



Que faire devant une déformation thoracique?

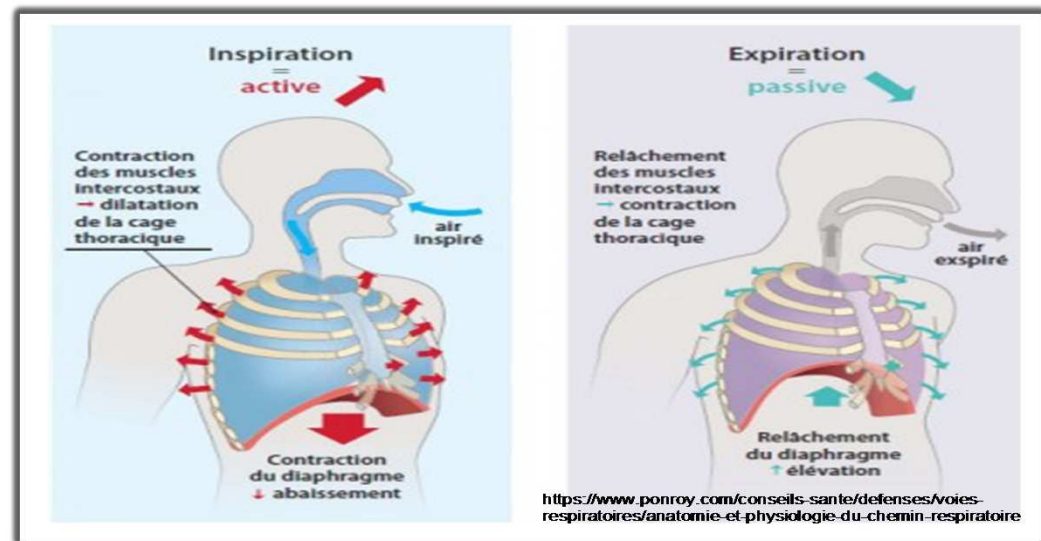
19 septembre 2019, Dr Elodie SIGUR

Thorax normal



Pompe respiratoire:

- En avant: sternum articulé aux 7 premières côtes
- En arrière: colonne vertébrale
- Muscles respiratoires



QU'EST-CE QU'UNE DÉFORMATION THORACIQUE?

- Modification d'un élément de la pompe:

Anomalies du sternum	Anomalies des côtes	Anomalies de la colonne vertébrale	Anomalies des muscles
Pectus excavatum	Fusion des côtes	Scoliose	Absence de muscle (synd de Poland)
Pectus carinatum	Fractures de côtes	Cyphose	Fatigue musculaire (MNM)
Sternum bifide	Absence de côtes	Lordose	Défaut (hernie diaphragmatique)
		Anomalie vertébrale	Paralyse diaphragmatique

DÉCOUVERTE D'UNE DÉFORMATION THORACIQUE

- Age: jeune enfant, adolescent
 - Interrogatoire:
 - Date d'apparition,
 - Evolutivité
 - Symptômes?
 - Examen clinique
 - Aspect du thorax
 - Recherche d'une scoliose associée, gibbosité
- Evoquer une pathologie sous jacente

DÉCOUVERTE D'UNE DÉFORMATION THORACIQUE



Child pectus excavatum: correction by minimally invasive surgery. Felts et al. Orthopaedic and traumatology 2009; Correlation between respiratory function and spine and thorax deformity in children with mild scoliosis. Medecine 2017

CONDITION	THORACIC SHAPE	STERNUM	RIBS	SPINE	VERTEBRAE
Aakrog syndrome		P1/PC		(X)	(X)
Achondrogenesis	Small thoracic cage				X
Achondroplasia	Small thoracic cage				X
Allagie Syndrome (arteriohepatic dysplasia)			X		X
Beals syndrome				X	X
Campomelic Dysplasia	Small thoracic cage		X	(X)	X
Cerebel-Costo-Mandibular syndrome	Small thoracic cage		X		X
Chondroectodermal dysplasia	Small thoracic cage				
Chondroplasia punctate				X	(X)
CHARGE syndrome			(X)		
CHILD syndrome			(X)		
Cleidocranial dysostosis	Small thoracic cage		(X)		
Collin-Lowry syndrome		P1/PC		X	X
				X	X
				X	
Ehlers-Danlos syndrome				X	(X)
				X	X
				(X)	
				(X)	
Echbar syndrome			X		X
Fetal Hydrantio Effects			X		
Fetal Alcohol syndrome			(X)		(X)
Fetal Aminopterin Effects			(X)		
Fetal Valproate Effect			(X)		X
Fibrodysplasia	Small thoracic cage				X
Hyostomatophysal dysplasia					X
Generalized Gangliosidosis syndrome, type 1			X	(X)	X
Gorlin syndrome			X	X	(X)
Halden-Cheney syndrome				(X)	X
Hemicytoma syndrome		P1/PC		X	
Hunter syndrome			X		
Hurler syndrome			X		
Hypophosphatasia	Small thoracic cage				X
Incontinentia Pigmenti syndrome			X		(X)
Jacks-Lewis syndrome	Small thoracic cage				X
Jean syndrome	Small thoracic cage				X
Klippel-Feil sequence			(X)	(X)	X
Kniest Dysplasia				X	X
Krieger's spondyloepiphyseal dysplasia		P1/PC			X
Langer-Gassner syndrome			X		X
Lowe-Majeovski hyperostosis syndrome			X		
Lethal multiple pterygium syndrome	Small thoracic cage				
Marfan syndrome		P1/PC		X	(X)
Martinez-Segura syndrome		P1/PC		(X)	
Martini-Baron syndrome			X		X
Mebius-Needles syndrome	Small thoracic cage	P1/PC	X		X
Meningocele					X
Metaphyseal chondrodysplasia	Small thoracic cage				X
Marfan syndrome					
Multiple hemangioma syndrome		P1/PC		(X)	
Multiple nevi syndrome		P1/PC		(X)	X
MURCS association			(X)	(X)	(X)
Neurofibromatosis syndrome			(X)	(X)	X
Norman syndrome		P1/PC	(X)	(X)	X
Osteogenesis imperfect	Small thoracic cage	P1/PC			X
Oro-Palato-Digital syndrome	(Small thoracic cage)	P1/PC	X		X
Pallister Hall syndrome			(X)		X
Partial Trisomy 10q syndrome		P1/PC	X	X	(X)
Polani anomaly			X		(X)
Progeria syndrome	(Small thoracic cage)				X
Protris syndrome			(X)	X	(X)
Pseudachondroplasia Spondyloepiphyseal dysplasia	Small thoracic cage			X	X
Pyle Metaphyseal Dysplasia			X	(X)	X
Rhombelic Chondroplasia Punctata					X
Rothman syndrome			(X)		X
Rothman's sequence					X
Rubenstein-Taybi syndrome					(X)
Ruvacaba syndrome		P1/PC		X	X
Sandippo syndrome			X		X
Seckel syndrome			X	(X)	X
Short rib syndrome	Small thoracic cage				X
Sprintzen syndrome				(X)	
Swachman syndrome					
Spondyloepiphyseal dysplasia congenita		P1/PC		X	

Ehlers-Danlos syndrome 1%

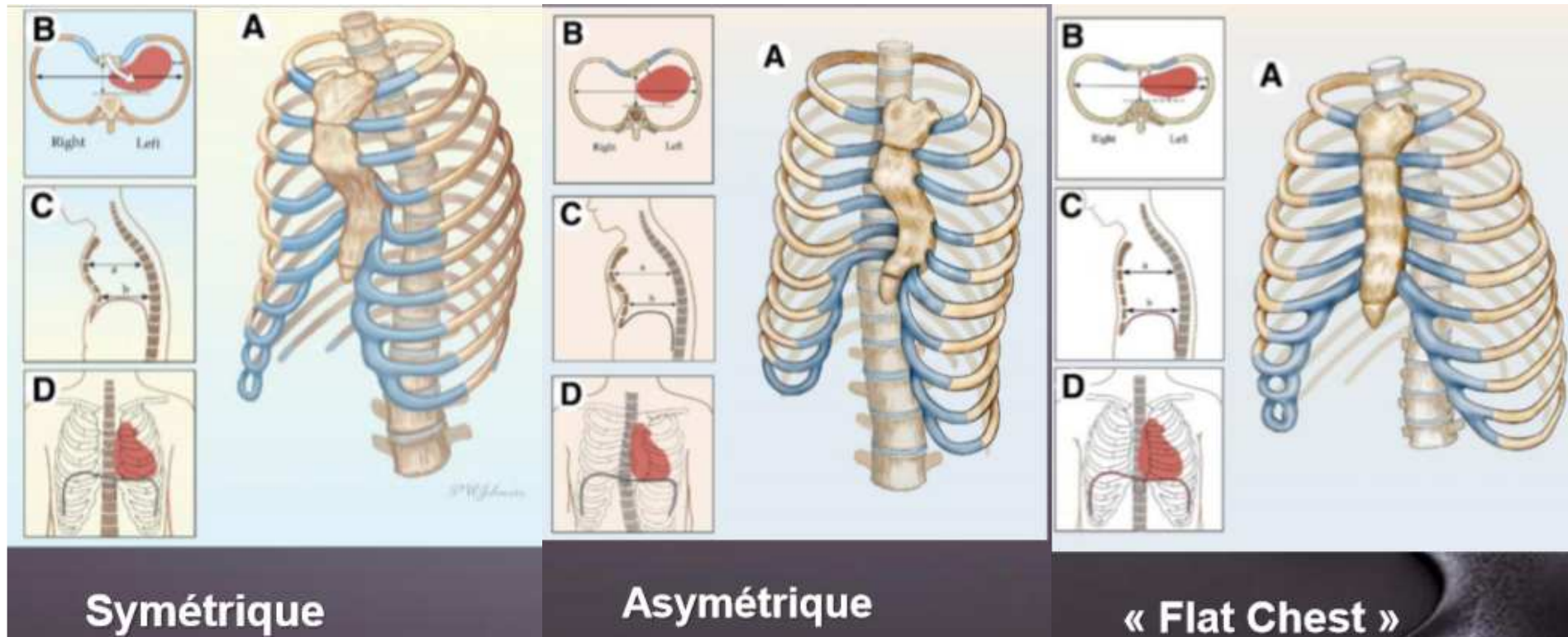
Marfan syndrome 5%

Chest wall abnormalities and their clinical significance in childhood. *Pedi Resp Review*. Anastossios et al. 2014

PECTUS EXCAVATUM

- Déformation thoracique la plus fréquente: 70% à 90% selon les références
- Incidence 0.1 à 0.8/100, H>F sex ratio 2:1 voire 4:1
- <1% ont une pathologie des tissus sous jacente
- Association fréquente avec scoliose dans 15 à 20% des cas

PECTUS EXCAVATUM



PECTUS EXCAVATUM



PECTUS EXCAVATUM

Physiopathologie

- Anomalie de croissance du cartilage partie inférieure du sternum
- Anomalie de développement dans la vie intra-utérine
- Génétique ?
- Causes secondaires: Pathologie tissus, Hernie diaphragmatique, ATCD de chirurgie cardiaque précoce

DECOUVERTE D'UNE DEFORMATION THORACIQUE

- Quel bilan de base faire en ville?
 - RT face et profil → évaluation de la gravité
 - Echographie cardiaque → retentissement?
 - Si symptomatologie à l'exercice demander un avis spécialisé orthopédiste, pneumo EFR de base

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

- Kuyama et al (2018) :
 - CVF de base plus basse dans le groupe sévère (IH >4) mais dans les limites de la normale ,
 - 1 an post op amélioration significative de la CVF

Table 2 Preoperative parameters of spirometry in HI mild and HI severe group

	HI mild (<i>n</i> = 54)	HI severe (<i>n</i> = 43)	<i>P</i> value
Male:female	36:18	32:11	–
Age (year)	11.0 ± 2.1	12.0 ± 2.2	–
Haller CT index	3.39 ± 0.32	5.22 ± 1.09	–
%VC	98.6 ± 13.8	90.3 ± 15.6	0.005*
FEV1/FVC (%)	88.4 ± 5.1	88.4 ± 6.8	0.380
%PEFR	96.9 ± 18.4	89.3 ± 19.2	0.042*
V50/V25	2.19 ± 0.36	2.37 ± 0.92	0.381

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

- Kuyama et al (2018) :
 - CVF de base plus basse dans le groupe sévère (IA >4) mais dans les limites de la normale ,
 - 1 an post op amélioration significative de la CVF
- Koumbourlis et al (2004)
 - EFR normales chez enfants,
 - En grandissant apparition de syndromes obstructifs, VR augmenté, rapport VR/CPT augmenté, air trappé

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

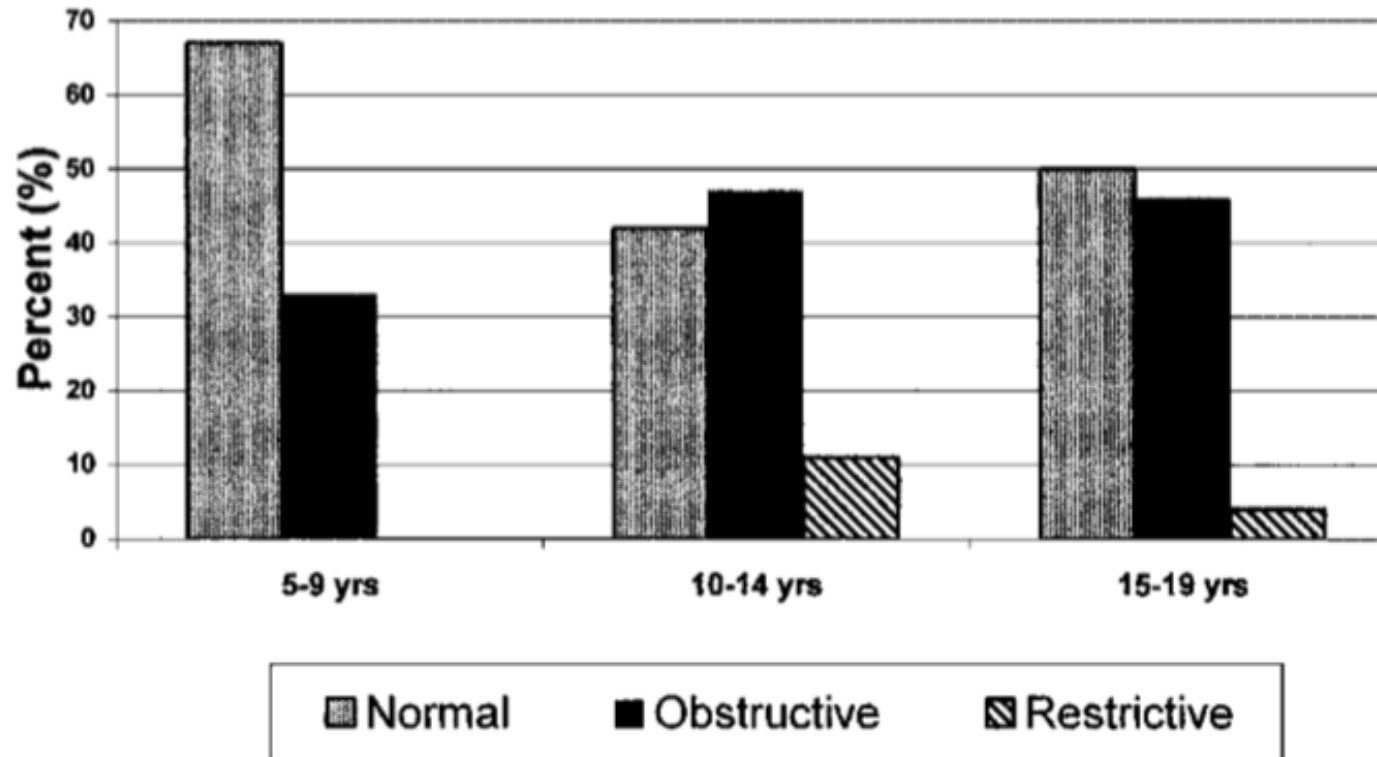


Fig. 1. Pattern of lung function according to age.

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

TABLE 3— Selected Indices of Lung Function According to Age (Mean \pm SD)

Indices of lung function	5–9 years	10–14 years	15–19 years	<i>P</i>
N	43	36	24	
FVC (% predicted)	101 \pm 16	94 \pm 20	95 \pm 13	NS
FEV ₁ (% predicted)	97 \pm 17	91 \pm 23	91 \pm 15	NS
FEV ₁ /FVC (%)	91 \pm 6	84 \pm 10*	83 \pm 9*	<i>P</i> < 0.0001
FEF _{25–75} (% predicted)	94 \pm 29**	74 \pm 26	85 \pm 28	<i>P</i> < 0.008
FEF _{25–75} /FVC (%)	93 \pm 24**	78 \pm 22	91 \pm 30	<i>P</i> < 0.023
PEFR (% predicted)	100 \pm 27	103 \pm 25	88 \pm 20	NS
N	18	19	14	
TLC (% predicted)	101 \pm 9**	87 \pm 13	99 \pm 18	<i>P</i> < 0.006
RV (% predicted)	146 \pm 44	117 \pm 51	114 \pm 32	NS
RV/TLC (%)	33 \pm 9	29 \pm 14	24 \pm 5	NS

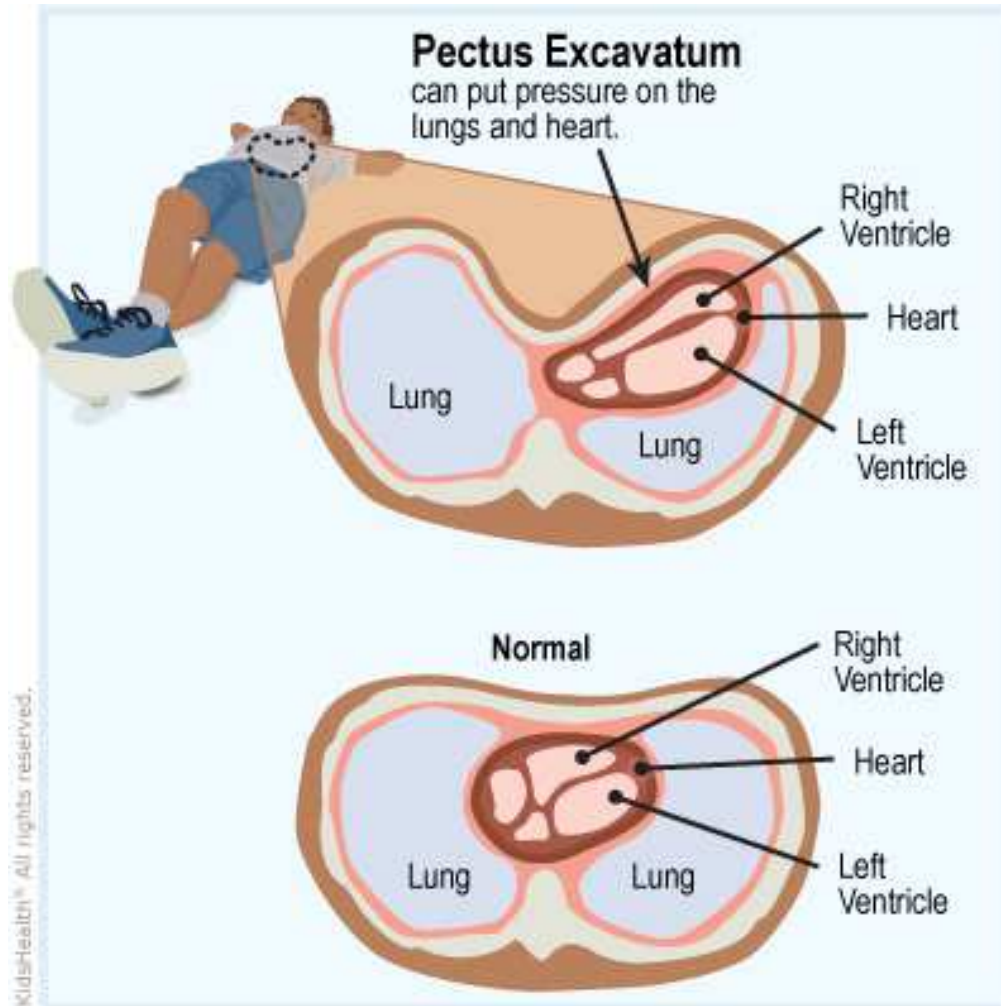
*Compared with younger (5–9 year) group.

**Compared with middle (10–14 year) group.

RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE

- Muscle respiratoire modification MIP et MEP, pas de répercussion en période saine mais en stress

RETENTISSEMENT CARDIAQUE



- Diamètre antero postérieur ↘
En période de stress: difficultés à augmenter V systolique

- Abu-Thair et al (2018):
VO₂ en pré et post chirurgie: retentissement fonction systolique, FC augmentée au SV1, et VO₂ diminuée

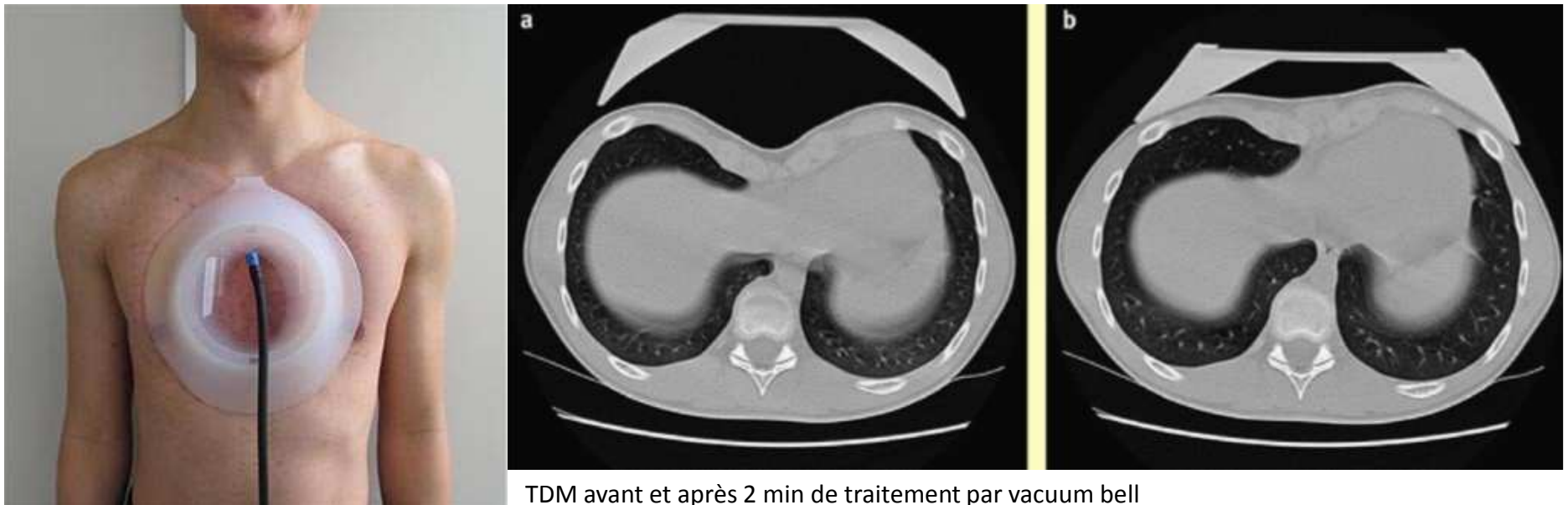
<https://www.uwhealthkids.org/kidshealth/en/parents/pectus-excavatum.html/>

Impact of pectus excavatum on cardiopulmonary function. Abu-Thair et al. Ann Thorac Surg 2018

PECTUS EXCAVATUM

- Traitement non chirurgical
 - Rééducation seule
 - Rééducation + orthèse
 - Injections
 - Vacuum bell
- Traitement chirurgical
 - Technique de Nuss
 - Technique de Ravitch n'est plus utilisée
 - Prothèses de comblement sur mesure

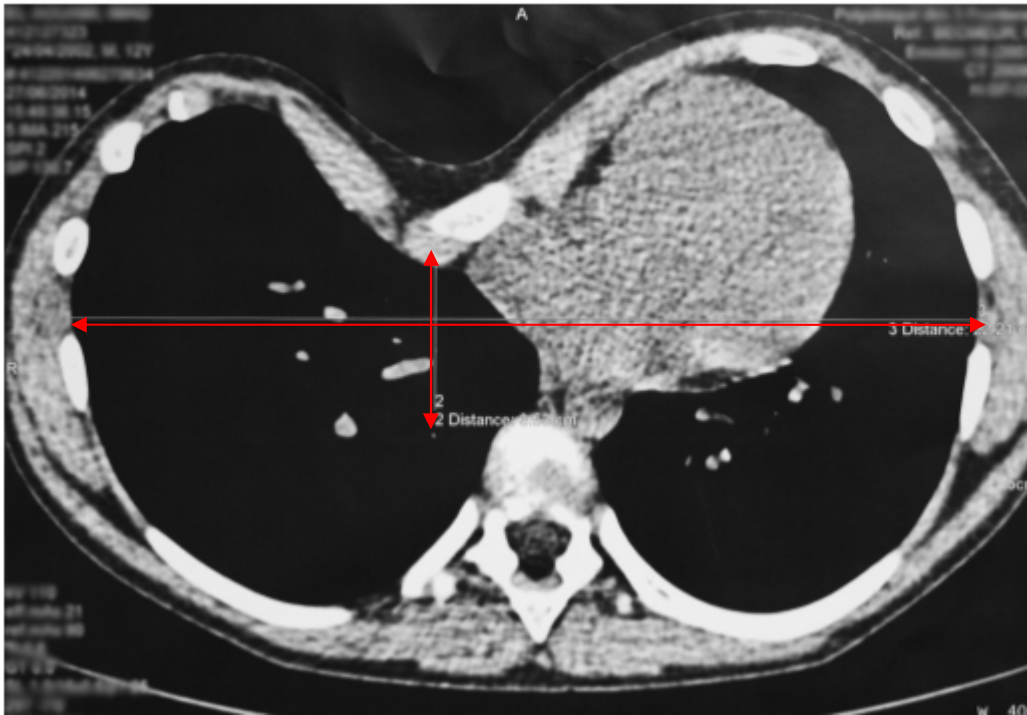
VACUUM BELL



Aucune études sur retentissement à long terme, utilisation 30 min à qq heures 2 fois par jour, utile en pré opératoire pour les pectus profonds

INDICATIONS OPERATOIRES

- **Index de haller:** transversal/anteroposterieur
- **Norme 2.56**, index \nearrow PE sévère, \searrow PC est sévère

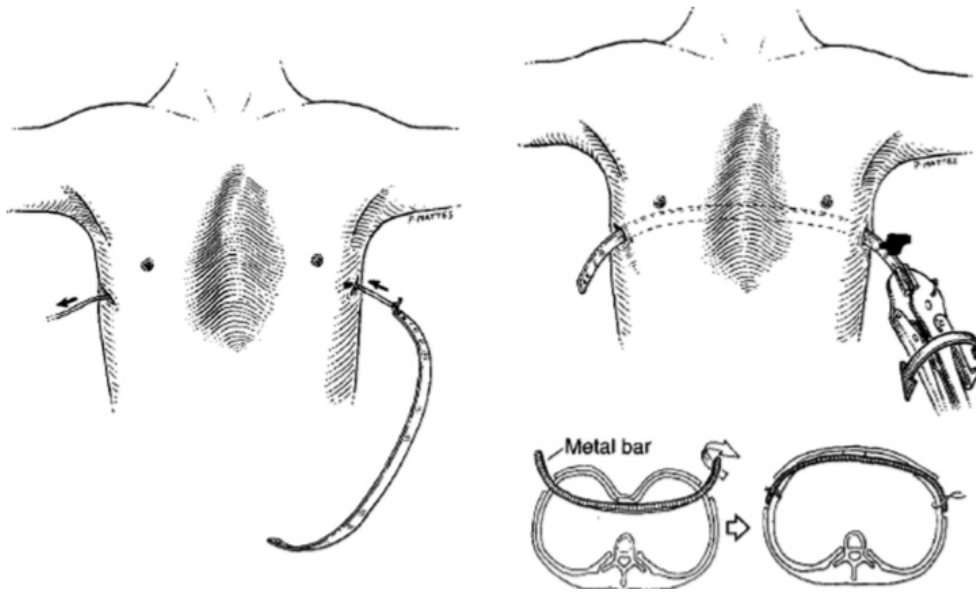


Minimally invasive repair of pectus excavatum in children Results of a modified Nuss procedure. An Chir Plas. Durry et al. 2017, Long-term Surveillance Comparing Satisfaction between the Early Experience of Nuss Procedure vs. Ravitch Procedure. Kang et al. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2012

INDICATIONS OPERATOIRES

- Patients symptomatiques
- Progression de la déformation
- Respiration paradoxale
- Score de Haller >3.5 , scanner thoracique
- Anomalies EFR
- Retentissement cardiaque (prolapsus mitral)

Chirurgie – technique de Nuss



Aloi. Pectus excavatum. Pulmonology

Complications frequentes et severes
(pulmonaire: PT, pleuresie, CV: plaie
cardiaque, pericardique, emphyseme..)



Figure 5 Chest wall before surgery.



Figure 6 Chest wall after surgery with modified Nuss proce

Prothèse de comblement

- Série rétrospective Toulouse:
 - 401 patients,
 - 4 complications rapportées
 - Indice de satisfaction excellent

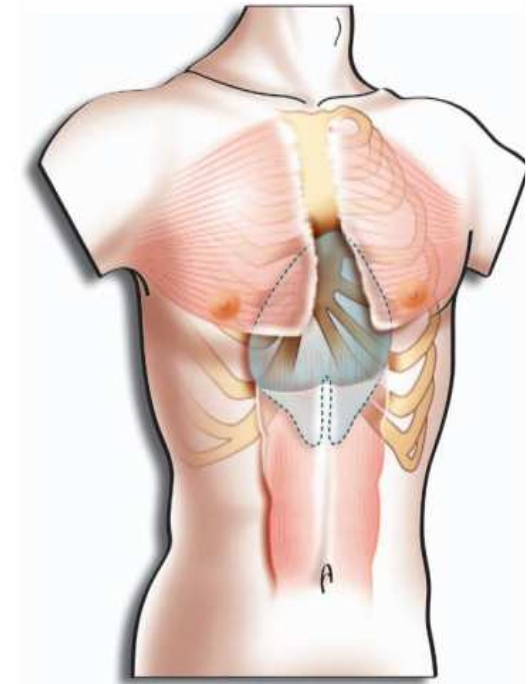
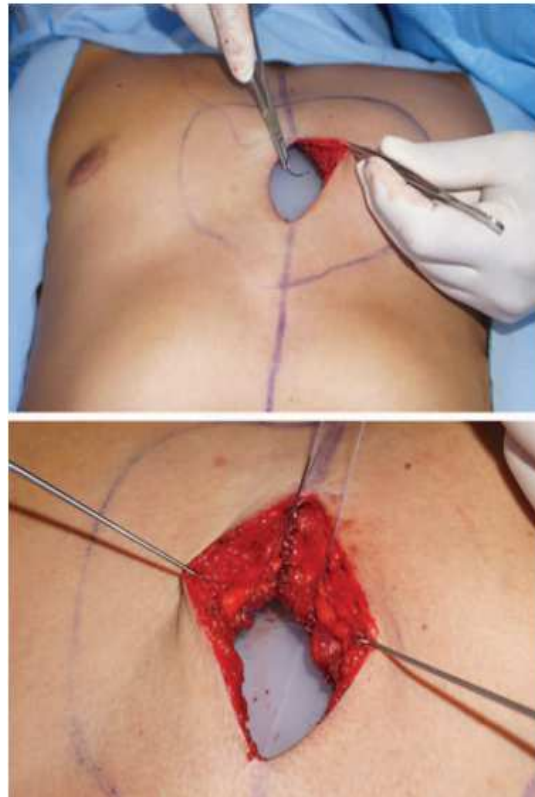
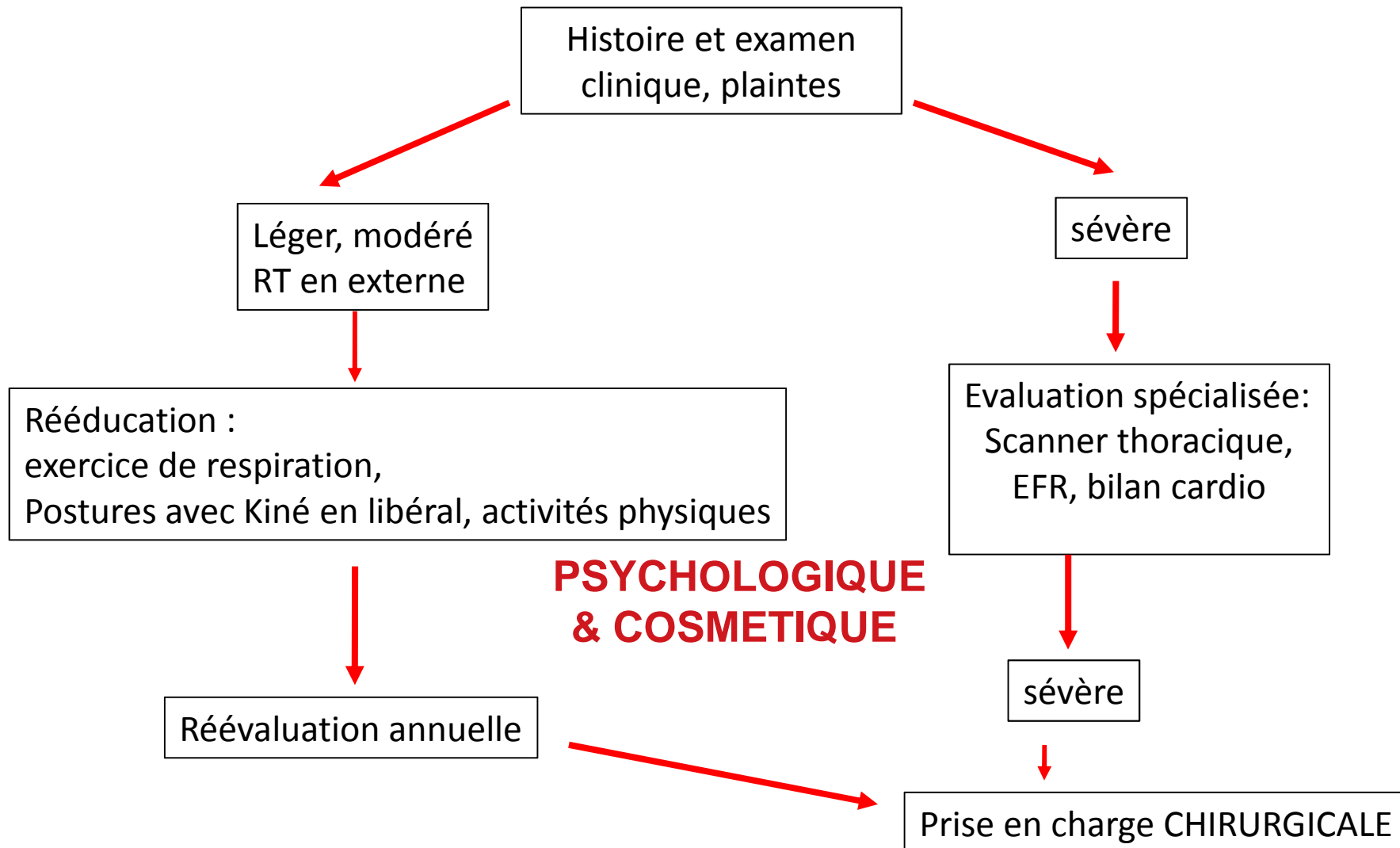


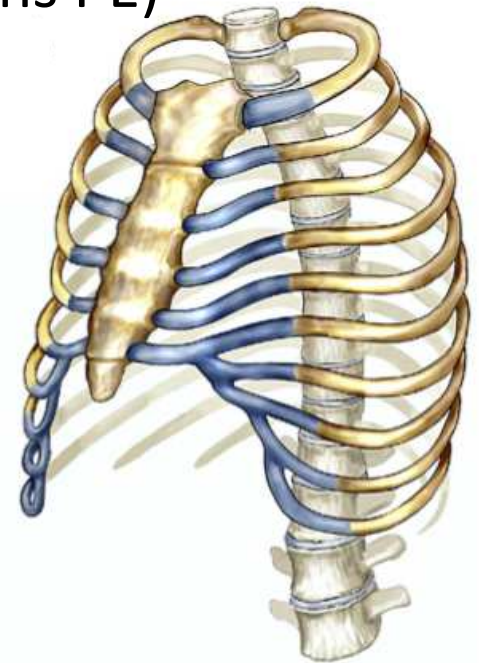
Fig. 3. Schematic depiction of the implant in a male patient its final position.

CONDUITE A TENIR



PECTUS CARINATUM

- 20 % des déformations thoraciques (5 fois moins PE)
- 80% H
- Etiologie le plus souvent inconnue
- Prédisposition génétique certaine



PECTUS CARINATUM

- Apparition adolescence
- Absence de retentissement cardio pulmonaire (attention forme syndromique!)
- Gêne esthétique

TRAITEMENT DU PECTUS CARINATUM

- Orthèse, compression dynamique
- Porter 7h/jr
- Chirurgie très rare cas

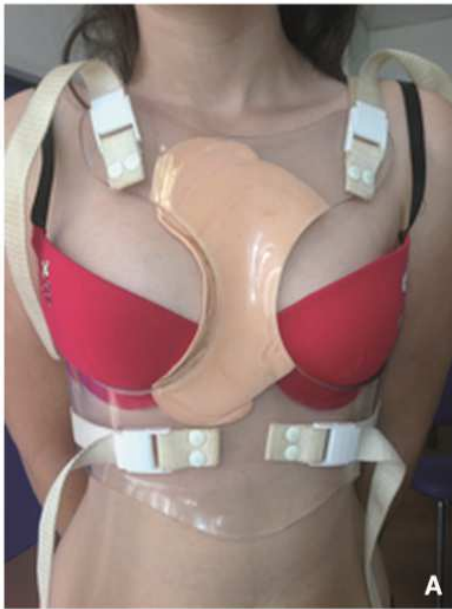


Figure 18. Orthèse de correction d'un pectus carinatum (A, B).



POINTS CLES

- PE 90% des déformations thoraciques
- Absence de retentissement cardio respiratoire dans la majorité des cas même dans les formes sévères ($IA > 4$)
- Enjeux cosmétiques, et psychologiques

Merci de votre attention

BIBLIOGRAPHIE

- Chest wall abnormalities and their clinical significance in childhood. *Pedi Resp Review*. Anastossios et al. 2014
- Child pectus excavatum: correction by minimally invasive surgery. Felts et al. *Orthopaedic and traumatology* 2009;
- Correlation between respiratory function and spine and thorax deformity in children with mild scoliosis. *Medecine* 2017
- Pectus excavatum history, hypotheses and treatment options. Brochhausen et al. *Inter Cardiovasc and Thora Surg* 2012,
- Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology. Anastossios et al. *Ped REs Rev*. 2015
- Pectus excavatum. *Pulmonology*. Aloia
- Minimally invasive repair of pectus excavatum in children Results of a modified Nuss procedure. *An Chir Plas*. Durry et al. 2017,
- Long-term surveillance comparing satisfaction between the early experience of Nuss procedure vs. Ravitch procedure. Kang et al. *Korean J Thorac Cardiovac Surg* 2012

BIBLIOGRAPHIE

- Pulmonary function in children with Pectus excavatum and post-operative changes after Nuss procedure. Kuyama et al. Pediatric surgery International. 2018,
- Lung growth and function in children and adolescents with idiopathic pectus excavatum. Koumbourlis_et_al-2004-Pediatric_Pulmonology,
- Pulmonary function following completion of Minimally invasive repair fo Pectus excavatum. Eur J Ped Surg 2007. Kubiak ert al
- <https://www.uwhealthkids.org/kidshealth/en/parents/pectus-excavatum.html/>,
- Impact of pectus excavatum on cardiopulmonary function. Abu-Thair et al. Ann Thorac Surg 2018
- Correction of Pectus Excavatum by Custom-Made Silicone Implants: Contribution of computer-aided design reconstruction. A 20-year experience and 401 cases. Chavoïn et al. Plastic and reconstructive surgery. 2016
- Traitement chirurgical des malformations de la paroi thoracique antérieure . Jouve et al. EMC 2015