

TRAITEMENT DES DÉFORMATIONS DE LA PAROI THORACIQUE

Fiche d'information de l'Institut du Thorax Curie-Montsouris



Institut du thorax
Curie - Montsouris

Définitions

On regroupe sous le terme « déformations de la paroi antérieure du thorax » **deux types d'anomalies et leurs variantes** :

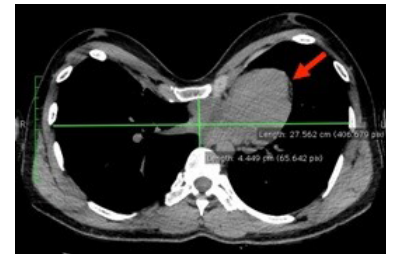
- Le thorax en entonnoir ou « pectus excavatum »
- Le thorax en carène ou « pectus carinatum »

1. Le thorax en entonnoir (ou pectus excavatum)

Il s'agit d'une déformation « en creux » ou « en cuvette », de la paroi antérieure du thorax : le sternum est projeté en arrière par la croissance excessive des cartilages costaux.

C'est une anomalie fréquente [1/300 naissances] qui prédomine dans le sexe masculin.

Il existe une classification dite « de Chin », du nom de son auteur, qui décrit de façon qualitative les différents types de pectus excavatum. On décrit également ce type d'anomalie par un index de mesure radiologique [scanner ou IRM] : l'index de Haller que l'on calcule en divisant le diamètre transversal du thorax par son diamètre antéro-postérieur. La valeur moyenne de cet index est 2,5.



Scanner du thorax permettant de calculer l'index de Haller [Flèche rouge montrant le déplacement du cœur]

Classification de CHIN

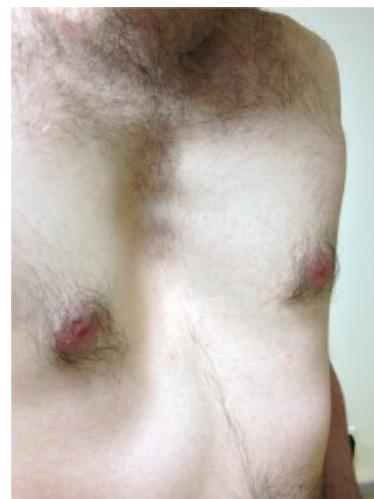
Chin I : cuvette sternale marquée, médiane, profonde, à bords abrupts et symétrique

Chin II : cuvette sternale évasée, symétrique

Chin III : cuvette latéralisée, asymétrique, association fréquente à une rotation du corps sternal



Pectus excavatum de type I de Chin, de forme symétrique, centrale, à bords abrupts



Pectus excavatum de type II de Chin, de forme symétrique évasée

2. Le thorax en carène [pectus carinatum]

Dans ce type de déformation, le sternum est projeté vers l'avant par les cartilages costaux hypertrophiés. Plus rarement, ces anomalies peuvent s'associer pour donner des formes mixtes associant les différents types de déformation. On décrit également une forme "haute" plus rare ou pectus arcuatum définie par une protrusion manubrio-sternale.

Il peut exister des associations entre ces anomalies et certaines pathologies rachidiennes (scoliose) ou vasculaires (Syndrome de Marfan) qui, bien que rares, devront être recherchées lors du bilan pré-opératoire par un scanner thoracique et une échographie cardiaque.



Thorax en carène : pectus carinatum

Origine des déformations de la paroi antérieure du thorax

Ces déformations sont dues à un excès de développement des cartilages situés entre les côtes et le sternum. Cette anomalie "primitive" pourra par la suite donner lieu à toutes les variations possibles : excavatum [projection du sternum en arrière], carinatum [projection du sternum en avant], formes mixtes etc...

Les déformations de la paroi antérieure du thorax forment ainsi un groupe hétérogène mais dont l'origine est unique: l'hypertrophie des cartilages.

Chaque cas est donc unique et doit être analysé en vue d'apporter la réponse médicale la plus appropriée en fonction des caractéristiques anatomiques ainsi que du retentissement fonctionnel et psychologique de l'anomalie.

Traitement non chirurgical

Les anomalies de la paroi antérieure du thorax sont fréquentes, souvent modérées et de nombreux patients n'éprouvent aucune gêne. Il n'est donc pas forcément utile d'envisager une systématiquement intervention.

Il existe, outre l'abstention thérapeutique, des alternatives non invasives au traitement chirurgical surtout chez les plus jeunes patients dont la croissance n'est pas achevée.

On peut ainsi proposer pour traiter certains cas de pectus excavatum, l'utilisation d'une cloche d'aspiration en silicone encore appelée « vacuum bell » [modèle du Dr KLOBE]. Cette technique a pour but de réduire progressivement la déformation par application régulière d'une sorte de « ventouse ».

Il existe de la même manière un traitement non invasif dans le traitement de certains pectus carinatum par un système dit de « compression dynamique », sorte de brassière réalisée sur mesure qui va exercer une « pression » constante au niveau de la protrusion sternale pour tenter de la réduire. Ce dispositif doit être porté 24h/24 sauf pendant les activités sportives et la toilette.



système de compression dynamique



Traitement d'un pectus excavatum par application d'une cloche d'aspiration

Des résultats intéressants sont obtenus chez les patients jeunes dont le thorax est encore souple. Si ce traitement est choisi, il est mis en œuvre lors d'une consultation sous contrôle médical, après achat du dispositif (non pris en charge à l'heure actuelle par la sécurité sociale).

Un suivi régulier est bien sûr proposé pour juger de l'efficacité et de la tolérance du traitement]. Une réduction complète de la déformation peut parfois être obtenue dès les trois premiers mois de traitement, cependant on conseille habituellement une durée minimum de traitement de 1 an sous peine de récurrence de la déformation protrusive surtout si la poussée de croissance n'est pas achevée.

Traitement chirurgical

Certains patients estiment que le préjudice esthétique causé par le pectus est important et ils souffrent d'un réel retentissement psychologique. Ce préjudice est variable d'une personne à l'autre, et d'un moment de la vie à un autre chez une même personne. En effet, l'image corporelle peut être perçue de manière différente en fonction de l'âge.

En revanche, le retentissement de ces anomalies sur la respiration est exceptionnel. Les difficultés respiratoires, si elles existent, sont plus liées à une compression du cœur (anomalie de la « pompe cardiaque ») et une gêne au bon fonctionnement du diaphragme, ceci pouvant entraîner une gêne ou une limitation des activités, ressentie surtout pendant un effort.

Quelle opération ?

Il existe plusieurs techniques chirurgicales permettant de corriger les anomalies de la paroi antérieure du thorax. Chaque technique a des avantages et des inconvénients.

Les techniques détaillées dans cette fiche d'information sont celles pratiquées et/ou recommandées dans le Département Thoracique de l'Institut Mutualiste Montsouris.

D'autres techniques chirurgicales sont utilisées, surtout chez l'enfant ou le jeune adolescent. Elles peuvent être pratiquées notamment dans des services spécialisés en chirurgie pédiatrique.

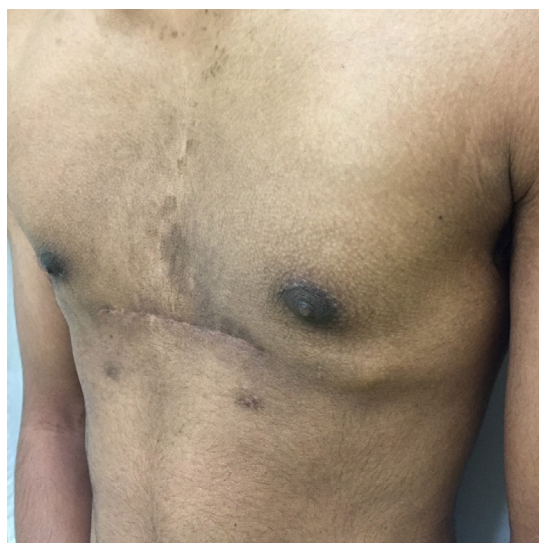
1. La technique de sternochondroplastie simplifiée

C'est la technique chirurgicale de référence utilisée dans notre département pour le traitement des anomalies de la paroi antérieure du thorax.

Il s'agit d'une technique éprouvée et modernisée par le Pr. Alain WURTZ qui résout le problème de l'hypertrophie des cartilages, cause principale des déformations de la paroi antérieure du thorax. Elle permet donc de traiter tous les problèmes posés par les différentes anomalies sous réserve d'une croissance déjà acquise : L'intervention chirurgicale sera donc réalisée après la puberté.

Cette technique peut être appliquée en association avec une chirurgie cardiaque lourde dans le cas d'un pectus excavatum/carinatum et d'une reconstruction de l'aorte par exemple (maladie de Marfan).

L'incision sur la peau est [habituellement] horizontale, dans le sillon sous-mammaire, et mesure en moyenne 10 à 15cm. La technique utilisée actuellement repose sur l'ablation d'une partie des cartilages entre les côtes et le sternum, éventuellement associée à la création d'une « fracture » sternale contrôlée, permettant de retrouver une anatomie normale.



Pectus excavatum traité par sternochondroplastie simplifiée (avant/après 3 mois) ; attelle rétro-sternale

En cas de correction d'un pectus excavatum ou d'une forme mixte, une attelle métallique (titane) sera mise en place sous le sternum pour stabiliser la correction de la déformation et pour une durée habituelle de 6 mois. L'intervention est pratiquée sous anesthésie générale et dure 3 à 4h en moyenne (durée adaptée au type de déformation à traiter).

Elle nécessite en moyenne 4 à 6 jours d'hospitalisation.

Les deux petits drains mis en place durant l'intervention sont retirés avant la sortie.

Les avantages de cette technique sont :

- Une action radicale sur l'origine de la déformation avec restauration d'une anatomie normale après chirurgie.
- La capacité de traiter tous les types de déformations de la paroi thoracique quelle que soit la sévérité du cas proposé (pectus excavatum, carinatum, arcuatum et formes mixtes)
- Risques per-opératoires très faibles

Les inconvénients :

- La survenue parfois d'un sérome (« poche » de liquide sous la peau), pouvant entraîner des problèmes de cicatrisation cutanée
- Risque minime lié au matériel implanté (déplacements, infections, intolérance exceptionnels)
- Risque de saignement post-opératoire (une transfusion est exceptionnellement nécessaire)
- Nécessité d'une deuxième intervention à 6 mois pour retirer le matériel implanté (attelle en titane du pectus excavatum), cependant celle-ci est réalisée en ambulatoire et sous anesthésie locale, très simplement La reprise du travail est habituellement autorisée 2 à 3 semaines selon les cas après l'intervention

La reprise progressive d'un sport non violent est autorisée 1 mois après l'intervention (pas de sport de contact avant l'ablation du matériel).

Il est conseillé de ne pas surélever les bras au-dessus du niveau des épaules pendant 1 mois après l'opération pour limiter tout risque de déplacement du matériel.

2. La technique dite « de comblement » par prothèse (patients majeurs)

Cette technique ne corrige que le problème cosmétique et ne s'applique qu'au thorax en entonnoir.

On utilise une prothèse en silicone ferme (différent du silicone des prothèses mammaires) confectionnée sur mesure qui est ensuite placée sous les muscles pectoraux (parfois simplement sous la peau) afin de combler la « cuvette ».

L'intervention dure 1h30, se déroule sous anesthésie générale et nécessite une incision cutanée latérale ou médiale selon les cas de 5 cm en moyenne, nécessaire pour la mise en place de la prothèse.

Cette intervention est peu douloureuse et demande une hospitalisation courte (2 à 4 jours en moyenne).

La cicatrisation est rapide et ne nécessite aucun soin particulier (la suture est résorbable).

Le petit drain mis en place durant l'intervention est habituellement retiré durant l'hospitalisation au deuxième jour postopératoire.

Un sérome [poche de liquide réactionnel] peut se former après l'intervention. Il disparaît le plus souvent spontanément en un mois.

Parfois, si la poche de liquide est trop importante, une ou plusieurs ponctions sous anesthésie locale pourront être nécessaires afin de parfaire le résultat post-opératoire.

Une infection du site opératoire est exceptionnelle et peut nécessiter l'ablation de la prothèse.

La reprise du travail est habituellement autorisée 1 semaine après la chirurgie.

La reprise progressive d'une activité sportive est autorisée 1 mois après la chirurgie [trois mois minimum pour les sports de contact].

Cette technique est plus volontiers indiquée dans la correction des déformations de type pectus excavatum modérées, sans aucun retentissement fonctionnel.

Elle peut être proposée en collaboration avec un chirurgien plasticien.

Les avantages de cette technique sont :

- Sa simplicité
- Son innocuité : l'intervention est peu douloureuse [cicatrice courte et discrète], l'hospitalisation est de courte durée [3 jours en moyenne]
- Le très faible taux de complications qui sont habituellement bénignes et aisément traitées [sérome bénin, infections...]

Les éventuels inconvénients :

- L'implantation d'un corps étranger [risque infectieux comme pour toute prothèse]
- L'éventualité d'un changement ou ablation du matériel [durée de vie de la prothèse estimée à 15 ans]
- Cette technique ne traite pas la cause de la déformation [hypertrophie des cartilages] et ne peut donc pas traiter d'éventuels problèmes cardio-respiratoires associés



Patient traité pour un pectus excavatum symétrique Chin I sans retentissement fonctionnel par mise en place d'une prothèse [image de gauche : résultat 1 mois après l'intervention]

Consultations et bilan

Quelque soit la technique opératoire qui sera appliquée, la décision d'une intervention peut nécessiter plusieurs consultations. Elle ne doit pas être prise dans l'urgence.

La première consultation permet d'évaluer l'importance de la déformation, la gêne qu'elle entraîne, son retentissement psychologique et les souhaits du patient.

Concernant les jeunes patients, il est nécessaire de venir avec le carnet de santé pour permettre l'étude de la courbe de croissance.

Les différentes techniques sont expliquées, avec leurs avantages et inconvénients respectifs. Les différents examens complémentaires (scanner ou IRM, études fonctionnelles cardio- respiratoires, etc...) nécessaires sont prescrits.

La deuxième consultation intervient après un délai de réflexion de 1 mois minimum (temps pour réaliser les examens pré-opératoires). La décision opératoire peut être confirmée et la technique la plus adaptée est proposée en fonction des caractéristiques de la déformation, des résultats des examens complémentaires et du souhait du patient.

Après l'intervention, plusieurs rendez-vous de consultations chirurgicales seront pris (15jrs, 1 mois, 3 mois, 6mois : ablation de l'attelle, 1an) afin de contrôler l'évolution après chirurgie.

En cas d'implantation de matériel (attelle rétro-sternale), celui-ci est retiré habituellement six mois après la chirurgie initiale. L'intervention nécessite la plupart du temps une simple anesthésie locale et une hospitalisation de jour exclusivement.

INFORMATION SUR L'UTILISATION DE VOS DONNÉES CLINIQUES À DES FINS DE RECHERCHE

Dans la perspective de réaliser ultérieurement des recherches portant sur les techniques chirurgicales, certaines données personnelles et médicales contenues dans votre dossier (telles que âge, principaux antécédents médicaux, examen clinique, durée d'intervention, résultats d'examens complémentaires, techniques utilisées et leurs résultats...) pourront être collectées dans un fichier informatique et analysées à des fins de recherche.

Ces données demeurent strictement confidentielles et ne peuvent être consultées que par les médecins qui vous suivent. Ces données seront rendues anonymes (elles seront identifiées par un numéro de code et/ou vos initiales), et aucune donnée ne permettrait votre identification dans des rapports ou publications scientifiques dont cette recherche ferait l'objet.

Conformément aux dispositions de la loi relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés (Loi du 6 janvier 1978 relative à l'informatique, aux fichiers et aux libertés modifiée par la loi du 6 août 2004), vous disposez d'un droit d'opposition à la transmission des données couvertes par le secret professionnel, ainsi que d'un droit d'accès à ces données et de rectification. Ces droits s'exercent auprès du médecin qui vous suit à l'IMM ou, à défaut, auprès du Dr Agathe Seguin-Givelet, responsable du Département de Chirurgie Thoracique et de la confidentialité du traitement informatique de ces données.

INFORMATION SUR LA BASE NATIONALE DE DONNÉES EPITHOR

Nous vous informons que vos données cliniques seront anonymisées et transmises au registre EPITHOR de la Société Française de Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire, registre qui collige de manière obligatoire toutes les interventions de chirurgie thoracique pratiquées en France.