

# UNIVERSITE DE NANTES

---

## FACULTE DE MEDECINE

---

Année 2003

N° SP 20/03

### THESE

pour le

### DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

#### DES de Chirurgie Générale

Par Muriel POUPON  
Née le 2 juin 1971 à Mulhouse

---

Présentée et soutenue publiquement le 15 avril 2003

---

## Le thorax en entonnoir : quelle prise en charge en chirurgie plastique ?

Jury :

Monsieur le Professeur M. PANNIER  
Monsieur le Professeur J.L. MICHAUD  
Monsieur le Professeur G. MAGALON  
Monsieur le Docteur F. DUTEILLE  
Monsieur le Docteur N. CAYE

Président

Directeur de thèse

# TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION</b>	<b>2</b>
<b>I. LES PREMIÈRES DESCRIPTIONS</b>	<b>3</b>
<b>II. BASES ANATOMIQUES ET EMBRYOLOGIQUES</b>	<b>5</b>
1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES	5
2. ANATOMIE NORMALE	8
<b>III. LE THORAX EN ENTONNOIR</b>	<b>17</b>
1. DÉFINITION	17
2. GÉNÉRALITÉS	17
3. DESCRIPTION ANATOMO-CLINIQUE	20
4. ANATOMIE CHIRURGICALE DU THORAX EN ENTONNOIR	21
5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	26
6. MALFORMATIONS ET ANOMALIES ASSOCIÉES	27
7. HYPOTHÈSES ÉTIOPATHOGÉNIQUES	35
8. CLASSIFICATIONS	44

<b>8.1.</b>	<b>CLASSIFICATION DE GARNIER</b>	<b>44</b>
<b>8.2.</b>	<b>CLASSIFICATION DE CHIN</b>	<b>45</b>
<b>8.3.</b>	<b>AUTRES CLASSIFICATIONS</b>	<b>49</b>
	<b>8.3.1.CLASSIFICATION DE WILLITAL</b>	<b>49</b>
	<b>8.3.2.CLASSIFICATIONS QUANTITATIVES</b>	<b>50</b>
<b><u>IV. RETENTISSEMENT DU THORAX EN ENTONNOIR</u></b>		<b><u>52</u></b>
<b>1.</b>	<b>INTRODUCTION</b>	<b>52</b>
<b>2.</b>	<b>TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT</b>	<b>53</b>
<b>3.</b>	<b>RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE</b>	<b>54</b>
<b>4.</b>	<b>RETENTISSEMENT CARDIAQUE</b>	<b>56</b>
<b>5.</b>	<b>RETENTISSEMENT PSYCHOLOGIQUE</b>	<b>60</b>
<b><u>V. PRISE EN CHARGE DU THORAX EN ENTONNOIR</u></b>		<b><u>63</u></b>
<b>1.</b>	<b>HISTORIQUE</b>	<b>63</b>
<b>2.</b>	<b>LES TRAITEMENTS NON CHIRURGICAUX</b>	<b>67</b>
<b>2.1.</b>	<b>LES TRAITEMENTS ORTHOPÉDIQUES</b>	<b>67</b>
<b>2.2.</b>	<b>LES TRAITEMENTS KINÉSITHÉRAPIQUES ET FONCTIONNELS</b>	<b>68</b>
<b>3.</b>	<b>LES TRAITEMENTS CHIRURGICAUX</b>	<b>69</b>
<b>3.1.</b>	<b>LES INTERVENTIONS « MINEURES »</b>	<b>69</b>
<b>3.2.</b>	<b>LES INTERVENTIONS « RADICALES », OU STERNOCHONDROPLASTIES</b>	<b>72</b>
	<b>3.2.1.LES STERNOCHONDROPLASTIES PAR RÉSECTION.</b>	<b>72</b>
	<b>3.2.2.LES STERNOCHONDROPLASTIES « CLASSIQUES » PAR</b>	
	<b>RELEVEMENT</b>	<b>73</b>

3.2.2.1.LA CORRECTION DE LA DÉPRESSION STERNALE	73
3.2.2.2.LA FIXATION DU PLASTRON STERNOCHONDROCOSTAL DANS SA NOUVELLE POSITION	77
<b>3.2.3.LES STERNOCHONDROPLASTIES PAR RETOURNEMENT DU PLASTRON STERNOCHONDROCOSTAL</b>	<b>86</b>
<b>3.2.4.LA TECHNIQUE DE NUSS : UNE CHIRURGIE MINI-INVASIVE POUR LE THORAX EN ENTONNOIR ?</b>	<b>91</b>
<b>3.2.5.LES COMPLICATIONS DES STERNOCHONDROPLASTIES</b>	<b>93</b>
3.2.5.1.LES COMPLICATIONS AIGUES	94
3.2.5.2.LES COMPLICATIONS TARDIVES	95
<b>3.3. LES INTERVENTIONS DE COMPLEMENT</b>	<b>99</b>
<b>3.3.1.COMPLEMENT PAR DES TISSUS AUTOLOGUES</b>	<b>100</b>
3.3.1.1.PLUSIEURS TYPES DE GREFFONS ONT ÉTÉ DÉCRITS :	100
3.3.1.2.PAR LAMBEAUX MUSCULAIRES :	100
3.3.1.3.PAR ÉPIPLOOPLASTIE :	101
3.3.1.4.AUTRES :	102
<b>3.3.2.LE COMPLEMENT PAR PROTHÈSE SUR MESURE DE SILICONE</b>	<b>102</b>
3.3.2.1.INTRODUCTION	102
3.3.2.2.HISTORIQUE ET ÉVOLUTIONS TECHNIQUES	103
3.3.2.3.COMPOSITION	108
3.3.2.4.FABRICATION	109
<b>3.3.3.LA TECHNIQUE DE COLEMAN DANS LE TRAITEMENT DES THORAX EN ENTONNOIR</b>	<b>123</b>
3.3.3.1.INTRODUCTION	123
3.3.3.2.LA TECHNIQUE DE COLEMAN	123
3.3.3.3.DESCRPTION DE LA TECHNIQUE CHIRURGICALE	124
<b>4. BILANS ET CONSIDÉRATIONS PRÉ-OPÉRATOIRES</b>	<b>131</b>
<b>4.1. EXAMEN CLINIQUE</b>	<b>131</b>
<b>4.2. L'IMAGERIE DANS L'ÉVALUATION DU THORAX EN ENTONNOIR</b>	<b>132</b>
<b>4.2.1.LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE</b>	<b>132</b>
<b>4.2.2.LE SCANNER THORACIQUE</b>	<b>136</b>
<b>4.2.3.L'IMAGERIE PAR RÉSONNANCE MAGNÉTIQUE (IRM)</b>	<b>139</b>
<b>4.3. BILAN PRÉ-OPÉRATOIRE</b>	<b>139</b>
<b>4.4. CONSIDÉRATIONS ANESTHÉSQUES</b>	<b>140</b>

## **VI. SÉRIES CLINIQUES** **142**

<b>1.</b>	<b>SÉRIE DES PROTHÈSES DE SILICONE SUR MESURE</b>	<b>142</b>
<b>1.1.</b>	<b>MATÉRIELS ET MÉTHODES (TABLEAU I)</b>	<b>142</b>
<b>1.2.</b>	<b>RÉSULTATS</b>	<b>145</b>
	<b>1.2.1.L'ÉVALUATION DU TERRAIN ET DES ANOMALIES ASSOCIÉES</b>	<b>145</b>
	<b>1.2.2.LES INDEX RADIOGRAPHIQUES</b>	<b>146</b>
	<b>1.2.3.L'ÉVALUATION DU RETENTISSEMENT</b>	<b>146</b>
	<b>1.2.4.LE MOTIF DE CONSULTATION</b>	<b>147</b>
	<b>1.2.5.LES COMPLICATIONS DE L'INTERVENTION</b>	<b>147</b>
	<b>1.2.6.LES RÉSULTATS DE L'INTERVENTION</b>	<b>148</b>
<b>1.3.</b>	<b>CAS CLINIQUES</b>	<b>154</b>
<b>2.</b>	<b>LES COMBLEMENTS PAR RÉINJECTION DE TISSU GRAISSEUX AUTOLOGUE SELON COLEMAN</b>	<b>163</b>
<b>2.1.</b>	<b>MATÉRIELS ET MÉTHODES</b>	<b>163</b>
<b>2.2.</b>	<b>RÉSULTATS</b>	<b>165</b>
	<b>2.2.1.L'ÉVALUATION DU TERRAIN ET DES ANOMALIES ASSOCIÉES</b>	<b>165</b>
	<b>2.2.2.LES INDEX RADIOGRAPHIQUES</b>	<b>165</b>
	<b>2.2.3.L'ÉVALUATION DU RETENTISSEMENT</b>	<b>166</b>
	<b>2.2.4.LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE</b>	<b>166</b>
	<b>2.2.5.LES COMPLICATIONS DE L'INTERVENTION</b>	<b>167</b>
	<b>2.2.6.LES RÉSULTATS DE L'INTERVENTION</b>	<b>167</b>
<b>2.3.</b>	<b>CAS CLINIQUES</b>	<b>171</b>

## **VII. DISCUSSION** **174**

<b>1.</b>	<b>ANALYSE DES RÉSULTATS</b>	<b>174</b>
<b>1.1.</b>	<b>ANALYSE DES RÉSULTATS DE LA SÉRIE DES PROTHÈSES THORACIQUES</b>	<b>174</b>

<b>1.2. ANALYSE DES RÉSULTATS DE LA SÉRIE PAR LA TECHNIQUE DE COLEMAN</b>	<b>177</b>
<b>2. DISCUSSION DES RÉSULTATS</b>	<b>178</b>
<b>3. QUELLE PRISE EN CHARGE POUR QUEL THORAX EN ENTONNOIR?</b>	<b>187</b>
<b>4. PERSPECTIVES D'AVENIR</b>	<b>192</b>
<b><u>VIII. CONCLUSION</u></b>	<b><u>194</u></b>
<b><u>IX. BIBLIOGRAPHIE</u></b>	<b><u>196</u></b>

BU Santé  
Nantes

# Introduction

Le thorax en entonnoir, ou pectus excavatum, représente la malformation de la paroi thoracique la plus fréquente (1-5).

Les malformations thoraciques seraient connues depuis Hippocrate (1). Malgré tout, le thorax en entonnoir est toujours le sujet de controverses.

Ainsi, son étiologie reste incertaine, avec l'existence de plusieurs théories étiopathogéniques. De même, potentiellement responsable d'un retentissement psychologique, cardiaque, et pulmonaire diversement apprécié, sa prise en charge thérapeutique n'est pas univoque. Celle-ci peut ainsi être réalisée par des chirurgiens thoraciques, pédiatres, ou plasticiens, avec des techniques très différentes.

Il existe ainsi une absence de consensus clairement établi sur les indications chirurgicales, qu'il s'agisse de la technique utilisée, ou de l'âge d'intervention. La prise en charge du patient atteint de cette malformation est ainsi dépendante du spécialiste qu'il consultera, avec des techniques plus ou moins radicales ou conservatrices.

Le but de notre travail sera de faire la synthèse des connaissances actuelles sur cette malformation, et de ses différentes possibilités de traitement, en essayant de dégager les indications thérapeutiques.

Nous nous intéresserons plus particulièrement à deux techniques de comblement utilisées en chirurgie plastique : la correction par prothèse sur mesure en silicone, et une technique originale de comblement du thorax en entonnoir par réinjection de tissu graisseux autologue, selon la technique de Coleman (6-8). Nous illustrerons ces techniques par la présentation de notre série, regroupant 14 patients, pris en charge dans les Services de Chirurgie Plastique des CHU de Nantes et de Marseille.

# I. Les premières descriptions

Johan Bauhinus (9), en 1594, est le premier à rapporter dans la littérature le cas d'un thorax en entonnoir, avec l'observation d'un enfant de 7 ans. Il décrit la malformation, en notant son caractère familial. Il émet également l'hypothèse étiopathogénique selon laquelle elle serait secondaire à une traction du diaphragme sur le plastron sternal in-utero. Plus de 250 ans plus tard, cette théorie est reprise par Brown (10), alors même que l'observation de Bauhinus avait été oubliée...

## OBSERVATIO CCLXIV

### *Sterni cum costis ad interna reflexio nativa, spirandi difficultatis causa*

Pater meus ostendit mihi puerum septum annorum, apud Nobilem de Andlau, cui cartilago ensiformis, et sterni pars aliqua cum costis ad internas partes admodum reflectebatur, ita ut magna ubi cavitas apparet. Videtur diaphragma angustius eas contrahere partes. Ab ipse nativitate hoc vito instrumentali laboravit, cum difficulta spiranda obnoxius tussi est. Nunc gravissime laborat, ita ut videatur suffocationis periculum imminere, viscida admodum spint. Ait domina de Andlau, se habere nepotem, multo minorem ex, eodem nata ex eodem affectum vitio. Ex observ. D.D. Joan. Bauhini. (9)

Ce n'est qu'en janvier 1860 qu'un auteur anonyme (11) rapporte à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris l'observation d'un jeune homme étranger, porteur d'une déformation singulière « en forme d'entonnoir, d'une dimension à recevoir la tête d'un enfant ».

La même année, Woillez (12) décrit l'observation d'un jeune étudiant en médecine étranger de 22 ans d'origine allemande. Celui-ci serait porteur d'une déformation du thorax, « dépression sternaire, réalisant la forme de la concavité d'un godet », et qui mesurerait 25 centimètres de long sur 18 centimètres de large, avec 7 centimètres de profondeur. Selon ses calculs, Woillez, estime la distance sterno-vertébrale à 1 centimètre ...! Il souligne le fait que le patient n'a que peu de symptômes.

Les années suivantes, nombre d'observations du même type sont rapportées (13) dans différentes universités (Paris, Berlin, Vienne).

En fait, toutes ces observations ne concerneraient qu'un seul et même patient, Johann Heinrich Wojaczek, qui aurait suscité beaucoup d'intérêt lors de ses nombreux déplacements dans les grandes facultés européennes où il était inscrit.

C'est finalement W. Ebstein (14), en 1882, qui le premier dénomme la déformation « trichterbrust », reprenant à son compte la comparaison à un entonnoir.

Déjà à cette époque, les auteurs notent avec justesse :

- le caractère souvent familial de ces déformations
- les liens entre thorax en entonnoir et thorax en carène
- l'aspect longiligne des sujets porteurs de ces anomalies
- les anomalies à l'auscultation cardiaque, évoquant un déplacement du cœur vers la gauche

Ces constatations sont d'autant plus juste qu'elles sont toujours d'actualité.

Dés lors, nombre de dénominations seront utilisées pour désigner la même anomalie : chōne-chondrosternon, pectus excavatum, koilosternia, thorax en entonnoir, funnel chest. A noter que sur le plan terminologique, c'est le terme chōne-chondrosternon utilisé par Oschner et De Bakey (13) en 1939 qui est le plus descriptif. Dérivé du grec *Χώνη Χουδρόστερνου*, il traduit bien l'existence d'un creux, d'une dépression (koilon) du sternum et des cartilages costaux (chondrosternon).

Très vite, nombre d'hypothèses étiopathogéniques sont données, reflétant l'intérêt suscité par cette déformation.

Il faudra attendre le début du XX<sup>ème</sup> siècle pour voir réaliser les premières tentatives chirurgicales, avec Ludwig Meyer (15).

## **II. Bases anatomiques et embryologiques**

### **1. Rappels embryologiques**

Compte tenu de la multiplicité des hypothèses étiopathogéniques sur la constitution du thorax en entonnoir, un rappel de l'embryologie et du développement des éléments concernés s'impose (16-19).

Tout d'abord, il faut bien comprendre que la croissance normale de la cage thoracique est étroitement dépendante du bon développement des différents éléments osseux et musculaires la constituant, notamment la colonne vertébrale, les côtes, le sternum et les apophyses transverses. L'existence d'une anomalie congénitale au niveau d'un de ces éléments va ainsi être à même de retentir sur le développement, lors de la croissance, des autres éléments, qui pourront à leur tour présenter des déformations.

#### **1.1. Embryologie et développement du sternum**

Le développement complet du sternum se fait sur une longue période, débutant dès la 6<sup>ème</sup> semaine de vie in-utéro, et pouvant s'étendre jusqu'à la 35<sup>ème</sup> année de vie (18,19).

Le développement embryologique du sternum débute par la migration ventro-latérale de deux bandes mésenchymateuses, issues de la division latérale de la plaque mésodermique. Bien que d'origine ontogénétique différente de celles des côtes, cette migration s'effectue conjointement avec celle du mésenchyme à l'origine des côtes supérieures.

La première ébauche sternale apparaît ainsi dès la 6<sup>ème</sup> semaine de vie in-utéro, constituée de deux bandes mésenchymateuses verticales paramédianes, les « crêtes » sternales (figure 1a).

De la 7<sup>ème</sup> à la 10<sup>ème</sup> semaine, ces crêtes vont progressivement se fusionner sur la ligne médiane, selon une direction cranio-caudale, et devenir cartilagineuses. Elles s'unissent également à la partie haute avec le pré-sternum, condensation mésodermique à l'origine du manubrium. L'absence ou le défaut de fusion va être responsable d'une bifidité sternale plus ou moins complète (figure 1b).

Dès le 6<sup>ème</sup> mois de vie intra-utérine, les premiers points d'ossification apparaissent, d'abord au niveau du manubrium, puis progressivement en direction caudale.

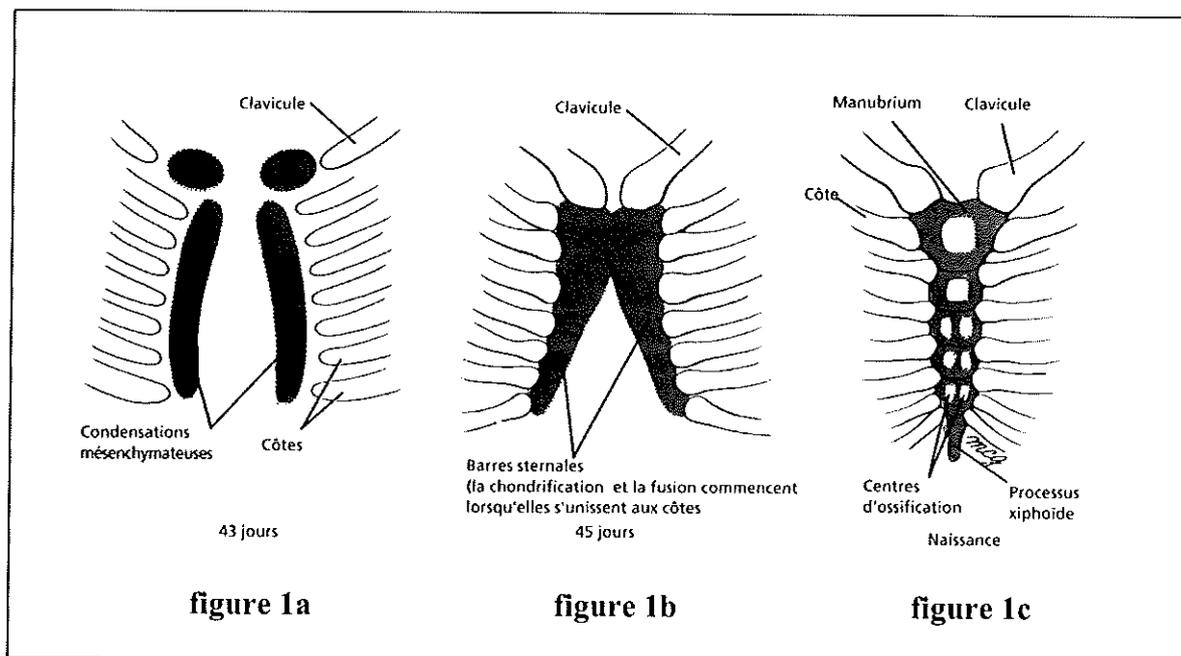
Dés lors, la segmentation définitive du sternum est réalisée, avec :

- Le manubrium, en haut
- Le mésosternum, avec quatre sternèbres, au niveau du corps
- L'appendice xyphoïde, en bas, restant longtemps cartilagineux

L'ossification du sternum se fait ainsi à partir de plusieurs points d'ossification superposés, distincts, pour chaque partie du sternum. Il existe des variations, avec possibilité de points d'ossification accessoires ; mais le plus souvent, on distingue à la naissance un site au niveau du manubrium, et trois sites majeurs d'ossification (ou sternèbres) au niveau du mésosternum (figure 1c).

A noter que le noyau d'ossification de la xiphoïde n'apparaît souvent pas avant la 5<sup>ème</sup>, voire la 18<sup>ème</sup> année de vie (16,18).

**Figure 1 : embryologie du sternum (d'après (19))**



La maturité du sternum est caractérisée par la fusion des différents noyaux d'ossification, par une conjugaison transversale, puis verticale. L'ossification complète survient ainsi entre la 6<sup>ème</sup> et la 25<sup>ème</sup> année pour le manubrium et le mésosternum, et jusqu'à la 35<sup>ème</sup> année pour la xyphoïde. Le processus d'ossification atteint d'abord le périchondre postérieur, avant de s'étendre latéralement, puis de haut en bas. L'ossification se fait finalement au niveau du périchondre antérieur, respectant toutefois les régions costo-sternales et sterno-claviculaires, zones de plus grand stress mécanique (18).

Les noyaux d'ossifications sternaux sont histologiquement assez analogues à ceux rencontrés au niveau des vertèbres, avec une polarité épiphysaire circonférentielle. Ils se différencient donc des centres d'ossification des os longs (18).

Le développement prénatal du sternum, et notamment sa forme et son mode d'ossification, va dépendre de l'environnement physiologique de la mère, et des différentes contraintes biomécaniques (posturales, musculaires, articulaires, ou même du fait du développement de certains viscères comme le foie) qui lui sont imposées. L'obliquité du sternum, encore immature, varie ainsi tout au long de son ossification.

## **1.2.Embryologie des côtes**

La formation des côtes se fait par le développement bilatéral de deux ébauches mésenchymateuses en direction ventrale, à partir des apophyses transverses naissant des corps vertébraux embryonnaires thoraciques. Le développement de ces apophyses, et donc des côtes, est indépendant de celui des corps vertébraux, ce qui explique que toutes les côtes puissent être présentes en cas d'anomalies vertébrales (17).

Les ébauches costales deviennent progressivement cartilagineuses d'arrière en avant, et vont s'unir de chaque côté aux ébauches du sternum. L'ossification de ces ébauches cartilagineuses débute à la fin du 2<sup>ème</sup> mois in-utéro, concernant d'abord les côtes moyennes, avant de s'étendre vers les premières et les dernières côtes. Elle dure jusqu'à la fin du 4<sup>ème</sup> mois, et respecte la partie antérieure de la côte qui reste cartilagineuse (16,17,19).

## **1.3. Embryologie du diaphragme**

La première ébauche est une formation antérieure mésoblastique, issue du septum transversum. Elle s'étend entre intestin primitif et paroi antéro-latérale de l'embryon, isolant la cavité abdominale du thorax, qui restent en communication par les gouttières pleuro-péritonéales. A partir de la 6<sup>ème</sup> semaine de vie in-utéro, deux crêtes mésodermiques nées des parois postéro-latérales de l'embryon, vont complètement isoler les deux cavités, fusionnant avec le méso-œsophage et le septum transversum (19).

Des troubles de l'embryogenèse sont possibles. Toutefois, quand ils surviennent, il s'agit surtout d'arrêt du développement, les excès de développement étant exceptionnels. Ainsi, quand un arrêt de développement survient au niveau du sternum, on peut observer une aplasie ou une bifidité sternale, ou une fusion prématurée des sternèbres. Au niveau des côtes, c'est une agénésie plus ou moins complète qui peut se produire. Quant au diaphragme, l'arrêt de son développement peut entraîner l'apparition d'une hernie diaphragmatique antérieure, avec augmentation de la distance sterno-diaphragmatique. Cette notion s'oppose alors à la théorie de Brown, que nous reprendrons plus loin.

---

## **2. Anatomie normale**

---

### **2.1. Généralités sur le cage thoracique**

Le thorax (20-22) est une cage ostéo-cartilagineuse renfermant les organes du médiastin et les deux poumons. Elle est constituée par :

- Les douze vertèbres thoraciques et leurs disques intervertébraux, en arrière
- Les douze paires de côtes, avec les arcs chondro-costaux, latéralement
- Le sternum, en avant

La forme de la cage thoracique est celle d'un cône tronqué en haut, aplati d'arrière en avant. Elle présente deux faces latérales, une face postérieure et une antérieure, qui circonscrivent deux orifices, supérieur et inférieur (figures 2 et 3):

. **La face antérieure** est limitée latéralement par les angles antérieurs des côtes. Elle est constituée par le sternum au milieu, par les cartilages costaux, et par la partie antérieure des huit à neuf premières côtes. Inclivée de haut en bas et d'arrière en avant, elle s'élargit progressivement de haut en bas.

. **La face postérieure** est limitée latéralement par les angles postérieurs des côtes. Les vertèbres thoraciques avec leurs apophyses transverses, les gouttières vertébrales, et la partie postérieure des côtes la constitue.

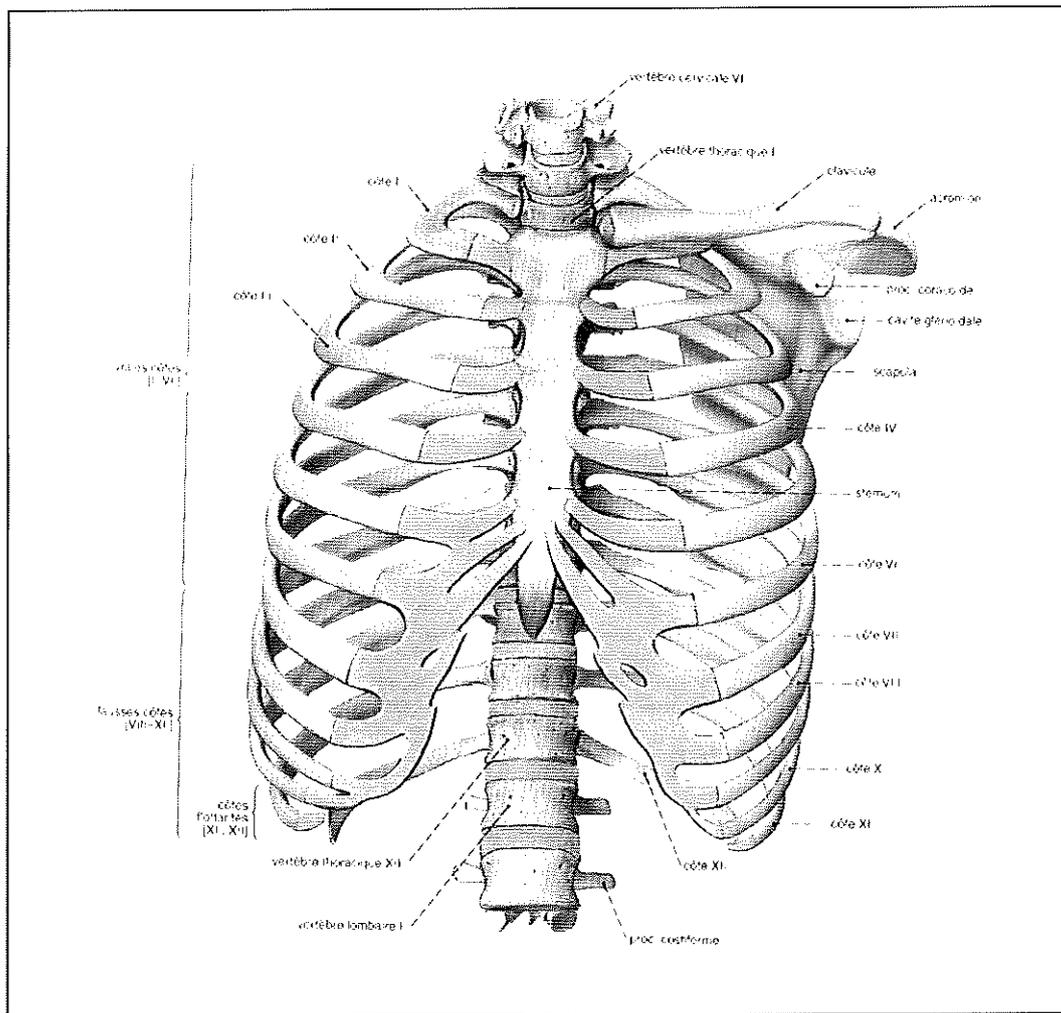
. **Les faces latérales**, constituées par les segments de côtes compris entre les angles antérieurs et postérieurs, sont convexes. Elles s'élargissent progressivement de haut en bas jusqu'à la 7<sup>ème</sup> côte, avant de diminuer jusqu'à la 12<sup>ème</sup>. La hauteur des espaces intercostaux augmente quant à elle d'arrière en avant.

. **L'orifice supérieur**, relativement étroit, est constitué par la 1<sup>ère</sup> vertèbre thoracique en arrière, la paire des 1<sup>ère</sup> côtes, ainsi que par la fourchette sternale en avant. Son plan est incliné en bas et en avant, de telle sorte que son bord antérieur se projette entre la 2<sup>ème</sup> et la 3<sup>ème</sup> vertèbre thoracique.

. **L'orifice inférieur**, constitue une ouverture plus vaste. Il est limité par la 12<sup>ème</sup> vertèbre thoracique en arrière, l'appendice xiphoïde en avant, et par les deux arcs costaux latéralement, eux-mêmes formés des bords inférieurs des six derniers cartilages costaux, et de la 12<sup>ème</sup> côte.

Globalement, on peut distinguer deux segments au thorax : **un supérieur** constitué par les cinq premières côtes, et **l'autre inférieur** formé par les 6<sup>ème</sup> à 10<sup>ème</sup> côtes. Sur le plan biomécanique, le segment supérieur a plus un rôle de stabilité et de protection, alors que le segment inférieur est plus mobile, avec une expansion synchrone du diaphragme.

**Figure 2 : vue antérieure de la cage thoracique (d'après (23))**



## **2.2. Les côtes**

Elles sont constituées d'un segment osseux, la côte proprement dite, et d'une extrémité antérieure cartilagineuse, le cartilage costal (20-22).

On les regroupe en trois catégories (figures 2 et 3) :

- **Les côtes « vraies »** : il s'agit des 7 premières côtes, qui s'unissent directement au sternum par leurs cartilages costaux
- **Les côtes asternales, ou « fausses » côtes** : représentées par les 8<sup>ème</sup> à 10<sup>ème</sup> côtes, il s'agit des côtes qui ne s'unissent qu'indirectement au sternum, par l'intermédiaire des cartilages costaux sus-jacents
- **Les côtes « flottantes »** : elles ne s'unissent pas du tout au sternum, il s'agit de la 11<sup>ème</sup> et de la 12<sup>ème</sup> côte.

## a) La côte proprement dite

Os plats, très allongés et incurvés, elles constituent les « barreaux » de la cage thoracique.

Les côtes décrivent une courbure irrégulière concave en dedans. Les angles costaux postérieurs et antérieurs correspondent aux changements de direction des côtes.

En fait, la courbure des côtes est relativement complexe, puisque décomposée en :

- **Une courbure suivant les faces, ou courbure d'enroulement.** Décrite précédemment, elle est globalement concave en dedans. Elle existe à partir de la 3<sup>ème</sup> côte.
- **Une courbure suivant les bords :** elle est la plus marquée dans la 1<sup>ère</sup> côte. Les bords ont ainsi la forme d'un « S », dont l'extrémité postérieure est relevée, et l'extrémité antérieure abaissée
- **Une courbure suivant l'axe, ou courbure de torsion :** c'est elle qui fait que la face externe de la côte regarde en bas et en arrière dans sa partie postérieure, tandis qu'elle regarde en haut et en avant dans sa partie antérieure. Elle est la plus marquée dans les côtes moyennes, manquant dans les 1<sup>ère</sup>, 2<sup>ème</sup>, et 12<sup>ème</sup> côte.

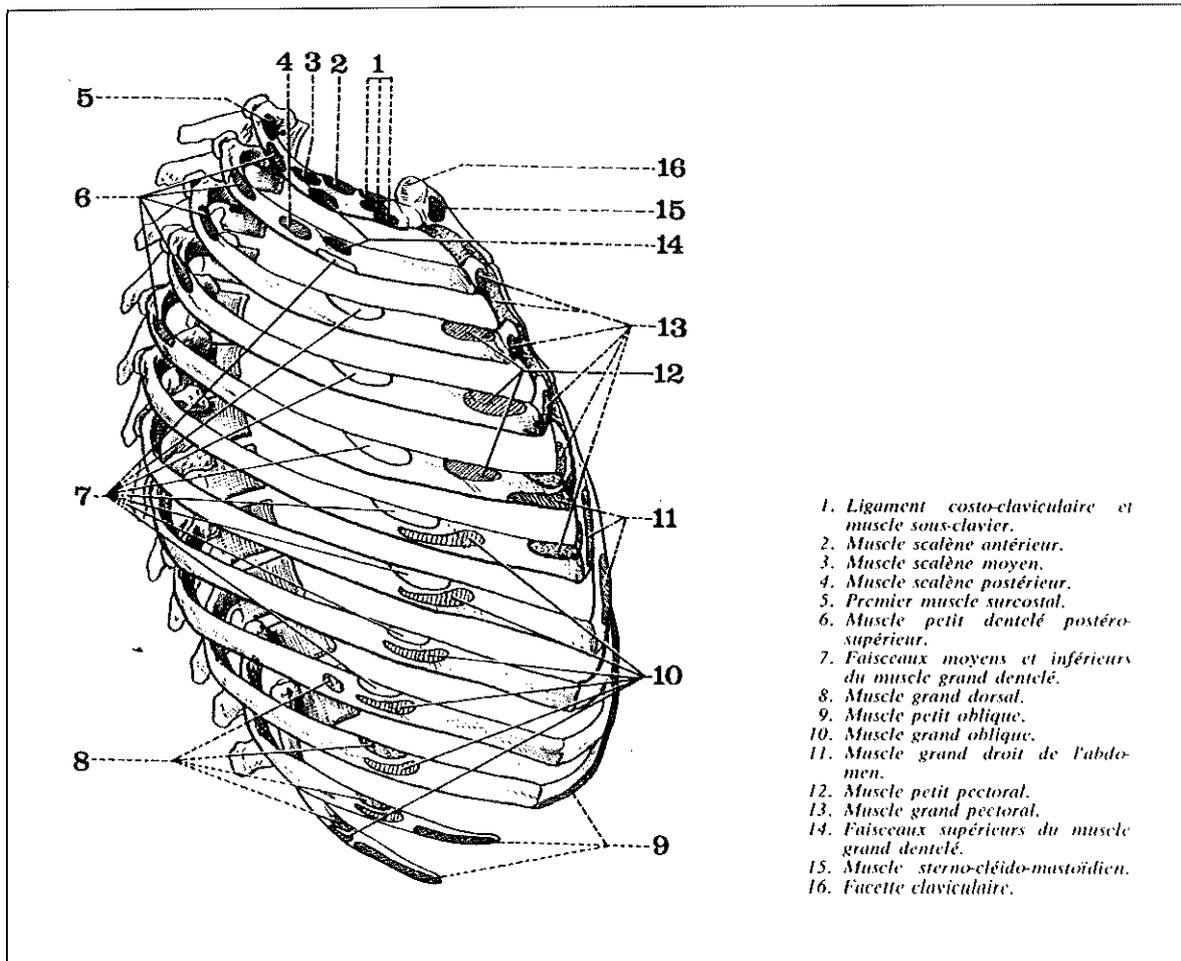
## b) Les cartilages costaux

Prolongeant les côtes en avant, ils ont une direction variable selon leur niveau : oblique en bas et en dedans pour les deux premiers, horizontal pour le 3<sup>ème</sup>, et de plus en plus oblique en haut et en dedans pour les suivants.

Comme nous l'avons dit précédemment, seuls les 7 premiers cartilages costaux s'articulent avec le sternum, les 8<sup>ème</sup> à 10<sup>ème</sup> s'unissant au cartilage costal sus-jacent, tandis que les 11<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> cartilages restent libres et effilés.

Par ailleurs, les 5<sup>ème</sup>, 6<sup>ème</sup>, 7<sup>ème</sup>, et 8<sup>ème</sup> cartilages costaux, peuvent être reliés entre eux par des ponts cartilagineux solides, véritables synchondroses.

**Figure 3 : vue latérale droite de la cage thoracique (d'après (20))**



## **2.3. Le sternum**

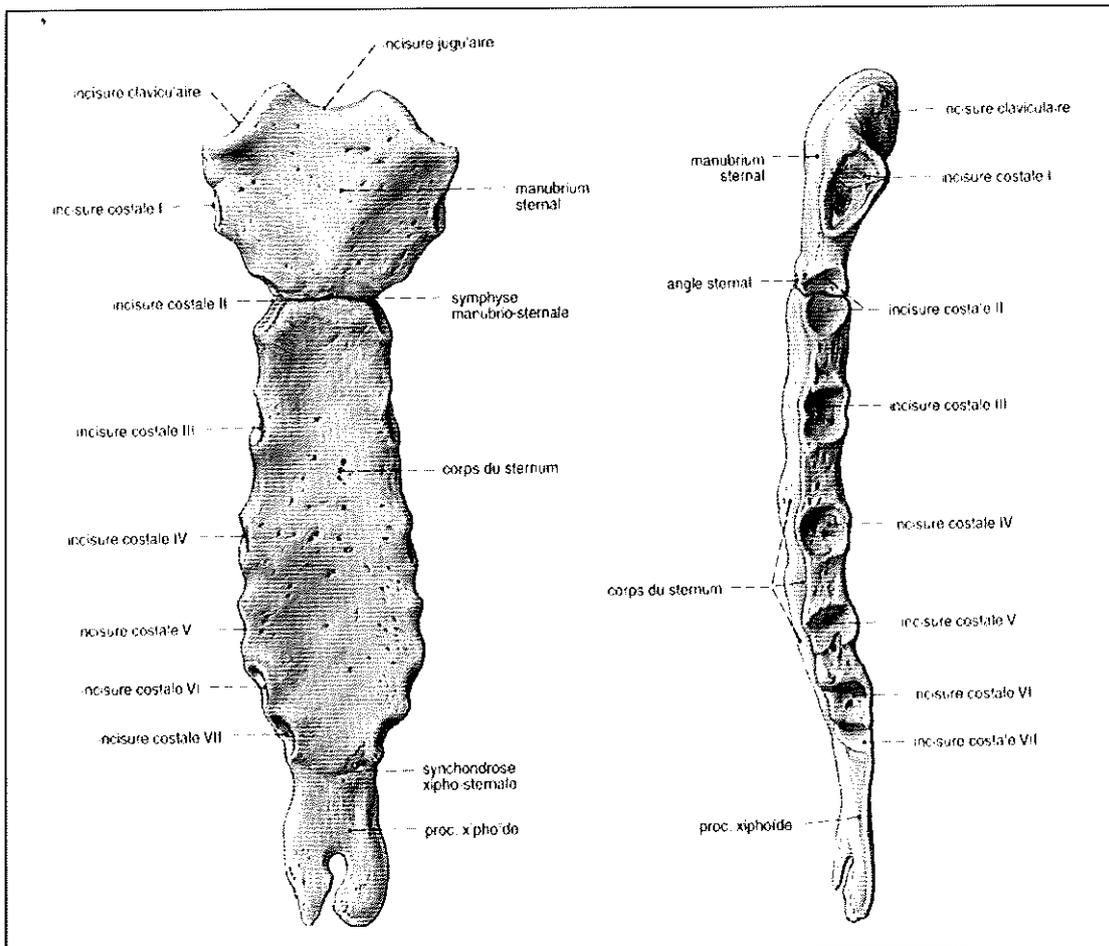
Situé à la partie antérieure et médiane du thorax, le sternum (20-22) est un os plat, allongé, oblique en bas et en avant, sur lequel s'appuient les deux clavicules et les sept premières paires de côtes (figure 4).

Il est composé de trois parties :

- **Le manubrium**, ou présternum
- **Le corps**, ou mésosternum
- **L'appendice xiphoïde**, ou xiphisternum

Le manubrium et le corps du sternum, unis par une synchondrose, forment à leur jonction un angle dièdre saillant en avant : l'angle de Louis. Au niveau de l'articulation sternale inférieure entre le corps et l'appendice xiphoïde, la synchondrose est plus rare.

**Figure 4 : vues antérieure et latérale du sternum (d'après (23))**



On distingue :

- La fourchette sternale, échancrure médiane au niveau de l'extrémité supérieure du manubrium
- L'échancrure claviculaire, de chaque côté du manubrium
- La première encoche costale, un peu au-dessous, pour l'union, toujours cartilagineuse, du manubrium avec la 1<sup>ère</sup> côte
- La 2<sup>ème</sup> encoche costale se situe à la hauteur de l'angle de Louis
- Les encoches costales des 3<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> côtes, de chaque côté du corps du sternum. Celle pour la 7<sup>ème</sup> côte se situe au niveau de la jonction du corps et de la xiphoïde.

A noter les différences existant au niveau du sternum en fonction du sexe : le corps du sternum est ainsi plus long chez l'homme, et à longueur égale, plus mince et plus étroit que celui de la femme (22).

La connaissance de la vascularisation du sternum est intéressante du fait de ses implications chirurgicales.

La vascularisation artérielle du sternum dépend exclusivement de l'artère mammaire interne (24) (figure 11). Celle-ci donne des branches sternales au niveau de chaque espace interchondral, qui se divisent aux bords latéraux du sternum en artères périostiques antérieures et postérieures. Les anastomoses existant entre les artérioles supérieures et inférieures issues des branches périostiques constituent deux plexus verticaux paramédian sur chaque face du sternum, communiquant par de fines anastomoses transversales. Les vaisseaux nourriciers de l'os naissent de ces plexus. Le réseau manubrial et le réseau corporéal sont anatomiquement et fonctionnellement différents, ne communiquant que par de rares vaisseaux.

Pour ce qui est du drainage veineux, il est assuré essentiellement par le sinus veineux central de Charcot (24), occupant l'axe longitudinal de l'os. Nées des sinus collecteurs des espaces interchondraux, les veines qui en sont efférentes sont tributaires de la veine mammaire interne.

Il existe par ailleurs un drainage accessoire par des veines issues du sinus central ou des sinus collecteurs, rejoignant, après traversée de la corticale, les veines intercostales ou perforantes.

## **2.4. Les vertèbres dorsales**

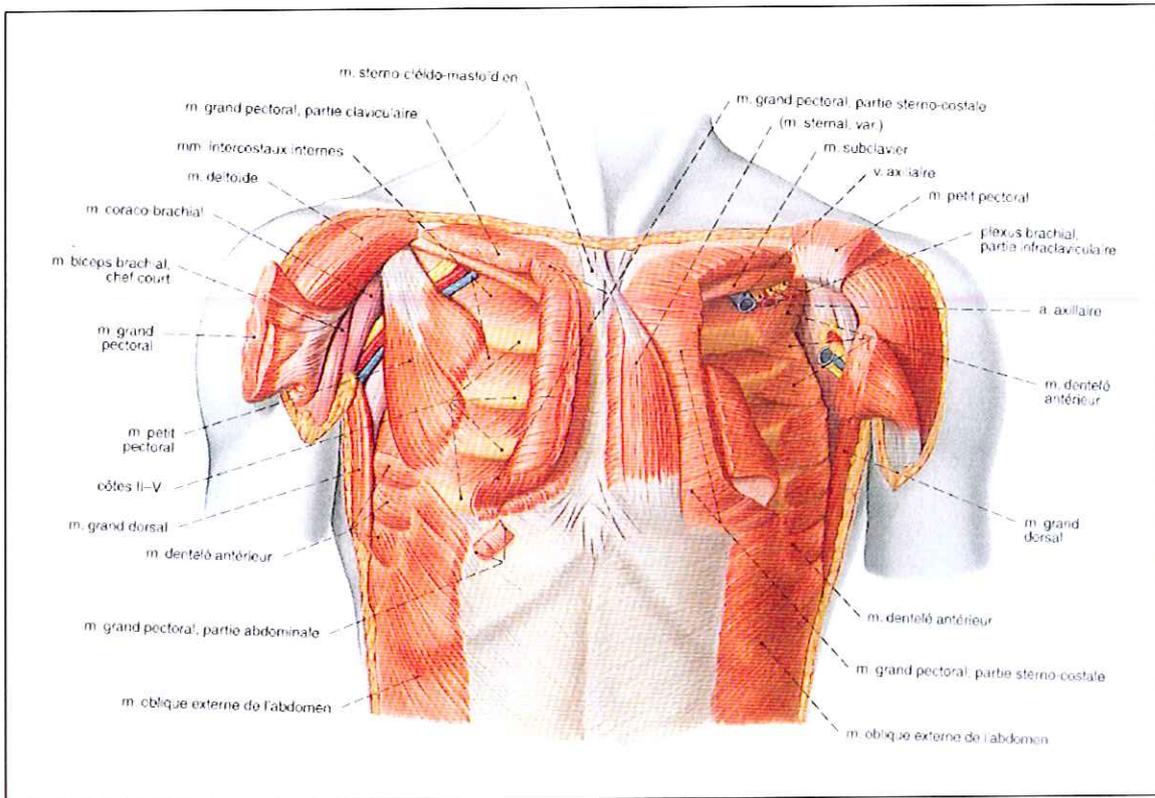
Elles constituent la partie postérieure médiane du thorax. Plus que leur anatomie, l'élément important à noter pour notre étude est l'existence d'une courbure sagittale à concavité antérieure, ou cyphose thoracique.

## **2.5. Les muscles de la paroi antérieure du thorax**

Six muscles « protègent » les éléments sus-décrits (20-22) (figure 5 et 3):

- Le muscle serratus anterior (grand dentelé), latéralement.
- Les muscles sous-clavier, pectoralis minor, et surtout pectoralis major, en avant.
- Les muscles rectus abdominis et oblique externe de l'abdomen, en bas.

**Figure 5 : vue antérieure des muscles de la paroi thoracique (d'après (23))**



A noter les intrications existant entre les insertions basses du muscle grand dentelé avec celles du muscle grand oblique, à la partie moyenne des 5<sup>ème</sup>, 6<sup>ème</sup>, 7<sup>ème</sup>, 8<sup>ème</sup>, et 9<sup>ème</sup> côtes.

Par ailleurs, il nous paraît nécessaire de préciser, compte tenu de son intérêt chirurgical, les insertions thoraciques du muscle grand pectoral. Elles se font :

- Du surtout fibreux présternal, les fibres s'entrecroisant sur la ligne médiane avec celles du côté opposé.
- De la face antérieure des 2<sup>ème</sup> à 6<sup>ème</sup> cartilages costaux.
- De la partie osseuse de la 7<sup>ème</sup> côte.
- Du feuillet antérieur de la gaine du muscle grand droit, à sa partie supérieure.

En ce qui concerne le recouvrement cutané de la région sternale, il faut noter la faible épaisseur du plan hypodermique et l'absence de réserve et d'élasticité dermique, source de risque cicatriciel.

## 2.6. Le diaphragme

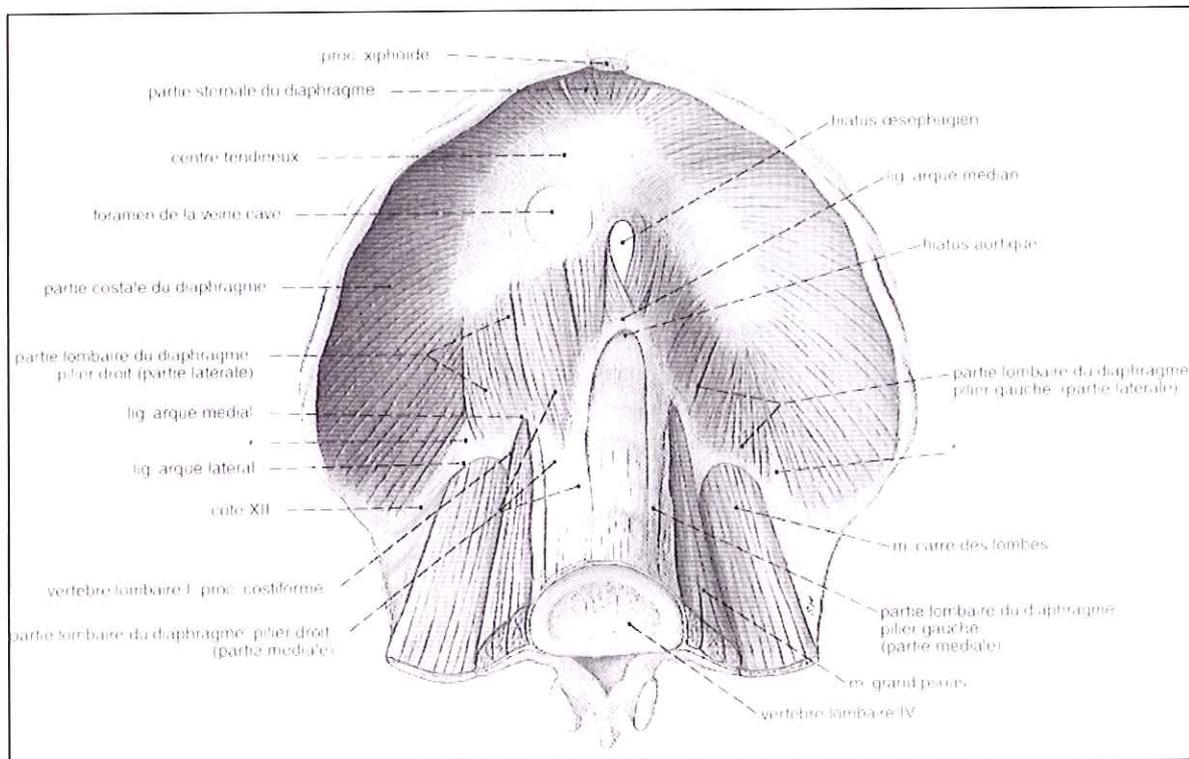
Large et mince, le diaphragme sépare la cavité thoracique de l'abdomen (20-22). Il se compose d'un centre tendineux, et d'une partie musculaire constituée de trois parties: sternale, costale, et vertébrale (figure 6).

Il est possible de distinguer 2 portions :

- **Une verticale**, vertébro-lombaire : elle correspond aux piliers et aux arcades du diaphragme
- **Une horizontale**, sterno-chondro-costale : réalisant les deux coupoles diaphragmatiques, de hauteur inégale

Les insertions sternales intéressent la face postérieure de la xiphoïde. Les insertions costales se font de la face interne des 7<sup>ème</sup> à la 12<sup>ème</sup> côte, selon une ligne brisée oblique en bas et en arrière. Au niveau des 3 dernières côtes, l'insertion n'est que costale, tandis que sur les 7<sup>ème</sup> à 9<sup>ème</sup> côtes, l'insertion est chondrale par 3 digitations s'intriquant avec celles du muscle transverse de l'abdomen.

**Figure 6 : vue antérieure du diaphragme et de la paroi abdominale postérieure**



# III. Le thorax en entonnoir

---

## 1. Définition

---

Le thorax en entonnoir est une malformation congénitale de la paroi thoracique antérieure, caractérisée essentiellement par une déformation en creux du sternum et des cartilages costaux inférieurs, asymétrique ou non, de morphologie variable. C'est la plus fréquente des malformations de la paroi thoracique (1-5,25-27), en représentant environ 90% des cas (2,26,27).

---

## 2. Généralités

---

### 2.1. Fréquence

Le thorax en entonnoir est la malformation congénitale thoracique la plus fréquente (1-5,25-27), représentant plus de 90% des malformations thoraciques diagnostiquées chez l'enfant (2,26,27).

On admet actuellement qu'il existe, à des degrés divers, chez 0.25 à 1 % des enfants (4,5,28,29).

Il existe cependant des variations considérables dans la fréquence annoncée du thorax en entonnoir selon les publications. Oschner et de Bakey (13), rapportent ainsi dans leur revue de 1939, les observations de différents auteurs avec des incidences variant de 0.04%

à 2.2%, avec au total, 28 cas de thorax en entonnoir retrouvés chez 46705 individus examinés, soit 0.059%.

Ces différences d'estimation reflètent bien l'absence de critères précis d'évaluation et de diagnostic du thorax en entonnoir. En effet, certains auteurs y incluent des formes discrètes, d'autres seulement les formes symptomatiques. Enfin, certaines conclusions peuvent poser question quant à la réalité du diagnostic. C'est le cas de Lang en 1928 (13), qui retrouve une incidence de 2.2% chez 3488 garçons examinés, et pour qui chaque déformation serait le résultat d'un rachitisme, théorie actuellement désuète.

La plus grande statistique établie chez l'adulte date de 1969 (30) . Réalisée dans un centre de présélection militaire, elle retrouve une fréquence de 1 à 2% de thorax en entonnoir parmi 40 000 individus examinés. Bien qu'il existe un biais lié au sexe, c'est le chiffre que nous retiendrons.

## **2.2. Sexe**

Il existe une nette prédominance du sexe masculin dans la survenue du thorax en entonnoir, avec un sex-ratio estimé selon les auteurs de 2.7 à 4 hommes pour 1 femme (3-5,13,29,31,32).

## **2.3. Age d'apparition**

L'âge d'apparition du thorax en entonnoir est difficile à préciser dans la littérature. Certes, le thorax en entonnoir est une malformation congénitale, mais la « déformation » n'est toutefois pas toujours reconnaissable dès la naissance (5), rendant son diagnostic peu évident.

Ainsi, la respiration paradoxale physiologique du nouveau-né, et la souplesse sternale existante, peuvent masquer la déformation, retardant son diagnostic : la dépression sternale ne devient anormale que lorsqu'elle persiste à l'expiration. De plus, la déformation évolue avec la croissance (4,28,29), et un thorax en entonnoir non perçu

initialement, peut ne devenir « évident » qu'avec l'âge. Certains auteurs rapportent ainsi une première constatation après l'âge de 10 ans dans plus de 20% des cas (32).

Un diagnostic plus tardif, chez l'adulte, peut en outre être lié au fait que le patient ne prend réellement conscience de sa malformation que par les troubles psychologiques qu'elle entraîne.

Le thorax en entonnoir, considéré comme une malformation congénitale, est ainsi progressivement acquis, s'aggravant avec la croissance (du fait de l'influence de facteurs que nous expliciterons plus loin au chapitre étiopathogénie).

Toutefois, des questions persistent. Alors que Shamberger considère que 90% des thorax en entonnoir sont visibles dès la première année (3), d'autres (31,33) estiment que 50% disparaissent ou régressent avant l'âge de 6 ans, justifiant pour eux de ne pas intervenir chirurgicalement avant.

## **2.4. Caractère familial**

Le caractère familial des thorax en entonnoir est déjà noté par Bauhinus dans son observation de 1594 (9). Cette notion est bien confirmée depuis.

En 1936, Nowak retrouve après avoir diagnostiqué 12 thorax en entonnoir chez des écoliers, 41 autres cas chez 106 membres de leurs familles. D'autres observations similaires existent. Oschner et De Bakey (13) rapportent ainsi dans leur revue extensive de 1939, 118 cas de thorax en entonnoir répartis dans 31 familles.

Shamberger (3) note des antécédents de déformation thoracique chez 37% de ses patients. Dans une même famille, thorax en entonnoir et thorax en carène peuvent donc coexister (13).

Le caractère familial est ainsi estimé de façon variable, retrouvé dans moins de 10% pour certains (31), et dans plus d'un tiers des cas pour d'autres (28,34,35), sans qu'aucun facteur génétique n'ait été prouvé (36,32).

---

## **3. Description anatomo-clinique**

---

La dépression réalisée est caractérisée par un grand axe vertical, généralement médian, parfois latéralisé, et de profondeur variable. Elle touche la 2<sup>ème</sup> partie du sternum, en respectant le manubrium, et s'étend latéralement de façon plus ou moins symétrique. Elle invagine ainsi les cartilages costaux de la 3<sup>ème</sup> à la 8<sup>ème</sup> côte, en surélevant les auvents costaux et en diminuant le diamètre antéro-postérieur de la cage thoracique.

Le thorax en entonnoir constitue ainsi un enfoncement du sternum, entraînant avec lui les cartilages costaux vers l'intérieur de la cage thoracique (1,37,3,5).

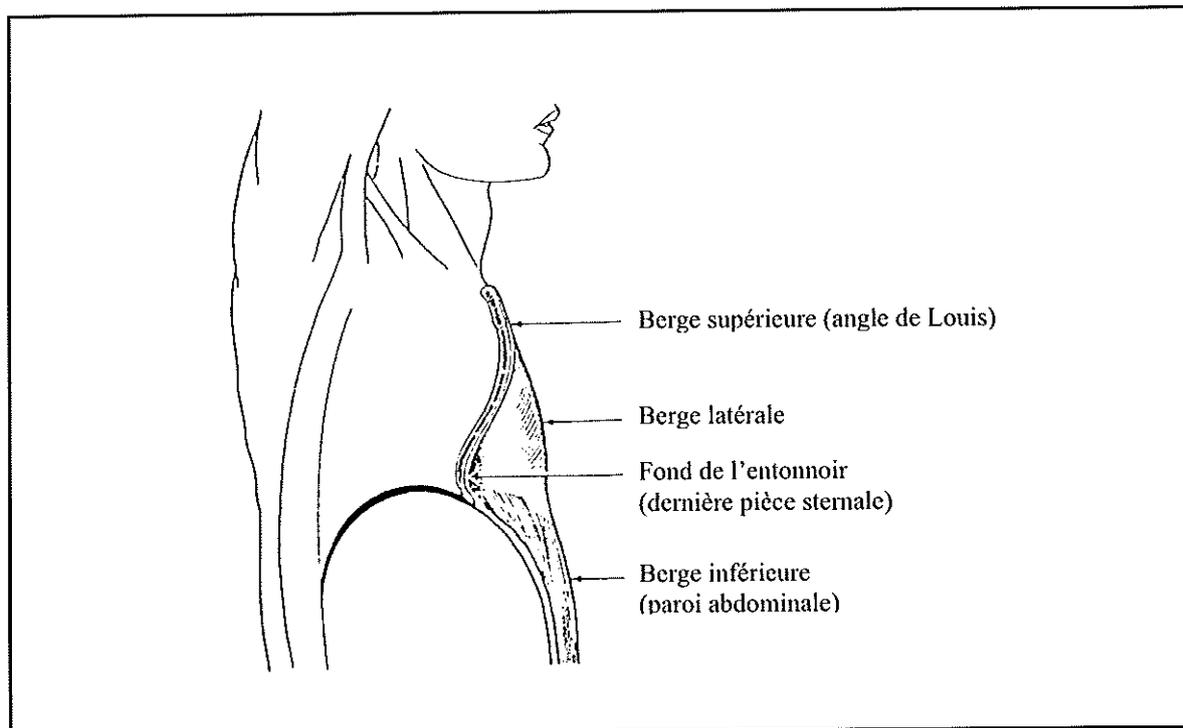
Il est caractérisé par (figure 7):

- **Une berge supérieure**, formée par le sternum se « coudant » sous le manubrium, au niveau de l'angle de Louis.
- **Une berge inférieure**, constituée par la paroi abdominale antérieure, avec la ligne blanche
- **Un fond**, siégeant à la jonction du sternum et de la xiphoïde, de direction variable
- **Des berges latérales**, formées par les cartilages costaux se dirigeant obliquement vers le sternum, avec une courbure en « S ». Elles sont d'écartement variable selon les différents types de malformations.

Un « éperon » intra-thoracique est ainsi déterminé par la rétroimpulsion sternale. Dans certaines formes très marquées, le sternum peut ainsi se retrouver au contact du rachis... !

Les organes du médiastin sont alors susceptibles d'être comprimés, ou du moins de se déplacer, comme le fait souvent le cœur à gauche.

**Figure 7 : description anatomo-clinique du thorax en entonnoir**



---

## **4. Anatomie chirurgicale du thorax en entonnoir**

---

La connaissance de l'anatomie chirurgicale du thorax en entonnoir et de ses rapports (38,39) est primordiale, pour l'élaboration du geste chirurgical, notamment en cas de sternochondroplastie.

**Le fond de l'entonnoir** est formé par la jonction sterno-xiphoidienne. A cet endroit, la peau est mince, avec un panicule adipeux peu épais, et glisse mal sur le plan osseux sous-jacent. La vascularisation y est donc réduite et la cicatrisation plus aléatoire.

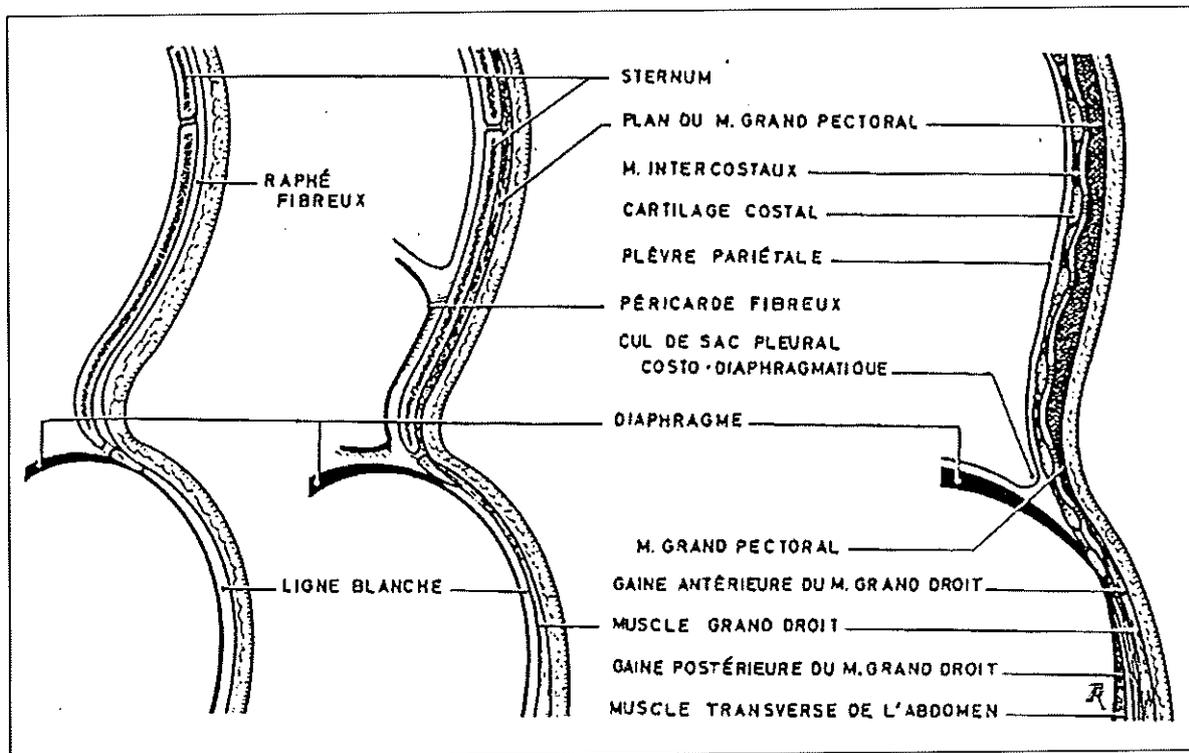
**La berge supérieure** est constituée par la jonction manubrio-sternale. Quelquefois, notamment en cas de platythorax ou de syndrome de Marfan, le manubrium peut être inclus dans la pente de la dépression, débutant depuis la fourchette sternale.

La **berge inférieure** est représentée par la paroi abdominale antérieure, qui peut dans certains cas présenter un diastasis des muscles rectus abdominis, alors justiciable selon Garnier (37) d'une remise en tension.

Les **berges latérales** sont abruptes (dans les types I de Chin (40)), ou en pente douce (dans les types II de Chin). Parfois, l'inflexion intra-thoracique débute au-delà de la jonction chondro-costale. Le décollement musculaire doit alors être prolongé très en dehors lors de l'intervention.

L'anatomie du diaphragme et de ses attaches sternales dans le thorax en entonnoir sont diversement appréciées selon les auteurs (10,38). Selon Bedouelle (38,39,25), il existe habituellement une continuité entre les fibres diaphragmatiques antérieures, la ligne blanche, et le périoste rétrosternal (figure 8). Au niveau de ses insertions antéro-latérales chondrales sur les 7<sup>ème</sup> à 9<sup>ème</sup> côtes, les fibres s'intriquent avec celles du muscle transverse de l'abdomen. Il est alors souvent nécessaire de les sectionner dans les sternochondroplasties, pour permettre le soulèvement des cartilages (25).

**Figure 8 : coupe sagittale d'un thorax en entonnoir : éléments constitutifs et rapports anatomiques (d'après (39))**

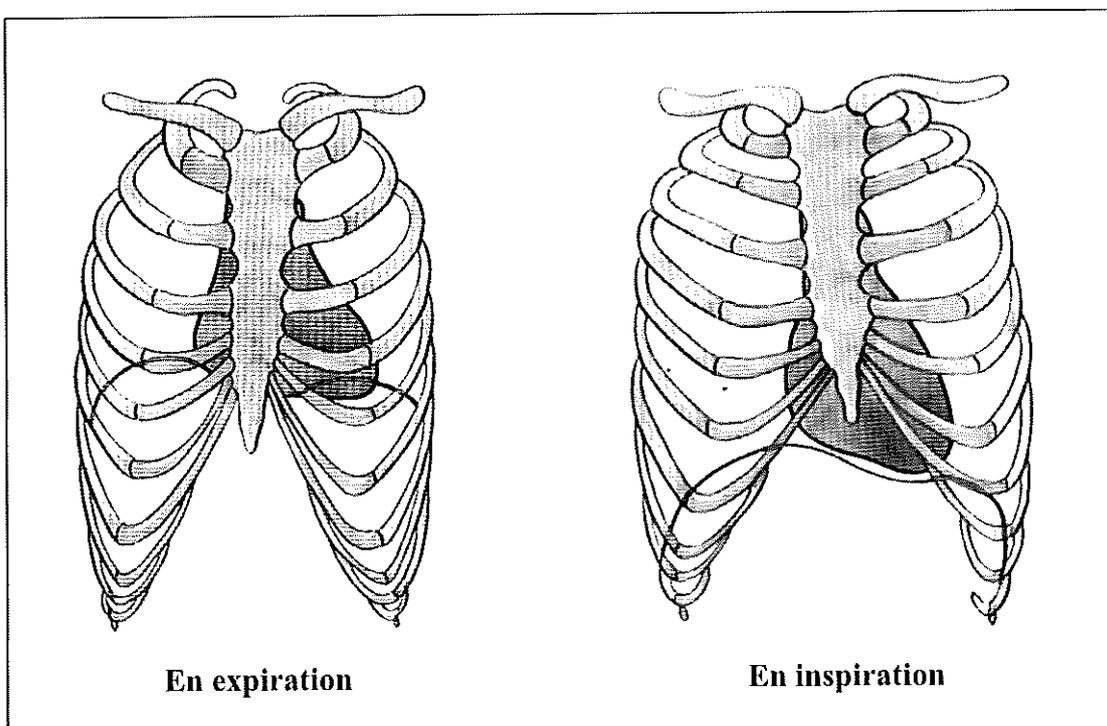


Chez l'adulte, la cage thoracique des patients porteurs de thorax en entonnoir, bien que souple, est devenue dure, avec des forces d'attraction de la dépression importantes. La mobilisation, le relèvement et la stabilisation du plastron remodelé y est donc plus difficile que chez l'enfant et l'adolescent.

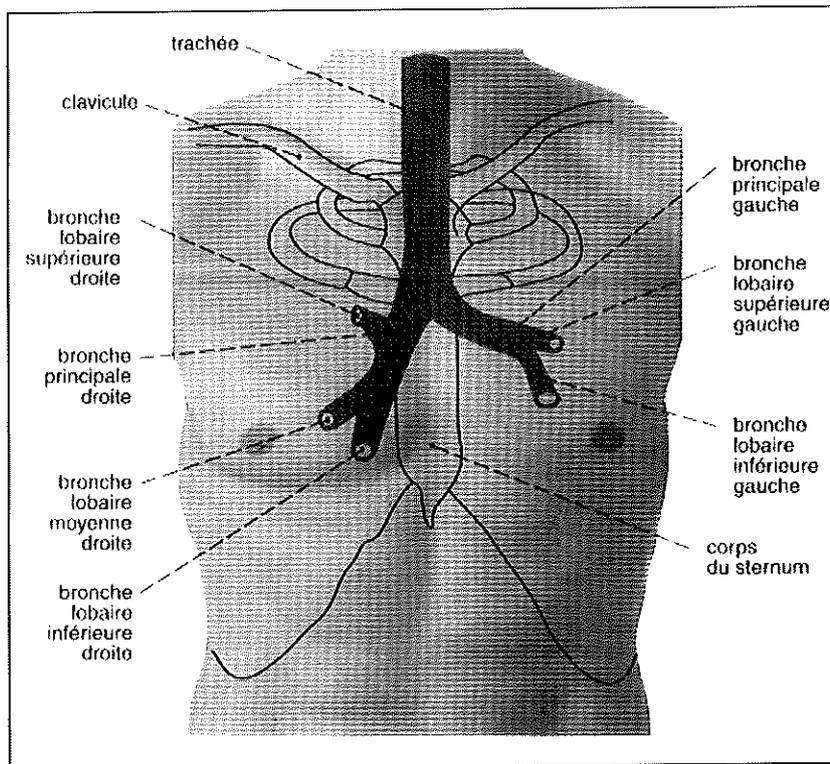
Les rapports anatomiques du thorax en entonnoir sont importants à connaître, d'autant plus qu'un geste de sternochondroplastie est réalisé. La proximité des culs de sac pleuraux costo-diaphragmatiques antérieurs et du péricarde fibreux à la face postérieure du sternum imposent en effet une dissection prudente et minutieuse. Ainsi, selon que la section de la jonction sterno-xiphoïdienne est réalisée en extra ou en sous-périoste, l'opérateur se retrouvera ou non directement dans le médiastin antérieur (figures 8,9,10 et 11).

Il faut noter en outre la fréquente modification des rapports du cœur et des gros vaisseaux, en cas de diminution importante de la distance sterno-vertébrale (ceci d'autant plus qu'une lordose dorso-lombaire ou qu'un syndrome de Marfan sont associés).

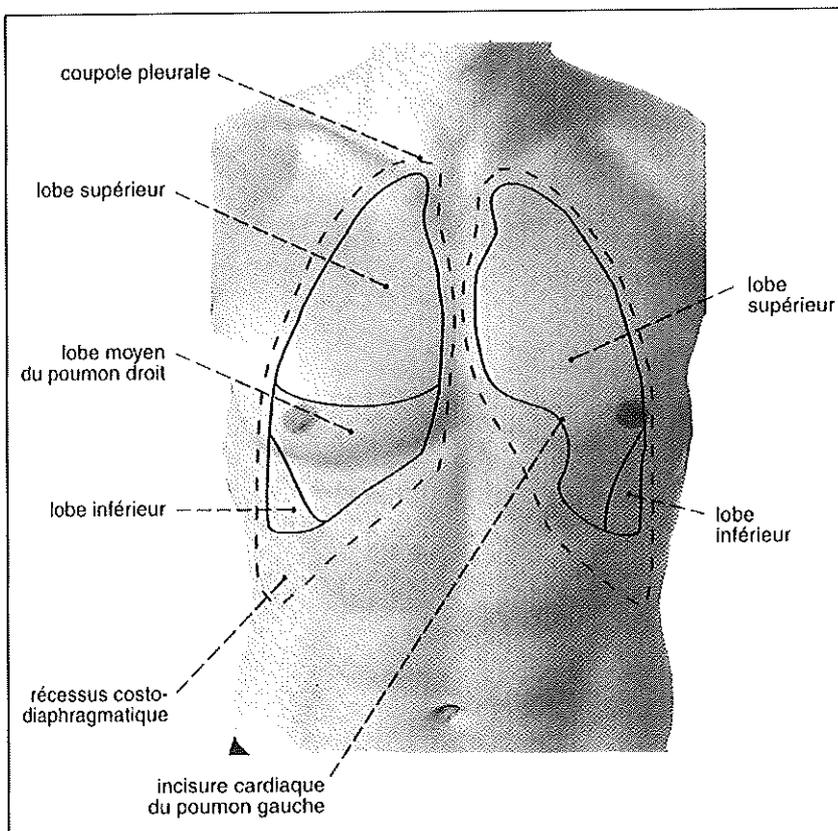
**Figure 8 : projection du cœur et du diaphragme sur le thorax (d'après (23))**



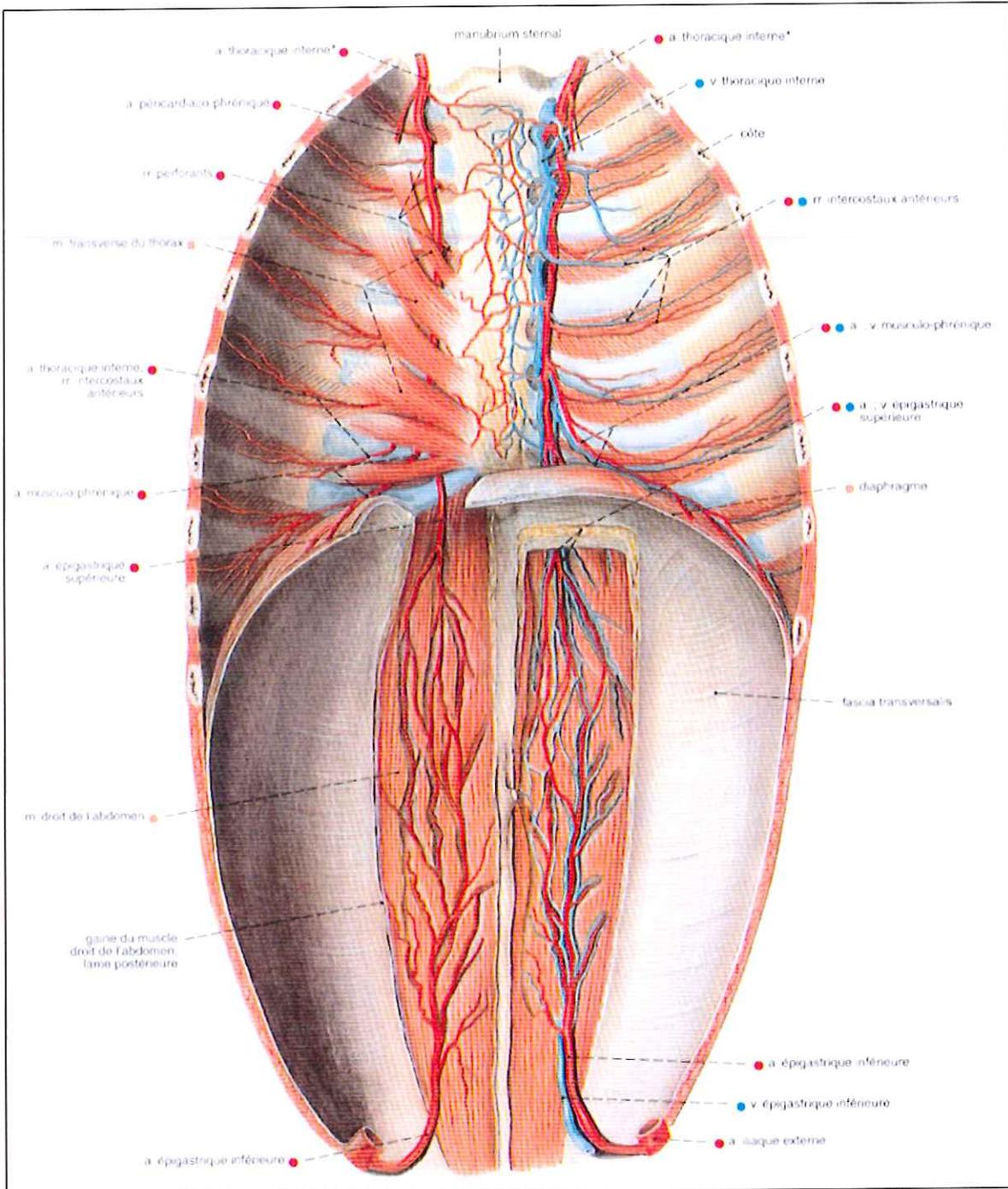
**Figure 9 : projection de la trachée et des bronches sur le thorax (d'après (23))**



**Figure 10 : projection des limites pleuro-pulmonaires sur le thorax (d'après (23))**



**Figure 11 : vue postérieure de la paroi thoracique et abdominale antérieure (d'après (23))**



---

## **5. Diagnostic différentiel**

---

Il faut bien distinguer le thorax en entonnoir des autres malformations du plastron sterno-chondro-costal (1,25,41) :

- **Le thorax en carène, en bréchet, ou pectus carinatum :**

Caractérisé par une saillie antérieure du plastron sterno-costal, le corps du sternum est projeté en avant. Les cartilages costaux présentent le plus souvent une concavité antéro-latérale réalisant une dépression latérale, alors que la xyphoïde plonge en arrière. L'hypertrophie chondro-costale existe sur toute la hauteur de la ligne médiane. Il est dix fois moins fréquent que le thorax en entonnoir (1,35).

- **Le sternum angulaire saillant, cuvette sternale, ou pectus arcuatum :**

La saillie sterno-chondrale réalise un arc à concavité inférieure. La projection antérieure se fait ici aux dépens du manubrium et des premiers cartilages costaux (1<sup>er</sup> et 2<sup>ème</sup>, voire 3<sup>ème</sup>). Il existe ainsi une crête transversale constituée par l'angle de Louis et la partie toute interne des premiers cartilages costaux. Le creux sous-jacent est formé par le corps du sternum, et les berges latérales constituées par la saillie toute interne des premiers cartilages costaux et des berges du sternum. Quand la saillie angulaire et transversale du sternum est modérée, il persiste la dépression sous-jacente, qui devient plus apparente, on parle alors de « cuvette » sternale.

- **Le syndrome de Poland (42,3,29) :**

C'est une association variable d'anomalies atteignant le thorax et le membre supérieur homolatéral, qui n'ont en commun que l'agénésie des faisceaux sterno-costaux du muscle grand pectoral. Il concerne 1/25.000 à 1/30.000 nouveau-nés, touche 3 garçons pour 1 fille, et est rarement familial.

Bien que normale une fois sur deux, la cage thoracique peut présenter des anomalies :

- une hypoplasie des côtes sans dépression

- une dépression homolatérale de la paroi thoracique, qui peut s'associer ou non à une rotation et une dépression du sternum, et à une saillie en carène de l'hémithorax controlatéral
- une aplasie des côtes avec rotation sternale
- plus rarement : une hypoplasie claviculaire, une bifidité sternale, ou une surélévation congénitale de l'omoplate

Il faudra donc rechercher l'existence d'une anomalie du muscle grand pectoral devant toute anomalie sternale pour ne pas méconnaître le diagnostic d'un syndrome de Poland .

---

## **6. Malformations et anomalies associées**

---

### **6.1. Scoliose (43-47)**

Bien que de nombreux articles mentionnent l'association d'une scoliose à une déformation thoracique, peu expliquent clairement cette notion. L'incidence d'association d'une scoliose au thorax en entonnoir varie ainsi entre 12% (48) et 50% (44) selon les auteurs. Ce qui témoigne peut être de la diversité des critères utilisés pour diagnostiquer une scoliose.

Une scoliose, au sens « structural » du terme, est actuellement définie par une incurvation latérale du rachis, d'un angle de Cobb supérieur à 10°, associée à une rotation des corps vertébraux (43).

La scoliose idiopathique a une incidence estimée, selon Bunnell (43), de **20 pour 1000** adultes ; supérieure à 20° d'angle, l'incidence n'est plus que de 5 pour 1000. La scoliose de siège thoracique est ainsi en réalité la cause la plus fréquente de déformation de la paroi thoracique chez l'enfant. Quatre-vingt-dix pour cent des courbures thoraciques

ont une convexité droite. Le sex-ratio est d'autant plus en faveur du sexe féminin que la courbure est importante.

**Les scolioses associées au thorax en entonnoir se distinguent des scolioses idiopathiques par :**

- L'existence, d'une scoliose de plus de 5° de courbure dans **21.5%** des cas, et d'une scoliose de plus de 10° dans **11.9%** des cas (selon l'étude précise de Waters **(44)** sur 461 patients opérés d'un thorax en entonnoir)
- Un âge de survenue plus précoce, avant 10 ans le plus souvent
- Une atteinte plus fréquente des garçons, dans 2/3 des cas
- L'existence, la plupart du temps, d'une scoliose à simple courbure thoracique, entre la 4<sup>ème</sup> et la 9<sup>ème</sup> vertèbre thoracique, avec une courbure moyenne de 15°(**44**). En outre, selon Waters, la proportion de patients porteurs d'une scoliose de courbure supérieure à 20°, est plus importante que celle attendue dans la population générale.
- L'existence fréquente d'une hypocyphose thoracique associée, autour de 20°
- Le siège de la convexité, pouvant être droit ou gauche
- L'existence possible d'un syndrome de Marfan associé (dans **3%** des cas pour Waters), témoignant alors d'un risque plus important d'évolutivité et de sévérité de la scoliose, qui réagit moins bien à une prise en charge thérapeutique.

Compte tenu de la fréquence d'association du thorax en entonnoir à une scoliose, tout patient consultant pour un thorax en entonnoir devrait avoir un examen clinique, et si besoin radiologique, afin de rechercher l'existence d'une scoliose associée.

Les mêmes critères et facteurs de risque d'évolutivité qu'une scoliose idiopathique sont utilisés pour évaluer la nécessité d'un traitement. Toutefois, la courbe d'évolutivité de la scoliose imposera d'autant plus une prise en charge thérapeutique que la scoliose est congénitale ou apparue avant 5 ans, qu'un syndrome de Marfan est associé, et qu'il existe une hypocyphose significative. La scoliose associée au thorax en entonnoir relève ainsi plus souvent d'un traitement que la scoliose idiopathique, soit dans **4 à 5%** des cas (**44**). Les autres devant être soumis à une observation et une surveillance régulière.

A noter que le retentissement cardio-pulmonaire n'est potentiel qu'en cas de scoliose congénitale ou apparue précocement (avant 5 ans), ou de courbure supérieure à 100°.

Comme pour le thorax en entonnoir, l'étiopathogénie de la scoliose n'est pas claire (43). Un trouble de la croissance cartilagineuse est évoquée pour les deux : alors que la plupart des auteurs soutiennent la théorie de l'hyperplasie chondro-costale dans l'apparition du thorax en entonnoir, d'autres, comme Dickson (43), pensent que la scoliose résulterait d'une croissance relative plus importante du mur vertébral antérieur. Mc Kusick (43) pense quant à lui que le thorax en entonnoir ne serait que l'expression d'une dystrophie généralisée du tissu conjonctif, d'où sa fréquente association au syndrome de Marfan. Toutefois, peu d'études ont, à ce jour, étayé cette hypothèse par des études histologiques et biochimiques du cartilage, comme nous le verrons plus loin.

La fréquence accrue des scolioses associées au thorax en entonnoir pourrait s'expliquer par le déséquilibre engendré des forces exercées sur le rachis. La croissance rachidienne serait alors altérée, avec développement secondaire d'une scoliose. L'existence connue de scolioses thoracogéniques, se développant après des interventions de thoracotomie ou thoracoplastie (17,44-46), soutient cette théorie. Il n'existe toutefois aucune étude évaluant les effets d'une chirurgie « correctrice » sur la paroi thoracique antérieure et ses conséquences sur la progression des déformations vertébrales.

Dans le même ordre d'idée, Vanamo (47) rapporte une fréquence relative élevée de scolioses (27%) chez les patients opérés d'anomalies congénitales du diaphragme.

## **6.2.Syndrome de Marfan (49-52,43)**

### **6.2.1.Rappels**

Décrit en 1896 par un pédiatre parisien, le syndrome de Marfan est une dystrophie héréditaire du tissu conjonctif, à transmission autosomique dominante.

Il serait lié à des modifications du métabolisme des protéines, notamment du collagène et de l'élastine, du fait de mutations existant sur différents gènes, non encore identifiés (en partie sur le chromosome 7).

Il est caractérisé par l'association d'anomalies **oculaires** (luxation du cristallin respectant l'accommodation, myopie), **cardio-vasculaires** (anévrisme aortique, prolapsus valvulaire mitral), **squelettiques** (aspect longiligne, dolichosténomélie, arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire, une cyphoscoliose, un thorax en entonnoir...), de manifestations pulmonaires (pneumothorax, emphysème...) ou autres (hernie inguinale...).

Le diagnostic est basé sur quatre critères caractéristiques d'importance : familiaux, oculaires, cardio-vasculaires, et squelettiques. Il faut noter que la notion familiale n'est pas retrouvée dans 15% des cas. Pour Pyeritz et Mc Kusick, ces cas sont le fait de nouvelles mutations (49).

La grande hétérogénéité du phénotype, lié à une pénétrance et une expressivité très variable selon les cas, explique la difficulté du diagnostic. En effet, chaque élément du syndrome de Marfan existe à des fréquences variables dans la population générale, et il est parfois difficile de savoir si une association de signes est le fait du hasard, ou d'un « vrai » syndrome de Marfan.

Ainsi, bien que le syndrome de Marfan concerne **4 à 8 individus sur 100 000** (49,51) selon les auteurs, la prévalence réelle de ce syndrome est sûrement sous-évaluée.

### **6.2.2. Thorax en entonnoir et syndrome de Marfan**

Le thorax en entonnoir est présent dans **54% à 68%** des cas chez les patients porteurs d'un syndrome de Marfan (43,49).

A l'inverse, un syndrome de Marfan est retrouvé, selon les auteurs, chez **0.3% à 9.5%** des patients présentant un thorax en entonnoir (51,3). Reste à savoir quels sont les critères diagnostiques utilisés. Arn (52) rapporte ainsi que le diagnostic de syndrome de Marfan associé au thorax en entonnoir, n'a été porté qu'après l'intervention de thoracoplastie, chez 1/3 de ses 27 patients.

**Le thorax en entonnoir existant dans le cadre d'un syndrome de Marfan (figure 12) se distingue par :**

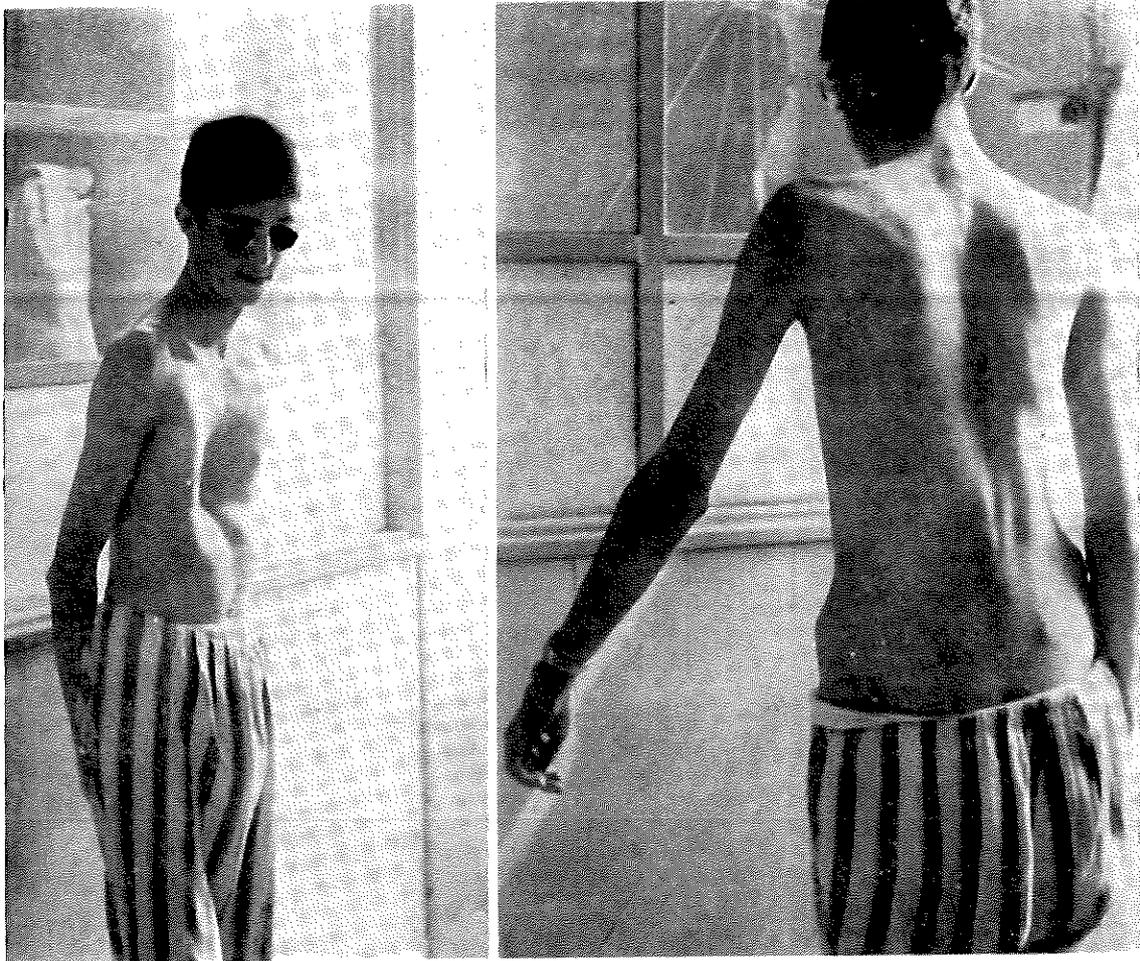
- Sa survenue plus tardive, après 2 ans
- Ses caractéristiques : plus large, plus long, plus profond, avec souvent une rotation plus marquée
- Son évolutivité, la déformation se majorant progressivement.
- Un cartilage plus « mou », mais plus adhérent au péri-chondre, rendant sa résection plus difficile dans les sternochondroplasties.
- Une sévérité accentuée, avec un index sterno-vertébral (rapport du plus grand diamètre transversal de face, sur la plus petite distance sterno-vertébrale de profil, mesurés sur des clichés radiographiques) augmenté (53).
- Un taux de récurrence plus élevé après thoracoplastie (40% selon Golladay (51)).

De ce fait, un examen clinique, avec recherche des antécédents familiaux, s'impose chez tout patient porteur d'un thorax en entonnoir devant, qui plus est, être opéré (54). Si besoin, un examen ophtalmologique et une échographie cardiaque seront réalisés.

Les complications des manifestations cardio-vasculaires associées au syndrome de Marfan sont responsables de la mort de 50% de ces patients à l'âge de 32 ans (51). De plus, Arn (52) rapporte une récurrence de la déformation chez 40% de ses 28 patients opérés d'un thorax en entonnoir associé à un syndrome de Marfan, alors qu'il n'a que 2 récurrences sur 30 interventions réalisées pour thorax en entonnoir isolé.

On voit donc tout l'intérêt de ce dépistage du syndrome de Marfan. Le but étant d'éviter les complications cardio-vasculaires qui peuvent survenir lors de l'intervention, et de prévenir au mieux les récurrences possibles après thoracoplastie par une technique de stabilisation appropriée.

**Figure 12 : thorax en entonnoir associé à un syndrome de Marfan (d'après (37))**



Patient de 15 ans avec troubles cardiaques et pneumothorax par rupture de bulle pulmonaire.

A gauche : l'entonnoir.

A droite : le rachis. Noter le creux entre les omoplates et la cyphose lombaire.

### **6.3. Cardiopathies congénitales**

Nous évoquerons plus loin le cas particulier du prolapsus valvulaire mitral associé au thorax en entonnoir, constituant une entité à part.

Le thorax en entonnoir peut dans quelques cas être associé à une cardiopathie congénitale. Shamberger (3,55) rapporte ainsi l'association d'une cardiopathie congénitale chez 1.5% des 1391 enfants opérés d'un thorax en entonnoir. A l'inverse, sur 20 860 enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, il retrouve 0.17% de cas porteurs d'une

malformation de la paroi thoracique antérieure. Bien que quelques auteurs (56,57) retrouvent 5.5% à 11.5% de cardiopathies congénitales chez leur patients, le nombre de thorax en entonnoir considérés n'est pas assez important (de 50 à 111) pour être significatif.

Quant à l'incidence des cardiopathies congénitales dans la population générale, elle serait de **3 à 4 pour 1000 naissances (58)**.

L'apport du cathétérisme et de l'angiographie cardiaque, puis de l'échocardiographie, permet maintenant d'objectiver clairement l'existence d'une anomalie cardiaque, auparavant suspectée par le seul examen clinique. Ainsi, le diagnostic d'une cardiopathie congénitale associée au thorax en entonnoir n'en est devenu que plus rare, un souffle auscultatoire ne se traduisant pas toujours par une cardiopathie avérée aux examens complémentaires.

L'association d'un thorax en entonnoir et d'une cardiopathie congénitale est toutefois décrite dans certains syndromes (59) : c'est le cas du syndrome de Marfan comme nous l'avons vu, du syndrome de Holt-Oram avec l'existence d'une communication inter-auriculaire ou inter-ventriculaire, et du syndrome de Noonan où une déformation sternale (thorax en entonnoir ou en carène) existe dans 50% des cas, alors associée dans 60% des cas à un situs inversus cardiaque.

En fait, l'existence d'une cardiopathie associée au thorax en entonnoir a son importance, en tant qu'association, dès lors qu'une intervention de chirurgie cardiaque s'impose. Faut-il alors intervenir sur le thorax en entonnoir avant d'opérer le cœur, ou effectuer les deux interventions dans le même temps opératoire (geste d'autant plus lourd quand il s'agit de sternochondroplasties) ? Les avis divergent selon les auteurs (60,55-57,61).

## **6.4.Prolapsus valvulaire mitral (59,62)**

Avec le développement de l'échocardiographie, le diagnostic de prolapsus valvulaire mitral est devenu plus fréquent. Ainsi, sa fréquence, estimée à 1.45% sur des seuls critères auscultatoires, atteint **6% à 17%** chez la femme et **0.5%** chez l'homme quand les données

échocardiographiques sont prises en compte. Le prolapsus valvulaire mitral prédomine donc dans la population générale chez la femme.

Le prolapsus valvulaire mitral est relativement plus fréquent chez les sujets porteurs d'anomalies du squelette thoracique, qu'il s'agisse de scoliose, d'un dos raide, ou d'un thorax en entonnoir. Selon la littérature, la fréquence d'un prolapsus valvulaire mitral chez les patients porteurs d'un thorax en entonnoir varie de 17 à 65% (59,62,28,63). Quant à Robicsek et Lobato (61), ils rapportent l'existence d'un prolapsus valvulaire mitral chez 60% des patients porteurs d'une anomalie de la paroi thoracique antérieure.

A l'inverse, un thorax en entonnoir est retrouvé dans 11% à 46% des cas lorsqu'il existe un prolapsus valvulaire (59).

Reste à savoir si ce n'est pas la compression (potentielle) du cœur par la déformation qui est responsable du prolapsus valvulaire mitral, qui ne serait alors que fonctionnel.

L'existence d'un prolapsus valvulaire mitral associé à certaines dystrophies du tissu conjonctif (syndrome de Marfan, d'Ehlers-Danlos, de Holt-Oram...) est quelque chose de connu (59,62). Pour certains auteurs, le prolapsus de la valve mitrale représenterait d'ailleurs un marqueur de ces dystrophies du tissu conjonctif, constituant pour Jean-Louis (62) « l'anomalie mésodermique d'une histo-dysplasie plus globale, neuro-ecto-mésodermique ».

La cage thoracique et la valve mitrale ont un développement embryologique en partie commun. Cela explique l'association possible d'un thorax en entonnoir apparemment isolé et d'un prolapsus valvulaire mitral, qui ne serait alors que l'expression d'un seul trouble, d'origine embryologique. La dystrophie conjonctivale invoquée pour le prolapsus valvulaire mitral, concernerait donc également le thorax en entonnoir associé (62).

Bien que considéré comme relativement bénin, le prolapsus valvulaire mitral peut toutefois se compliquer d'endocardite infectieuse, et de troubles du rythme cardiaque. Aussi, compte tenu de sa fréquente association, sa recherche par des examens appropriés (examen clinique, auscultatoire, et échocardiographique) est justifiée devant tout patient porteur d'un thorax en entonnoir, même asymptomatique. Ceci afin de prévenir au mieux la survenue de complications, qui peuvent être dramatiques.

## **6.5. Le « Prune-belly » syndrome (43)**

Le « Prune-belly » syndrome est l'association d'une hypoplasie de la paroi abdominale, d'une uropathie obstructive, et d'une cryptorchidie. Une obstruction in-utéro du tractus urinaire en serait responsable.

Green en 1993, et Brinker en 1995, dans leur revue des manifestations orthopédiques potentiellement associées à ce syndrome, retrouve un thorax en entonnoir chez respectivement 7 des 28, et 11 des 40 patients examinés (43).

## **6.6. Autres associations**

Comme nous l'avons déjà vu, le thorax en entonnoir peut être associé à un syndrome de Poland.

Bien d'autres associations ont été décrites (64), surtout chez les enfants. Qu'elles soient génito-urinaires, cranio-faciales, ostéo-articulaires, ou digestives, ces associations doivent être considérées comme fortuites.

Les associations rencontrées dans le thorax en entonnoir, notamment avec une scoliose ou syndrome de Marfan, pourraient faire considérer le thorax en entonnoir comme entrant dans le cadre plus large des dystrophies héréditaires du tissu conjonctif.

---

## **7. Hypothèses étiopathogéniques**

---

Avant d'envisager les différentes hypothèses concernant l'étiopathogénie du thorax en entonnoir, il est nécessaire de rappeler le cadre étiologique et les anomalies ou malformations pouvant y être associées.

## **7.1. Les premières hypothèses etiopathogéniques**

Nombreuses et très diverses, parfois fantasques, elles montrent tout l'intérêt qu'a pu susciter cette pathologie. Elles sont aujourd'hui abandonnées.

Très vite, le **caractère congénital et familial** est noté dans la plupart des observations de la fin du XIX<sup>ème</sup> siècle (13). William en 1872, est le premier à constater l'existence de l'anomalie chez plusieurs membres d'une même famille. Par la suite, c'est 118 cas qui seront rapportés dans 31 familles, faisant évoquer pour certains auteurs le caractère héréditaire dominant (13), bien qu'il existe nombre de cas isolés sans aucune autre atteinte familiale.

En 1882, W. Ebstein pense que la malformation est la conséquence d'un **défait de développement du sternum**, dont la taille serait anormalement petite (14). En fait, E. Ebstein, Strauch et Matterstock rejettent plus tard cette théorie, concluant à l'absence de corrélation entre la taille de l'individu et la longueur du sternum.

Pour Niemeyer et Eggel (10,13), il existerait une **flexibilité anormale du sternum**, secondaire à un trouble nutritionnel ou un retard de développement. La pression atmosphérique entraînerait alors une dépression de la partie inférieure du sternum. Cette théorie aura ses partisans jusqu'au début du XX<sup>ème</sup> siècle. Toutefois, pour Picqué et Colombani (10), c'est un trouble de l'ossification sternale qui serait à l'origine de la persistance d'une flexibilité anormale du sternum .

Dés 1873, Flesch et Schiffer (13) évoquent **une croissance excessive des côtes** comme étant responsable de la dépression sternale. Cette théorie gardera longtemps des partisans, puisqu'elle est aujourd'hui encore l'hypothèse étiopathogénique la plus communément admise.

**La théorie de l'aplasie congénitale du sternum**, initialement rapportée par madame Nageotte-Wilbouchevitch (13) en 1925. Elle n'a plus de partisans depuis 1960, la malléabilité sternale du nouveau-né étant reconnue physiologique. C'est le maintien de la dépression à l'expiration qui est anormal.

Pour Curschmann et Brissaud (13), en 1936, c'est un **hyperpituitarisme** survenant chez le fœtus qui serait responsable de la malformation.

Pour certains auteurs (13), le thorax en entonnoir est le **résultat d'adhérences secondaires à des phénomènes infectieux ou inflammatoires** telles qu'une médiastinite (Raubitschek), une péricardite (Richter), ou même une tumeur médiastinale (Chapard).

**Les théories traumatiques** ont aussi leurs partisans jusqu'au début du XX<sup>ème</sup> siècle (13). Qu'il s'agisse de compression in-utero réalisée par une partie du corps du fœtus pendant son développement (par le coude, le menton, le talon, la tête du jumeau...), ou de traumatismes supportés par la mère pendant la grossesse, la dépression sternale en résultant serait responsable de la malformation. Flusser évoque même une atteinte des nerfs laryngés lors de l'accouchement. Les difficultés inspiratoires en résultant, de par les pressions négatives intra-thoraciques engendrées, entraîneraient alors la rétraction sternale.

Le thorax en entonnoir, secondaire à des traumatismes ou à des phénomènes inflammatoires (13), est actuellement une théorie abandonnée. En effet, un événement post-natal ne peut expliquer la dépression sternale du nouveau-né. Les hypothèses de compressions in-utero (13) sont tout aussi contestables.

A une époque où le bacille de Koch est un véritable fléau, l'association fréquente de la **tuberculose** aux déformations est notée à plusieurs reprises (13). Celle-ci touche avec prédilection les sujets affaiblis, comme peuvent l'être les sujets porteurs de malformation.

Selon Kuhns (13), **une mauvaise posture** pourrait précipiter le développement de la malformation. L'attitude voûtée avec enroulement des épaules favoriserait la rétraction sternale, les muscles pectoraux ayant perdu leur action élévatrice sur le sternum, et l'abaissement du diaphragme entraînant des difficultés respiratoires.

Redard (13), en 1890, rapporte le cas d'un thorax en entonnoir chez un enfant de 13 ans, qui se serait progressivement amélioré après avoir été opéré des amygdales et des végétations.

**L'obstruction naso-pharyngienne chronique**, responsable du thorax en entonnoir ainsi que des autres malformations thoraciques, est ainsi la théorie exposée par Chapard dans sa thèse de 1896 (13,65). Comme d'autres auteurs, Dupuytren et Chassaignac, en observant

l'association d'hypertrophie amygdalienne et de malformations thoraciques, cautionnent cette hypothèse.

Les obstructions respiratoires chroniques, et leurs causes (infectieuse, malformative, ou tumorale) (13,65) n'ont toutefois qu'un rôle favorisant la dépression sternale.

Hantise du début du XX<sup>ème</sup> siècle, la **syphilis** a également été évoquée comme responsable de la malformation (66). C'est d'abord Legrain, qui en 1898, considère que l'hérédité syphilitique joue un rôle étiologique dans le développement du thorax en entonnoir. Ombredanne lui-même, voit en 1931 dans le thorax en entonnoir, « un stigmate d'hérédo-syphilis ». Il reconnaît toutefois volontiers que le traitement spécifique de la syphilis n'a jamais permis d'atténuer la déformation !

Cette théorie ne fait que refléter l'importance d'un « fléau » de l'époque.

Le **rachitisme** est longtemps resté le sujet de controverses. Ainsi, jusqu'à la fin des années 1920, plusieurs auteurs (13) pensent que le rachitisme a un rôle déterminant dans le développement de la malformation thoracique. Les opposants à cette théorie se demandent si les déformations constatées correspondent effectivement à des thorax en entonnoir, ou aux déformations secondaires au rachitisme.

Ostéochondrodystrophie du nourrisson et du jeune enfant par carence en vitamine D2, le rachitisme peut certes accentuer les déformations existantes, par le défaut de minéralisation osseuse du sternum...mais une maladie « acquise » ne peut expliquer l'existence d'une malformation « congénitale ». Les signes caractéristiques du rachitisme ne sont d'ailleurs pas retrouvés aux examens radiologiques et biochimiques (40).

Enfin, certains auteurs comme Landouzy et Dejerine en 1885 (13) pensent que ce sont des **troubles neuromusculaires** qui sont à l'origine du développement du thorax en entonnoir.

Une **anomalie de développement ou d'insertion des muscles pectoralis major et rectus abdominis** est évoquée par Frühwald (13) en 1913, puis par Jackson et Parkulainen (5,13). Ce dernier a montré chez l'animal que la mauvaise insertion de ces muscles (créé expérimentalement) pouvait entraîner le développement d'un thorax en entonnoir.

Toutefois, il est difficile de savoir si les anomalies musculaires observées dans le thorax en entonnoir ne sont pas secondaires au développement de la déformation et aux troubles de la statique engendrés.

En fait, cela ne fait que conforter l'existence d'interrelations étroites entre les différents éléments constitutifs de la cage thoracique, quant à leur bon développement.

**Les théories diaphragmatiques, et du ligament sous-sternal de Brown** ont longtemps gardé leurs partisans (2).

L'existence d'une traction diaphragmatique dans le thorax en entonnoir était déjà supposée par Bauhinus dans son observation de 1594 (9). Woillez (12) reprend cette théorie en 1860. Comparant le principe avec celui existant dans la maladie de Dupuytren, il évoque une rétraction du centre tendineux du diaphragme!

D'autres auteurs reprendront cette hypothèse au début du XX<sup>ème</sup> siècle, attribuant diversement la traction du diaphragme sur le sternum à une anomalie de l'insertion des muscles droits de l'abdomen sur le sternum, ou à l'existence de bandes fibreuses entre le centre tendineux du diaphragme et la partie inférieure du sternum.

Finalement, Brown reprend en partie cette hypothèse en 1939 (10), et définit l'existence d'un **ligament sous-sternal**. Formé par les attaches sternales du diaphragme, ce ligament constituerait une formation épaisse et solide de 2 à 3 cm de large, en continuité avec les fibres postérieures de la ligne blanche. Il retiendrait en arrière la jonction sterno-xyphoïdienne lors de l'inspiration, le reste de la cage thoracique gardant des amplitudes normales. La déformation se fixerait donc à la longue.

Ravitch (67) soutient cette théorie, la description de sa technique chirurgicale incluant un temps de libération de ce ligament.

Plusieurs auteurs s'accordent sur l'implication du diaphragme dans le thorax en entonnoir, même si tous ne reconnaissent pas l'existence du ligament décrit par Brown. Ainsi, Chin après Brodtkin (40), pense qu'il existe une insuffisance relative des fibres musculaires diaphragmatiques dans leur portion antérieure. Chin se base sur des analyses histologiques et sur l'absence du ligament sous-sternal objectivé lors de 54 interventions (40). Bedouelle (38) considère quant à lui qu'il existe une brièveté du diaphragme, rendant nécessaire un temps d'allongement du diaphragme lors de toute correction ostéoplastique du thorax en entonnoir, notion partagée par de nombreux auteurs (41).

Ces théories diaphragmatiques, bien que séduisantes, sont désormais abandonnées. En effet :

- L'arrêt du développement des crêtes mésodermiques aboutit à une hernie diaphragmatique antérieure avec augmentation de la distance sterno-

diaphragmatique , et non à une brièveté des faisceaux antérieurs du diaphragme (voir chapitre : Bases anatomiques et embryologiques)

- Peu d'observations rapportent la découverte per-opératoire d'un ligament sous-sternal ou d'anomalies du diaphragme. Garnier (37) ne retrouve ainsi aucune anomalie chez 60 opérés. Quant à Robicsek (68), il n'a jamais pu mettre en évidence un seul ligament de Brown en plus de 40 ans de carrière.
- Les thorax en carène ne sont pas expliqués, bien que leur lien avec les thorax en entonnoir soit reconnu.

Plus anecdotique que réaliste, **La théorie de la laxité péricardique (41)** est défendue par Wooler en 1969. Selon lui, les déplacements du cœur, secondaires à cette laxité péricardique, favoriseraient l'enfoncement du sternum à l'inspiration. Il propose alors une résection avec remise en tension du sac péricardique comme traitement...

## **7.2.Les théories actuelles**

### **7.2.1.La théorie des troubles de la mécanique ventilatoire**

La cage thoracique du nouveau-né est très flexible, et présente des mouvements respiratoires paradoxaux. La xiphoïde se rétracte ainsi avec le halètement, et bombe lors du sanglot. La rétraction sternale paradoxale est d'autant plus marquée qu'il existe une augmentation des pressions négatives générées lors de l'inspiration, comme c'est le cas chez les prématurés qui ont un déficit en surfactant.

Cette respiration paradoxale normale devient une anomalie si la dépression sternale se fixe et persiste lors de l'expiration. Le modelage anormal de la cage thoracique se ferait ainsi progressivement, jusqu'à ce que l'ossification le fixe (1,37,5,41).

Certains auteurs pensent que les désordres de la mécanique ventilatoire sont à l'origine des thorax en entonnoir (41,69). Garnier (37) et Ribal (69) pensent qu'il existe ainsi une insuffisance musculaire abdominale, faussant le jeu d'un diaphragme normal. Celui-ci attire alors vers l'intérieur la partie inférieure malléable du plastron sterno-chondro-costal.

Quant à Vanamo (47), il constate un nombre important (18%) de thorax en entonnoir se développant chez 60 patients opérés d'une hernie diaphragmatique congénitale. Selon lui, l'augmentation des pressions inspiratoires négatives est à l'origine de la dépression thoracique.

Cette théorie est intéressante comme facteur favorisant l'apparition des thorax en entonnoir de la prime enfance. Elle n'explique toutefois pas leur aggravation observée lors de la poussée de croissance de l'adolescence, ni la constatation néo-natale de la déformation, sans aucun trouble respiratoire. Par ailleurs, elle ne permet pas d'expliquer la coexistence de thorax en entonnoir et de thorax en carène dans une même famille.

### **7.2.2.La théorie de l'hyperplasie chondrocostale**

Cette théorie, initialement évoquée par Flesch et Schiffer en 1873 (13), est reprise par Ombredanne en 1931 (66) puis par Garnier quelques années plus tard (37).

La croissance excessive des côtes et des cartilages serait ainsi à l'origine des déformations du plastron sterno-chondro-costal. Les cartilages trop longs repousseraient ainsi le sternum vers l'intérieur (thorax en entonnoir), ou vers l'extérieur de la cage thoracique (thorax en carène), selon la courbure réalisée.

Les arguments en faveur de cette théorie sont nombreux :

- La coexistence dans une même famille, voire chez le même patient, des deux malformations
- L'aggravation de la déformation lors de la croissance, notamment au moment de la poussée de croissance pubertaire.
- L'existence possible de récurrences chez les sujets opérés jeunes, du fait de la poursuite du processus d'allongement
- L'association possible à un syndrome de Marfan est, selon certains, en faveur de cette théorie. Le thorax en entonnoir existant dans le cadre d'un Marfan a toutefois des spécificités propres.

Elle reste, aujourd'hui encore, l'hypothèse étiopathogénique la plus communément admise (1,68,41).

Bien qu'un trouble de croissance au niveau des cartilages de croissance du sternum et des côtes soit évoquée (70), la cause de cette hyperplasie chondro-costale demeure toutefois une inconnue, tout comme le mécanisme déterminant l'avancée ou le recul du sternum.

Des données récentes apportent malgré tout une lumière nouvelle sur l'étiopathogénie du thorax en entonnoir.

### **7.2.3. Le thorax entonnoir : témoin d'une dystrophie du tissu conjonctif**

Mais finalement, le thorax en entonnoir ne serait-il pas lui-même l'expression d'une dystrophie conjonctivale ?

En effet, plusieurs auteurs décrivent l'existence d'anomalies au niveau du cartilage costal et du sternum des thorax en entonnoir :

- En 1986, Saint-Mézard (62) réalise des analyses histologiques cutanées chez 15 patients porteurs d'un thorax en entonnoir apparemment isolé, associé ou non à un prolapsus de la valve mitrale. Il retrouve dans 8 cas des anomalies du tissu conjonctif portant sur le collagène, l'élastine, ou les deux, rappelant, à un moindre degré, les anomalies observées dans le syndrome de Marfan. Ces anomalies seraient deux fois plus fréquentes quand le thorax en entonnoir est associé à un prolapsus de la valve mitrale (anomalies alors présentes dans 2/3 des cas).
- Shamberger (3) rapporte, en 1996, des études biochimiques réalisées au niveau du cartilage costal des thorax en entonnoir. Il retrouve des taux diminués de zinc, et augmentés de magnésium et de calcium.
- Enfin, Feng et coll. (71) étudient en 2001 les propriétés biomécaniques, histochimiques, et morphologiques du cartilage costal d'enfants opérés de thorax en entonnoir, et les comparent à celles de cartilage issu de thorax normaux. Ils retrouvent une altération des propriétés biomécaniques de ce cartilage, en rapport avec un trouble de la répartition et de la disposition des fibres de collagène de type II siégeant dans les couches profondes du cartilage, de distribution irrégulière. La conséquence en est que le cartilage des thorax en entonnoir est plus fragile, moins élastique, avec une

résistance à la traction et à la compression diminuée, avec un seuil de fracture abaissé. A noter qu'ils ne retrouvent ni anomalies cellulaires, ni phénomènes dysplasiques, ni anomalies vasculaires.

Ainsi, selon ces auteurs, les cartilages costaux anormaux se rétracteraient progressivement sous l'effet du gradient respiratoire, n'étant pas assez rigides pour y résister.

L'activité du diaphragme existant déjà in-utero, participant aux mouvements respiratoires du fœtus, le thorax en entonnoir serait donc présent dès la naissance. Tout facteur augmentant les efforts inspiratoires va ensuite contribuer à induire ou aggraver la dépression, en majorant la rétraction inspiratoire.

Autre élément appuyant cette théorie, c'est la fréquence avec laquelle le thorax en entonnoir est associé à différents syndromes ou anomalies impliquant plus ou moins une dystrophie du tissu conjonctif dans leur physiopathologie. C'est le cas du syndrome de Marfan, de la scoliose, ou du prolapsus valvulaire mitral, comme nous l'avons vu plus haut. Hougard (72) rapporte ainsi l'existence d'anomalies musculo-squelettiques associées dans à peu près 20% des cas.

Si dystrophie il y a, l'existence de formes familiales soutient l'hypothèse d'une prédisposition génétique.

Le phénotype du syndrome de Marfan est très variable, plusieurs gènes semblant être impliqués. Certains auteurs, comme Read (59), pensent donc que le prolapsus valvulaire mitral, le thorax en entonnoir, et la scoliose ne seraient que des manifestations de formes frustrées de syndrome de Marfan, témoignant de l'existence d'une dystrophie conjonctivale. Ainsi, en marge des dystrophies « avérées » du tissu conjonctif (comme peuvent l'être le syndrome de Marfan, d'Ehlers-Danlos...), il existerait un large éventail de formes paucisymptomatiques, parmi lesquelles le thorax en entonnoir constituerait une entité aisément reconnaissable.

Reste à savoir quels sont précisément les facteurs responsables des troubles collagéniques observés dans le cartilage. Les investigations de recherche devraient peut-être s'orienter en ce sens.

---

## **8. Classifications**

---

Le thorax en entonnoir peut se présenter sous diverses formes cliniques, qui vont parfois égarer le médecin dans son diagnostic et sa prise en charge. Il importe donc de les classer, afin de pouvoir en codifier les indications, et comparer les séries.

Deux classifications font référence : celle de Garnier (37), et celle de Chin (40).

### **8.1. Classification de Garnier**

Il distingue les entonnoirs congénitaux, les plus fréquents, des entonnoirs acquis (37).

- **Les entonnoirs congénitaux :**

Remarqués dès la naissance ou lors de la première année, certains s'amélioreront spontanément lors de la croissance, tandis que les autres s'affirment, se creusent et se rigidifient, le plus souvent au bout de deux ans.

Garnier en distingue 4 types :

- **Le type 1 :** le plus courant, il réalise une rétroimpulsion du sternum avec plongée des cartilages, constituant un éperon intra-thoracique dont le sommet correspond à la jonction sterno-xiphoïdienne
- **Le type 2 :** c'est le sternum angulaire saillant. La plicature du sternum au niveau de l'angle de Louis détermine une saillie antérieure, qui surplombe la « cuvette » médiane créée par le soulèvement convexe des cartilages costaux autour du corps du sternum à sa partie inférieure et moyenne. Chose importante, il n'existe pas d'enfoncement de la partie basse du sternum, c'est donc une forme sans retentissement intra-thoracique, même si elle peut s'accompagner d'une cardiopathie congénitale ou d'une dysplasie abdominale.

- **Le type 3** : l'entonnoir s'associe à une insuffisance abdominale avec diastasis des muscles grands droits de l'abdomen chez le petit enfant. Quand il est important, Garnier considère qu'il s'agit de l'extension aux muscles de la dystrophie du squelette voisin.
- **Le type 4** : c'est l'entonnoir lié au syndrome de Marfan (figure 12), avec une grande dépression en cuvette, reconnaissable dès 6-7 ans. Il existe une inversion de la formule vertébrale, avec cyphose lombaire et incurvation transversale du dos en gouttière, donnant au thorax un aspect aplati en « caissette ».

- **Les entonnoirs acquis :**

Beaucoup moins fréquents, ils apparaissent dans la deuxième enfance chez des enfants porteurs d'une insuffisance abdominale avec gros ventre. Deux fosses sous-mammaires apparaissent et se rejoignent sur la ligne médiane pour former un entonnoir à éperon médiastinal semblable au précédent, qui casse les hémithorax . On ne relève pas d'anomalies osseuses sur la cage thoracique.

En fait, cette classification a plutôt un intérêt historique que pratique . En effet, elle est essentiellement basée sur l'observation d'enfants et d'adolescents, rendant difficile son application à une série d'adultes. Par ailleurs, elle ne tient pas compte de la présence ou non d'asymétrie du thorax en entonnoir, bien que cet élément soit déterminant dans la prise en charge chirurgicale. Elle assimile en outre au thorax en entonnoir des déformations qui n'en sont pas : le type 3 correspond en fait au pectus arcuatum, défini plus haut.

## **8.2. Classification de Chin**

Etablie d'après une série de 54 patients (40), elle définit 3 types de thorax en entonnoir selon leur degré de symétrie et de rotation sternale (figure 13):

- **Le type 1** : la déformation est symétrique, localisée, et étroite. L'angulation des cartilages costaux est aigue, survenant habituellement entre les 4<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> cartilages costaux, et ne dépasse pas la ligne des mamelons (figure 14).
- **Le type 2** : toujours symétrique, la déformation est plus large, dépassant la ligne des mamelons. L'angulation des cartilages se fait en pente douce, intéressant souvent les 2<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> cartilages costaux (figure 15).
- **Le type 3** : la déformation est unilatérale et asymétrique. La dépression peut être plus prononcée d'un côté, le plus souvent à droite (68,73). Une rotation sternale est possible ; il se forme alors une dépression du côté de la rotation, et une héli-carène de l'autre (figure 16).

Protusion abdominale et cyphose peuvent être associées à chaque type.

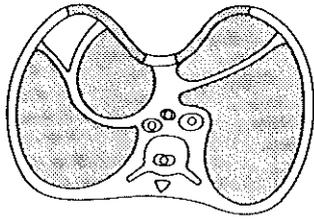
Simple, cette classification a des implications directes dans la prise en charge chirurgicale. C'est donc celle que nous avons utilisée dans notre étude.

En condensant les résultats de plusieurs auteurs, Martin (64) retrouve selon la classification de Chin :

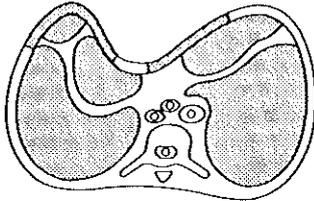
- Type 1 :46.8%
- Type 2 :25.8%
- Type 3 :27.4%

Les auteurs notent ainsi la prédominance des formes symétriques à pente abrupte, avec des formes asymétriques et complexes chez plus d'un quart des patients.

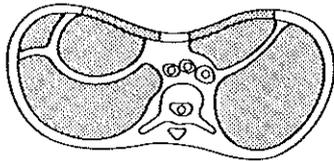
**Figure 13 : les différents types de thorax en entonnoir (d'après (26))**



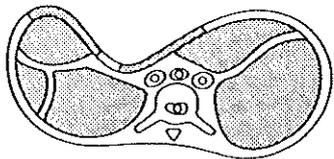
**Type I de Chin (type Ia de Willital)**



**Type III de Chin (type Ib de Willital)**

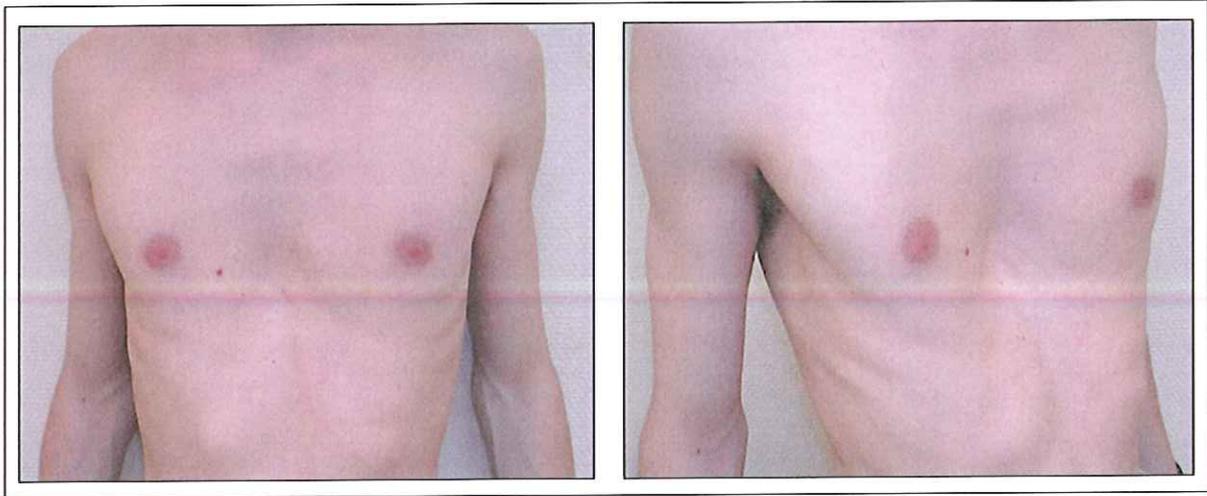


**Type II de Chin (type IIa de Willital)**

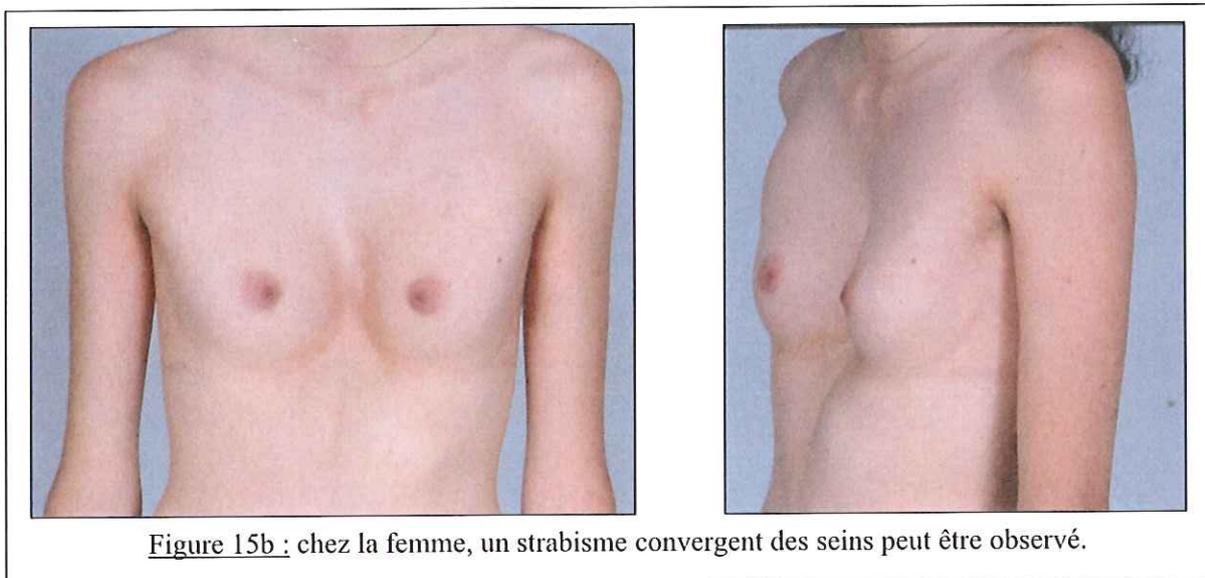
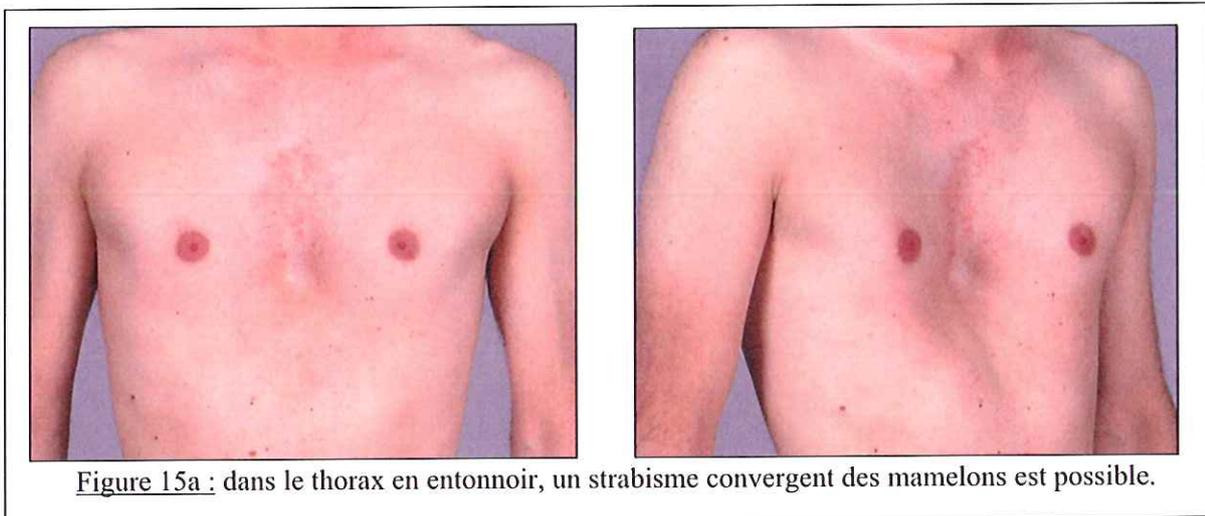


**Type III de Chin (type IIb de Willital)**

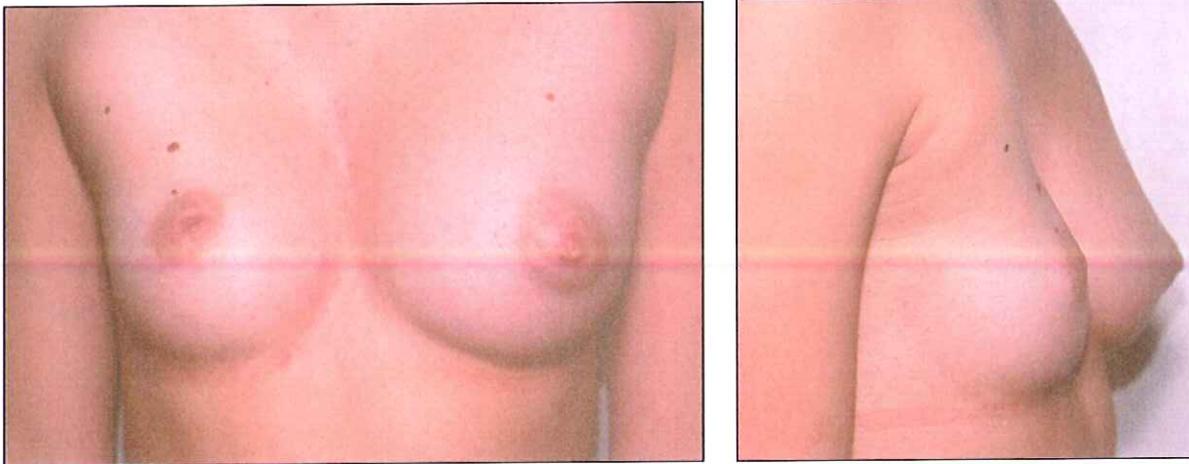
**Figure 14 : thorax en entonnoir de type I de Chin (étroit et symétrique)**



**Figure 15 : thorax en entonnoir de type II de Chin (large et symétrique)**



**Figure 16 : thorax en entonnoir de type III de Chin (asymétrique)**



Les seins apparaissent souvent déformés par la malformation sous-jacente, avec ici, une fausse hypoplasie mammaire droite.

## **8.3. Autres Classifications**

### **8.3.1. Classification de Willital**

Décrite en 1981 (26), elle ne diffère que peu de celle de Chin. Elle distingue 4 types de thorax en entonnoir, selon le degré de symétrie et l'existence ou non d'un platythorax (figure 13):

- **Le type Ia :** l'entonnoir, circonscrit et symétrique, n'englobe que les sections sternales de la cage thoracique, le thorax étant par ailleurs normalement arciforme
- **Le type Ib :** il se distingue du type Ia par l'existence d'une torsion axiale du mésosternum
- **Le type IIa :** il s'agit d'un platythorax porteur d'un entonnoir symétrique large. La distance sterno-vertébrale est diminuée sur toute la longueur du sternum
- **Le type IIb :** le platythorax est prononcé, et porteur d'une asymétrie

### **8.3.2. Classifications quantitatives**

Plusieurs indices morphologiques, basés sur des données radiologiques ou scannographiques ont été proposés pour chiffrer objectivement l'importance du thorax en entonnoir.

Ils permettent une classification quantitative des thorax en entonnoir, fonction des dimensions relatives de la cage thoracique. Simple, reproductible, et basée sur des critères mesurables objectifs, cette classification est utilisée par de nombreux auteurs pour quantifier la déformation en pré-opératoire, et les modifications obtenues en post-opératoire. Elle est de plus pour certains d'une aide précieuse pour poser l'indication chirurgicale. Les valeurs déterminant le caractère léger, modéré ou sévère du thorax en entonnoir varient cependant selon les auteurs.

Nous ne ferons que décrire ici les valeurs utilisées dans notre étude, sans en expliciter les principes, qui seront repris plus loin (voir le chapitre : « **L'imagerie dans l'évaluation du thorax en entonnoir** »).

Décrites par Goertzen (74), elles sont basées sur l'**index front-sagittal (FSI)** de Backer (53), correspondant au rapport entre la plus petite distance sterno-vertébrale, et le plus grand diamètre transverse interne (mesurées sur des clichés radiographiques thoraciques de face et de profil strict).

La dépression est alors jugée en fonction des valeurs obtenues :

- Normale quand le FSI est supérieur à 0.30
- Intermédiaire lorsqu'il est compris entre 0.20 et 0.30
- Sévère quand il est inférieur à 0.20

Haller (75) définit quant à lui d'après des coupes isolées de scanner thoracique le « **pectus index** », équivalent au rapport inverse du FSI. Selon lui, les thorax en entonnoir « **sévères** », c'est à dire ceux justifiant d'une indication opératoire, ont tous un **pectus index supérieur à 3.25**. Pour comparaison, cela correspond en fait à un FSI inférieur à 0.30.

Plus anecdotique, Taguchi (76) puis Actis Dato (77) se basent sur le volume d'eau pouvant être contenu par la dépression pour apprécier la sévérité de l'entonnoir. Cette

mesure ne tient toutefois pas compte de la largeur de l'entonnoir, et ne permet pas d'évaluer l'importance de la dépression dans les formes asymétriques.

La profondeur des thorax en entonnoir, témoin pour certains de la sévérité de la malformation, varie selon les séries de 3 à 7cm **(32,64)**. Nous pensons toutefois que l'index FSI et le pectus index reflètent mieux l'importance et la sévérité de la déformation.

# IV. Retentissement du thorax en entonnoir

## 1. Introduction

Le retentissement du thorax en entonnoir est depuis longtemps un sujet de controverses, qui est toujours d'actualité (2,3,28,78-81,74). Alors que le retentissement psychologique est reconnu de tous, il n'en est pas de même du retentissement fonctionnel cardio-pulmonaire. Celui-ci est ainsi diversement apprécié selon les auteurs. Alors que certains estiment qu'il n'existe pas de troubles conséquents cardio-vasculaires ou pulmonaires liés au thorax en entonnoir (1,25,29,82), d'autres les considèrent comme suffisamment important pour justifier leurs gestes de chirurgie thoracique (2,26,28,83,84).

Les premières indications de sternochondroplasties modelantes étaient ainsi basées sur l'existence potentielle de ce retentissement (13,37). Ceci à une époque où le développement des techniques d'imagerie et d'exploration médicale ne permettaient pas de l'objectiver précisément.

Actuellement, la plupart des auteurs considèrent le thorax en entonnoir comme un problème essentiellement esthétique à retentissement psychologique (1,25,29,79,80,85,86). Toutefois, force est de constater qu'il n'existe aucun consensus quant à l'existence et l'importance de ce retentissement cardio-pulmonaire, et quant à son amélioration « réelle », autre que subjective, par la chirurgie thoracique (80,81,86).

Les études réalisées sur le sujet sont ainsi peu nombreuses, et ne permettent pas de conclure. En effet :

- Les séries ne concernent généralement qu'un nombre limité de patients.
- Les critères d'évaluation, et les techniques chirurgicales, sont très variables d'une série à l'autre, rendant difficile les comparaisons.
- L'interprétation de l'évolution des résultats est d'autant plus difficile, qu'elle doit tenir compte des modifications de taille, de poids, et de l'activité physique

survenues du fait de la croissance, et du changement de perception individuelle de la malformation, entre les examens pré et post-opératoires

- Peu de séries sont réalisées avec un groupe témoin apparié.
- La plupart des études ne tiennent pas compte du biais d'amélioration des résultats liés au fait de refaire deux fois le même test (phénomène d'accoutumance) (79).

Seul un constat est unanime : l'absence de corrélation entre l'intensité des troubles fonctionnels (objectifs ou subjectifs) présentés par le patient, et l'importance du thorax en entonnoir (31,33,41,78,80,81,86-88).

---

## **2. Troubles du développement**

---

Le thorax en entonnoir, du fait de la déformation induite et de son retentissement, est susceptible d'influer sur l'état général de l'enfant et sur son développement (1,3,4,34,37,68).

Les patients porteurs d'un thorax en entonnoir sont souvent grands, sans excès pondéral, avec un aspect longiligne.

Il existe de fréquents troubles de la statique. Ainsi, une attitude voûtée avec dos rond et cyphose ou cyphoscoliose est habituelle. Une rectitude rachidienne est toutefois possible. Le thorax peut-être aplati dans le sens antéro-postérieur, et les épaules tombantes avec une saillie des omoplates. Une hypotonie de la sangle abdominale est en outre fréquente. Un aspect global « d'enroulement » autour de la déformation est alors réalisé, qui a pour but plus ou moins conscient, de la dissimuler. Cette attitude est réductible, et peut être facilement corrigée par l'exercice physique.

Chez les patientes, la glande mammaire apparaît souvent déformée du fait de la dépression sous-jacente. Les seins peuvent ainsi être convergents dans les formes symétriques. Dans les formes asymétriques, le sein situé du côté le plus marqué de la dépression peut paraître faussement hypoplasique (1). Il peut en outre exister une asymétrie ou une hypoplasie mammaire « vraie », indépendamment du thorax en entonnoir.

---

### **3. Retentissement respiratoire**

---

Bien que des manifestations fonctionnelles respiratoires soient fréquemment retrouvées à l'interrogatoire, elles sont en fait rarement importantes. Il s'agit le plus souvent de dyspnée, notamment à l'effort avec fatigabilité, de précordialgies, et de fréquentes infections respiratoires (13,34,37,40,41,83,86).

Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) ne retrouvent toutefois que peu souvent une diminution significative des volumes pulmonaires. Les valeurs de capacité vitale ou de capacité pulmonaire totale sont ainsi proches ou dans les limites des normales théoriques (79,80,83,86,89,41). Elles sont ainsi rarement inférieures à 75% des valeurs normales théoriques attendues pour l'âge, le sexe, la race, et la taille.

A noter que selon les normes de référence européennes ECCF que nous avons utilisées dans notre étude, sont considérées anormales des valeurs de :

- VEMS < 80% (Volume Expiratoire Maximal en une Seconde)
- CVF et CPT < 80% (Capacité Vitale Fonctionnelle et Capacité Pulmonaire Totale)
- DEM 25-75 < 70% (Débit Expiratoire Maximal entre 75% et 25% du volume maximal expiré total)
- DLCO/VA 70% (diffusion du CO sur le volume alvéolaire)

Les syndromes restrictifs retrouvés sont ainsi généralement mineurs, et souvent le fait d'anomalies associées, vertébrales ou cardiaques. Un syndrome obstructif n'est présent qu' en cas d'asthme associé, le rapport VEMS/CV étant le plus souvent normal (83). Il n'y a donc pas développement d'un cœur pulmonaire chronique (1,41) lié au thorax en entonnoir.

Les résultats de la gazométrie sont habituellement normaux (1,4).

Les résultats des explorations fonctionnelles respiratoires sont en fait difficilement interprétables (79), car outre les « réserves » émises en introduction :

- Le nombre de cas des séries réalisées est peu important, ne permettant pas de conclure

- Les séries concernent essentiellement des enfants, dont la coopération pour l'examen est aléatoire, et dont les variations morphologiques, physiques ou autres, sont conséquentes entre deux examens
- La multiplicité des « tables » de valeurs spirométriques de référence utilisées chez les enfants atteste de leur caractère discutable (83)
- Les résultats rapportés chez les enfants sont difficilement extrapolables aux adultes
- Les patients porteurs de thorax en entonnoir ont souvent une morphologie particulière (longiligne, peu musclés, sans excès pondéral), et des troubles associés (scoliose, syndrome de Marfan...), qui faussent d'autant plus les valeurs théoriques
- Il existe souvent chez les sujets une restriction volontaire vis-à-vis de la pratique du sport, ce qui va aggraver les résultats de l'EFR.

Dans ses revues extensives sur le sujet, Shamberger (3,89) conclue qu'aucune des études réalisées au cours de ces quatre dernières décennies n'a permis de démontrer une amélioration significative de la fonction pulmonaire, suite à une intervention chirurgicale. Les tests fonctionnels objectifs ne confirment ainsi pas le degré d'amélioration subjective post-opératoire rapportée par la plupart des patients (5,33).

Au contraire, de récentes études retrouvent une détérioration à long terme, du fait de l'accroissement de la rigidité thoracique induite par la chirurgie. La restriction pulmonaire est alors consécutive à la mécanique anormale de la paroi thoracique, engendrée par une chirurgie extensive du sternum et des régions para-sternales. Pour Morshuis (86) et Derveaux (85), la restriction pulmonaire post-opératoire est d'autant plus marquée que la fonction pulmonaire pré-opératoire est peu altérée (avec des valeurs supérieures à 75% de celles théoriques attendues). Ces auteurs rapportent en outre comme Vetillard (83), l'absence de corrélation entre les valeurs pulmonaires pré-opératoires et l'importance de la dépression, l'âge, ou l'existence de symptômes. De même, les modifications pulmonaires ne sont corrélées ni à l'importance du recul opératoire, ni à l'âge lors de l'intervention, ni à la sévérité du thorax en entonnoir, ni à l'amélioration des symptômes, et ce, quelque soit la correction chirurgicale obtenue. Quigley (80) et Morshuis (86) retrouvent toutefois une relation inverse entre l'importance de la dépression sternale, et la capacité pulmonaire totale pré-opératoire.

Certaines études (89) constatent malgré tout une amélioration post-opératoire de la tolérance à l'effort, notamment en terme de durée et de performances (79,80,89). Quigley (80)

attribue cette amélioration à une augmentation possible de la fonction cardiaque, le syndrome restrictif mineur (dans les limites de la normale) retrouvé en pré-opératoire chez certains de ces patients, n'étant en tout cas pas amélioré par l'intervention.

Il faut noter que ces modifications, mineures, sont constatées lors d'efforts soutenus, chez des adolescents pratiquant régulièrement une activité physique. On peut alors s'interroger sur l'importance fonctionnelle réelle de ce retentissement, et sur la justification de lourdes interventions thoraciques sur ces seuls critères.

Reste à savoir si cette amélioration n'est pas liée à la kinésithérapie et à la rééducation respiratoire appliquées en post-opératoire comme corollaire à toute intervention de chirurgie thoracique (5). De plus, il n'est pas exclu que la réduction de la déformation, en améliorant l'état psychique du patient, influe indirectement sur la tolérance à l'effort physique du patient (86).

---

## **4. Retentissement cardiaque**

---

Les patients porteurs de symptômes sont très diversement appréciés dans la littérature : le plus souvent asymptomatiques pour certains (61), d'autres les estiment entre 30% à plus de 70% des patients porteurs de thorax en entonnoir (74,78).

Les symptômes décrits sont variables:

- Palpitations
- Dyspnée, notamment à l'effort
- Précordialgies, d'intensité variable et pouvant parfois simuler une crise angineuse

La part subjective et objective de ces symptômes reste toutefois difficile à évaluer, tout comme l'amélioration « réelle » de la fonction cardiaque par un quelconque geste chirurgical. Des résultats contradictoires sont ainsi rapportés dans la littérature, ne permettant pas de conclure sur le retentissement cardiaque réel du thorax en entonnoir. (79-81,89)

Certes, le thorax en entonnoir, en diminuant l'espace sterno-vertébral, peut entraîner une compression, ou des modifications de la position du cœur, qui a tendance à être dévié vers la gauche. De même, de par leur position antérieure, les cavités cardiaques droites peuvent être comprimées par la dépression sternale (1,5,61,89). Il existe alors des signes radiologiques et électrocardiographiques, témoignant du déplacement cardiaque, de sa rotation horaire, et de ses rapports avec la pince sterno-rachidienne. Pour Vetillard (83), les anomalies électriques sont d'autant plus fréquentes que le cœur est dévié vers la gauche.

**Les anomalies électrocardiographiques** rencontrées, en dehors de celles liées à l'existence d'anomalies organiques associées, sont (1,4,26,61,78):

- Des modifications de l'axe électrique du cœur, du fait du déplacement vers la gauche et de la rotation horaire sur l'axe longitudinal
- Des anomalies de l'onde T ou du segment ST, en particulier dans les dérivations thoraciques V4 et V5
- Des anomalies du complexe QRS : bloc de branche droit plus ou moins complet, signes d'hypertrophie ventriculaire
- Des anomalies de l'onde P, avec des signes possibles d'hypertrophie auriculaire
- Des troubles du rythme, supraventriculaires ou ventriculaires : extrasystoles, tachycardie, arythmies sinusales...

**Au niveau radiologique**, le diamètre transverse du cœur peut être artificiellement majoré, le cœur se rapprochant de la paroi thoracique gauche, et son bord droit se confondant avec la colonne vertébrale. De profil, on apprécie les rapports du cœur avec la pince sterno-rachidienne : soit celui-ci est « coincé » dans la pince, soit il est dévié et déplacé dans l'hémi-thorax gauche, avec un espace sterno-rachidien deshabité.

**Au niveau auscultatoire**, les anomalies sont fréquentes et variables :

- Tachycardie
- Extrasystoles, quelquefois en valves paroxystiques
- Un éclat ou un dédoublement du deuxième bruit (41)
- Un souffle cardiaque systolique latéro-sternal gauche plus ou moins discret, est souvent présent (3,5,41), dans plus d'un tiers des cas pour certains (78,90,91).

L'existence d'un souffle peut refléter la compression des troncs pulmonaires par la déformation, ou l'existence fréquente (dans 60% des cas) d'un prolapsus valvulaire mitral

associé (78,89). La fréquence relative de ces souffles peut en outre être expliquée par les rapports étroits existant dans le thorax en entonnoir entre le sternum déprimé, le cœur, et les gros troncs artériels. Il en résulte une transmission exagérée des souffles éjectionnels, physiologiques (3), ce que l'échocardiographie permettra d'authentifier.

Toutefois, il ne faut pas méconnaître l'existence d'une authentique cardiopathie congénitale associée (comme cela peut être le cas dans le syndrome de Marfan). C'est pourquoi une consultation cardiologique avec électrocardiogramme et échocardiographie doit être réalisée chez tout patient présentant un souffle ou une anomalie cardiaque (61).

Rappelons qu'idéalement, ces examens devraient être réalisés chez tout patient porteur d'un thorax en entonnoir. En effet, si l'on tient compte de la fréquence relative d'association du prolapsus valvulaire mitral (dans 17 à 65% des cas (28,59,62,63)), il faut rechercher celui-ci, même en l'absence de souffle auscultatoire (voir le chapitre « **Malformations et anomalies associées** »).

Les patients porteurs d'un syndrome de Marfan peuvent, outre une cardiopathie congénitale, présenter des anomalies aortiques, pulmonaires, ou autres, qui ont alors un retentissement propre. Cela justifie chez ces patients la réalisation un scanner thoracique (61).

L'existence de ces signes ou de symptômes cardiaques n'implique pas que la fonction du cœur soit altérée. Ainsi, la plupart des études et examens complémentaires réalisés échouent à en déterminer une diminution significative, avec des résultats contradictoires (89).

De récentes études dynamiques retrouveraient toutefois une modification de la fonction cardiaque à l'effort (89). Ainsi, la compression des cavités cardiaques droites serait responsable, selon certains auteurs (78,81,87), d'une limitation au remplissage cardiaque, avec pour conséquence une diminution de la capacité physique à l'effort.

Pour Zhao et coll. (87), les altérations modérées de la fonction pulmonaire retrouvées chez les patients porteurs de thorax en entonnoir, ne suffisent pas à expliquer leur diminution de capacité physique à l'effort en position assise. Celle-ci serait liée, selon eux, à une diminution du volume d'éjection cardiaque et de la consommation maximale d'oxygène, du fait de la compression sternale. Toutefois, comme d'autres auteurs (78), ils ne retrouvent aucune corrélation entre la limitation de capacité physique et l'importance de la dépression.

La limitation à l'exercice serait ainsi dépendante d'autres facteurs, qu'ils soient génétiques, ou liés au niveau d'entraînement ou d'activité physique pratiqué.

Quelque soit l'altération de la fonction cardiaque, il reste donc à objectiver son importance réelle, et surtout son amélioration « possible » par un geste chirurgical.

En 1999, Kowaleski et coll. (81) étudient, chez 42 patients opérés, l'influence de la chirurgie sur les volumes du ventricule droit. Bien que ceux-ci soient globalement augmentés en post-opératoire, ils ne retrouvent aucune corrélation entre leur augmentation et la modification de l'index thoracique (rapport du diamètre transversal de la cage thoracique sur la distance sterno-vertébrale). Il existe même une diminution du volume téléstolique ventriculaire droit (volume de remplissage) chez 6 (14%) de ces patients. Seule est retrouvée une corrélation inverse entre les modifications de l'index thoracique et les volumes pré-opératoire du ventricule droit.

Peterson en 1985 (78) et Wynn en 1990 (79) ne retrouvent quant à eux aucune modification post-opératoire significative du débit cardiaque, et notamment de la fraction d'éjection du ventricule gauche, que ce soit au repos ou à l'effort. Les volumes de remplissage (droits et gauches) étant augmentés en post-opératoire, il n'est pas exclu que l'intervention puisse soulager une certaine compression cardiaque, sans toutefois influencer sur sa fonction. Peterson conclue par ailleurs à l'absence de corrélation entre la sévérité des symptômes et celle de la déformation (78).

L'existence d'une quelconque amélioration par la chirurgie reste ainsi aujourd'hui à déterminer.

Comme nous l'avons vu dans l'introduction, les résultats sont difficilement interprétables, d'autant plus que les séries sont peu comparables entre elles. Ainsi, les populations étudiées, leurs caractéristiques, et leurs critères d'évaluation diffèrent selon les séries. En outre, le recul d'évaluation par rapport à l'intervention est souvent insuffisant (rarement supérieur à 5 ans) pour juger du résultat définitif (31,74,86,89). Et il n'y a que peu de séries comparant leurs résultats avec ceux d'un groupe témoin de même caractéristiques.

Il ressort finalement de la plupart de ces études un certain « flou » global quant à l'appréciation du thorax en entonnoir et de son retentissement, et des modifications apportées par la chirurgie. Comme le conclue Shamberger dans sa revue exhaustive (89), il manque actuellement des paramètres d'évaluation cardiaque simples et reproductibles, qui permettraient d'apprécier clairement le niveau de retentissement réel de la déformation sur la fonction cardiaque. Ceci permettrait de déterminer au mieux les patients pouvant réellement bénéficier de la réalisation d'une intervention chirurgicale thoracique, le but étant de codifier et d'uniformiser les indications.

---

## **5. Retentissement psychologique**

---

Il motive la plupart des consultations. Contrairement au retentissement cardio-respiratoire, le retentissement psychologique du thorax en entonnoir (92) est reconnu comme conséquent par tous les auteurs, et justifie à lui seul pour beaucoup la prise en charge chirurgicale (1,4,32,33,41,82,88). Les troubles psychoaffectifs consécutifs au préjudice esthétique sont variables, allant de la simple gêne à la véritable névrose, obsessionnelle ou autre.

Dans notre culture actuelle, la silhouette thoracique a une signification psychosociale très marquée. Associé à la force et à la virilité chez l'homme, à la beauté et la féminité chez la femme, les formes et les contours du thorax contribuent pour une grande part au « sex appeal » (29,93).

Avec la prise de conscience de l'image corporelle de la deuxième enfance et du début de l'adolescence, le thorax en entonnoir va alors prendre tout son impact psychologique (94). L'enfant ressent alors profondément l'anomalie physique, et cherche souvent à la dissimuler, fuyant les activités collectives où il pourrait avoir à se dévêtir. Il cherche ainsi à éviter les moqueries de ses camarades. Progressivement, l'enfant se replie sur lui-même, psychologiquement et physiquement, d'autant plus que les activités sportives qu'il évite, ne lui permettent pas de compenser sa déformation. S'ensuit un sentiment d'angoisse, de malaise intérieur, et d'inhibition, qui vont ralentir son « élan vital ». L'adolescence et la puberté n'arrangent pas les choses, la timidité et la fragilité psychologique contribuant mal au succès des premiers amours.

L'attitude hyperprotectrice et la commisération des parents et de l'entourage, en lui faisant ressentir d'autant plus sa différence, ne font qu'accentuer ces troubles qui s'aggraveront avec l'âge. Pour Einsiedel (92), il existe chez les patients porteurs d'un thorax en entonnoir de l'anxiété, un manque de motivation, des signes de somatisation, de l'ambivalence, une appréhension négative de l'avenir, et une agressivité latente, et ce d'autant plus que les sujets sont âgés (de plus de 11 ans). En l'absence de soutien psychothérapeutique, des comportements et des réactions inadaptés peuvent alors se développer, et s'aggraver avec l'âge : inadaptation sociale, tendance dépressive, malaise intérieur, angoisse, dépréciation de sa propre image corporelle... (92,1)

Le thorax en entonnoir peut ainsi affecter tous les aspects essentiels de la vie du patient. Il peut alors être à l'origine du développement de comportements et personnalités

névrotiques chez l'adulte, même opéré avec succès, chez qui aura été négligé le problème psychologique (92,31) : alcoolisme, absentéisme professionnel, tendance suicidaire, déviances sexuelles, hypochondrie, dépendance parentale extrême...

Chez les parents, le retentissement névrotique, non négligeable, est plus précoce. Culpabilisés par la malformation, ce sont souvent eux qui amènent l'enfant en consultation, avant même qu'il ait pleinement conscience de la déformation. Redoutant les complications, et inquiets pour l'avenir social et personnel de leur enfant, ils lui interdisent une activité physique « normale ». Ils accentuent ainsi d'autant plus le repliement psychologique et physique de l'enfant, qui aura tendance à être chétif et peu musclé (5). L'anxiété parentale marque et potentialise chez lui sa propre angoisse d'être différent des autres.

Cette évolution n'est toutefois pas une fatalité. Encouragé par un environnement familial et affectif stimulant, l'enfant peut réagir positivement contre le retentissement psychologique de sa malformation. C'est alors lui qui demande l'intervention correctrice, et non les parents. La demande de correction chirurgicale de sa part est alors maximum entre 15 et 20 ans. Une demande plus précoce n'est bien souvent que le reflet de l'inquiétude parentale (4,33).

Finalement, les symptômes fonctionnels « subjectifs » déclarés ne masquent peut-être que le profond retentissement psychologique du thorax en entonnoir, vecteur d'angoisse et de souffrance vécues par le patient (68).

Le traitement chirurgical, en supprimant le facteur névrosant, ne doit pas faire négliger la prise en charge psychothérapique du patient porteur d'un thorax en entonnoir. Quelle que soit la décision chirurgicale (intervention ou non), et ses résultats, celle-ci doit être associée à une évaluation psychologique jugeant de la nécessité et des modalités de la prise en charge psychothérapique (92).

#### **En conclusion de ce chapitre, nous retiendrons :**

- La discordance entre la richesse des troubles subjectifs et le peu d'anomalies retrouvées aux explorations.
- La rareté des perturbations majeures, qui sont alors le fait d'anomalies associées, justifiant le recours à des explorations hémodynamiques plus invasives.

- L'absence de corrélation entre l'intensité des troubles, subjectifs et objectifs, et la sévérité de la déformation.
- L'amélioration fonctionnelle ressentie par les patients en post-opératoire, qui n'est que rarement confirmée et objectivée lors des explorations fonctionnelles. Ceci montre l'intrication des phénomènes fonctionnels et psychologiques (33).
- L'impossibilité de préjuger du « devenir » à long terme de ces déformations.
- La prépondérance des troubles psychologiques consécutifs au préjudice esthétique, qui sont souvent les seuls arguments faisant réclamer l'intervention par le patient ou sa famille. Les indications esthétiques ont ainsi évolué avec l'importance de l'image corporelle dans la société moderne.
- La nécessité d'une évaluation et d'une prise en charge psychologique de ces patients, d'autant plus qu'ils sont âgés.

# V.Prise en charge du thorax en entonnoir

---

## 1. Historique

---

Avant l'apparition des premières interventions chirurgicales, les seuls traitements proposés pour la prise en charge des thorax en entonnoir, même sévères, étaient conservateurs : kinésithérapie respiratoire, rééducation posturale, et traitement orthopédique,

Il faut attendre **Ludwig Meyer en 1911 (15)** pour voir réalisée la première intervention chirurgicale. Elle est effectuée chez un adolescent de 16 ans porteur d'un thorax en entonnoir, se plaignant de dyspnée, avec une tuberculose pulmonaire associée. Il pratique la résection d'environ 2,5cm des 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> cartilages costaux droits (figure 17). Malgré une amélioration initiale, le résultat final est jugé non satisfaisant.

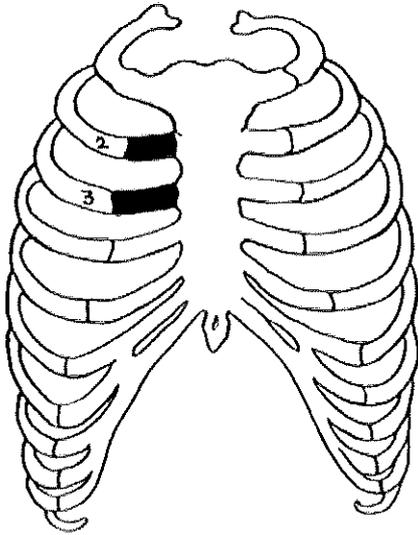
**En 1913, Sauerbruch (13)** opère un jeune homme de 18 ans, porteur d'un thorax en entonnoir congénital, avec existence de dyspnée et palpitations. Son geste est plus important que celui de Meyer, réséquant les 5<sup>ème</sup> à 9<sup>ème</sup> cartilages costaux, avec une partie des côtes et du sternum adjacents (figure 18). Il aurait ainsi obtenu de bons résultats chez les 4 patients opérés par cette technique.

**En 1925, Zahradnicek (13)** applique une traction sur le sternum par l'intermédiaire de deux fils métalliques. L'intervention, réalisée chez un enfant de 16 ans, aurait eu, chose étonnante, de bons résultats.(figure 19)

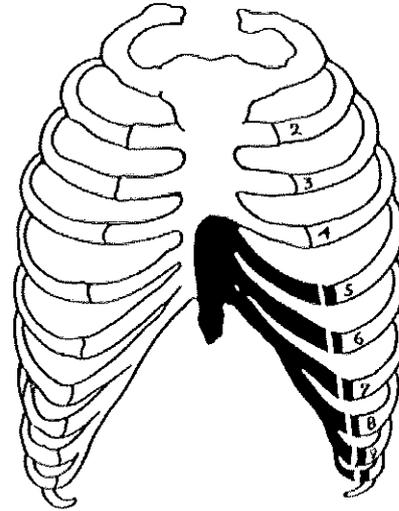
**En 1927, Hoffmeister rapporte l'intervention de Lexer (13)**, qui le premier ose réaliser un cas de retournement de la partie basse du plastron sterno-costal pour corriger la déformation (figure 20).

**Figures 17 et 18 (d'après (13))**

**Figure 17 :**  
L'intervention de Meyer (1911)



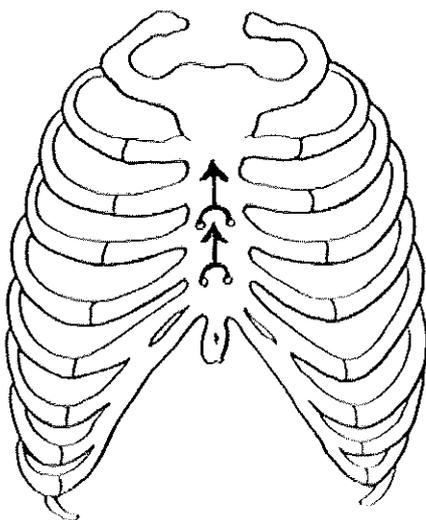
**Figure 18 :**  
L'intervention de Sauerbruch (1913)



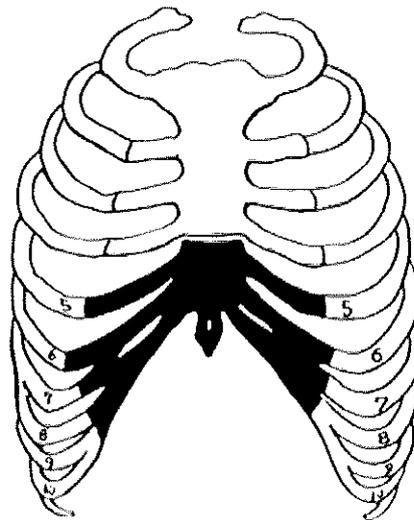
Les zones noires représentent les parties résectuées.

**Figures 19 et 20 (d'après (13))**

**Figure 19 :**  
L'intervention de Zahradnicek (1925)



**Figure 20 :**  
L'intervention de Lexer (1927)

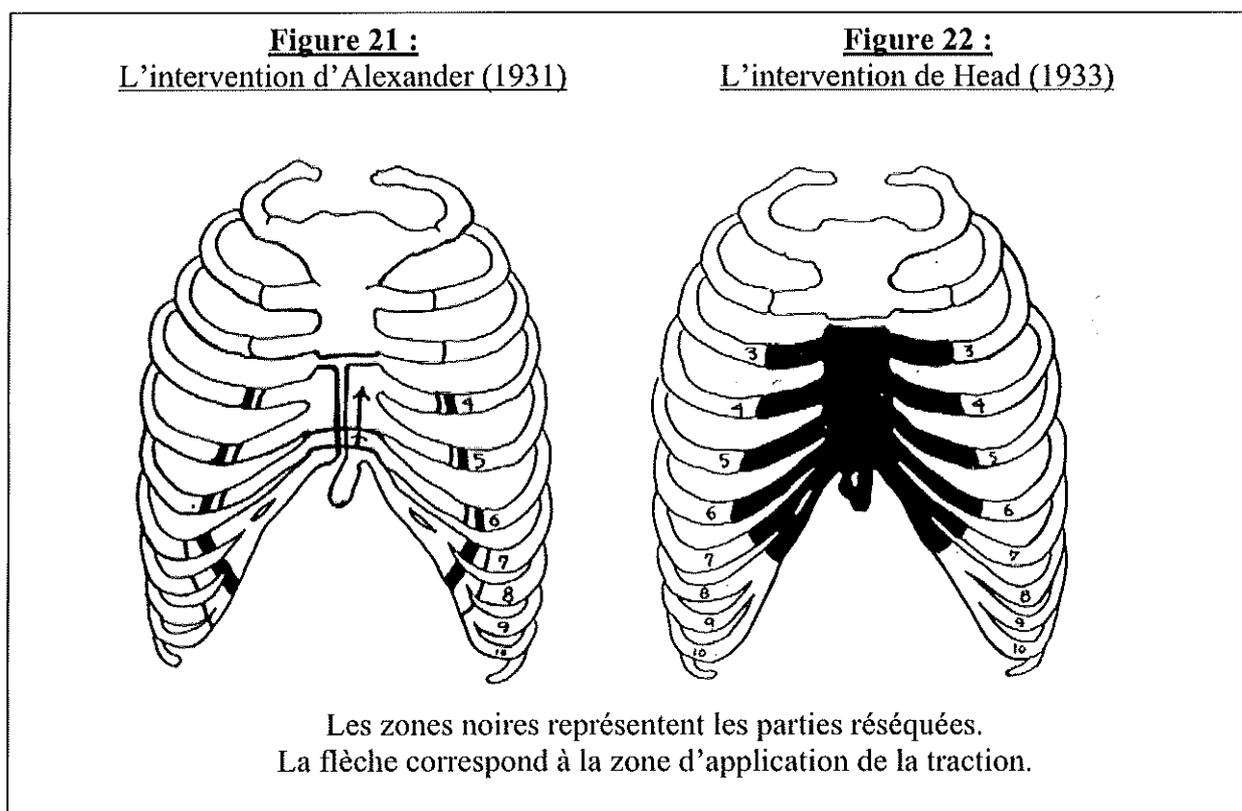


Les zones noires représentent les parties résectuées.  
Les flèches correspondent aux zones d'application des tractions.

La première sternoplastie avec sternotomie en « T » est effectuée en 1931 par Alexander (13), qui l'associe à des résections costales cunéiformes sous-périostées, ainsi qu'à des tractions sternales par fil métallique (figure 21). Entre 1931 et 1934, cette technique est reprise par plusieurs auteurs, dont Ombredanne, Garnier, Martin, Perrot, Rocher et Laporte, Richard et Dupuis, avec des résultats variables (4 patients décédés et 2 insatisfaisants sur 14 cas)

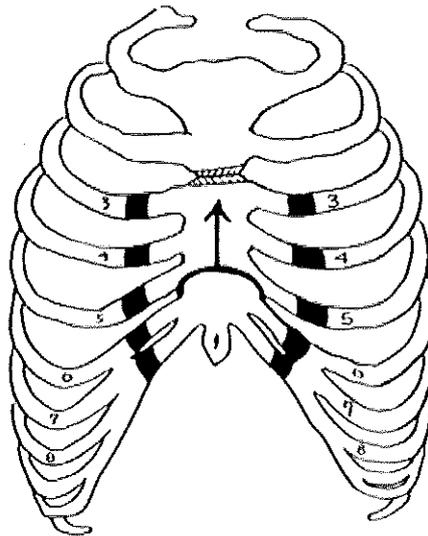
Carr (13) rapporte en 1933 une intervention plus « audacieuse » réalisée par Head. Les résections emportent les 3<sup>ème</sup> à 7<sup>ème</sup> cartilages costaux, et la moitié inférieure du sternum incluant la xiphoïde (figure 22).

**Figures 21 et 22 (d'après (13))**



En 1934, Garnier, en association avec Ombredanne (37), rapporte alors sa sternochondroplastie par relèvement du plastron, mobilisant le sternum en deux étapes : résections chondrocostales partielles de la 3<sup>ème</sup> à la 8<sup>ème</sup> en deux temps, associées à une ostéotomie transverse cunéiforme du sternum, avec traction sternale (figure 23). Cette intervention est ensuite reprise par Oschner et De Bakey (13).

**Figure 23 : la sterno-chondroplastie par relèvement de Garnier (1934) (d'après (13))**



Les zones noires représentent les parties résectionnées.  
Une excision cunéiforme sternale transverse est réalisée au niveau du 2<sup>ème</sup> espace intercostal.  
La flèche correspond à la zone d'application de la traction.

En 1939, Oschner et De Bakey (13) recense ainsi dans leur revue exhaustive, 32 techniques chirurgicales différentes, le plus souvent le fait de cas isolés, puisque réalisées chez 31 patients.

Elles peuvent être regroupées en 3 groupes :

- Les résections chondrosternales
- Les sternotomies en « T » avec ou sans division cartilagineuses et traction
- Les mobilisations sternales associées à des divisions ou des résections chondrocostales

Même si réalisées pour des thorax en entonnoir « sévères » avec important retentissement fonctionnel, ces différentes tentatives chirurgicales n'en restent pas moins grevées d'une lourde mortalité, avec presque un décès pour cinq opérés rapportés! (13)

Avec l'apparition des techniques d'anesthésie moderne et l'avènement des antibiotiques, l'après-guerre marque alors le véritable « départ » de la chirurgie du thorax en entonnoir.

Sont alors publiées une multitude de techniques opératoires « radicales » portant sur le plastron sternochondrocostal. Malgré la diversité des techniques, chaque auteur insiste sur la qualité de ses résultats, tant sur le plan fonctionnel qu'esthétique.

Avec l'ère des prothèses mammaires, apparaissent les premiers implants de silicone. En 1965, Murray utilise pour la première fois une prothèse préformée en silicone comme matériau de comblement sous-cutané d'un thorax en entonnoir (95).

---

## **2. Les traitements non chirurgicaux**

---

Il s'agit des traitements « conservateurs », associant à des mesures orthopédiques telles que plâtres ou corsets, des exercices de rééducation posturale et de respiration (68,96,97).

Surtout utilisés avant l'avènement des techniques chirurgicales, il est aujourd'hui reconnu que ces méthodes de traitement du thorax en entonnoir, exclusivement « physiques », sont inefficaces. La kinésithérapie et la physiothérapie, bien qu'indispensable après les interventions de sternochondroplasties modelantes, ne peuvent toutefois pas s'y substituer pour « corriger » la déformation.(68).

Nous ne les mentionnerons donc que pour mémoire, et pour leur intérêt en complément de la prise en charge chirurgicale.

### **2.1. Les traitements orthopédiques**

Ils visent à corriger la déformation, et à lutter contre une respiration paradoxale qui risquerait de l'aggraver, par l'application de forces au niveau thoracique ou abdominal (96).

Divers procédés les plus variés ont été proposés : coquilles, corsets plâtrés, sangle abdominale...Hoffa et Clément (96) décrivent même en 1905 une traction adhésive appliquée sur la dépression sternale, avec mise en place d'un système d'aspiration sur la paroi thoracique antérieure avec des résultats variables.

D'efficacité non démontrée, ces différents procédés ne sont applicables que chez des enfants à thorax souple, chez qui la déformation n'est pas encore « fixée ». Ils n'ont donc pas leur utilité chez l'adulte.

Evidemment, en cas de scoliose importante associée au thorax en entonnoir, un traitement orthopédique spécifique s'impose (43).

L'indication du port d'un corset n'a ensuite été que post-opératoire pour maintenir le résultat en protégeant le matériel de stabilisation interne médiastinal (32).

Avec le développement des techniques chirurgicales et ses moyens de contention et de stabilisation interne, ces traitements sont devenus obsolètes et inutiles.

## **2.2. Les traitements kinésithérapiques et fonctionnels**

Initialement décrits comme traitement à part entière, ils font partie intégrante de la prise en charge des thorax en entonnoir par sternochondroplastie, que ce soit en pré ou en post-opératoire (25,33,63,68,82,98). Ils ont ainsi pour but :

- L'apprentissage d'une respiration correcte, avec des amplitudes respiratoires maximales, afin de lutter contre la rigidité thoracique
- L'acquisition d'une bonne musculature, thoracique et abdominale, par le patient, et d'une bonne souplesse thoracique, dès la période pré-opératoire
- L'apprentissage et le maintien d'une statique vertébrale correcte, avec correction d'éventuelles anomalies

Pour Ribet et Danjou (33), le résultat de l'intervention est très tributaire de l'activité physique persistante de l'opéré, qui constitue à elle seule la moitié du traitement du thorax en entonnoir. La kinésithérapie respiratoire et les exercices musculaires prolongés sont le « complément nécessaire de la chirurgie pour conserver le galbe thoracique et rectifier la déformation rachidienne ». Les auteurs rapportent même une amélioration morphologique chez des patients non opérés, par la seule pratique de ces activités physiques, mais ces résultats sont très contestés (32,88). La kinésithérapie n'est toutefois pas toujours correctement appliquée ni surtout suivie (33,88).

---

## **3. Les traitements chirurgicaux**

---

Nous envisagerons dans un premier temps les techniques « mineures », quasiment abandonnées, avant de faire un rappel des différentes techniques utilisées en chirurgie thoracique. Nous développerons enfin les diverses techniques de comblement possibles, disponibles, ou en cours de développement.

### **3.1. Les interventions « mineures »**

Ce sont surtout des techniques utilisées chez des enfants et des nourrissons. La plupart de ces techniques ne sont plus pratiquées, leurs indications se basant sur des théories étiopathogéniques aujourd'hui abandonnées.

#### **3.1.1. L'intervention de Brown**

Basant sa théorie étiopathogénique sur l'existence d'un ligament diaphragmatique sous-sternal maintenant vers l'arrière la partie basse du sternum, Brown (10) préconise la libération des attaches sous-sternales du diaphragme. Elle ne se pratique que chez le nourrisson.

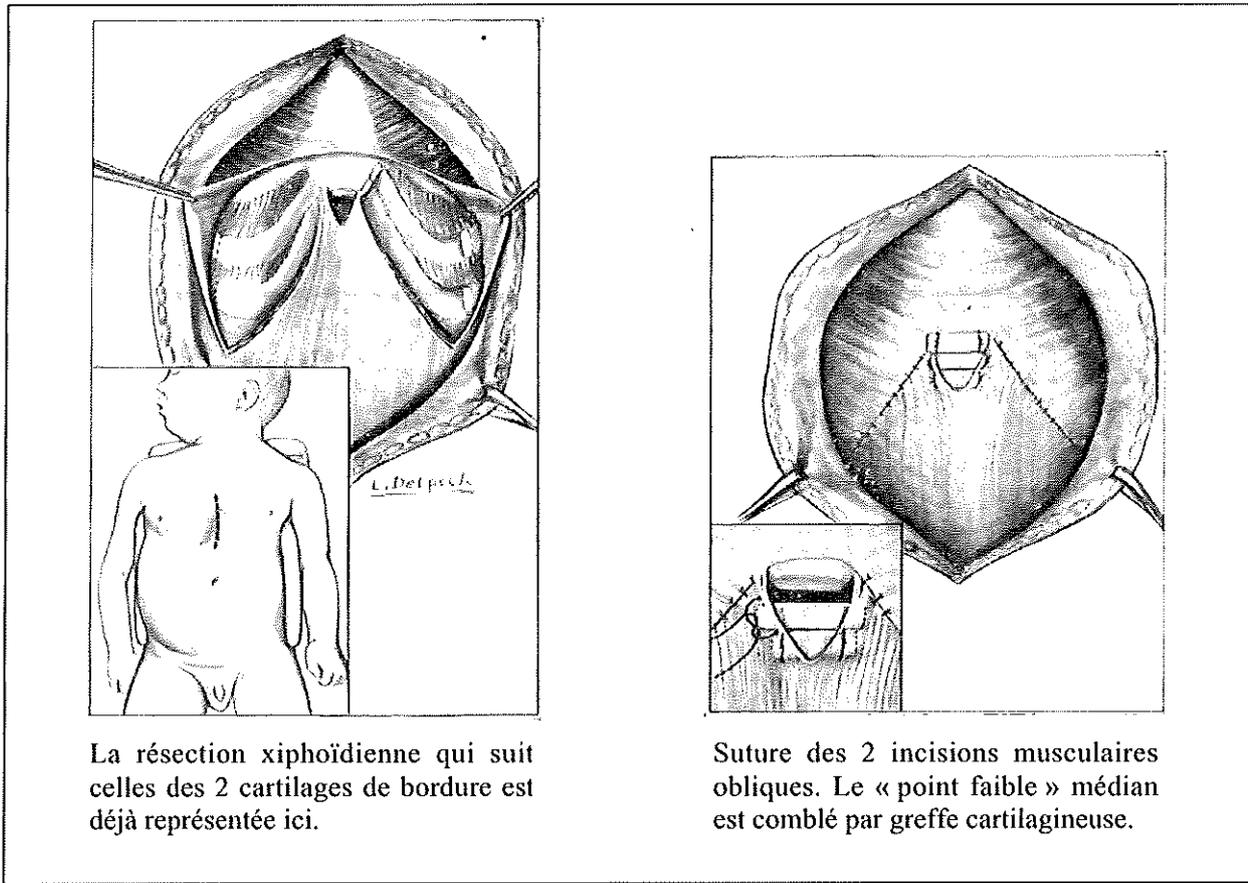
#### **3.1.2. La résection du sommet de l'entonnoir**

Prônée par Garnier (37) dans les formes discrètes du jeune enfant, elle consiste à enlever l'appendice xiphoïde en entier et l'arceau cartilagineux de bordure existant de chaque côté. Réalisée par une incision verticale médiane, la résection est sous-périchondrale. Le point faible créé au niveau de la zone médiane de résection est comblé par des fragments des cartilages réséqués (figure 24).

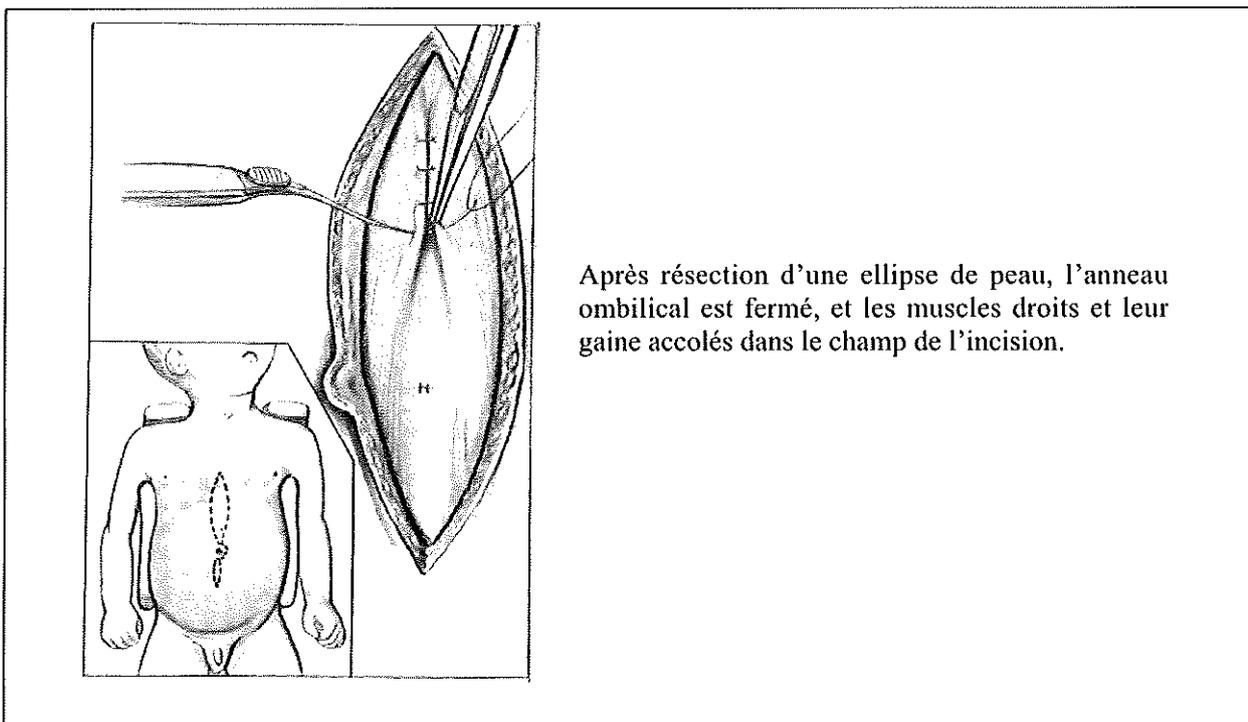
En cas d'insuffisance abdominale associée, Garnier associe un geste de « laparoplastie ». Ainsi est réalisée ce qu'il appelle « la double opération mineure ».

Les résultats obtenus sont très inconstants.

**Figure 24 : la résection du sommet de l'entonnoir (d'après (37))**



**Figure 25 : la laparoplastie (sus et sous-ombilicale) de Garnier (d'après (37))**



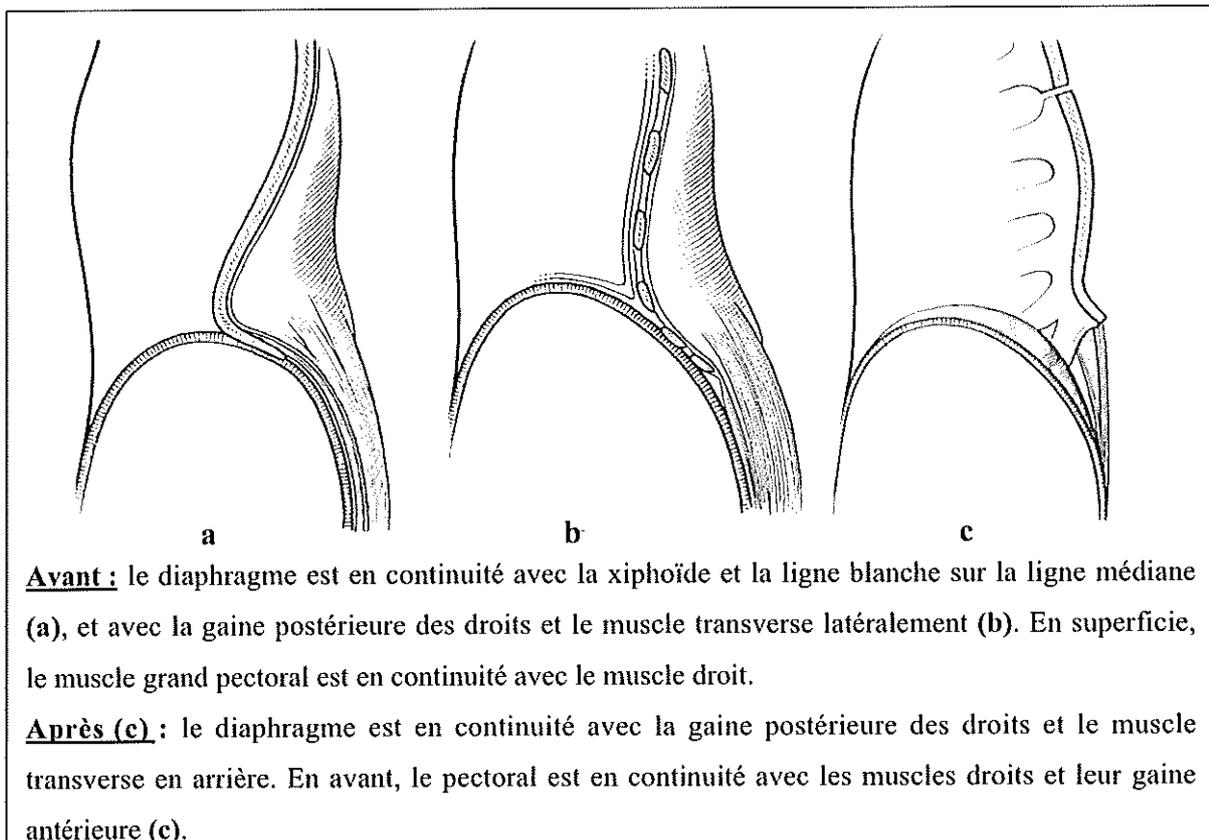
### **3.1.3. La laparoplastie de Garnier**

Elle a pour but de corriger une insuffisance abdominale pouvant exister chez le jeune enfant porteur d'un thorax en entonnoir. Garnier (37) pensait en effet qu'une insuffisance abdominale avait un rôle étiologique important dans la constitution de la déformation. Ainsi, sa laparoplastie consiste en la résection d'une ellipse médiane de peau, la cure d'une éventuelle hernie ombilicale, et la cure du diastasis des muscles rectus abdominis jusque sous l'ombilic (figure 25).

### **3.1.4. L'allongement du diaphragme**

Considérant qu'il existe une brièveté antéro-postérieure du diaphragme dans le thorax en entonnoir, Bedouelle (25,38) préconise d'en réaliser une plastie d'allongement. Sa technique vise à approfondir vers le bas et latéralement le sinus costo-diaphragmatique, ouvrant l'angle dièdre formé en avant par le muscle rectus abdominis, et en arrière par la ligne blanche et le feuillet postérieur de la gaine des droits prolongé par le diaphragme (figure 26).

**Figure 26 : l'allongement du diaphragme (d'après (38))**



**Avant :** le diaphragme est en continuité avec la xiphoïde et la ligne blanche sur la ligne médiane (a), et avec la gaine postérieure des droits et le muscle transverse latéralement (b). En superficie, le muscle grand pectoral est en continuité avec le muscle droit.

**Après (c) :** le diaphragme est en continuité avec la gaine postérieure des droits et le muscle transverse en arrière. En avant, le pectoral est en continuité avec les muscles droits et leur gaine antérieure (c).

Selon Bedouelle, ce geste est nécessaire et doit être complémentaire à toute sternochondroplastie, sous peine de correction insuffisante. Ses résultats ne peuvent donc être évalués de façon objective, de par son association systématique à d'autres techniques.

### **3.2. Les interventions « radicales », ou sternochondroplasties**

Interventions de chirurgie thoracique, le principe des sternochondroplasties est de remodeler le plastron sternochondrocostal, afin de lui restituer une forme la plus « normale » possible (25,68,97).

#### **3.2.1. les sternochondroplasties par résection.**

Elles furent les premières interventions à être pratiquées pour des thorax en entonnoir jugés à retentissement « sévères » (13). Elles comportaient la résection (initialement extra-périostée) plus ou moins étendue du sternum et des cartilages costaux déformés. Chirurgie « lourde » mal secondée par des techniques d'anesthésie réanimation balbutiantes, ces interventions étaient grevées d'une lourde mortalité (6 décès sur 31 opérés) et morbidité. La physiologie respiratoire étant immanquablement perturbée, elles ne faisaient que substituer un problème à un autre, qui pouvait même être pire.

Seul Dahan (82) réalise encore en 1990 la résection du plastron sterno-costal déformé. Estimant que l'option chirurgicale n'est guidée que par la seule motivation esthétique, il réserve cette technique aux formes complexes, aux reprises chirurgicales, et aux patients de plus de 40 ans. Dérivée des méthodes de remplacement pariétal suite à tumorectomie, la réparation est alors assurée par une prothèse de PTFE® (équivalente à la plaque de treillis synthétique en Marlex® proposée par Borrelly (99)) soutenue et armée par une série d'attelles-agrafes à glissière de Borrelly reliant les côtes homologues, et par du ciment à prothèse.

Toutes ces techniques sont aujourd'hui abandonnées, en ce qui concerne la correction du thorax en entonnoir.

### **3.2.2. Les sternochondroplasties « classiques » par relèvement**

Les techniques décrites sont nombreuses, mais quelles qu'elles soient, elles consistent en deux phases :

- Corriger la dépression sternale
- Assurer le maintien du plastron sternochondrocostal dans sa nouvelle position

#### **3.2.2.1. La correction de la dépression sternale**

De difficulté variable, elle est essentiellement basée sur les principes chirurgicaux décrits par Ravitch en 1949 (97), dont dérivent la plupart des interventions de sternochondroplastie par relèvement pratiquées depuis (2).

Ses grands principes de réalisation sont :

- La résection bilatérale, sous-périostée autant que possible, de tous les cartilages costaux déformés
- La réalisation d'une ostéotomie transverse du sternum siégeant à la partie haute de la dépression
- Et la correction de la forme du sternum qui est redressé en avant

Ravitch (97) utilisait initialement un système de traction externe par fils métalliques. Une complication infectieuse dramatique s'étant soldée par le décès d'un patient, il a ensuite abandonné toute méthode de contention, sans inconvénients rapportés.

Il faut noter que les résections, concernant 3 à 5 côtes de chaque côté, emportaient souvent des fragments cartilagineux mesurant jusqu'à 5 cm de long, chez des enfants de moins de 10 ans... !

Tout en respectant les grands principes de cette intervention, de nombreuses modifications techniques, plus ou moins importantes, sont depuis rapportées. Elles concernent (25) :

- La voie d'abord, qui peut réaliser des décollements musculaires variables. Certains auteurs abordent ainsi les arcs costaux, siège des résections cartilagineuses, par voie transmusculaire (100).
- Les résections cartilagineuses, plus ou moins importantes

- Et la libération du sternum, plus ou moins complète

La technique décrite par Bedouelle (25) résume la plupart des modifications apportées à la technique initiale de Ravitch. Elle représente le type même des sternochondroplasties par relèvement actuellement réalisées.

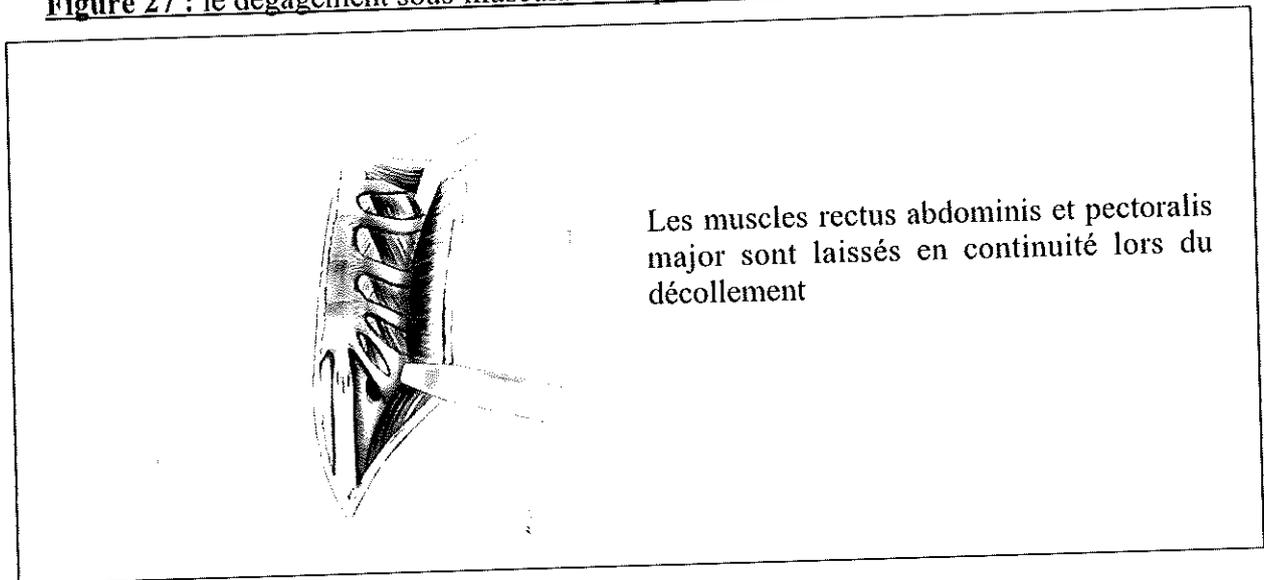
Ainsi :

- L'incision est plutôt sous-mammaire chez la fille, le décollement de la peau permettant l'incision verticale du plan musculo-aponévrotique
- Le décollement musculaire laisse en continuité les muscles pectoralis major et rectus abdominis de chaque côté de la ligne blanche, et respecte les nerfs intercostaux (figures 27 et 28).
- Les résections cartilagineuses consistent en des chondrotomies latérales sous-périchondrales, en biseau antéro-postérieur sur le versant interne de l'entonnoir (figure 29)
- Sternotomie transversale haute respectant la corticale postérieure (figure 30)
- La xiphoïde peut être réséquée ou sectionnée à sa base (figure 30)
- Une sternotomie longitudinale verticale respectant la corticale postérieure est réalisée en cas de déformation accentuée (figure 30)
- La libération inférieure du plastron est obtenue par la section des fibres supérieures du muscle transversus abdominis . la sternotomie longitudinale est facultative sous le dernier cartilage costal (figure 30). On obtient ainsi un dièdre musculo-aponévrotique constitué en avant par les muscles rectus abdominis et leur gaine antérieure, et en arrière par leur gaine postérieure en continuité avec le diaphragme (figure 31)
- Le relèvement du plastron est alors réalisé, et remodelé au besoin par des chondrectomies ou chondrotomies partielles (figure 30)
- La fixation du plastron peut être réalisée par différentes méthodes. Dans sa technique, Bedouelle utilise 2 à 4 broches filetées, laissées en place au moins deux mois (figure 29).
- Les zones saillantes sont réséquées, et les dépressions comblées par des greffons cartilagineux
- Mise en place de 3 drains, dont un à la partie basse du médiastin antérieur, puis fermeture des plans musculaire et cutané.

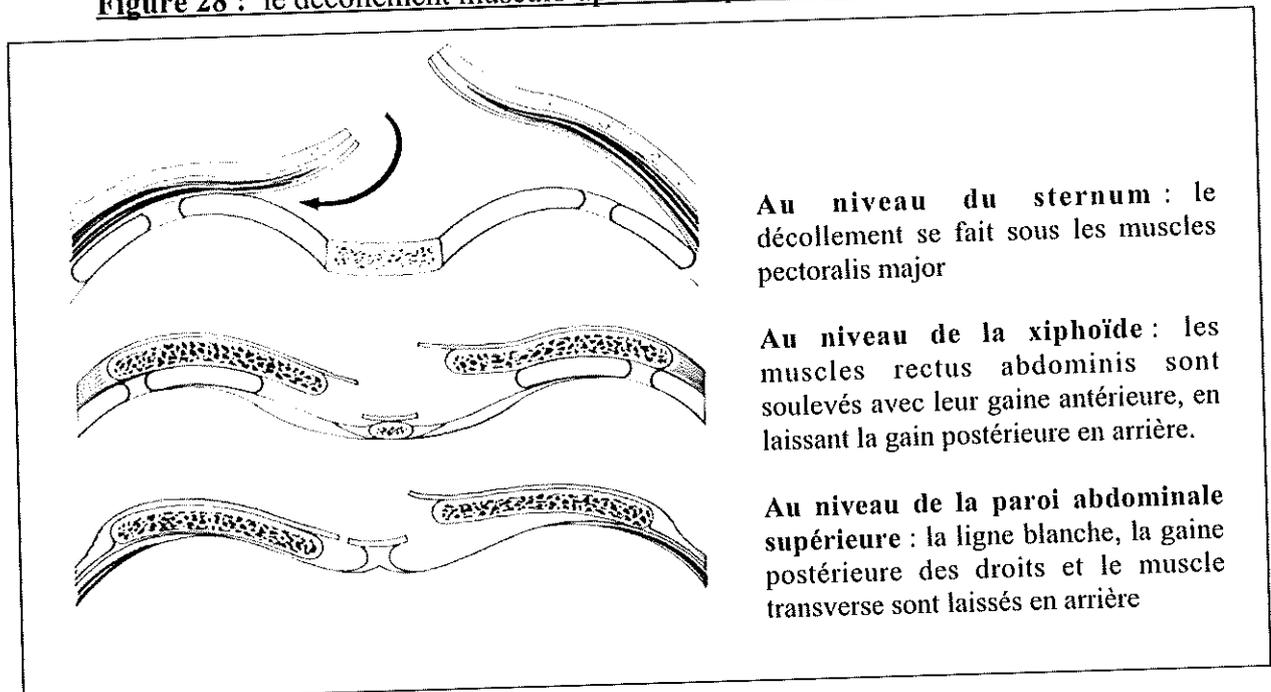
- Le lever n'est pas autorisé avant la 3ème semaine, et la kinésithérapie (débutée en pré-opératoire) reprise dès que possible.

A noter que certains auteurs (101) réalisent des sternochondroplasties par voie endoscopique. L'abord est alors limité à une incision sous-xiphoïdienne.

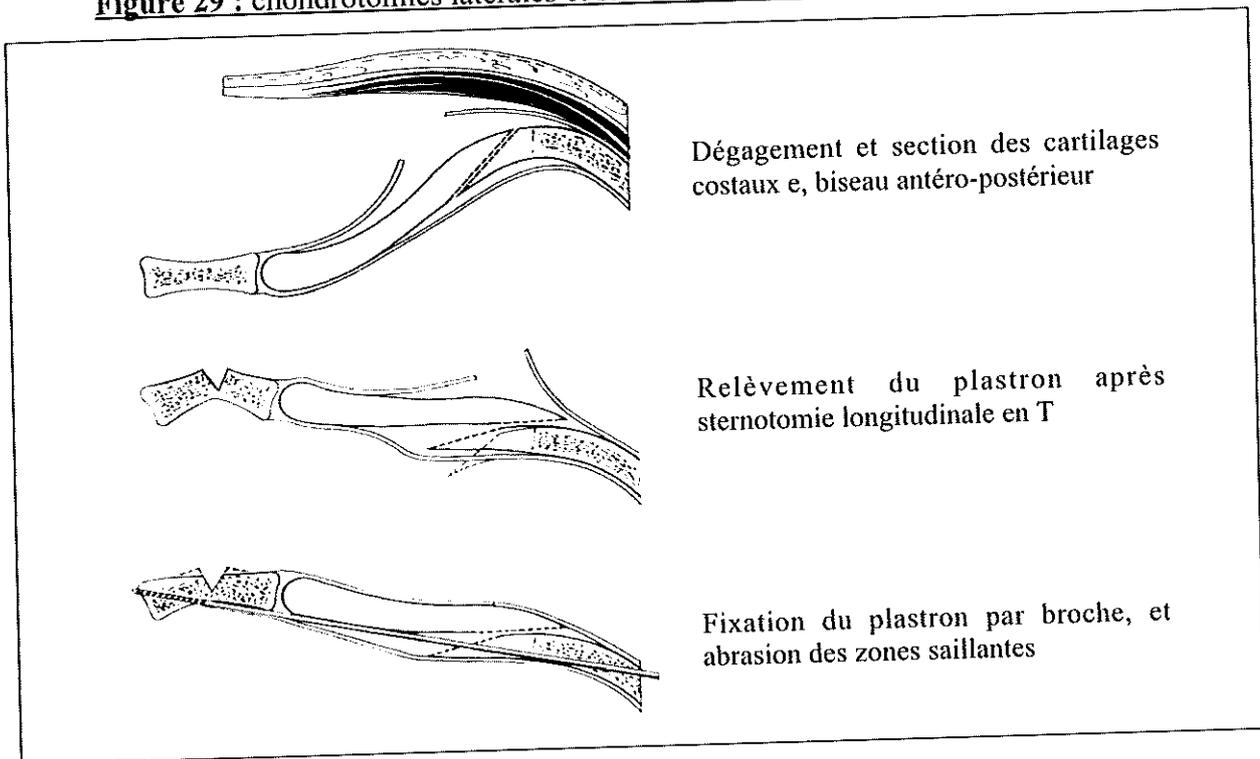
**Figure 27 : le dégagement sous-musculaire du plastron sternochondrocostal (d'après (25))**



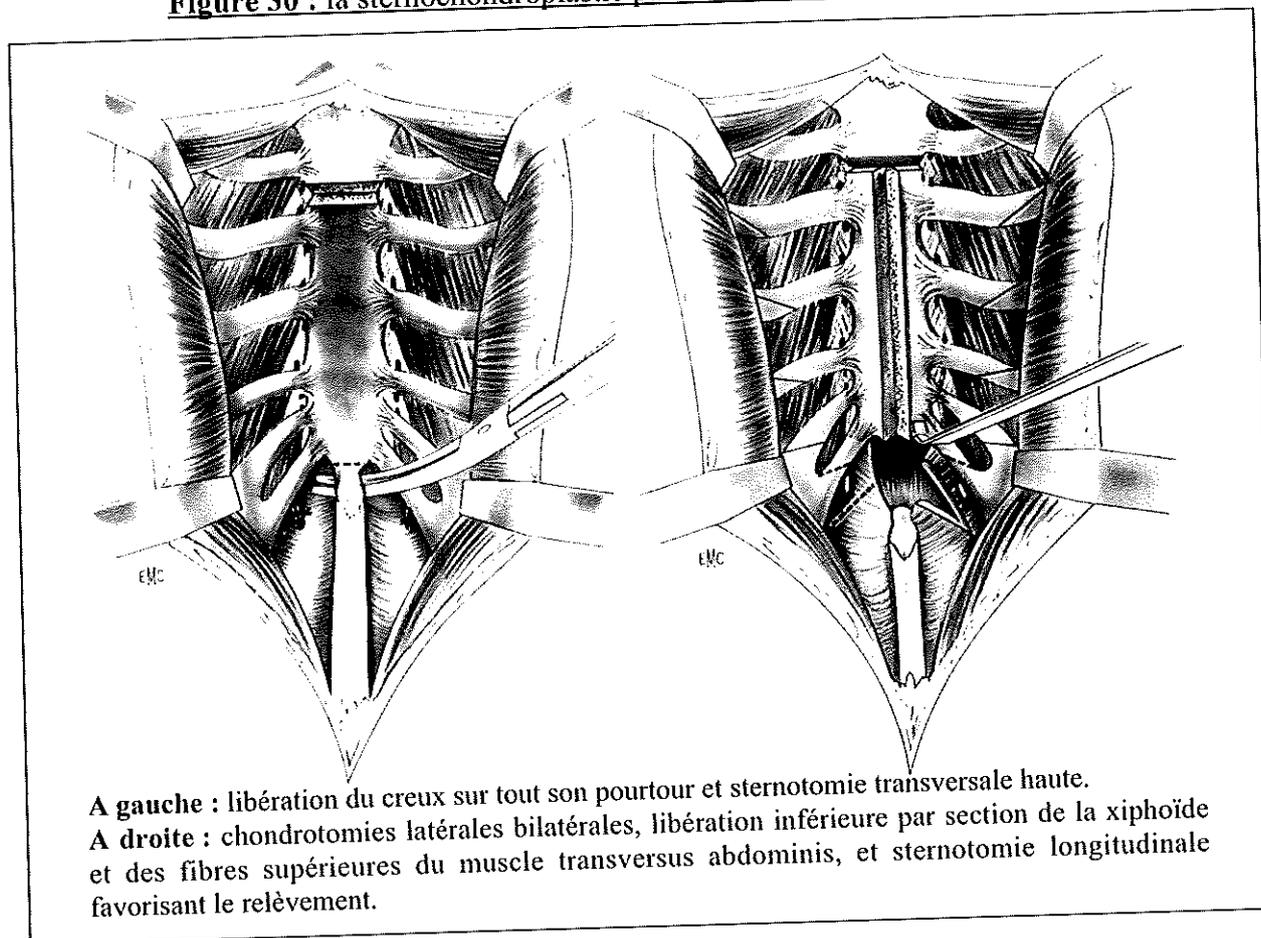
**Figure 28 : le décollement musculo-aponévrotique selon Bedouelle (d'après (25))**



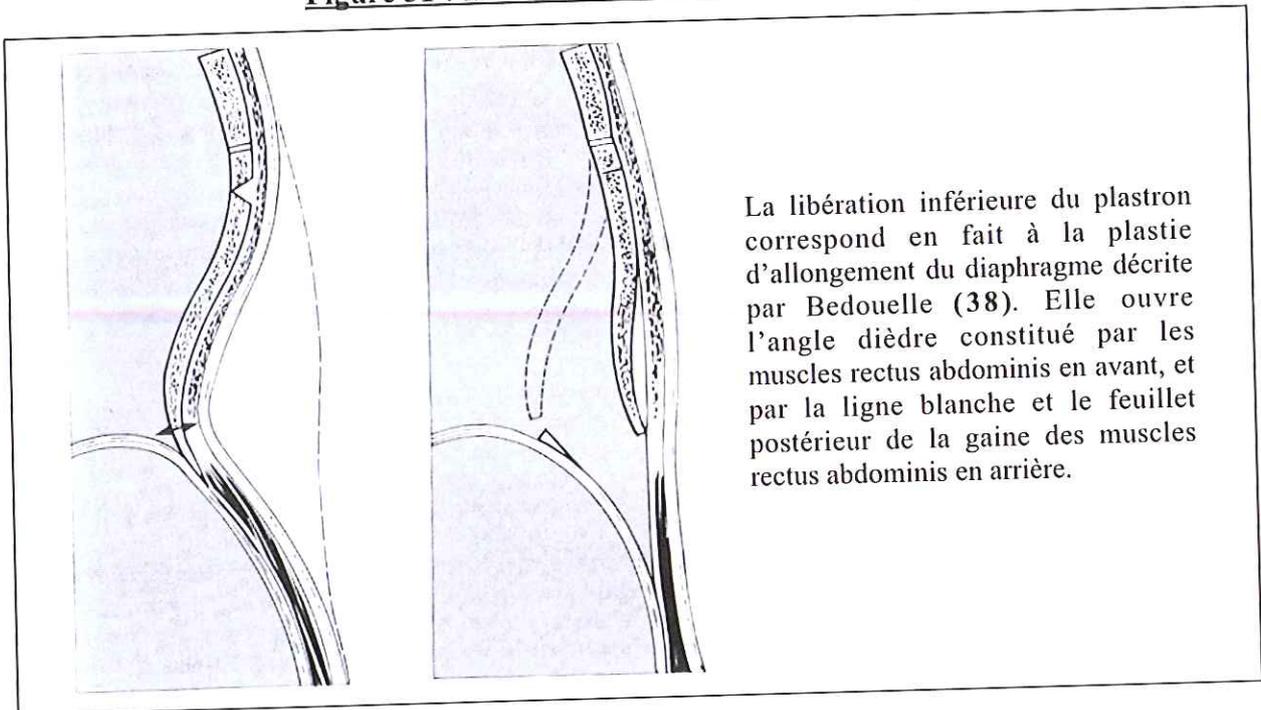
**Figure 29 : chondrotomies latérales et sternotomie selon Bedouelle (d'après (25))**



**Figure 30 : la sternochondroplastie par relèvement de Bedouelle (d'après (25))**



**Figure 31 : la libération inférieure du plastron (d'après (25))**



### **3.2.2.2. La fixation du plastron sternochondrocostal dans sa nouvelle position**

En fait, la plupart des modifications et variations techniques décrites concernent surtout les moyens de contention du plastron sternochondrocostal relevé.

Les moyens de « stabilisation » et de « contention » du plastron sont divers et variés : externes ou internes, ils sont même parfois absents.

En apportant une stabilité immédiate au sternum, ces moyens de fixation doivent permettre de diminuer les mouvements respiratoires paradoxaux, tout en réduisant les douleurs et les atélectasies post-opératoires (28).

Ainsi, quelle que soit la méthode de fixation utilisée, elles ont toutes pour but de réduire le taux de récurrence et d'enfoncement secondaire du plastron.

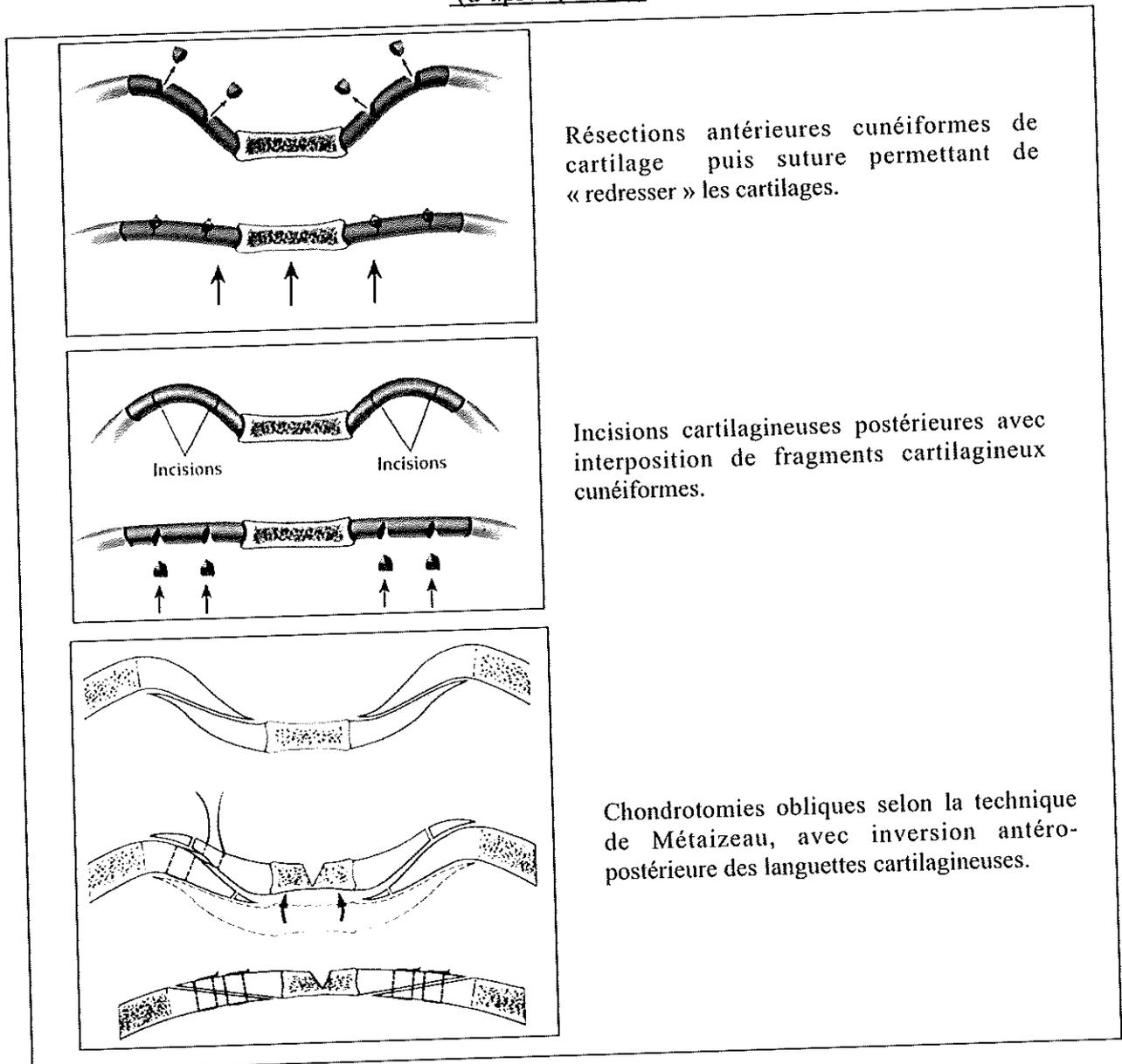
#### **➤ L'absence de fixation du plastron sternochondrocostal**

Les interventions effectuées ne réalisent alors qu'un remodelage de la paroi thoracique, sans utilisation de matériel étranger ou autologue pour maintenir le plastron sternochondrocostal dans sa nouvelle position.

Elles sont basées sur des techniques particulières de chondrotomies, visant à « redresser » les cartilages (25,68):

- Résections cartilagineuses antérieures cunéiformes puis suture (figure 32)
- Incisions postérieures des cartilages puis interposition de fragments cartilagineux maintenant le redressement (figure 32)
- Section cartilagineuse oblique d'avant en arrière et de dedans en dehors selon la technique de Métaizeau (25), puis inversion antéro-postérieure des languettes, qui sont ensuite suturées (figure 33)

**Figure 32 : techniques de chondrotomies « correctrices » de pectus excavatum (d'après (25,68))**



Résections antérieures cunéiformes de cartilage puis suture permettant de « redresser » les cartilages.

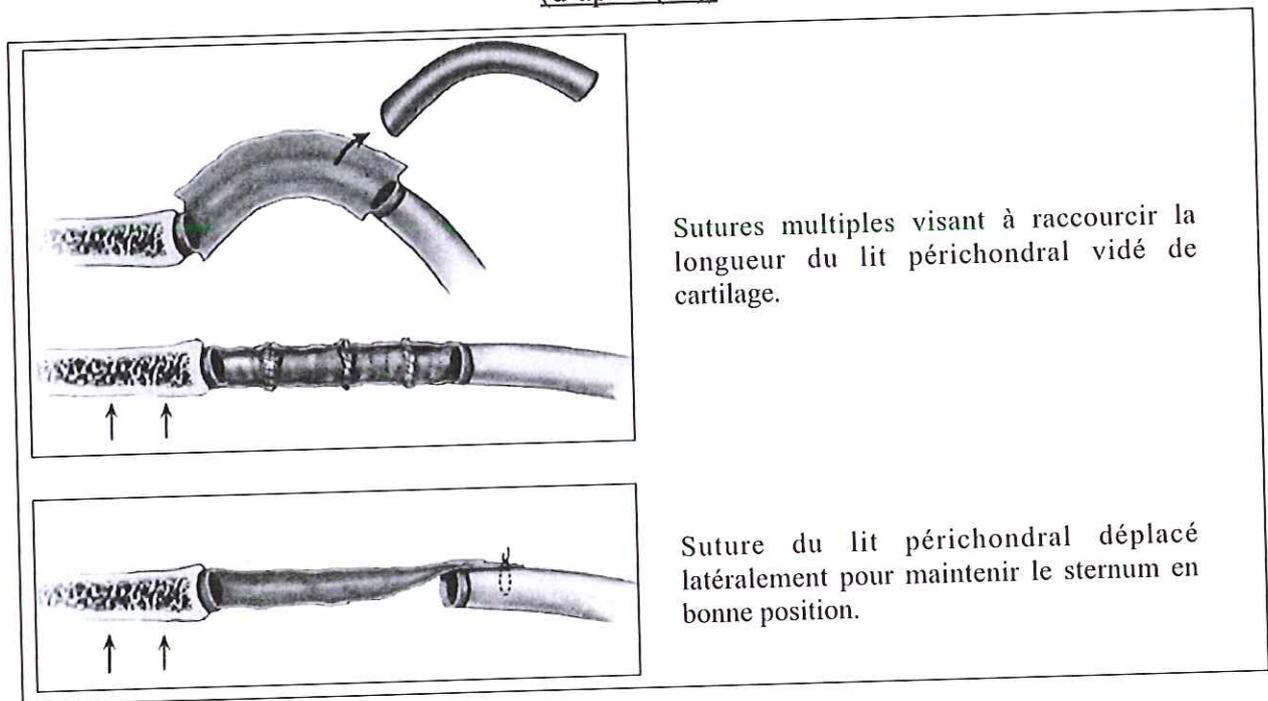
Incisions cartilagineuses postérieures avec interposition de fragments cartilagineux cunéiformes.

Chondrotomies obliques selon la technique de Métaizeau, avec inversion antéro-postérieure des languettes cartilagineuses.

Après résection cartilagineuse plus étendue, certains auteurs (68,102), comme Ravitch (97), préconisent la réalisation d'une simple suture, sans autre moyen de fixation, si le maintien en bonne position du plastron relevé ne demande que peu d'effort (avec une force de rappel en arrière peu importante). D'autres (41,68) remettent en tension les lits péricondraux (vides de cartilages) et les muscles intercostaux (figure 33).

Plus originale, l'idée de Teixeira (68), qui rapporte en 1995 l'utilisation d'un lambeau de péricarde pour « replacer » le cœur dévié (à gauche) en position médiane, et maintenir le sternum.

**Figure 33 : redressement du sternum par remise en tension des lits péricondraux (d'après (68))**



➤ **Les méthodes de contention externes, ou suspensions**

Longtemps utilisés, ils consistent, après sternochondroplastie par « relèvement », à la mise en place d'un système de suspension transcutané pour maintenir le plastron relevé en bonne position, le temps nécessaire à sa consolidation.

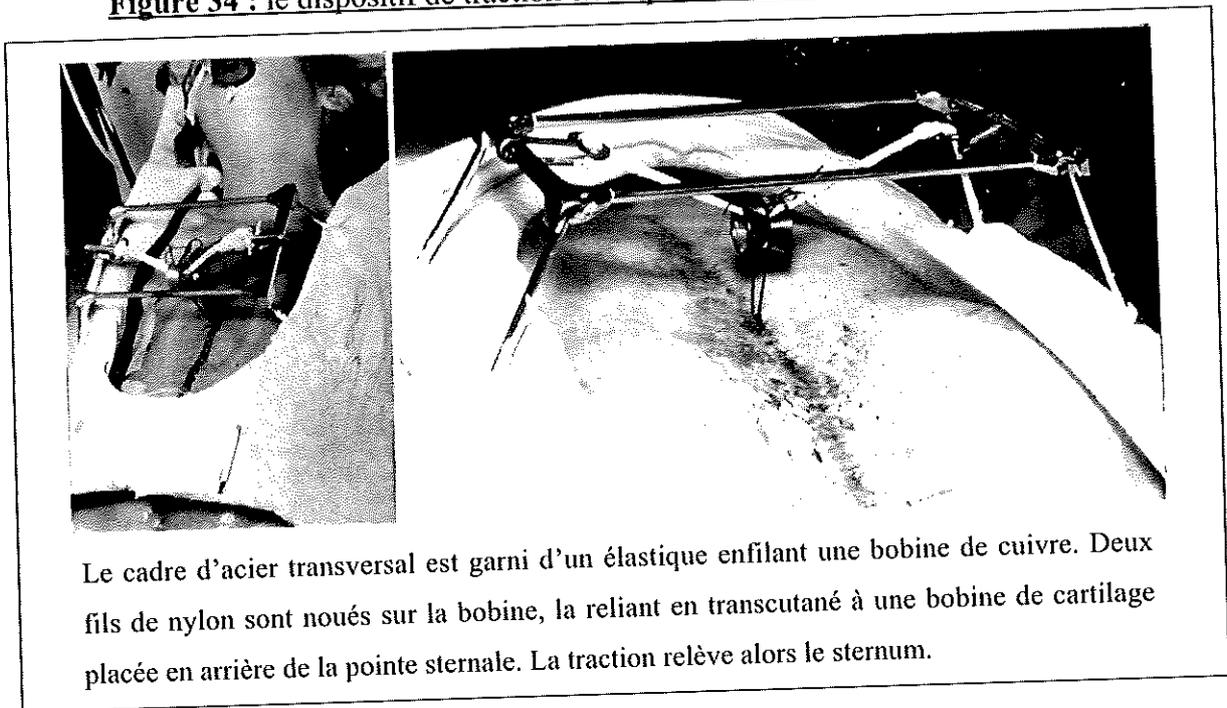
On doit à Sauerbruch (13) la première description de ce type d'intervention. Plusieurs auteurs, dont Oschner et De Bakey (13), Garnier (37),

Brown (10), et Lester (103) la reprennent ensuite, l'adaptant avec plus ou moins de modifications.

Dans un premier temps est réalisée la sternochondroplastie par « relèvement », avec libération du plastron sternochondrocostal, sternotomie transverse et chondrectomies bilatérales. Le plastron est ensuite relevé puis stabilisé par la mise en place d'un dispositif transcutané, variable selon les auteurs.

Ainsi, en France, Garnier (37) utilise pour sa suspension transcutanée un dispositif de traction élastique laissé en place 40 jours, solidaire d'un plâtre bivalvé (figure 34).

**Figure 34 : le dispositif de traction élastique externe de Garnier (d'après (37))**



Mohing (98) préfère quant à lui une méthode de suspension externe par une « corbeille » métallique s'appuyant sur les parties latérales du thorax durant 6 à 8 semaines. (figure 35).

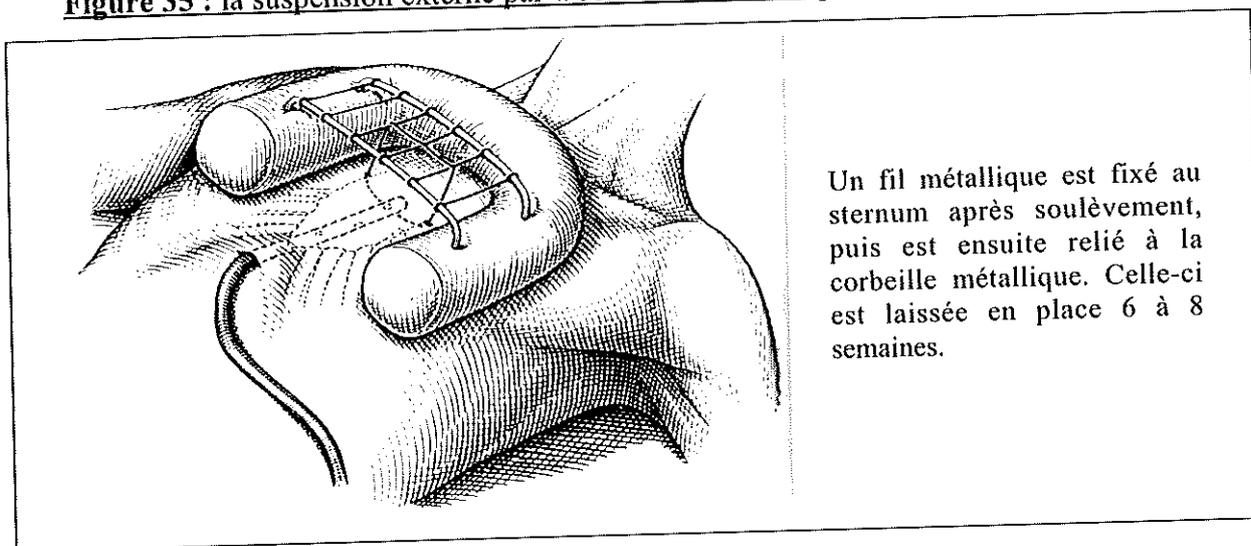
Original, Isakov (104) réalise, après sa sternochondroplastie, une « extension magnétique » à l'aide de deux aimants (l'un rétrosternal et l'autre externe).

Bien d'autres procédés ont été décrits, reflétant l'imagination chirurgicale (25,31,33,102). Ainsi, clou de Steinman, broches, fils, lames

métalliques, ont été utilisés de diverses façons pour assurer la contention externe, avec des résultats variables.

Dernièrement, une équipe japonaise (105), utilisant la malléabilité et la souplesse cartilagineuse existant dans l'enfance, reprend ce principe, et rapporte l'utilisation d'un système de traction sternale externe continue durant 2 à 4 mois. Elle est réalisée à l'aide de deux vis trans-sternales mises en place sous contrôle endoscopique.

**Figure 35 : la suspension externe par « corbeille » métallique de Mohing (d'après (98))**



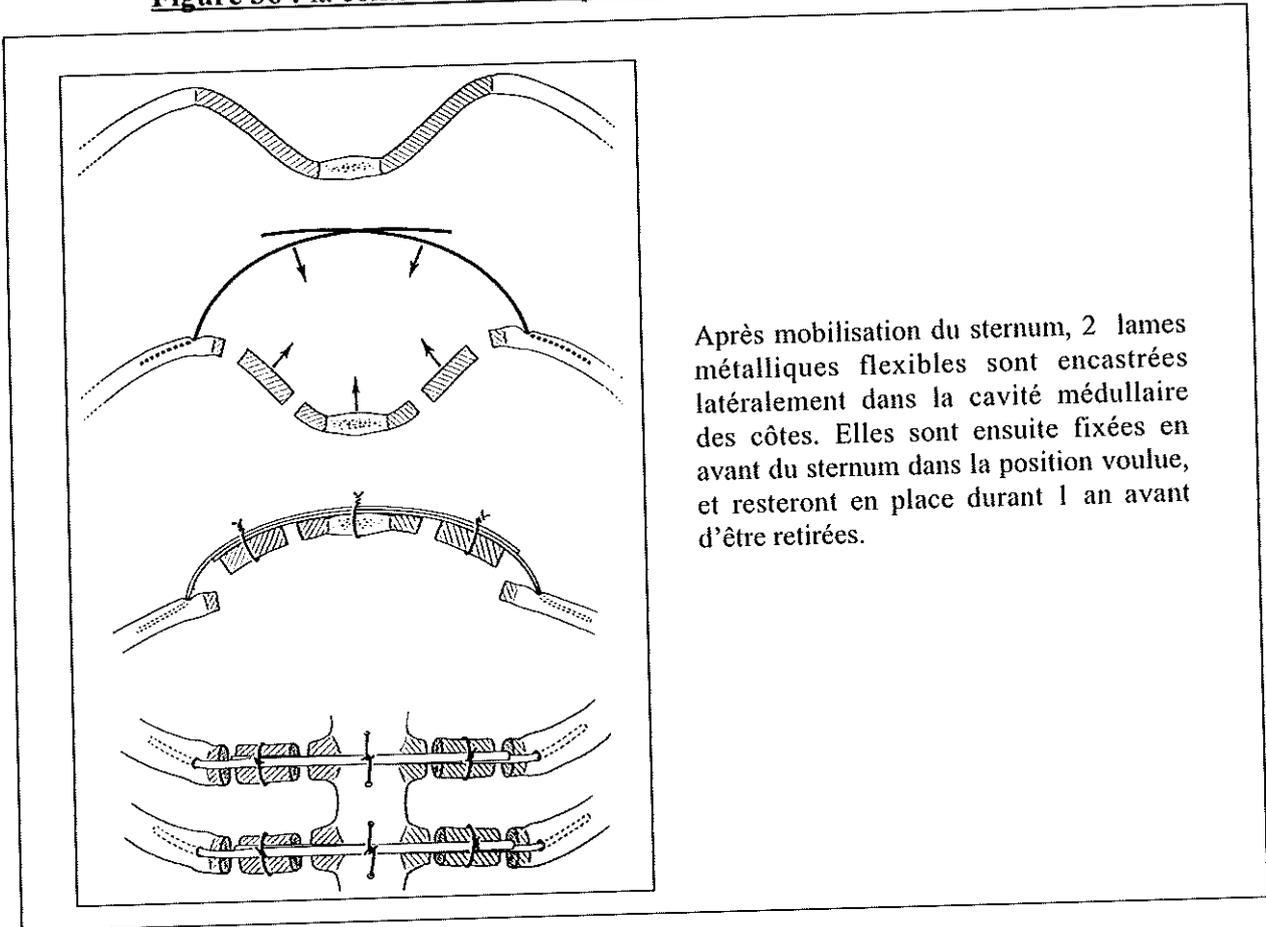
La contention devant souvent être maintenue de façon prolongée (jusqu'à 1 an) pour être efficace et éviter la survenue de récurrences avec l'âge (25), ces méthodes « encombrantes » sont progressivement abandonnées, au profit des méthodes de contention interne (25,31,106). Pour la plupart, ces techniques ne sont donc plus aujourd'hui que du registre historique.

➤ **Les méthodes de contention interne pré-sternale, réalisant un étai sternal antérieur**

D'autres auteurs préfèrent placer le matériel de contention, de nature variable, devant le sternum (68). Le maintien du plastron sternocostal dans sa bonne position est assuré par un étai pré sternal, de nature variable.

Ainsi, Rehbein (107) utilise de fines lames métalliques. Flexibles, elles sont adaptables à la forme du sternum, fixées en avant de lui, et encastrées dans les côtes latéralement (figure 36).

**Figure 36 : la contention interne pré-sternale de Rehbein (d'après (107))**



Après mobilisation du sternum, 2 lames métalliques flexibles sont encastrées latéralement dans la cavité médullaire des côtes. Elles sont ensuite fixées en avant du sternum dans la position voulue, et resteront en place durant 1 an avant d'être retirées.

L'inconvénient majeur de ces techniques est la présence prolongée d'un matériel encombrant en position sous-cutanée. Certains auteurs comme Matsui (68), et Gürkök (108) préconisent donc l'utilisation de plaques résorbables comme matériel de contention pré-sternal. A noter que le coût de ces méthodes est d'être négligeable, Gürkök rapportant un coût de 1000\$ pour une plaque.

Ces techniques de contention pré-sternale sont en fait peu répandues.

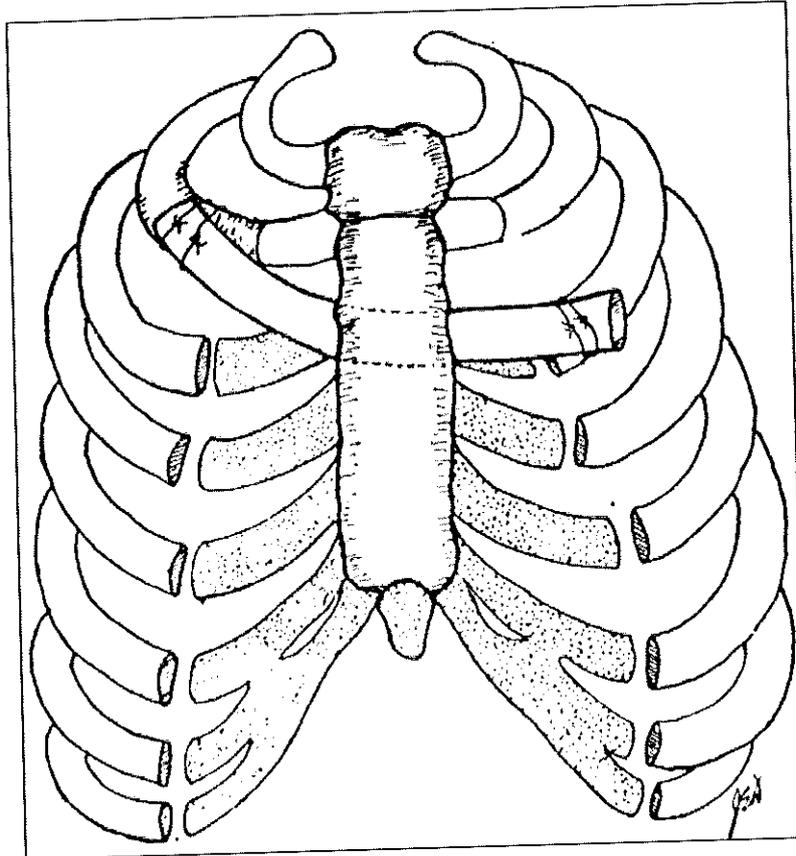
➤ **Les méthodes de contention interne rétro-sternale, réalisant un étau sternal postérieur**

Ces méthodes, largement pratiquées, sont reconnues comme permettant le meilleur maintien du plastron sternocondrocostal redressé (68).

Dailey (109) est le premier à rapporter en 1952, avec 4 ans de recul, l'utilisation d'un étau sternal postérieur, qui plus est, autologue. Non satisfait des techniques antérieures utilisant des systèmes de traction externe pour

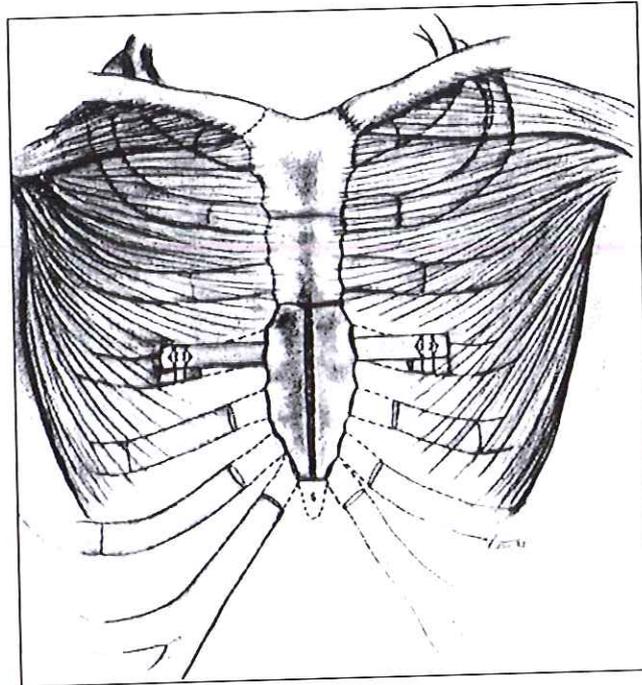
maintenir le sternum en bonne position, et déçu par les fréquentes récurrences de la malformation avec l'âge, il propose donc d'utiliser un fragment ostéopériosté de la 9<sup>ème</sup> côte (large, plate, et de faible courbure) comme étau de soutien au plastron sternochondrocostal relevé (figure 37).

**Figure 37 : la contention interne rétro-sternale de Dailey (d'après (109))**



Adkins (110), après avoir utilisé de 1953 à 1958 ce type d'étau, l'abandonne, lui reprochant son manque d'adaptabilité et son risque infectieux inhérent (la côte constituant un greffon libre homologue). En 1961, il rapporte donc l'utilisation d'une plaque métallique comme étau rétrosternal, fixé latéralement en avant des côtes..(figure 38). Il popularise en fait un procédé initialement décrit par Paltia (2) en 1959, qui lui passe la lame métallique entre les deux corticales du sternum. Cette technique sera reprise par d'autres auteurs bien des années plus tard (27,111).

**Figure 38 : la contention interne rétro-sternale par plaque métallique d'Adkins (d'après (110))**



Les moyens de contention décrits par la suite sont très variables (2,25,68,99). Tissulaire ou métallique, à l'image de l'ingéniosité chirurgicale, ils reflètent la volonté constante des auteurs d'améliorer des résultats jugés imparfaits.

**Ainsi, divers tissus, autologues ou non, sont employés pour constituer une butée rétro-sternale (25,68):**

- la xiphoïde : en lui laissant ses attaches musculaires, elle est placée et suturée en arrière du sternum (68)
- un fragment de côte ou de cartilage autologue (109,27,99,112)
- un greffon tibial autologue (112)
- un greffon hétérogène de veau (112)

**D'autres auteurs préfèrent utiliser des matériaux métalliques:**

- Un clou de Steinman ( 2,112)
  - Une lame métallique, comme celle décrite par Adkins (110)
  - Des broches de Kirschner transcutanées, filetées ou non (25,113)
- (figure 29)

- Des atelles-agrafes à glissières de Borrelly (92). De une à trois atelles, sont nécessaires. Alors que la partie médiane des atelles est glissée en position rétro-sternale, leurs extrémités sont en avant de la paroi antéro-latérale, serties d'une glissière et fixées par une agrafe à l'arc costal.
- Une atelle métallique en forme « d'aile de mouette », rétrosternale au milieu et en avant des côtes latéralement (77).

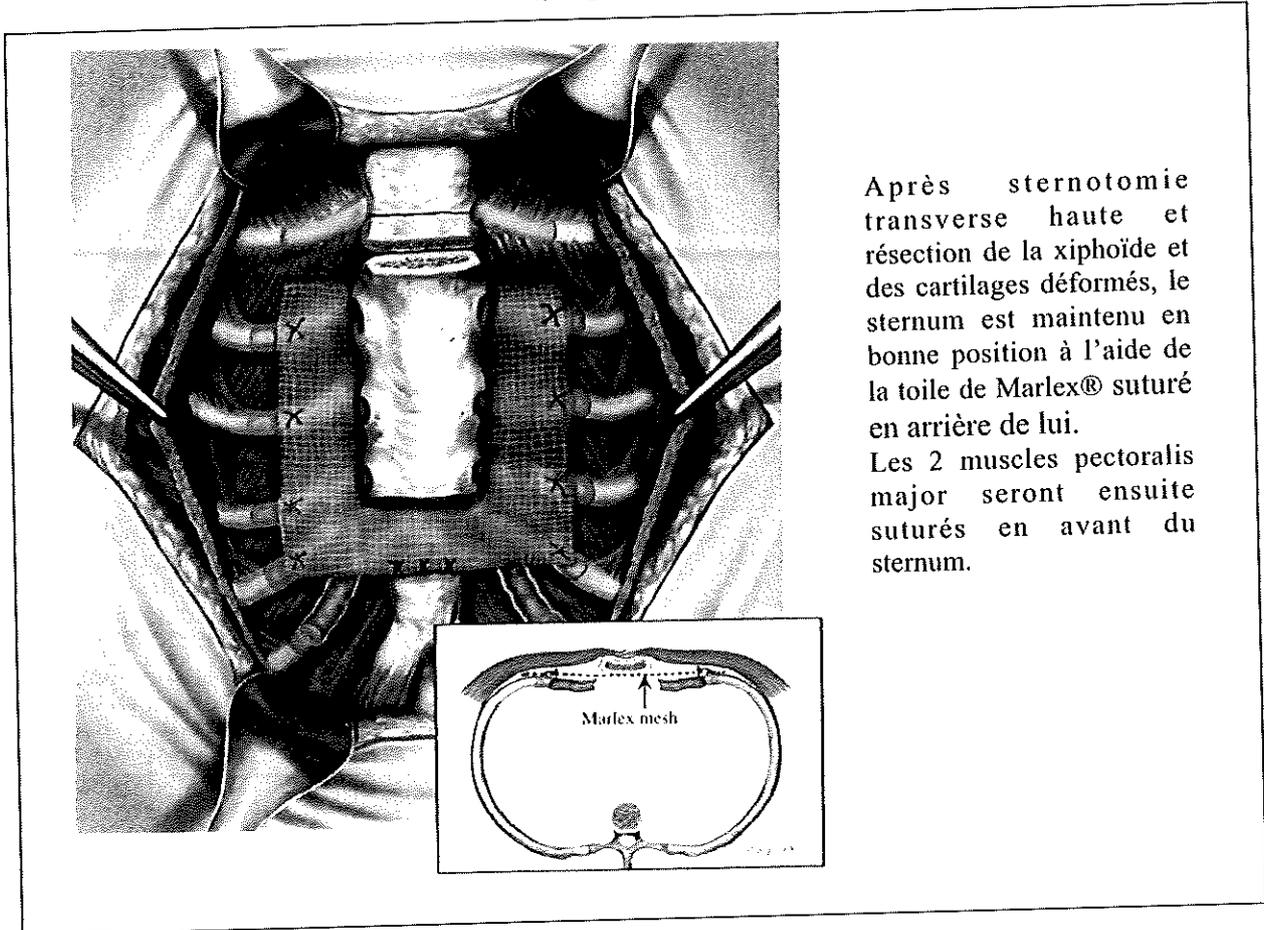
Tout matériel métallique constituant un corps étranger, son retrait est nécessaire, une fois la consolidation obtenue en bonne position. Le délai envisagé pour l'ablation du matériel est diversement apprécié selon les auteurs, et varie de quelques mois à 3 ans (99).

**Aussi, certains auteurs réalisent la contention à l'aide de matériels synthétiques :**

- Une toile synthétique en Marlex®, suspendue comme un « hamac » en arrière du sternum. Décrite par Robicsek (35,68), elle permet de réduire les complications inhérentes aux déplacements de matériel métallique. (figure 39)
- Des points en cadre de polydioxanone (PDS®) de gros calibre. Procédé décrit par Brooks (114), les points sont passés derrière le sternum, et intéressent ensuite les muscles pectoraux et le péricondre costal latéral.
- Une lame synthétique biorésorbable, évitant la seconde intervention habituellement nécessaire pour retirer la plaque. Ainsi, celle en poly-L-lactide décrite par Länsman (115), se résorbe en à peu près 4 ans, et permettrait à l'auteur de réduire l'incidence de ses complications.
- Des barres synthétiques non résorbables en polytétrafluoroéthylène (116). Simples, peu chères, et inertes, elles sont d'ablation aisée à 6 mois, et permettent d'éviter les phénomènes d'hypergranulation et d'inflammation importante liés à l'utilisation de matériaux résorbables (115,116).

**Figure 39 : la contention interne rétro-sternale à l'aide d'une toile synthétique de Marlex®**

(d'après (68))



Bien que jugés efficaces, ces moyens de contention internes posent néanmoins le problème de leur infection et de leur migration éventuelle, toujours possible, avec les complications que cela entraîne... (voir le chapitre « Les complications des sternochondroplasties »).

### **3.2.3. Les sternochondroplasties par retournement du plastron sternochondrocostal**

Dans les sternochondroplasties « classiques », le maintien de la correction doit être assuré par une contention sternale prolongée, avec utilisation de broches, greffons, tractions ou autres dispositifs externes encombrants, qui peuvent être gênants ou à risques (d'autant plus qu'ils sont internes). L'amélioration fonctionnelle insuffisante, de même que la mauvaise restitution de la convexité naturelle thoracique (ces techniques ne reconstituant souvent qu'un thorax « plat »), en sont d'autres critiques.

Aussi, quelques chirurgiens audacieux, insatisfaits de ces techniques, ont l'idée de réaliser le retournement du plastron sternocostal concerné par la malformation.

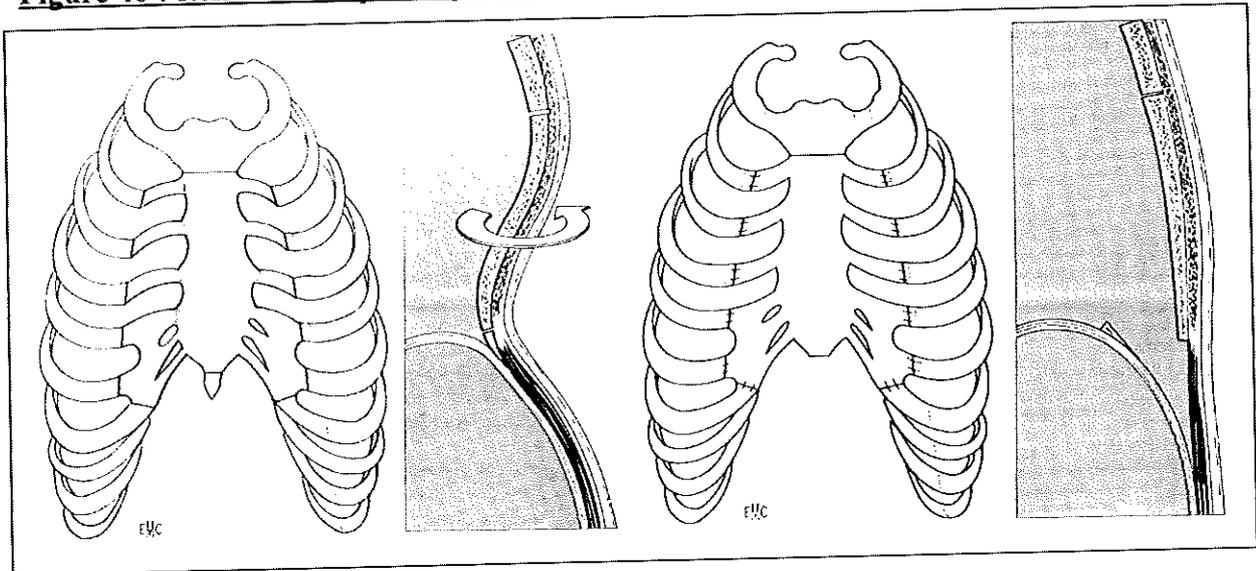
En fait, un retournement de la partie basse du plastron sternocondrocostal avait déjà été réalisé avec succès par Lexer (13) en 1927.

Bien que plusieurs auteurs (2,68) les attribuent à Wada (94), les premiers cas de retournement complet du sternum sont le fait de deux chirurgiens français, Judet et Valentin (117), qui dès 1950, mettent au point la technique de « retournement du plastron ». Initialement réalisée en extra-périosté, la résection de la cuvette chondro-sternale est sous-périostée et sous-périchondrale. Ils rapportent en 1964 leurs résultats sur 28 cas, et décrivent bien leur technique (figure 40) :

- L'incision est verticale médiane
- La face antérieure du sternum est dégagée en sous-périosté, et libéré de la xiphoïde, de ses attaches musculaires, et du manubrium
- Toute l'étendue du plastron sternocondrocostal concerné par la déformation est libérée en sous-périchondral et sous-périosté, avec section des cartilages costaux à leur point d'inflexion thoracique
- Retournement du plastron, qui est remodelé au besoin (surtout si la dépression initiale est accentuée ou asymétrique), pour éviter de créer une déformation en carène, avant d'être remis en place
- Fixation du plastron par des points de fils non résorbables
- Suture soignée des plans périosté, musculaire, et cutané en avant du plastron refixé

Ce n'est qu'en 1959 que Wada (94,73,54) réalise au Japon ses premiers cas de retournement sternal (« sternoturnover »). Pour l'anecdote, son premier cas fut réalisé « par accident », le sternum (qui était tombé par terre) ayant été remplacé par inadvertance « à l'envers », lors de la première intervention réalisée au Japon pour résection d'un anévrisme de l'aorte ascendante chez un patient d'âge mûr ... ! Les suites ayant été simples, l'auteur reprend l'idée pour l'appliquer à la correction des thorax en entonnoir.

**Figure 40 : sternochondroplastie par retournement du plastron libre selon Judet (d'après (25))**



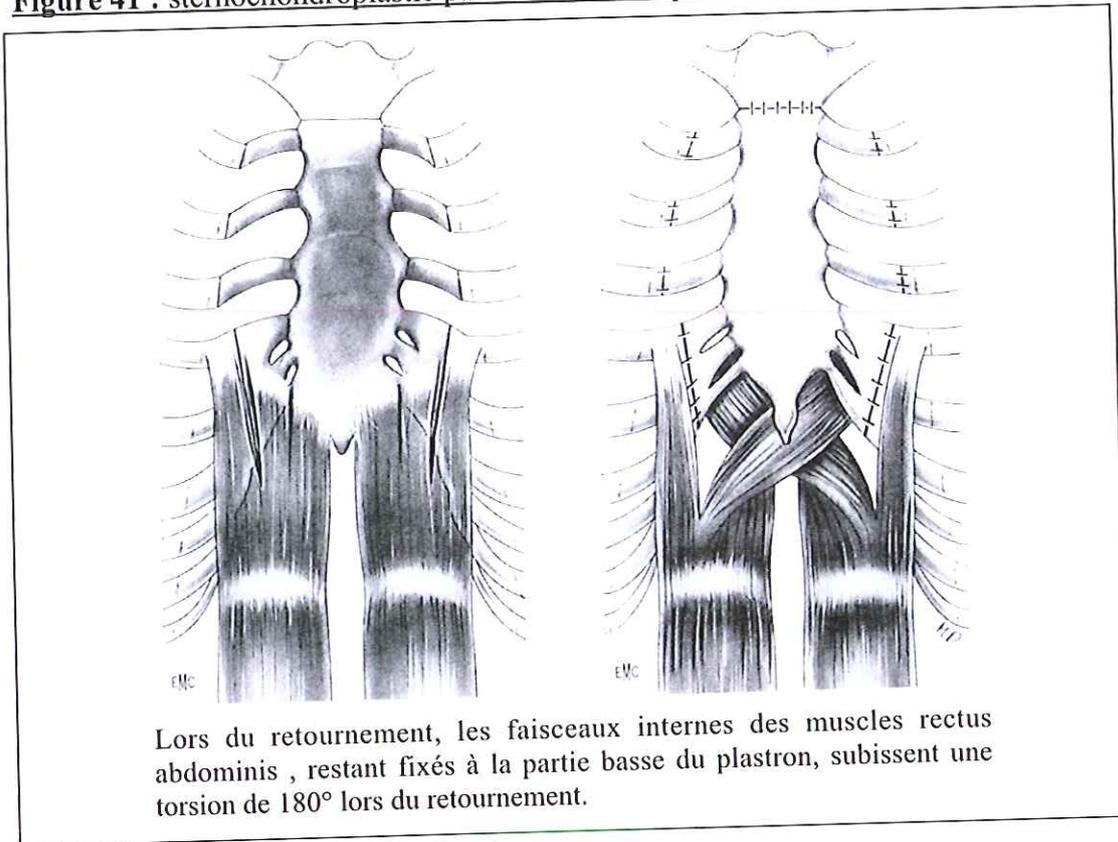
Sa technique est en fait identique à celle que réalisaient initialement Judet et Valentin pour leurs premiers cas : le plastron sternochondrocostal déformé est complètement libéré en extra-périosté de toutes ses attaches, avant d'être remodelé et retourné de 180°. La résection sous-périostée et sous-périchondrale préconisée par la suite (117), permet de préserver au mieux le médiastin, les culs de sac pleuraux, et les vaisseaux mammaires internes (qui étaient auparavant ligaturés), par le respect de la lame périostique rétro-sternale.

Bien que cette technique soit jugée satisfaisante par ces auteurs (54,117), il n'en reste pas moins que le plastron retourné est complètement dévascularisé, constituant un « autotransplant libre », qui doit être « réhabité ». Dès lors, nécrose, pseudarthrose et ostéite sont susceptibles de survenir avec constitution de séquestres s'éliminant progressivement, source de déformation thoracique secondaire.

Divers procédés sont donc décrits pour préserver au mieux la vascularisation du sternum.

Ainsi, Jung (118) propose en 1956 de réaliser le retournement de la « cuvette sterno-chondrale », pédiculée sur les faisceaux internes des muscles rectus abdominis (séparé sur 6cm de large et 4 à 5cm de haut), et si possible sur la partie inférieure des artères mammaires internes.(figure 41). Un apport vasculaire est ainsi respecté, permettant la conservation des éléments médullaires (objectivée par les ponctions sternales réalisées à distance), en évitant les phénomènes de nécrose.

**Figure 41 : sternochondroplastie par retournement pédiculé selon Jung (d'après (25))**



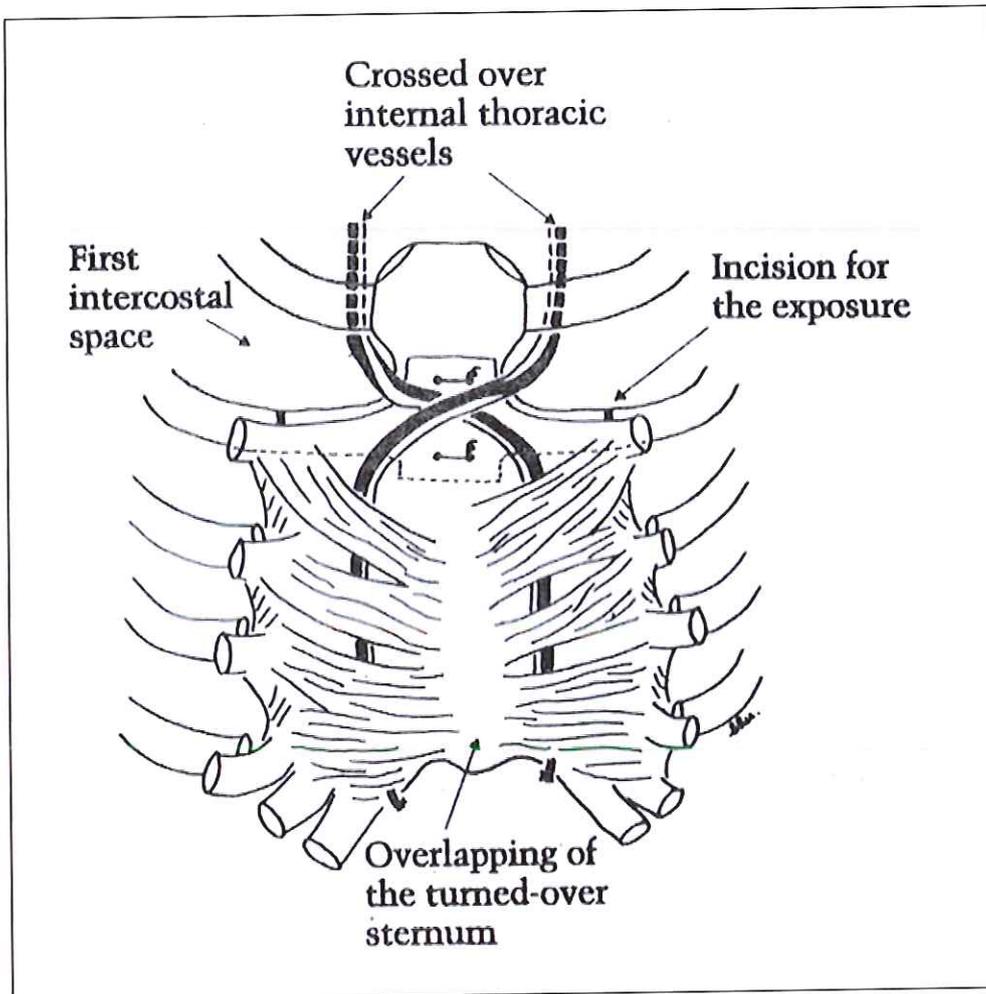
Taguchi (76) pédiculise quant à lui complètement le sternum sur les seuls vaisseaux mammaires internes, qui sont disséqués sur plusieurs centimètres à leur partie basse, avant de retourner le plastron sternal de 180°. Il souligne ainsi la nécessité de conserver un apport vasculaire au sternum (d'autant plus que l'enfant est âgé), pour éviter la survenue de nécrose et fistule sternale. Il en a ainsi observé dans 46% des 26 cas (âgés de plus de 15 ans) opérés auparavant selon la méthode de Wada.

Ishikawa (119) préserve également les artères mammaires internes, mais le retournement est cette fois pédiculé autour de leur partie haute (figure 42).

Plus complexe, Hirayama (48) réanastomose de façon microchirurgicale les vaisseaux mammaires internes en proximal (d'un seul côté) après la manœuvre de retournement. Une équipe taiwanaise (120) propose même l'interposition, au besoin, de greffons artériels ou veineux lors de la réanastomose...

Bien que ces techniques soient « séduisantes », Wada et Robicsek (54) considèrent toutefois que la perméabilité vasculaire des pédicules ne peut y être garantie, et qu'elles aboutissent le plus souvent, comme pour le geste décrit par Wada, à la constitution d'un « autotransplant osseux libre ».

**Figure 42 : sternochondroplastie par retournement pédiculé**  
sur les vaisseaux mammaires internes selon Ishikawa (d'après (119))



Cette technique impressionnante, bien que très controversée, garde donc toujours ses partisans, au premier rang desquels Wada (54), qui avance des résultats satisfaisants chez 1347 patients (appuyés par des examens à distance histologiques et scintigraphiques normaux), et qui la préconise pour la correction des formes sévères... Ces résultats doivent toutefois être confirmés par d'autres auteurs.

Pour résumer la perplexité chirurgicale que peut inspirer cette technique, nous reprendrons les mots de JA Haller (54) : « bien que la plupart des chirurgiens ne soient pas assez « courageux » (ou assez « idiots ») pour l'adopter, il existe un réel intérêt de cette technique si elle est combinée à un geste de chirurgie à cœur ouvert comme dans les syndromes de Marfan ».

### **3.2.4. La technique de Nuss : une chirurgie mini-invasive pour le thorax en entonnoir ?**

Première fois décrite en 1998 (121), cette technique très innovante est utilisée par Nuss (122) depuis 1987. Se basant sur la souplesse et la malléabilité thoracique de l'enfant, et sur la possibilité de remodelage « adaptatif » du thorax (constaté notamment dans l'emphysème), Nuss s'inspire des techniques issues de l'orthopédie et de l'orthodontie pour imaginer sa technique.

Aucune résection cartilagineuse, ostéotomie sternale, ou décollement musculaire ne sont réalisés. Une barre métallique (voire deux dans certains cas) courbée est introduite à distance derrière le sternum par 2 incisions thoraciques latérales. Celles-ci limitent donc la rançon cicatricielle. La rotation de la barre entraîne une inversion de sa courbure, qui corrige « en force » la déformation du plastron sternochondro-costal. La tige est ensuite laissée en place de 2 à 4 ans (figure 43).

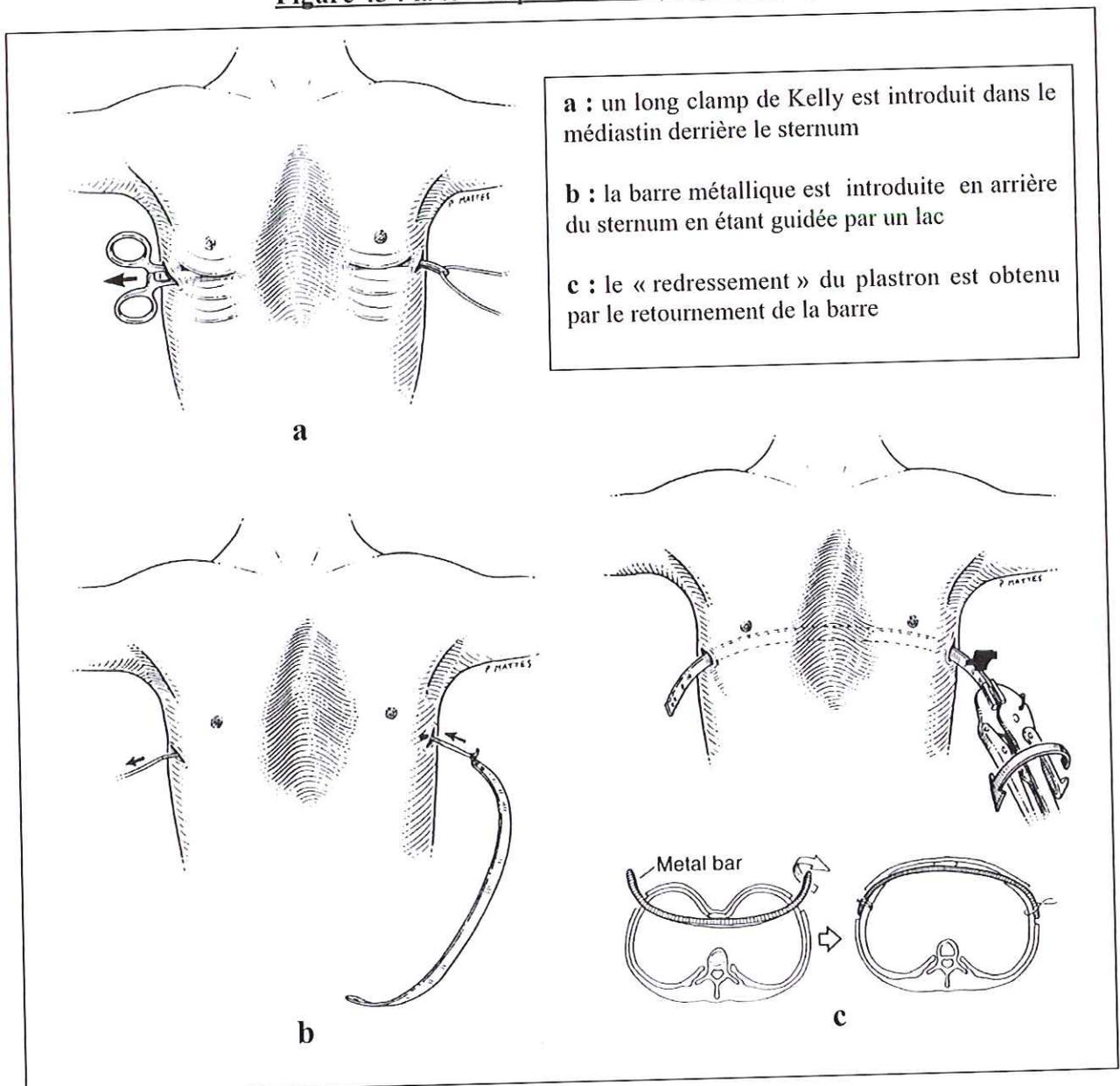
L'apport de la thoracoscopie (63,122,123) permet l'introduction et le placement de la barre sous contrôle de la vue. D'autres auteurs (124) préfèrent réaliser une incision verticale sous-xyphoïdienne complémentaire pour contrôler le passage médiastinal de la barre.

D'autres modifications techniques et chirurgicales (63,125,126), telles qu'une barre solide plus résistante, la fixation systématique de la tige par stabilisateurs extra-thoraciques, la fixation complémentaire de la barre aux côtes en latéro-sternal, une meilleure courbe d'apprentissage de la technique... ont rendu cette intervention plus « sûre » et « efficace », avec une diminution du nombre des complications. Ainsi, d'utilisation rapportée initialement chez de jeunes enfants (121), elle est maintenant réalisée chez des patients plus âgés, et même des adultes (84,121,127).

Cette technique, plus coûteuse que celles de Ravitch modifiées (128), a très vite fait l'objet d'un réel enthousiasme de la part des patients et des chirurgiens. En effet, des bons et très bons résultats sont rapportés dans plus de 90% des cas (63,84, 121,127,129), et ce même en cas de réintervention après technique de Ravitch modifiée (chez de jeunes patients) (124). Le nombre de patients (mieux informés, avec existence de sites Internet spécifiques (28)) consultant pour un thorax en entonnoir, et le nombre d'interventions réalisées ont ainsi augmentés ces dernières années (130,131).

Toutefois, bien que le temps d'intervention soit diminué (comparé aux techniques habituelles), il semblerait actuellement que le taux de complications (dans plus de 25% des cas), la durée d'hospitalisation, et surtout l'importance et la durée des douleurs post-opératoires soient nettement plus conséquentes qu'avec les techniques « classiques » de Ravitch modifiées (111,128,131). Ainsi, le déplacement secondaire de la barre, complication la plus fréquente (121,127,132), impose de réintervenir pour Hebra (127) chez 9.2% des patients opérés. Pour ce qui est des douleurs, elles semblent d'autant plus importantes que le patient est âgé (127,132), et justifient souvent une analgésie par épidurale thoracique durant quelques jours post-opératoires (84,111,122,128).

**Figure 43 : la technique de Nuss (d'après (121))**



nulle. Pour mémoire, Oschner et De Bakey (13) rapportaient en 1939 un décès sur cinq opérés !

Malgré tout, les risques sont réels et la prudence doit rester de rigueur.

### **3.2.5.1. Les complications aiguës**

#### **➤ Les hémorragies**

Leur incidence a diminué avec l'apparition du bistouri électrique, optimisant l'hémostase. La spoliation sanguine est donc plus limitée, et les transfusions rares, les déperditions sanguines étant rarement supérieures à 500cc (133,25,34,63,69,130).

Les hématomes sont en outre prévenus par la mise en place systématique d'un drainage sous-cutané et médiastinal. Ils peuvent quelquefois nécessiter une évacuation par drainage.

Des hémorragies « massives » restent toutefois possibles, notamment après migration post-opératoire de matériel dans le médiastin ou les poumons (133), et peuvent compromettre le pronostic vital. Ainsi, des cas d'hémopéricarde, de lésions aortiques ou même de perforation cardiaque sont rapportés (127,133).

#### **➤ Les épanchements**

Ils sont fréquents du fait de l'ouverture du médiastin dans la plupart des techniques de sternochondroplastie, avec possible effraction pleurale et péricardique (133). Les pneumothorax doivent donc être recherchés systématiquement en post-opératoire immédiat par une radiographie pulmonaire.

Toutefois, rares sont ceux nécessitant d'être ponctionné ou drainé, du fait de l'absence habituelle de brèche pulmonaire réalisée lors de l'intervention. Ainsi, Nuss (63) rapporte 52% d'épanchements chez ses 329 patients opérés, et seuls 2.7% ont été ponctionnés.

#### **➤ Les atelectasies**

Les atelectasies (133) sont communes, surtout au niveau des lobes inférieurs gauches, le cœur étant dévié.

L'hyperpression ventilatoire réalisée au décours de l'intervention permet de les prévenir.

Elles peuvent être également d'origine infectieuse.

Bien que le plus souvent bénignes, ces 3 complications « classiques » n'en restent pas moins pas moins potentiellement gravissime, et doivent impérativement être prévenues et dépistées.

#### ➤ Les infections

Les infections (25,133) peuvent concerner le tissu sous-cutané, où à la faveur d'un hématome ou d'un sérome, l'abcès pariétal aboutira à une désunion cicatricielle gênante.

Intéressant le parenchyme pleuro-pulmonaire, elles sont responsables de pneumopathies ou d'atélectasies. Nuss (63) les rapporte dans 0.90% des cas.

Une médiastinite est également possible (128).

Elles peuvent aussi toucher le plastron sternochondrocostal. Pseudarthrose septique et nécrose sternale, rencontrées notamment après sternochondroplastie par retournement, aboutissent alors à l'élimination prolongée de séquestres (73,106,118).

Les moyens de contention métallique, de même que les systèmes de drainage utilisés, restent, quelle que soit leur nature, des corps étrangers. La survenue d'une infection est donc toujours possible. Celle-ci peut alors être responsable de complications dramatiques, pouvant nécessiter la dépose précoce du matériel. Elles compromettent alors la qualité du résultat final., avec le problème majeur d'ostéite associée.

Une antibioprofylaxie de 24 à 48h débutée en per-opératoire doit permettre de prévenir leur survenue, de même que des mesures d'aseptie rigoureuses.

### **3.2.5.2. Les complications tardives**

#### ➤ Les déplacements de matériel

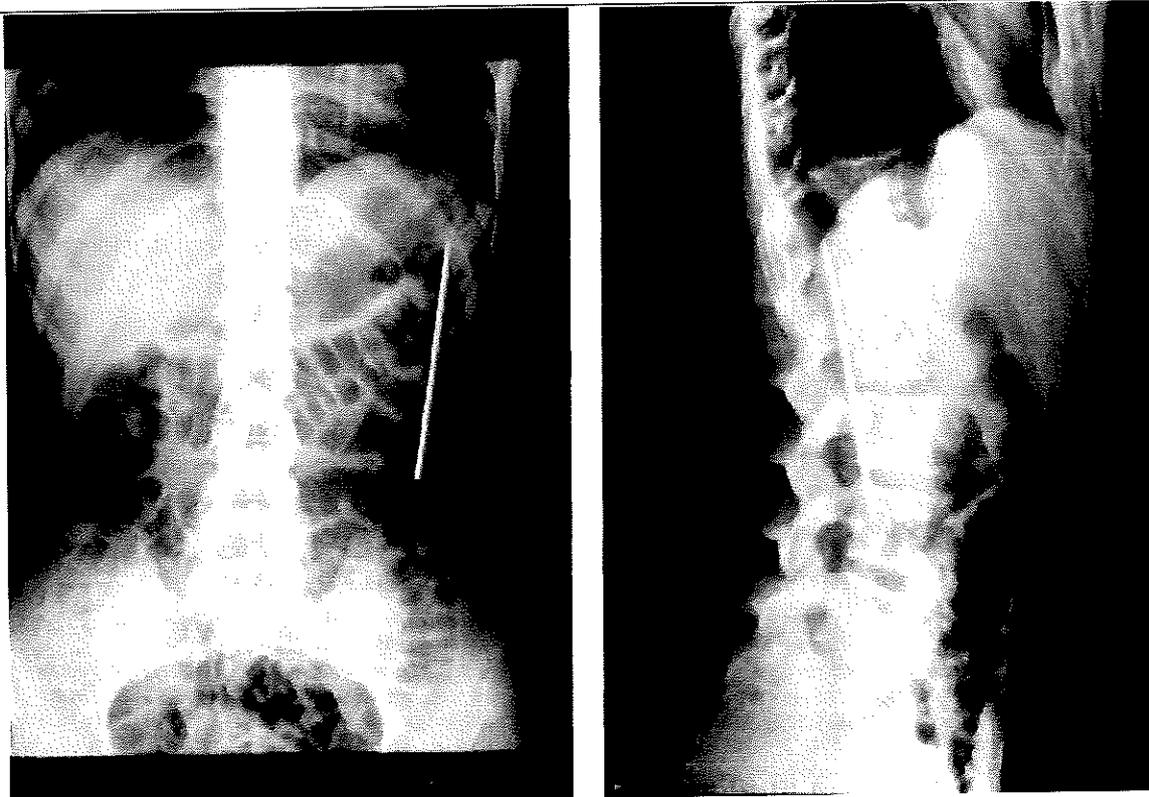
Le matériel de contention, soumis aux mouvements respiratoires et à des contraintes plus ou moins importantes, peut se rompre ou se desserrer, avant

de se déplacer (25). Des cas dramatiques sont ainsi rapportés dans la littérature (68), du matériel ayant été retrouvé dans les poumons, la plèvre (134), le cœur (135-137), l'aorte (137), la cavité péritonéale, le foie, ou même le côlon (134) (figure44).

La position du matériel doit donc être régulièrement vérifiée par la clinique et l'examen radiologique, notamment en cas de symptômes anormaux. Une réintervention précoce peut alors s'imposer.

Les déplacements de matériel, et surtout les retournements de la lame métallique courbée, constituent la complication la plus fréquente des interventions réalisées selon la technique de Nuss, survenant dans 8.8% à 11% des cas (63,127,128). Nuss (63) préconise donc de limiter pendant 3 mois post-opératoire les activités sportives, et d'éviter les sports violents jusqu'au retrait des barres.

**Figure 44 : migration abdominale d'une broche de Kirschner (d'après (134))**



Clichés radiographiques d'abdomen sans préparation de face et de profil permettant de visualiser la broche de Kirschner ayant migré de sa position thoracique.

➤ **Echecs et récurrences**

Ils ont suscité la plupart des modifications techniques.

Les échecs peuvent consister en une correction insuffisante avec persistance de l'entonnoir, l'existence d'irrégularités, ou même la transformation d'un entonnoir en carène, notamment lors des sternochondroplasties par retournement.

Le taux de récurrences annoncé est très variable selon les auteurs, généralement de 5 à 15% pour les techniques classiques (133,3,77,104,130). Il existe toutefois un biais lié au recul limité de la plupart des séries, rares étant celles dont le recul est supérieur à 5 ans. Or, il existe une détérioration des résultats avec le temps (31).

Les récurrences surviennent surtout lors de la poussée de croissance pubertaire. Elles peuvent être partielles ou complètes, nécessitant alors de réintervenir, avec les problèmes techniques que cela implique. Elles sont plus courantes avec la technique de Nuss, du fait des déplacements de matériel actuellement plus fréquents.

Les causes peuvent en être multiples et sont discutées (133). En dehors des problèmes de mauvaise technique chirurgicale, elles peuvent s'expliquer par une insuffisance de contention, probablement associée à une persistance de la chondodystrophie.

Se pose alors la discussion concernant l'âge idéal d'intervention, et des moyens de contention à appliquer pour les prévenir au mieux.

➤ **La restriction thoracique post-opératoire ou syndrome de Jeune acquis**

Elle correspond à un défaut d'expansion et de croissance de la paroi thoracique après un geste de sternochondroplastie selon une technique de Ravitch « modifiée » (133,138). Haller (138) décrit bien cette complication en 1996. Elle fait suite à des résections trop étendues de cartilage chez de jeunes enfants opérés avant l'âge de 4 ans. Celles-ci entraînent une altération des centres de croissance thoracique, dont le développement est alors limité. La restriction peut également faire suite à la suture rétrosternale des enveloppes de

périchondre, générant lors des processus d'ossification une bande rigide semi-circulaire limitant considérablement l'expansion thoracique.

Les volumes et la fonction pulmonaire sont alors très altérés. Le tableau clinique réalisé s'apparente alors à la chondrodystrophie thoracique asphyxiante de Jeune, syndrome congénital. Caractérisé par une hypoplasie pulmonaire avec une très petite cage thoracique, il est à l'origine d'un décès rapide de l'enfant par insuffisance respiratoire.

Selon Haller, il est donc nécessaire de retarder l'intervention jusqu'à l'âge de 6 à 8 ans. Les résections cartilagineuses ne devraient pas enlever des fragments de plus de 2.5 cm de chaque côté, et n'intéresser que 3 ou 4 côtes. L'ostéotomie du sternum doit de plus être réalisée à minima.

Ceci afin de respecter au mieux les centres de croissance thoraciques.

#### ➤ Les cicatrices inesthétiques et chéloïdes

Les cicatrices sont d'autant plus visibles qu'elles sont médio-sternales, et le siège d'une désunion cicatricielle. Elles sont donc fréquemment inesthétiques en cas de sternochondroplastie.

Des cicatrices chéloïdiennes sont rarement décrites dans la littérature. Cela peut être lié à l'absence de tension exercée sur la peau après la correction, l'intervention réalisant en quelque sorte une « expansion à l'envers ». Fonkalsrud rapporte toutefois 14.8% de cicatrice chéloïde chez 115 adultes opérés (28), et plus de 9% chez 375 patients de tous âges (34). Il existe donc peut être également un biais d'appréciation de la part des chirurgiens thoraciques.

#### ➤ Autres complications

Saitoh (139) rapporte en 2002 le cas d'une **allergie à la barre métallique de correction** mise en place par la technique de Nuss. Se traduisant par le développement d'une pleurésie, elle a nécessité l'ablation précoce de la barre à 3 mois.

L'incision bilatérale sous-mammaire réalisée pour l'abord chirurgical doit respecter chez les enfants le tissu mammaire amené à se développer lors de la puberté.

La limite inférieure du sein pré-pubère correspond au bord inférieur du muscle pectoralis major. Une distance de 3 à 5 cm doit donc être maintenue avec l'aréole, sous peine de voir apparaître des **déformations mammaires** difficiles à gérer lors de la croissance, comme le soulignent Hougaard et Arendrup (140).

### **3.3. Les interventions de comblement**

Malgré l'amélioration des techniques chirurgicales et les progrès de l'anesthésie, la réalisation d'une sternochondroplastie reste un geste chirurgical lourd, non dénué de risques. Même si peu nombreux sont les chirurgiens les rapportant, les complications gênantes existent, source d'une morbidité non négligeable. En outre, le résultat cosmétique n'est pas toujours satisfaisant, et la survenue de récurrences possible (141,142).

Comme nous l'avons vu, le retentissement fonctionnel du thorax en entonnoir est minime, voire absent dans la plupart des cas. Quant à l'existence d'une amélioration significative par la chirurgie, celle-ci n'est pas démontrée, le développement d'une rigidité thoracique post-opératoire pouvant même altérer la fonction pulmonaire.

Le but « cosmétique » de l'intervention est donc reconnu comme essentiel, et constitue finalement l'indication chirurgicale principale, notamment chez l'adulte (1).

Dès lors, des chirurgiens, plasticiens pour la plupart, mais également thoraciques, ont proposé de corriger les thorax en entonnoir par un comblement de la déformation, sans remodelage osseux de la cage thoracique. Plusieurs techniques, utilisant différents matériaux, autologues ou non, sont ainsi décrites, avec une place importante pour le comblement par prothèse de silicone.

### **3.3.1. Comblement par des tissus autologues**

#### **3.3.1.1. Plusieurs types de greffons ont été décrits :**

- ❑ **Cutanés** : à partir de peau conservée au Cialit®, Judet (117) aurait obtenu 3 bons résultats chez 4 patients opérés...
- ❑ **Dermo-graisseux** : prélevés sur le sujet lui-même (39).
- ❑ **Epiploïques** : prélevés par appendicectomie, Garnier (37) les utilisait pour recouvrir des cartilages de banque.
- ❑ **Cartilagineux** : qu'ils s'agissent de greffes cartilagineuses fournies par les segments hyperconvexes réséqués, ou de cartilages de banque, ils étaient ensuite recouverts de muscles ou d'épiploon (37,143).
- ❑ **Osseux** : rapportée par Bedouelle (39), la technique de Sicard et Peres consiste à réaliser le comblement de la dépression par introductions successives de greffons tibiaux.

Initialement décrites pour réaliser le comblement de formes mineures de thorax en entonnoir, jugées sans retentissement fonctionnel, ces interventions ne sont actuellement plus pratiquées. En effet, les phénomènes de nécrose ou de résorption sont inévitables.

#### **3.3.1.2. Par lambeaux musculaires :**

Déjà en 1964, Garnier (37) décrit une myoplastie adossant sur la ligne médiane deux lambeaux retournés de pectoralis major, après mise en place de greffons cartilagineux sous-jacents.

Wilk (143) reprend en 1988 le même principe, en montrant l'intérêt des muscles pectoralis major dans le comblement des déformations séquellaires d'intervention de sternochondroplastie. Après désinsertion large des muscles jusque dans la région axillaire, et mise en place des copeaux ostéo-cartilagineux réséqués dans le fond de la dépression, l'auteur réalise la translation et l'adossement des deux muscles sur la ligne médiane, afin d'obtenir un comblement satisfaisant. Contrairement aux plasties de retournement, la fonction des muscles n'est ici pas altérée.

S'inspirant des techniques de reconstruction mammaire par lambeaux, quelques auteurs les transposent à la correction du thorax en entonnoir.

Ainsi, Rudolph (144) rapporte en 1986 le cas d'une patiente de 61 ans ayant subi une mastectomie bilatérale pour cancer, porteuse d'un thorax en entonnoir asymétrique. La patiente ne souhaitant pas de prothèse sternale, l'auteur a réalisé un **lambeau myocutané pédiculé désépithélialisé de rectus abdominis** pour corriger la dépression, combinée dans un second temps à la reconstruction mammaire bilatérale par mise en place de 2 prothèses mammaires gonflables. Selon l'auteur, la forme du lambeau de Hartrampf serait bien adaptée à la dépression thoracique qu'il corrige.

En 1997, Yamamoto et Sugihara (145) réalisent un **lambeau myocutané pédiculé désépithélialisé de latissimus dorsi**, emportant toute l'atmosphère graisseuse annexée, pour combler le thorax en entonnoir d'un enfant de 13 ans. Alternative aux méthodes de correction par sternochondroplastie ou par prothèse, cette technique a l'avantage des tissus autologues, avec une rançon cicatricielle jugée minime par les auteurs. Ils évoquent toutefois le problème de l'atrophie musculaire secondaire, malgré l'absence de dénervation réalisée, nécessitant une surcorrection de plus de 50% de la dépression... Ils proposent donc de réaliser, dans certains cas, soit une expansion préalable du site donneur pour autoriser un prélèvement plus important, soit la réalisation de deux lambeaux de latissimus dorsi, en complétant éventuellement le comblement par des greffons dermo-graisseux.

Reste à savoir si cette alternative à des techniques jugées « extensives » (les sternochondroplasties) ou « incertaines » (les prothèses) n'a pas un prix trop « lourd », notamment chez de jeunes patients.

### **3.3.1.3. Par épiploplastie :**

Réticent à l'utilisation des prothèses, Witz (88) rapporte en 1976 « l'heureux résultat » obtenu par le comblement d'un thorax en entonnoir par un **greffon épiploïque pédiculé**, selon la technique de Kiricuta. Outre sa morbidité non négligeable, si l'on considère que l'indication est esthétique,

cette technique peut s'avérer insuffisante, l'épiploon pouvant être de taille réduite chez des sujets souvent minces.

### **3.3.1.3.1. Autres :**

Lors d'une réduction mammaire bilatérale par la méthode verticale, Guimaraes (146) propose, en cas de thorax en entonnoir modéré associé, d'utiliser **2 lambeaux graisseux issus des quadrants internes**. Habituellement destinés à être réséqués, ces tissus sont alors utilisés pour combler la partie basse de la dépression. Peu de recommandations sont toutefois données quant à la réalisation technique de ces lambeaux, notamment pour éviter les irrégularités de contour et la création d'une synmastie. Se pose en outre le problème délicat de l'apparition éventuelle d'un cancer du sein, et de l'attitude thérapeutique à adopter alors vis à vis de ces lambeaux glandulo-graisseux transposés sur la ligne médiane.

Le comblement du thorax en entonnoir par des tissus autologues, et notamment par lambeaux pédiculés, peut donc trouver ses indications chez des patients sans retentissement fonctionnel majeur, ne souhaitant pas de prothèse.

La bonne tolérance à long terme de ces tissus, et l'absence de complications liées à la mise en place d'un corps étranger, représentent des avantages certains. Toutefois, le comblement est souvent insuffisant, même dans les déformations modérées. De même, les risques chirurgicaux sont à prendre en considération, tout comme le « coût » esthétique et fonctionnel de ces interventions, non négligeable au regard d'interventions qui se veulent essentiellement à visée « cosmétique ».

## **3.3.2. Le comblement par prothèse sur mesure de silicone**

### **3.3.2.1. Introduction**

Première fois décrite par Murray en 1965 (95), l'utilisation d'une prothèse préformée de silicone a depuis fait l'objet de nombreuses publications, apportant des modifications et améliorations à la technique originale.

Fabriquée sur mesure pour chaque patient, la prothèse, semi-rigide, est constituée d'un élastomère de silicone de consistance variable.

Elle a pour avantage, par rapport aux autres techniques de comblement, d'être simple, peu invasive, et de ne créer aucune séquelle au niveau d'un quelconque site donneur. En outre, ses contours sont stables dans le temps, la prothèse n'étant pas soumise aux phénomènes de résorption ou de nécrose rencontrés avec les tissus autologues (147,148). La morbidité est ainsi peu importante, surtout liée à l'introduction d'un corps étranger destiné à être permanent.

Toute la difficulté de cette technique réside dans la fabrication d'une prothèse de contours et de dimensions les plus adaptées à la déformation thoracique.

Cette technique de comblement prend toutes ses indications chez les patients ayant fini leur croissance, porteur d'un thorax en entonnoir sans retentissement fonctionnel majeur, chez qui la demande principale est esthétique et psychologique (90,91,141,147-151).

### **3.3.2.2. Historique et évolutions techniques**

Dans les années soixante, les techniques de moulage utilisés en chirurgie dentaire ont suscité l'imagination des plasticiens. En reproduisant sur moulage les contours de certains défauts, certains chirurgiens réalisent des implants préfabriqués de silastic® sur mesure, initialement pour restaurer les formes et contours du visage (152,149,90).

S'inspirant de ces techniques, et des implants de silastic® déjà utilisés pour l'augmentation mammaire, Murray en 1965 (95), puis d'autres chirurgiens (29,72,90,91,148,149,153,154), appliquent les mêmes principes à la correction des thorax en entonnoir, considérant que les indications chirurgicales sont essentiellement d'ordre cosmétique. L'implant « préfabriqué » sur mesure est ainsi confectionné à partir de moulages reproduisant la déformation.

La préparation « à l'avance » de la prothèse nécessite alors plusieurs étapes :

- Prise de l'empreinte, « négatif » de la dépression, par utilisation d'une pâte dentaire d'alginate
- Réalisation du moulage plâtré, « positif » de la déformation, après soustraction de l'épaisseur des tissus sous-cutanés

- L'application de cire réalise une ébauche « idéale » de la prothèse
- Confection du moule métallique de la prothèse
- Fabrication de la prothèse par vulcanisation du silastic®
- Lissage de la prothèse, et incorporation éventuelle de moyens de fixation (patch de dacron®), ou réalisation de perforations favorisant sa fixation, et diminuant son poids
- Stérilisation de la prothèse

L'implant est alors mis en place dans un décollement sous-cutané pré-pectoral adapté aux dimensions de la prothèse, par une incision transverse sous-xiphoïdienne. La mise en place d'un système de drainage aspiratif est systématique en fin d'intervention, de même que l'application d'une compression prolongée en post-opératoire.

Très tôt les complications liées à la mise en place de ces prothèses sont reconnues. Outre le risque infectieux inhérent à tout corps étranger, il s'agit :

- De la mauvaise adaptation de la prothèse aux dimensions de la déformation, la prothèse étant alors palpable sous la peau et susceptible de se déplacer.
- De l'existence d'hématomes en période péri-opératoire.
- De la possibilité d'extériorisation de la prothèse.
- De la formation d'une capsule péri-prothétique.
- Et surtout, du développement de séromes post-opératoire fonctionnellement gênants, pouvant nécessiter plusieurs ponctions, avec chaque fois le risque infectieux qui leur sont liés.

Les premières prothèses étaient ainsi placées en position sous-cutanée. Masson (149) souligne déjà à l'époque la nécessité de tenir compte des variations d'épaisseur du tissu sous-cutané, lors de la confection de l'implant. En effet, la surface antérieure de la prothèse doit simuler au mieux l'apparence normale du thorax. De même, ses bords doivent être assez fins pour ne pas être trop palpables, mais pas trop non plus pour éviter qu'ils ne roulent, devenant alors perceptibles sous la peau (147).

Avec l'avènement du silicone, et l'apparition d'un élastomère dont la vulcanisation se fait à température ambiante (le silastic® RTV 382), la fabrication extemporanée de prothèses est rendue possible. Elle se fait par la polymérisation in-situ du polymère de base (le diméthylpolysiloxane) et d'un catalyseur à base de zinc, la réaction n'étant pas exothermique (1,142,147).

L'enthousiasme des chirurgiens pour ses applications médicales, notamment en chirurgie plastique, n'est alors limité que par leur imagination (153).

Toty (150), un chirurgien thoracique français, propose ainsi en 1973 de corriger la déformation en coulant directement le « silastic médical 382 » liquide dans le décollement sous-cutané, réalisé en regard du défaut. L'ajout extemporané du catalyseur permet le durcissement progressif de la prothèse (de 4 à 100 minutes, selon la quantité de catalyseur utilisé (150,153)), qui se fixera rapidement du fait de l'organisation fibreuse sous-cutanée. La prothèse se moule donc directement sur l'anatomie du malade, ce qui évite ainsi les problèmes liés à la fabrication, l'introduction, et la fixation des prothèses préfabriquées.

D'autres auteurs (141,142), moins audacieux, préfèrent utiliser le silastic RTV 382 pour fabriquer la prothèse avant l'intervention, en la moulant directement sur le thorax déformé. Les étapes liées à la fabrication préalables de moules sont ainsi éliminées. Il fixe en outre la prothèse au périoste et au fascia pré-pectoral pour limiter ses déplacements.

En 1984, une modification importante est apportée par Marks (91). Celui-ci est le premier à placer la prothèse dans un plan rétro-pectoral. La prothèse étant recouverte de muscles, ses bords deviennent moins palpables, voire pas du tout, et ses déplacements limités. En cas d'inadaptation de la prothèse (préfabriquée) constatée en per-opératoire, il préconise en outre l'injection directe de silicone RTV entre le sternum et l'implant, pour compléter le comblement de la dépression. Si la prothèse est trop large, elle est retaillée au besoin en per-opératoire.

Al-soufi (142) est le seul à recommander l'intervention chez l'enfant, dès l'âge de 5 ans, alors que la croissance est loin d'être finie. Comme Toty (150)

et Marks (91), il utilise des injections de silicone liquide, mais seulement pour corriger secondairement l'existence de défauts résiduels.

Toutefois, ces pratiques n'ont plus cours depuis la fin des années 1980. En effet, l'injection de silicone liquide et sa polymérisation in-vivo sont interdites depuis cette date par la Food and Drug Administration (FDA), du fait des émanations toxiques induites par la réaction chimique (1).

Les patientes consultant pour augmentation mammaire peuvent présenter dans un certain degré des déformations de la paroi thoracique associées (151,155). Dans un peu moins de 2% des cas, ces patientes ont une anomalie sous-jacente suffisamment importante pour qu'elle nécessite une prise en charge chirurgicale à elle seule, sous peine d'avoir un mauvais résultat en cas de geste d'augmentation mammaire isolé (155).

Pour Hodgkinson (155), la correction chirurgicale d'un éventuel thorax en entonnoir associé doit au mieux précéder la mise en place des implants mammaires, afin d'éviter secondairement un déplacement médial des prothèses mammaires vers le sternum (91). Rose et Lavey (151) réalisent quant à eux la mise en place combinée des trois implants, qui sont solidarités entre eux avant même l'intervention.

Finalement, un des défauts majeurs reproché aux prothèses, et que tous les auteurs essaient de limiter, est leur inadéquation aux contours « réels » de la déformation osseuse. De même, l'aspect extérieur est souvent peu esthétique, la surface étant trop plate, sans respect de la concavité naturelle du sternum.

Ainsi, les techniques de moulage « externe » utilisées ne tiennent pas compte de l'épaisseur variable des tissus mous. Le relief cutané n'est pourtant pas superposable au relief osseux. La prise d'empreintes sur le patient est ainsi souvent approximative, à l'origine de la confection d'implants incongruents, mal adaptés. La prothèse est alors palpable sous la peau, se voit, et est susceptible de se déplacer.

En 1996, Johnson (154) décrit un procédé astucieux pour tenter de diminuer au plus les défauts de la prothèse liés à son inadéquation. Il utilise pour cela des images tomodensitométriques du thorax en entonnoir, dont il « calque » les

contours osseux de chaque coupe, sur des plaques d'aggloméré qu'il découpe et colle ensuite ensemble. Un modèle solide de la déformation osseuse est ainsi réalisé, servant à déterminer la forme précise de la prothèse.

L'évolution des techniques continue, et Horch (156) rapporte récemment le premier cas de mise en place d'une prothèse sternale sous contrôle endoscopique, et ce par une incision péri-ombilicale. Outre le moindre risque cicatriciel, cette technique permet, selon l'auteur, une hémostase soignée du décollement réalisé, qu'il soit sous-cutané ou sous-musculaire. A noter que dans sa technique, la prothèse est confectionnée selon le procédé décrit par Johnson.

Avec l'avènement des nouvelles technologies, la modélisation et la conception des prothèses assistées par ordinateur apparaissent, et sont désormais possibles, comme le rapporte Marks (29) en Mai 2000. Ainsi, les données numériques issues de coupes tomodensitométriques sont transférées sur un disque magnéto-optique sous un format permettant leur manipulation. Le chirurgien dessine alors sur chaque coupe obtenue la zone où sera implantée la prothèse, entre la surface antérieure osseuse de la paroi thoracique, et la surface antérieure cutanée « idéale », préalablement définies virtuellement. La C.A.O. (Conception Assistée par Ordinateur) permet ensuite une « modélisation » tri-dimensionnelle de la prothèse idéale. Les données obtenues sont ensuite exploitées par une machine de prototypage rapide pour fabriquer une maquette de la prothèse. Celle-ci doit être comparée à un moulage « conventionnel » de la déformation, les dimensions cranio-caudales obtenues par C.A.O. n'étant pas toujours ajustées au mieux.

Certes très séduisantes, l'application de ces techniques, déjà utilisées largement dans d'autres domaines industriels spécialisés, n'est pas encore de pratique courante en chirurgie plastique. En effet, le coût est loin d'être négligeable, et certaines améliorations techniques sont encore nécessaires.

Il n'en reste pas moins que ces techniques représentent, dans le domaine des prothèses sur mesure, un avenir « prometteur » qui n'est plus si loin. (voir le chapitre « Perspectives d'avenir »)

### **3.3.2.3.Composition**

La prothèse est constituée de silicone dur, qui doit être de souplesse intermédiaire. En effet, la prothèse doit être assez malléable pour bien se conformer aux contours de la déformation, mais suffisamment ferme pour conserver sa forme. En se pliant, elle doit de plus pouvoir être introduite par une incision limitée à distance, avant de se déployer pour s'adapter correctement à la déformation (29). Initialement lisse, la plupart des auteurs utilisent maintenant des prothèses texturées, s'intégrant mieux tout en diminuant le risque de séromes.

#### **➤ Le silicone**

Afin de mieux comprendre les évolutions techniques des prothèses et les critiques faites à l'encontre du silicone, quelques notions (157) s'imposent.

Développé au début des années soixante, le silicone est l'élastomère de choix pour la plupart des fabricants de matériels et de dispositifs médicaux, du fait de ses propriétés de qualité. Celles-ci incluent une biocompatibilité supérieure, une très bonne résistance chimique et thermique, de hautes propriétés mécaniques avec une grande résistance à la traction, à la compression et à la tension tout en étant flexible. Ses propriétés électriques lui confèrent de plus des qualités isolantes et non conducteur appréciables.

**Qu'est ce que le silicone ?** C'est en fait un terme générique définissant une famille de polymères synthétiques, n'existant pas à l'état naturel. Pour rappel, les polymères sont de longues molécules, dans lesquelles un même motif (« monomérique ») est répété plusieurs (« n ») fois. Ces polymères ont une structure moléculaire particulière, composée d'une chaîne gigantesque constituée de l'alternance répétée d'atomes de silicium et d'oxygène. Différents types de fonctions organiques (le plus souvent méthyle : -CH<sub>3</sub>) peuvent être reliés à la chaîne principale, et de leur type va dépendre en partie les propriétés de l'élastomère produit. Des complexes polydiméthylsiloxanes sont ainsi le plus souvent obtenus.

Le silicium, élément de base du silicone, est l'atome le plus abondant de la croûte terrestre (en constituant 28%). Il est principalement retrouvé dans la nature à l'état minéral, sous forme d'un réseau tri-dimensionnel de dioxyde de silicium ( $\text{SiO}_2$ ), autrement dit le sable. Celui-ci est donc la matière première à partir de laquelle l'unité monomérique de base du silicone ( $-\text{Si}-\text{O}$ ) est synthétisée.

Certaines fonctions organiques vont permettre, en réagissant, de relier entre elles plusieurs chaînes de **polydiméthylsiloxanes** en réseau tri-dimensionnel. C'est la polymérisation (ou réticulation), qui aboutit à un élastomère de silicone.

Les propriétés de l'élastomère obtenu sont alors fonction : de la nature et de l'étendue des liaisons existant entre les chaînes, de la longueur de la chaîne principale, et des types de groupements organiques qui y sont reliés ( $-\text{CH}_3$  ou autres). Silicone liquide, gel de silicone, et gomme (élastomère) de silicone peuvent ainsi être produits, et ont des applications médicales diverses.

Le silicone à l'état liquide n'est constitué que par des chaînes linéaires de polydiméthylsiloxane.

C'est le degré de polymérisation et la proportion relative de chaînes de polydiméthylsiloxane à l'état libre qui détermine l'état et la consistance du silicone (gel ou élastomère, solide). Ainsi, plus la polymérisation est importante, et le taux de chaînes de polydiméthylsiloxane à l'état libre faible, plus le silicone est dur et solide. A l'inverse, une faible polymérisation, avec une proportion relative de chaînes de polydiméthylsiloxane importante, définit un gel de silicone peu cohésif, sujet à des phénomènes de « bleed » (suintement).

Dans le cadre des thorax en entonnoir, les prothèses utilisées sont composées d'élastomères de silicone. Pour rappel, l'injection de silicone liquide et la polymérisation in-vivo du silicone sont désormais interdites (1).

#### **3.3.2.4.Fabrication**

Nous ne ferons que présenter ici les techniques actuellement pratiquées.

➤ **La prise d'empreintes et le moulage artisanal**

A quelques détails près, la technique de prise d'empreintes de la malformation a peu évolué depuis les premières descriptions (1,29,36,72,142,154). Quelle que soit la méthodologie, et les matériaux utilisés, les principes sont les mêmes : réaliser un modèle dont les formes seront le plus adaptées aux contours de la malformation, tout en donnant à la surface thoracique un aspect le plus naturel et le plus esthétique possible.

La prise d'empreintes est réalisée lors de la consultation, sur un patient en décubitus dorsal strict. Le thorax est préalablement enduit de vaseline, ou rasé, afin d'éviter l'arrachement de la pilosité lors du retrait du moulage. Chez la femme, on doit prendre soin de récliner les seins le plus latéralement possible.

La plupart des auteurs réalisent dans un premier temps un « négatif » de la malformation thoracique à l'aide d'une couche d'alginate (similaire à celui utilisé par les dentistes) renforcée de plâtre de Paris (29,72,91,154). Un moulage en « positif », « idéal » de la future prothèse, est ensuite réalisé avec de la cire (72), de l'argile (91), ou mieux une pâte de papier mâché (29,36,93,154). Celle-ci, plus malléable, permettrait un moulage plus précis de la prothèse, en reconstituant des contours plus naturels.

On peut toutefois se passer des étapes de moulages préalables en coulant directement le plâtre de Paris dans la dépression sternale (1). C'est la technique que nous utilisons (figures 45 à 48).

Quel que soit le matériau utilisé, il faut prendre soin, avant son durcissement, de bien affiner les bords afin d'éviter le plus d'irrégularités au niveau des berges de la déformation. Source de « marches d'escalier », celles-ci seront inmanquablement perceptibles lors de la mise en place définitive de l'implant.

Après un séchage à l'air ambiant de 24 heures, la pièce de moulage obtenue est ensuite travaillée. On doit s'attacher à reconstituer une surface thoracique la plus « naturelle » possible, en recréant une dépression sternale et

un creux xiphoïdien d'aspect physiologique (1,154). Le problème est alors d'apprécier au mieux l'importance de la peau et des tissus sous-cutanés, afin de diminuer de façon adaptée (et arbitraire... ) l'épaisseur de l'implant. En sachant qu'un excès de correction est beaucoup plus disgracieux qu'un défaut de correction.

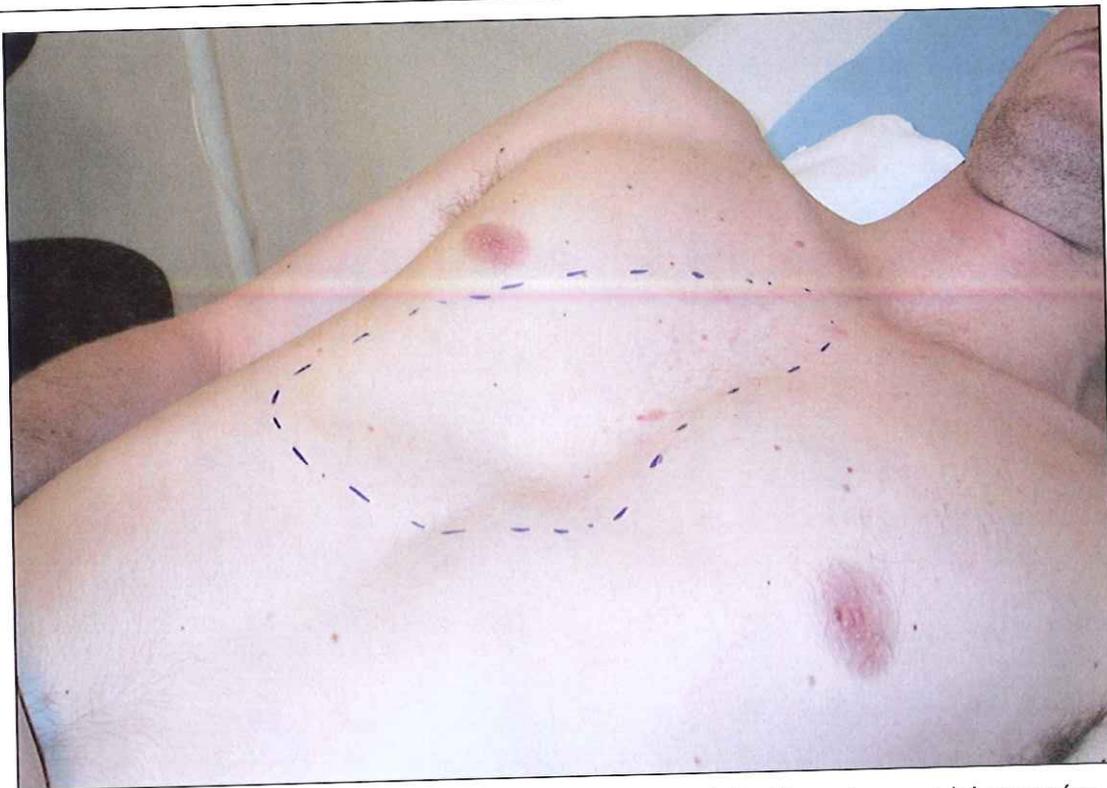
Là sont les limites de cette méthode, l'appréciation cutanée étant très subjective et la diminution d'épaisseur de l'implant très arbitraire. Se posent de plus les problèmes du moulage chez la femme (à cause des seins), et dans les formes asymétriques.

Il ne reste plus qu'à affiner et polir le moulage avec du papier abrasif, pour éliminer le maximum d'irrégularités.

**Figure 45** : le kit servant à réaliser le moulage en plâtre de Paris lors de la consultation



**Figure 46 : réalisation de la prise d'empreintes lors de la consultation**



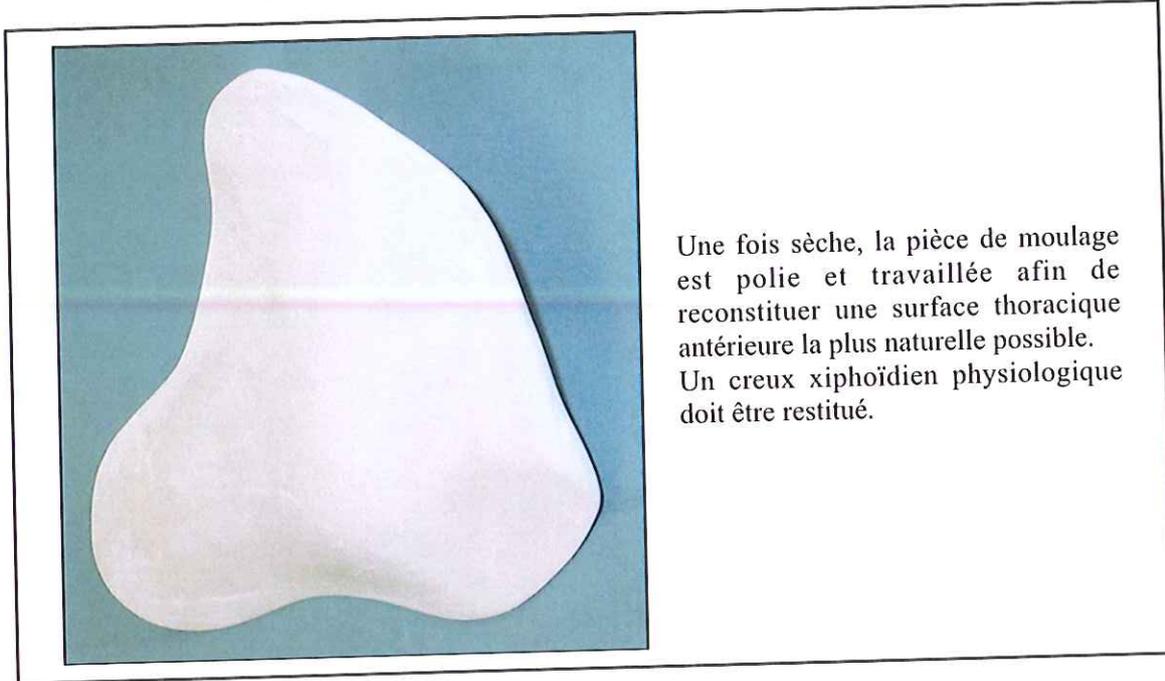
Le patient, rasé, est installé en decubitus dorsal. Les limites de la dépression sont ici marquées.

**Figure 47 : réalisation du moulage plâtré directement sur le patient**



Le plâtre est coulé directement dans la dépression sternale, en prenant soin de bien affiner les bords.

**Figure 48 : la pièce de moulage plâtrée terminée**



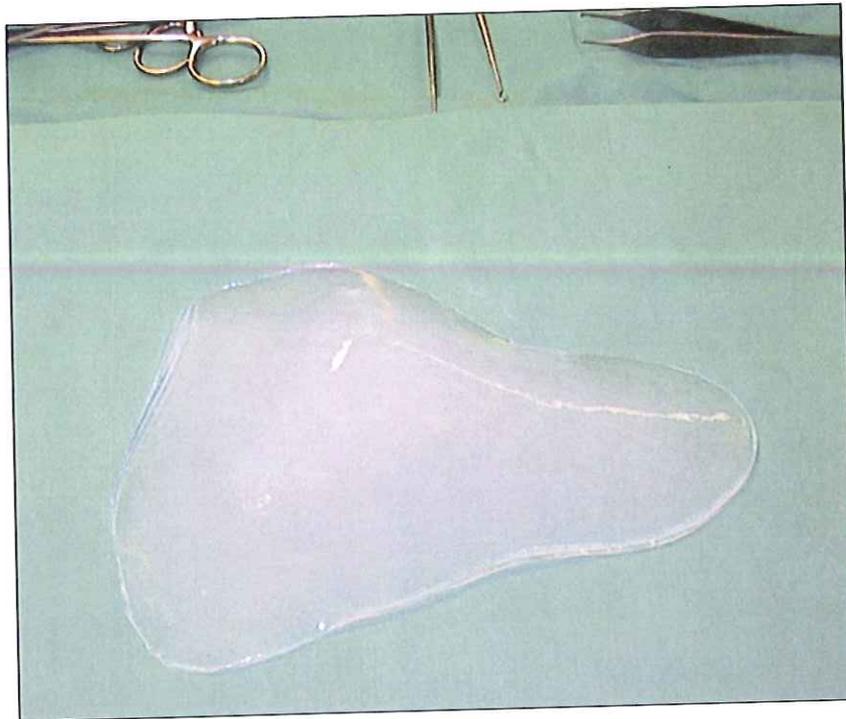
➤ **Fabrication de l'implant**

Le moulage est ensuite adressé au fabricant en ayant soin de lui préciser les caractéristiques souhaitées pour l'implant (93), qu'il s'agisse de la dureté de l'élastomère de silicone (mou, moyen, dur), ou de la nécessité d'un patch de Dacron® ou de Mersilène®.

A réception du moulage en plâtre, la pièce est retouchée et poncée. Un moule reproduisant exactement la forme de la pièce est alors réalisé. L'élastomère de silicone (le polydiméthylsiloxane) qui constituera la prothèse est ensuite coulé dans ce moule, avant d'être cuit. La prothèse est finalement démoulée, ébarbée et brossée, et un patch de Dacron® ou de Mersilène® mis en place. La prothèse est ensuite conditionnée, et stérilisée le cas échéant. (figure 49)

Weschelberger (36) rapporte un **coût moyen de fabrication** de l'implant d'environ 943.40 US\$. En France, notre fournisseur réalise la prothèse pour un coût moyen de 760 à 915 euros (soit 5000 à 6000 francs).

**Figure 49 : la prothèse de silicone avant sa mise en place**



➤ **Technique chirurgicale**

Bien que la mise en place d'implants en position sous-cutanée pré-pectorale soit toujours utilisée par quelques auteurs (36,72,154), nous ne décrivons ici que la technique chirurgicale de mise en place des prothèses sternales en position sous-musculaire. Décrite initialement par Marks (91), c'est la technique la plus communément admise (1,29), et celle que nous utilisons.

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale avec intubation trachéale. Le patient est installé en décubitus dorsal.

Dans un premier temps, la prothèse est placée sur le thorax du patient, en regard de la dépression qu'elle est censée combler, et ses contours marqués au dermotrace® sur la peau. On délimite ainsi les limites du décollement nécessaire à la constitution d'une loge adaptée aux dimensions de la prothèse. (figure 50)

L'incision est variable selon les auteurs et le sexe. Sous-xiphoïdienne (36,72,90,91,142,149,154), transverse, oblique (150), ou verticale médiane (1) chez l'homme, elle est chez la femme le plus souvent sous-mammaire (36,142,154), uni- ou bilatérale. (figure 51)

La loge de décollement est ensuite réalisée sous le plan des muscles pectoralis major. Ceux-ci sont progressivement désinsérés au bistouri électrique jusqu'aux limites du dessin pré-établi. La rétraction de ces muscles est limitée par le respect de leurs connexions dermiques sus-jacentes (29). Dans les thorax en entonnoir bas situés, la prothèse s'étend vers le bas sous le niveau de la xiphoïde. La dissection doit alors être poursuivie vers l'abdomen, dans un plan sous-fascial. L'hémostase doit être la plus soigneuse possible, et peut s'aider d'une lumière froide ou d'un médiastinoscope, d'autant plus que la forme est latéralisée, et l'abord sous-mammaire (1,36). (figure52)

La prothèse est ensuite introduite, partiellement roulée, par l'incision, avant de se redéployer complètement une fois en place dans sa loge. Pour augmenter sa stabilité et masquer ses reliefs, le pôle inférieur de la prothèse peut être fendu verticalement et recoupée en « queue d'hirondelle » pour permettre son insertion de chaque côté de la ligne blanche, en arrière du feuillet antérieur de la gaine des muscles rectus abdominis préalablement ouverte (1).(figure 53)

Autant que possible, une suture étanche du plan musculaire est réalisée, recouvrant idéalement la totalité de l'implant. Dans les formes larges où la rétraction musculaire est trop importante pour permettre une suture directe, Chavoïn (1) propose d'amarrer les muscles à la prothèse armée d'une toile de Dacron® ou de Mersilène® à sa face antérieure.

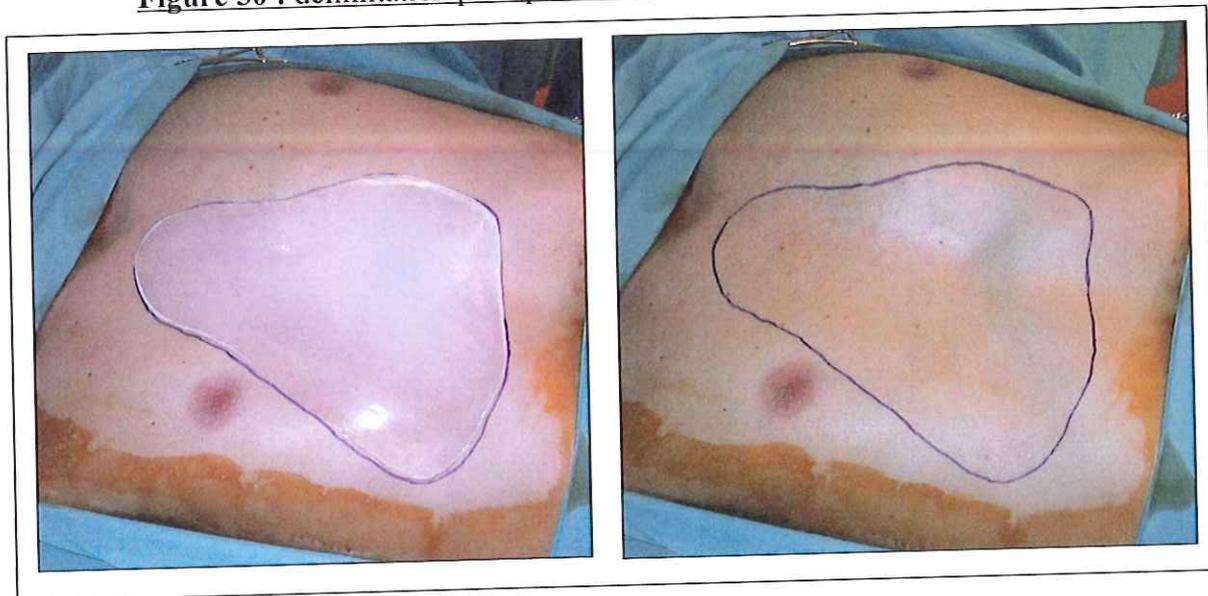
Des drains de redons aspiratifs sont placés de part et d'autre de l'implant.

La fermeture cutanée est réalisée en deux plans, avec réalisation d'un surjet intradermique.(figure 54)

Un flash d'antibiotique à visée antibiopraxique est réalisé en opératoire.

Une contention élastique est mise en place dès le post-opératoire immédiat, et sera poursuivie durant plusieurs semaines, afin de limiter au plus la survenue d'épanchements.

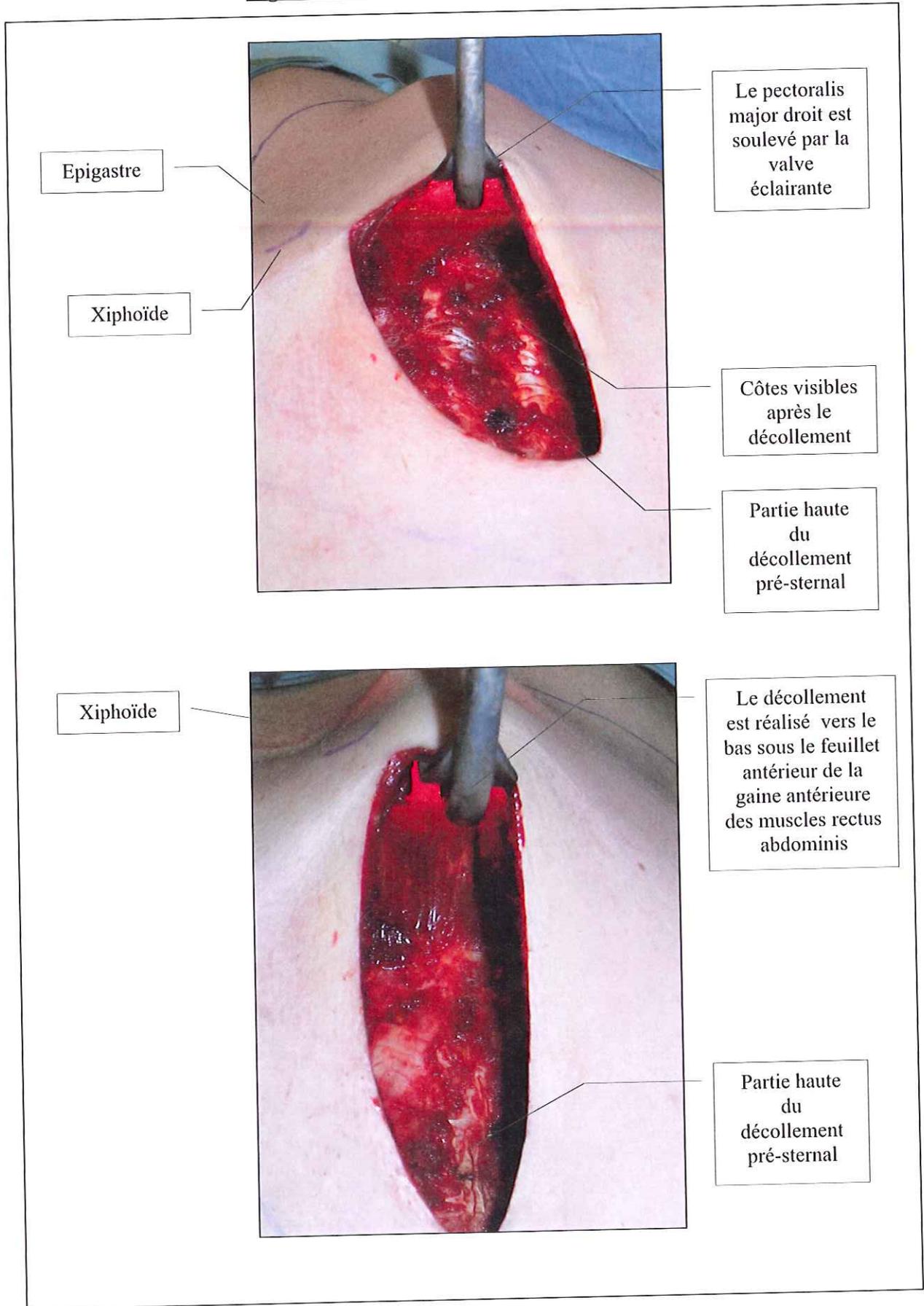
**Figure 50 : délimitation per-opératoire des contours de la dépression sternale**



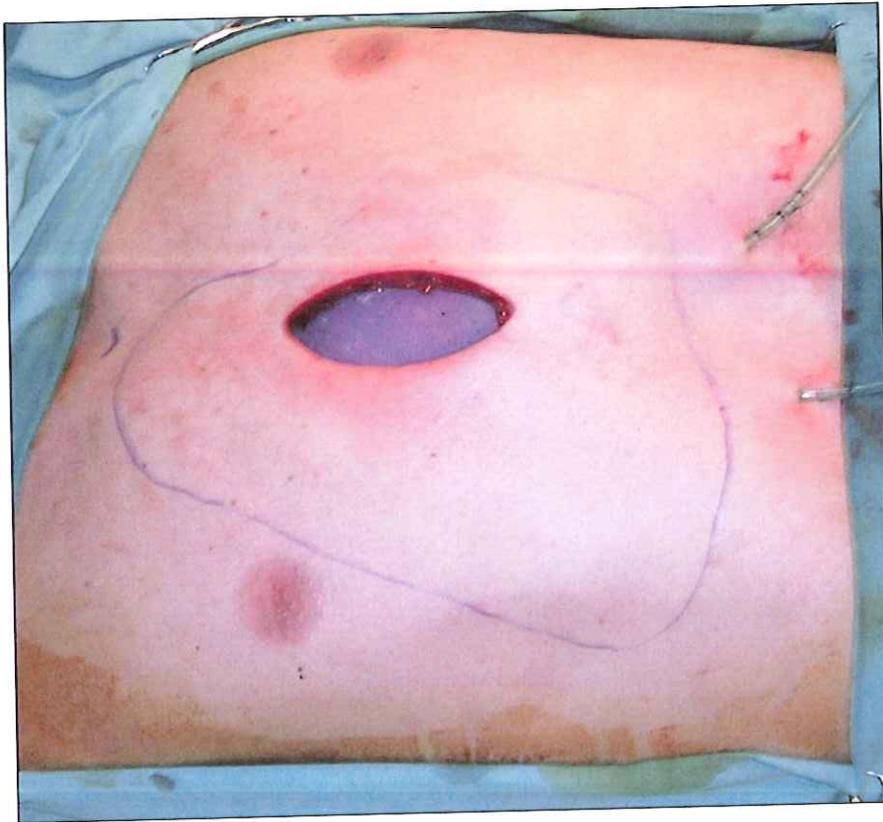
**Figure 51 : incision médiane sternale basse et décollement sous-musculaire**



**Figure 52 : le décollement sous-musculaire**



**Figure 53 : la prothèse en place dans son décollement avant la fermeture**



**Figure 54 : après la fermeture en 2 plans, avec suture étanche du plan musculaire**



➤ **Suites post-opératoires**

La durée d'hospitalisation est fonction de la douleur, souvent importante initialement, et de la production du drainage (1,29,36,91,141,142,147,149), qui est donc maintenu de 3 à 10 jours.

L'arrêt de travail est de 3 à 4 semaines. Le sport et les efforts soutenus sont contre-indiqués pendant 2 mois.

➤ **Complications**

Les complications liés à la mise en place d'une prothèse sternale sont peu importantes. Nous rapportons ici celles rapportées par la littérature (29).

▪ **Epanchements**

Il s'agit d'épanchements séro-hématiques. Ils constituent la complication la plus fréquente après mise en place d'une prothèse sternale.

Mal tolérés par les patients, ils surviendraient dans 30% à 65% des cas selon les auteurs (36,72,91,93,142,147).

Le plus souvent présents dans les 10 premiers jours post-opératoire (93), ils peuvent persister pendant plusieurs semaines, décrits jusqu'à la dixième semaine (142). Des ponctions répétées sont alors souvent nécessaires, avec chaque fois le risque infectieux qui y est lié.

La physiopathologie de ces épanchements n'est pas claire. Certes, une réaction inflammatoire à corps étranger (36,150) peut survenir. Les frottements mécaniques, liés à une inadaptation ou une mauvaise contention de la prothèse, sont toujours possibles, d'autant plus que la mobilité de la paroi thoracique est permanente, du fait des mouvements respiratoires (142). Les phénomènes sont probablement intriqués.

Leur survenue peut être limitée par une technique chirurgicale précise, incluant un décollement limité au minimum nécessaire à la mise en place de la prothèse, et une hémostase soigneuse associée à la mise en place d'un drainage aspiratif efficace. De même, une contention compressive prolongée plusieurs semaines en post-opératoire est impérative. Ces mesures n'ont pour but que de limiter leur importance et leur survenue, toujours possible.

Hodgkinson (93,155) préconise en outre l'administration préventive d'anti-inflammatoires. Débutés en per-opératoire, et poursuivis durant 7 jours par le patient, ils permettraient de réduire de façon considérable le nombre d'épanchements constatés.

▪ **Déplacement de la prothèse**

Le déplacement de la prothèse peut être lié à plusieurs phénomènes (36):

- une incongruence de la prothèse aux contours osseux de la déformation
- une loge de dissection, sous-cutanée ou sous-musculaire, trop grande, inadaptée aux dimensions de la prothèse
- une mauvaise contention de la prothèse par les tissus mous et musculaires environnants. Lors de la fermeture, on doit donc prendre le soin de bien recouvrir l'implant, en suturant les plans qui y sont sus-jacents.
- Un poids trop important de la prothèse, qui est donc sujette à se déplacer vers le bas

Une technique rigoureuse est donc nécessaire.

Plusieurs artifices sont décrits pour favoriser l'adhérence de la prothèse. Ainsi, la perforation de la prothèse permet au tissu conjonctif de s'y introduire. La mise en place d'un patch de Dacron® ou d'une toile non résorbable de Mersilène® à sa face postérieure est également possible, de même que la suture de l'implant aux plans environnants (1,90,91,141,142,149).

▪ **Mauvaise intégration de l'implant**

L'implant peut être palpable sous la peau, voire même visible. C'est notamment le cas lorsque les dimensions de la prothèse ne sont pas adaptées à la déformation osseuse.

Toutefois, même en cas de prothèse adaptée, sa perception est possible, notamment chez les sujets très minces, ce qui n'est pas rare chez les patients porteurs d'un thorax en entonnoir.

Un autre défaut observé est un aspect trop « plat » du thorax, lié à l'absence de restitution du petit creux sternal physiologique lors du moulage. Cet élément est d'autant plus perçu par les patients qu'il regarde leur sternum d'en haut, avec un regard donc plus critique que lorsqu'on le regarde par devant (142).

La mise en place de l'implant en position sous-musculaire rétro-pectorale (91) a nettement diminué l'incidence de ce type de complications, qui est alors plus souvent le fait d'un défaut technique de fabrication de la prothèse.

- **Hématomes**

Ils sont les risques inhérents à toute mise en place d'un corps étranger. Ils sont favorisés par l'abord limité et à distance de la zone de décollement, qui ne peut donc garantir une hémostase « parfaite » (36). Très peu nécessitent toutefois une réintervention (72).

Ils doivent donc être limités par l'utilisation lors de l'intervention, de valves et d'un bon éclairage (comme une lumière froide), permettant une hémostase satisfaisante. Un drainage de la loge de dissection est également nécessaire. Une compression efficace et prolongée doit de plus être appliquée dès le post-opératoire immédiat.

- **Infections**

Elles sont rares. Seul un cas d'infection tardive à *Staphylococcus albus* (deux ans après l'intervention) est rapporté par Al-Soufi (142), sans que l'ablation de la prothèse ait été nécessaire.

Pour autant, elles ne doivent pas être négligées. La prothèse constituant un corps étranger, la survenue d'une infection est toujours possible. De même, les ponctions réalisées pour évacuation de séromes ne sont pas dénuées de risques infectieux.

Les mesures d'asepsie chirurgicale doivent donc être rigoureuses.

▪ **Autres**

**Les capsules péri-prothétiques** sont très rares. Ainsi, Hougaard (72) est le seul à rapporter un cas de capsule ayant nécessité le changement de l'implant (qui était en position sous-cutanée).

**Une sensation de gêne mécanique** est possible dès le post-opératoire. Outre les cas où la prothèse est de dimensions inadaptées (cas fréquent), cette gêne peut être liée à son poids trop important, responsable d'une impression désagréable de pesanteur, mal tolérée initialement. C'est pourquoi certains auteurs (1,142) proposent de perforer l'implant pour « l'alléger ».

Curieusement, **le risque cicatriciel** est relativement faible. Contrairement aux sternotomies classiques, les évolutions cheloïdiennes sont rares (1). Ainsi, seuls 2 cas de cicatrices hypertrophiques, ayant nécessité des injections intra-cicatricielle de corticoïdes, sont rapportés après mise en place d'une prothèse sternale (72). La plupart des incisions réalisées sont toutefois sous-xyphoïdiennes, et non sternales médianes, à plus haut risque cicatriciel. De même, il n'existe que rarement une tension au niveau de la suture, la prothèse réalisant en quelque sorte une « expansion à l'envers » (1).

Bien que théoriquement possible, aucun cas d'**extériorisation** ou d'**intolérance de la prothèse** n'est décrit dans la littérature.

Quant au risque longtemps débattu de **connectivites secondaires à la mise en place d'implants de silicone**, il n'a jamais été démontré et n'est plus d'actualité (158).

**En conclusion**, en dehors des épanchements séro-hématiques, les complications du traitement du thorax en entonnoir par mise en place d'implant sont relativement rares. La gravité de ces complications, peu importante, est sans commune mesure avec celles rencontrées au cours des sternochondroplasties. Dans les cas extrêmes, le retrait de l'implant permet un retour à la situation antérieure.

### **3.3.3. La technique de Coleman dans le traitement des thorax en entonnoir**

#### **3.3.3.1. Introduction**

Nous avons vu plus haut les limites de la chirurgie thoracique et prothétique dans la prise en charge des thorax en entonnoir.

Finalement, si l'on considère que la demande première des patients consultant pour thorax en entonnoir est d'ordre essentiellement cosmétique, le traitement proposé devrait, dans l'idéal, répondre aux exigences de la chirurgie esthétique :

- Réaliser une chirurgie la plus atraumatique et la moins invasive possible
- Minimiser au plus la rançon cicatricielle du geste chirurgical
- Ne pas produire de défaut ou séquelles au niveau d'un éventuel site donneur
- Si un matériau de comblement est utilisé, celui-ci se doit d'être le plus inerte possible
- Générer le minimum de complications, tant sur le plan local que général

Une technique, déjà largement utilisée dans de nombreuses indications en chirurgie esthétique, et plastique (6-8,159,160), respecte ces critères. Il s'agit de la réinjection de graisse autologue.

En réalisant un comblement de la dépression, cette technique, telle que décrite par Coleman (6-8), peut également trouver une application dans la prise en charge des thorax en entonnoir...

#### **3.3.3.2. La technique de Coleman**

Coleman rapporte en 1994 (6) sa technique de réinjection de graisse autologue : la Lipostructure®.

Concept innovant, la technique de Coleman est basée sur une méthodologie précise (6-8), avec :

- l'utilisation d'un matériel spécifique
- un prélèvement atraumatique de la graisse à la seringue
- une préparation de la graisse par centrifugation, afin d'éliminer le sang et les débris cellulaires
- une technique précise de réinjection des adipocytes centrifugés par des micro-canules, afin de les placer dans le meilleur environnement possible

Les travaux réalisés par Jauffret (159-160) confirment l'excellente conservation morphologique des adipocytes tout au long de la procédure décrite par Coleman.

Ce n'est pas le cas lors des prélèvements par lipoaspiration, effectués dans les techniques classiques de lipo-filling, où il existe des altérations cellulaires. De même, les réinjections en « boule » et en grandes quantités ne permettent pas une survie satisfaisante de la graisse. La revascularisation des adipocytes n'étant pas complète, il existe alors des phénomènes de nécrose, entraînant une résorption plus ou moins importante.

La technique de Coleman se différencie donc des techniques de lipo-filling, en réalisant une véritable « greffe » de cellules adipeuses. En effet, l'objectif est d'injecter de petites quantités de cellules grasseuses dans un environnement favorable pouvant assurer leur revascularisation, permettant ainsi leur greffe, et donc leur survie.

### **3.3.3.3. Description de la technique chirurgicale**

Appliqués au thorax en entonnoir, les principes techniques et chirurgicaux de la technique de Coleman sont les mêmes que pour d'autres indications (6,159160).

La technique de Coleman visant à réaliser une greffe d'adipocytes, la quantité de graisse réinjectée sera limitée par la nécessité de respecter un environnement « viable » aux adipocytes. Une trop grande quantité de graisse réinjectée pour un certain volume ne permet donc pas la survie de tous les

adipocytes. En effet, leur revascularisation est alors trop précaire. Il faudra donc savoir limiter son geste, tout « surplus » de réinjection risquant d'exposer les adipocytes à des phénomènes de nécrose, avec une résorption tissulaire variable. Une fois la revascularisation des premiers adipocytes réalisée, une deuxième séance de réinjection pourra au besoin, être effectuée.

➤ **Planification pré-opératoire :**

Dans le thorax en entonnoir, le comblement de la dépression, de dimensions et de profondeur variables, peut nécessiter plusieurs séances. **La consultation pré-opératoire**, en s'aidant de l'examen clinique et des différents clichés photographiques réalisés (sous de nombreux angles), doit donc tenter d'évaluer le nombre minimum d'interventions nécessaires à l'obtention d'un résultat esthétique satisfaisant. En effet, une dépression thoracique importante ne peut être comblée en une seule fois, et le patient doit en être prévenu.

**Les sites de prélèvement de la graisse** sont déterminés lors de la consultation pré-opératoire. Il s'agit au mieux de régions présentant un excès graisseux localisé. Les zones les plus souvent prélevées sont ainsi les régions trochantériennes, péri-ombilicales, et la face interne des genoux. On a toutefois parfois du mal chez ces patients à trouver des zones de prélèvement conséquent, du fait de leur fréquente minceur avec absence de surpoids. Le patient doit être prévenu de l'œdème et des douleurs engendrés à ce niveau dans les quinze premiers jours post-opératoires.

Il faut déterminer avec soin **les zones à réinjecter**, en essayant d'évaluer au mieux les quantités de graisse à réinjecter, fonction des dimensions et de l'importance du thorax en entonnoir. L'examen clinique doit pour cela tenter d'apprécier le volume de la dépression thoracique. Les différents points de pénétration de la canule de réinjection sont choisis, afin de permettre la réalisation de plans de réinjection croisés et superposés.

Compte tenu de la multiplicité des sites d'intervention, c'est le plus souvent une anesthésie générale qui est privilégiée lors de la consultation pré-opératoire. Une anesthésie locale, ou une neurolept-analgésie sont également

possibles. Toutefois, il faudra alors tenir compte lors de la réinjection, des déformations liées à l'infiltration par le produit anesthésique, et pouvant altérer le résultat final.

#### ➤ Le matériel

Mis au point par SR Coleman, il s'agit d'un matériel spécifique permettant la réalisation de toute l'intervention. Il se compose d'une centrifugeuse portable permettant une centrifugation à 3400 tours par minute (figure 55), et de différentes canules adaptables sur des seringues à embout vissable :

- **Une canule d'infiltration** pour l'anesthésie locale (si besoin). De 16 Ga de diamètre, elle présente plusieurs orifices à son extrémité mousse, afin de permettre une bonne diffusion du produit dans le tissu grasseux, sans l'altérer.
- **Une canule de lipoaspiration**, de 16 Ga de diamètre également, permettant un prélèvement atraumatique de la graisse, de par son extrémité mousse.
- **Différentes canules de réinjection**. De 17 Ga de diamètre et de longueur différente, elles sont d'extrémité mousse ou tranchante selon le caractère plus ou moins adhérent des tissus réinjectés.

#### ➤ L'intervention

Avant l'intervention, les sites de prélèvement et de réinjection sont repérés et dessinés au dermatrace. Le tracé de différentes « lignes de niveau » concentriques au niveau de la dépression, siège du « remplissage », peut-être utile. (figure 56)

Le patient est installé en decubitus dorsal, en ayant soin de vérifier sa bonne position symétrique sur la table d'opération.

#### ▪ Le prélèvement de la graisse

En cas d'anesthésie locale seule, celle-ci est réalisée avec de la xylocaïne à 1%, diluée dans du sérum physiologique. On peut également y adjoindre de l'adrénaline® à 1/200.000 pour limiter le

saignement. Les points de pénétration de la canule d'infiltration sont alors préalablement anesthésiés avec une aiguille sous-cutanée.

Le prélèvement est réalisé avec la canule spécifique d'aspiration de Coleman vissée sur une seringue de 10cc, la dépression étant obtenue manuellement. Le respect des mêmes principes techniques de réalisation que ceux de la lipoaspiration doit permettre de réaliser un prélèvement régulier, sans séquelles au niveau du site donneur à type d'irrégularités, d'infection ou d'hématome. Ceci d'autant plus que le prélèvement peut permettre de traiter une lipodystrophie localisée dans le même temps opératoire.

Les seringues remplies de tissu graisseux sont ensuite obturées par un bouchon stérile et placées sur un rack, en attendant d'être centrifugées.

Il est alors indispensable de limiter les manipulations et l'exposition à l'air ambiant des adipocytes, afin de ne pas les altérer.

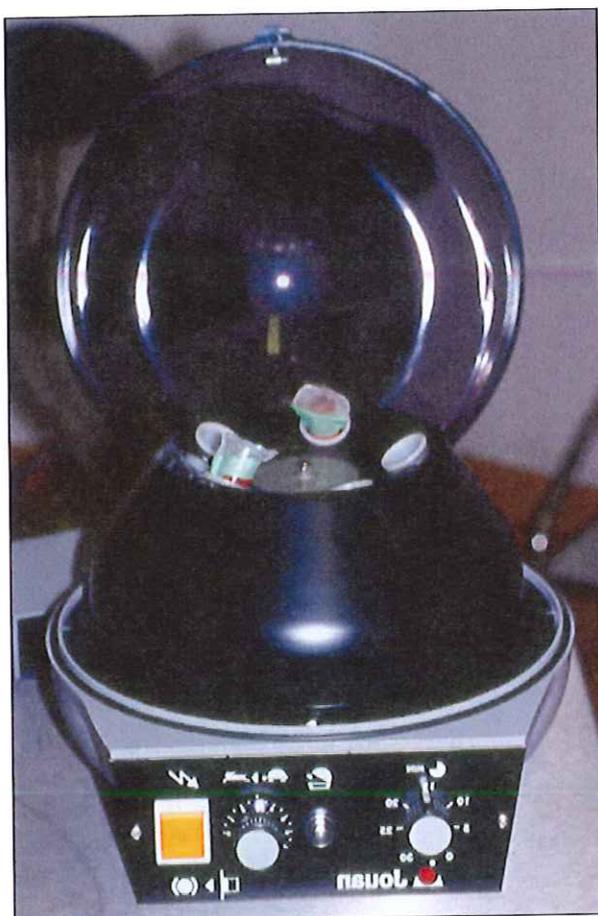
Une fermeture des sites donneurs est réalisée par des points sous-cutanés ou des Steri-strips® selon les habitudes des opérateurs, et un pansement compressif ou un lipopanty mis en place, en fonction de l'importance du prélèvement.

#### ▪ **La préparation de la graisse**

Les seringues remplies sont placées dans le plateau stérile de la centrifugeuse, puis la centrifugation réalisée durant 3 minutes à 3400 tours par minute (figure 55). On obtient alors une séparation de la graisse en trois phases (**143,146,149**):

- **La phase supérieure**, de plus faible densité et de consistance huileuse, est constituée essentiellement des triglycérides issus des adipocytes lysés
- **La phase inférieure**, de plus haute densité, contient des résidus sanguins et d'éventuels produits anesthésiques
- **La phase intermédiaire** constitue le produit de réinjection. Elle est composée d'adipocytes viables ayant conservés leur qualités structurales et morphologiques

**Figure 55 : la centrifugeuse utilisée dans la technique de Coleman**

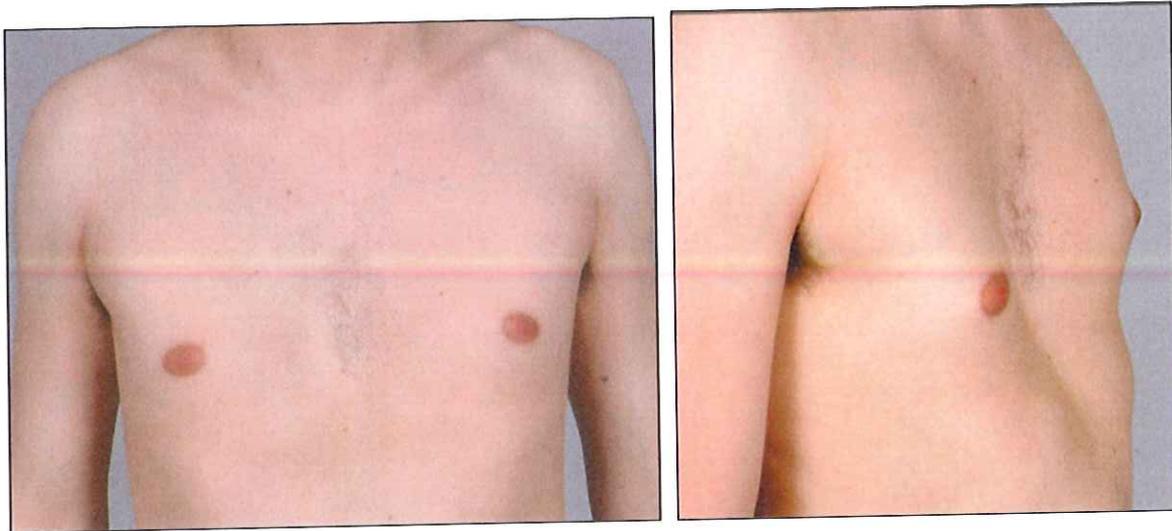


La phase inférieure est éliminée par simple décantation après retrait du bouchon obturateur. La phase supérieure est éliminée en renversant la seringue dans une cupule, un coton absorbant type Codman® permettant ensuite l'élimination du résidu huileux.

Le produit de réinjection est alors transféré dans des seringues de 1cc ou de 3 cc, sur lesquelles s'adapte les canules de réinjection. On peut s'aider pour cela d'un « robinet 3 voies », qui limite les pertes et les manipulations intempestives du tissu graisseux, dont la préparation est réalisée en un minimum de temps.

La centrifugation aura ainsi permis d'augmenter la densité du tissu adipeux devant être réinjecté, en le débarrassant des débris cellulaires et des hématies, tout en ayant respecté sa structure cellulaire.

**Figure 56 : le patient avant l'intervention**



**Figure 57 : la technique de Coleman**



**Avant la réinjection de graisse : les lignes de niveaux de la dépression sont repérées.  
Les points de réinjection seront réalisés en périphérie de la dépression sternale.**



**Après la réinjection de graisse, en fin d'intervention.**

### ▪ **La réinjection**

La technique de réinjection doit être précise. Comme nous l'avons vu plus haut, elle vise à placer les adipocytes dans le meilleur environnement nutritionnel et vasculaire possible afin de permettre leur greffe. De petites quantités doivent donc être réinjectées de façon harmonieuse, en évitant de les grouper en masse, ce qui aurait pour conséquence d'entraîner une nécrose altérant le résultat final. La réinjection est réalisée au mieux sous anesthésie générale, ce qui évite ainsi les déformations liées à l'infiltration par le produit anesthésique local.

Plusieurs points de pénétration de la canule sont réalisés à la périphérie de la déformation, afin de permettre une réinjection en différents plans croisés et superposés.

A moins d'interventions antérieures avec cicatrice adhérente, une canule à bout mousse suffit.

La progression de la canule est contrôlée par la main controlatérale, qui apprécie sa position, son trajet, ainsi que la quantité de tissu réinjecté dont l'étalement doit être homogène.

Les tunnels créés par la progression de la canule sont remplis de tissu graisseux au retrait celle-ci, afin d'éviter un passage intra-vasculaire avec embolie graisseuse. Chaque réinjection doit être réalisée dans un tunnel « vierge » afin d'éviter une agglutination délétère.

Plusieurs plans de réinjection croisés sont ainsi réalisés de la profondeur (plan juxta-périosté pré-sternal) vers la superficie (plan hypodermique).

L'appréciation de la modification de volume pour limiter le geste doit tenir compte de l'œdème et des hématomes.

### ▪ **Soins post-opératoires**

La fermeture des différents points de réinjection est réalisée par des pansements collants type Stéri-strips®, qui seront renouvelés quotidiennement au besoin, durant une semaine.

L'œdème et les ecchymoses initiales peuvent être limitées par l'application de compresses fraîches en post-opératoire immédiat.

L' hospitalisation ne dépasse généralement pas 24 heures.

Le patient est revu au bout d'une semaine pour l'ablation des différents pansements, et afin de s'assurer de l'absence de complications. Le suivi est ensuite réalisé par un examen clinique régulier associé au dossier photographique.

La qualité du résultat, et la satisfaction du patient conditionneront l'indication éventuelle d'une autre séance de réinjection.

---

## **4. Bilans et considérations pré-opératoires**

---

Tout patient consultant pour un thorax en entonnoir doit faire l'objet d'un examen clinique complet et détaillé. (61)

### **4.1. Examen clinique**

L'interrogatoire doit retracer l'histoire du patient et de sa déformation, et rechercher l'existence d'antécédents personnels ou familiaux pouvant faire évoquer l'association d'anomalies ou de syndromes associés. Les symptômes fonctionnels éventuels seront décrits.

L'examen clinique apprécie les caractéristiques de la déformation en tant que telle, et l'état de la glande mammaire. On recherche de plus l'existence associée d'une scoliose, de signes d'un syndrome de Marfan, de Poland ou autre (54). L'auscultation cardiaque, au mieux réalisé lors d'une consultation spécialisée, s'attache à détecter un souffle.

Enfin, on doit tenter lors de la consultation d'évaluer le retentissement psychologique du thorax en entonnoir, qu'il s'agisse du vécu personnel, ou des raisons motivant la demande chirurgicale.

## **4.2.L'imagerie dans l'évaluation du thorax en entonnoir**

Comme nous l'avons vu plus haut, l'évaluation du retentissement cardio-pulmonaire du thorax en entonnoir est loin d'être précise et claire. Dès lors, la plupart des indications chirurgicales sont laissées à l'appréciation des auteurs, chacun utilisant ses propres critères, subjectifs ou non, pour décider ou non de l'intervention (68,75).

Il est toutefois nécessaire d'uniformiser et de codifier les indications opératoires, afin de pouvoir comparer entre eux les résultats des différentes séries et techniques chirurgicales.

Bien que les thorax en entonnoir puissent être classés en trois types, fonction de leur degré d'asymétrie et de largeur, la classification de Chin (40) ne permet pas de quantifier la dépression.

L'utilisation de critères morphologiques d'évaluation simples, fiables, reproductibles, de faible coût, et peu invasifs, est donc indispensable pour quantifier la déformation.

Plusieurs indices morphologiques, basés sur des données radiologiques ou scannographiques ont été proposés pour chiffrer objectivement l'importance du thorax en entonnoir (53,74,75,161).

### **4.2.1.La radiographie thoracique**

Son intérêt est notable dans le thorax en entonnoir. Deux clichés, de face et de profil strict, permettent en effet son appréciation morphologique et fonctionnelle.

**Au niveau morphologique, on évalue ainsi :**

- Le sternum : sa morphologie, en visualisant sa dépression sur le profil, et une éventuelle inflexion latérale sur le cliché de face. On peut s'aider pour cela d'un fil de plomb malléable moulant la déformation.
- La cage thoracique : la symétrie du gril costal, l'existence d'un pincement irrégulier des espaces intercostaux juxta-sternaux, des anomalies costales associées, la position des omoplates.

- La colonne vertébrale thoracique : la statique vertébrale, avec l'existence d'une scoliose, lordose ou cyphose associée. Elle peut en outre montrer le retentissement sur les corps vertébraux (ostéoporose) et les plateaux discaux (pincements).

**Au niveau fonctionnel, on apprécie :**

- Le retentissement pulmonaire : rarement majeur. La projection possible des parties molles latéro-sternales est responsable d'un surcroît d'opacité à droite, à ne pas confondre avec une pathologie du lobe moyen. La découverte fortuite d'une pathologie associée est possible.
- Le retentissement cardiaque : la silhouette du cœur est souvent modifiée. Plus ou moins élargie de face et aplatie de profil quand il reste en place, son ombre est le plus souvent déviée à gauche avec disparition du débord droit. Les déviations cardiaques à droite sont très rares et plutôt le fait de scolioses très sévères associées.

De simples clichés radiographiques thoraciques, de face et de profil stricts, peuvent ainsi suffire à l'évaluation du thorax en entonnoir. Plus que le retentissement fonctionnel pulmonaire et cardiaque, ils permettent surtout d'objectiver l'importance et la sévérité de la déformation, que ce soit en pré ou post-opératoire, par la mesure d'index morphologiques.

En 1957, Fabricius, Davidsen et Hansen (53) basent leur évaluation sur la mesure de la distance sterno-vertébrale, déterminée sur un cliché radiographique pulmonaire de profil strict. La dépression est alors jugée chez l'adulte:

- **Sévère** quand la distance sterno-vertébrale est inférieure à 5 cm
- **Modérée** quand elle est comprise entre 5cm et 7 cm
- **Légère** quand elle est supérieure à 7 cm.

A noter que les auteurs considèrent que la distance sterno-vertébrale moyenne mesure environ **10 cm** chez l'adulte.

La plupart des interventions de sternochondroplastie sont réalisées chez des enfants ou des adolescents n'ayant pas fini leur croissance. La distance sterno-vertébrale ne peut donc être utilisée chez eux pour évaluer les résultats à long terme

des interventions réalisées. En effet, cette mesure « absolue » ne tient pas compte des modifications de taille liées à la croissance constatées lors du recul post-opératoire, et qui influent alors sur la sévérité relative de la déformation.

En 1961, Backer (53) définit donc deux index thoraciques, d'après un cliché radiographique pulmonaire de face et un cliché de profil strict :

- **L'index fronto-sagittal** : c'est le rapport entre la plus petite distance pulmonaire sterno-vertébrale (de la face antérieure de la colonne vertébrale au point le plus près de la face postérieure du sternum), et le plus grand diamètre pulmonaire transverse interne. (figure 58)
- **L'index vertébral** : c'est le rapport entre la plus petite distance sterno-vertébrale, et diamètre sagittal du corps vertébral situé au même niveau.

Son étude chez 445 sujets normaux, montre que ces deux index sont liés, et varient de façon inverse. Il note que l'index fronto-sagittal (FSI) chute lors des 5 à 6 premières années de vie, pour ensuite se stabiliser autour de 0.46, des valeurs supérieures à 0.34 étant normales. Quant à l'index vertébral, il est considéré normal quand inférieur à 0.26 (53,161).

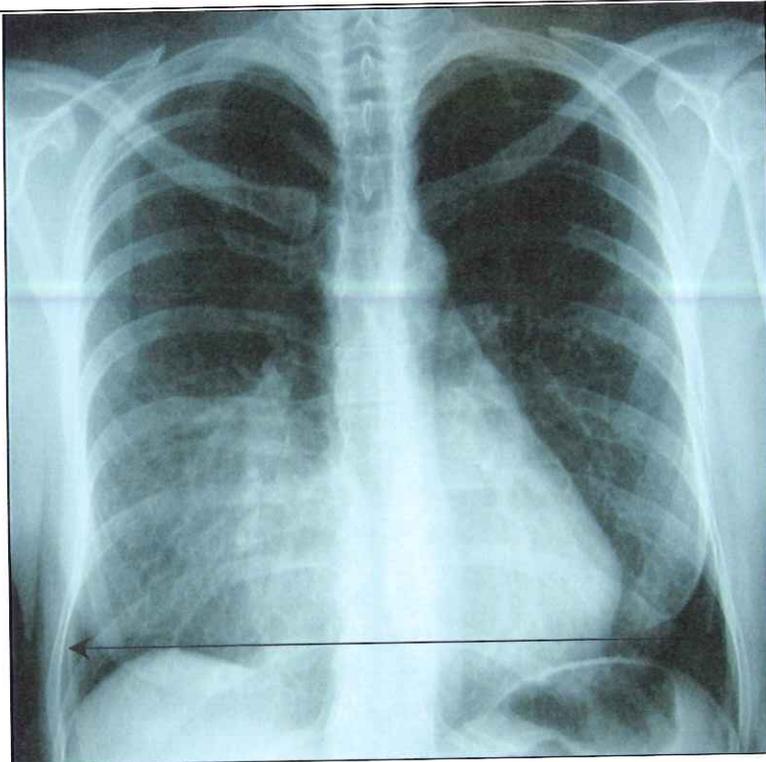
Dans les thorax en entonnoir, le FSI est donc diminué et l'index vertébral augmenté (d'autant plus que la dépression est importante).

Plusieurs auteurs utilisent cet index pour apprécier la sévérité des thorax en entonnoir et le résultat à long terme de leurs interventions (74,80,87,161).

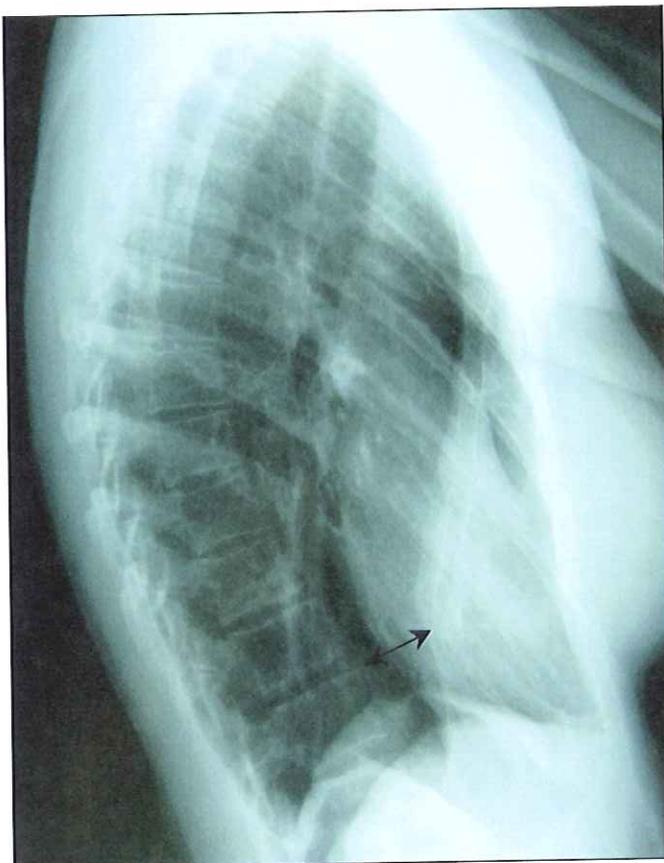
Il faut noter qu'un bon résultat cosmétique et chirurgical ne s'associe pas forcément à une normalisation du FSI post-opératoire (53,161). En effet, nombre de patients porteurs d'un thorax en entonnoir ont un thorax globalement « plat », avec un diamètre thoracique sagittal qui reste limité, malgré la réduction complète de la dépression. L'index fronto-sagittal post-opératoire ne reflète donc pas toujours l'importance de la dépression du thorax en entonnoir.

Ainsi, plus que sa valeur absolue post-opératoire, c'est la variation du FSI qui est significative dans l'appréciation des résultats chirurgicaux.

**Figure 58 : l'index fronto-sagittal (FSI) selon Backer (53)**



**Radiographie pulmonaire de face :**  
mesure du plus grand diamètre transverse interne



**Radiographie pulmonaire de profil :**  
mesure de la plus courte distance sterno-vertébrale

Patiente de 35 ans, avec pour seuls antécédents la mise en place de prothèses mammaires, porteuse d'un entonnoir de type II de Chin.

L'index FSI est ici de **0.11**.

Le FSI est considéré normal quand il est supérieur à **0.34**

**N.B :** les rapports de dimension entre le cliché de face et de profil ne sont pas ici respectés sur ces photos.

Goertzen (74) classe les dépressions du thorax en entonnoir en fonction des valeurs du FSI :

- **Normale** quand le FSI est supérieur à **0.30**
- **Intermédiaire** lorsque le FSI est compris entre **0.20** et **0.30**
- **Sévère** quand le FSI est inférieur à **0.20**

Certains auteurs, comme Ohno et coll. (161), basent leurs indications opératoires sur la valeur de cet index, estimant qu'elle se justifie dès que le FSI est inférieur à **0.29**.

Wada (54,94) définit quant à lui, à l'aide d'un « moiré » photographique, un index plus complexe qui lui est propre pour définir ses indications :

$$\text{L'index de Wada} = \frac{a \times b \times c}{A \times B \times C}$$

a : longueur de la dépression sur la ligne médiane

b : largeur de la dépression

c : profondeur de la dépression

A : longueur du sternum

B : largeur thoracique sur la ligne mamelonnaire

C : distance la plus courte entre l'angle de Louis et la colonne vertébrale

#### **4.2.2. Le scanner thoracique**

Certes, les données issues d'un scanner sont plus précises et plus complètes, dans l'évaluation morphologique et fonctionnelle du retentissement du thorax en entonnoir (26).

Ainsi, en fenêtre osseuse, le scanner thoracique permet une appréciation morphologique assez précise du plastron sternochondrocostal. Sont évalués la profondeur du thorax en entonnoir, l'angulation et la torsion du sternum, la symétrie de la déformation (une asymétrie peut être très discrète à l'examen clinique et masquée à la radiographie thoracique), la distance sterno-vetébrale, le diamètre transversal et sagittal du thorax, les éléments musculaires atrophiés ou manquants, une étroitesse de l'orifice supérieur du thorax.

Au niveau de la colonne vertébrale, la scanographie permet d'apprécier, mieux que sur la radiographie, la rotation de corps vertébraux (en cas de scoliose), le retentissement arthrosique ou discal (hernie) de troubles de la statique vertébrale, ou l'existence d'une anomalie vertébrale associée.

**En fenêtré parenchymateuse et médiastinale**, le retentissement pulmonaire et cardiaque du thorax en entonnoir est bien apprécié. Ainsi, le déplacement du cœur, des gros vaisseaux, ou une compression trachéale ou bronchique peut être objectivée. De même, des altérations emphysémateuses, le plus souvent d'aspect bulleux, peuvent être objectivées.

En 1983, Raithel (26) rapporte une étude radiologique par scanner thoracique réalisée chez 36 patients porteurs d'un thorax en entonnoir âgés de 5 à 16 ans. Il retrouve un déplacement gauche du cœur dans 78% des cas, des altérations bullo-emphysémateuses dans 81% des cas, et une déformation ou une traction d'organes médiastinaux chez la majorité des patients (64%). Il ne peut toutefois conclure quant à l'implication fonctionnelle et de ces images.

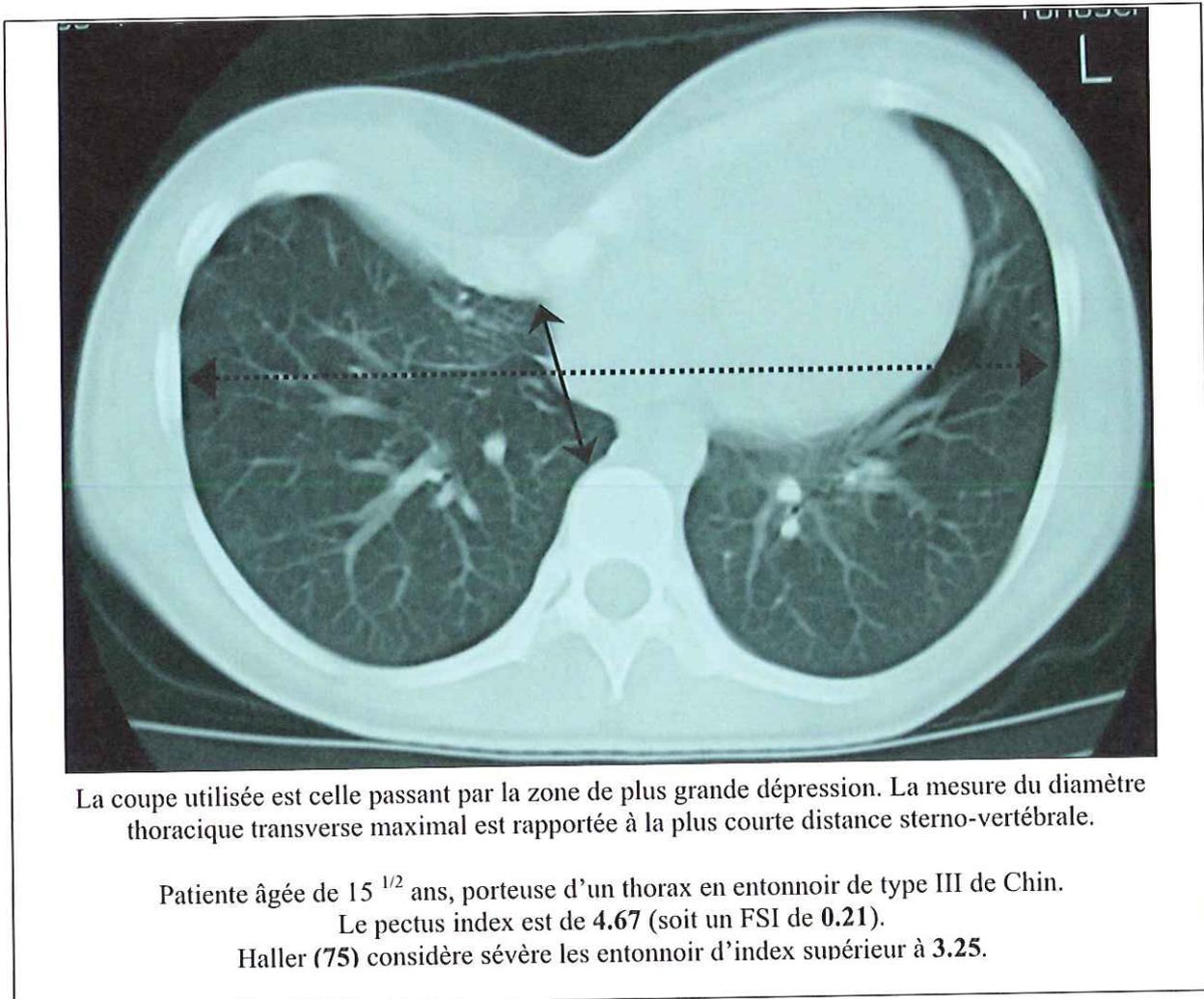
Les données fournies par le scanner thoracique sont surtout intéressantes pour le chirurgien thoracique, en prévision d'un geste de sternochondroplastie (26,122). Elles permettent en effet d'apprécier en pré-opératoire les difficultés de la correction chirurgicale à réaliser. On peut de plus s'aider des reconstructions en trois dimensions (100).

La réalisation d'un scanner thoracique expose toutefois les patients à des doses de rayonnement non négligeables, ce qui est difficilement acceptable pour un examen qui se veut informatif et peu invasif. Raithel (26) propose donc de limiter la radio-exposition de ses patients en ne réalisant que trois coupes (une au bord supérieur, une au bord inférieur, et une au fond de l'entonnoir), des coupes complémentaires n'étant réalisées qu'en cas de zones devant être spécifiquement explorées (trachée, médiastin).

En 1987, Haller (75) propose d'utiliser des coupes transverses isolées de scanner thoracique pour apprécier objectivement les indications opératoires dans les thorax en entonnoir. La coupe sélectionnée est celle passant au niveau de la portion la plus profonde de la dépression. Il en définit le « **pectus index** », qui représente en fait

le rapport inverse du FSI. Le diamètre thoracique transverse maximal est ainsi rapporté à la plus courte distance sterno-vertébrale. Selon lui, les thorax en entonnoir « sévères », c'est à dire ceux justifiant d'une indication opératoire, ont tous un **pectus index supérieur à 3.25**. Pour comparaison, cela correspond en fait à un **FSI inférieur à 0.30**. (figure 59)

**Figure 59 : le pectus index de Haller (75)**



Cet index sera repris par certains auteurs dans l'évaluation de leur séries (28,34,80,81,84,121,127,132), le déterminant parfois à partir de simples clichés radiographiques pulmonaires. C'est également l'index que nous utiliserons pour évaluer nos séries.

Reste le problème du coût, relativement élevé, et de la durée conséquente de cet examen, qui peut imposer une sédation chez certains patients, notamment les enfants.

#### **4.2.3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

Technique encore en cours d'évolution, l'IRM permet une excellente étude de la pathologie cardio-vasculaire, et des anomalies du médiastin et du squelette (26). Non invasive et non irradiante, elle paraît donc indiquée dans l'étude précise des déformations thoraciques et de leur retentissement.

Reste toutefois, comme pour le scanner, le problème « majeur » du coût et des contraintes de réalisation de l'examen (en terme de durée, et d'immobilité requise), notamment chez jeunes patients.

### **4.3. Bilan pré-opératoire**

Finalement, le retentissement fonctionnel du thorax en entonnoir est loin d'être une évidence. Il est en tout cas difficilement objectivé. Aussi, peu d'examens complémentaires spécifiques, voire aucun, s'imposent en pré-opératoire dans le cadre du bilan pré-anesthésique (61).

**En cas de patient asymptomatique**, sans antécédents particuliers, ni syndrome associé, seule est nécessaire une consultation cardiologique de principe. Celle-ci inclut un examen clinique précis, la réalisation d'un électrocardiogramme, et idéalement une échocardiographie. La radiographie pulmonaire de face et de profil n'a alors pour intérêt que d'évaluer et de quantifier l'importance de la déformation.

La consultation cardiologique avec électrocardiogramme et échocardiographie est d'autant plus indiquée qu'il existe un souffle à l'auscultation, des symptômes fonctionnels cardiaques, ou une suspicion de syndrome de type Marfan associé.

L'échocardiographie, couplée au doppler, constitue l'examen de débrouillage idéal pour rechercher l'existence d'anomalies congénitales ou valvulaires associées au thorax en entonnoir. Technique simple, reproductible et non invasive, la qualité des renseignements fournis restent toutefois opérateur-dépendant.

**En cas de scoliose, ou autre anomalie rachidienne** retrouvée lors de l'examen, des clichés rachidiens adaptés seront réalisés. Le patient sera ensuite adressé en consultation spécialisée pour juger de la nécessité d'une prise en charge spécifique.

**En cas de symptômes fonctionnels respiratoires**, des explorations fonctionnelles respiratoires doivent être réalisées. Elles ont pour but d'objectiver un réel retentissement, ou d'éliminer l'existence d'un asthme associé, pouvant être responsable d'un syndrome obstructif (61).

Comme nous l'avons vu, un scanner thoracique à la recherche d'anomalies associées au thorax en entonnoir doit être effectué chez **tout patient suspect d'un syndrome de Marfan**.

## **4.4.Considérations anesthésiques**

En cas de déformation importante au retentissement sévère, nécessitant un geste de sternochondroplastie modelante, des explorations hémodynamiques peuvent être justifiées. Elles permettront de mieux appréhender les modalités de l'intervention, qu'il s'agisse de l'installation de l'opéré ou du monitoring per-opératoire assuré par un cathétérisme invasif. Un bilan sanguin pré-opératoire et pré-transfusionnel est alors indispensable.

Lors de l'installation de l'opéré, on doit veiller à ne pas exercer de pression sur le sternum déprimé. Toute pression est en effet à même de retentir sur l'hémodynamique des structures médiastinales et cardiaques sous-jacentes toutes proches. L'intubation endotrachéale peut en outre s'avérer difficile, du fait des fréquentes déformations rachidiennes cervicales associées.

Les mêmes recommandations sont nécessaires en cas de cardiopathie congénitale associée, dont on décide de réaliser le traitement dans le même temps opératoire.

En cas de geste de sternochondroplastie modelante, Robicsek et Lobato (61) préconisent l'association à l'anesthésie générale d'une rachi-anesthésie (épidurale). Celle-

ci permet de réduire l'incidence des arythmies et des complications pulmonaires post-opératoires, par une meilleure gestion de la douleur (plus que ne le font les blocs intercostaux, de durée plus limitée). L'extubation serait alors plus précoce, et la durée d'hospitalisation réduite de moitié.

## VI.Séries cliniques

### 1.Série des prothèses de silicone sur mesure

Le but de notre étude a été d'évaluer les thorax en entonnoir opérés dans notre Service de Chirurgie Plastique du CHU de Nantes **entre 1989 et 2002**. Outre le terrain de survenue, leur sévérité, leur retentissement réel (pulmonaire, cardiaque et psychologique) ont été estimés. Ceci afin de les comparer aux séries réalisées par les chirurgiens thoraciques pour tenter de dégager les indications chirurgicales, actuellement mal codifiées.

#### 1.1.Matériels et méthodes (tableau I)

Notre étude était rétrospective, et concernait les patients porteurs d'un thorax en entonnoir opérés dans le service de Chirurgie Plastique du CHU de Nantes **entre août 1989 et août 2002**, par trois chirurgiens différents.

Quatorze dossiers ont été retrouvés par l'analyse des fichiers de données informatiques du service. Onze dossiers étaient exploitables, trois patients ayant été perdus de vue.

Après consultation des dossiers, chaque patient a été contacté par téléphone afin d'être revu dans le service. **Dix ont été revu pour évaluation**, une patiente ayant refusé tout rendez-vous.

Il s'agissait de **4 femmes** et de **6 hommes**, âgés de **16 à 49 ans** (27 ans en moyenne) lors de l'intervention. Les thorax en entonnoir se répartissaient selon la classification de Chin (**40**) en **4 de type I** (étroit et symétrique), **3 de type II** (large et symétrique) et **3 de type III** (asymétrique). La rotation du sternum était droite dans les 3 formes asymétriques.

Dans 2 cas, le thorax en entonnoir était associé à une hypoplasie mammaire avec strabisme convergent.

Dans 2 cas, il existait des antécédents de chirurgie pour le thorax en entonnoir. Il s'agissait dans un cas d'une prothèse sternale retirée secondairement, et d'une récurrence sur sternochondroplastie réalisée à l'âge de 17 ans dans l'autre cas.

**Une prothèse sternale** a été mise en place pour corriger le thorax en entonnoir dans **9 cas**. Elle était placée en position rétro-musculaire dans 2 cas, et rétro-musculaire dans les 7 autres cas. Un geste d'augmentation mammaire était associé dans le même temps opératoire chez 2 patientes. Dans un autre cas, seule une prothèse mammaire en position rétro-pectorale a été mise en place, par voie axillaire, pour corriger la malformation.

**La conception de l'implant** était réalisée selon les principes décrits précédemment, le moulage étant confectionné en coulant directement le plâtre dans la dépression sternale.

Les prothèses étaient constituées de silicone dur, sans patch de Dacron® ou de Mersilène®.

**La voie d'abord** de mise en place de la prothèse était médiane sous-xiphœidienne dans 3 cas, oblique sous-costale dans 1 cas, sous-mammaire unilatérale dans 1 cas, sternale médiane reprenant une cicatrice antérieure dans 1 cas, et épigastrique horizontale dans 3 cas. L'implant était positionné en position sous-cutanée pré-musculaire dans 2 cas, et sous-musculaire dans tous les autres cas. Le drainage était systématique. De même, une contention post-opératoire visant à limiter les hématomes et les séromes était appliquée durant au moins 10 jours.

**L'intervention** était réalisée après 2, voire 3 consultations pré-opératoires. Elle durait en moyenne **72 minutes** (de 40 à 140 minutes). La durée d'hospitalisation variait de 1 à 9j (5.7j en moyenne).

**Le suivi moyen** était de **21 mois**, avec 3 consultations post-opératoires en moyenne.

**Le recul moyen** était de **plus de 5 ans** (65 mois), compris entre 4 mois et 13 ans.

Chaque patient a été interrogé et examiné afin de compléter une **fiche de renseignements**. Pour chaque patient étaient notés les antécédents personnels et

familiaux, l'existence d'anomalies associées au thorax en entonnoir par la recherche d'une scoliose, d'anomalie musculaire, ou de signes du syndrome de Marfan (arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire, grande taille...). Etaient également notés l'âge d'apparition et de perception par le patient de la malformation, ainsi que le motif principal ayant motivé la consultation.

Afin d'apprécier le retentissement du thorax en entonnoir, la croissance et le développement staturo-pondéral, la symptomatologie cardiaque et pulmonaire pré-opératoire ainsi que le vécu psychologique ont été évalués.

Pour objectiver le retentissement et l'existence éventuelle d'anomalies cardiaques associées, une **consultation cardiologique avec électrocardiogramme** a été réalisée avant la consultation chez tous les patients, huit ayant eu également une **échocardiographie**.

De même, des **explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)** ont été réalisées pour évaluer précisément la fonction pulmonaire. Interprétées par un seul pneumologue, les valeurs des normales théoriques attendues pour chaque patient étaient fonction de la taille, de la race, du sexe et de l'âge, selon les normes de référence européennes ECCK.

Ainsi étaient considérées comme anormales des valeurs de :

- VEMS < 80% (Volume Expiratoire Maximal en une Seconde)
- CVF et CPT < 80% (Capacité Vitale Fonctionnelle et Capacité Pulmonaire Totale)
- DEM 25-75 < 70% (Débit Expiratoire Maximal entre 75% et 25% du volume maximal expiré total)
- DLCO/VA 70% (diffusion du CO sur le volume alvéolaire)

Lors de la consultation, une **radiographie pulmonaire de face et de profil strict** a été réalisée chez tous les patients afin de déterminer le « pectus index » de Haller (75) (rapport du diamètre thoracique transverse maximal sur la plus courte distance sterno-vertébrale), correspondant à l'inverse de l'index fronto-sagittal (FSI) (53). Dans deux cas, cet index a été calculé à partir des coupes tomодensitométriques passant par le niveau le plus profond de la dépression, un scanner thoracique ayant été réalisé antérieurement chez eux. Selon les critères définis par Haller (75), le **thorax en entonnoir était jugé « sévère » quand le pectus index était supérieur à 3.25** (correspondant à un FSI<0.30).

Les complications ont été relevées.

L'évaluation des résultats (noté de 1 à 10), comprenait l'indice de satisfaction des patients, l'appréciation d'un chirurgien (non opérateur) et celle d'un témoin (auxiliaire médical), après consultation des photos pré-opératoires initiales. Les demandes d'amélioration éventuelles, et le vécu des modifications apportées sur le plan social, affectif, professionnel, psychologique ainsi que l'évolution des symptômes ressentis, ont été relevés.

## **1.2. Résultats**

### **1.2.1. L'évaluation du terrain et des anomalies associées**

#### **(tableau II)**

Une notion familiale de thorax en entonnoir existait dans 5 cas, avec 2 membres de la famille concernés chez 3 patients, et 1 seul dans les 2 autres cas.

Aucun patient ne présentait de surcharge pondérale lors de l'intervention, avec un poids moyen de 61.7kg pour une taille moyenne de 180.5cm (variant de 165cm à 187cm) chez les hommes, et 55kg pour 168.25cm (de 162cm à 174cm) chez les femmes.

Trois patients (2 hommes et une femme) étaient porteurs d'une scoliose relevant d'un suivi médical, et même d'une intervention chirurgicale dans un cas. Elles étaient thoraciques gauches dans 2 cas, et à double courbure chez 2 patients.

Une hyperlaxité ligamentaire existait dans 3 cas, associée dans un cas à une arachnodactylie, une scoliose et une grande taille (185cm).

Une anomalie du muscle pectoralis major était retrouvée dans un cas, avec une hypoplasie des faisceaux sterno-costaux supérieurs. Une hypoplasie mammaire bilatérale associée a justifié la mise en place de prothèses dans le même temps opératoire.

Parmi les autres antécédents notables, 3 patients étaient porteurs d'une hypertension artérielle (hta), traitée dans 2 cas.

Selon les patients, le thorax en entonnoir était visible dès la naissance dans 2 cas. Dans tous les autres cas, les patients ne pouvaient préciser l'âge auquel il était apparu. Toutefois, la malformation était perçue par les patients vers l'âge de 10.5 ans (entre 5.5 et 14 ans).

### **1.2.2. Les index radiographiques (tableau III)**

Le pectus index de Haller variait de **2.84 à 10.2**, avec **5.15** comme moyenne. Les thorax en entonnoir étaient jugés sévères dans 7 cas, leur pectus index étant supérieurs à 3.25, et leur FSI (index fronto-sagittal) inférieur à 0.30

### **1.2.3. L'évaluation du retentissement (tableau III)**

Aucun patient ne rapportait de retard staturo-pondéral lors de sa croissance. Il existait une attitude d'enroulement dans 6 cas (avec dos rond, attitude voûtée, épaules en avant et omoplates saillantes).

**Des symptômes cardiaques** étaient rapportés dans 4 cas. Il s'agissait de palpitations dans tous les cas, associées à une dyspnée d'effort dans 2 cas, une patiente décrivant un essoufflement important à l'effort.

**L'auscultation cardiaque** retrouvait dans 3 cas un souffle systolique, jugés fonctionnels dans 2 cas.

Pour ce qui est de l'**ECG**, un bloc de branche droit incomplet était retrouvé chez 5 patients. Isolé dans 3 cas, il était associé à de petits troubles de la repolarisation ou une déviation axiale de type « pointe en avant » dans les autres cas. Seul un patient présentait des anomalies ECG (petite onde Q fine en vL avec rabetage de l'onde R de V1 à V3) justifiant d'examen complémentaires (échocardiographie et tomoscintigraphie myocardique au thallium). Ceux-ci ont conclu à une tachycardie supra-ventriculaire relevant d'un traitement anti-arythmique.

**L'échocardiographie** réalisée chez 8 patients objectivait un prolapsus valvulaire mitral dans 2 cas, générant un souffle systolique par insuffisance mitrale dans 1 cas. Aucune autre anomalie échocardiographique n'était visualisée en dehors d'une hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

Il n'existait pas de **symptomatologie pulmonaire** pré-opératoire en dehors de l'existence d'asthme chez un patient, et d'une dyspnée d'effort déjà rapportée précédemment dans 2 cas. Aucun patient ne rapportait de fréquentes infections dans l'enfance.

Les **EFR** étaient normales dans 6 cas. Un syndrome restrictif modéré existait chez le patient opéré d'une scoliose. Trois patientes présentaient un syndrome obstructif discret (2 cas) ou modéré (1 cas). Il existait alors une diminution modérée du VEMS (à 71.7% en moyenne pour une normale >80%) et du DEM 25-75 (58.9% en moyenne pour une normale >70%) sans altération du VEMS/CV.

Au niveau du **retentissement psychologique**, le thorax en entonnoir entraînait un malaise intérieur dans 7 cas, de l'anxiété dans 5 cas et une certaine inhibition dans 4 cas. Neuf patients rapportaient leur timidité au thorax en entonnoir, avec une image négative de soi dans 7 cas et une image négative donnée aux autres dans 6 cas. Quatre patients décrivaient même une tendance dépressive avec appréhension de l'avenir.

Le thorax en entonnoir était dissimulé dans 8 cas, les patients évitant les activités pouvant les amener à se dévêtir, ou cachant la malformation derrière des vêtements amples.

Au total, 9 patients présentaient au moins 4 des 10 critères précités.

Au niveau familial, une hyperprotection ou une négation de la malformation existait dans 6 cas. « L'élan vital » était stimulé par la famille dans 4 cas.

#### **1.2.4. Le motif de consultation (tableau III)**

Pour tous les patients, le motif ayant motivé la prise en charge était **esthétique**. Une pression de la famille pour faire réaliser l'intervention n'existait que dans un cas.

#### **1.2.5. Les complications de l'intervention (tableau IV)**

##### **1.2.5.1. Les complications aiguës**

Six patients ont présenté des complications.

Il s'agissait de **séromes** dans 5 cas. Se développant durant le premier mois post-opératoire (de 1 à 4 semaines après l'intervention), ils nécessitaient 2 à 3 ponctions dans 3 cas et duraient de 3 semaines à 4 mois.

Une patiente, opérée par voie sous-mammaire unilatérale, a présenté une **désunion cicatricielle**, d'évolution satisfaisante sous soins locaux.

Aucun cas d'infection ou de déplacement de prothèse n'était rapporté en post-opératoire. Toutefois, la prothèse était **perceptible** à travers la peau dès le post-opératoire chez 6 patients.

Deux patients rapportaient des douleurs importantes durant les deux premiers mois.

### **1.2.5.2. Les complications tardives**

La patiente aux antécédents de chirurgie thoracique présentait une cicatrice inesthétique. Il existait de plus chez elle un **déplacement** de la prothèse sternale, avec une communication entre les loges des deux prothèses thoracique (sous-cutanée) et mammaire gauche (sous-musculaire), ce qui a nécessité de réintervenir un an plus tard.

La prothèse sternale était plus ou moins **perceptible** à la palpation chez 9 patients (en bas dans 4 cas, en haut dans 2 cas, sur les côtés chez 2 patients, et tout autour dans 1 cas). Elle était en partie **visible** chez 3 patients, la prothèse paraissant en « surimpression ».

Concernant les prothèses mammaires mises en place conjointement à la prothèse sternale, il existait des coques rétractiles non douloureuses dans un cas, et un dégonflement des prothèses dans les 2 autres cas. Toutefois, aucune plainte n'était exprimée par les patientes à cet égard.

### **1.2.6. Les résultats de l'intervention (tableau IV)**

Les moyennes des notes d'appréciation étaient **de 7.3 (de 6 à 9)** pour le chirurgien, et **de 7.55 (5.5 à 9)** pour le témoin.

Les notes de satisfaction globale des patients **variaient de 8 à 10 (8.95 en moyenne)**. Aucune plainte n'était manifestée à l'égard des cicatrices.

Neuf patients recommenceraient l'intervention si c'était à refaire, une patiente étant hésitante du fait de l'importance des douleurs ressenties.

Tous recommanderaient l'intervention à quelqu'un se trouvant dans la même situation.

Un seul patient envisagerait un geste chirurgical d'amélioration du résultat, pour corriger la partie basse de la prothèse.

Tous les patients rapportaient une amélioration sur le plan psychologique, se sentant globalement « mieux dans leur peau ». L'intervention avait influencé de façon positive la vie affective des patients dans 6 cas, et leur vie professionnelle dans 4 cas.

Les symptômes fonctionnels cardiaques et pulmonaires ressentis en pré-opératoire étaient inchangés par l'intervention dans 9 cas. Seule la patiente présentant une dyspnée d'effort importante en pré-opératoire se sentait améliorée, sur le plan respiratoire, par le geste chirurgical. Comme 3 autres patients, elle avait augmenté son activité physique suite à l'intervention.

**Tableau I : matériels et méthodes**

n° patient (chronologique)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Total	Moyenne
date première consultation	21/04/68	04/07/91	24/11/93	15/10/96	08/01/97	14/12/98	07/01/99	17/11/00	12/01/01	21/03/02		
sexe	Féminin										4	
âge lors de l'intervention	26.75	35.5	18	26.75	26.33	49	15.75	25.33	22	25		27.04
<b>Antécédents</b>		hta	scoliose opérée	0	0	hta -endométriose lithium natriil (anxiété) et hta	0	Bloquant (stress)	0	asthme ventoline		
traitement		hta										
tabac: N cigarette/jour				10			4	3	6			6.17
sternochondroplastie (date)		1 (1973)										
prothèse sternale (date)												
<b>Type d'entonnail</b>												
I (étroit symétrique)	1		1	1					1		4	
II (large symétrique)		1			1	1	1	1		1	3	
III (asymétrique)					1	1	1				3	
rotation sternale droite					1	1	1				3	
<b>Intervention</b>												
date	30/09/89	28/11/91	27/05/94	03/04/97	04/11/97	15/06/99	12/02/98	17/07/01	17/07/01	21/08/02		
consultations pré-opératoires	2	2	2	2	2	2	3	2	2	2		2.1
délai avant intervention (mois)	18	5	6	6	10	6	13	8	6	5		8.1
<b>Prothèse sternale</b>												
silicone mou	1	1	1	1	1	1	0	1	1	1	9	
silicone dur	1	1	1	1	1	1		1	1	1		
patch												
<b>position rétro-musculaire</b>												
position pré-musculaire	1	1	1	1	1	1		1	1	1	7	
voie d'abord												
voies d'abord												
prothèse												
unilatérale					1							
sternale horizontale												
sternale horizontale						1		1	1	1		
médiane sous-xyphoïdienne				1								
oblique sous-costale												
sternale médiane	1	1	1									
épigastrique horizontale												
<b>Prothèses seins (sérums)</b>												
rétro-musculaire	1	2				2	1				3	
volume (cc)	170					1	1				3	
voie abord						210 D/190 G	175 D					
voie abord adiaire	1	4	2	2	1	2	1	1	1	1	2	
<b>Nombre de drains</b>	1	4	2	2	1	2	1	1	1	1		
<b>Durée intervention (min)</b>	140	90	50	70	70	75	40	75	50	60		72
<b>Durée hospitalisation (j)</b>		9	7	8	4	6	1	5	6	5		5.67
<b>Suivi</b>												
consultations post-opératoires	4		3	3	3	3	3	6	2	1		3.14
durée du suivi (mois)	9	107	21	1	27	33	3	12	2	1		21.6
<b>Recul (mois)</b>	158	131	107	67	60	41	48	17	18	4		64.9

**Tableau II : le terrain et les anomalies associées**

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Total	Moyenne
<b>n° patient (chronologique)</b>											4	
<b>sexe Féminin</b>		1			1	1	1				5	
<b>notion familiale d'entonnnoir</b>		1 cousin, 1 fils	1 frère		1 cousin	1 neveu, 1 cousine				mère, 1 sœur		
<b>poids</b>	65	50	48	57	63	52	55	65	60	75	59	
<b>taille</b>	186	162	165	178	174	167	170	185	182	187	175,6	
<b>Examen</b>												
<b>suv pour scoliose</b>			1			1		1				
<b>scoliose (Thoracique/Lombaire)</b>			T3T8, G/T8T12, D			Th, D/Lomb, G						
<b>hyperaxité ligamentaire</b>	1					1		1				
<b>arachnodactylie</b>						1		1				
<b>grande taille</b>								1				
<b>pectoralis major anormal</b>						1						
<b>sein déformé convergent</b>						1	1					
<b>sein déformé hypoplasique</b>						1	1					
<b>Apparition de l'entonnnoir</b>												
<b>néonatale</b>		1	1									
<b>dans les premiers mois</b>					1	1	1	1	1	1		
<b>âge d'apparition inconnu</b>	1											

Tableau III : index et retentissement

n° patient (chronologique)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Total	Moyenne
sexe Féminin	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	4	
<b>Index</b>												
FSI radiologique (Dap/Dt)	0,35	0,31	0,13	0,28	0,16	0,10	0,21	0,15	0,35	0,28	0,23	0,10
Index de Haller (D/Dsp)	2,95	3,21	7,61	3,58	6,44	10,20	4,67	6,49	2,84	3,61	5,13	2,81
index selon scanner							1			1		
forme sévère (index > 3,25)			1	1	1	1	1	1	1	1	7	
<b>Retentissement</b>												
retard statur-ponderal	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	
attitude d'enroulement	26/10/02	26/10/02	26/11/02	06/12/02	29/10/02	29/08/01	25/10/02	08/11/02	01/07/01	12/11/02	3	
<b>consultation cardiologique</b>												
palpitations cœur	1	1	1	1	1	1	1	1 (stressé)			1	
angine d'effort		1									1	
dyspnée d'effort		1									1	
souffle auscultatoire (Intensité /6)	1	1 (2/6)	1 (2/6)	1	1	1	1 (1/6)	1		1	3	
<b>Echo cardiographique</b>												
prolapsus mitral	1	1	1	1	1	1	1				1	
souffle fonctionnel		1	1				1				1	
anomalie autres	1	1	1	1	1	HVG	1	1	1	1	1	
<b>ECC</b>										pointe en avant	1	
axe dévié			1	1		1				1	5	
BbD incomplet			1	1		1				1	1	
anomalie repolarisation			1	1		1				1	1	
anomalie autres			1			1				1	1	
<b>Pulmonaire</b>										pointe en avant	3	
dyspnée d'effort						1						
infections fréquentes enfant?	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	
asthme		87				71,1	76,9				3	71,67
<b>EEG</b>												
VEMS<80%												
VEMS/CV diminué												
CV et CPT<80%												
DEM 25-75<70%			70/71,4									
SD restrictif		58,5										
SD obstructif		mineur	1									
DLCOVA<70%		modéré										
CCL/EF normales	57,6	148,6							157,8		6	
<b>Evaluation psychologique</b>												
âge de perception	10	7,5	5,5	14	12,5	12,5	12,5	7,5	14	13,5	1	10,95
pression famille pour intervention		1	1			1		1			4	
hyperprotection familiale						1		1			2	
négligence par la famille	1			1	1		1			1	4	
stimulation par la famille		1									1	
attitude indifférente												
Vécu personnel	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	7	
malaise intérieur			1			1	1	1	1	1	5	
anxiété			1			1	1	1	1	1	3	
irritabilité						1		1			4	
dépendance parentale	1					1		1			0	
inhibition						1		1			0	
échec scolaire	1					1	1	1	1	1	4	
toxic Dépressif	1	1			1	1	1	1	1	1	8	
image négative de soi	1	1	1		1	1	1	1	1	1	8	
image négative aux autres	1	1			1	1	1	1	1	1	2	
motivation professionnelle						1	1	1	1	1	4	
appréhension de l'avenir	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	8	
dissimulation de l'environnement	1					1	1	1	1	1	0	
inadaptation sociale						1	1	1	1	1	4	
<b>Motivation esthétique de la CS</b>	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	

**Tableau IV : complications et résultats de l'intervention**

n° patient (chronologique)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Total	Moyenne
<b>Recul (mois)</b>	158	131	107	67	60	41	46	17	18	4		64,9
<b>Complications aiguës</b>												
hématome	1				1	1				1	0	
sérome	1	1		1				1		1	5	
décal d'apparition (sem)	1	3		2				2		2	3	
nombre de ponctions	3			0,75				250		4	250	
volume des ponctions (cc)								4			2375	
durée du sérome (mois)											0	
Infection					1						1	
désunion cicatrice						1					1	
déplacement prothèse	1		1	1		1	1			1	0	
perception prothèse ou prothèse sentie?			petite mobilité			en haut				bas	0	
pb prothèse sein et réop	3				1	2	1		2		0	
<b>foisseurs importantes/durée (mois)</b>												
<b>Complications tardives</b>												
Cicatrice											1	
inesthétique	1										0	
chéloïde/hypertrophique	1										1	
déplacement prothèse	1				1					1	0	
perception prothèse ou prothèse sentie?	1		bas	ht et droite	à G	ht	1	à gauche	1	bas	0	
Dégonflement prothèse sein							1				0	
gêne lors/l'effort physique											2	
gêne quand?									1 (petite) grimpe	mouvements		
<b>Evaluation / 10</b>											<b>Moyenne</b>	
note du chirurgien	6	7	6	6,5	8	6,5	9	9	7	8	7,3	
note témoin	7,5	6	8	5,5	7	7	9	9	8	8,5	7,55	
note patient globale	10	9	10	8,5	9	8	8,5	9,5	9	8	8,95	
demande amélioration	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	
conseillerait?	1	1	1	1	1	?	1	1	1	1	10	
recommanderait?											9	
<b>Vécu post-opératoire</b>												
amélioration vécu social	1	1	1	1		1	1	1	1	1	2	
amélioration psychologique	1	1			1		1	1	1	1	0	
amélioration affective	1	1			1		1	1	1	1	0	
amélioration professionnelle	1	1			1		1	1	1	1	4	
symptômes												
symptômes diminués	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	
inchangés	1										1	
sport augmenté	1					1 rando					2	
prise poids (kg)	8			9	15						3	
<b>remarques</b>		coques seins, prothèses senties	contacte social très défavorable	yoga depuis intervention	grossesse/ pris 15kg/ symétrie/ prothèse rayée	sujet labou pour mari/ déconseiller	rien pas perçu dégonflement prothèse	A maintenant une sexualité / a cubie avant				

## **1.3.Cas cliniques**

### **➤ Cas n°1**

Mr M., a été opéré à l'âge de 26 ans pour un thorax en entonnoir de type I, sans autres plaintes fonctionnelles que quelques palpitations cardiaques (figure 60). Sa demande était esthétique, en raison du retentissement psychologique de sa malformation (avec tendance dépressive, appréhension de l'avenir, mauvaise image de soi, dissimulation de l'entonnoir...), dont il a pris conscience vers l'âge de 10 ans. L'âge d'apparition n'a pu être précisé, avec une attitude de négation de la part de la famille.

Opéré au début de notre expérience, la prothèse sternale sur mesure a été mise en place en position sous-cutanée pré-musculaire, par une voie d'abord épigastrique horizontale (figure 61).

Il a présenté en post-opératoire un sérome, qui a bien évolué après 3 ponctions.

Revu avec plus de 13 ans de recul, l'examen retrouvait, outre un aspect longiligne (1m85 pour 65kg lors de l'intervention), une hyperlaxité ligamentaire et une scoliose thoracique gauche modérée sans suivi médical. (figure 62)

Les examens complémentaires réalisés n'ont permis de retrouver qu'une tachycardie supra-ventriculaire relevant d'un traitement anti-arythmique.

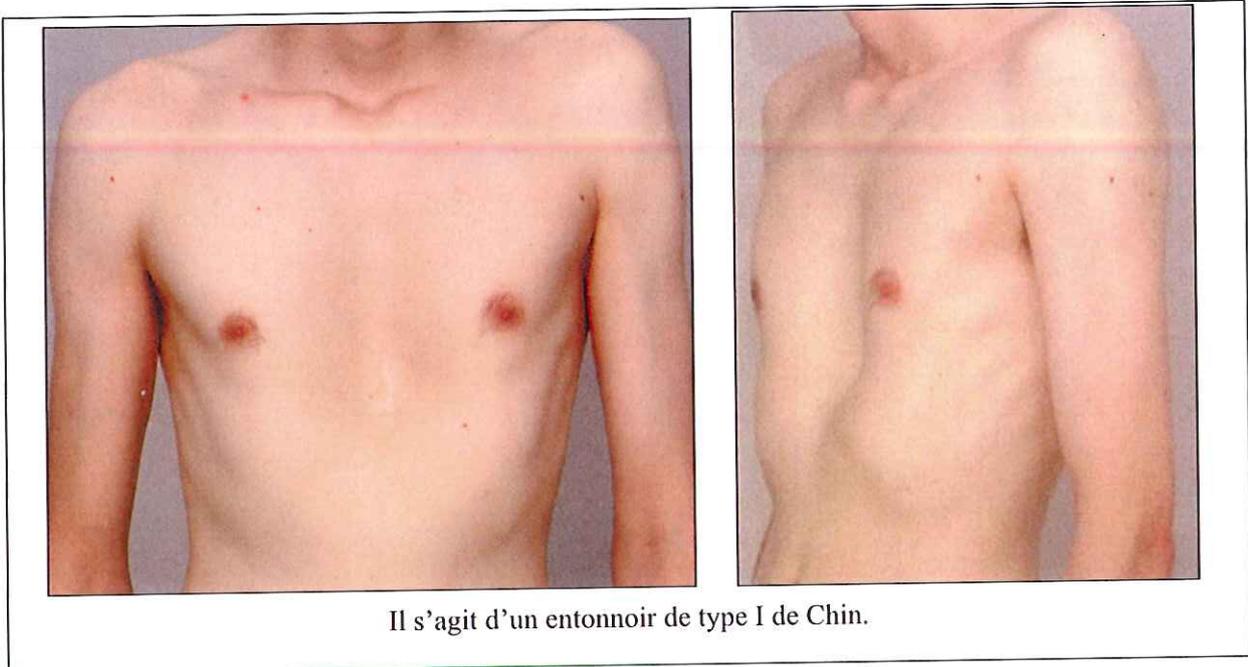
Le pectus index mesuré est de **2.85**, le thorax en entonnoir n'était donc pas jugé sévère (figure 63).

Bien que percevant la prothèse sur tout son pourtour, le patient est très satisfait de l'intervention, avec une note globale d'appréciation de **10/10**. Il rapporte une très nette amélioration du vécu psychologique et affectif. Il a en outre augmenté son activité physique.

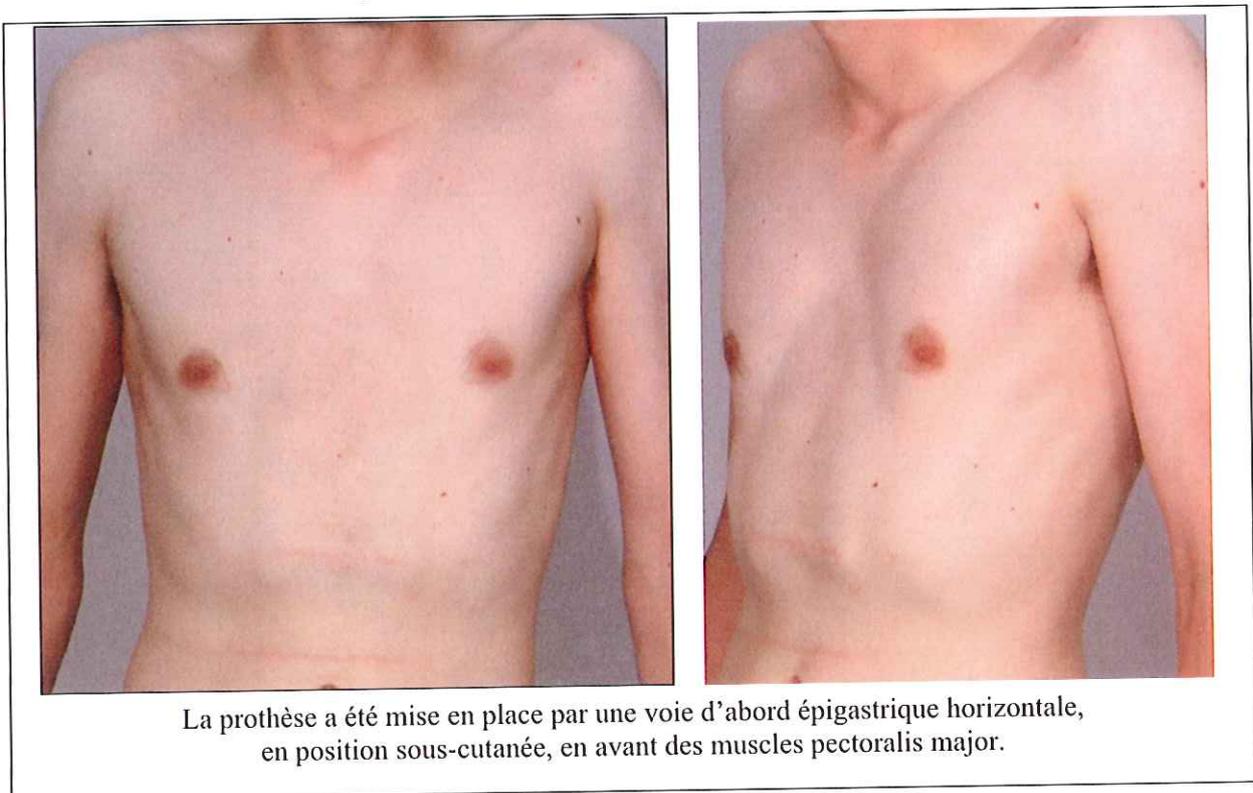
La note d'appréciation du chirurgien est de **6/10**, et celle du témoin de **7,5**. En effet, il n'y a pas une restitution suffisante de la concavité antérieure naturelle du sternum, avec un aspect en « surimpression » de la prothèse. La prothèse n'étant qu'en position sous-cutanée, les muscles pectoralis major ne peuvent contribuer à camoufler ses

bords. Une prise de poids de 8kg depuis l'intervention contribue toutefois à l'atténuation de ce défaut (figures 61 et 62).

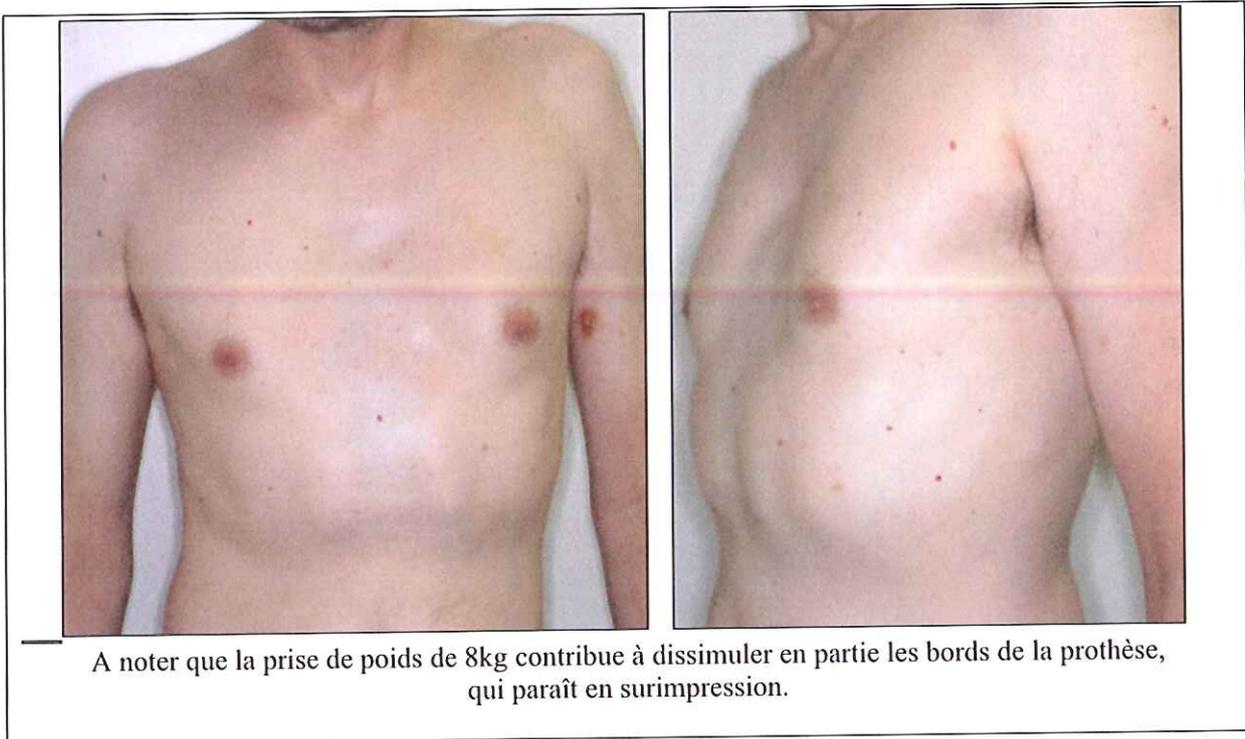
**Figure 60 : Mr M. avant l'intervention**



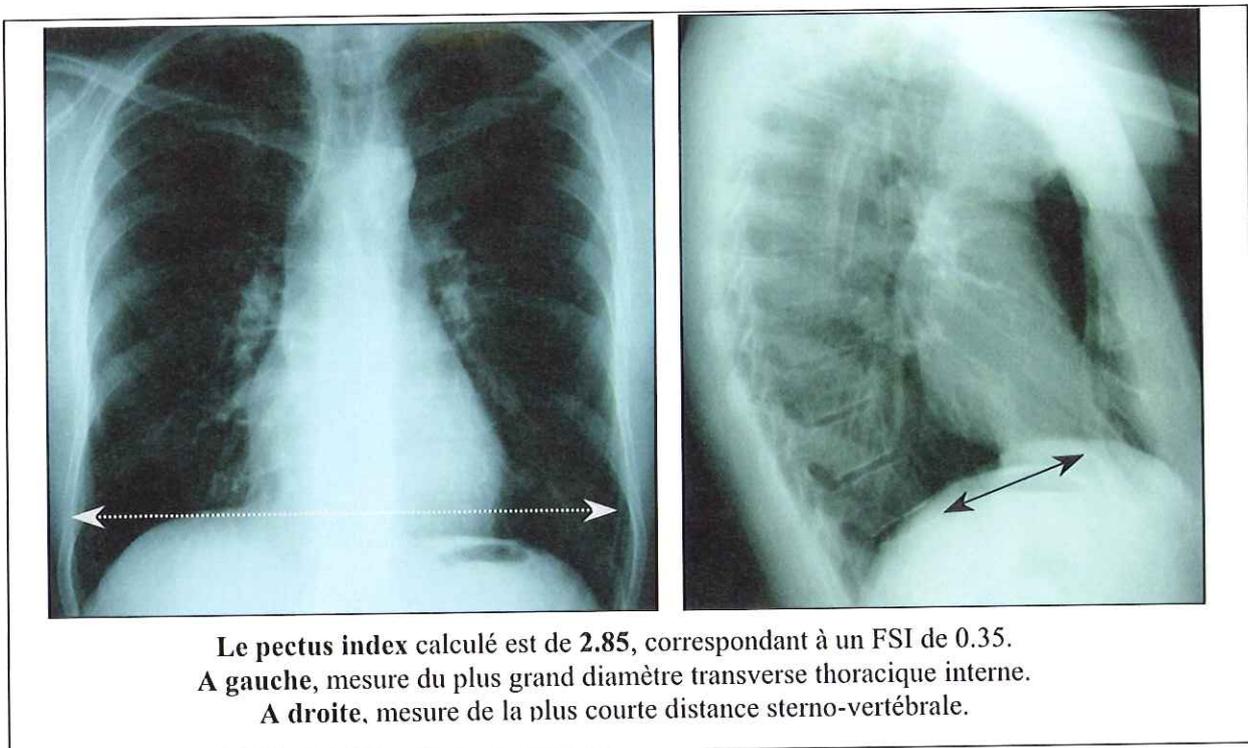
**Figure 61 : Mr M. 9 mois après l'intervention**



**Figure 62 : Mr M. 13 ans après l'intervention**



**Figure 63 : les radiographies pulmonaires de Mr M.**



## ➤ cas n°7

Mlle M., sans antécédents notables, a été opérée à l'âge de 15,5 ans d'un thorax en entonnoir asymétrique de type III, avec rotation sternale droite, sans aucune symptomatologie fonctionnelle. Le sein droit apparaissait hypoplasique et atteint d'un strabisme convergent (figure 64).

Sa demande était esthétique, en raison du retentissement psychologique de sa malformation (tendance dépressive, image négative de soi, appréhension de l'avenir, dissimulation de l'entonnoir...), et ce malgré une attitude « stimulante » de la famille.

L'entonnoir n'a été perçu par la patiente qu'à l'âge de la puberté (vers 12.5 ans). L'âge d'apparition n'a pu être précisé. L'attitude familiale vis à vis de l'entonnoir était plutôt stimulante qu'hyperprotectrice.

La correction de la malformation a été réalisée par la mise en place d'une seule prothèse mammaire droite remplie de 175cc de sérum physiologique, en position rétro-musculaire, la voie d'abord ayant été axillaire. La mise en place secondaire d'une prothèse sternale sur mesure, envisagé au besoin initialement, ne s'est pas avérée nécessaire (figure 65). Les suites post-opératoires ont été sans particularités.

Revue presque 4 ans après l'intervention, l'aspect longiligne (1m70 pour 55kg) était retrouvé. Il existait de plus une hyperlaxité ligamentaire sans autre anomalie squelettique ou musculaire associée.

Les examens cardiologiques réalisés ont permis d'objectiver le caractère fonctionnel du souffle systolique d'éjection perçu à l'auscultation (d'intensité 1/6). Les EFR ont conduit à l'existence d'un très discret syndrome obstructif.

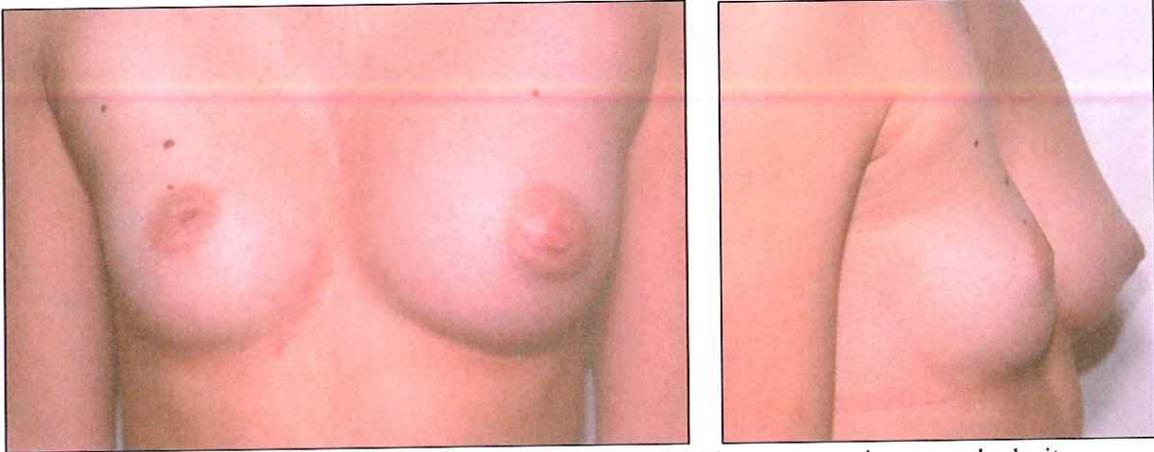
Le pectus index, mesuré d'après un scanner réalisé antérieurement à l'intervention, était de **4.57**, témoignant du caractère sévère de l'entonnoir (figure 66).

L'examen de la prothèse a confirmé son aspect dégonflé, restituant l'état initial pré-opératoire (figure 67). Malgré tout, la patiente s'estimait satisfaite du résultat (à **8,5/10**), avec une amélioration du vécu psychologique, ne s'étant pas aperçu du dégonflement prothétique.

Les résultats post-opératoires, évalués au 3<sup>ème</sup> mois post-opératoire (figure 65) étaient de **9/10** pour le chirurgien et le témoin.

La patiente ayant maintenant conscience du dégonflement prothétique, une réintervention visant à changer la prothèse est prévu prochainement.

**Figure 64 : Mlle M. avant l'intervention**



Il s'agit d'un entonnoir asymétrique de type III de Chin, avec rotation sternale droite.  
Noter l'aspect hypoplasique et de strabisme convergent du sein droit.

**Figure 65 : Mlle M. 3 mois après l'intervention**

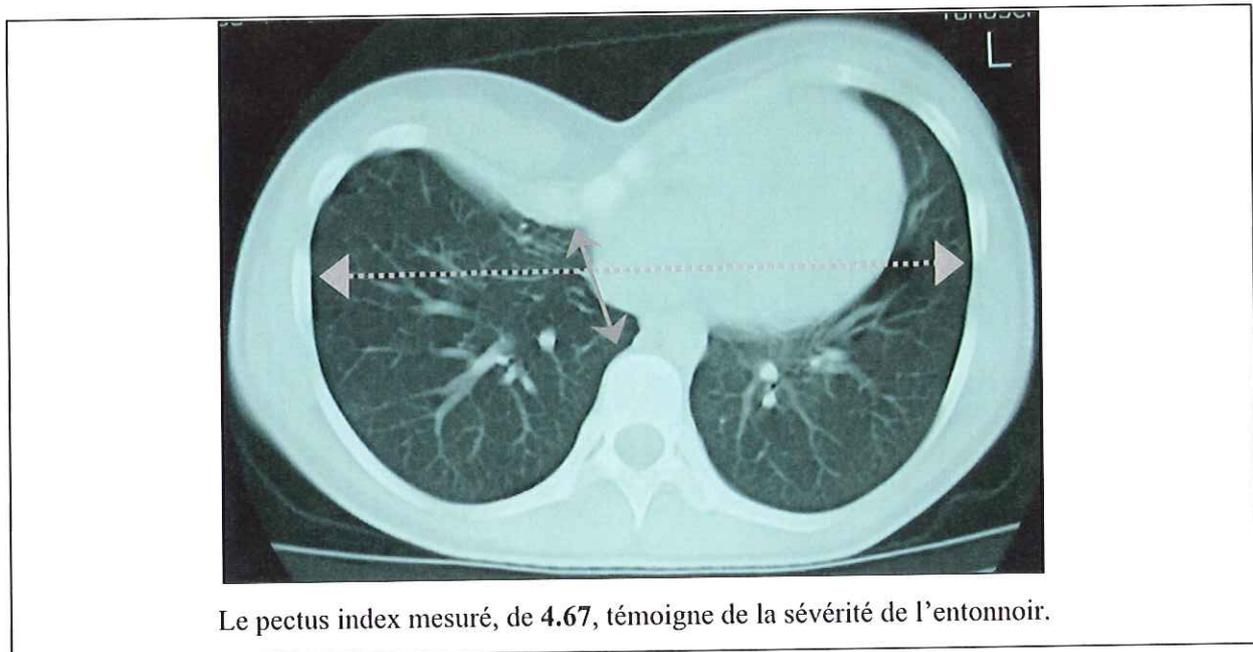


La prothèse mammaire droite mise en place a suffi à corriger l'essentiel de la dépression, bien qu'il persiste un léger creux à la partie haute.  
La réalisation d'une prothèse sternale sur mesure n'est pas nécessaire.

**Figure 66 : Mlle M. 46 mois après l'intervention**



**Figure 67 : la mesure du pectus index**



## ➤ Cas n°10

Mr J., 25 ans, sans antécédents autres qu'un asthme, a été opéré d'un thorax en entonnoir de type II. (figure 68) Il n'existait aucune symptomatologie fonctionnelle.

Sa motivation était esthétique, avec un retentissement psychologique se traduisant par une image négative de soi, un certain « mal-être » avec anxiété et timidité le conduisant à dissimuler sa malformation. Ceci malgré une attitude familiale plutôt « stimulante ».

La prise de conscience de l'entonnoir a eu lieu à la puberté (vers l'âge de 13.5ans), sans que le patient puisse préciser l'âge d'apparition de l'entonnoir.

Le comblement de la dépression a été réalisé par une prothèse sternale sur mesure de silicone dur mise en position sous-musculaire, par une voie d'abord médiane sous-xiphoïdienne (voir « Technique chirurgicale » du chapitre « Le comblement par prothèse sur mesure de silicone »). Les suites ont été marquées par l'apparition d'un sérome dans les 2 semaines post-opératoires. Aucune ponction n'a toutefois été nécessaire, l'évolution ayant été satisfaisante avec la seule application d'une contention élastique prolongée.

Revu 4 mois après l'intervention, l'interrogatoire a permis de retrouver une notion familiale, sa mère et une sœur étant également porteuse d'un thorax en entonnoir. Aucune autre anomalie squelettique ou musculaire n'a été retrouvée.

Seule une déviation cardiaque avec pointe en avant était retrouvée aux examens cardiaques et pulmonaires.

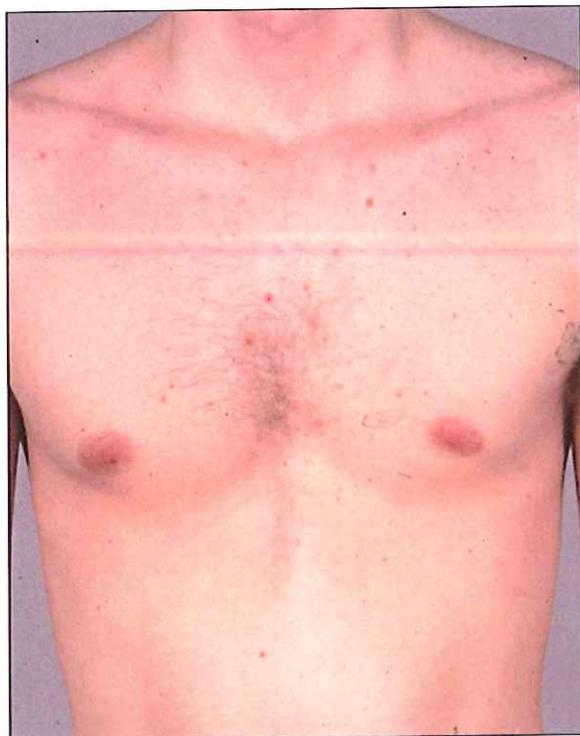
Le pectus index, calculé à partir du scanner réalisé avant l'intervention était de **3.61**, témoignant du caractère sévère de l'entonnoir.

Le patient était satisfait du résultat, avec une note d'appréciation de **8/10**. La perception de la prothèse à sa partie basse, notamment lors des mouvements, constitue pour lui une petite gêne. Il ne souhaite toutefois pas d'amélioration dans l'immédiat.

Les notes du chirurgien et du témoin sont similaires, étant respectivement de **8** et **8,5/10**. En effet, le placement sous-musculaire de la prothèse n'empêche pas celle-ci d'être perçue sur tout son pourtour. Elle est en outre visible à sa partie basse (figure 69).

Un recul supérieur est toutefois nécessaire à l'appréciation du résultat de l'intervention.

Figure 68 : Mr J. avant l'intervention



Il s'agit d'un thorax en entonnoir de type II de Chin, large et symétrique.  
Le pectus index étant de 3.61, l'entonnoir est jugé sévère.

**Figure 69 : Mr J. 4 mois après l'intervention**



La prothèse sternale, bien que placée en sous-musculaire, reste perceptible à la palpation, avec l'existence d'un creux sous-jacent visible à sa partie basse.

La cicatrice est ici encore un peu inflammatoire, le recul n'étant que de 4 mois.

La concavité antérieure, « naturelle », du sternum est restituée, comme on peut bien le voir sur le patient allongé.



A noter qu'une petite fonte musculaire, associée à l'existence d'un léger œdème résiduel, contribue à gêner l'appréciation du résultat final.



---

## **2. Les comblements par réinjection de tissu graisseux autologue selon Coleman**

---

Le but de notre a été d'évaluer les résultats obtenus par cette technique originale de comblement de la dépression par réinjections de graisse autologue selon Coleman chez **4 patients**, opérés au CHU de Marseille, et d'essayer d'en définir les indications dans la prise en charge du thorax en entonnoir en chirurgie plastique.

### **2.1. Matériels et méthodes (tableau V)**

Notre étude était rétrospective, et concernait les quatre patients porteurs d'un thorax en entonnoir opérés avec cette technique dans le service de Chirurgie Plastique du CHU de Marseille **depuis août 1998, par un seul opérateur.**

Tous les patients contactés ont été revus pour évaluation dans le service. Il s'agissait d'**un homme** et de **trois femmes**, âgés de **16 à 44 ans** lors de l'intervention. **Deux** thorax en entonnoir étaient de **type I** (étroit symétrique), **un** de **type II** (large et symétrique), et **un** de **type III** avec une rotation sternale droite (asymétrique selon la classification de Chin (40)).

Il existait dans un cas une hypoplasie mammaire, et dans 2 autres cas un strabisme convergent des seins associé au thorax en entonnoir.

Une patiente avait des antécédents de chirurgie mammaire avec mise en place de prothèses de silicone.

**Les interventions** étaient réalisées **sous anesthésie générale**, selon les principes décrits précédemment. De une à trois séances de comblement du thorax en entonnoir étaient réalisées, deux patients ayant eu une seule séance, avec une deuxième prévue ultérieurement dans un cas. De **20 à 40 cc** de graisse centrifugée étaient réinjectés à chaque séance.

Etait associée au geste opératoire une augmentation mammaire par prothèses bilatérales dans un cas, et une cure de ptose dans un autre cas.

**L'intervention** était réalisée après 1 à 5 consultations pré-opératoires. La durée d'hospitalisation était d'un jour dans les 4 cas.

Le **suivi** après la dernière séance de réinjection variait de **1.5 à 7 mois**, avec 1 à 2 consultations post-opératoires.

Le **recul** variait de **3 mois à plus de 3 ans** (38 mois).

Pour chaque patient étaient évalués les antécédents personnels et familiaux, l'existence d'anomalies associées au thorax en entonnoir par la recherche d'une scoliose, d'anomalie musculaire, ou de signes du syndrome de Marfan (arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire...). Etaient également notés l'âge d'apparition et de perception par le patient de la malformation, ainsi que le motif principal ayant motivé la consultation.

**Les complications** ont été relevées.

Afin d'apprécier le retentissement du thorax en entonnoir, la croissance et le développement staturo-pondéral, la symptomatologie cardiaque et pulmonaire pré-opératoire, ainsi que le vécu psychologique ont été évalués.

Pour objectiver le retentissement et l'existence éventuelle d'anomalies cardiaques associées, une **consultation cardiologique avec électrocardiogramme** a été réalisée avant la consultation chez quatre patients, avec une **échocardiographie** dans trois cas.

Lors de la consultation, une **radiographie pulmonaire de face et de profil strict** a été réalisée chez tous les patients afin de déterminer, le pectus index de Haller (**75**) (rapport du diamètre thoracique transverse maximal sur la plus courte distance sterno-vertébrale), correspondant à l'inverse de l'index fronto-sagittal (FSI) (**53**). Dans deux cas, cet index a été calculé à partir des coupes tomодensitométriques passant par le niveau le plus profond de la dépression, un scanner thoracique ayant été réalisé antérieurement chez eux. Selon les critères définis par Haller (**75**), le thorax en entonnoir était jugé « sévère » quand le pectus index était supérieur à 3.25 (correspondant à un FSI < 0.30).

**L'évaluation des résultats** (noté de 1 à 10), comprenait l'indice de satisfaction des patients, et l'appréciation d'un chirurgien et d'un témoin auxiliaire médical (après consultation des photos pré-opératoires initiales). Les demandes d'amélioration

éventuelles, le vécu des modifications apportées sur le plan social, affectif, professionnel et psychologique, ainsi que l'évolution des symptômes ressentis, ont été relevés.

## **2.2. Résultats**

### **2.2.1. L'évaluation du terrain et des anomalies associées**

#### **(tableau VI)**

Il existait une notion familiale chez les 3 femmes de cette série, avec un parent au premier degré (un frère ou un fils) porteur d'un thorax en entonnoir.

Il n'existait pas de surcharge pondérale lors de l'intervention, avec un poids moyen de 56.7kg pour une taille moyenne de 169.3cm chez les femmes, et un poids de 70kg pour 1.80m pour l'homme. A noter qu'une des patientes avait perdu 30kg en 1 an et demi avant l'intervention.

Deux patientes avaient des antécédents de suivi médical pour une scoliose. Toutefois, seule une scoliose, thoraco-lombaire gauche, était objectivée à l'examen.

Une arachnodactylie existait chez 3 patientes, associée dans 2 cas à une hyperlaxité ligamentaire.

Il existait des antécédents de chirurgie valvulaire mitrale chez la mère d'une des patientes.

Il n'existait pas d'anomalie musculaire associée.

Parmi les autres antécédents notables, une patiente avait un psoriasis associé à de la spasmophilie, et une autre (âgée de 44 ans) des plaques d'athérome carotidien avec existence d'un vertige de Ménière.

Pour 2 patientes, le thorax en entonnoir était visible dès la naissance. Dans les 2 autres cas, l'âge d'apparition du thorax en entonnoir ne pouvait être précisé. Les patients prenaient conscience de leur malformation entre l'âge de 12,5 ans et 14 ans.

### **2.2.2. Les index radiographiques (tableau VII)**

Le pectus index de Haller variait de 3.13 à 8.8, avec 4.70 comme moyenne. Les thorax en entonnoir étaient jugés sévères dans 3 cas, leur pectus index étant supérieurs à 3.25, et leur FSI (index fronto-sagittal) inférieur à 0.30

### **2.2.3. L'évaluation du retentissement (tableau VII)**

Aucun patient ne rapportait de retard staturo-pondéral lors de sa croissance. Il existait une attitude d'enroulement dans 6 cas (avec dos rond, attitude voûtée, épaules en avant et omoplates saillantes).

**Aucun symptôme cardiaque** n'étaient rapportés par les patients.

**L'auscultation cardiaque** retrouvait dans 1 cas un souffle systolique, jugé fonctionnel.

Pour ce qui est de l'ECG, un bloc de branche droit incomplet était retrouvé chez 2 patients, associé dans un cas à une déviation de l'axe cardiaque à 0°.

**L'échocardiographie** réalisée chez 3 patients n'objectivait qu'une insuffisance tricuspидienne modérée. Elle confirmait en outre la nature fonctionnel du souffle systolique perçu. Aucune autre anomalie échocardiographique n'était visualisée.

Il n'existait pas de **symptomatologie pulmonaire** pré-opératoire. Aucun des patients ne rapportaient d'infections broncho-pulmonaires fréquentes dans l'enfance.

Au niveau du **retentissement psychologique**, le thorax en entonnoir entraînait un malaise intérieur dans 3 cas, de l'anxiété dans 1 cas et une certaine inhibition dans 1 cas. Trois patients rapportaient leur timidité au thorax en entonnoir, avec une image négative de soi dans 3 cas et une image négative donnée aux autres dans 3 cas. Toutefois, aucun ne décrivaient de tendance dépressive avec appréhension de l'avenir ou baisse de la motivation professionnelle.

Le thorax en entonnoir était dissimulé dans 2 cas.

Au niveau familial, l'attitude vis à vis de la malformation était neutre dans 3 cas, et stimulante dans 1 cas.

### **2.2.4. La prise en charge chirurgicale (tableau VII)**

Pour tous les patients, le motif ayant motivé la prise en charge était **esthétique**. dans un cas, la patiente était motivée par le désir d'augmentation mammaire.

## **2.2.5. Les complications de l'intervention (tableau VIII)**

### **2.2.5.1. Les complications aiguës**

Aucune complication n'était retrouvée en dehors des douleurs, jugées importantes par 2 patientes.

### **2.2.5.2. Les complications tardives**

Un patient rapportait un déplacement de la graisse réinjectée.

Concernant les prothèses mammaires mises en place conjointement dans un cas, il existait un dégonflement de l'une d'elles, sans que la patiente ne s'en soit aperçue.

## **2.2.6. Les résultats de l'intervention**

Les notes d'appréciation étaient de **7.5 à 8.5 (7.9 en moyenne)** pour le chirurgien, et de **6.5 à 8 (7.4 en moyenne)** pour le témoin.

Les notes de satisfaction globale des patients variaient de **7 à 10 (8.6 en moyenne)**.

Aucune plainte n'était manifestée à l'égard des cicatrices liées aux sites de réinjections de la graisse, quasiment invisibles.

Tous les patients recommenceraient l'intervention si c'était à refaire, et recommanderaient l'intervention à quelqu'un se trouvant dans la même situation. Toutefois, 3 patients estimaient le résultat de la première séance insuffisant, soit par fonte de la graisse, soit par descente de la graisse, soit par volume insuffisant. Une deuxième séance avait depuis été réalisée ou programmée.

Deux patients (l'un opéré une fois et l'autre trois fois) envisageaient un geste chirurgical d'amélioration du résultat, pour compléter le comblement de la partie basse de la dépression.

Tous les patients rapportaient une amélioration sur le plan psychologique, se sentant globalement « mieux dans leur peau ». L'intervention avait influencé de façon positive leur vie affective dans 3 cas, et leur vie professionnelle dans 1 cas.

Les symptômes fonctionnels cardiaques et pulmonaires ressentis en pré-opératoire étaient inchangés par l'intervention.

**Tableau V : matériels et méthodes**

<b>n° patient (chronologique)</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>Total</b>
date première consultation	07/06/96	05/07/01	03/05/02	01/05/02	
sexe <b>Féminin</b>	1	1		1	3
âge lors de l'intervention	35,33	16	24,5	43,75	
<b>Antécédents</b>	prothèses seins(1987) / mère : valve mitrale	spasmophilie psoriasis		athérome Ménière	
<b>Traitement</b>				aspégic et TTT Ménière	
tabac : N cigarette/jour	20		20		0
sternochondroplastie					0
prothèse sternale					
<b>Type d'entonnoir</b>					
I (étroite symétrique)		1		1	2
II (large symétrique)	1				1
III (asymétrique)			1		1
rotation sternale droite			1		1
<b>Intervention</b>					
consultations pré-opératoires	5	1	1	2	
délai avant intervention (mois)	26,5	1,5	2,5	5	
<b>Technique de Coleman</b>					
Nombre d'interventions	3	2	1	1	
date 1	31/08/98	20/08/01	17/07/02	09/10/02	
Volume injecté séance 1 (cc)	33	20	30	20	
appréciation patient	fonte	pas suffisant	descendue		
date 2	06/01/99	29/05/02			
Volume injecté séance 2 (cc)	40	40			
date 3	08/09/99				
Volume injecté séance 3 (cc)	40				
appréciation patient	vraiment mieux				
<b>Anesthésie Générale</b>	1	1	1	1	4
<b>Site prélèvement graisse</b>					
trochanterien		1		1	2
abdominal	1		1		2
autres					0
descte graisse			1		1
autre op prévue?			37657		1
<b>Gestes associés</b>	prothèses			cure ptose	
<b>Prothèses seins (sérum)</b>	2				1
pré-pectorales					1
volume (cc)	125D/150G				
voie d'abord sous-mammaire	1				
<b>Durée de l'hospitalisation</b>	1	1	1	1	
<b>Suivi</b>				2	
consultations post-opératoires		1	1	2	
durée du suivi (mois)	7	6	1,5	1,5	
<b>Recul (mois)</b>	38	7	5	3	

**Tableau VI : terrain et anomalies associées**

<b>n° patient (chronologique)</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>Total</b>
<b>sexe Féminin</b>	1	1		1	<u>3</u>
<b>notion familiale d'entonnoir</b>	1 frère	1 frère		1 fils	<u>3</u>
poids	50	49	70	59	<u>57</u>
taille	165	170	180	173	<u>172</u>
<hr/>					
<b>Examen</b>					
suivi pour scoliose		1		1	
scoliose (Thoracique/Lombaire)				Th LG	<u>1</u>
hyperaxité ligamentaire		1		1	<u>2</u>
arachnodactylie	1	1		1	<u>3</u>
grande taille					<u>0</u>
anomalie pectoralis major					<u>0</u>
sein déformé convergent		1		1	<u>2</u>
sein déformé hypoplasique	1				<u>1</u>
<hr/>					
<b>Apparition de l'entonnoir</b>					
néo-natale		1		1	
dans les premiers mois					
âge apparition inconnu	1		1		<u>2</u>

**Tableau VIII : index et retentissement**

<b>n° patient (chronologique)</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>Total</b>	<b>Moyenne</b>
<b>sexe Féminin</b>	1	1		1	3	
<b>Index</b>						0,25
FSI radiologique (Dap/Dt)	0,11	0,30	0,29	0,32		4,7047359
index de haller (Dt/Dap)	8,8	3,384615385	3,5	3,134328358		
index selon scanner					0	
forme sévère (index >3,25)	1	1	1		3	
<b>Retentissement</b>						
retard staturo-pondéral					0	
attitude d'enroulement	1	1		1	3	
<b>Consultation cardiologique</b>	1	1	1	1	4	
palpitations					0	
angine d'effort					0	
dyspnée d'effort					0	
souffle auscultatoire (intensité/6)		1			1	
<b>Echocardiographie</b>		1	1	1	3	
prolapsus mitral						
souffle fonctionnel		1			1	
anomalie autres			insuffisance tricuspidienne modérée			
<b>ECG</b>		1	1	1		
axe dévié			1 (à 0°)			
BBD incomplet			1	1		
anomalie de la repolarisation						
anomalie autres						
<b>Pulmonaire</b>	0	0	0	0	0	
dyspnée d'effort					0	
infections fréquentes enfant?					0	
asthme					0	
<b>Evaluation psychologique</b>						
âge perception PE	14	12,5	13	13,5		
pression familiale pour l'intervention						
hyperprotection familiale						
négation par la famille						
stimulation		1				
attitude indifférente	1		1	1	3	
<b>Vécu personnel</b>						
malaise intérieur	1	1	1		3	
anxiété		1			1	
timidité	1		1	1	3	
dépendance parentale					0	
inhibition	1				1	
échec scolaire					0	
tendance dépressif					0	
image négative de soi	1	1		1	3	
image négative aux autres	1	1	1		3	
motivation professionnelle-					0	
appréhension de l'avenir					0	
dissimulation de l'entonnoir	1	1			2	
inadaptation sociale					0	
<b>CS à motivation esthétique</b>	1	1	1	1	4	
CS motivée par les parents					0	
but autres de la CS					1	
			hypotrophie seins			

**Tableau VIII : complications et résultats de l'intervention**

<b>n° patient (chronologique)</b>	<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>Total</b>	<b>Moyenne</b>
<b>Recul (mois)</b>	38	7	5	3		13,25
<b>Complications</b>						
douleurs importantes		1		1	2	
dégonflement prothèse sein	1					
<b>Evaluation/10</b>					<u>moienne</u>	<u>min</u>
note chirurgien/10	7,5	8,5	8	7,5	<u>7,875</u>	<u>7,5</u>
note témoin	6,5	8	8,5	6,5	<u>7,375</u>	<u>6,5</u>
note du patient/seins	7			8	<u>7,5</u>	<u>7</u>
note globale du patient	7	9,5	8	10	<u>8,625</u>	
demande amélioration	1		1		2	
conseillerait?	1	1	1	1	4	
recommencerait?	1	1	1	1	4	
<b>Vécu post-opératoire</b>						
amélioration vécu social	1				1	
amélioration psychologique	1	1	1	1	4	
amélioration affective	1	1	1	0	3	
amélioration professionnelle	1				1	
<b>Symptômes</b>						
diminués					0	
inchangés	1	1	1	1	4	
augmentés					0	
sport augmenté					0	
prise poids						
<b>remarques</b>	prothèse droite dégonflée	voudrait comblement du trou		a perdu 30kg en 1,5 an		

## **2.3.Cas cliniques**

### **➤ Cas n°3**

Mr C., a été opérée à l'âge de 16 ans d'un thorax en entonnoir symétrique de type I de Chin, avec existence d'un léger strabisme convergent des seins (figure 70). Elle ne présentait aucune symptomatologie fonctionnelle.

Il n'existait pas d'antécédents notables en dehors d'une spasmophilie et d'un psoriasis.

Sa motivation n'était qu'esthétique, son thorax en entonnoir ayant entraîné un certain malaise intérieur, avec de l'anxiété et une image négative de soi, avec dissimulation de l'entonnoir.

La prise de conscience de la malformation s'est faite à la puberté (vers l'âge de 12 ans et demi), bien que le thorax en entonnoir ait été présent dès la naissance selon la patiente. A noter que l'attitude des parents vis-à-vis de la malformation était plus stimulante qu'hyperprotectrice.

Deux séances de comblement de la dépression sternale par réinjection de tissu graisseux autologue, selon la technique de Coleman (6-8), ont été réalisées sous anesthésie générale. Ainsi, 20cc puis 40cc de graisse centrifugée ont été réinjectés. Dans les 2 cas, le site de prélèvement de la graisse était trochantérien.

Il n'y a eu aucune complication.

Le recul après la 2<sup>ème</sup> intervention était de 7 mois (figure 71). Il existait une notion familiale de thorax en entonnoir, un frère étant également porteur de la malformation.

Un suivi dans l'enfance pour scoliose était rapporté par la patiente, sans que celle-ci soit reconnue à l'examen clinique. Outre l'aspect longiligne (1m70 pour 49kg), une hyperlaxité ligamentaire et une arachnodactylie étaient retrouvées.

La consultation cardiologique réalisée avec ECG et échocardiographie, a permis d'objectiver le caractère fonctionnel du souffle systolique éjectionnel perçu à l'auscultation (d'intensité 1/6), et a conclu à un examen normal.

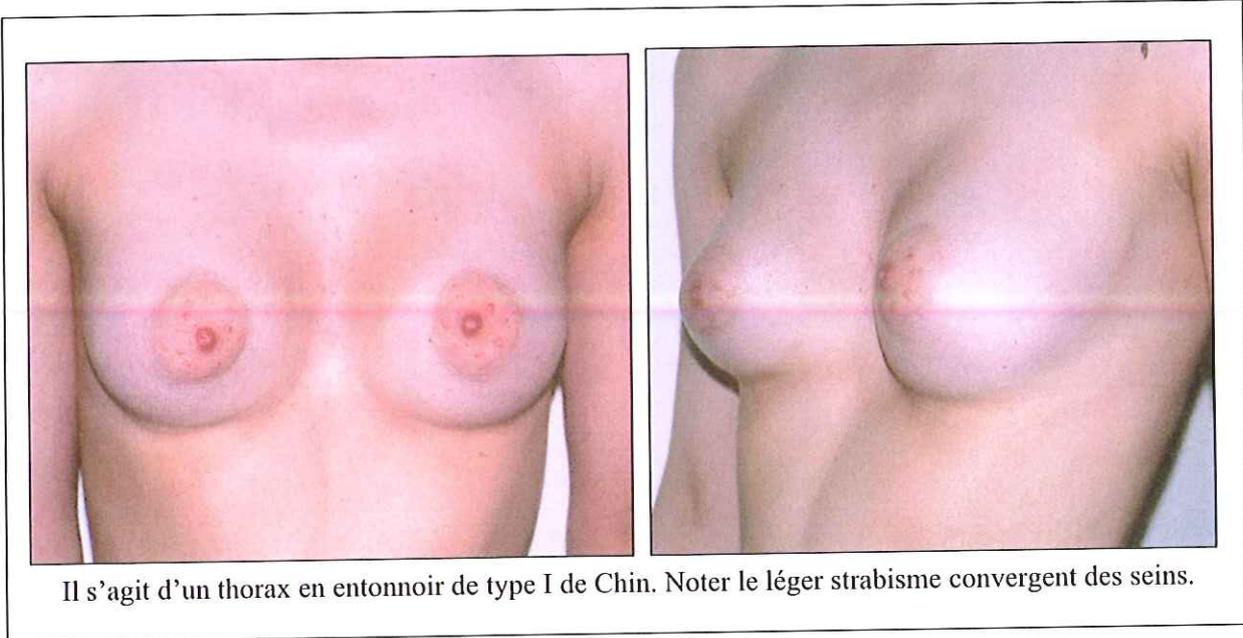
Le pectus index de Haller (75), mesuré d'après les radiographies pulmonaires de face et de profil strict, était de **3.38**, témoignant de la sévérité de l'entonnoir.

La patiente était satisfaite du résultat obtenu, avec une note d'appréciation de **9,5/10**. Elle souhaiterait éventuellement un comblement supplémentaire de la dépression à la partie basse, sans toutefois envisager l'intervention pour l'instant.

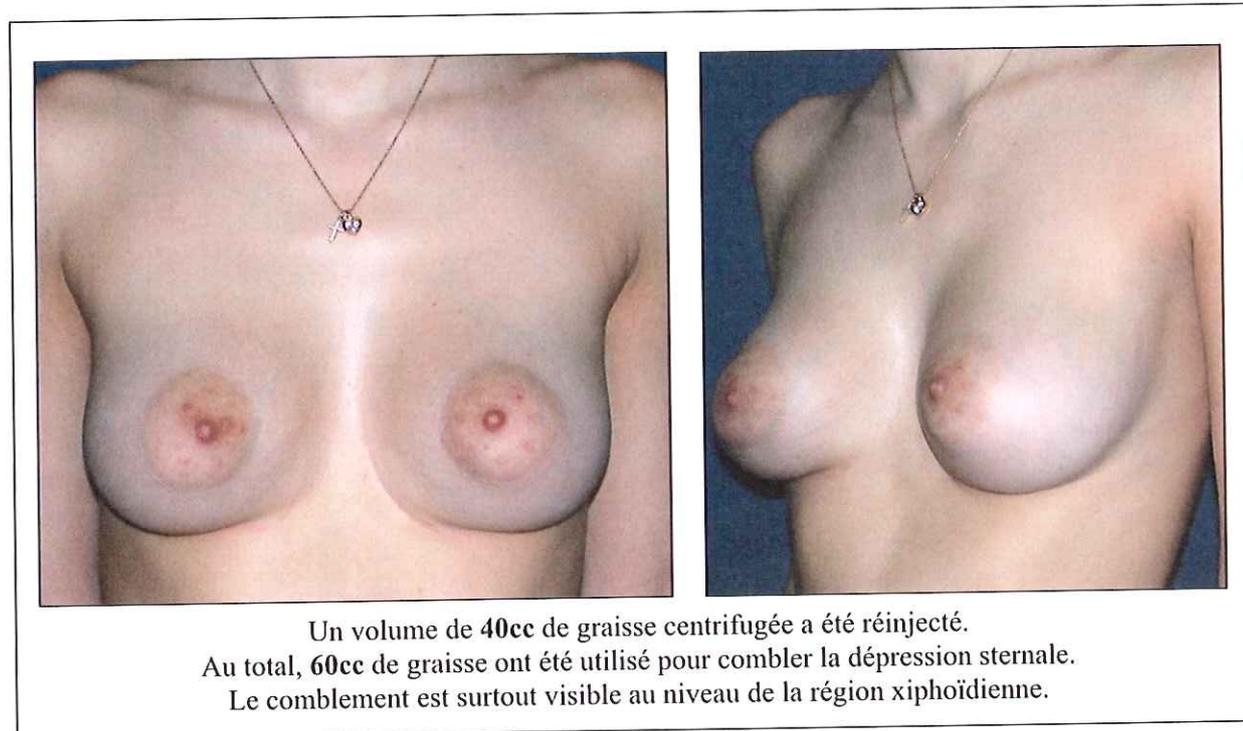
Elle recommencerait et recommanderait ces interventions, le comblement réalisé ayant entraîné une amélioration du vécu sur le plan psychologique et affectif.

Les notes d'appréciation du chirurgien et du témoin étaient un peu moins élevées, étant respectivement de **8,5** et de **8/10**, le comblement réalisé n'intéressant que la partie la plus profonde de la dépression.

**Figure 70 : Mlle C. avant la 2<sup>ème</sup> intervention**



**Figure 71 : Mlle C. 7 mois après la 2<sup>ème</sup> intervention**



## VII. Discussion

---

### 1. Analyse des résultats

---

#### 1.1. Analyse des résultats de la série des prothèses thoraciques

Notre série a montré que le retentissement du thorax en entonnoir était chez nos patients essentiellement psychologique. Tous, sauf un, rapportent nombre de sentiments ou attitudes témoignant d'un vécu psychologique « douloureux » de la malformation. Huit patients dissimulaient ainsi leur thorax avant l'intervention, 6 d'entre eux rapportant également une attitude voûtée d'enroulement.

La motivation première de tous nos patients pour l'intervention était donc esthétique.

Les patients étaient unanimes quant à la satisfaction et au « mieux-être » apportés par l'intervention. En effet, leurs notes d'évaluation oscillaient entre 8 et 10 (8.95 en moyenne), et ce, quelle que soit les complications rencontrées, ou l'appréciation du témoin (7.55 en moyenne, de 5.5 à 9) et du chirurgien (7.3 en moyenne, de 6.5 à 9). Ces dernières étaient toujours moins bonnes que celles du patient.

Les complications étaient dominées par les séromes (une fois sur deux), résolutifs sans complication à plus ou moins long terme (de 3 semaines à 4 mois), et par l'inadéquation de la prothèse aux contours de la dépression, la rendant perceptible (dans 6 cas). De même, l'absence de restitution de la concavité naturelle du sternum générait dans 3 cas un aspect trop plat du thorax.

Après avoir placé, au début de notre expérience, les prothèses en position sous-cutanée (2 cas), leur positionnement ensuite sous-pectoral ne nous a pas permis de réduire de façon considérable l'incidence de ces complications.

Le retentissement cardiaque et pulmonaire était donc « mineur » chez nos patients.

Sur les 7 thorax en entonnoir jugés « sévères » (selon l'index radiologique défini par Haller (75)), seuls 2 présentaient des symptômes cardio-pulmonaires. Il s'agissait dans un cas (n°8) de palpitations, que le patient attribuait lui-même à son « stress », sans aucune autre anomalie objectivée aux examens cardiologiques (ECG et échocardiographie) et pulmonaires (EFR), jugés normaux. Dans l'autre cas (n°6), il s'agissait de palpitations associées à une dyspnée d'effort, avec aux examens complémentaires, un prolapsus valvulaire mitral, un bloc de branche droit incomplet, et un discret syndrome obstructif sans diminution du VEMS/CV. Toutefois, cette patiente étant par ailleurs porteuse d'une scoliose importante justifiant d'une prise en charge spécifique, il est donc difficile d'en déduire les troubles liés au seul thorax en entonnoir.

Dans les 5 autres cas sévères, il n'était retrouvé que des anomalies « mineures » aux examens complémentaires (3 blocs de branche incomplets droits, 1 déviation de l'axe cardiaque à 0°, 2 souffles fonctionnels systoliques, et 1 syndrome obstructif très discret), sans aucun retentissement fonctionnel. Seul un patient (cas n°3), porteur d'une scoliose importante ayant justifié d'un traitement chirurgical, présentait un syndrome restrictif aux EFR (avec diminution de la CV et de la CPT). Celui-ci ne peut donc être le seul fait du thorax en entonnoir.

Chez les 3 patients porteurs de thorax en entonnoir moins « sévères » (index de Haller inférieur à 3.25), seuls de petits troubles (une tachycardie supra-ventriculaire dans un cas, et un syndrome obstructif modéré associé à un syndrome restrictif mineur, avec rotation cardiaque anti-horaire à l'ECG dans l'autre cas) étaient retrouvés chez 2 d'entre eux.

Il est donc difficile d'établir une relation entre la sévérité du thorax en entonnoir, le pectus index de Haller variant de 2.84 à 10.2, avec 5.15 de moyenne, et l'intensité des troubles fonctionnels observés, subjectifs ou objectifs.

Le morphotype de la plupart des patients était plutôt « longiligne », avec un poids moyen de 56.7kg pour une taille moyenne de 169.3cm chez les femmes, et un poids de 70kg pour 1.80m chez les hommes.

Le terrain familial était fréquent, puisque présent 1 fois sur 2. De même, des marqueurs de dystrophie du tissu conjonctif ont été retrouvés chez 6 patients, qu'il s'agisse de scoliose (3 cas), d'hyperlaxité ligamentaire (3 cas), de prolapsus valvulaire mitral (2 cas), ou d'arachnodactylie (2 cas). A noter que 3 patients (cas n° 1, 6 et 8) cumulaient au moins trois critères (scoliose, hyperlaxité, arachnodactylie, grande taille > 185cm) faisant évoquer le diagnostic de syndrome de Marfan. Des examens complémentaires avec étude génétique n'ont toutefois pas été réalisés.

Une patiente présentait en outre une hypoplasie des faisceaux sterno-costaux supérieurs du muscle pectoralis major avec hypoplasie des 2 seins, sans autre anomalie pouvant faire évoquer un syndrome de Poland.

Le nombre de nos patients n'étant pas significatif, ces constatations ne nous permettent que de confirmer l'existence possible de ces anomalies (témoignant d'un terrain génétique et d'une possible dystrophie conjonctivale), sans toutefois pouvoir conclure sur leur fréquence d'association.

La plupart des patients ne percevaient leur malformation que dans la deuxième enfance et le début de la puberté (après 10 ans dans 7 cas), avec la prise de conscience de l'image corporelle. Huit patients ignoraient ainsi l'âge auquel leur thorax en entonnoir était apparu. Ceci, et le fait que dans 9 cas, les patients aient consulté (relativement tardivement) de leur propre chef, montrent peut-être l'absence de vécu familial douloureux de la déformation, qui aurait sinon amené l'enfant (avec sa famille) à consulter plus tôt.

## 1.2. Analyse des résultats de la série par la technique de Coleman

Chez nos 4 patients, le retentissement du thorax en entonnoir n'était que psychologique, lié à la perception de la disgrâce esthétique. Toutefois, il était moins important que chez les patients de notre première série, les critères négatifs étant moins nombreux. Ainsi, seuls 2 patients dissimulaient leur thorax en entonnoir.

Il n'existait aucune symptomatologie cardiaque ou pulmonaire, et seules des anomalies « mineures » (1 souffle systolique fonctionnel, 2 blocs de branche droit incomplets, 1 insuffisance tricuspидienne modérée, et 1 déviation de l'axe cardiaque à 0°) étaient retrouvées lors des différents examens cardiologiques, quand ils étaient réalisés.

Là encore, le terrain familial était significatif, puisque présent dans 3 cas. De même, le morphotype longiligne, avec certains traits (scoliose, arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire), évoque la possibilité d'une dystrophie conjonctivale.

La prise de conscience de la malformation ne se faisait pas avant la puberté (entre 12\_ et 14 ans), le thorax en entonnoir n'ayant pas été vécu de façon « négative » par la famille, bien qu'il ait été présent dès la naissance dans 2 cas.

La motivation chirurgicale était donc purement esthétique. Dans un cas (n°4), la demande de correction chirurgicale n'est apparue qu'après un amaigrissement important de 30kg. Le thorax en entonnoir était alors devenu d'autant plus visible qu'il était associé à une fonte mammaire avec ptose (alors qu'auparavant, les seins contribuaient à dissimuler en partie la malformation).

Même si le comblement n'était pas toujours jugé suffisant, tous les patients rapportaient une satisfaction de l'intervention (notée de 7 à 10, avec une moyenne de 8.6) avec une nette amélioration sur le plan psychologique. Et ceci, quelles qu'aient été les modalités opératoires, le nombre de séances réalisées, le volume injecté, les complications, ou les notes d'appréciation (moins élevées) du chirurgien et du témoin. Il

semblerait que le seul fait d'avoir fait la démarche et franchi le pas de l'intervention suffise à améliorer grandement les patients.

La morbidité de ces interventions était nulle, seules des douleurs importantes étant rapportées en post-opératoire par 2 patientes. Les séquelles cicatricielles ou autres, liées aux prélèvements ou aux réinjections, étaient inexistantes.

Les résultats de cette technique sont toutefois difficiles à évaluer. En effet, le nombre de patients est encore limité.

De plus, 2 patientes ayant eu un geste de chirurgie mammaire associé dans le même temps opératoire, l'appréciation isolée du résultat du comblement est impossible à définir. Par ailleurs, seule une séance, sur les 2 ou 3 prévues pour le comblement de la dépression, a été réalisée chez un patient. Or, l'expérience des 2 cas ayant eu plus d'une séance montre que la première séance est celle qui donne le moins de résultats satisfaisants sur le plan morphologique. Les volumes de graisse réinjectés, moins importants, constituent en quelque sorte une « amorce » pour les séances suivantes où des volumes plus importants pourront être réinjectés.

Enfin, le recul d'évaluation est encore limité (inférieur à 7 mois pour 3 des 4 patients).

---

## **2. Discussion des résultats**

---

Notre étude confirme que le thorax en entonnoir est essentiellement un problème esthétique, et que son retentissement n'est, dans la plupart des cas, que psychologique.

Les interventions, en corrigeant de façon plus ou moins satisfaisante la déformation thoracique, ont constamment amélioré le vécu psychologique de nos patients.

Toutefois, il existe peut-être dans notre série un biais lié au type de recrutement de nos patients. En effet, les patients adultes et jeunes en fin de croissance sont peut-être d'autant plus facilement dirigés vers nos services de Chirurgie Plastique, qu'ils sont peu symptomatiques. A l'inverse, les enfants amenés en consultation par des parents inquiets, et

les patients aux symptômes fonctionnels plus marqués, sont peut-être orientés d'emblée vers des chirurgiens thoraciques, un retentissement organique étant redouté.

Il n'en reste pas moins qu'un symptôme fonctionnel n'équivaut pas systématiquement à un trouble organique, et que le retentissement psychologique de la disgrâce esthétique peut s'exprimer de différentes manières. Ainsi, plus la perception « douloureuse » de la malformation se fait tôt, plus des phénomènes de « somatisation » sont possibles avec l'âge. Un âge précoce de perception de la malformation par l'enfant, bien avant la puberté et sa prise de conscience de l'image corporelle, ne reflète souvent que le retentissement sur la famille que peut produire le thorax en entonnoir. Le jeune enfant symptomatique ne fait donc souvent qu'exprimer l'angoisse que lui renvoient des parents inquiets, en la « somatisant » (92,1,4,31,33,68).

Chez la plupart de nos patients, la perception de la malformation ne se faisait qu'aux alentours de la puberté.

Notre étude étant rétrospective, un biais, lié à l'évaluation à posteriori des symptômes et du retentissement pré-opératoire, est possible. C'est pourquoi les examens complémentaires cardiaques et pulmonaires réalisés visaient à objectiver l'existence d'un retentissement fonctionnel organique. Celui-ci ne pouvait être modifié par les interventions de comblement réalisées, si ce n'est par une activité physique augmentée du fait du « mieux-être » apporté (c'était le cas chez 4 de nos patients).

Afin de comparer au mieux nos résultats avec ceux d'autres séries, les index radiologiques FSI (fronto-sagittal) (53) et de Haller (75) ont été calculés.

Il faut noter que la détermination de ces index d'après les seuls clichés radiographiques pulmonaires est parfois difficile. En effet, les superpositions sont fréquentes et les techniques de réalisation doivent être très rigoureuses pour obtenir des clichés strictement de face et de profil (ce qui est d'autant plus difficile qu'une scoliose associée est possible). De même, le plus petit diamètre antéro-postérieur thoracique, mesuré sur la radiographie de profil, ne correspond pas forcément à la plus courte distance sterno-vertébrale dans les formes asymétriques, où le point le plus profond de la dépression sternale est souvent décalé par rapport à l'axe de la colonne vertébrale (figure 67). Ainsi, il n'y a pas forcément de correspondance entre l'index de Haller obtenu d'après de simples radiographies, et celui

obtenu d'après des coupes tomodensitométriques (d'où un biais de comparaison possible entre les séries).

Les sources d'erreurs sont donc possibles, mais devraient être diminuées par la qualité croissante des images réalisées (avec la numérisation croissante des clichés radiographiques), et le respect d'une technique rigoureuse.

Certes, les coupes de scanner thoracique sont beaucoup plus précises dans la détermination de ces index. Il est toutefois difficile de justifier leur coût et les doses d'irradiation reçues, en l'absence de retentissement fonctionnel objectif.

En effet, il est maintenant reconnu qu'il n'existe aucune corrélation entre la sévérité « morphologique » du thorax en entonnoir et l'importance du retentissement fonctionnel, subjectif ou non (31,33,41,78,80,81,86-88). Ces index, morphologiques, ne peuvent donc être utilisés pour déterminer à eux seuls les thorax en entonnoir relevant d'un traitement chirurgical par sternochondroplastie.

Le scanner permet toutefois un bilan morphologique complet du thorax en entonnoir (26), et est un outil précieux dans l'évaluation et le suivi des résultats chirurgicaux, après sternochondroplastie.

**Les séries de patients opérés par mise en place de prothèse thoracique sur mesure en silicone** sont relativement rares dans la littérature. Ainsi, seules 4 publications (36,72,91,142) rapportent plus de 10 cas (tableau IX).

Dans la plupart des séries, le sex-ratio rapporté ( 6 hommes pour 4 femmes dans notre série) ne correspond pas à celui attendu de 3 à 4 hommes pour 1 femme (3,4,5,13,29,31,32). De même, la répartition des différents types de thorax en entonnoir selon la classification de Chin (40) ne peut que difficilement être représentative de celle couramment admise (64). En effet, le nombre de patients étudiés est trop limité pour être significatif. D'autre part, le nombre de patientes consultant en chirurgie plastique pour une hypotrophie ou une asymétrie mammaire associée est important, entraînant donc un biais de recrutement. De ce fait, 3 de nos 4 patientes ont eu également un geste d'augmentation mammaire uni- ou bilatérale.

**Tableau IX : les séries de prothèse sur mesure en silicone**

	Mendelson (147)	Marks (91)	Al-Soufi (142)	Hougaard (72)	Lavigne (162)	Wechselberger (36)	Notre série
<b>Date article</b>	1977	07.1984	1985	1995	1996	11.2001	<u>2003</u>
<b>N</b>	8	12	36	14	22	20/24	<u>10</u>
<b>Sexe H/F (%)</b>	7 / 1	6 / 6		7 / 7	12/10	16 / 4	<u>6/4</u>
<b>Période d'étude</b>		7 avant 1981 5 après 1981		1982-1992	1992-1996	05/89-12/00	<u>08/89-08/00</u>
<b>Age moyen (m-M)</b>	23 (16-40)	24 (14-35)	5-43	25 (14-44)	26 (14-52)	27 (17-42)	<u>27 (16-49)</u>
<b>Recul</b>	De 14mois à 8.5ans	De 8 mois à 2ans			21 mois	4.5 mois (8-11.5 mois)	<u>4mois à 13ans (65 mois)</u>
<b>Type d'entonnoir</b>			25(I/II)/IIIII		14 / 1 / 4		<u>4 / 3 / 3</u>
<b>I / II / III</b>							<u>7</u>
<b>Sévère</b>		4					
<b>Moyen</b>		5					
<b>Modéré</b>		3					
<b>Symptômes cardio-pulmonaires</b>		1			3		<u>4</u>
<b>Durée hospitalisation</b>		2.5j		8j((3-14j)	7.5j (3-14)	5j(3-7)	<u>5.7j (1-9)</u>
<b>Particularités de l'implant</b>		Patch dacron®	perforé				
<b>Incision Homme(H)</b>		Transverse sous-xyphoïdienne (T ss-xyph)	T.ss-xyph (H)		Variable (H)	T ss-xyph ds pli (H)	<u>variable</u>
<b>Incision Femme (F)</b>			Ss-mammaire (F)	T ss-xyph	Ss-mammaire (F)	Ss-mammaire interne (F)	
<b>Position implant</b>		7 Prém 5 rétroM	Variable	Sous-cutanée	Rétro-M	Sous-cutanée	<u>2 prém 7 rétroM</u>
<b>Durée drainage</b>	Quelques jours	Tant que séreux	6-10 j			3j ou plus	
<b>Durée contention</b>	7-10j				15j -2 mois	2 sem	<u>1.5-12 sem</u>
<b>Complications</b>							
<b>Sérome</b>	6	6	12	5	13	13 (65%)	<u>5</u>
<b>Ponctions/sérome</b>	0-8				1-12 (3)		<u>2 ou 3</u>
<b>Durée sérome</b>	1-8sem		-10sem			1 à 9	<u>3sem-4mois</u>
<b>Déplacement</b>		2 (cas prém)				2	<u>1</u>
<b>Infection</b>			1 à 2 ans (non ôtée)		0		<u>0</u>
<b>Hématomes</b>				1 opéré	0	4 opérés	<u>0</u>
<b>Palpation des bords</b>	3	6		8 (2 gênés)	4		<u>6</u>
<b>Cicatrice chéloïde/hypertrophique</b>				2	2		<u>0</u>
<b>Autres</b>	1 thrombose veineuse		7 trop plats	1 capsule 1 défaut correction	Amyotrophie réversible d'un pectoral		
<b>Age de perception</b>				14(7-34)	11 avant puberté		<u>10.5(5.5-14)</u>
<b>Résultats</b>							
<b>Excellents</b>						16(80%)	<u>2</u>
<b>Bons</b>			33 très bons			2(10%)	<u>4</u>
<b>Moyens</b>						2	<u>4</u>
<b>Patients satisfaits</b>	7	10		10/12	20	85% (1ou2/5)	<u>10</u>
<b>Coût</b>						943.4 USD	<u>840 euros</u>
<b>Gêne / effort</b>	0			7			<u>2</u>
<b>Séromes/effort</b>	2/12						<u>0</u>
<b>Recommanderait ?</b>				8		95%	<u>10</u>
<b>Recommencerait ?</b>							<u>9</u>
<b>Meilleur résultat possible ?</b>	3			8			

Tous les auteurs (36,72,91,142,162) s'accordent à reconnaître l'importance du retentissement psychologique, les interventions étant réalisées dans tous les cas à visée esthétique.

Dans ces séries, le nombre de patients présentant une symptomatologie fonctionnelle cardio-pulmonaire, le plus souvent « mineure », est toujours limité. Toutefois, aucun de ces auteurs ne rapporte la réalisation d'examen complémentaires adaptés permettant d'éliminer formellement un retentissement organique.

De la même façon, l'appréciation de la sévérité plus ou moins importante du thorax en entonnoir est quasiment toujours laissée à l'appréciation des auteurs. Seul Marks (91) classe ces entonnoirs en sévère, moyen, ou modéré d'après la distance sterno-vertébrale mesurée sur des clichés radiographiques, sans toutefois préciser ses valeurs de référence.

Ces données permettraient pourtant de pouvoir discuter les indications opératoires (entre autres avec les chirurgiens thoraciques), et de comparer les séries. Notre série, est ainsi la seule, à notre connaissance (pour ce qui est de la mise en place de prothèse thoracique), à prendre en compte ces valeurs « objectives ». Le calcul du « pectus index » radiographique de Haller (75), systématique, nous a donc permis d'identifier 7 thorax en entonnoir « sévères », l'index étant supérieur à 3.25 (jusqu'à 10.2).

Les complications rapportées sont le plus souvent bénignes et ne nécessitent qu'exceptionnellement de réintervenir. En effet, seuls de rares hématomes importants sont décrits (36,72). Nous n'en avons pas eu.

Beaucoup plus fréquents sont les épanchements séro-lymphatiques (les « séromes »). Décrits par tous les auteurs, ils surviennent dans un tiers à trois quarts des cas. Nécessitant un nombre variable de ponctions, ils sont résolutifs dans des délais plus ou moins longs. Observés chez la moitié de nos patients, notre taux de séromes est donc comparable à ceux de la littérature. Bien qu'Hodgkinson (93,155) préconise l'administration préventive d'anti-inflammatoires durant 7 jours pour réduire leur survenue, le recul est actuellement insuffisant pour conclure sur l'efficacité réelle de cette thérapeutique.

Nous n'avons à déplorer qu'un déplacement de prothèse, lié à la réalisation simultanée (au début de notre expérience) d'une augmentation mammaire dans le même temps opératoire, ayant abouti à une communication entre les deux loges prothétiques. A noter que la prothèse thoracique avait été placée en position sous-cutanée. Marks (91) rapporte le même type de complications. Seuls Rose et Lavey (151) rapportent la correction simultanée, sans complications, d'un thorax en entonnoir et d'une hypoplasie mammaire associée. Le

décollement nécessaire à la mise en place des différentes prothèses, solidarisées entre elles, est toutefois très important. Il ne s'agit en outre que d'un seul cas, dont le recul n'est que d'un an. Nous préconisons donc, comme d'autres auteurs (91,155) un geste d'augmentation mammaire différé.

Pour limiter la survenue de ces déplacements et la perceptibilité de la prothèse, Marks (91) modifie donc sa méthode en 1981, plaçant l'implant sous les muscles pectoralis major, qui en assurent une meilleure contention. Les 2 seuls déplacements de prothèse thoracique décrits depuis dans la littérature, sont le fait d'auteurs positionnant encore leurs implants dans un plan sous-cutané (36).

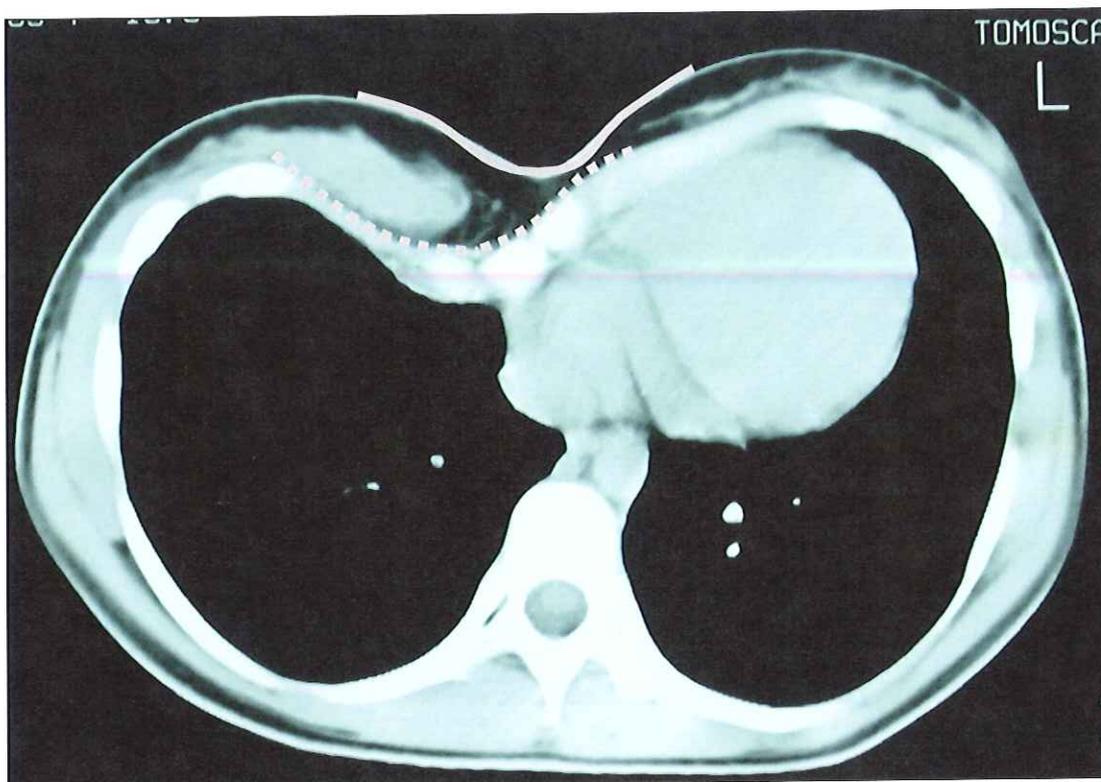
La déformation étant osseuse, le placement de l'implant directement au contact du plan thoracique osseux antérieur devrait permettre de mieux la corriger. Il est donc étonnant de constater que le placement sous-cutané de la prothèse soit toujours réalisé par certains auteurs (72,142,155), et ce, sans justification de leur choix. Les avantages du positionnement sous-musculaire sont pourtant réels. Outre les déplacements, il permet de limiter la visibilité et la palpation des bords de la prothèse, en la capitonnant. Malgré tout, cette complication reste possible même en position sous-musculaire, puisque observée chez 6 de nos patients, à des degrés très variables, voire dans certaines positions seulement.

La perception de l'implant à la palpation et sa visibilité représentent en fait l'inconvénient majeur, puisque durable et fréquent, que l'on peut reprocher aux implants thoraciques. La palpation des bords de la prothèse est ainsi rapportée par la plupart des auteurs (72,91,147,162), dans des proportions variables. Plus qu'une complication, il s'agit en fait d'un réel défaut technique, lié en grande partie au mode de fabrication de la prothèse, actuellement « artisanal ».

En effet, le moulage plâtré est confectionné à partir des empreintes cutanées du thorax en entonnoir, alors que la prothèse est destinée à mouler les contours osseux de la malformation, en étant placée sous la peau et sous les muscles. Il existe donc forcément une inadéquation de l'implant, sa forme et ses dimensions n'étant pas calquée directement sur les reliefs osseux de la dépression, et l'évaluation de l'épaisseur des tissus cutanés et musculaires à soustraire au moulage étant très arbitraire.

L'incongruence de l'implant résulte alors de l'inadéquation entre les pentes de l'implant et celles de la déformation osseuse. (figure 72).

Figure 72 : les reliefs osseux et cutanés du thorax en entonnoir



On voit bien sur cette coupe de scanner qu'il existe une différence de courbure entre le relief cutané (utilisé pour la réalisation du moulage), et le relief osseux (au contact duquel la prothèse est mise en place) du thorax en entonnoir, conduisant à une inadaptation systématique de la prothèse à la déformation qu'elle doit combler. De même, l'épaisseur des tissus cutanés et musculaires est variable, ce qui contribue également à l'inadaptation de la prothèse.

La qualité des résultats, et la discrétion de la prothèse, sont ainsi très dépendants de la qualité et du soin apporté à la confection manuelle du moulage et de l'implant, et à la finesse de ses bords (notamment au niveau sous-manubrial et latéro-épigastrique).

Il n'en reste pas moins que les patients sont satisfaits dans plus de 80% des cas, et ce quelle que soit la série, les complications, la position sous-cutanée ou non de l'implant, et le résultat chirurgical.

La correction du thorax en entonnoir par la mise en place de prothèse de silicone sur mesure est donc une technique sûre et peu invasive, de faible morbidité, ne générant qu'une rançon cicatricielle minimale, avec un coût limité, et qui satisfait les patients en répondant à leur demande première qui est esthétique.

Cette technique doit toutefois être améliorée par la réalisation d'implants « parfaitement » sur mesure, ce que devrait prochainement nous permettre la conception assistée par ordinateur (C.A.O.) et le prototypage rapide (voir le chapitre « **Perspectives d'avenir** »).

**La réinjection de graisse autologue centrifugée selon la technique de Coleman** est une technique reconnue et maintenant largement utilisée en chirurgie plastique dans de nombreuses indications (6-8,159,160). Son application dans la correction du thorax en entonnoir, telle que nous la rapportons, n'est toutefois pas décrite dans la littérature.

Par l'absence de cicatrices générées, et sa très faible morbidité, sans utilisation de matériel étranger, cette technique et ses principes de réalisation répondent bien aux impératifs d'une chirurgie à visée esthétique.

Dans les thorax en entonnoir, elle est toutefois limitée par l'importance de la dépression thoracique. En effet, seules des quantités limitées de graisse centrifugée peuvent être réinjectées en une séance, sous peine de s'exposer à des phénomènes de nécrose des cellules graisseuses greffées, avec une fonte secondaire altérant le résultat final.

Plusieurs interventions sont donc le plus souvent nécessaires à l'obtention d'un comblement satisfaisant, ce qui constitue le facteur « limitant » à son application « large » dans la correction de cette malformation.

Toutefois, il semble qu'un comblement partiel, sans corriger complètement la dépression, puisse suffire à satisfaire le patient, en améliorant ne serait-ce que son vécu psychologique par l'existence d'une prise en charge.

**Les publications rapportant les résultats de patients opérés par sternochondroplastie** sont relativement nombreuses, et bien plus conséquentes que celles des patients opérés par mise en place de prothèse. Ainsi, les séries comptant plus de 100 cas sont loin d'être rares (27,28,31,34,63,68,73,77,127,132).

Initialement, la plupart des indications de sternochondroplasties étaient basées sur l'existence potentielle d'un retentissement cardiaque et pulmonaire du thorax en entonnoir, que l'intervention était censée améliorer, en corrigeant la déformation. Toutefois, les différentes études réalisées jusqu'ici ne permettent pas d'affirmer de façon objective ce

retentissement, et encore moins de démontrer que l'intervention apporte une quelconque amélioration fonctionnelle (31,89).

Malgré tout, le retentissement fonctionnel « potentiel » ou « prévisible » lié à un thorax en entonnoir continue d'être mis en avant par quelques chirurgiens comme étant la justification principale à la plupart de leurs interventions (28,68,84). Leur appréciation de l'organicité réelle des symptômes rapportés reste toutefois très « subjective », n'étant le plus souvent lié qu'à l'évaluation d'une malformation « morphologiquement » importante (telle que définie par un pectus index de Haller supérieur à 3.25 (75)).

L'absence de corrélation entre la « sévérité » de la dépression et son retentissement fonctionnel est pourtant maintenant démontrée (31,33,41,78,80,81,86-88).

Dans de récentes séries (28,34,63,84,127), les pectus index moyens des patients opérés varient de 4.65 (34) à 4.96 (63), l'index maximal rapporté pour un patient étant de 9.5 (34). Le seul fait que l'index soit supérieur à 3.25 justifie pour la plupart de ces auteurs la réalisation d'une sternochondroplastie (75,84,127), et ce quelque soit le retentissement du thorax en entonnoir.

Dans notre série, certes limitée, l'index de Haller moyen était de 5.15 (atteignant 10.2 dans un cas), 7 patients ayant un index supérieur à 3.25. L'idée selon laquelle seuls des thorax en entonnoir « modérés » peuvent être corrigés par les procédés utilisés en chirurgie plastique n'est donc pas confirmée ici (25,68). Ainsi, il est probable que nos patients se seraient vus proposés un geste de sternochondroplastie s'ils avaient consulté en chirurgie thoracique.

Tout comme les indications des sternochondroplasties, qui ne sont pas claires en dehors de l'existence d'un retentissement cardiaque et pulmonaire authentifié, il n'existe actuellement aucun consensus entre les auteurs de ces techniques sur l'âge auquel ces interventions doivent être réalisées (31,63,68).

Pour certains, le but étant de prévenir au mieux le développement de la déformation et de son retentissement avec l'âge justifie d'opérer très tôt la malformation, voire dès l'âge de 2 ans (31,68). Les sternochondroplasties « classiques », avec les résections chondro-costales réalisées, sont alors susceptibles d'influer sur le bon développement des seins (140) et de la cage thoracique, pouvant parfois même entraîner une restriction thoracique post-opératoire invalidante (133,138).

A l'inverse, l'existence de récurrences (de 5 à 15% pour les techniques classiques (3,77,104,130,133)) et de détérioration des résultats avec la croissance, justifie pour d'autres

d'attendre la fin de la poussée pubertaire pour opérer (reste alors le problème de la prévention des troubles psychologiques) (31).

Les adultes sont également concernés, les sternochondroplasties étant maintenant réalisées chez eux de façon courante, avec des résultats jugés satisfaisants (28,82,84). La vulgarisation de l'information médicale (28), la reconnaissance du préjudice esthétique, de même que le développement et l'amélioration des techniques chirurgicales, sont en partie responsable du nombre croissant de consultations et d'interventions réalisées chez des adultes. Elles y sont toutefois techniquement plus difficiles que chez les enfants chez qui elles sont le plus souvent effectuées.

Il n'en reste pas moins que ces interventions restent techniquement lourdes et relativement invasives, et ce malgré les innovations techniques (63,132). En effet, les récurrences, tout comme les complications rapportées (25,68,133-140), loin d'être mineures, ne sont pas rares, faisant payer un lourd tribut aux patients dont la demande première est esthétique.

---

### **3. Quelle prise en charge pour quel thorax en entonnoir?**

---

Ces dernières années ont vu, outre le développement de techniques chirurgicales qui se veulent de moins en moins invasives, l'apparition sur l'Internet (28,122) de sites entièrement consacrés au thorax en entonnoir et à ses modalités de correction. Ceci a entraîné un nombre croissant de patients (notamment des adultes) consultant pour une demande de correction, étant maintenant informés des différentes possibilités chirurgicales (supposées à moindre risque), de leur malformation (28).

Devant l'absence de consensus clairement établi, il est donc souhaitable de tenter de dégager les indications des différentes possibilités de prise en charge actuellement disponibles.

### **Le retentissement du thorax en entonnoir n'est il que psychologique ?**

La controverse est toujours d'actualité (2,3,28,74,78-81). Autant le retentissement cardiaque et pulmonaire est toujours discuté, avec un manque d'études démontrant clairement et de façon significative son importance (80,81,86,89,154), autant tous les auteurs s'accordent à reconnaître la réalité du retentissement psychologique du problème esthétique.

Un retentissement cardiaque et pulmonaire significatif est malgré tout possible, mais doit alors être confirmé par des examens adaptés objectivant la symptomatologie fonctionnelle existante.

Aux Etats-Unis, ce débat est également celui de la prise en charge sociale par les assurances médicales, qui serait alors complètement remise en cause en cas de considération purement esthétique du thorax en entonnoir (28).

### **Est-ce que le retentissement psychologique justifie à lui seul d'une correction chirurgicale ?**

Dés lors qu'un retentissement psychologique est présent, le développement d'une névrose est possible (1,31,92). Son développement sera fonction de la prise de conscience et de la façon dont le thorax en entonnoir est perçu par le patient et son entourage. Une prise en charge précoce du problème esthétique serait donc nécessaire, afin d'éviter une évolution névrotique aux conséquences parfois dramatiques. Cela justifie pour certains chirurgiens (68), d'opérer précocement les enfants atteints, afin de contrecarrer l'évolution de la déformation et son retentissement, ne serait-il que psychologique. Le but est alors d'intervenir avant la « fixation » des symptômes névrotiques, le geste chirurgical risquant sinon d'aggraver le déséquilibre psychologique sous-jacent (68).

Dés lors que l'on considère que le retentissement du thorax en entonnoir n'est le plus souvent que psychologique et secondaire à la disgrâce esthétique, le traitement proposé doit donc s'attacher à corriger au mieux la dépression thoracique, tout en étant le moins invasif possible. Bien évidemment, en cas de symptomatologie fonctionnelle, il faudra s'attacher à éliminer tout retentissement organique, rare mais possible, par la réalisation d'examen complémentaires adaptés.

La prise en charge chirurgicale de la disgrâce esthétique doit être considérée différemment, selon que le patient a fini sa croissance ou non.

## Quelle prise en charge chirurgicale chez les enfants ?

Chez les enfants, le problème est lié à l'évolutivité de la malformation, qui s'aggrave avec l'âge et surtout lors de la poussée pubertaire.

Les procédés de comblement utilisés en chirurgie plastique n'apportent que des solutions limitées et temporaires.

Bien qu'Al-Soufi (142) l'ait proposé, nous pensons que le comblement du thorax en entonnoir par une prothèse sur mesure de silicone ne peut être proposé chez les enfants, l'inadéquation de la prothèse ne pouvant que s'aggraver avec l'accentuation de l'entonnoir lors de la croissance.

La technique de Coleman, bien que chirurgicalement peu invasive et sans séquelles importantes, nécessite la réalisation de plusieurs séances de réinjection pour obtenir un comblement satisfaisant. Ce type de prise en charge nous semble plus discutable chez les enfants. En effet, le nombre d'anesthésies générales nécessaires tout au long de la croissance et de la période d'évolutivité de la malformation est alors considérable. De plus, le suivi chirurgical prolongé engendré serait alors à même de générer des troubles psychologiques, de même nature que ceux que la prise en charge cherche à diminuer. En outre, les zones de lipoméries localisées servant aux prélèvements sont souvent limitées chez les enfants avant la puberté.

Ainsi, le comblement du thorax en entonnoir par la technique de Coleman ne nous semble pas adapté à la prise en charge de jeunes patients.

Pour ce qui est des sternochondroplasties, elles sont certes indiscutablement justifiées en cas de retentissement organique majeur. Toutefois, celui-ci n'est que rarement confirmé par des examens appropriés, trop peu souvent réalisés, ou difficilement réalisables ou interprétables chez des enfants. Malgré tout, certains chirurgiens considèrent que la sternochondroplastie se justifie de toute façon, que ce soit pour prévenir son retentissement organique éventuel, ou tout simplement sa potentialité névrotique, avant la prise de conscience de la malformation par l'enfant.

En dépit de leur développement et des évolutions techniques, comme celles de Nuss (63,132), les risques opératoires et les séquelles des sternochondroplasties restent non négligeables. De même, il persiste un nombre relativement important de récurrences survenant lors de la croissance, du fait même de la nature de cette malformation, probablement secondaire à une dystrophie conjonctivale. Toutes ces complications et aléas sont alors à

mettre en balance avec ceux liés au développement d'une névrose. La discussion reste ouverte...

On peut alors se demander si une prise en charge psychothérapique précoce ne permettrait pas de limiter au mieux le vécu douloureux de la malformation, en « jugulant » son retentissement psychologique, et en apprenant au patient à mieux vivre avec sa disgrâce esthétique. Le retentissement psychologique naissant en partie de la discordance existant entre l'image de soi et celle exigée par les « standards esthétiques », la prise en charge devraient peut-être s'attacher à traiter « l'image » de la malformation et sa perception plutôt que la malformation elle-même. L'image du patient n'étant plus seulement liée au thorax en entonnoir, sa demande de correction pourrait ainsi en être limitée, ou en tout cas repoussée à un âge ultérieur (après la puberté). C'est alors le patient lui-même (et non ses parents ou sa famille), qui de son propre chef et en toute conscience, exprime son désir éventuel de correction. Celle-ci est alors accessible à des méthodes chirurgicales moins lourdes.

#### **Quelle prise en charge chez l'adulte ou le jeune en fin de croissance ?**

Seuls les patients présentant un retentissement fonctionnel majeur, objectivé par des examens adaptés, relèvent de gestes de sternochondroplastie, tout en sachant qu'une amélioration fonctionnelle post-opératoire ne peut être garantie.

Dans tous les autres cas, les sternochondroplasties ne nous semblent pas justifiées. En effet, malgré les évolutions techniques, elles restent un geste lourd non dénué de complications parfois gravissimes, et ce d'autant qu'elles sont de réalisation plus difficile chez les adultes. Leur rançon cicatricielle est en outre considérable (en dehors de la technique de Nuss, qui doit encore être évaluée) et ne peut être acceptée, l'intervention visant à corriger une disgrâce esthétique. Le but n'est donc pas d'en créer une autre.

Les techniques utilisées en chirurgie plastique trouvent alors dans ces cas toutes leurs indications.

Le choix d'un comblement par l'utilisation d'un implant de silicone sur mesure, ou par réinjections de graisse autologue, est alors fonction de l'importance de la dépression, des préférences du chirurgien et des desiderata du patient.

Ainsi, la **prothèse de silicone sur mesure** permet de corriger en un seul temps opératoire la malformation, même très importante. Elle constitue toutefois un corps étranger en silicone

destiné à rester toute une vie, et peut donc toujours être la source de complications. Certains patients et certains chirurgiens, peuvent être récalcitrants à cette idée.

Les techniques de fabrication actuellement usitées ne permettent d'obtenir que des implants morphologiquement insatisfaisants, qui ne sont « qu'à peu près » adaptés à la déformation réelle, comme nous l'avons vu (figure 72). La qualité des résultats, et la discrétion de la prothèse, sont ainsi très dépendants des opérateurs, et de l'attention apportée à la confection manuelle du moulage et de l'implant.

Avec la conception assistée par ordinateur et le prototypage rapide, des prothèses mieux adaptées, réalisées selon les contours osseux réels de la dépression, devraient voir le jour dans un avenir proche (voir « **Perspectives d'avenir** »)

Bien que devant encore être évaluée dans cette indication, le comblement du thorax en entonnoir par **réinjections de tissu graisseux autologue selon la technique de Coleman** est un procédé « séduisant », potentiellement « idéal », en répondant bien aux impératifs esthétiques. La technique y est toutefois limitée par l'importance de la dépression thoracique, conditionnant le nombre d'interventions nécessaires à l'obtention d'un comblement satisfaisant.

Dés lors, il ne nous semble pas raisonnable de proposer cette technique chez les patients porteurs d'une dépression thoracique importante, et souhaitant une correction complète de leur déformation. Celle-ci relèverait alors d'un nombre peut être trop important d'anesthésies générales.

Cette technique trouve également toute sa place dans la prise en charge des séquelles de chirurgie antérieure du thorax en entonnoir, qu'il s'agisse d'une sternochondroplastie (avec manque de correction ou récédive) ou de la mise en place d'une prothèse thoracique sur mesure partiellement inadaptée. La technique de Coleman peut alors compléter le comblement, en corrigeant les défauts résiduels, par des réinjections de graisse localisées et sélectives.

**Chez la femme**, se pose l'existence d'une hypoplasie mammaire associée, fréquente. Une augmentation mammaire a ainsi été réalisée chez 3 de nos 7 patientes. Alors que des seins importants peuvent contribuer à masquer la dépression, la présence d'une hypoplasie mammaire associée ne fera que la rendre plus visible, avec des seins apparaissant souvent convergents.

Comme d'autres auteurs (91,155), nous pensons que la correction du thorax en entonnoir par mise en place d'une prothèse sternale sur mesure doit précéder le geste d'augmentation mammaire. En effet, un geste d'augmentation mammaire isolé risque de donner un mauvais résultat (en risquant d'accentuer une asymétrie ou un strabisme convergent des seins). Quant à la réalisation simultanée des 2 gestes, l'apparition de communications entre les différentes loges prothétiques est possible, avec des déplacements secondaires de prothèse compromettant le résultat final (ce qui a été le cas chez une de nos premières patientes, avec nécessité de réintervenir). De plus, une fois la correction du thorax en entonnoir réalisée, avec les modifications psychologiques qui en découlent, il n'est pas exclu que la demande de chirurgie mammaire ne soit plus d'actualité.

Toutefois, compte tenu de l'innocuité de la technique de Coleman, il est possible de réaliser dans le même temps opératoire un comblement « partiel » de la dépression thoracique. L'examen pré-opératoire devra toutefois être très soigneux pour évaluer au mieux le degré d'asymétrie et d'hypoplasie relative des 2 seins, afin de déterminer au mieux le type et le volume des prothèses à mettre en place.

---

## **4. Perspectives d'avenir**

---

Avec l'ère des nouvelles technologies, la réalisation d'une prothèse sur mesure par prototypage rapide est désormais possible (29,163). Elle nécessite 3 étapes.

Dans un premier temps, la C.A.O. permet une modélisation en trois dimensions de la prothèse « idéale ». Celle-ci, réalisée à partir des données numériques issues des coupes scanner d'un thorax en entonnoir, tient compte du plan virtuel (défini sur chaque coupe par le chirurgien) où la prothèse doit siéger, entre la surface antérieure osseuse thoracique et la surface cutanée « idéale ».

Les données C.A.O. sont ensuite converties en un format de fichier STL, qui permettra ensuite de « piloter » la machine de prototypage rapide. Cette conversion n'est pas toujours simple et peut être source d'erreurs.

Une machine de prototypage rapide exploite ensuite les données pour réaliser la prothèse.

Des erreurs peuvent toutefois survenir aux différentes étapes : discordances possibles entre la taille réelle et celles mesurées en tomodensitométrie, ou celles du fichier STL, erreurs dans la définition du plan virtuel de positionnement de l'implant par le chirurgien, ou dans la reconstitution (non reproductible) de la partie antérieure de la prothèse.....

En fait, la difficulté actuelle réside essentiellement dans la conversion et la manipulation des différents types de format informatique, à l'origine de pertes partielles d'information. Celles-ci doivent être corrigées, afin d'éviter au maximum le manque de précision dans les dimensions finales du prototype réalisé.

Ces problèmes techniques, mineurs mais essentiels, rendent encore actuellement expérimentale l'utilisation de ces procédés.

Toutefois, les moyens existent et certains laboratoires médicaux français (à orientation plastique) sont désormais prêts à investir dans le développement de ces machines de prototypage rapide. Une application pratique, moins expérimentale, dans le domaine des prothèses thoraciques sur mesure devrait ainsi voir le jour dans un délai estimé de **1 à 2 ans**.

Restera ensuite à régler le problème du coût, et de sa prise en charge, l'utilisation de ces procédés entraînant actuellement un surcoût estimé à **60% (163)**.

## VIII. Conclusion

Le thorax en entonnoir est un sujet de controverses qui est toujours d'actualité, beaucoup de questions restent sans réponses.

Ainsi, bien que les hypothèses étiopathogéniques tendent à démontrer l'existence de troubles collagéniques au niveau du cartilage, et à inclure le thorax en entonnoir dans le cadre plus large des dystrophies conjonctivales, il reste encore à déterminer quels en sont les facteurs génétiques responsables, s'il en est.

Pour ce qui est de son retentissement, notre travail a confirmé l'importance des répercussions psychologiques liées à la disgrâce esthétique que représente la malformation constituée par le thorax en entonnoir.

Reconnu de tous, c'est ce retentissement psychologique qui motive la plupart des demandes de correction chirurgicale. La symptomatologie fonctionnelle rapportée n'en est ainsi souvent qu'une des expressions plus ou moins somatisées. En effet, aucune étude n'a actuellement réussi à objectiver de façon claire et précise l'existence d'un retentissement cardiaque et pulmonaire conséquent, pouvant justifier à lui seul d'un geste chirurgical « lourd ». Il n'est d'ailleurs pas démontré que celui-ci apporte une quelconque amélioration.

Plus que la sévérité « morphologique » du thorax en entonnoir, c'est donc la disgrâce esthétique et son retentissement psychologique qui doivent être pris en compte dans la prise de décision chirurgicale.

Les techniques de correction disponibles sont nombreuses et variées, plus ou moins invasives, et l'objet de beaucoup de controverses avec l'absence de consensus quant aux techniques et à leurs indications chirurgicales.

Pour ce qui est des prothèses de silicone sur mesure utilisées chez les adultes, nous avons vu que le comblement réalisé est loin d'être parfait, malgré la satisfaction des patients. Les procédés de fabrication et de confection de l'implant doivent donc être améliorés.

L'application de la technique de Coleman au comblement du thorax en entonnoir doit encore être évaluée par un nombre plus important de patients, et ce avec un recul suffisant. Elle semblerait toutefois trouver sa place dans la prise en charge des séquelles des autres techniques, ou pour des entonnoirs modérés.

Quant aux sternochondroplasties, elles restent un geste « lourd », non dénué de complications en dépit des évolutions techniques. Indiscutables lors de l'existence, rare, d'un retentissement organique objectivé, leur justification chez de jeunes patients, en prévention d'un éventuel retentissement psychologique, est très discutable et ne nous paraît pas raisonnable.

C'est peut-être là la place d'une prise en charge ou d'un soutien psychothérapeutique, s'attachant à rendre moins « douloureuse » la perception de la disgrâce esthétique, qui ne répond pas aux « standards esthétiques » admis par notre société.

Finalement, quelque soit le traitement chirurgical proposé, celui-ci doit être le moins invasif possible, en entraînant un minimum de séquelles. « Primum no nocere » doit ainsi être le principe à respecter par les chirurgiens prenant en charge les patients porteurs d'un thorax en entonnoir, dont la demande première est esthétique.

## IX. Bibliographie

1. Chavoïn JP, Grolleau JL, Lavigne B, Darbas D, Dahan M et Pomard P. Chirurgie des malformations du thorax. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique, 45-671, 1998, 12p.
2. Haller AJ. History of the operative management of pectus deformities. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):227-235.
3. Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. *Curr Probl Surg.* 1996;33(6):469-542.
4. Pavy B. Les malformations thoraco-mammaires. In : Magalon G, Chancholle AR eds. Chirurgie plastique de l'enfant. *Rapport du XXXIIe Congrès de la Société Française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique.* Diffusion Générale de Librairie. 1987 :199-209.
5. Eschapasse H, Gaillard J. Thorax en entonnoir. Généralités. Traitement chirurgical. *Poumon Cœur.* 1978 ;34(3):231-236.
6. Coleman SR. The technique of periorbital lipoinfiltration. *Operatives techniques in Plastic and Reconstructive Surgery.* 1994;1(3):120-126.
7. Coleman SR. Long term survival of fat transplants: controled demonstrations. *Aesth Plast Surg.* 1995;19:421-425.
8. Coleman SR. Facial recontourning with lipostructure. *Clinics in plastic surgery.* 1997;24(2):347-367.
9. Bauhinus J. Schenck Von Grafenberg Johannes. *Observationum medicarum, rarum, novarum, admirmonstrosarium liber secundus. De partibus vitabilis, thorace contensis.* Freiburg, 1594; Observation 264:516.
10. Brown AL. Pectus excavatum (funnel chest). *J Thorac Surg.* 1939; 9:164-184.
11. Anonymous. Difformité thoracique. *Gaz. Hop. Paris.* 1860;33 :10.
12. Woillez E. Sur un cas de difformité thoracique considérable, avec déplacement inoffensif de plusieurs organes et signes stéthoscopiques particuliers. *Rap. Soc. Méd. Hop. Paris.* 1860 mar,28.
13. Oschner A, De Bakey M. Chone- Chondrosternon ; report of a case and review of the litterature. *J Thorac Surg.* 1939;8:469.
14. Ebstein W. Uber der trichterbrust. *Deutsches Arch.* 1882;30:411-430.

15. Meyer L. Zur chirurgischen Behandlung der angeborenen Trichterbrust. *Verh Dtsch Berl Med Ges.* 1911; 42:364.
16. Sadler TW. Embryology of the sternum. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):237-244.
17. Erhenhaft TL, Rossi NP, Lawrence MS. Developmental chest wall defects. *Ann Thorac Surg.* 1966;2:384.
18. O'neal ML, Dwornik JJ, Ganey TM, et al. Postnatal development of the human sternum. *J Pediatr Orthop.* 1998;18(3):398-405.
19. Larsen WJ. *Embryologie humaine.* Bruxelles : De Boeck, 1996.
20. Bouchet A, Cuilleret J. *Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle. Tome 2 : le cou, le thorax.* 3<sup>ème</sup> édition. Paris : Simep/Masson, 1995.
21. Rouvière H, Cordier G. *Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle. Tome II : tronc.* 12<sup>ème</sup> édition. Paris : Masson.
22. Kahle W, Leonhardt H, Platzer W. *Anatomie. Tome I: Appareil locomoteur.* 2<sup>ème</sup> édition. Flammarion Médecine Sciences, Paris. 1980.
23. Sobotta. *Atlas d'anatomie humaine. Tome 2 : tronc, viscères, membre inférieur.* 4<sup>ème</sup> édition. Paris : Editions Médicales Internationales, 2000.
24. Sick H, Oberling M, Guerbaoui M. La vascularisation du sternum de l'homme adulte. *Arch Anat Hist Embr Norm et Exp.* 1974 ;57 :197-220.
25. Bedouelle J, Guillaumat M. Traitement des déformations de la paroi thoracique antérieure (pectus carinatum, pectus arcuatum, pectus excavatum). Editions techniques. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Thorax ,42-480,1994,11p.
26. Raithel HL, Hartung M, Günnenig B, Willital G. l'examen du thorax en entonnoir par la scanographie et la tomodynamométrie à résonance magnétique nucléaire : premiers résultats et expériences. *Electromédica.* 1983 ;51(4) :139-147.
27. Von Rauffer L, Hecht L, Landsleitner B. mamma-augmentation-plasty after operation for funnel chest deformity. *Aesthetic Plast Surg.* 1980;4:47.
28. Fonkalsrud E, DeUgarte D, Choi E. repair of pectus excavatum and carinatum deformities in 116 adults. *Annals of Surgery.* 2002;236(3):304-314.
29. Marks MW, Iacobucci J. Reconstruction of congenital chest wall deformities using solid silicone onlay protheses. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):341-355.
30. Chavrier Y. Problèmes posés par le thorax en entonnoir. Thèse Médecine Lyon. 1969, n°125, 93p.
31. Humphreys GH, Jaretzki A. Pectus excavatum. Late results with or without operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980; 686-694.

32. Gaubert J, Miguères J, Bardier M, Dahan M, Vetillard R. Le traitement chirurgical du thorax en entonnoir. *Le poumon et le cœur*. 1978 ;34 (3):237-239.
33. Ribet M, Danjou P. Thorax en entonnoir : l'objet et le sujet. *Chirurgie*. 1989 ; 115 :353-359.
34. Fonkalsrud EW, Dunn JC, Atkinson JB. Repair of pectus excavatum deformities: 30 years of experience with 375 patients. *Ann Surg*. 2000 Mar;231(3):443-448.
35. Robicsek F, Fokin A. Surgical correction of pectus excavatum and carinatum. *J Cardiovasc Surg*. 1999;40:725-731.
36. Wechselberger G, Ohlbauer M, Hanslinger J, Schoeller T, Bauer T, Hildegunde PK. Silicone implant correction of pectus excavatum. *Annals Plastic Surg*. 2001;47(5):489-493.
37. Garnier C. Expérience personnelle sur 120 cas. In : Symposium sur le thorax en entonnoir (Paris 1963). *Rev Chir Orthop*. 1964 ; 50 :415-434.
38. Bedouelle J. Technique d'allongement du diaphragme. Temps complémentaire de la correction plastique. *Rev Chir Orthop*. 1964;50(4):476-481.
39. Bedouelle J. traitement chirurgical du thorax en entonnoir. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Thorax ,42-480,1963.
40. Chin EF. Surgery of funnel chest and congenital prominence. *Br J Surg*. 1957; 44:360-376.
41. Jaubert De Beaujeu M, Chavrier Y. Les déformations de la paroi thoracique antérieure. *Ann Chir*. 1976 ; 30 :1-6.
42. Glicenstein J. Correction des anomalies thoraciques du syndrome de Poland. Revue générale et à propos de 20 patients. *Ann Chir Plast Esthét*. 2001 ;46 :640-51.
43. Frick SL. Scoliosis in children with anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin N Am*. 2000;10(2):427-436.
44. Waters P, Welch K, Micheli LJ, et al. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *J Pediatr Orthop*. 1989;9(5):551-556.
45. Kawakami N, Winter RB, Lonstein JE, et al. Scoliosis secondary to rib resection. *J Spinal Disord*. 1994;7(6):522-527.
46. Stauffer ES, Mankin HJ. Scoliosis after thoracoplasty. A study of thirty patients. *J Bone Joint Surg Am*. 1966 ;48(2) :339-348.
47. Vanamo K, Peltonen J, Rintala R, et al. Chest wall and spinal deformities in adults with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg*. 1996;31(6):851-854.

48. Hirayama T, Nozaki M, Wakamatsu S. a new surgical method for repair of funnel chest. *Ann Plast Surg.* 1984;14:213.
49. Pyeritz RE, Mc Kusick VA. The Marfan syndrome. *N Engl J Med.* 1979; 300:772-777.
50. Pyeritz RE, Mc Kusick VA. Basic defects in Marfan syndrome. *N Engl J Med.* 1981;305(17):1011-1012.
51. Golladay ES, Char F, Mollitt DL. Children with Marfan's syndrome and pectus excavatum. *South Med J.* 1985;78:1319-1323.
52. Arn PH, Scherer LR, Haller JA, Pyeritz RE. Outcome of pectus excavatum in patients with Marfan syndrome and in the general population. *J Pediatr.* 1989;115(6):954-958.
53. Backer OG, Brunner S, Larsen V. Radiologic evaluation of funnel chest. *Acta Radiol.* 1960;55:249-256.
54. Wada J, Ade WR. Turnover procedure. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):317-328.
55. Shamberger RC, Welch KJ, Castaneda AR, et al. Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(3):427-432.
56. Wilekes CL, Backer CL, Mavroudis C. A 26-year review of pectus deformity repairs, including simultaneous intracardiac repair. *Ann Thorac surg.* 1999;67(2):511-518.
57. Hasegawa T, Yamaguchi M, Ohshima Y, Yoshimura N, Oka S, Ootaki Y. simultaneous repair of pectus excavatum and congenital heart disease over the past 30 years. *Eur J Cardioth Surg.* 2002;22:874-878.
58. Galloway AC, Colvin SB, Spencer FC. Congenital heart disease. Dans: Schwartz SI, Shires GT, Spencer FC, eds. *Principles of surgery.* 6<sup>th</sup> ed. New York: Mac Graw Hill, 1994: 779-844.
59. Udoshi MB, Shah A, Fisher VJ, et al. Incidence of mitral valve prolapse in subjects with thoracic skeletal abnormalities: a prospective study. *Am Heart J.* 1979;97:303-311.
60. Tschirkov A, Baev B, Iliev R. Simultaneous pectus and open heart surgery. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):405-413.
61. Robicsek SA, Lobato EB. Repair of pectus excavatum. Anesthetic considerations. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):253-259.
62. Saint-Mezard G, Duret JC, Chanudet X et al. Prolapsus valvulaire mitral et pectus excavatum : association fortuite ou groupement syndromique. *Presse Med.* 1986 ;15 :439.
63. Nuss D, Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, Nuss KJ, Gustin TS. Review and discussion of the complications of the minimally invasive pectus excavatum repair. *Eur J Pediatr Surg.* 2002;12(4):230-234.
64. Martin F. Les déformations du plastron sterno-chondro-costal et leur traitement chirurgical chez l'adulte. Thèse Médecine Nancy, 1990.

65. Chapard A. Des déformations thoraciques dans leur rapport avec les obstructions chroniques des voies respiratoires supérieures. Thèse Médecine Paris. 1896.
66. Ombredanne L. Correction osteoplastique des grandes dépressions sternocostales dites « thorax en entonnoir ». *Bull Soc Nat Chir.* 1931 ;57(25) :1126-1133.
67. Ravitch MM. Operation for correction of pectus excavatum ; *Surg Gyn Obstetrics.* 1958; 106:618-622.
68. Robicsek F. Surgical treatment of pectus excavatum. . *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10(2):277-296.
69. Ribal JP, Glanddier G, Jacquemet LR. Résultats à distance du traitement chirurgical du thorax en entonnoir par la méthode de Jung. *J Chir (Paris).* 1985 ;122 :117-120.
70. Haje Sa, Harcke HT, Bowen JR. Growth disturbance of the sternum and pectus deformities: imaging studies and clinical correlation. *Pediatr Radiol.* 1999; 29:334-341.
71. Feng J, Hu T, Liu W, Zhang S, Tang Y, Chen R, Jiang X, Wie F. The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2002; 36(12):1770-1776.
72. Hougaard G, Svensson H, Holmqvist KG. Casting the implant for reconstruction of pectus excavatum. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg.* 1995;29:227-231.
73. Wada J, Ikeda K. Clinical experience with 306 funnel chest operations. *Int Surg.* 1972 Sep;57(2):707-710.
74. Goertzen M, Baltzer A, Schulitz KP. Long-term results after operation for funnel chest. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1993; 112:289-291.
75. Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J Pediatr Surg.* 1987;22:904-906.
76. Taguchi K, Takaaki M, Nakagaki m, Kato K. A new plastic operation for pectus excavatum: sternal turnover surgical procedure with preserved internal mammary vessels. *Chest.* 1975;67(5):606-608.
77. Actis Dato Gm, De Paulis R, Actis Dato A, Bassano C, Pepe N, Borioni R, Panero GB. Correction of pectus excavatum with a self-retaining seagull wing prosthesis. Long-term follow-up. *Chest.* 1995;107(2):303-306.
78. Peterson RJ, Young WG, Godwin JD, et al. Noninvasive assessment of exercise cardiac function before and after pectus excavatum repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985;90:251-260.
79. Wynn SR, Driscoll DJ, Ostrom NK, Staats BA, O'Connell EJ, Mottram CD, Telander RL. Exercise cardiorespiratory function in adolescents with pectus excavatum. Observations before and after operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;99:41-7.

80. Quigley PM, Haller JA, Jelus KL, et al. Cardiorespiratory function before and after corrective surgery in pectus excavatum. *J Pediatr*. 1996;128:638-643.
81. Kowaleski J, Brocki M, Dryjanski T, Zolynski K, Koktysz R. pectus excavatum: increase of right ventricular systolic, diastolic, and stroke volume after surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;118(1):87-92.
82. Dahan M, Berjaud J, Vernhet JC. Technique opératoire du pectus excavatum. Méthodes radicales. *Ann Chir Plast Esthét*. 1990 ;35(6) :485-488.
83. Vetillard R, Miguères J, Krempf M, Gaubert J, Duboucher G, Boy C. L'exploration fonctionnelle respiratoire et hémodynamique des thorax en entonnoir. *Le poumon et le cœur*. 1978 ;34(3) :225-230.
84. Coln D, Gunning T, Ramsay M and al. early experience with the Nuss minimally invasive correction of pectus excavatum in adults. *World J Surg*. 2002;26:1217-1221.
85. Derveaux L, Ivanoff I, Rochette F, Demedts M. Mechanism of pulmonary function changes after surgical correction for funnel chest. *Eur Respir J*. 1988 ;1 :823.
86. Morshuis W, Folgering H, Barentsz J, et al. Pulmonary function before surgery for pectus excavatum and at long-term follow-up. *Chest*. 1994;105:1646.
87. Zhao L, Feinberg MS, Gaides M, Ben-Dov I. why is exercise capacity reduced in subjects with pectus excavatum?. *J Pediatr*. 2000;136(2):163-167.
88. Witz JP, Morand G, Wilhm JM. Thorax en entonnoir. Thorax en carène. *Ann Chir*. 1976;30:329-332.
89. Shamberger RC. Cardiopulmonary effects of anterior chest wall deformities. . *Chest Surg Clin N Am*. 2000;10(2):245-252.
90. Stanford W, Bowers DG, Lindberg EF, Armstrong RG, Finger ER, Dibbell DG. Silastic implants for correction of pectus excavatum. A new technique. *Ann Thorac Surg*. 1972;13(6):529-536.
91. Marks M, Argenta LC, Lee DC. Silicone implant correction of pectus excavatum: indications and refinement in technique. *Plast Reconstr Surg*. 1984. 74(1):52-58.
92. Eisendel E, Clausner A. Funnel chest. Psychological and psychosomatic aspects in children, youngsters, and young adults. *J Cardiovasc Surg*. 1999;40(5):733-6.
93. Hodgkinson DJ. Chest wall implants: their use for pectus excavatum, pectoralis muscle tears, Poland's syndrome, and muscular insufficiency. *Aesth plast Surg*. 1997;21:7-15.
94. Wada K. Surgical correction of the funnel chest "sternoverturn". *Western Journal of Surgery, Obstetrics, and Gynecology*. 1961;69:358.

95. Murray JF. Correction of pectus excavatum by synthetic subcutaneous implant. Presented at the American Society of Plastic and Reconstructive Surgery. Philadelphia: October 1965.
96. Oschner A, De Bakey M. Chone- Chondrosternon ; report of a case and review of the literature. *J Thorac Surg.* 1939;8:469.
97. Ravitch MM. The operative treatment of pectus excavatum. *Ann Surg.* 1949; 129:429-444.
98. Mohing W. Plastie avec suspension externe. *Rev Chir Orthop.* 1964;50(4):471-475.
99. Borrelly J, Grosdidier G, Boileau S, Wack B. Chirurgie plastique de la paroi thoracique (déformations et tumeurs) à l'aide de l'atelle-agrafe à glissières. *Ann Chir Plast Esthét.* 1990 ;35(1) :57-61.
100. Albes JM, Seeman MD, Heinemann MK, Ziemer G. Correction of anterior thoracic wall deformities:improved planning by means of 3D-spiral-computed tomography. *Thorac Cardio Surg.* 2001;49:41-44.
101. Kamei Y, Torii S, Hasegawa T, Aoyama H, Yokoo K. Endoscopic correction of pectus excavatum. *Plast Reconstr Surg.* 2001;107(2):333-337.
102. Guilleminet M, Michel CR, Picault C. Plastie par relèvement du plastron. *Rev Chir Orthop.* 1964;50:435-439.
103. Lester CW. Pigeon breast, funnel chest and other congenital deformities of the chest. *JAMA.* 1954;156:1063-1067 and allied.
104. Isakov JF, Geraskin VI, Rudakov SS, Vasiljev GS. A new method of surgical treatment of funnel chest with help of permanent magnets. *Chir Pediat.* 1980;21:361-362.
105. Onishi K, Maruyama Y. Correction of pectus excavatum using a sternal elevator: preliminary report. *Br J Plast Surg.* 2001 Mar;54(2):117-124.
106. Lesure J. Expérience de 24 cas opérés. *Rev Chir Orthop.* 1964;50:456-459.
107. Idelberger K. Plastie par mobilisation et suspension métallique interne (Méthode de Rehbein). *Rev Chir Orthop.* 1964;50:467-470.
108. Gürkök S, Genc O, Dakak M, Balkanli K. The use of absorbable material in correction of pectus deformities. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19(5):711-712.
109. Dailey JE. Repair of funnel chest using sub-sternal osteoperiosteal rib graft strut. *JAMA.* 1952;150:1203-1204.
110. Adkins PC, Blades B. A stainless steel strut for correction of pectus excavatum. *Surg Gynecol Obstet.* 1961;113:111-113.
111. Fonkalsrud E, Reemtsen B. force required to elevate the sternum of pectus excavatum patients. *J Am Coll Surg.* 2002;195(4):575-577.

112. Cauchoix J, Morel G, Cotrel Y, Rey JC. Plastie par mobilisation avec butée rétro-sternale. *Rev Chir Orthop*. 1964;50:460-466.
113. Nakajima H, Chang H. A new method of reconstruction for pectus excavatum that preserves blood supply and costal cartilage. *Plast Reconstr Surg*. 1999;103(6):1661-1666.
114. Brooks JP, Tripp HF. Bioabsorbable weave technique for repair of pectus excavatum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119(1):176-178.
115. Länsman S, Serlo W, Linna O, et al. Treatment of pectus excavatum with bioabsorbable polylactide plates: preliminary results. *J Pediatr Surg*. 2002;37(9):1281-1286.
116. Genç A, Oktay Mutaf. Polytetrafluoroethylene bars in stabilizing the reconstructed sternum for pectus excavatum operations in children. *Plast Reconstr Surg*. 2002;110(1):54-57.
117. Judet J, Valentin P. Plastie par retournement du plastron. *Rev Chir Orthop*. 1964;50:440-445.
118. Jung A, Wiest E, Vierling JP. Traitement par le « retournement pédiculé » de la cuvette sterno-chondrale. Résultats éloignés. *Rev Chir Orthop*. 1964;50:446-455.
119. Ishikawa S, Uchinuma E, Itoh M, Shioya N. A simple sternal turnover procedure using a vascular pedicle for a tunnel chest. *Ann Plast Surg*. 1988;20:485-49.
120. Tang Chen YB, Chen JS, Lee YC. Revascularisation of turnover sternum: a definitive treatment for intractable funnel chest. *Microsurgery*. 1999;19:296.
121. Nuss D, Kelly RE Jr, Croitoru DP, et al. A 10-year review of a minimally invasive technique for correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 1998;33:545-552.
122. Hebra A. Minimally invasive pectus surgery. *Chest Surg Clin N Am*. 2000;10(2):329-339.
123. Jacobs JP, Quintessenza JA, Morell VO, Botero LM, Van Gelder HM, Tchervenkov CI. Minimally invasive endoscopic repair of pectus excavatum. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002;21(5):869-873.
124. Miller KA, Ostlie DJ, Chaignaud B, et al. Minimally invasive bar repair for « redo » correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 2002;37(7):1090-1092.
125. Croitoru DP, Kelly RE, Goretsky MJ and al. experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):437-445.
126. Hebra A, Gauderer MWL, Tagge EP, Adamson WT, Othersen HB. A simple technique for preventing bar displacement with the Nuss repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg*. 2002;36(8):1266-1268.

127. Hebra A, Swoveland B, Egbert M, Tagge EP, Georgeson K, Othersen HB, Nuss D. Outcome analysis of minimally invasive repair of pectus excavatum: review of 251 cases. *J Pediatr Surg.* 2000 ;35(2):252-258.
128. Molik KA, Engum SA, Rescola FJ, West KW, Scherer LR, Grosfeld JL. Pectus excavatum repair: experience with standard and minimally invasive techniques. *J Pediatr Surg.* 2001 ;36(2):324-328.
129. Wu PC, Knauer EC, McGowan GE, Hight DW. Repair of pectus excavatum deformities in children. A new perspective of treatment using minimal access surgical technique. *Arch Surg.* 2001;136(4):419-424.
130. Miller KA, Woods RK, Sharp RJ, Gittes GK, Wade RN, and coll. Minimally invasive repair of pectus excavatum: a single institution's experience. *Surgery.* 2001;130(4):652-659.
131. Fonkalsrud EW, Beanes S, Hebra A and al. comparison of minimally invasive and modified Ravitch pectus excavatum repair. *J Pediatr Surg.* 2002;37(3):413-417.
132. Hosie S, Sitkiewicz T, Petersen C, Gobel P, Schaarschmidt K, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum-the Nuss procedure. A European multicentre experience. *Eur J Pediatr Surg.* 2002;12(4):235-238.
133. Haller AH. Complications of surgery for pectus excavatum. . *Chest Surg Clin N Am.* 2000 ;10(2):415-426.
134. Stefani A, Morandi U, Lodi R. Migration of pectus excavatum correction metal support into the abdomen. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998 ;14(4) :434-436.
135. Dalrymple-Hay MJ, Calver A, Lea RE, et al. Migration of pectus excavatum correction bar into the left ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997 ;12(3) :507-509.
136. Ornuşal E, Toker K, Bostancı U, Tireli A and E. a complication of pectus excavatum operation: endomyocardial steel strut. *Ann Thorac Surg.* 1999; 68:1082-1083.
137. Pircova A, Sekarski-Hunkeler N, Jeanrenaud X, Ruchat P, Sadeghi H, Frey P, Payot M. Cardiac perforation after surgical repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 1995;30(10):1506-1508.
138. Haller JA Jr, Colombani PM, Humphries CT, et al. Chest wall constriction after too extensive and too early operations for pectus excavatum. *Ann Thorac Surg.* 1996;61(6):1618-1624.
139. Saitoh C, Yamada A, Kosaka K, Sanada T, Imai Y. Allergy to pectus bar for funnel chest. *Plast Reconstr Surg.* 2002;110(2):719-721.
140. Hougaard K, Arendrup H. Deformities of the female breasts after surgery for funnel chest. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;17(2):171-174.

141. Vecchione TR. Cosmetic correction of the mild or partially corrected pectus excavatum utilizing silastic implants. *Ann Plast Surg.* 1978; 1(6) 575-578.
142. Al Soufi A, Lemperle G, Exner K. Traitement du thorax en entonnoir par implant en RTV-silastic. *Ann Chir Plast Esthet.* 1985;30(3):279-282.
143. Wilk A, Blez P. Séquelles de thorax en entonnoir: utilisation du muscle grand pectoral. *Ann Chir Plast Esthet.* 1988 ;33(2) :130-134.
144. Rudolph R. Buried transverse abdominal myocutaneous flap and silicone implants to reconstruct pectus excavatum and bilateral mastectomy deformity. *Plast Reconstr Surg.* 1986;78(6):817-819.
145. Yamamoto Y, Sugihara T. Aesthetic correction of mild funnel chest with autologous tissue augmentation. *Plast Reconstr Surg.* 1997;99(3):892-894.
146. Guimaraes J, Maia M, Monteiro E, Ferraro A. aesthetic correction of mild pectus excavatum with autologous tissue during mastopexy. *Plast Reconstr Surg.* 2001 ; 108(3) :757-762.
147. Mendelson BC, Masson JK. Silicone implants for contour deformities of the trunk. *Plast Reconstr Surg.* 1977;59(4):538-544.
148. Lavey E, Apfelberg DB, Lash H, et al. Customized silicone implants of the breast and chest. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69:646-651.
149. Masson JK, Payne WS, Gonzalez JB. Pectus excavatum: use of preformed prothesis for correction in the adult. Case report. *Plast Reconstr Surg.* 1970;46(4):399-402.
150. Toty L, Hertzog P, Rotten D. Correction plastique du pectus excavatum par une prothèse en silastic préparée extemporanément. *Rev Fr Mal Resp.* 1973 ; 1(11) :74-1153-1159.
151. Rose EH, Lavey EB. Correction of bilateral breast hypoplasia and pectus excavatum with single-unit customized silicone implant. *Plast Reconstr Surg.* 1983;72(2):234-236.
152. Lash H, Zimmerman DC, and loeffler RA. Silicone implantation: Inlay method. *Plast Reconstr Surg.* 1964;34:75.
153. Baker JL, Mara J, Douglas Wm. Repair of concavity of thoracic wall with silicone elastomer implant. *Plast Reconstr Surg.* 1975;56:212.
154. Johnson PE. Refinig silicone implant correction of pectus excavatum through computed tomography. *Plast Reconstr Surg.* 1997;97(2):445-449.
155. Hodgkinson DJ. The management of anterior chest wall deformity in patients presenting for breast augmentation. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(5):1714-1723.
156. Horch RE, Springer O. Mnimally-invasive endoscopic correction of funnel chest deformity via an umbilical incision. *Aesth Plast Surg.* 2002;26(4):295-298.

157. Heidel C. Silicone rubber for medical device application. *Medical Device and Diagnostic Industry*. Nov 1999.
158. Austad ED. Breast implant-related silicone granulomas: the literature and the litigation. *Plast Reconstr Surg*. 2002;109(5):1724-1732.
159. Jauffret JL. Utilisation de la graisse autologue en chirurgie plastique et esthétique: la technique de SR Coleman. Thèse Médecine Marseille. 1998.
160. Jauffret JL, Champsaur P, Robaglia-Schlupp A, Andrac-Meyer L, Magalon G. Arguments in favor of adipocyte grafts with the SR Coleman technique. *Ann Chir Plast Esth*. 2001;46(1):31-38.
161. Ohno K, Nakahira M, Shiokawa C, Moriuchi T, Harumoto K, Nakaoka T, Ueda M, Yoshida T, Tsujimoto K, Kinoshita H. Indications for surgical treatment of funnel chest by chest radiograph. *Pediatr Surg Int*. 2001 ;17(8):591-5.
162. Lavigne B. correction chirurgicale du thorax en entonnoir par prothèse sur mesure de silicone en position rétro-pectorale. A propos de 22 cas. Thèse Médecine Toulouse.1996.
163. Tiguemounine J. Fabrication d'une maquette de prothèse thoracique sur mesure pour correction de pectus excavatum à l'aide du prototypage rapide .Rapport de DEA Sciences et Technologies, Majeure Génie Biomédical. Compiègne.2002.

## **Le thorax en entonnoir : quelle prise en charge en chirurgie plastique ?**

---

### **RESUME**

Malformation de la paroi thoracique antérieure la plus fréquente, le thorax en entonnoir reste l'objet de nombreuses controverses.

D'étiologie incertaine, il est potentiellement responsable d'un retentissement psychologique, cardiaque et pulmonaire diversement apprécié. Plus discutée est sa prise en charge chirurgicale, avec des techniques plus ou moins radicales selon le chirurgien consulté. Il n'existe ainsi aucun consensus, quant aux indications chirurgicales, l'âge d'intervention, ou la technique utilisée.

Après avoir fait le point sur l'état actuel des connaissances, notre série est présentée. Elle regroupe 10 patients (âgés de 16 à 49 ans) opérés par mise en place d'une prothèse thoracique entre 1989 et 2002, et 4 patients (âgés de 16 à 44 ans) traités par la technique de Coleman depuis 1998.

Après discussion et comparaison de nos résultats à ceux de la littérature, les indications chirurgicales en sont proposées.

---

### **MOTS-CLES**

**Thorax en entonnoir – prothèse – Coleman**