiration type « Vacuum-Bell® ». Le traitement n'est actuellement pas codifié en termes de durée de traitement et de fréquence des séances. Le concepteur Eckart Klobe recommande deux séances de 30 minutes par jour jusqu'à correction complète du pectus excavatum[8]. Dans notre expérience, l'observance est mauvaise chez les adolescents. Chez les jeunes enfants, le résultat est plus encourageant avec un comblement de la moitié du creux, mais qui récidive rapidement sitôt que le rythme de deux séances par jour est abandonné. Etant donné le coût de ce dispositif pour les familles, son caractère astreignant, et le résultat régulièrement incomplet et décevant, nous ne recommandons pas son utilisation. L'analyse de la littérature est assez peu encourageante de ce point de vue. St-Louis et al[9] ont étudié 31 patients sur une durée de 4 ans et n'ont pas retrouvé de modification de profondeur après utilisation du Vacuum Bell, mais une modification de l'index de Haller. S'agissant d'adolescents d'âge moyen de 14 ans, il est probable que la modification de l'index provienne simplement de la modification du volume thoracique à la faveur du pic de croissance pubertaire et que le Vacuum Bell ne soit pas à l'origine de ce changement. Alaca et al[10] ont étudié une population de 26 patients, répartis en deux groupes dont l'un bénéficiait en plus du traitement par la cloche d'aspiration d'un suivi par des kinésithérapeutes. Le groupe suivi se déclarait plus motivé, avec une amélioration de la posture et de la qualité de vie globale. On retrouve ces conclusions dans les études de patients suivis pour scoliose appareillée par corset seul versus corset plus suivi en kinésithérapie. Il n'est pas prouvé que sur le long terme le pectus excavatum soit pour autant amélioré en terme de correction anatomique et d'incidence du ressenti fonctionnel.

Enfin Haecker et al[11] rapportent l'utilisation du dispositif sur 450 patients âgés de 2 à 61 ans depuis

2003 et soulignent des résultats encourageants, en l'absence de données sur le moyen et long terme après traitement.

A ce jour, le traitement orthopédique isolé n'apporte donc pas une réponse complètement satisfaisante pour les patients tant pour le préjudice esthétique que pour le retentissement fonctionnel. C'est une raison suffisante pour légitimement proposer aux patients une solution chirurgicale.

Dans le pectus carinatum en revanche le traitement orthopédique est beaucoup plus fréquemment utilisé. Il consiste en une compression de la déformation à l'aide d'un corset, idéalement au moment du pic de croissance pubertaire quand le thorax prend 50% de son volume définitif. De nombreuses études soulignent des taux de succès élevés quant à l'amélioration esthétique du thorax[12–15]. Dekonenko et al[16] rapportent 94% de satisfaction sur une cohorte de 460 malades. Poola et al[17] rapportent 47% de correction complète en 7,5 mois sur une série de 340 patients. Dans notre expérience, il est demandé de porter le corset 12 à 16h par jour afin de dégager au moins 8h de liberté durant lesquelles le patient pourra choisir de dormir tranquillement ou aller à l'école sans que ses camarades ne soient au courant du corset. Ceci permet une bonne acceptation et une bonne observance du corset. La plupart des patients portent le corset pendant 12 à 18 mois. On observe peu de complications, principalement des rougeurs cutanées dans 10% des cas[17].

### 2) Traitement chirurgical

Il est important de rappeler les différentes possibilités de traitement afin de mieux appréhender la balance bénéfice-risque pour ces patients atteints de pectus. Il existe trois grands types de techniques permettant d'obtenir un résultat satisfaisant :

- **Comblement prothétique** : Il consiste en une technique palliative de comblement du pectus par une prothèse réalisée sur mesure en silicone. Cette technique a l'avantage de la simplicité et de permettre des suites post-opératoires très simples. En revanche, elle pose le problème de la durée de vie de l'implant qu'il faudra garder à vie, et ne permet de pas de corriger l'anomalie cartilagineuse sous-jacente[18]. En cas de sensation de gêne respiratoire ou d'authentique compression cardiaque droite, elle n'a aucun impact. Nous ne la recommandons pas pour ces deux raisons.
- **Correction par sternochondroplastie[19]**: différentes techniques existent, qui ont en commun la résection des cartilages déformés incriminés. Il s'agit donc d'une solution curative applicable aux pectus excavatum et carinatum. Ravitch dès 1949 proposait de réséquer tous les cartilages costaux et leur périchondre. Denos jours, la sternochondroplastie sous-périchondrale simplifiée de Wurtz reste l'une des plus pratiquées. L'intervention consiste à réséquer de manière sous-périchondrale les paires



de cartilages du 3<sup>ème</sup> au 7<sup>ème</sup> arc, tout en réalisant une ostéotomie de relèvement du sternum stabilisée par une attelle métallique. L'intervention est réalisée par une voie bi-sous-mammaire transversale, ou verticale et médiane en cas d'anomalies cardiaques afin de préparer la voie pour une future chirurgie cardiaque éventuelle. Le premier temps consiste à détacher les muscles grand pectoraux et à les récliner, puis à détacher les muscles droits de l'abdomen sur le 7<sup>ème</sup> arc en respectant leur aponévrose postérieure. Lors du deuxième temps et à l'aide de rugines d'Obwegeser, les cartilages sont isolés de leur enveloppe péri-chondrale et réséqués en totalité à l'exception du 7<sup>ème</sup> et de l'éventuel 8<sup>ème</sup> s'il est inséré sur le sternum. Ces derniers ne sont réséqués que sur 2 centimètres afin d'être réattachés en fin d'intervention. Le troisième temps est représenté par l'ostéotomie sternale au niveau de la jonction manubrio-sternale à l'aide d'une scie oscillante et de ciseaux à os. Un coin antérieur est enlevé, et l'ostéotomie est fermée à l'aide de fils résorbables de gros diamètre type Vicryl 2<sup>®</sup> dans les pectus excavatum, alors qu'une ostéotomie d'ouverture antérieure est réalisée dans les pectus carinatum. Dans les pectus excavatum, le plastron sternocostal est stabilisé dans le sens antéro-postérieur à l'aide d'une attelle métallique de Wurtz (Medicalex<sup>™</sup>, Bagneux, France) passée au dissecteur et au lac chirurgical en regard de l'insertion des 6<sup>ème</sup> arcs costaux (Fig.4). L'attelle est suturée au sternum par le même fil, puis les étuis péri-chondraux sont réparés soigneusement au Vicryl 0<sup>®</sup> et les différents plans sont réparés un à un sur un drainage aspiratif. Dans les formes étendues et souples chez le patient atteint de maladie de Marfan, nous préférons les attelles-agrafes à glissières type STRATOS (Strasbourg Titanium Osteosynthesis System) qui s'accrochent directement sur les côtes. Cette intervention permet de corriger tous les types de déformations, et plus particulièrement les formes étendues et très asymétriques.



Fig.4 : A : Résection sous péri-chondrale partielle d'un cartilage costal. B : Vue peropératoire globale, avec l'ostéotomie sternale haute et les enveloppes péri-chondrales vidées de leur cartilage. C : Stabilisation du plastron par l'attelle métallique. D : Exemple de correction avec cicatrice verticale chez une patiente de 13 ans présentant une forme sévère de pectus excavatum sur syndrome de Marfan.

- **Correction mini-invasive par guidage de la croissance du cartilage[5]:** il s'agit de la technique développée par Donald Nuss à la fin des années 90. La technique repose sur le principe biomécanique de « flexion 3 points », avec une barre métallique introduite en intrathoracique qui repose en appui sur les deux héli-grills costaux et sur laquelle s'appuie le sternum à sa face postérieure. Le premier temps consiste à conformer une barre métallique à la forme du thorax en reproduisant la forme d'un fantôme en métal souple qui sert de gabarit. Ensuite on repère au crayon dermatographique les points d'entrée et de sortie du thorax, en regard du point le plus creux de la déformation sternale. Les incisions sont faites sur la ligne axillaire chez le garçon et dans le sillon sous-mammaire chez la fille. Des logettes dans le plan de décollement au contact des côtes sont réalisées au doigt. Le thoracoscope est introduit par la cicatrice dans l'espace intercostal le plus inférieur, avec une légère insufflation de CO2 pour décoller le poumon. Un thoracoscope de 30° est utile pour bien explorer la cavité thoracique. Sous contrôle scopique, on introduit le dissecteur, en forme de sabre, qui permettra de libérer le péricarde de la face postérieure du sternum, et de ressortir au point de sortie prévu. Un lac est attaché au sabre, qui est ensuite retiré. Il sert de fil d'Ariane pour la plaque qui est introduite dans le thorax et ressortie en tractant sur le lac. A l'aide d'une cintreuse, les extrémités sont modelées pour épouser le thorax, puis la barre, alors concave vers l'avant, est retournée de manière à devenir convexe vers l'avant et repousser le sternum. La barre est attachée à des stabilisateurs, qui sont dans notre expérience encombrants et gênants chez l'enfant et l'adolescent. Une fixation au Vicryl 2<sup>®</sup> sur les côtes leur est préférable[20]. (Fig.5 et 6)

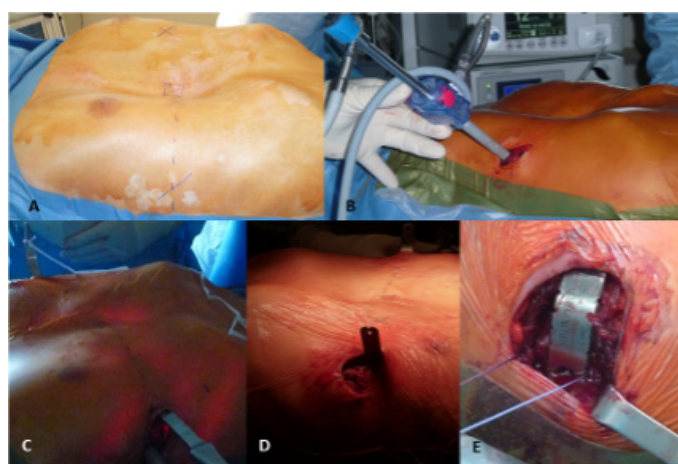


Fig.5 : Les repères cutanés sont dessinés (A), puis les logettes latérales sont réalisées. Par la droite, un thoracoscope est introduit dans le thorax (B). Il permet le contrôle de la dissection au sabre (C), auquel on attache un fil d'Ariane qui permettra de faire passer la plaque préalablement conformée (D). Cette dernière est alors cintrée aux extrémités, retournée, et fixée aux côtes (E).



Fig.6 : Aspect préopératoire et post-opératoire à 6 mois d'un pectus excavatum sévère opéré par la technique de Nuss.

Il existe de nombreuses complications potentielles liées aux méthodes de traitement évoquées ci-dessus :

- Le vacuum bell est contre-indiqué dans les maladies de Marfan car il est à risque de provoquer des lésions du bouton aortique, toutefois cela n'a jamais été rapporté. Il est également rapporté des lésions cutanées, transitoires le plus souvent, à type de suçons cutanés et de dysesthésies présternales pouvant aller jusqu'aux paresthésies des membres supérieurs[11]
- Les sternochondroplasties n'ont pas de risque cardiopulmonaire car ce sont des techniques extrathoraciques pures. En revanche, elles sont à risque d'une rançon cicatricielle dysesthétique, et sont parfois l'objet de récidives qui peuvent alors être réopérées selon la technique de Nuss. Il faut également craindre un déplacement secondaire de l'attelle de Wurtz si le patient n'observe pas strictement les consignes de rectitude du tronc, sans flexion/extension, rotation/inclinaison pendant 1 mois.
- La technique de Nuss peut classiquement se compliquer elle aussi d'un déplacement de la barre pour les mêmes raisons. Il s'agit de plus d'une technique intrathoracique et des cas de lésions cardiaques voire de décès par perforation cardiaque ont été décrits. L'analyse de la littérature conduit à recommander de contre-indiquer la technique dans les formes de l'adulte au thorax trop rigide, en cas de rotation sternale de plus de 35°, en cas de distance sterno-vertébrale au point le plus profond inférieure à 5cms[21].

Contrairement aux sternochondroplasties, le risque de la technique est plutôt l'hypercorrection de la déformation, raison pour laquelle le cintrage de la plaque doit être réalisé avec beaucoup de prudence. La courbe d'apprentissage et l'expérience de l'opérateur sont des éléments plus sensibles dans la technique mini-invasive que dans les techniques de sternochondroplasties.

## Impact du retentissement fonctionnel

Comme le soulignent Obermeyer et al[22], beaucoup de patients se plaignent d'être limités dans leur endurance lors de la pratique sportive ou dans les efforts soutenus du quotidien. Toutefois ces plaintes rendent compte de seulement 15 à 20% des motifs de consultation, loin derrière les préoccupations esthétiques. Ces sensations subjectives ne sont pourtant corroborées par des observations physiologiques objectives que dans peu de cas. Il faut souligner auprès des familles qu'il est fréquent qu'une correction chirurgicale n'apporte en réalité pas d'amélioration objectivement significative de la fonction cardio-respiratoire.

Chen et al[23] ont réalisé une méta-analyse de 23 études en 2012 portant à la fois sur la technique de Nuss et les sternochondroplasties incluant 2476 patients dont 1555 opérés selon la technique de Nuss. Le Volume Expiratoire Forcé (FEV) était statistiquement amélioré à 3 ans dans les deux techniques, et de manière supérieure dans la technique de Nuss. Toutefois, à court terme les résultats étaient meilleurs dans les sternochondroplasties, probablement en raison de la limitation d'ampliation thoracique due à la présence de la barre en intercostal. De même on assiste à une amélioration à trois ans de la Capacité Vitale (CV), de la Capacité Vitale Forcée (CVF) et de la Capacité Pulmonaire Totale (CPT) à 3 ans avec de meilleurs résultats pour la technique de Nuss. La plupart des études incluses dans cette méta-analyse soulignent que les résultats sont meilleurs à plus long terme dans la technique de Nuss car il faut attendre d'avoir retiré la barre pour que le patient profite pleinement du gain de volume thoracique et puisse récupérer une ampliation thoracique plus satisfaisante.

Wang et al[24] dans une autre méta-analyse portant sur 456 patients soulignent que dans l'année suivant la chirurgie de Nuss, on observe même une baisse de la FEV, en raison de la présence de la barre, et une amélioration nette après ablation du dispositif plus de deux ans après la chirurgie initiale. Il faut donc prévenir les patients qu'ils pourront paradoxalement se sentir encore moins performants à court terme après correction chirurgicale, au risque sinon de s'exposer à leur déception.

De plus, sous réserve des faibles effectifs rapportés par cette étude, Jeong et al[25] soulignent que les patients porteurs d'une forme très asymétrique de pectus excavatum ont régulièrement de plus mauvais scores préopératoires en terme de CV, CVF et de Peak flow. En post-opératoire, ces valeurs sont normalisées mais le peak flow reste plus faiblement amélioré dans le groupe des patients asymétriques par rapport aux patients avec une déformation symétrique.

A ce jour peu d'études se sont focalisées sur le rôle de la kinésithérapie respiratoire post-opératoire pour améliorer le résultat chirurgical. Noguchi et al[26] sur une série de 34 patients ont retrouvé un net bénéfice des exercices réalisés en expiration forcée sur spiromètre 4 fois par jour pendant trois mois. Le groupe bénéficiant d'un suivi en kinésithérapie respiratoire présentait une CV de 1400mL contre 900 mL pour les patients sans

suivi. Il semble donc important de proposer un suivi respiratoire pour ces patients afin d'améliorer le statut respiratoire fonctionnel en post-opératoire. Dans le pectus carinatum, on ne retrouve pas d'altérations de la fonction cardiopulmonaire le plus souvent[27].

Sur le plan cardiaque également il est désormais admis que la correction de la déformation libère d'une compression essentiellement cardiaque droite. Sigalet et al[28] dès 2007 concluent au bénéfice de ces chirurgies en constatant une amélioration des performances en termes d'endurance à la fois sur le plan cardiaque et pulmonaire. Névière et al à Lille[29] ont observé, chez des patients dont les EFR étaient par ailleurs dans les limites de la normale en pré-opératoire, une amélioration de la VO2 Max à l'effort en post-opératoire au bout d'un an, passant de 77% de la valeur théorique attendue à 87%. Cette amélioration s'explique selon eux par une amélioration de la fonction cardiaque droite permettant une meilleure hématose. Une revue de la littérature sur ce sujet réalisée en 2016 par Maagard[30] conclut de la même manière à une amélioration de la fonction cardiaque après chirurgie des déformations thoraciques.

Du point de vue anatomique, Oezcan et al[31] ont conduit des explorations échographiques qui retrouvaient chez un tiers des patients un épanchement péricardique, un prolapsus de la valve tricuspide ou encore des anomalies dynamiques du ventricule droit, et chez 10% des patients une fraction d'éjection ventriculaire droite en dessous de la valeur attendue. Ces anomalies peuvent expliquer également, une fois corrigées, l'amélioration des performances à l'effort en post-opératoire.

Il est également admis que les explorations rythmiques par ECG sont en règle normales chez les adolescents. En revanche à l'âge adulte entre 5 et 10 % des patients développent, probablement par un phénomène d'irritation de l'innervation automatique cardiaque au niveau du faisceau de His, des troubles de réentrée à type de syndrome de Wolff-Parkinson-White[32]. La correction des déformations thoraciques peut donc également être vue comme une prévention de la survenue de ces complications, quand elle est réalisée à l'adolescence.

Dans le pectus carinatum, il est généralement admis qu'en l'absence de compression cardiaque, il n'y a pas de raisons d'avoir des répercussions fonctionnelles cardiaques[33]. Pourtant, 30% des patients se plaignent de douleurs pariétales de sensations d'angoisse ou de palpitations[34], sans qu'il soit en général retrouvé d'anomalies échographiques comme le démontre l'étude de Port et al. Depuis cette étude il est recommandé de pratiquer une étude échographique cardiaque systématique, ne serait-ce que pour éliminer de manière plus sûre toute affection cardiaque sous-jacente, et d'autant plus si le patient est d'allure marfanoïde[35].

En revanche l'étude d'Ates et al[36] apporte un

éclairage intéressant sur le traitement orthopédique. Quelques études font état de perturbations cardiopulmonaires liées à une rigidification du thorax après sternochondroplastie[37] alors qu'au contraire, le traitement par compression améliore le résultat esthétique sans obérer la fonction cardio-pulmonaire.

## Impact du retentissement psychologique

Pourtant, la majorité des patients qui se présentent en consultation pour un pectus excavatum n'avancent pas le retentissement fonctionnel comme premier argument pour une correction de leur déformation. La plupart des adolescents rapportent plutôt une gêne esthétique majeure, environ 80% des demandes de correction le sont uniquement pour des considérations esthétiques. Certains s'interdisent toute vie sociale, rapportent parfois des agressions physiques, des humiliations quotidiennes, voire sont l'objet de tentatives d'autolyse. Ce ressenti psychologique très lourd n'est d'ailleurs dans notre expérience pas lié à la sévérité de la déformation. Certains patients font l'objet d'un bilan pré-opératoire avec des EFR dans la limite des valeurs attendues, et n'ont au bilan anatomique qu'un index de Haller très légèrement perturbé en dessous de 3. Ce sont ces patients qui, finalement, justifient l'interrogation : Ne faut-il opérer que pour des raisons fonctionnelles ? Il est évident que la sanction chirurgicale est éprouvante, non dénuée de risques, et qu'il faudra alors bien peser le bénéfice attendu sur le plan psychologique au vu des complications potentielles d'une part, mais aussi des contraintes péri- et post-opératoires.

Nous avons l'habitude, quelle que soit la déformation thoracique rencontrée et quel que soit le motif de consultation, de proposer de manière systématique un entretien psychologique afin de s'assurer que le patient ait bien intégré les contraintes de la prise en charge, et souhaite une correction pour de bonnes raisons. Il s'agit de vérifier qu'il n'y ait pas de propension, fréquente à l'âge où le corps se transforme de manière importante, à la dysmorphophobie. Il faut éviter une escalade de demandes de chirurgie esthétique, alors que l'intention initiale était de proposer une chirurgie reconstructrice thoracique.

Steinmann et al[38] ont publié la première étude significative portant sur l'impact psychologique des déformations thoraciques chez les adolescents. 90 patients ont été comparés à un groupe contrôle, ils devaient répondre au Questionnaire de Nuss modifié pour adultes NQ-mA, au questionnaire de qualité de vie SF-36, au Body Image Questionnaire FKB-20 et au Dysmorphic Concern Questionnaire. La perception de l'image corporelle était très négativement perturbée chez ces patients, sans corrélation avec l'impact fonctionnel de leur déformation. La dépression était plus significativement retrouvée chez les patients avec un pectus carinatum, car cette déformation est plus compliquée à cacher sous les vêtements. L'aspect corporel était constamment associé à



des traits dépressifs plus fréquents ainsi qu'à une altération majeure de la confiance en soi, alors que paradoxalement la qualité de vie ne s'en retrouvait pas forcément plus altérée en analyse multivariée. Il est important de noter que les évaluations psychiatriques des patients ne retrouvaient pas plus de troubles psychiatriques associés que dans la population normale d'après le DSM-IV. Les auteurs concluaient donc qu'il était indispensable d'évaluer ces patients sur le plan psychologique, car il y a une réelle dissociation entre la souffrance psychologique induite et le retentissement fonctionnel. Il leur apparaît même raisonnable de considérer une demande de correction basée uniquement sur des préoccupations psychologiques pour peu que le patient ne présente pas de troubles psychiatriques concomitants. L'équipe de Nuss[39] souligne qu'un an après la correction de la déformation thoracique, les patients se considèrent d'emblée plus aptes à réaliser des efforts physiques ne serait-ce qu'en raison de l'amélioration de leur apparence physique. Ceci expliquerait aussi l'amélioration des performances sportives chez ces adolescents dont on n'a pas forcément significativement amélioré les paramètres cardiaques ou pulmonaires.

Il est permis de se demander si la correction des déformations thoraciques ne répond finalement pas dès lors qu'à une demande esthétique[40] visant à renforcer l'estime de soi. Au vu des solutions chirurgicales pouvant être proposées, il y a clairement une approche de chirurgie esthétique (prothèses de comblement), ou bien une approche reconstructrice visant à corriger véritablement la cause de la déformation (sternochondroplastie et technique de Nuss).

On retrouve les mêmes tendances dans le pectus carinatum[41] après chirurgie, même si chez l'adolescent les indications de chirurgie sont plus rares en raison de la possibilité de les traiter par corset de compression alors qu'ils sont encore souples au niveau de la cage thoracique. Contrairement au pectus excavatum, la chirurgie même si elle améliore constamment la qualité de vie sur le plan psychologique donne parfois des dysesthésies pendant 6 mois après la reconstruction sans que cela affecte psychologiquement les patients[42].

Récemment l'équipe de Robert Kelly a développé un questionnaire de qualité de vie en rapport avec la perception de l'image corporelle dans le pectus carinatum appelé PeCBI-QOL[43] pour les adolescents et leurs parents. Ce dernier montre la corrélation entre une mauvaise image de soi et une perception abaissée de la qualité de vie, avec une évaluation de ces deux paramètres qui est équivalente chez l'adolescent et chez ses parents.

### **Conclusion : ne faut-il opérer les déformations thoraciques qu'en cas de retentissement fonctionnel ?**

Les déformations thoraciques chez l'adolescent peuvent bénéficier de techniques orthopédiques

ou chirurgicales pour leur correction. Le pectus excavatum est régulièrement moins bien corrigé orthopédiquement, contrairement au pectus carinatum. La chirurgie au contraire améliore régulièrement l'aspect esthétique des déformations, et la fonction cardio-pulmonaire des pectus excavatum, mais n'a qu'un rôle esthétique dans le pectus carinatum qui doit en premier lieu bénéficier de techniques orthopédiques pour sa correction.

L'analyse de la littérature montre bien que beaucoup d'études se sont focalisées sur la fonction cardio-pulmonaire afin de justifier de manière objective cette prise en charge, en termes d'amélioration de l'endurance, de la fonction respiratoire ou de l'hémodynamique cardiaque droite. Pourtant le motif principal de recours reste à ce jour le retentissement esthétique parfois majeur sur la qualité de vie des adolescents. Malgré les réticences qu'il est légitime d'avoir de pratiquer une chirurgie potentiellement lourde pour ce motif esthétique, les travaux portant sur le retentissement psychologique des patients sont de plus en plus nombreux en faveur d'une prise en charge de ces déformations. Il reste encore à évaluer dans quelle mesure il faut plutôt avoir une approche orthopédique, surtout dans les cas où l'aspect esthétique prédomine sans aucun retentissement cardio-pulmonaire, ou bien une approche chirurgicale afin d'améliorer à la fois l'esthétique et la fonction cardio-pulmonaire. A ce jour il n'est pas possible de trancher et les algorithmes de prise en charge guidés par des paramètres objectifs n'existent pas. Tout est affaire d'école et la place de l'information loyale et éclairée de l'adolescent sur les possibilités de traitement, les avantages, les risques et les limites de ce qu'on peut en attendre est absolument essentielle.

### **Références**

- [1] Bauhinus J. Johannes. Observationum medicarum, rararum, novarum, admirabilium, et montrosacrum, liber secundus. De partibus vitabilis, thorace contentis. 1609:322.
- [2] Kloth K, Klohs S, Bhullar J, Boettcher M, Hempel M, Trah J, et al. The Epidemiology behind Pectus Excavatum: Clinical Study and Review of the Literature. Eur J Pediatr Surg 2021.
- [3] Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, Histologic, and Genetic Characteristics of Congenital Chest Wall Deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009;21:44–57.
- [4] Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. J Pediatr Surg 2009;44:2004–11.
- [5] Nuss D. Minimally invasive surgical repair of pectus excavatum. Semin Pediatr Surg 2008;17:209–17.

- [6] Coelho M de S, Guimarães P de SF. Pectus carinatum. *J Bras Pneumol Publicacao Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia* 2007;33:463–74.
- [7] Cobben JM, Oostra R-J, van Dijk FS. Pectus excavatum and carinatum. *Eur J Med Genet* 2014;57:414–7.
- [8] Schier F, Bahr M, Klobe E. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2005;40:496–500.
- [9] St-Louis E, Miao J, Emil S, Baird R, Bettolli M, Montpetit K, et al. Vacuum bell treatment of pectus excavatum: An early North American experience. *J Pediatr Surg* 2019;54:194–9.
- [10] Alaca N, Alaca I, Yüksel M. Physiotherapy in addition to vacuum bell therapy in patients with pectus excavatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2020;31:650–6.
- [11] Haecker F-M, Sesia S. Vacuum bell therapy. *Ann Cardiothorac Surg* 2016;5:440–9.
- [12] Lee RT, Moorman S, Schneider M, Sigalet DL. Bracing is an effective therapy for pectus carinatum: Interim results. *J Pediatr Surg* 2013;48:184–90.
- [13] Colozza S, Bütter A. Bracing in pediatric patients with pectus carinatum is effective and improves quality of life. *J Pediatr Surg* 2013;48:1055–9.
- [14] Loff S, Sauter H, Wirth T, Otte R. Highly Efficient Conservative Treatment of Pectus Carinatum in Compliant Patients. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir* 2015;25:421–4.
- [15] Hunt I, Patel AJ. Effectiveness of Compressive External Bracing in Patients with Flexible Pectus Carinatum Deformity: A Review. *Thorac Cardiovasc Surg* 2020;68:072–9.
- [16] Dekonenko C, Dorman RM, Pierce A, Orrick BA, Juang D, Aguayo P, et al. Outcomes Following Dynamic Compression Bracing for Pectus Carinatum. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2019;29:1223–7.
- [17] Poola A, Pierce A, Orrick B, Peter S, Snyder C, Juang D, et al. A Single-Center Experience with Dynamic Compression Bracing for Children with Pectus Carinatum. *Eur J Pediatr Surg* 2018;28:012–7.
- [18] Faglin P, Nectoux é., Belkhou A, Guerreschi P, Duquennoy-Martinot V. Le thorax disgracieux : analyse et anomalie. Approche curative ou palliative ? *Ann Chir Plast Esthét* 2016;61:680–93.
- [19] Wurtz A, Conti M, Porte H, Cavestri B. Malformations de la paroi thoracique. *EMC - Appar Locomoteur* 2006;1:1–12.
- [20] Fournier A, Fron D, Bonnevalle M, Herbaux B, Mezel A, Nectoux E. Original bar fixation technique in minimally invasive repair of pectus excavatum in adolescents: A 36-case series. *Orthop Traumatol Surg Res* 2020;106:155–7.
- [21] Goretsky MJ, McGuire MM. Complications associated with the minimally invasive repair of pectus excavatum. *Semin Pediatr Surg* 2018;27:151–5.
- [22] Obermeyer RJ, Cohen NS, Jaroszewski DE. The physiologic impact of pectus excavatum repair. *Semin Pediatr Surg* 2018;27:127–32.
- [23] Chen Z, Amos EB, Luo H, Su C, Zhong B, Zou J, et al. Comparative pulmonary functional recovery after Nuss and Ravitch procedures for pectus excavatum repair: a meta-analysis. *J Cardiothorac Surg* 2012;7.
- [24] Wang Q, Fan S, Wu C, Jin X, Pan Z, Hong D. Changes in resting pulmonary function testing over time after the Nuss procedure: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2018;53:2299–306.
- [25] Jeong JY, Ahn JH, Kim SY, Chun YH, Han K, Sim SB, et al. Pulmonary function before and after the Nuss procedure in adolescents with pectus excavatum: correlation with morphological subtypes. *J Cardiothorac Surg* 2015;10.
- [26] Noguchi M, Hoshino Y, Yaguchi K, Hizume E, Yuzuriha S. Does aggressive respiratory rehabilitation after primary nuss procedure improve pulmonary function? *J Pediatr Surg* 2020;55:615–8.
- [27] Ramadan S, Wilde J, Tabard-Fougère A, Toso S, Beghetti M, Vallée J-P, et al. Cardiopulmonary function in adolescent patients with pectus excavatum or carinatum. *BMJ Open Respir Res* 2021;8:e001020.
- [28] Sigalet DL, Montgomery M, Harder J, Wong V, Kravarusic D, Alassiri A. Long term cardiopulmonary effects of closed repair of pectus excavatum. *Pediatr Surg Int* 2007;23:493–7.
- [29] Neviere R, Montaigne D, Benhamed L, Catto M, Edme JL, Matran R, et al. Cardiopulmonary response following surgical repair of pectus excavatum in adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011.
- [30] Maagaard M, Heiberg J. Improved cardiac function and exercise capacity following correction of pectus excavatum: a review of current literature. *Ann Cardiothorac Surg* 2016;5:485–92.
- [31] Oezcan S, Attenhofer Jost CH, Pfyffer M, Kellenberger C, Jenni R, Binggeli C, et al. Pectus excavatum: echocardiography and cardiac MRI reveal frequent pericardial effusion and right-sided heart anomalies. *Eur Heart J - Cardiovasc Imaging* 2012;13:673–9.



[32] Silbiger JJ, Parikh A. Pectus excavatum: echocardiographic, pathophysiologic, and surgical insights. *Echocardiography* 2016;33:1239–44.

[33] Koumbourlis AC. Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. *Paediatr Respir Rev* 2015;16:18–24.

[34] Port E, Hunter CJ, Buonpane C, Vacek J, Sands L, Kujawa S, et al. Echocardiography Reveals Heart Abnormalities in Pediatric Pectus Carinatum. *J Surg Res* 2020;256:364–7.

[35] Behr CA, Denning N-L, Kallis MP, Maloney C, Soffer SZ, Romano-Adesman A, et al. The incidence of Marfan syndrome and cardiac anomalies in patients presenting with pectus deformities. *J Pediatr Surg* 2019;54:1926–8.

[36] Ateş O, Karakuş OZ, Hakgüder G, Olguner M, Akgür FM. Pectus carinatum: the effects of orthotic bracing on pulmonary function and gradual compression on patient compliance. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:e228–32.

[37] Sigl S, Del Frari B, Harasser C, Schwabegger AH. The effect on cardiopulmonary function after thoracoplasty in pectus carinatum: a systematic literature review. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018;26:474–9.

[38] Steinmann C, Krille S, Mueller A, Weber P, Reingruber B, Martin A. Pectus excavatum and pectus carinatum patients suffer from lower quality of life and impaired body image: a control group comparison of psychological characteristics prior to surgical correction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011.

[39] Kelly RE, Cash TF, Shamberger RC, Mitchell KK, Mellins RB, Lawson ML, et al. Surgical Repair of Pectus Excavatum Markedly Improves Body Image and Perceived Ability for Physical Activity: Multicenter Study. *Pediatrics* 2008;122:1218–22.

[40] Fortmann C, Petersen C. Surgery for Deformities of the Thoracic Wall: No More than Strengthening the Patient's Self-Esteem? *Eur J Pediatr Surg* 2018;28:355–60.

[41] Knudsen MV, Grosen K, Pilegaard HK, Laustsen S. Surgical correction of pectus carinatum improves perceived body image, mental health and self-esteem. *J Pediatr Surg* 2015;50:1472–6.

[42] Knudsen MV, Pilegaard HK, Grosen K. Pain and sensory disturbances following surgical repair of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 2018;53:733–9.

[43] Paulson JF, Ellis K, Obermeyer RJ, Kuhn MA, Frantz FW, McGuire MM, et al. Development and validation of the Pectus Carinatum Body Image Quality of Life (PeCBI-QOL) questionnaire. *J Pediatr Surg* 2019;54:2257–60.

**DOI : 10.34814/sofop-2022-010**