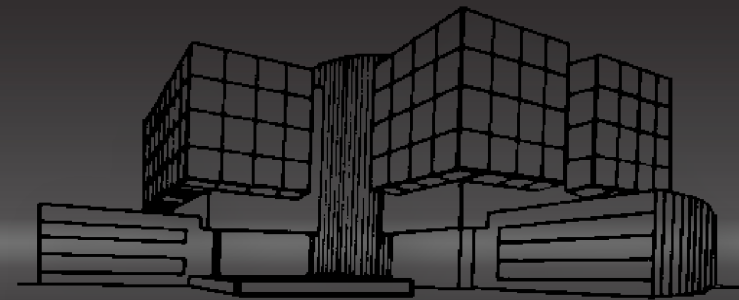




CHIRURGIE DES DEFORMATIONS THORACIQUES

F. LAVRAND
CHIRURGIE INFANTILE
HOPITAL DES ENFANTS
CHU BORDEAUX



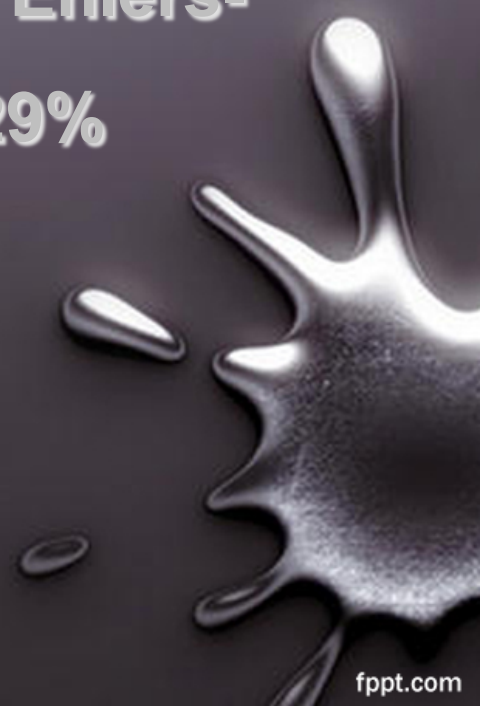
DESC Chirurgie pédiatrique 11 mars 2015

2 TYPES de Déformations

- Excès de croissance des côtes et des cartilages causant soit une dépression (*PECTUS EXCAVATUM*) soit une protrusion (*PECTUS CARINATUM*)
- Agénésie, hypoplasie (*Poland syndrom*: agénésie ou hypoplasie du pectoral et des côtes) ou défaut de fermeture (*pentalogie de Cantrell*) rarement compatible avec la vie



- **Prédisposition masculine: 80% des cas**
- **Association avec une anomalie des tissus élastiques dans 24% des cas (Marfan, Ehlers-Danlos...) et avec une scoliose dans 29%**
- **Fréquence: 1 pour 1000**
- **Sex ratio: 4:1**



PECTUS EXCAVATUM

- **Connu depuis l'antiquité, mais 1ère description clinique au 16ème siècle (Johan Schenck, Bauhinus) de patients présentant des signes de compression pulmonaire en rapport avec un PE sévère**
- **Coulson en 1820 et Williams en 1872 évoquent la prédisposition génétique du PE**

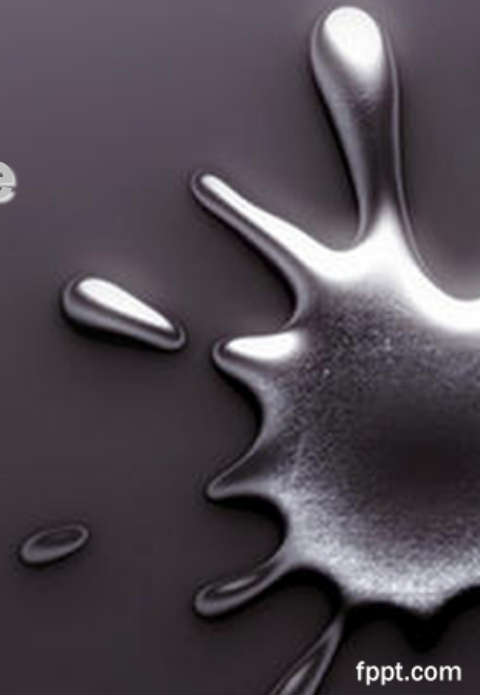


Table 11.2. Incidence and etiology

| | Number of patients |
|--|--------------------|
| Total evaluated | 1230 |
| Total with pectus excavatum only | 1077 (87.5%) |
| Total with pectus carinatum only | 83 (6.7%) |
| Total with mixed pectus excavatum/pectus carinatum | 70 (5.6%) |
| Total with Poland's syndrome | 9 (0.7%) |
| Total with other deformities | 8 (0.6%) |
| Primary surgical patients | 618 |
| Total with pectus excavatum only | 610 (98.7%) |
| Total with mixed pectus excavatum/pectus carinatum | 7 (1.1%) |
| Total with Poland's syndrome | 3 (0.5%) |
| Total with other deformities | 1 (0.2%) |
| Male to female ratio | 510:109 4.6:1 |
| Family history of pectus excavatum | 285 (46.0%) |
| Incidence of scoliosis | 182 (29.4%) |
| Incidence of Marfan's – diagnosed | 21 (3.4%) |
| Marfanoid (presumed Marfan's) | 114 (18.4%) |
| Patients with Ehlers–Danlos | 14 (2.3%) |

Clinique

- **Dépression thoracique médiane +++: souvent au premier plan masquant les autres symptômes**
- **Souffle court, perte d'endurance, douleur thoracique à l'effort**
- **Infections respiratoires fréquentes**
- **Caractère familial**
- **Problème psychologique +++++**

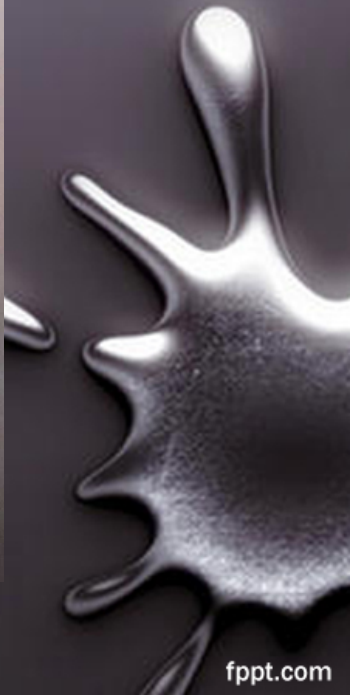


Table 11.1. Presenting symptoms of 618 surgical patients with pectus excavatum

| | |
|--|-----------------|
| Shortness of breath, lack of endurance, exercise intolerance | 571/618 (92.4%) |
| Chest pain, with or without exercise | 433/618 (70.1%) |
| Asthma/asthma-like symptoms | 208/618 (34.0%) |
| Frequent respiratory infections | 198/618 (32.0%) |

- **Anatomiquement le PE peut être léger, modéré ou sévère**
- **Attitude cyphotique**
- **Localisé ou diffus, symétrique ou non**
- **La déformation peut être présente dès la naissance ou apparaître dans la petite enfance et progressivement s'aggraver**
- **Possible aggravation rapide à la puberté des patients non chirurgicaux avant la poussée pubertaire**





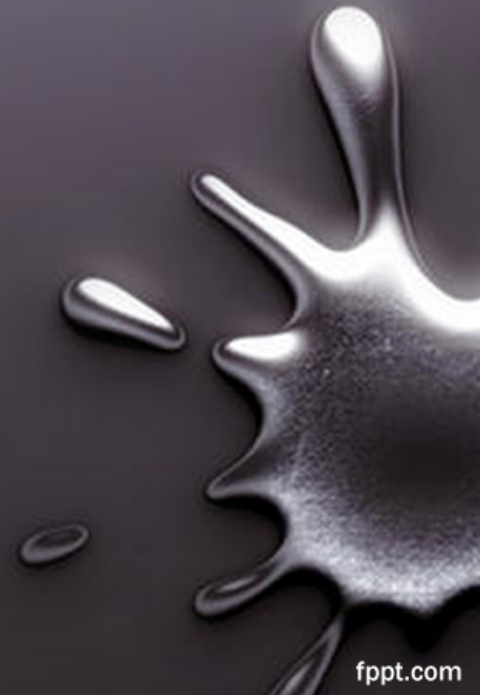


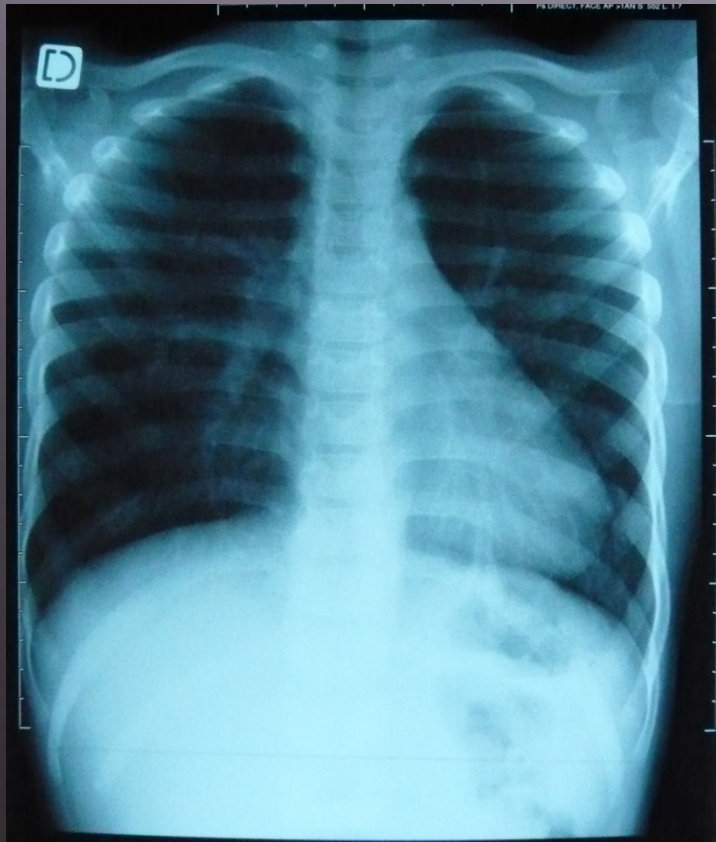
Quel bilan ?

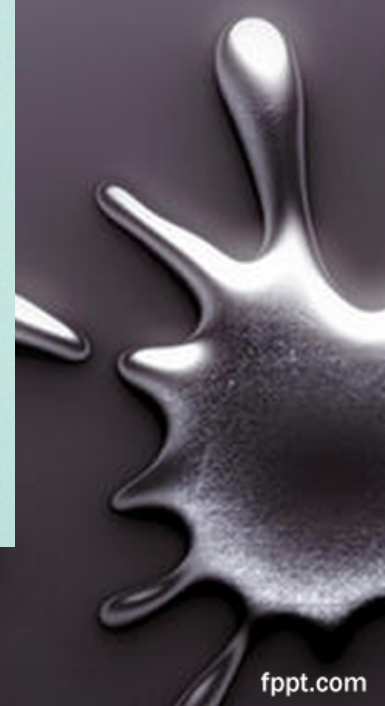
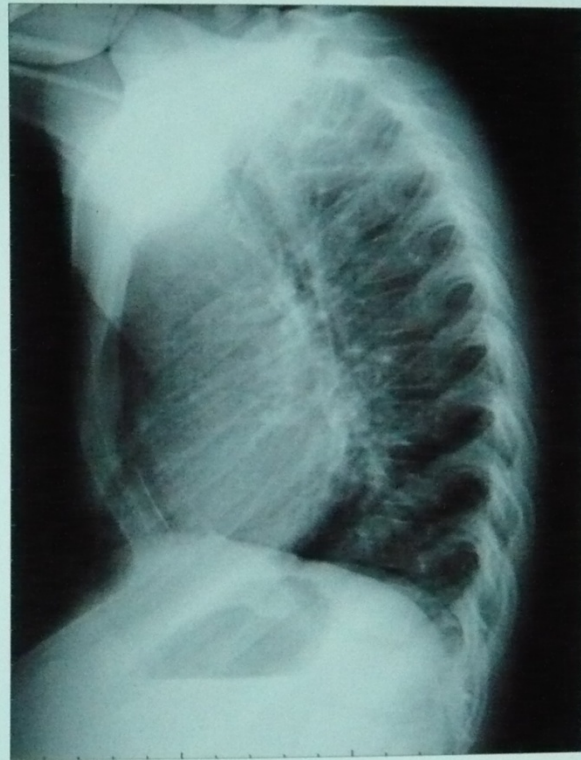
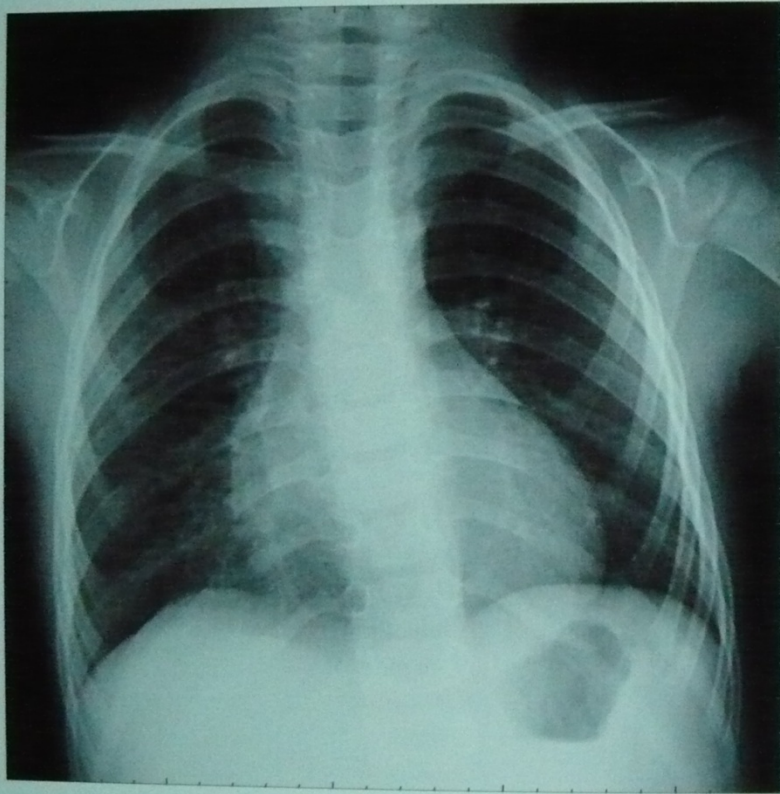
- **RADIOLOGIQUE:**

⇒ Radiographie pulmonaire

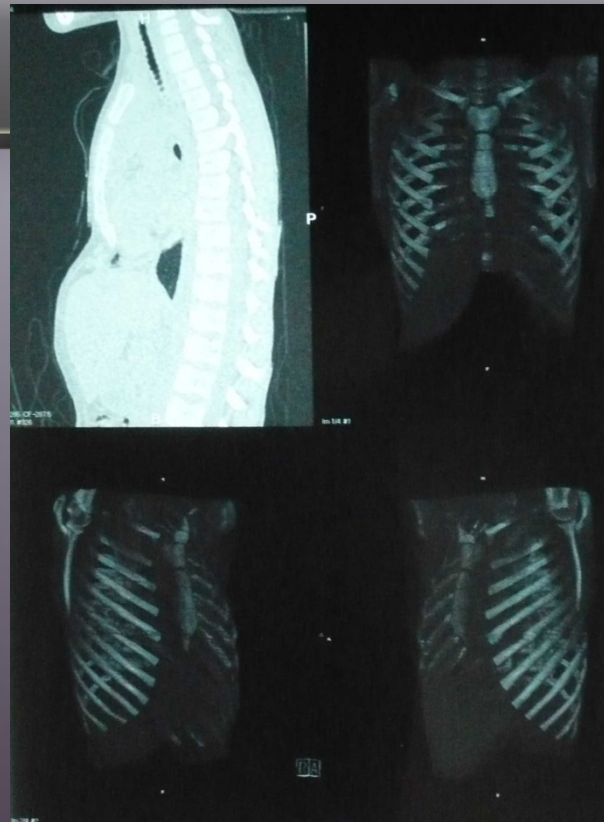
F+P: complications
pulmonaires, cyphose







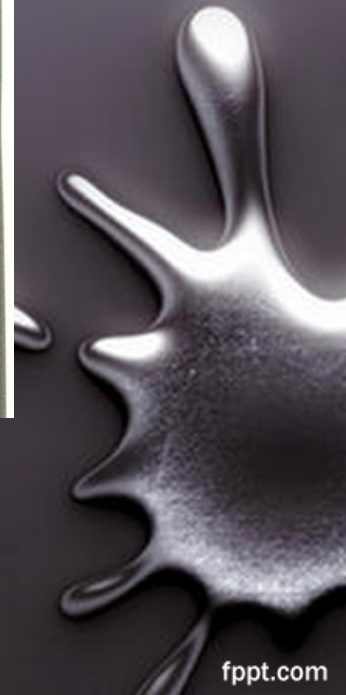
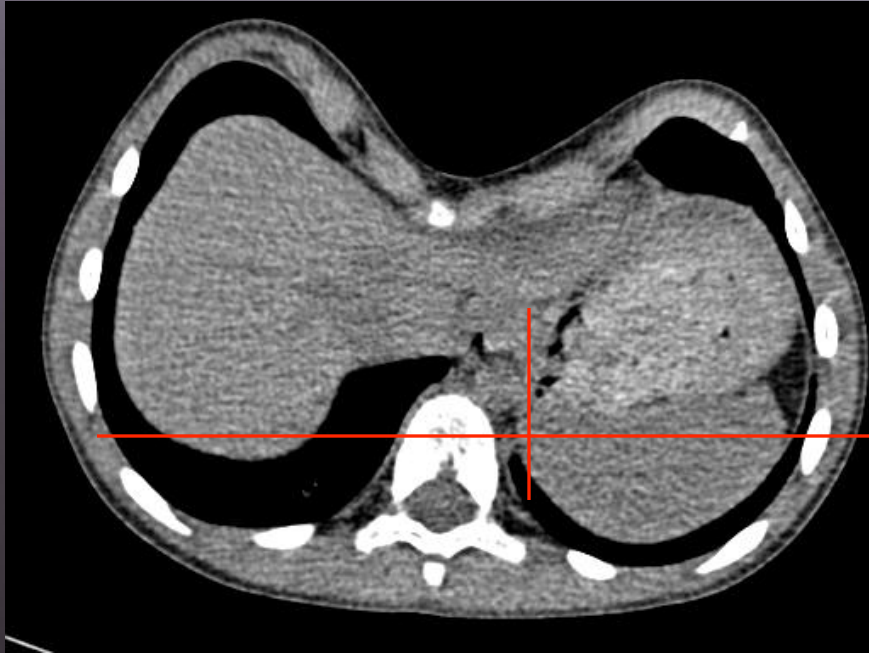
⇒ Scanner thoracique:
déplacement/
compression cardiaque
et calcul de l'indice de
HALLER



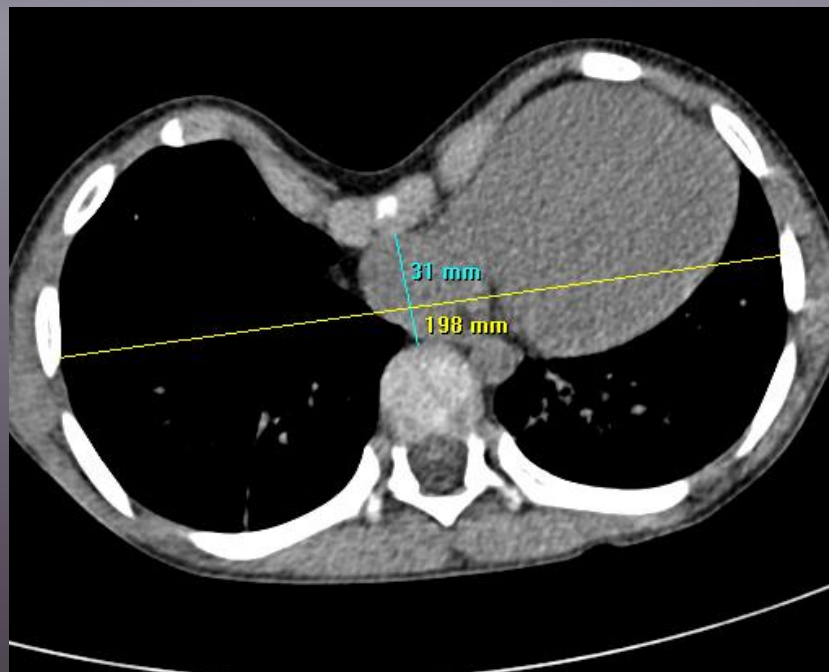
>3,25

Diamètre transverse
Diamètre antéro post

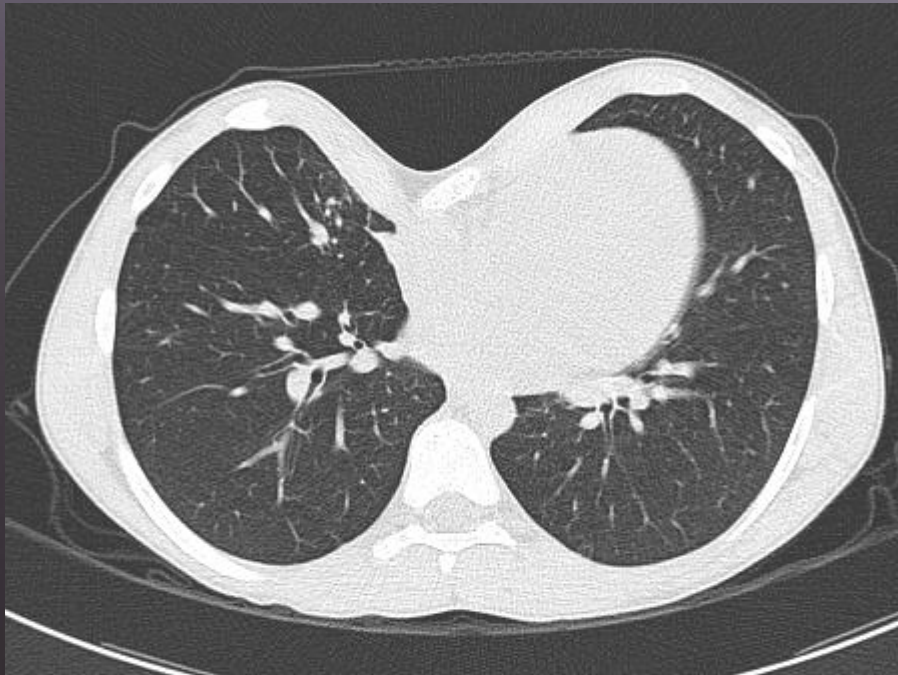
Haller= 4,52



Haller= 6,38



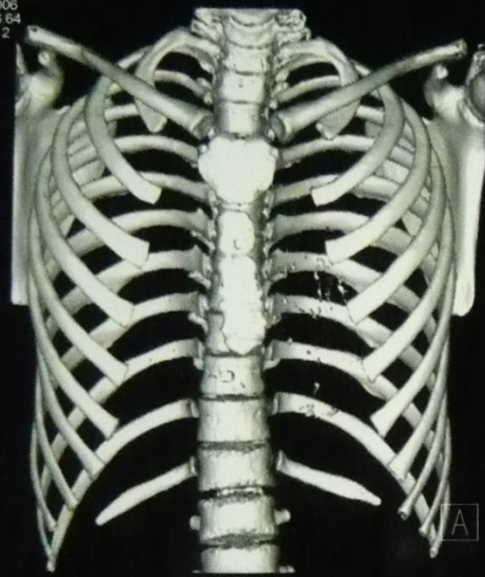
Haller = 4



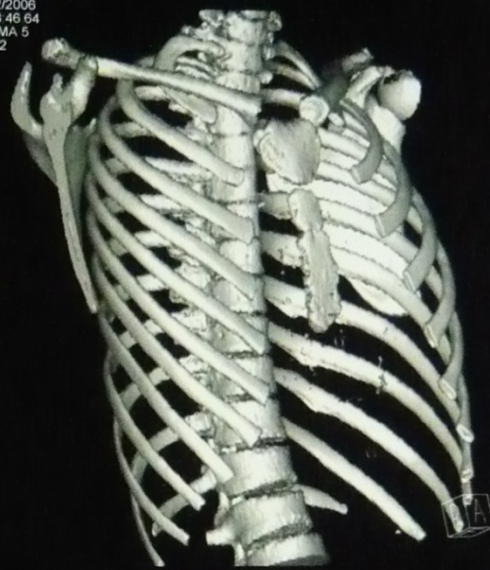
Haller = 5,6



11/07/1989, M, 16Y
13/02/2006
09 08 46 64
602 IMA 2
SSD 2



Sensation 16 TH/ DR GUIARD
VB10B *21/07/1989, M, 16Y
13/02/2006
09 08 46 64
602 IMA 5
SSD 2

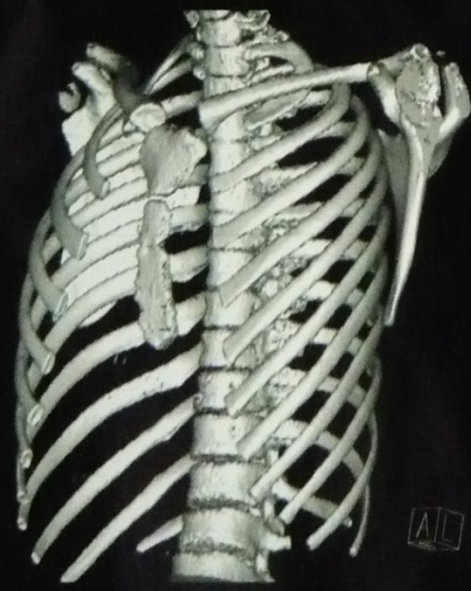


RPH

CH SAINTES
Sensation 16
VB10B

PLANQUES BORIS
DR GUIARD
07/1989, M, 16Y
13/02/2006
09 08 46 64
602 IMA 6
SSD 2

INJECTION
HAL



w 4096
C 2347
CH SAINTES DELPLANQUES BORIS
Sensation 16 TH/ DR GUIARD
VB10B *21/07/1989, M, 16Y
13/02/2006
09 08 46 64
602 IMA 7
SSD 2

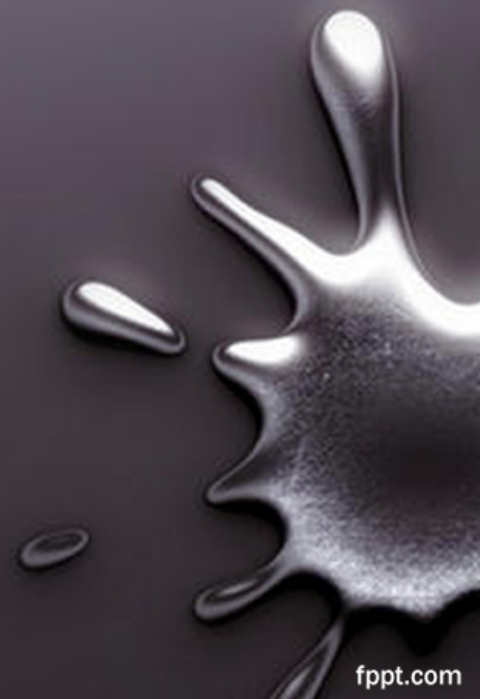
AFR

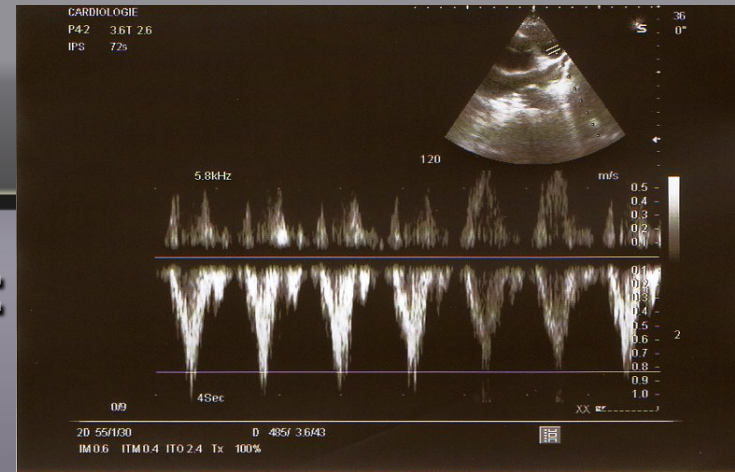


RPH

w 409
C 234
CH SAINTES
Sensation 16
VB10B

w 409
C 234

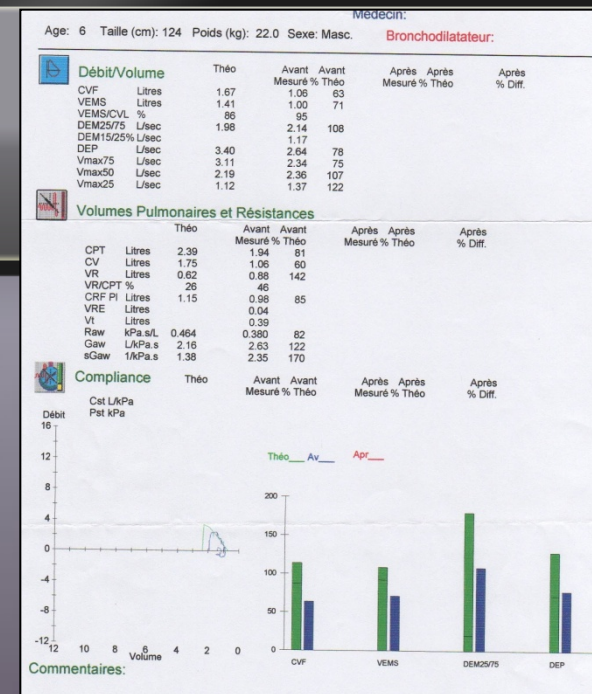




- **EVALUATION CARDIOLOGIQUE:**
 - ⇒ Prolapsus de la valve mitrale
 - ⇒ Bloc de branche
 - ⇒ Insuffisance aortique, hypertrophie, ...

Cardiac indicators

| | |
|--|-----------------|
| Cardiac compression (by CT, Echo) | 523/618 (84.6%) |
| Cardiac displacement (by CT, Echo) | 536/618 (86.7%) |
| Murmur on exam | 169/618 (27.3%) |
| Mitral valve prolapse | 89/618 (14.4%) |
| Other anomalies (BBB, aortic insufficiency, regurgitation, hypertrophy, malformations) | 139/618 (22.5%) |



EVALUATION RESPIRATOIRE:

Recherche d'un syndrome restrictif ou obstructif sur l'EFR

Pulmonary indicators

| | |
|--|-------|
| FVC below 80% | 29.4% |
| FEV1 % below 80% | 36.3% |
| FEF₂₅₋₇₅ % below 80% | 50.2% |

FVC: forced vital capacity.
FEV: forced expiratory volume.
FEF: forced expiratory flow.

Pediatric Pulmonology 38:339-343 (2004)

Lung Growth and Function in Children and Adolescents With Idiopathic Pectus Excavatum

Anastassios C. Koumbourlis, MD, MPH^{1*} and Charles J. Stolar, MD²

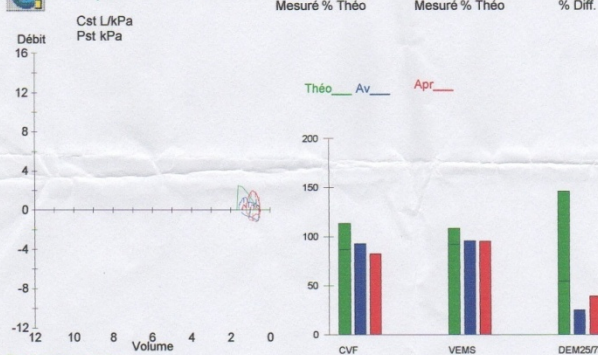
Age: 4 Taille (cm): 108 Poids (kg): 19.0 Sexe: Masc. Bronchodilatateur: ventoline

| Débit/Volume | | Théo | Avant Mesuré % Théo | Avant Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après % Diff. |
|--------------|--------|------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------|
| CVF | Litres | 1.11 | 1.03 | 93 | 0.92 | 82 | -11 |
| VEMS | Litres | 0.95 | 0.90 | 95 | 0.90 | 95 | -0 |
| VEMS/CVL | % | 86 | 88 | | 98 | | |
| DEM25/75 | L/sec | 3.72 | 0.93 | 25 | 1.46 | 39 | 57 |
| DEM15/25% | L/sec | | 0.61 | | 1.62 | | 165 |
| DEP | L/sec | 2.46 | 1.67 | 68 | 2.22 | 90 | 33 |
| Vmax75 | L/sec | 2.31 | 1.20 | 52 | 0.62 | 27 | -49 |
| Vmax50 | L/sec | 1.62 | 0.73 | 45 | 1.81 | 111 | 147 |
| Vmax25 | L/sec | 0.82 | 0.50 | 61 | 1.76 | 213 | 250 |

Volumes Pulmonaires et Résistances

| Volumes Pulmonaires et Résistances | | Théo | Avant Mesuré % Théo | Avant Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après % Diff. |
|------------------------------------|---------|-------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------|
| CPT | Litres | 1.67 | 1.57 | 94 | 1.41 | 84 | -10 |
| CV | Litres | 1.19 | 1.03 | 86 | 0.92 | 77 | -11 |
| VR | Litres | 0.48 | 0.54 | 113 | 0.49 | 103 | -9 |
| VR/CPT | % | 27 | 34 | | 35 | | |
| CRF PI | Litres | 0.80 | 0.71 | 89 | 0.79 | 99 | 11 |
| VRE | Litres | | 0.04 | | 0.24 | | 500 |
| VI | Litres | | 0.28 | | 0.34 | | 21 |
| Raw | kPa.s/L | 0.669 | 0.438 | 65 | 0.342 | 51 | -22 |
| Gaw | L/kPa.s | 1.50 | 2.28 | 152 | 2.92 | 195 | 28 |
| sGaw | 1/kPa.s | 3.14 | 2.28 | 73 | 2.84 | 90 | 24 |

Compliance



Commentaires:

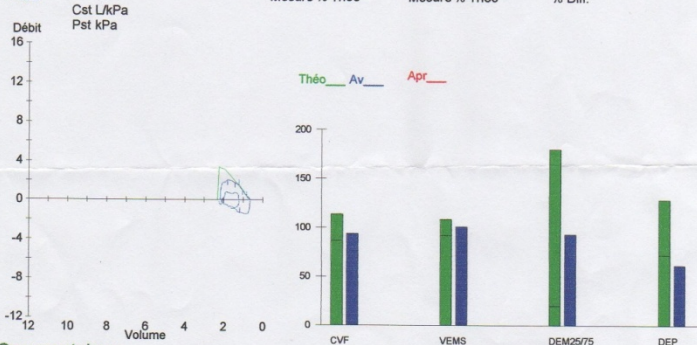
Age: 6 Taille (cm): 123 Poids (kg): 23.0 Sexe: Masc. Bronchodilatateur:

| Débit/Volume | | Théo | Avant Mesuré % Théo | Avant Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après % Diff. |
|--------------|--------|------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------|
| CVF | Litres | 1.63 | 1.53 | 94 | | | |
| VEMS | Litres | 1.38 | 1.38 | 100 | | | |
| VEMS/CVL | % | 86 | 83 | | | | |
| DEM25/75 | L/sec | 1.87 | 1.74 | 93 | | | |
| DEM15/25% | L/sec | | 0.77 | | | | |
| DEP | L/sec | 3.33 | 2.05 | 61 | | | |
| Vmax75 | L/sec | 3.06 | 2.02 | 66 | | | |
| Vmax50 | L/sec | 2.15 | 1.74 | 81 | | | |
| Vmax25 | L/sec | 1.10 | 1.00 | 91 | | | |

Volumes Pulmonaires et Résistances

| Volumes Pulmonaires et Résistances | | Théo | Avant Mesuré % Théo | Avant Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après Mesuré % Théo | Après % Diff. |
|------------------------------------|---------|-------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------------|---------------|
| CPT | Litres | 2.34 | 2.18 | 93 | | | |
| CV | Litres | 1.71 | 1.66 | 97 | | | |
| VR | Litres | 0.61 | 0.52 | 85 | | | |
| VR/CPT | % | 26 | 24 | | | | |
| CRF PI | Litres | 1.13 | 0.92 | 82 | | | |
| VRE | Litres | | 0.40 | | | | |
| Vt | Litres | | 1.27 | | | | |
| Raw | kPa.s/L | 0.474 | 0.223 | 47 | | | |
| Gaw | L/kPa.s | 2.12 | 4.48 | 212 | | | |
| sGaw | 1/kPa.s | 1.09 | 3.50 | 321 | | | |

Compliance



Commentaires:

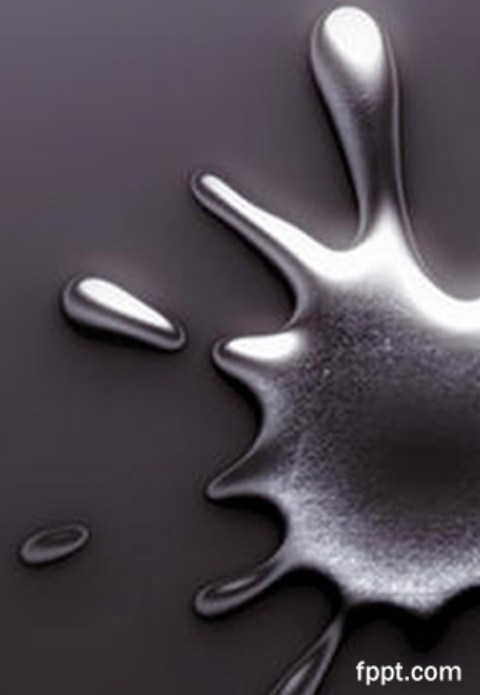
Critères opératoires

- a) patients symptomatique
- b) progression de la déformation
- c) respiration paradoxale
- d) Haller $> 3,25$, déplacement et/ou compression cardio-pulmonaire
- e) anomalie sur l'EFR
- f) prolapsus de la valve mitrale, bloc de branche
- g) échec d'une procédure chirurgicale



Traitement

- **Traitement non opératoire:**
 - ⇒ **Rééducation seule**
 - ⇒ **Rééducation + orthèse**
 - ⇒ **Injections**
 - ⇒ **« Vacuum Bell »**
- **Traitement chirurgical**



Rééducation

- 2 exercices principaux:
 - 5 respirations profondes 2 fois par jour avec une inspiration bloquée de 10 sec.
 - exercice de posture pour mettre en tensions les muscles sacro spinaux
- Activités sportives: natation course, foot, basket...
- Rééducation de la cyphose dorsale.



Rééducation + orthèse

- Mise en place d'une orthèse de compression qui remodèle le thorax
- Problème de tolérance + contrainte: souvent mal supporté
- Poursuite des exercices
- Surveillance médicale stricte
- Peu proposé



PCI – evolução com hipercorreção / *evolution with overcorrection*

Out 03
October
2003



Dez 03
Dec 03



Ago 04
August
2004



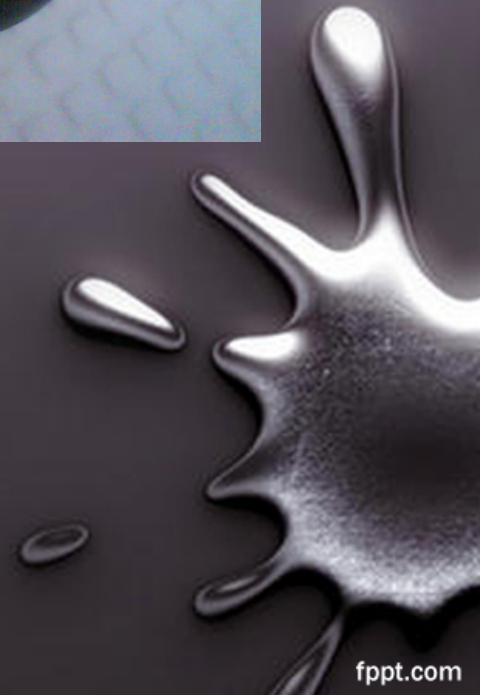
Dez 04 / Dec 04



Solução:
Supervisão médica
adequada
Solution:
*Adequate medical
supervision*

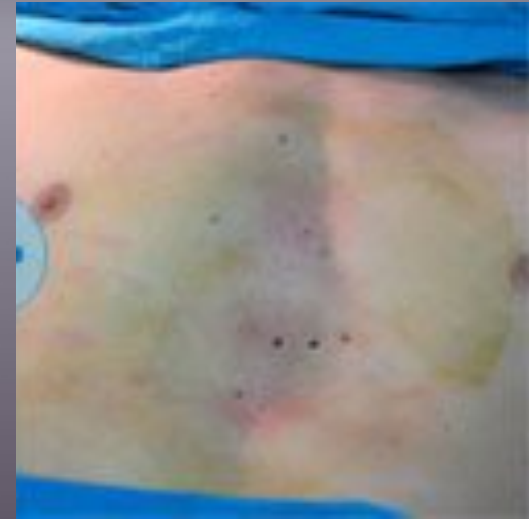
« Vacuum Bell »:

- Dépression par aspiration: Klobe
- Cloche à dépression permettant de diminuer la pression de 15%
- Maintenir la cloche en place pendant 30 min par jour pendant 12 à 15 mois
- Problème de tolérance et d'efficacité !!!



Injection

- Acide hyaluronique
- Collagène +microbille
- Bio polymère
- Purement esthétique, pas de modification de la conformation thoracique
- Problème de tolérance, nécessité de réinjection

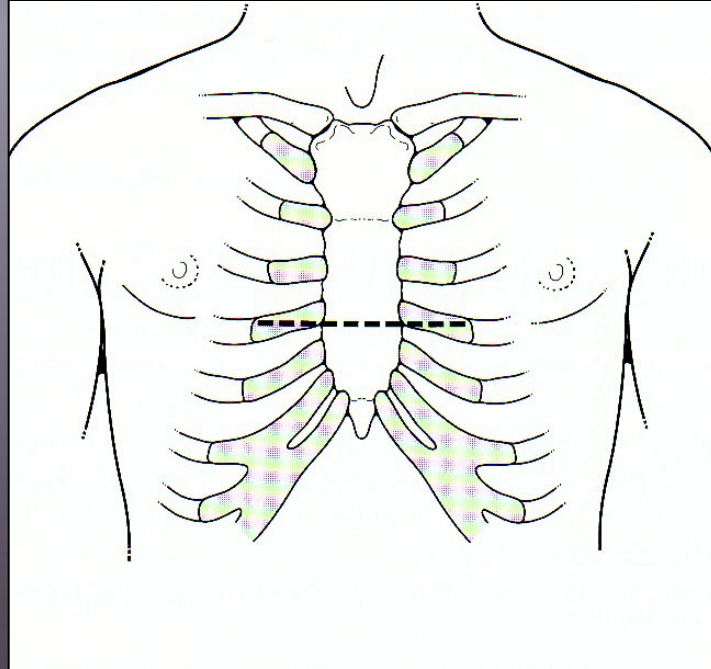


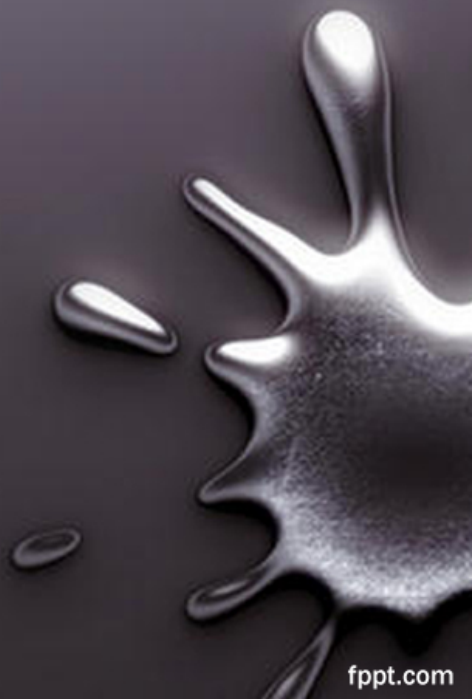
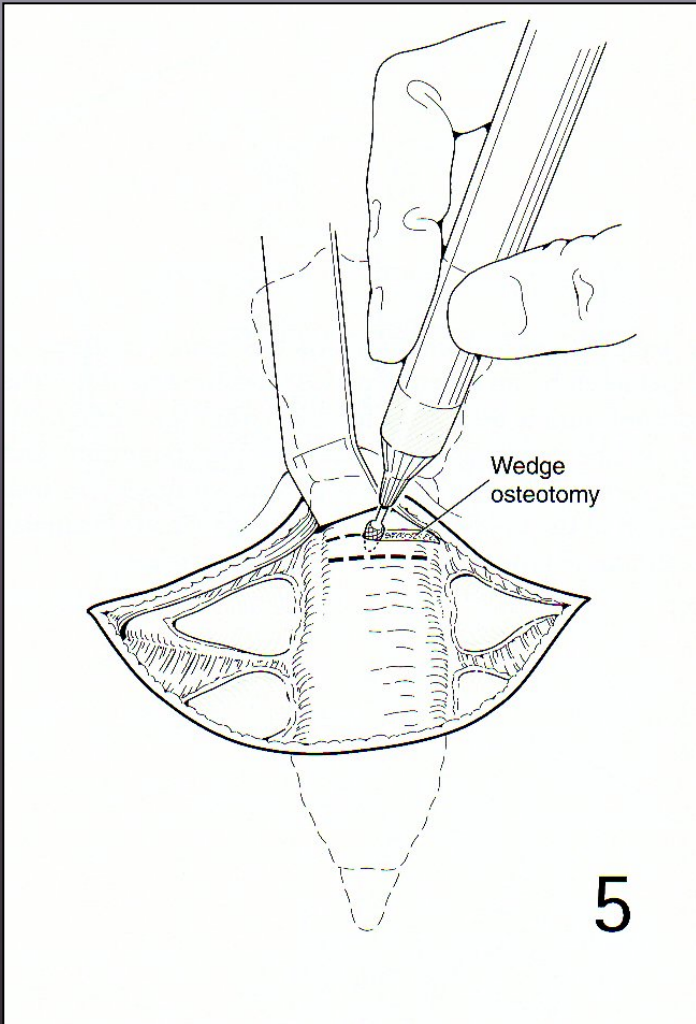
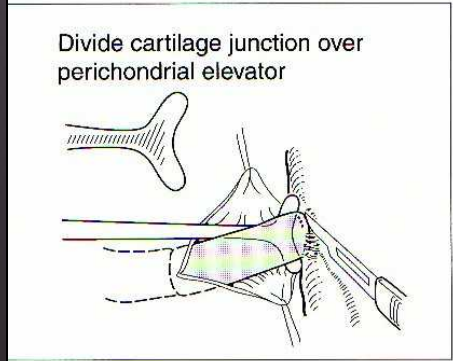
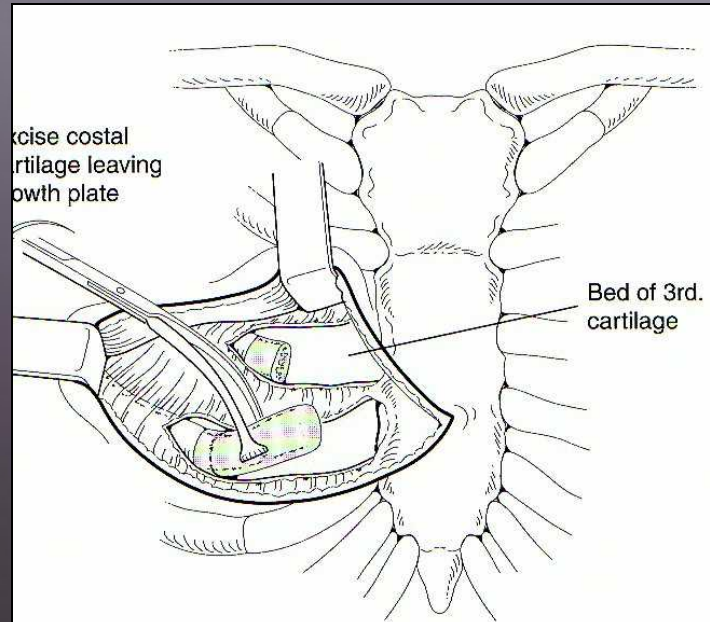
CHIRURGIE

- **Sauerbruch: 1ère correction avec résection de cartilage + traction externe publiée en 1931**
- **Ravitch en 1948 décrit une technique + radicale isolant complètement le sternum avec section de tous les cartilages, des muscles intercostaux et ostéotomie du sternum. Modification en 1961 avec absence de section musculaire et barre rétro sternale (Adkins et Blades).**
- **Risque de chondrodystrophie asphyxique acquise (Pena, Haller...) ⇒ Ravitch modifié après la fin de la croissance**
- **1998 publication par Nuss de sa technique sans section cartilagineuse ou osseuse et de ses résultats (10 ans de recul)**

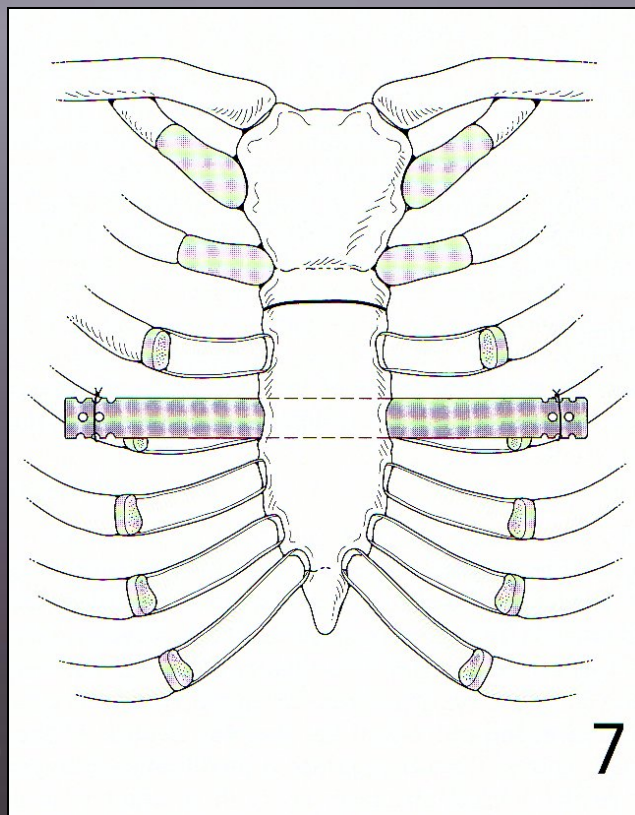
Ravitch

- Incision transverse
- Décollement sous cutané et ouverture musculaire
- Section des cartilages en sous péri-chondral
- Ostéotomie sternale
- Fixation par barre ou fil métallique



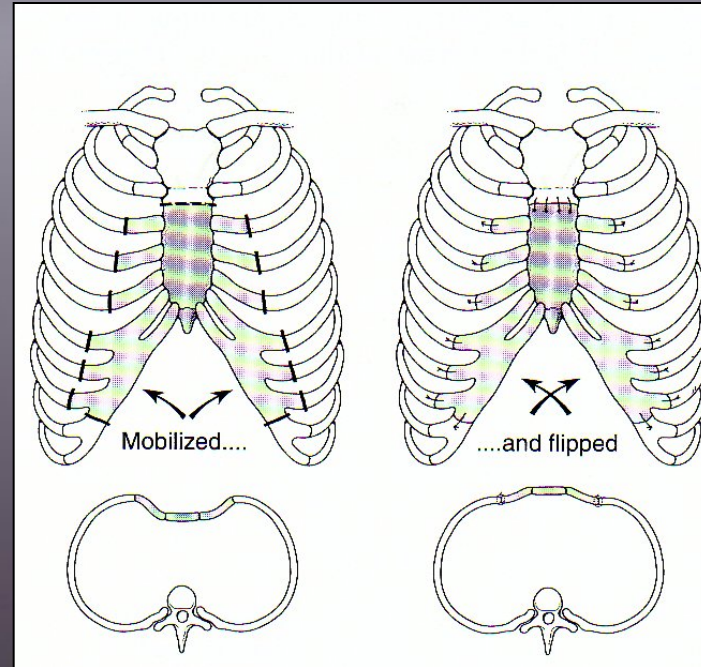


- Bon résultats
- Récidive < 5%
- Chirurgie lourde
- Risque de nécrose du décollement sous cutané
- Fin de croissance
- Douleur
- Eviction sportive 6 mois



Flip Flap (Sternal turnover)

- Judet et Jung
- Retournement du sternum par section de toutes ses attaches
- Complications majeures : infections et nécroses
- Possibilité de revascularisation microchirurgicale

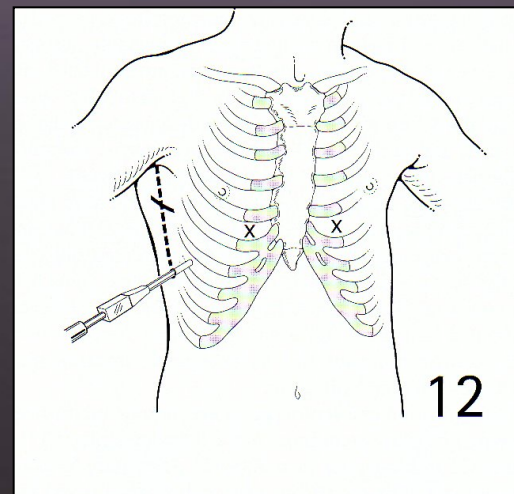
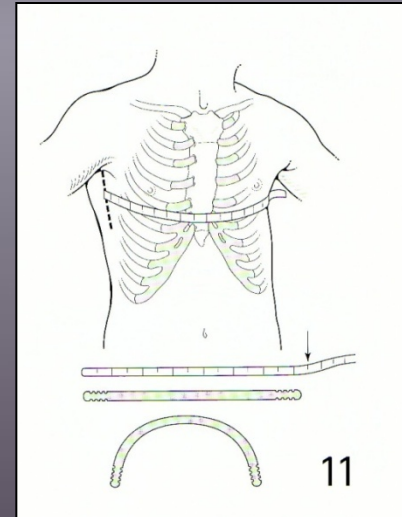


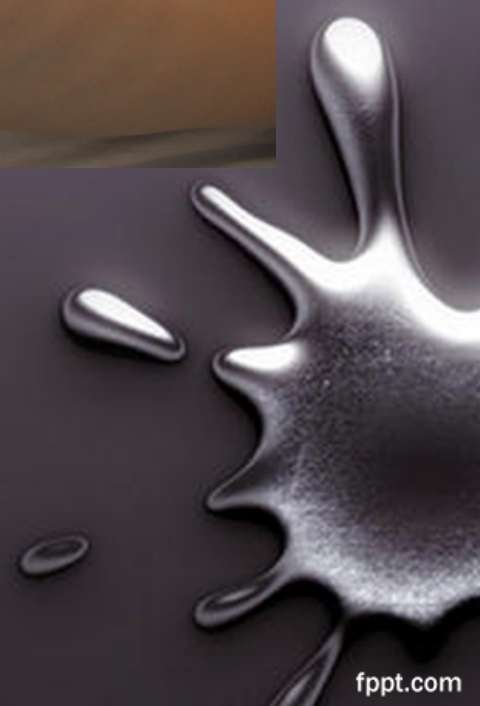
MIRPE (minimally invasive repair of pectus excavatum)

- Nuss (1986)
- Pas de section cartilagineuse, musculaire ou osseuse: cage thoracique de l'enfant malléable
- Remodelage sternal et chondrosternal du fait de la croissance

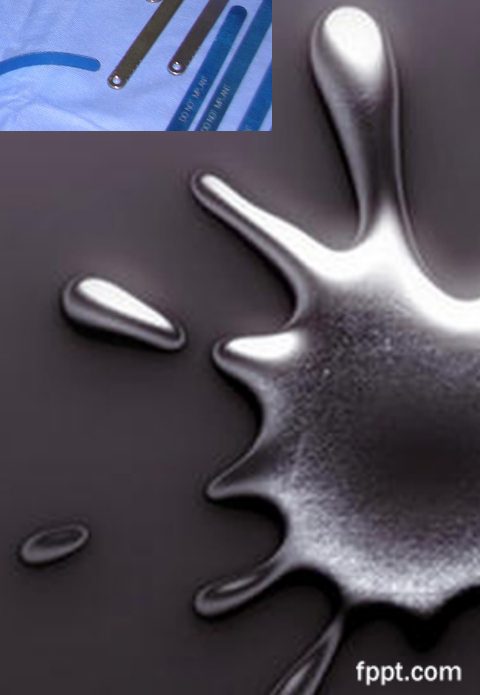
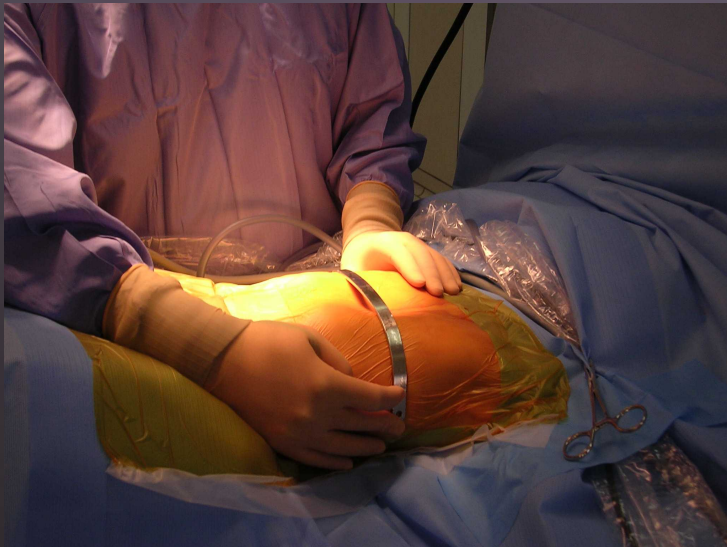
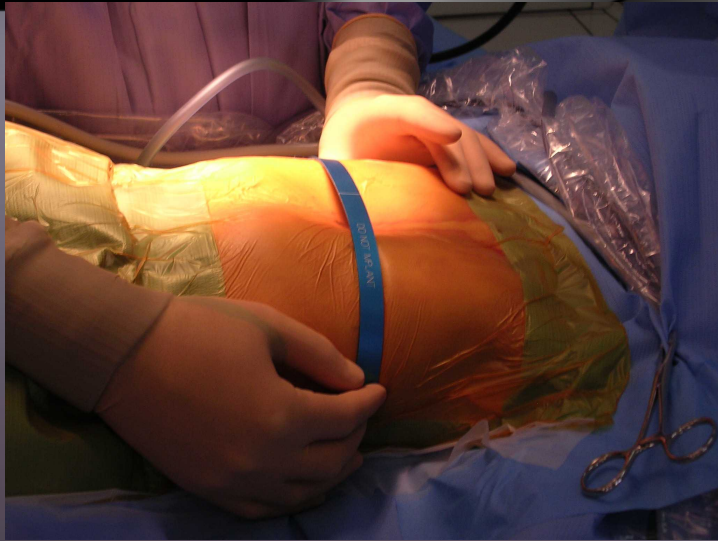


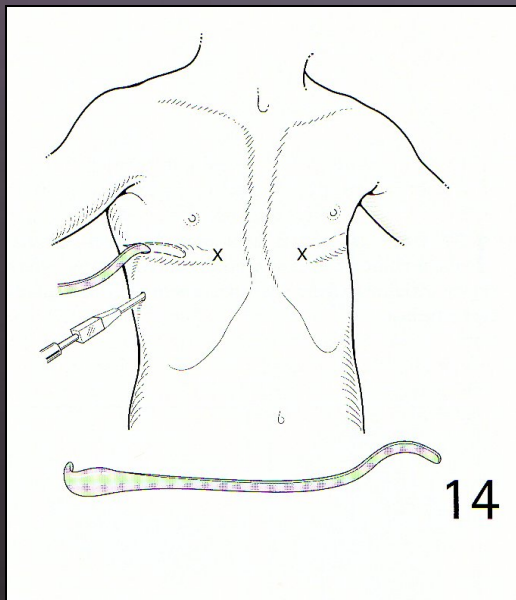
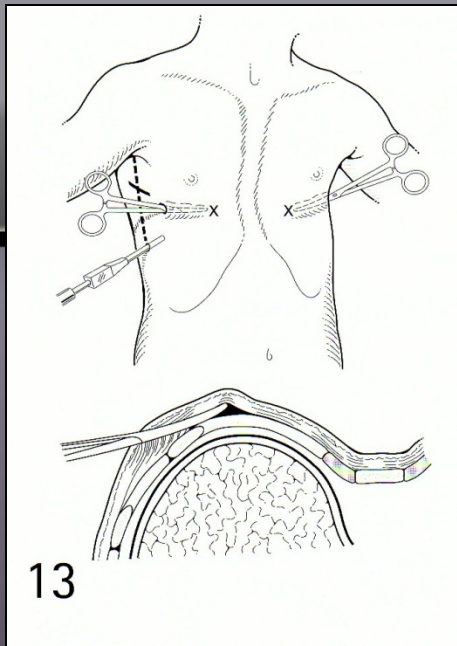
- Vidéo chirurgie
- Mise en place d'une barre rétro sternale après tunnelisation sous cutané et décollement pré péricardique
- retournement de la barre à 180°
- Fixation de la barre sur le grill costal

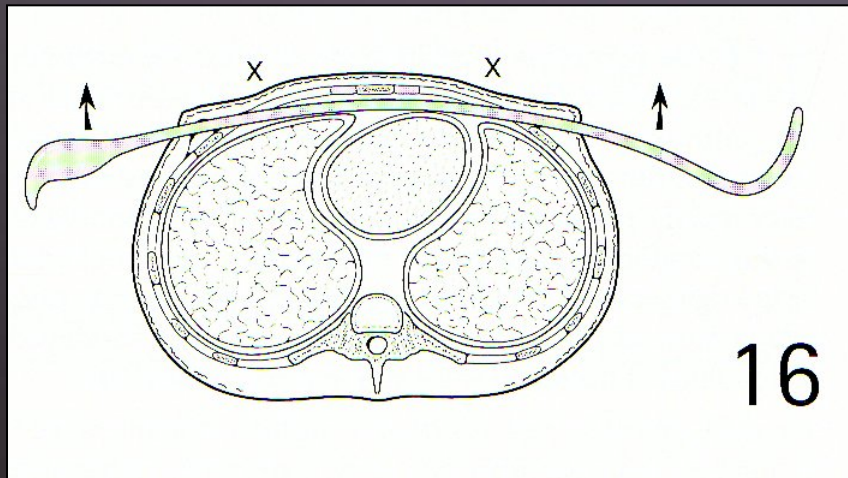
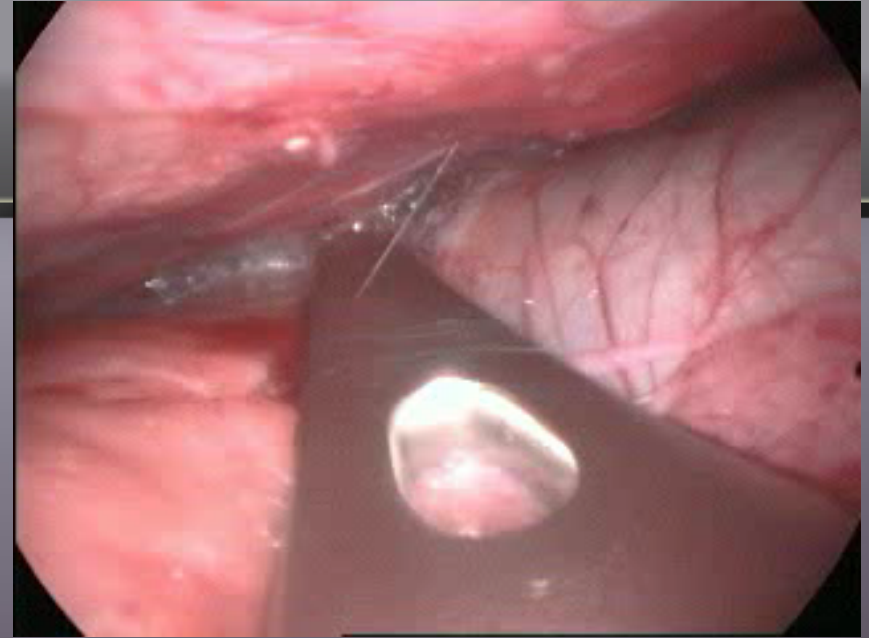
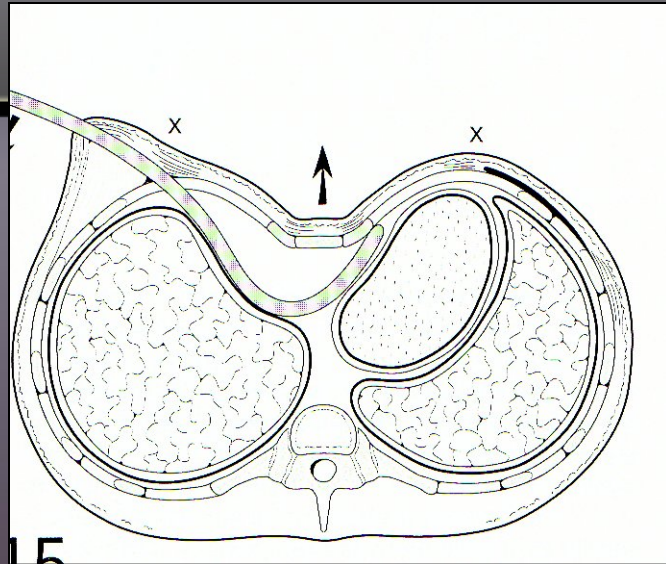


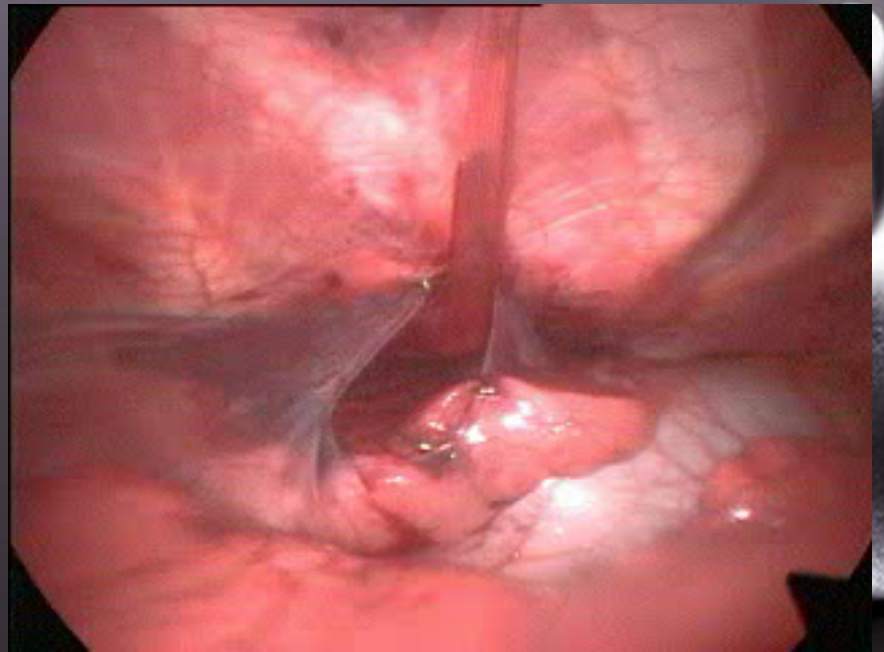
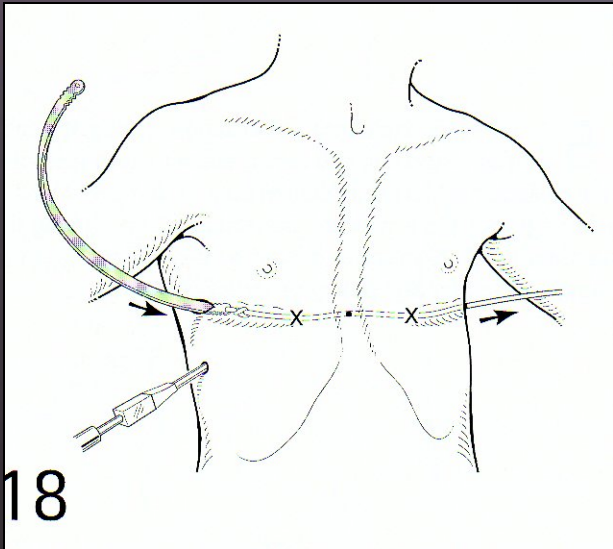
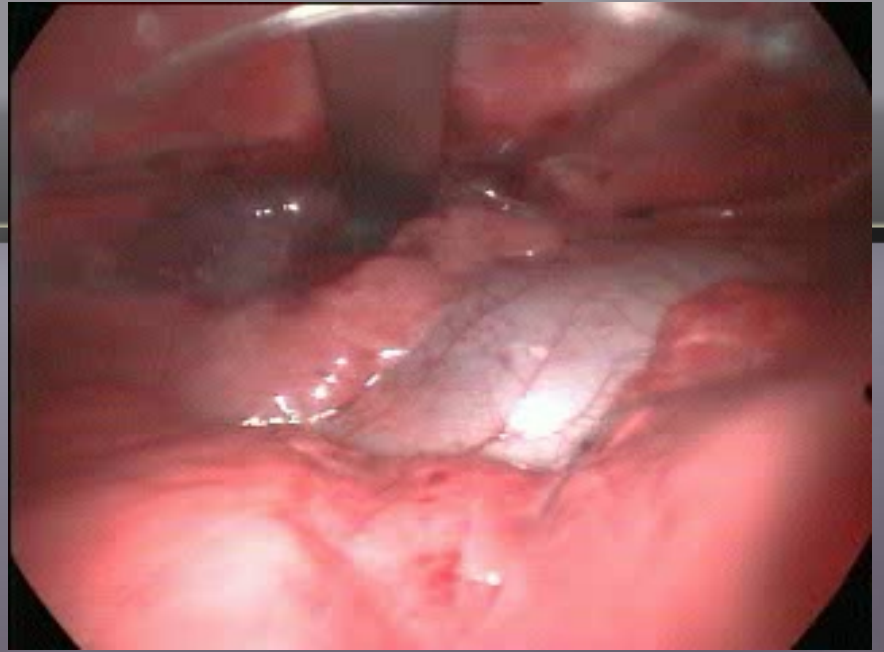
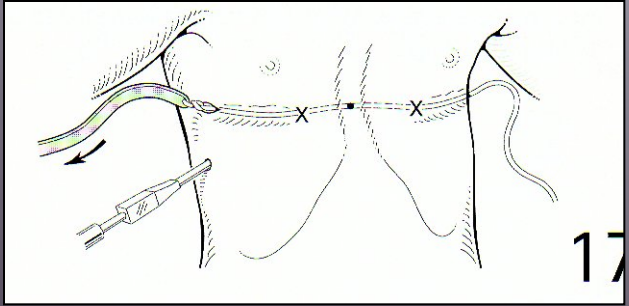


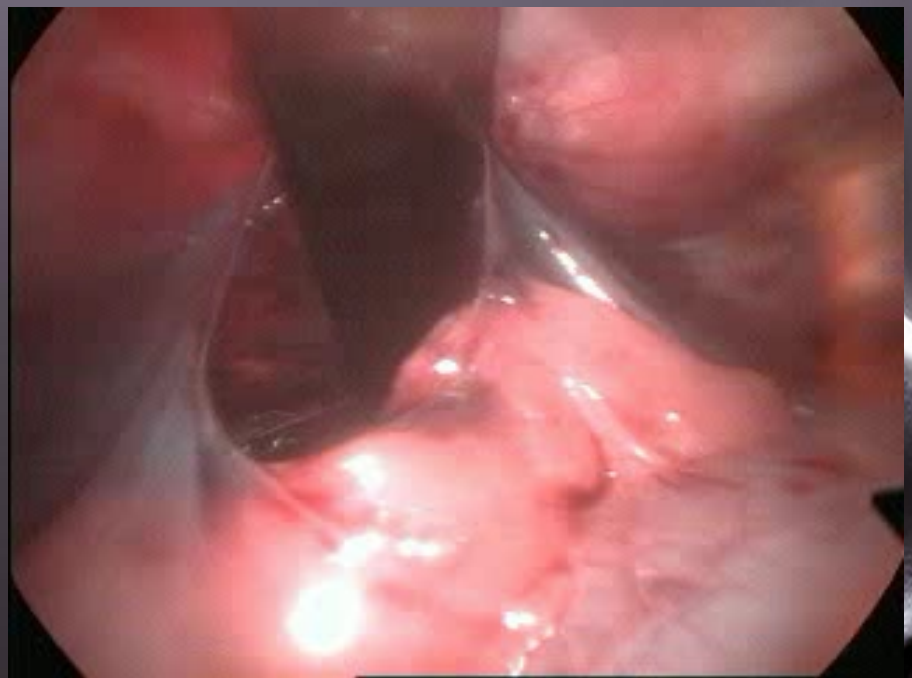
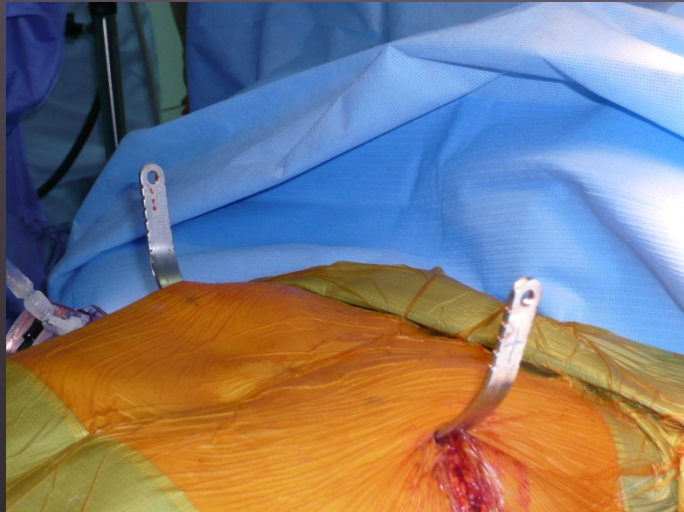
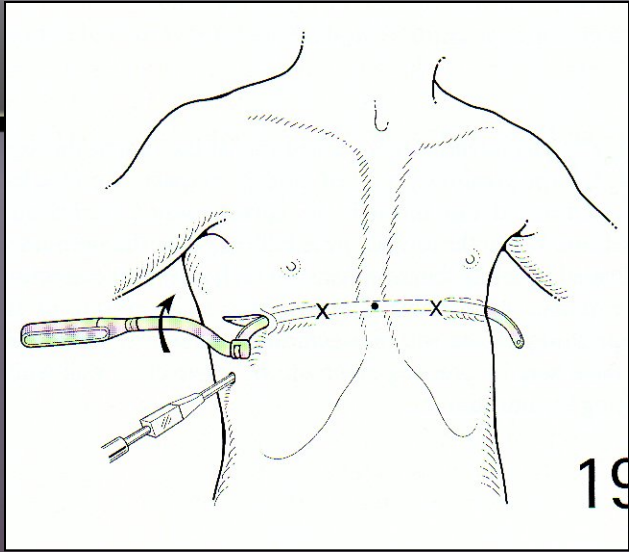




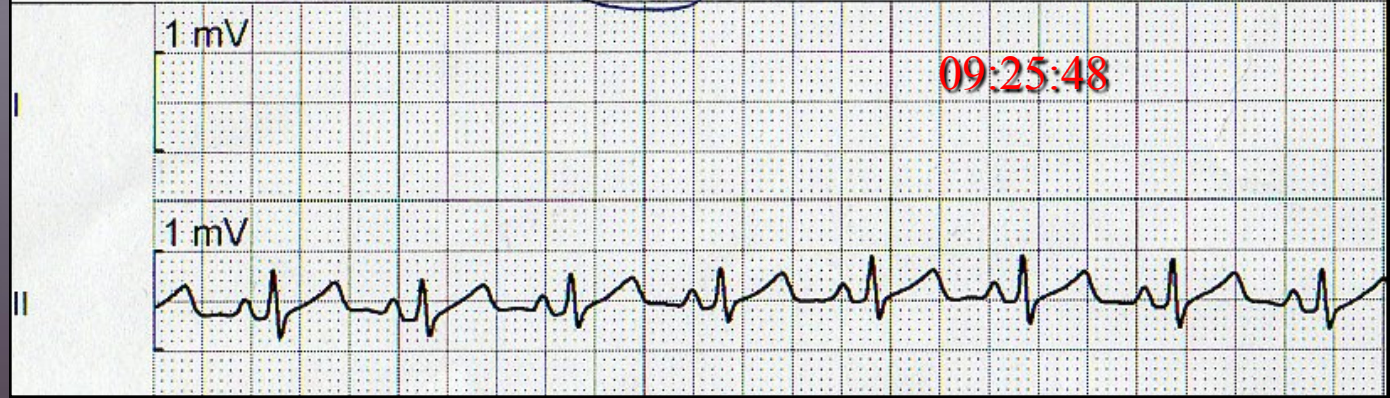






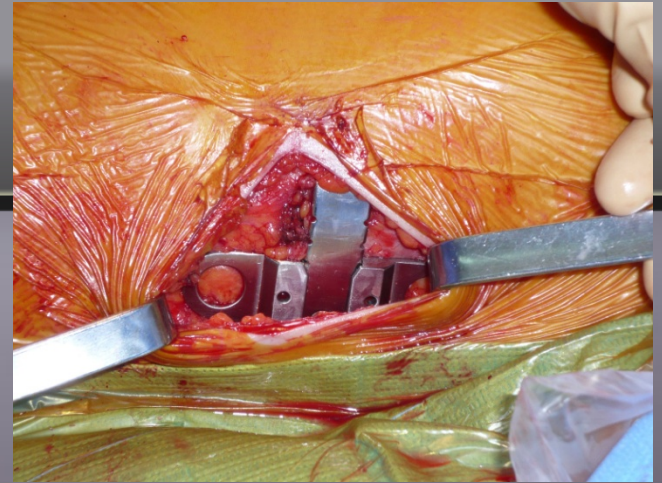


| | | | | | | |
|-----------------------|---------|------------|-----|---------|-------|---|
| Numéro ID | FC | 98 bpm | T | 37,41 - | VG | - |
| Hôpital B pédiat | %P.M. | - | PA | - | OG | - |
| Unité monitoring MON1 | ESV/min | 2 bpm | AP | - | VD | - |
| Unité de soins BLOCOP | SpO2 | 97 % | PCP | - | PIC | - |
| Lit 1015 | FP | 100 bpm | PVC | - | PPC | - |
| | PNI | 78/35 (55) | OD | - | etCO2 | - |

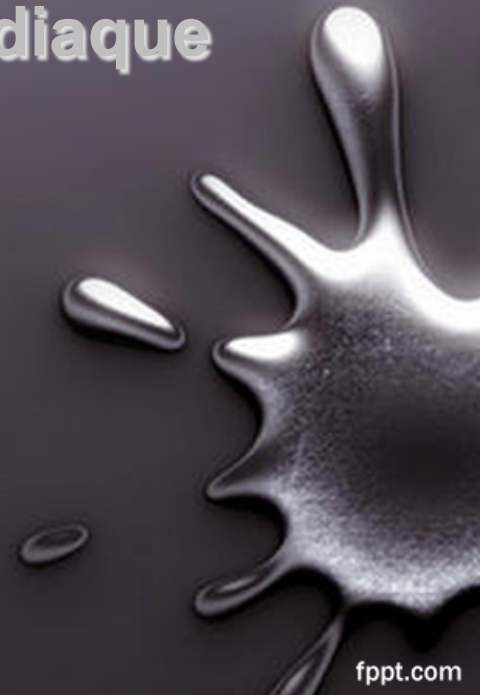


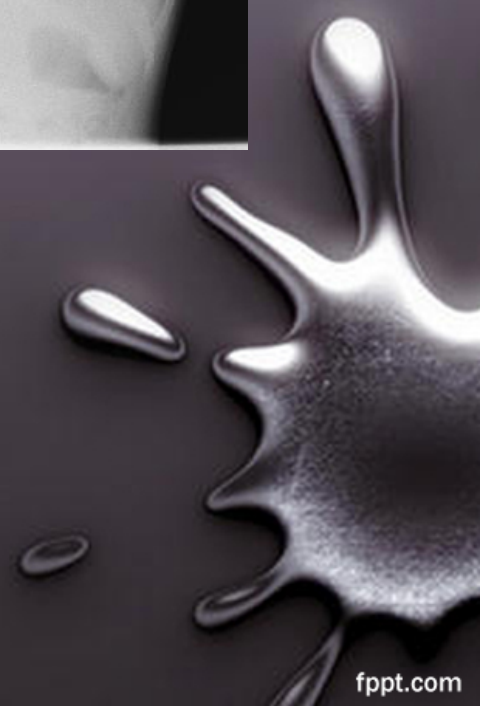
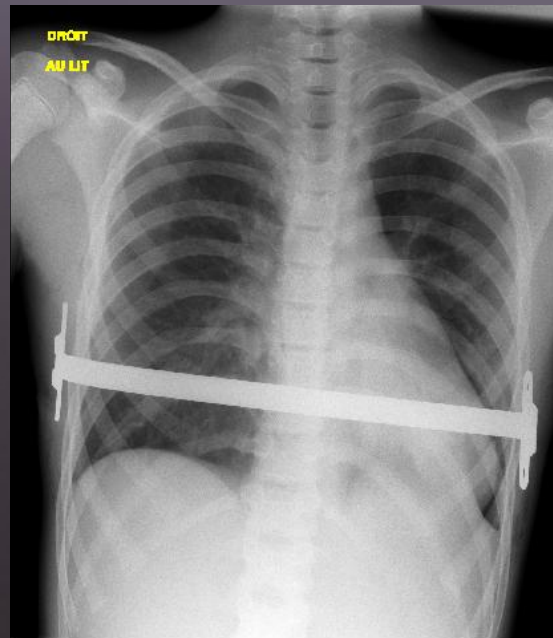
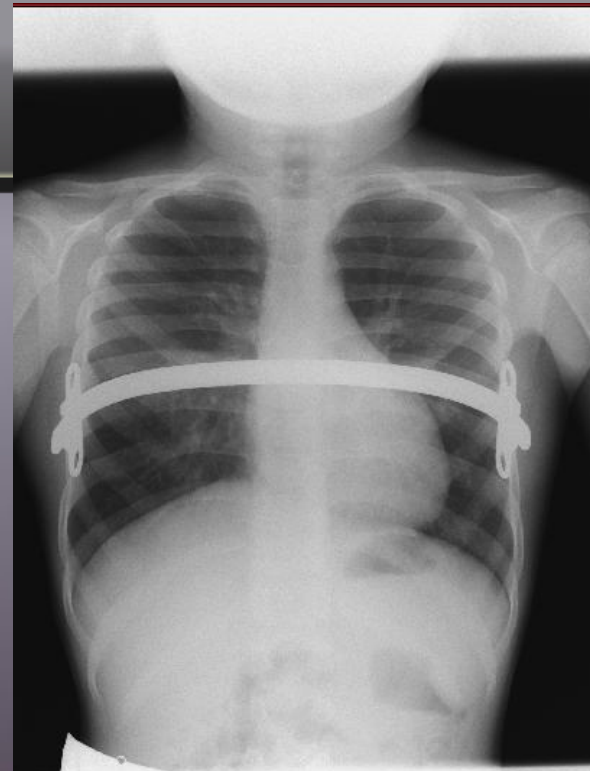
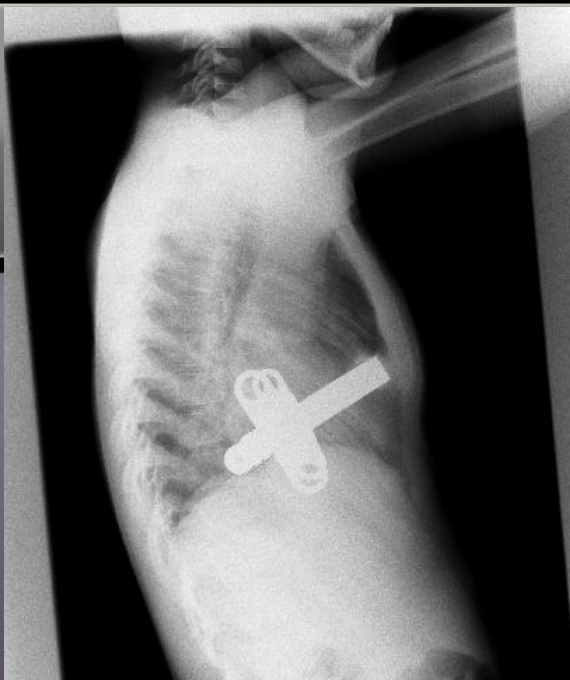
| | | | | | | |
|-----------------------|---------|------------|-----|---------|-------|---|
| Numéro ID | FC | 77 bpm | T | 37,41 - | VG | - |
| Hôpital B pédiat | %P.M. | - | PA | - | OG | - |
| Unité monitoring MON1 | ESV/min | 0 bpm | AP | - | VD | - |
| Unité de soins BLOCOP | SpO2 | 96 % | PCP | - | PIC | - |
| Lit 1015 | FP | 100 bpm | PVC | - | PPC | - |
| | PNI | 78/35 (55) | OD | - | etCO2 | - |

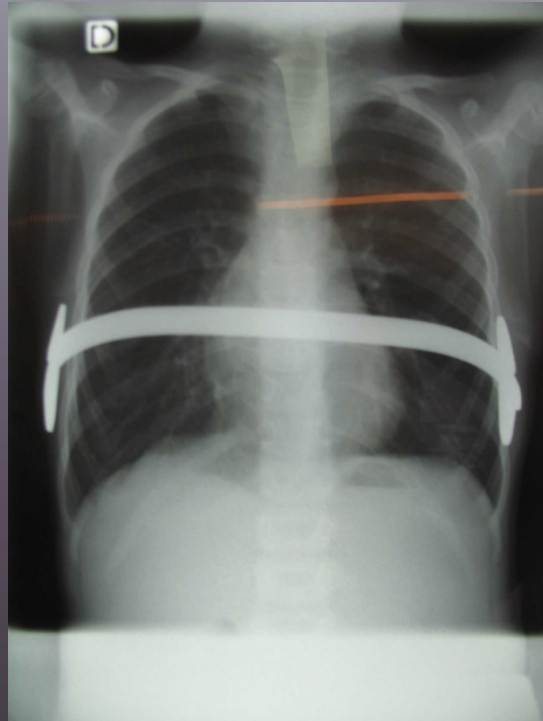




- **Hospitalisation courte: 5-7j**
- **Reprise activité sportive à 2 mois**
- **Complications rares: infection, déplacement de la barre, pneumothorax, perforation cardiaque**
- **Ablation de la barre à 3ans**
- **Récidive < 5% après retrait**
- **95% de bon résultats**
- **++ chez l'enfant (7-14 ans)**







Complications précoces

- Pneumothorax avec résolution spontanée 60%
- Syndrome de CBH temporaire 18%
- Pneumothorax avec drainage 3,6%
- Réaction aux drogues 3,6%
- Infection 1%
- Pneumonie 0,6%
- Hémothorax 0,6%
- Péricardite 0,5%
- Effusion pleurale nécessitant drainage 0,3%
- Paralysie temporaire 0,1%
- Perforation cardiaque 0%
- Décès 0%

NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august 2008.

complications tardives

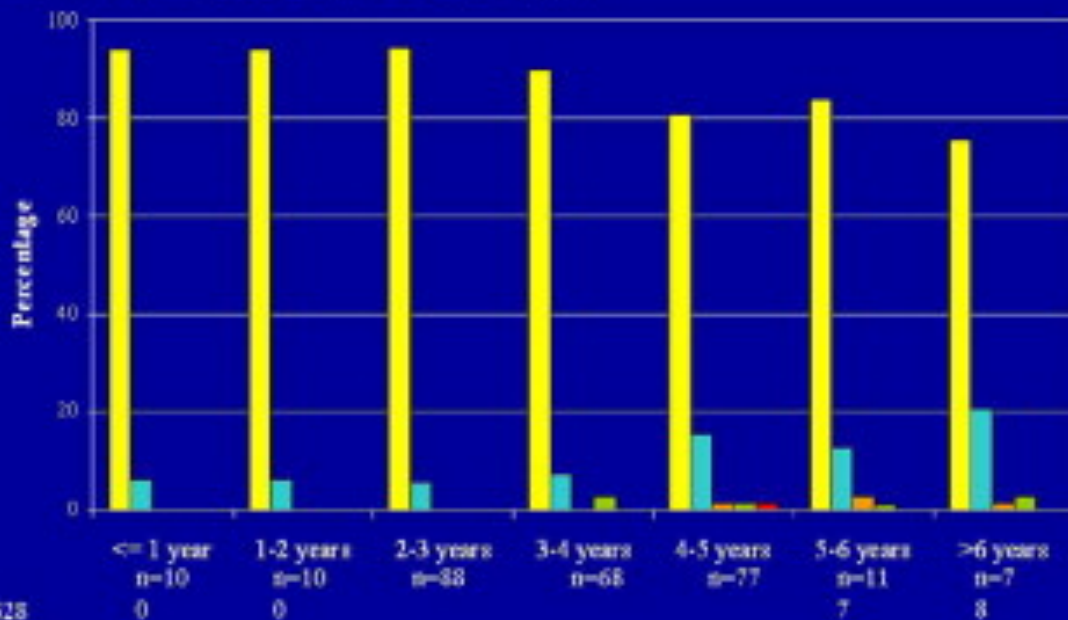
- Déplacement 5,8% (50% nécessitant révision)
- Surcorrection 3,2%
- Allergie 2,9%
- Infection 1,1%
- Récidive 0,8%
- Hémothorax post traumatique 0,2%
- Erosion cutanée 0,1%
- Mort accidentelle 0,1%

NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august 2008.

Résultats

Long-Term Results by Time Since Removal * Date of Procedure after January 1, 1998

■ Excellent ■ Good ■ Fair ■ Poor ■ Failed

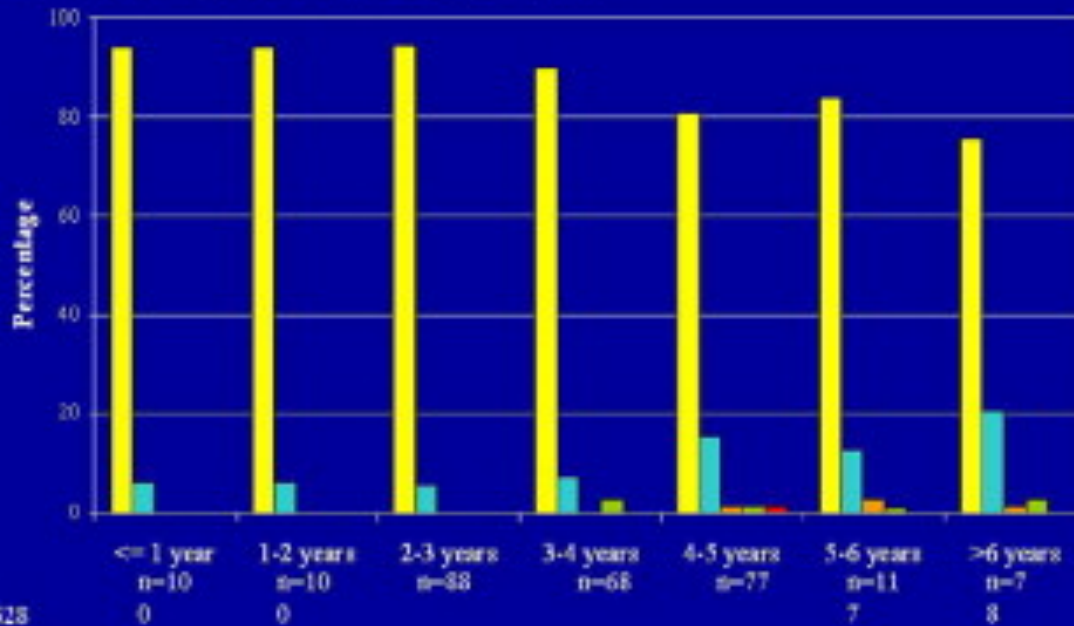


NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august
2008.

Résultats

Long-Term Results by Time Since Removal * Date of Procedure after January 1, 1998

■ Excellent ■ Good ■ Fair ■ Poor ■ Failed



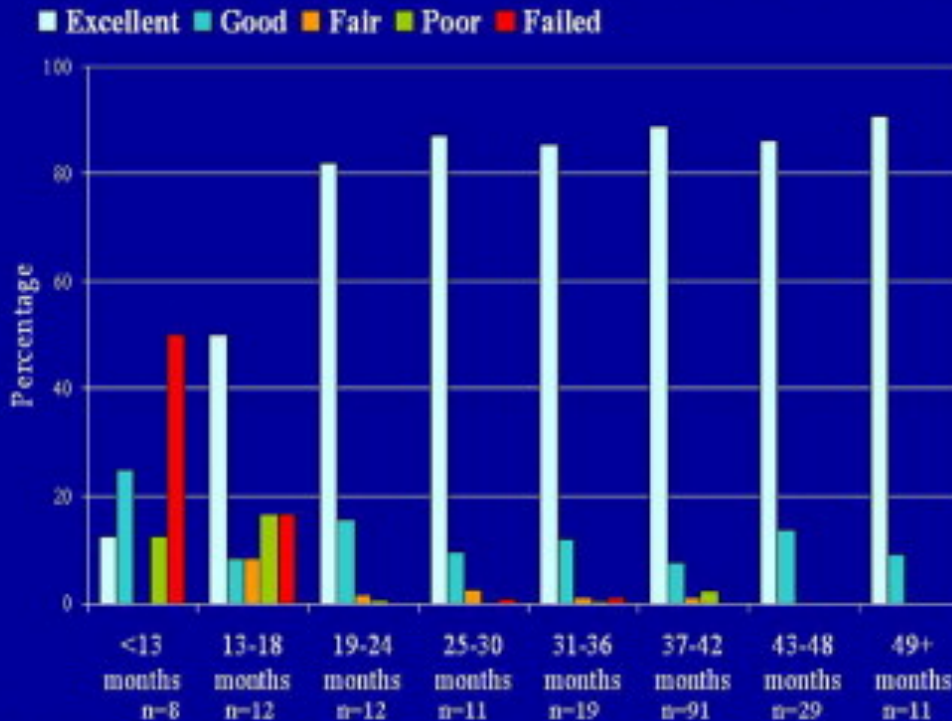
* n=628

Data collected through 12/31/07

NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august
2008.

Résultats

**Long-Term Results
by Length of Time Bar in Situ
(Bar Removed before December 31, 2006)**



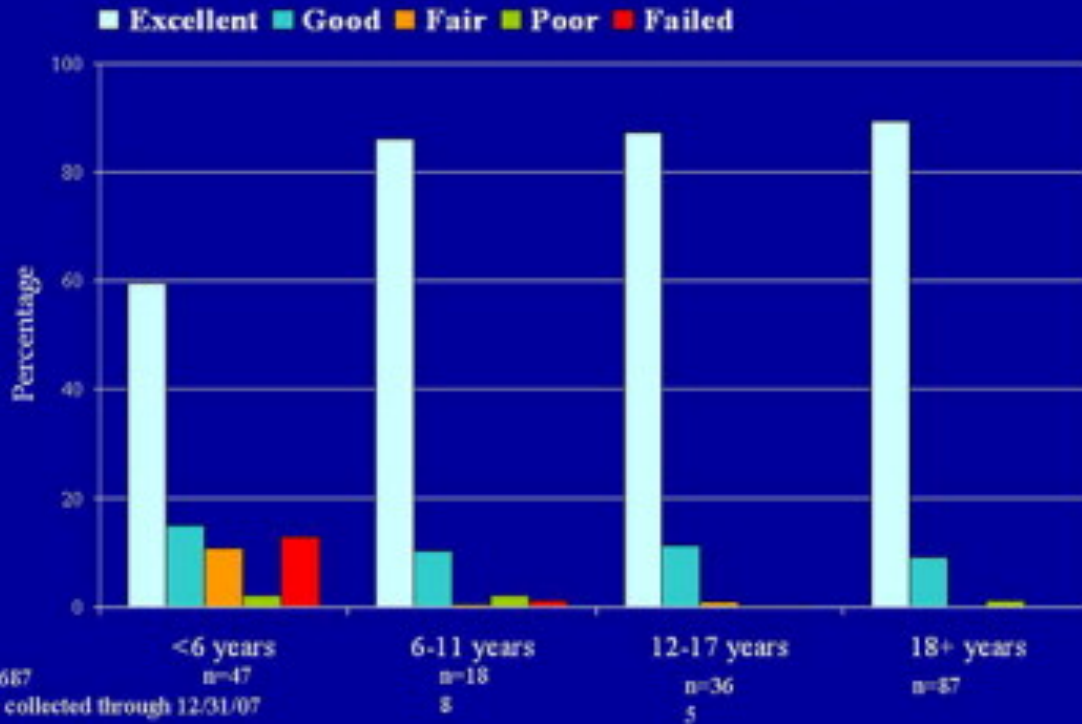
* n=587

Data collected through 12/31/07

NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august
2008.

Résultats

Long-Term Results by Age at Time of Surgery



NUSS: Minimally invasive repair of PE
Sem. Ped.Surg.17,3,209-217, august
2008.

Histoire et examen

Léger ou modéré

Sévère

Rééducation

Modéré

EFR
Scanner
bilan cardio

Réévaluation annuelle

CHIRURGIE

Sévère

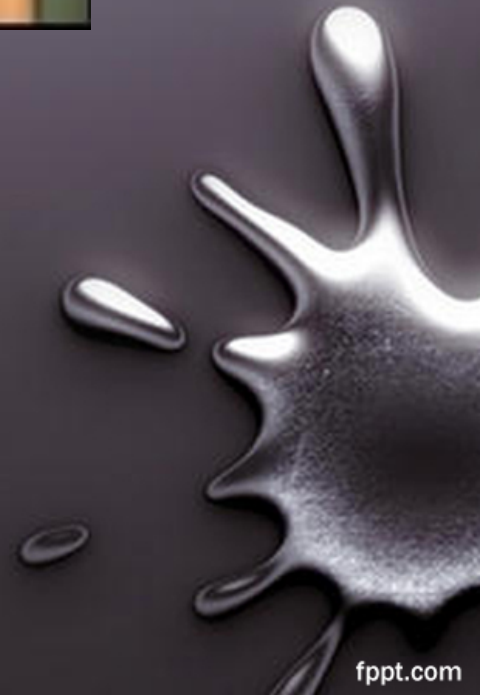
Prothèse silastic

- Prothèse « sur mesure »
- Pas de correction de la conformation thoracique, comblement simple du défaut
- Geste purement esthétique
- Gel de silicone ou sérum physiologique
- Petit défaut sans atteinte cardio respiratoire



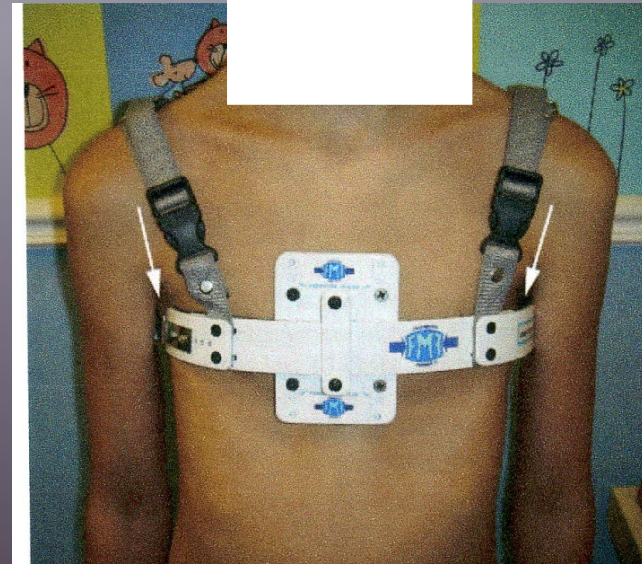
PECTUS CARINATUM

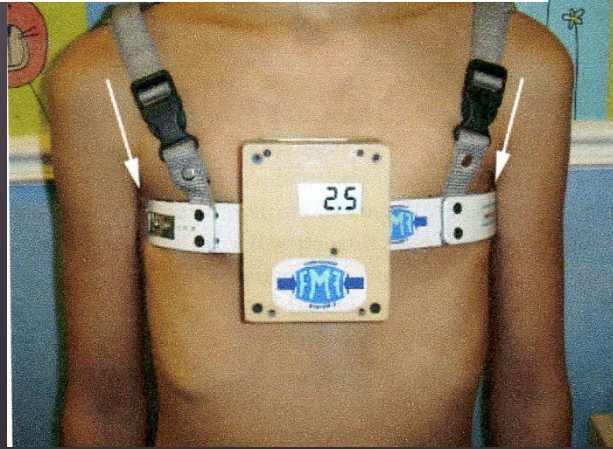
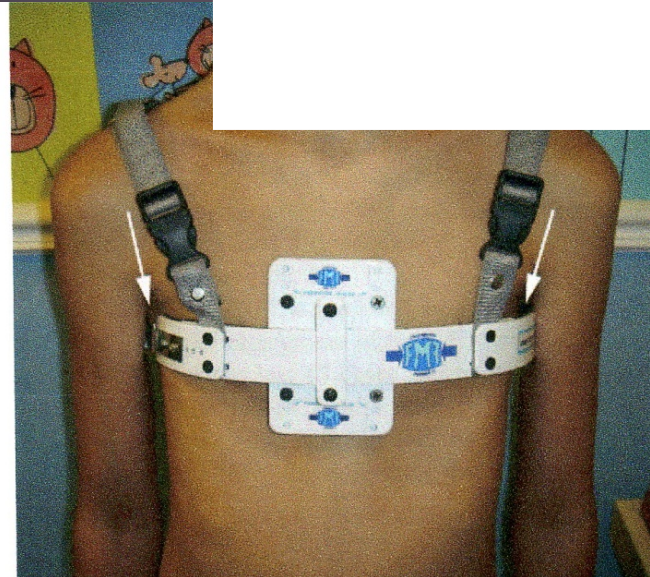
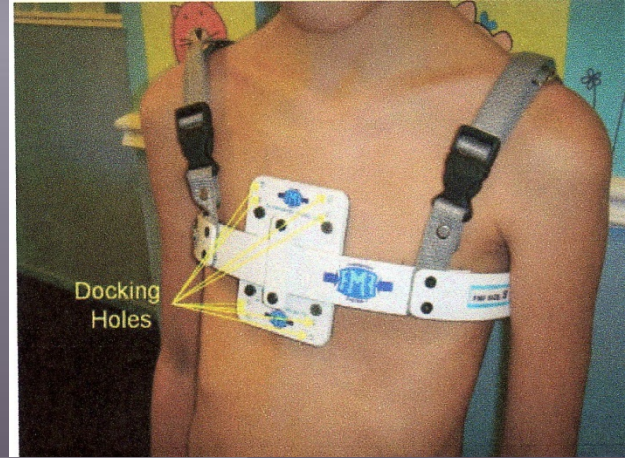
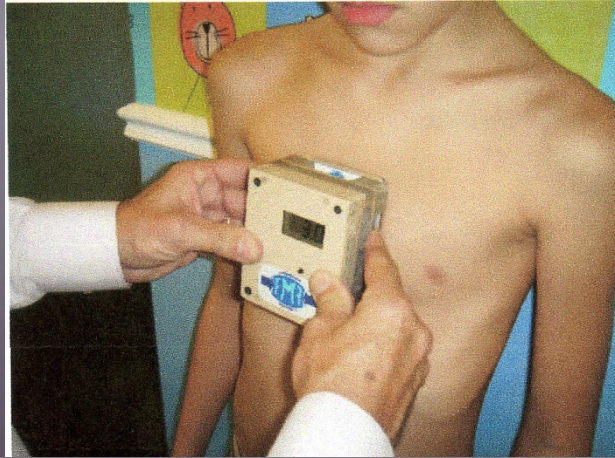
- 5 fois moins fréquent que le PE
- 80% de garçon
- Prédisposition génétique (6 à 26%)
- Apparition à 11 ans en moyenne, rare dans la petite enfance
- Pas de répercussion cardiaque ou respiratoire en dehors des syndrome malformatif (Marfan)
- TT: purement esthétique: rééducation + orthèse ou chirurgie (ostéotomie sternale: 5 à 15% de récives)



Orthèse

- Compression dynamique
- Pression de départ: 2,5 PSI
- 7 h par jour pendant 7 mois en moy
- 88% de bon résultats
- Prob d'observance et de tolérance
- Si $\text{Psi} > 7.5$ inefficace

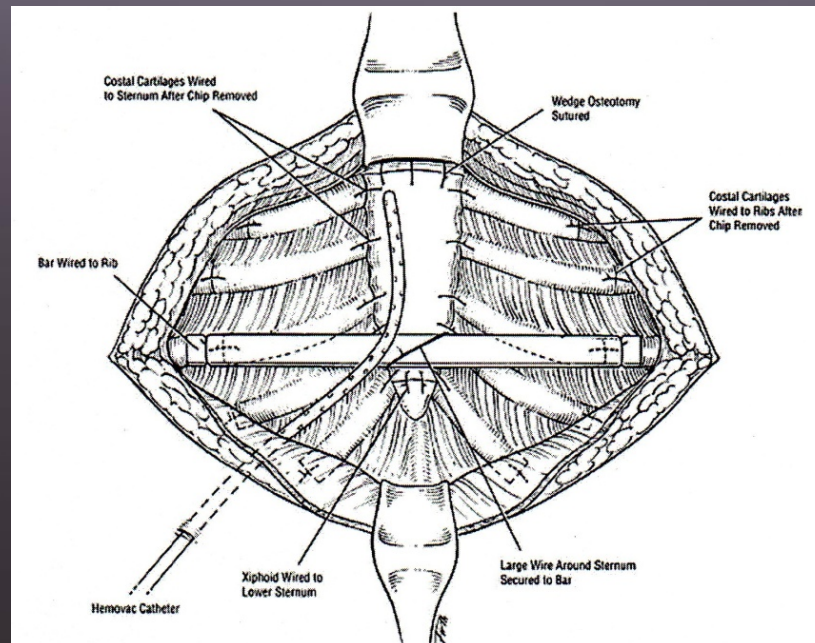


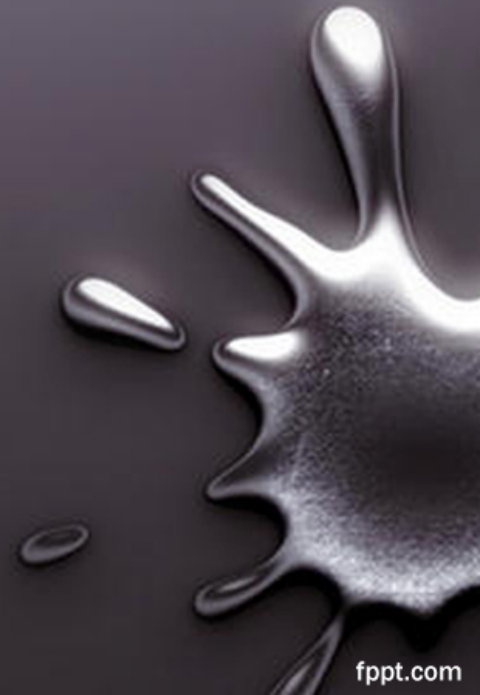




Chirurgie

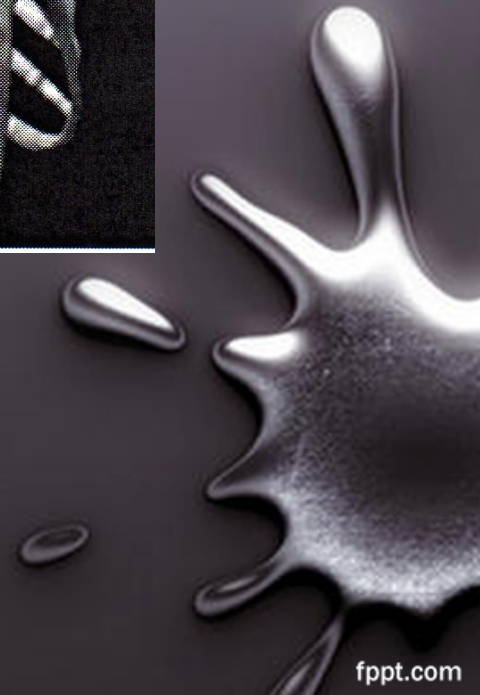
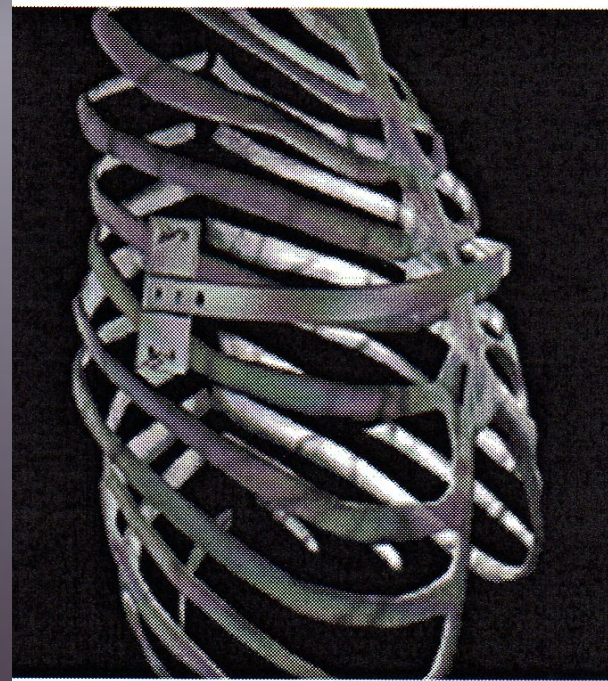
- « RAVITCH » inversé
- Complications identiques au Ravitch classique

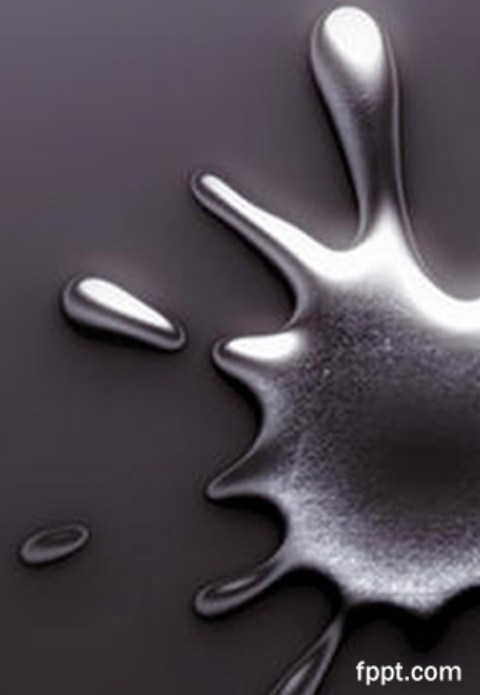
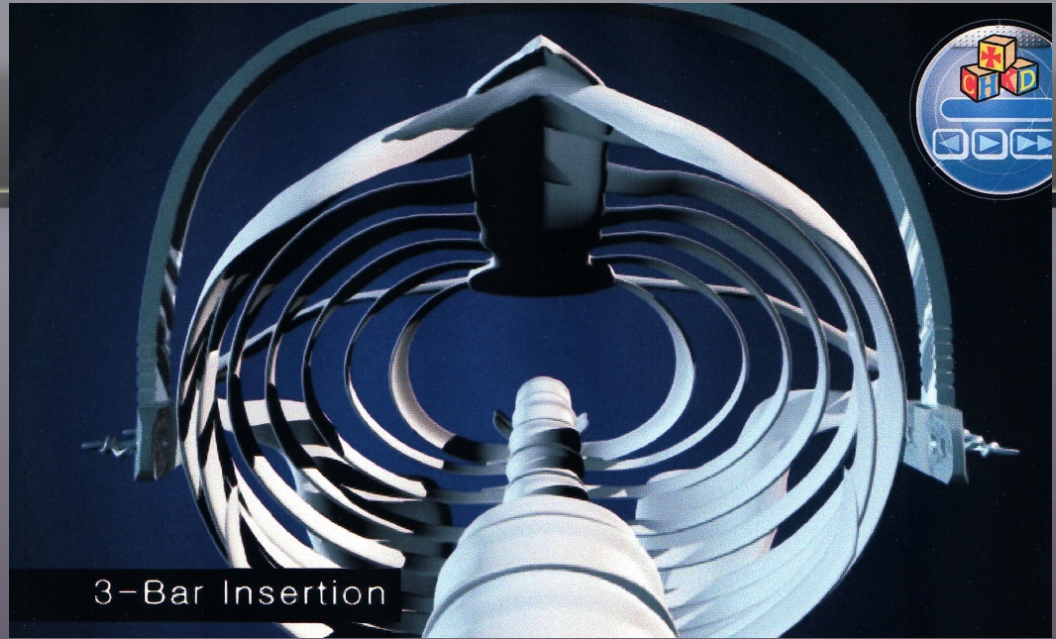




Chirurgie

- « Reverse Nuss »: technique d'ABRAMSON
- Insertion d'une barre pré sternale en sous cutané
- Ablation à 12 mois
- Taux de complication faible
- > 70% bon résultats
- Concurrencée par les compressions externes



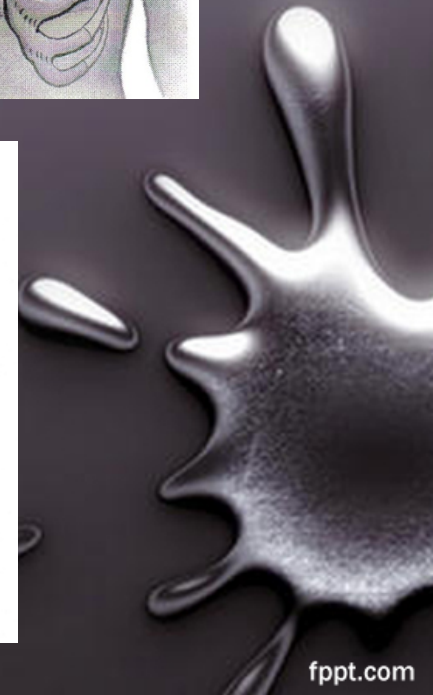
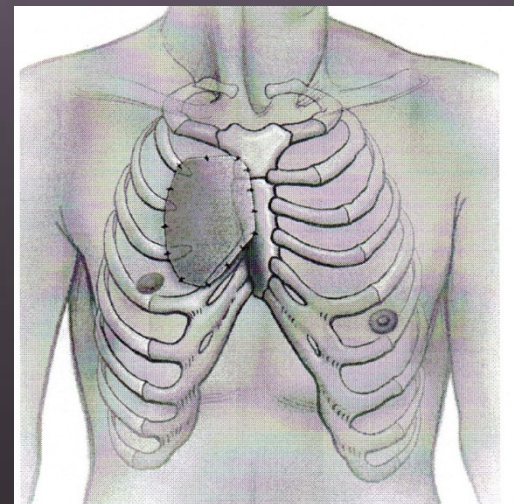
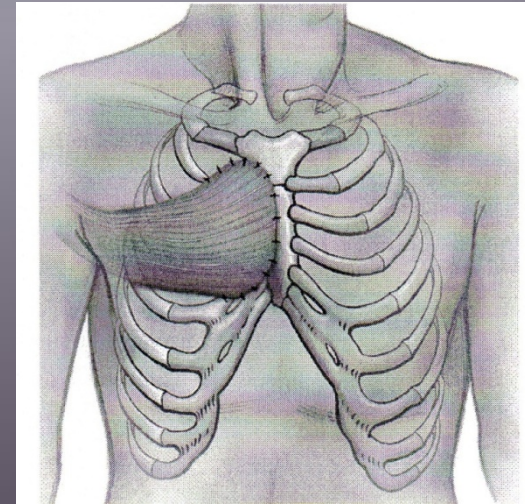


POLAND

- 1/30000 naissances
- Absence de muscle pectoraux, grand droit et dorsaux, +/- agénésie des côtes, absence de graisse sous cutanée, brachydactylie...
- 70% de garçons
- TT: rarement requis en dehors des aplasies costales et souvent à but esthétique (prothèse mammaire)



- Chirurgie purement esthétique
- Reconstruction du defect osteo cartilagineux et musculaire: Plastie musculaire et prothétique
- Prothèse mammaire
- Prothèse de comblement si defect musculaire isolé



CONCLUSION

- Ne pas banaliser la déformation thoracique: ne pas en faire une fatalité
- Problème de l'indication opératoire
- Possibilité de traitement peu agressive
- Problème **PEDIATRIQUE**: ne pas attendre la fin de la croissance

