

# MINIMAL INVASIVE REPAIR OF PECTUS EXCAVATUM (=MIRPE) D'APRÈS NUSS

Thierry de Trey, Raphael N. Vuille-dit-Bille, Stefan Holland-Cunz

Traducteur: Rudolf Schlaepfer



Thierry de Trey

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.f.2022.1.7>

## Abstract

Le pectus excavatum ou thorax en entonnoir est la malformation du thorax la plus fréquente. L'opération mini-invasive du thorax en entonnoir, décrite pour la première fois par le chirurgien pédiatre américain Donald Nuss en 1998, a révolutionné le traitement de cette malformation. Depuis la méthode a été nettement améliorée afin de rendre l'opération plus simple et surtout plus sûre. En même temps, le traitement conservateur s'est amélioré et a pris de l'importance. La thérapie optimale doit donc être trouvée individuellement pour chaque patient.

## Introduction

Le pectus excavatum (PE) ou thorax en entonnoir représente la malformation thoracique congénitale la plus fréquente, l'incidence étant de 1:400-1:1'000 et le ratio garçons: filles d'env. 4:1<sup>1)</sup>. L'existence d'un cumul familial laisse supposer un composante génétique. Le PE est considéré comme une infirmité congénitale, bien que de nombreux patients (jusqu'à 80%) ne remarquent la déformation que lors de la poussée de croissance pubertaire, et ne consultent donc qu'après l'âge de dix ans<sup>2)</sup>. Il n'est pas clair chez combien de patients est présente pour le moins une ébauche de la malformation déjà pendant la petite enfance.

Lors de la première consultation se trouvent généralement au premier plan l'esthétique et l'inquiétude du patient. Il ne faut pourtant pas négliger la dynamique de la malformation au cours de la croissance. En effet certains patients décrivent par la suite des symptômes tels qu'une résistance physique amoindrie, de la dyspnée à l'effort, de la tachycardie ainsi qu'une sensation de pression et des douleurs thoraciques<sup>3)</sup>.

Chez env. 20-30% des patients avec un PE marqué on trouve, en tant que pathologie associée, une scoliose. Les maladies du tissu conjonctif comme le syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos sont la cause de jusqu'à 20% des PE prononcés<sup>4)</sup>.

La prise en charge chirurgicale du PE a été rendue populaire en 1949 par le chirurgien américain Mark M. Ravitch. Le cartilage costal est réséqué et le sternum entièrement mobilisé par une opération ouverte<sup>5)</sup>.

En 1998 le chirurgien pédiatre Donald Nuss publie les premières données concernant l'opération mini-invasive du PE (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum = MIRPE) après dix ans d'expérience avec cette méthode<sup>6)</sup>. Dans les années suivantes la technique a été perfectionnée afin de simplifier et surtout rendre plus sûre l'opération, et mieux stabiliser la barre (cf. plus loin).

## Options thérapeutiques conservatrices

### Physiothérapie

Les patients asymptomatiques avec un PE discret à modéré ainsi que les patients souhaitant éviter une opération, bénéficient en général de traitements conservateurs.

Le patient devrait être motivé à des activités sportives, notamment des activités renforçant la cage thoracique (p.ex. pompes, aviron). La physiothérapie permet souvent de corriger une attitude cyphotique. Sont également recommandés des exercices respiratoires<sup>2)</sup>.

### Cloche aspirante

Une autre option de traitement conservateur utilisée de plus en plus est la cloche aspirante, combinée idéalement avec la physiothérapie. Le traitement par cloche aspirante exige néanmoins une bonne dose d'autodiscipline de la part du patient, la cloche étant appliquée au moins 1-2 heures/jour et en général pendant plus d'une année. Une instruction personnalisée du patient et selon son âge aussi des parents ainsi qu'un suivi régulier sont indispensables.

L'évidence concernant l'efficacité du traitement par cloche aspirante est limitée, raison pour laquelle les coûts de ce traitement (env. 650 Euro) ne sont pas remboursés par l'Assurance Invalidité (AI) (contrairement au traitement chirurgical).

Tous les patients ne profitent pas du traitement par cloche aspirante, les meilleurs résultats cosmétiques étant obtenus avec des PE discrets à modérés, symétriques, chez des patients jeunes (avant ou au début de la puberté) et en combinaison avec de la physiothérapie<sup>2)</sup>. (Figure 1)

Correspondance:  
Thierry.deTrey@ukbb.ch



**Figure 1.** Adaptation d'une cloche aspirante d'après Klobe.

Les contre-indications à la thérapie par cloche aspirante sont les maladies squelettiques comme l'ostéogénèse imparfaite, les maladies du tissu conjonctif (syndrome de Marfan, anévrismes abdominaux) des coagulopathies, et/ou des affections cardiaques structurales. À la Clinique pédiatrique universitaire de Bâle on effectue, avant le traitement par cloche aspirante, chez tous les patients une échographie cardiaque afin d'exclure une anomalie structurale ou un anévrisme. Globalement les complications du traitement par cloche aspirante sont très rares; il s'agit surtout de réactions cutanées (suffusions, hématomes) ou de douleurs musculo-squelettiques auto-limitées<sup>7)</sup>.

## Traitement chirurgical

### Indications

Le traitement chirurgical est indiqué surtout pour les patients avec un PE prononcé (profondeur de l'entonnoir) et/ou une forte souffrance subjective et/ou des anomalies anatomiques du cœur et/ou une limitation des performances physiques. L'indication est toujours donnée par l'ensemble de ces facteurs. Par ailleurs l'AI décide de la prise en charge des coûts de l'opération sur la base de ces mêmes facteurs. D'après la littérature au moins deux des points suivants devraient être présents pour que le patient soit éligible au traitement chirurgical (*tableau 1*).

Dans le *tableau 1* n'apparaît pas la souffrance psychique due à l'image de soi. Elle n'est pas toujours corrélée à l'étendue du PE. Le retrait social, la dépression jusqu'au risque suicidaire peuvent être la conséquence d'un PE. Une évaluation psychologique (év. par un questionnaire objectivable, p.ex. Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire; PEEQ) devrait donc être prise en considération lorsqu'on pose l'indication opératoire<sup>8)</sup>.

## Réflexions et investigations complémentaires préopératoires

### Âge

L'âge optimal pour un traitement chirurgical se situe entre 12 et 16 ans. À cet âge le thorax est encore malléable, agissent donc moins de forces et le risque de déplacement de la barre cintrée est moindre. En outre les barres restent en place pendant la poussée de croissance pubertaire (où la plupart des patients connaissent l'accentuation maximale du PE), ce qui minimise le risque de récurrence<sup>4)</sup>. Dans certains cas la correction mini-invasive d'après Nuss d'un PE se fait néanmoins déjà pendant la petite enfance. D'autre part des adultes aussi peuvent profiter de cette intervention. Des descriptions de cas documentent des opérations de PE d'après Nuss réussies chez des patients de plus de 50 ans. À signaler que les patients adultes ont tendance à avoir plus de douleurs post-opératoires et ont un risque légèrement plus élevé de complications. Par ailleurs chez l'adulte on introduit plus souvent plus d'une barre pour contrer la pression du thorax.

### Investigations allergologiques

S'il existe des indices d'allergie au nickel (2% de la population) on recommande des investigations allergologiques, l'acier de la barre contenant du nickel. Dans ces cas on utilisera des barres en titane<sup>4)</sup>. Contrairement aux barres en acier, les barres en titane doivent être préformées d'après l'image CT-scan/IRM. Les barres en acier par contre sont courbées par le chirurgien selon la situation individuelle pendant l'opération.

### Imagerie

Pour planifier l'opération on effectue en principe un CT-scan low-dose ou une IRM du thorax. Il est tout à fait possible d'évaluer l'extension de la déformation

### Une opération est indiquée, si 2 ou plus des points suivants sont présents.<sup>4)</sup>

- Le CT-scan ou IRM thoracique (ou la radiographie) montre un index de Haller de  $\geq 3,25$
- Les investigations complémentaires montrent une compression cardiaque, un déplacement du cœur, un prolapsus de la valve mitrale, un souffle cardiaque ou des troubles de la conduction
- Les fonctions pulmonaires mettent en évidence une restriction et/ou obstruction
- Des opérations de correction antérieures ont échoué

**Tableau 1.** Indications opératoires.

du thorax par la radiographie conventionnelle, mais l'avantage de l'imagerie par couches est la visualisation en trois dimensions, un meilleur aperçu de la rotation du sternum et des déformations du cartilage ainsi que du déplacement du cœur (et des poumons)<sup>4)</sup>. Dans notre service nous privilégions l'IRM pour éviter d'exposer le patient aux rayons. Pour l'évaluation du PE ont été publiés plusieurs index. Le plus utilisé est l'index de Haller (Pectus-Index). Il décrit le quotient entre largeur maximale (A: distance entre face interne des côtes à gauche et face interne des côtes à droite) et la profondeur minimale du thorax (B: distance entre face postérieure du sternum et face antérieure des vertèbres). Un index de Haller  $\geq 3.25$  est considéré comme un PE prononcé (valeurs normales env. 2-2.3)<sup>4)</sup>. (Figure 2)

### Investigations pulmonaires

Les fonctions pulmonaires ne sont généralement pas perturbées même chez les patients avec un PE prononcé et ne changent pas de manière significative après l'intervention. La limitation subjective des performances physiques ressentie par les patients s'améliore par contre clairement après l'opération<sup>9)</sup>.

### Investigations cardiaques

L'échocardiographie et l'ECG font également partie des investigations pré-opératoires standard. On cherche spécifiquement une compression de l'oreillette et du ventricule droit, un prolapsus de la valve mitrale (17-65% des patients avec un PE) ou des troubles du rythme (bloc AV I°, bloc de branche droit ou syndrome de Wolff-Parkinson-White; env. 16% des patients avec PE), ainsi que des manifestations d'un syndrome de Marfan (anévrisme de l'aorte)<sup>4)</sup>. Ces investigations ne révèlent typiquement pas de limitations de la fonction cardiaque au repos chez les patients avec PE, et on ne s'attend pas à une modification significative suite à l'opération (comme pour les fonctions pulmonaires).

Les investigations cardiaques et pulmonaires habituelles sont effectuées au repos, alors que les patients ressentent des symptômes surtout à l'effort. C'est probablement la raison pour laquelle on ne constate pas de signes pathologiques. Après l'intervention 95% des patients manifestent un recul des

symptômes. On suppose que les causes des symptômes décrits par les patients sont multifactorielles<sup>10)</sup>.

Un facteur est sans doute la compression cardiaque. Il a par exemple été démontré par cathétérisme cardiaque que l'augmentation du débit cardiaque à l'effort était nettement moindre chez les patients avec PE comparé aux personnes saines<sup>4)</sup>. L'ergospirométrie/cardiopulmonary exercise testing (CPET) pourraient permettre d'objectiver des symptômes liés à l'effort chez des patients avec PE. De nouvelles études sont néanmoins nécessaires<sup>10)</sup>.

## L'opération – Minimally invasive repair of pectus excavatum (MIRPE)

### Positionnement, marquage, incision

L'intervention est effectuée en position dorsale, les bras écartés.

On marque les points d'orientation du sternum et des côtes, les points d'incision, la longueur de la barre ainsi que les points d'entrée intrathoracique de la barre.

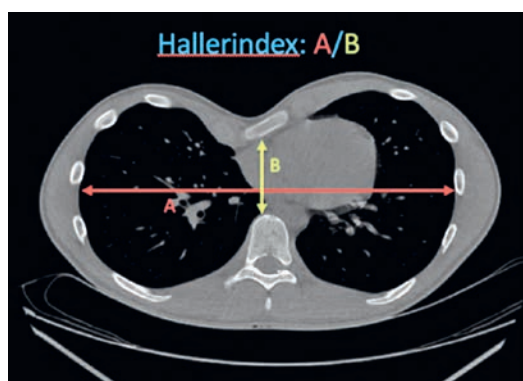
L'incision est faite des deux côtés du thorax (env. 3 cm), pour les patientes de sexe féminin en arc (entre 6 et 9 h à droite, entre 3 et 6 h à gauche) le long des seins<sup>4)</sup>.

### Thoracoscopie et tunnelage

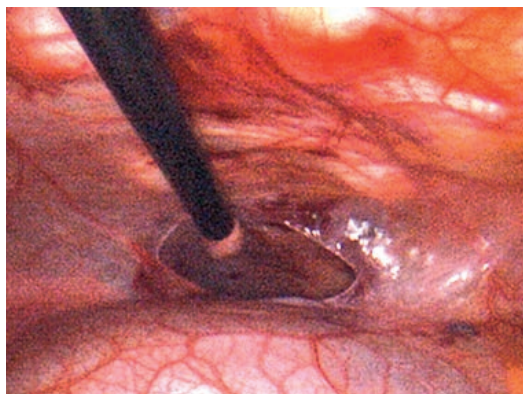
La préparation rétrosternale se fait dans une couche avasculaire immédiatement antérieure au péricarde. Alors que cette préparation se faisait autrefois à l'aveugle, elle est effectuée aujourd'hui sous contrôle thoracoscopique. La plupart des chirurgiens (comme aussi les auteurs) préfèrent l'accès thoracoscopique depuis la droite afin d'éviter de blesser le cœur souvent déplacé vers la gauche. Lorsque le PE est très prononcé, peut s'avérer nécessaire une thoracoscopie depuis les deux côtés.

L'insufflation de CO est maintenue aussi basse que possible. En général une pression de 5 mmHg suffit<sup>4)</sup>.

Le trocart avec la caméra est introduit légèrement caudalement à l'incision opératoire afin d'avoir une vision optimale avec l'optique à 30° lors du tunnelage rétrosternal. Ces points d'introduction du trocart ayant tendance à cicatriser excessivement, le trocart vidéo peut aussi être introduit par l'incision opératoire<sup>4)</sup>. Alors que certains auteurs pratiquent le tunnelage à l'aide d'un introducteur, les auteurs privilégient la dissection rétrosternale par un trocart et un écouvillon endoscopique. L'introducteur n'est glissé que par la suite<sup>11)</sup>. Pour agrandir l'espace rétrosternal et en faciliter la dissection, on peut soulever le sternum à l'aide d'une pince à compresse, de sutures, d'une cloche aspirante ou d'autres techniques<sup>11,12)</sup>. (Figure 3)



**Figure 2.** Calcul de l'index de Haller d'après le CT-scan d'un patient avec PE.



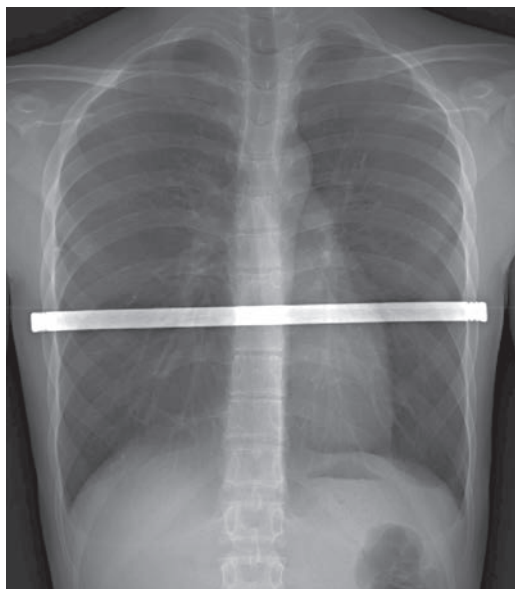
**Figure 3.** Dissection rétrosternale à l'aide d'un écouvillon depuis la gauche (en haut le sternum, en bas le péricarde).

### Mise en place de la barre, stabilisation

Une fois l'introducteur en place, tout en le retirant on passe un ruban (p.ex. ruban à trachéostomie) et avec celui-ci la barre cintrée qui est mise en place derrière le sternum. En retournant la barre de 180° (figure 4), ses extrémités se placent contre les côtes et le sternum est soulevé.

La barre est maintenue au moyen de stabilisateurs (d'un seul ou des deux côtés), de sutures entourant les côtes ou par la combinaison des deux techniques.

Lorsque le PE est très prononcé (souvent chez l'adulte) et pour mieux répartir les forces et donc améliorer la stabilité, on peut placer une deuxième barre cintrée. La préparation rétrosternale et le temps opératoire ne se prolongent que peu, par contre le risque de complications postopératoires (p.ex. déplacement de la barre) diminue. Citation de Donald Nuss: «Je n'ai jamais regretté d'avoir placé une deuxième barre mais souvent regretté d'en avoir placé qu'une»<sup>4</sup>. (Figure 5)



**Figure 5.** Radiographie après la mise en place de la barre cintrée.

### Ablation de la barre

L'ablation de la barre se fait 2 à 4 ans après la correction du PE. La plupart des patients tolèrent très bien la barre pendant ce laps de temps et ne se sentent que peu limités par celle-ci.

L'ablation de la barre se fait également en anesthésie générale. On ouvre les anciens accès opératoires des deux côtés pour mobiliser et redresser la barre et ensuite la retirer. Il est possible de procéder à l'ablation en ambulatoire ou lors d'un court séjour à l'hôpital (en principe 2 jours). Le patient devrait ensuite renoncer pendant deux semaines, jusqu'à guérison des plaies opératoires, au sport et à la natation. (Figure 6)

### Suivi postopératoire

L'hospitalisation dure en principe 5-7 jours. Sont au premier plan l'analésie, la thérapie respiratoire et la mobilisation. Les patients sont ensuite dispensés 1-2 semaine de l'école ou du travail. L'interdiction de sport est maintenue 3 mois. Les patients devraient renoncer aux sports de contact intense (p.ex. hockey, rugby) aussi longtemps que la barre est en place. Des contrôles cliniques ont lieu après 6 semaines et 3 mois, ensuite tous les 6-12 mois.



**Figure 4.** Schéma de la rotation de 180° de la barre cintrée.

### Complications

#### Complications précoces

Des pneumothorax mineurs, ne nécessitant que rarement un drainage, se forment assez fréquemment suite à l'insufflation de CO pendant la thoracoscopie. Des épanchements pleuraux postopératoires sont également relativement fréquents, nécessitant tout aussi rarement un drainage (<2%). Des complications comme les infections des plaies, une pneumonie ou péricardite sont rares (<1%)<sup>13</sup>.

Les complications potentiellement mortelles décrites dans la littérature sont une rareté et se limitent, pour la plupart, aux blessures du péricarde ou des grands vaisseaux. Le risque est élevé pour les patients ayant subi une opération cardiaque et qui présentent des adhérences<sup>13,14</sup>.





**Figure 6.** Patient avec PE, avant l'opération, 6 jours après MIRPE et 6 mois après l'ablation de la barre.

### Complications tardives

La complication tardive la plus fréquente est le déplacement de la barre. Grâce à la fixation modifiée de la barre et l'utilisation assez large de plusieurs barres (PE prononcé et/ou patient âgé), les déplacements sont nettement plus rares ces dernières années (avant jusqu'à 15%; actuellement 1-2%). Environ 50% des patients avec un déplacement de la barre nécessitent une révision chirurgicale<sup>13)</sup>.

Une surcorrection est rapportée dans 3% des cas, dont seulement 10% développent un thorax en carène dérangeant.

Des réactions allergiques, généralement temporaires, à des composants de la barre métallique se manifestent dans env. 3% des cas sous forme d'exanthème, de troubles de la cicatrisation ou d'épanchements pleuraux.

Des infections tardives sont plutôt rares (1.5%). Avec un traitement adéquat (antibiotiques à long terme, incision et drainage d'un abcès, év. pansement à pression négative) un changement de la barre n'est nécessaire que dans 20-25% des cas.

Le taux de récurrences d'un PE est de <1%, si la barre est laissée en place suffisamment longtemps (au moins 2 ans) et les patients ne sont pas opérés trop jeunes (pas d'ablation de la barre avant le terme de la poussée de croissance pubertaire)<sup>4,13)</sup>.

### Conclusion

Le traitement d'un thorax en entonnoir exige un conseil individualisé du patient, ainsi qu'une analyse de tous les éléments afin de pouvoir élaborer la stratégie thérapeutique optimale, adaptée au patient.

Les investigations préopératoires incluent l'imagerie du thorax (CT-scan low-dose ou IRM), la mesure des fonctions pulmonaires, l'échocardiographie, l'ECG et éventuellement un examen psychologique.

L'opération mini-invasive du thorax en entonnoir offre une correction efficace et sûre avec une très grande satisfaction des patients.

*Pour la bibliographie, veuillez consulter notre version en ligne de l'article.*

### Auteurs

Dipl. Arzt Thierry de Trey, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel  
PD Dr. med. Dr. sc. nat. Raphael N. Vuille-dit-Bille, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel  
Prof. Dr. med. Stefan Holland-Cunz, Kinderchirurgie Universitäts-Kinderspital beider Basel

Les auteurs n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.