

*UNIVERSITE MOHAMMED V*  
*FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -*  
*RABAT-*

*ANNEE: 2009*

*THESE N°: 93*

**Fissure sternale totale chez l'adulte**  
**A propos d'un cas et revue de la littérature**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

Mlle Myriam ZAARIA

*Née le 29 Septembre 1983 à Lille (France)*

Pour l'Obtention du Doctorat en  
Médecine

**MOTS CLES:** Sternum – Malformation thoracique – Cleft sternum - Chirurgie.

**JURY**

**Mme. S. CHAOUIR**

Professeur de Radiologie

**Mr. E. KABIRI**

Professeur de Chirurgie Thoracique

**Mr. S. M. RGUIBI IDRISSE**

Professeur de Pneumo-Phtisiologie

**Mr. M. NASSIH**

Professeur Agrégé de Stomatologie et Chirurgie Plastique

**Mr. A. BOULAHYA**

Professeur Agrégé de Chirurgie Cardio-Vasculaire

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**



## *A ma mère*

*Autant de pages qui ont suffit pour la réalisation de ce travail, ne suffiraient pour exprimer la profondeur de l'estime, de l'amour et de l'admiration que j'éprouve envers toi.*

*Tu m'as donné tant d'affection et de courage, tu as toujours été derrière mon bonheur et ma réussite et tu as tant veillé sur moi pour me conduire au terme de mes études.*

*En ce jour mémorable, je t'offre le fruit de tes sacrifices longtemps consentis à mon égard.*

*Je t'aime*

## *A mon père*

*Aucune dédicace ne saurait traduire la profondeur des sentiments d'affection, d'admiration et de respect que je porte à ton égard. Tu m'as toujours conseillé et éclairé le chemin avec beaucoup de patience et de pédagogie.*

*Que ce travail soit le fruit de l'affection et de la bienveillance que tu as consenti pour mon éducation et ma formation.*

*Je t'aime*

*A mon rayon de soleil, ma sœur Sofia*

*En témoignage de ma grande affection et de mon profond amour, je te dédie petite sœur ce travail, tout en te souhaitant santé, bonheur et réussite dans ta vie personnelle et professionnelle.*

*Que Dieu te protège et te préserve le meilleur avenir.*

*Je t'aime*

*A mon frère Zakaria*

*En témoignage de la complicité et de l'amour fraternel qui nous unissent, je te dédie petit frère mon travail, avec toute la tendresse que j'éprouve pour toi et tous mes vœux de succès.*

*Que Dieu te protège et t'offre santé et bonheur.*

*Je t'aime*

*A la mémoire de mes grand-pères Ba Driss*

*et André que Dieu ait leurs âmes*

*Je vous dédie ce modeste travail en regrettant que vous ne puissiez être avec nous,*

*Que Dieu vous garde en sa sainte miséricorde.*

*A la mémoire de ma grand-mère Miaicha*

*Tu n'es plus malheureusement parmi nous, mais tu resteras à jamais dans nos cœurs.*

*Que Allah t'accorde paix et miséricorde.*

*A ma grand-mère Marie-paule*

*Je te dédie ce travail avec toute mon affection et mon amour.*

*A mes tantes Milouda et Zohra,  
A mon oncle Mohammed  
A mes cousins et cousines :  
Rachida, Ahmed, Abdelkrim, Laila...*

*Vous qui avez suivi tout mon itinéraire scolaire et universitaire, et partagé avec moi la joie de ma réussite.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection indéfectible.*

*A Abdelhak*

*Ta patience mérite une spéciale dédicace.*

*A toute ma famille*

*A Karima et Kaoutar :*

*Aucune dédicace ne pourrait exprimer, à leur juste valeur, mon profond amour et ma grande estime à votre égard.*

*En souvenir des moments chaleureux que nous avons passé ensemble, de votre soutien et de votre présence, je vous dédie ce travail et je vous souhaite tout le bonheur dans votre vie familiale et professionnelle.*

*A Mohammed-Amine:*

*Ton soutien, ton dévouement ont été une grande source de motivation pour moi.*

*Ton aide m'a toujours été précieuse.*

*Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer toute ma gratitude.*

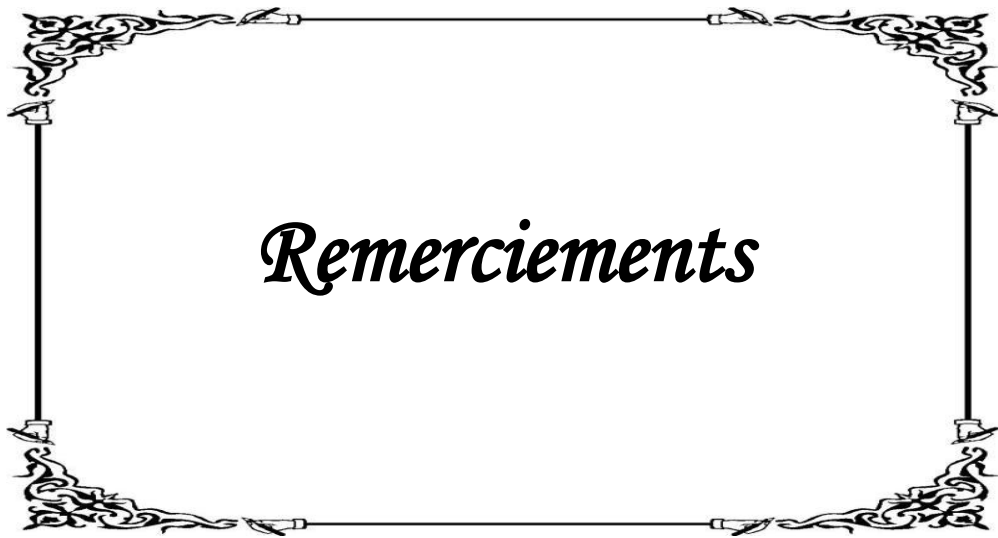
*A tous mes amis que je n'ai pas cité mais  
qui n'en demeurent pas moins chers*

*A mes professeurs du Lycée Oued Eddahab de Tiflet  
Aux internes promotion 2007/2008 de l'hôpital provincial  
prince Moulay Abdellah de Salé*

*A tous ceux qui ont contribué à l'élaboration de ce travail,  
et l'accomplissement des formalités administratives.*

*A tous ceux qui ont pour mission cette honorable tâche de  
soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être  
physique, psychique et social.*





*A notre Maître et Présidente de Thèse  
Madame le Professeur S.CHAOUIR,  
Professeur en Radiologie  
A L'H.M.I.M.V- Rabat*

*Nous sommes très touchés par l'insigne honneur que vous nous faites en acceptant d'assurer la présidence de notre thèse.*

*Votre extrême amabilité, vos compétences professionnelles, vos qualités humaines et votre disponibilité nous inspirent admiration et respect.*

*Nous vous prions cher maitre, de bien vouloir trouver dans ce travail, le témoignage de notre profonde reconnaissance et de notre grande estime.*

*A notre Maitre et Rapporteur de Thèse*

*Monsieur le Professeur E. KABIRI*

*Professeur en chirurgie thoracique*

*A L'H.M.I.M.V- Rabat*

*Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance pour l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail.*

*Malgré vos intenses préoccupations et responsabilités, vous nous avez toujours réservé un accueil avec bienveillance, sympathie, gentillesse et bonne humeur qui nous a permis d'apprécier vos qualités humaines et professionnelles.*

*Nous vous prions cher maitre, de bien vouloir trouver dans ce travail, l'admiration et le respect que nous vous témoignons.*

*A notre Maitre et Juge de Thèse*  
*Monsieur le Professeur A. BOULAHYA*  
*Professeur en chirurgie cardio-vasculaire*  
*A L'H.M.I.M.V- Rabat*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant aimablement de juger notre travail.*

*Nous portons une grande considération tant pour votre extrême gentillesse que pour vos qualités humaines et professionnelles.*

*Veillez trouver ici cher maitre, l'expression de notre très haute considération.*

*A notre Maître et Juge de Thèse  
Monsieur le Professeur M. NASSIH  
Professeur stomatologie et chirurgie plastique  
A L'H.M.I.M.V- Rabat*

*Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Vos qualités humaines et professionnelles ne peuvent que susciter l'estime et le respect de tous.*

*Qu'il nous soit permis ici, de vous exprimer notre haute considération et nos vifs remerciements.*

*A notre Maître et Juge de Thèse*  
*Monsieur le Professeur M. RGUIBI IDRISSE*  
*Professeur en pneumo-phtisiologie*  
*A L'H.M.I.M.V- Rabat*

*Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Nous sommes très reconnaissants de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez croire en l'assurance de notre profond respect et nos hautes considérations.*

*A Dr Fouad Atoini*

*Nous vous remercions de votre aide à l'élaboration de ce travail, votre soutien était d'un grand apport.*

*Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.*

## **SOMMAIRE**

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>EPIDEMIOLOGIE</b> .....	4

<b>HISTORIQUE</b> .....	6
<b>RAPPEL EMBRYOLOGIQUE</b> .....	8
<b>I. Rappel du développement embryologique normal</b> .....	9
1. Devenir du mésoderme .....	10
2. Plicature de l’embryon .....	17
3. Formation des côtes et du sternum.....	18
4. Ossification du sternum .....	21
<b>II. Associations Malformatives</b> .....	24
<b>III. Croissance thoracique</b> .....	27
<b>RAPPEL ANATOMIQUE</b> .....	29
<b>A. Anatomie descriptive</b> .....	30
1. Généralités .....	30
2. Plastron chondro-sternal .....	31
<b>B. Anatomie fonctionnelle</b> .....	40
<b>OBSERVATION CLINIQUE</b> .....	43
<b>DISCUSSION</b> .....	56
<b>ETIOPATHOGENIE</b> .....	58
<b>CLASSIFICATION</b> .....	63
<b>A. Classification des fissures sternales</b> .....	64
<b>B. Pectus-déformations</b> .....	66
<b>C. Classification de Willital</b> .....	75

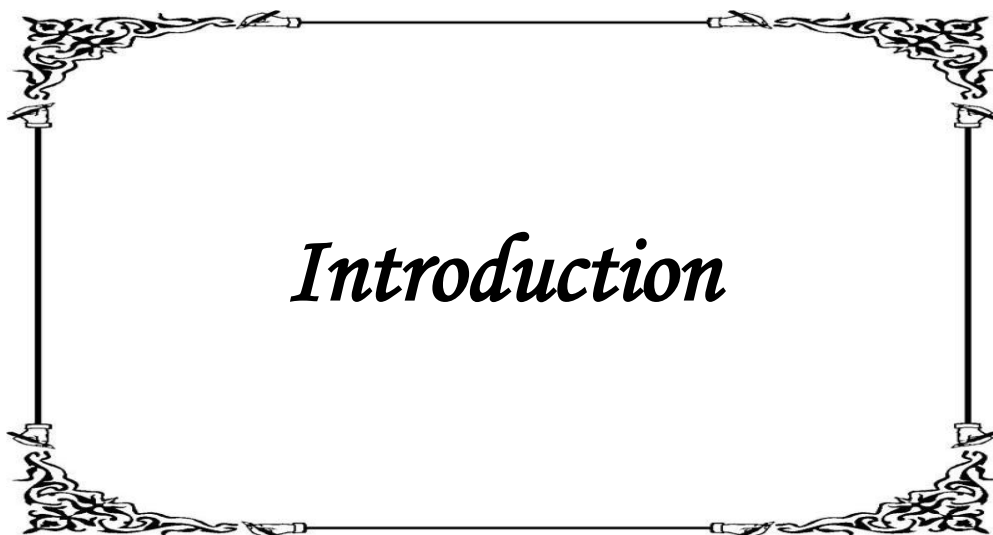


<b>ASPECTS DIAGNOSTIQUES</b> .....	77
<b>I. Aspects cliniques</b> .....	78
A. Diagnostic chez le nouveau-né et l'enfant .....	78
B. Diagnostic chez l'adulte .....	83
<b>II. Aspects para cliniques</b> .....	92
A. Bilan radiologique.....	92
1. Radiographie standard .....	92
2. Tomodensitométrie .....	95
B. Bilan de retentissement .....	101
1- Retentissement respiratoire .....	101
2- Retentissement cardio-vasculaire .....	102
3- Retentissement à long terme du PE .....	104
<b>III. Diagnostic anténatal</b> .....	105
<b>TRAITEMENT CHIRURGICAL</b> .....	108
<b>I. Information du patient et préparation psychologique</b> .....	109
<b>II. Fissure sternale</b> .....	110
A. Objectifs .....	110
B. Techniques .....	110
1. Chondrotomies bilatérales .....	110
2 - Greffes autologues .....	113
3 - Prothèses inertes .....	116
4 - Rapprochement direct .....	117
C. Suites opératoires .....	119
D. Indications chirurgicales .....	119
1. L'âge du patient .....	119
2. Les anomalies associées.....	122

3. Les particularités anatomiques de la fente sternale .....	123
<b>III. Pectus-déformations</b> .....	128
A. Techniques .....	128
1. Pectus excavatum .....	128
a. Historique .....	128
b. Techniques mineures .....	129
c. Techniques radicales : Sternochondroplastie .....	129
1- Sternochondroplastie par retournement .....	129
2 - Sternochondroplastie par relèvement .....	130
3- Sternochondroplastie modelante .....	131
4- Sternochondroplastie par résection .....	140
5- Technique de Willital .....	141
d. Techniques de comblement .....	144
1- Comblement autogène .....	144
2- Prothèse de silicone .....	145
e. Techniques mini invasives : MIPRE ( minimally invasive repair of pectus excavatum ) .....	149
f- Technique "PLIER": Pectus Less Invasive Extrapleural Repair .....	153
2. Pectus carinatum .....	155
3. Pectus arcuatum .....	156
B. INDICATIONS CHIRURGICALES .....	156
1. Age de l'intervention .....	156
2. Choix de la technique .....	158
<b>RESUMES</b> .....	161
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	165

## Liste des Abréviations :

<b>CNOPS</b>	: Caisse nationale des organismes de prévoyance sociale.
<b>CPT</b>	: Capacité pulmonaire totale
<b>CIA</b>	: Communication inter auriculaire
<b>CIV</b>	: Communication inter ventriculaire
<b>CV</b>	: Capacité vitale
<b>DI</b>	: Document internet
<b>EFR</b>	: Exploration fonctionnelle respiratoire
<b>FS</b>	: Fissure sternale
<b>FSC</b>	: Fissure sternale complète
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>MPCS</b>	: Malformation du plastron chondro-sternal
<b>Nné</b>	: Nouveau-né
<b>PA</b>	: Pectus arcuatum
<b>PC</b>	: Pectus carinatum
<b>PE</b>	: Pectus excavatum
<b>PVC</b>	: Pression veineuse centrale
<b>SaO<sub>2</sub></b>	: Saturation artérielle en oxygène
<b>TVO</b>	: Trouble ventilatoire obstructif
<b>TVR</b>	: Trouble ventilatoire restrictif
<b>VMM</b>	: Ventilation maximale minute
<b>VR</b>	: Volume résiduel



Les malformations de la paroi thoracique antérieure les plus fréquentes intéressent le plastron sternochondrocostal. Les pectus-déformations sont de trois types, par ordre de fréquence décroissante :

- Pectus excavatum (PE)
- Pectus carinatum (PC)
- Pectus arcuatum. (PA)

Les malformations isolées du sternum et les malformations des côtes sont plus rares. (1)

La fissure sternale, appelée également fente sternale ou encore sternum bifide, est une malformation congénitale rare de la paroi thoracique (2, 3). En effet, pas plus de 100 cas ont été rapportés dans la littérature.(4)

Elle résulte d'un défaut de fusion des ébauches sternales latérales à la huitième semaine de gestation (4-7). Le développement du reste du sternum, ainsi que celui des côtes est normal. (2)

La fissure sternale est habituellement isolée, sans anomalies cardiaques ni cutanée associées. (8)

Bien que l'embryologie de la paroi thoracique soit bien connue, l'étiologie de la fissure sternale reste obscure. (9)

Cliniquement, la fissure sternale se traduit par la perte de la protection osseuse du cœur et des gros vaisseaux (9), elle est souvent diagnostiquée à la naissance sans retentissement fonctionnel (4).

La fissure sternale congénitale, complète et isolée, chez l'adolescent et l'adulte, est une situation très rare. Très peu de cas ont été décrits (2,10).

La chirurgie s'impose devant le risque traumatique, le préjudice esthétique ainsi que le retentissement psychoaffectif. (7)

Il est préférable que la réparation chirurgicale soit réalisée en période néonatale lorsque le thorax est relativement compilant. (2)

Une prise en charge multidisciplinaire est nécessaire, impliquant spécialités chirurgicales (pédiatrique, thoracique, cardiovasculaire, plastique) et médicales (pneumologie, cardiologie).

Un cas exceptionnel de fissure sternale complète associée à un pectus excavatum pris en charge au service de chirurgie thoracique de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V fait l'objet de ce travail.

Les déformations rachidiennes isolées (scolioses, cyphoses) et les déformations thoraciques acquises sont exclues de cette étude.



*Epidémiologie*

Dans une étude faite en 2003, les patients présentant une fissure sternale représentait 0,15% de l'ensemble des patients présentant une malformation thoracique. (11)

Seulement 23 cas de FS ont été rapportés par Shamgerger et Welch en 1990. (8) L'incidence de la FS est inconnue (17 in 11).

La forme complète est extrêmement rare, seulement 35 cas ont été décrit dans la littérature. (3 in 12)

Cette malformation prédomine chez la fille et s'accompagne souvent d'autres anomalies : hémangiome facial, diastasis des grands droits, hernie ombilicale ou omphalocèle. (13)

Des anomalies cardiaques sont associées à la FS dans 30% des cas.

Les pectus-déformations sont relativement rares, avec une incidence variable de 0,01% à 0,1% selon les auteurs (14). La prédominance du PE par rapport au PC est de 2,2 : 1 (15). Dans d'autres études, Le PC est dix fois moins fréquent que le PE (16).

L'incidence du PE est de 1 pour 300 à 400 naissances, il est quatre fois plus fréquent chez le garçon que chez la fille.

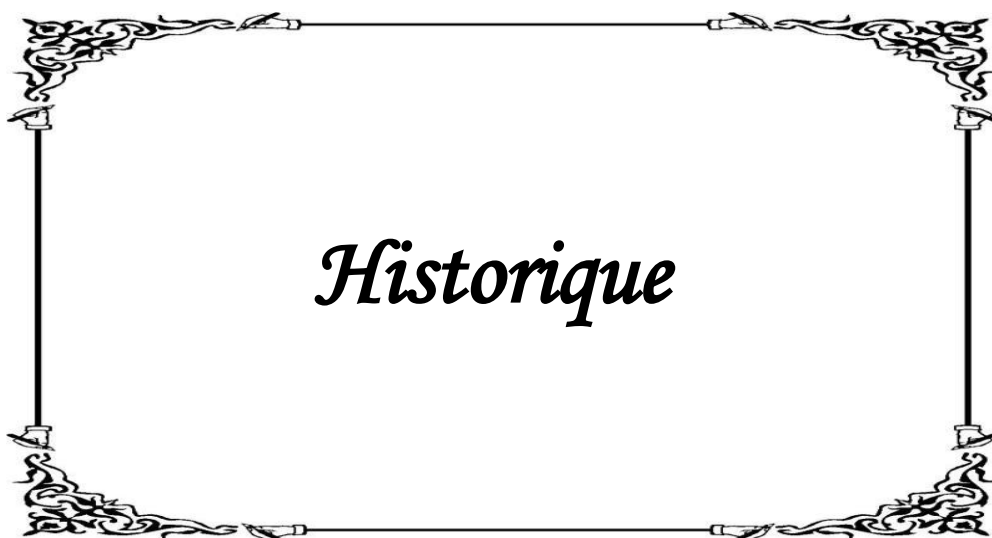
L'incidence du PC est de 1 pour 1500 naissances, il est deux fois plus fréquent chez le garçon que chez la fille.(14)

Il existe un caractère familial : dans une revue de Shamberger, 37% des patients avaient une histoire familiale de MPCCS ( 4 in 1).

L'incidence est encore plus élevée dans le syndrome de Marfan où la MPCCS fait partie du tableau clinique (5 in 1).

L'incidence des malformations cardiaques congénitale est plus élevée chez les patients présentant un PE ( 2%). L'incidence des scolioses bénignes est également plus élevée (15% à 22%). ( 2 )





Depuis les années 1850, la fascination pour la fissure sternale est évidente à cause de la visibilité des battements du cœur et des gros vaisseaux à travers la peau, cette anomalie fut faussement appelée agénésie sternale. En effet, bien que non fusionnées, les deux barres sternales existent chez ces patients (17). C'est en 1740 dans le "Torres à la Société Royale" à Londres que le premier cas de fissure sternale fut rapporté (6,7 in 11). Mais ce n'est qu'en 1858 que Herr Groux (2) fit la première vraie description de cette pathologie.

Par la suite plusieurs descriptions ont été publiées, notamment celle de Turner en 1879, qui rapporta un cas de fissure sternale complète (préservé dans le musée anatomique de l'université d'Edinburgh), en précisant l'association à un développement tégumentaire parfait de la paroi thoracique antérieure, pour le distinguer des cas d'ectopie cardiaque. (18)

Selon Mark Ravitch, la première intervention chirurgicale a été rapportée par Lannelongue en 1888, son intervention ne consistait qu'à exciser un ulcère cutané sus-jacent à la malformation (2).

En 1949, Maier et Burton, accomplissaient la première fermeture primaire chez un nourrisson de 6 semaines (9 in 11).

Première description historique du pectus excavatum en 1594 par J. Bauhinus, chez un enfant de 7 ans, notant déjà le caractère familial de cette malformation. (1 in 16)

Le pectus excavatum fut décrit par Hippocrate en 1849, l'appelant « scoliose antérieure ». En 1938, Ochsner et De Bakey établirent les premiers principes pour la correction chirurgicale de cette déformation. (18 in 15)



*Rappel embryologique*

## **INTRODUCTION**

Durant les 60 premiers jours de développement, l'embryon réalise morphogenèse et organogenèse. La connaissance de leur chronologie exacte jointe à celle de la théorie des trois feuillets est utile à l'analyse des syndromes malformatifs.

Sur le plan moléculaire, alors que toutes les cellules possèdent le même patrimoine génétique, une cellule ou un groupe de cellules exprime un caractère spécifique qui oriente leur différenciation. Cette expression sélective du génome est induite par une cascade moléculaire ou voies de signalisation conservée durant l'évolution.

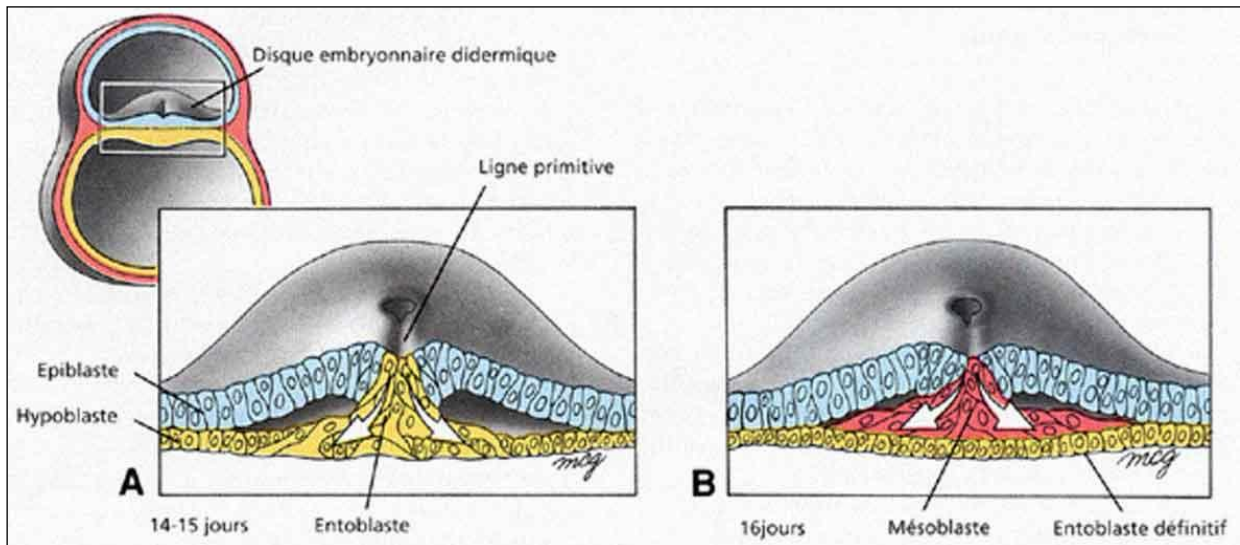
Les dérèglements innés ou acquis des voies de signalisation sont à l'origine des malformations congénitales. (19)

### **I. RAPPEL DU DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE NORMAL :**

A la fin de la 3<sup>ème</sup> semaine de développement, l'embryon est un disque plat de forme ovalaire, la gastrulation (individualisation des trois feuillets embryonnaires primitifs) est terminée. À l'exception de deux régions, la membrane bucco pharyngienne et la membrane cloacale, l'embryon est entièrement tridermique (schéma 1).

Le mésoderme est le feuillet intermédiaire situé entre l'endoderme et l'ectoderme.

A ce stade du développement, il n'existe pas encore de frontière entre les cœlomes embryonnaire et extra embryonnaire. (19)



**Schéma 1** : Gastrulation : A : Embryon didermique B : Embryon tridermique (DI 1)

## 1. Devenir du mésoderme :

### a- Mésoderme intra embryonnaire :

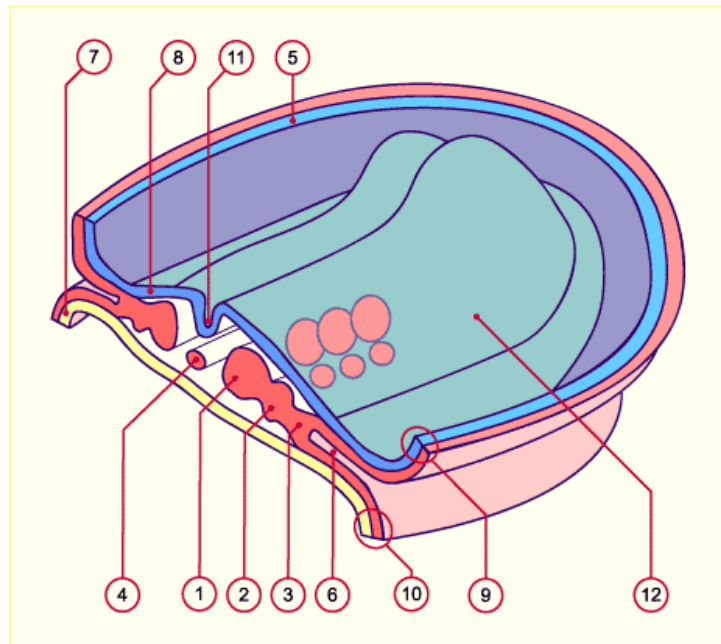
- Territoire dorsal à l'origine de la notochorde.
- Territoire latéroventral qui se condense en trois domaines (schéma 2) :

#### ✧ Mésoderme para axial :

Il se fragmente en prismes denses : les somites, 42 à 44 paires de somites sont identifiables à la fin de la 5<sup>ème</sup> semaine de développement. Les somites sont à l'origine de l'appareil locomoteur (squelette, muscles, derme, hypoderme et vaisseaux). Trois populations cellulaires distinctes émergent des somites sous l'effet inducteur de signaux provenant du tube neural (WNT : Wingless-type), de la notochorde (SHH : sonic hedgehog), du mésoderme latéral (BMP4 : bone morphogenetic protein), et de l'ectoderme dorsal (signal non identifié).

Le contingent cellulaire ventral des somites forme le sclérotome qui se différencie en fibroblastes, chondroblastes et ostéoblastes, à l'origine des côtes et des vertèbres. La migration des cellules mésoblastiques du sclérotome autour de la notochorde forme une colonne primitive dont l'évolution se fait vers la formation des corps vertébraux.

**Le dermomyotome**, issu de la région dorsale du somite, donne le **dermatome** (à l'origine du derme et de l'hypoderme) et le **myotome**, formé de deux populations de cellules myogènes, à l'origine des muscles dorsaux et ventraux.



**Schéma 2 :** Mesoblaste à la fin de la gastrulation vers le 25<sup>ième</sup> jour.(DI2)

- 1 : mésoblaste para-axial
- 2 : mésoblaste intermédiaire
- 3 : mésoblaste latéral
- 4 : processus notochordal
- 5 : amnios
- 6 : coelome intraembryonnaire
- 7 : entoblaste
- 8 : ectoblaste
- 9 : somatopleure (mesoderme et ectoblaste)
- 10 : splanchnopleure (mesoderme et entoblaste)
- 11 : gouttière neurale
- 12 : plaque neurale

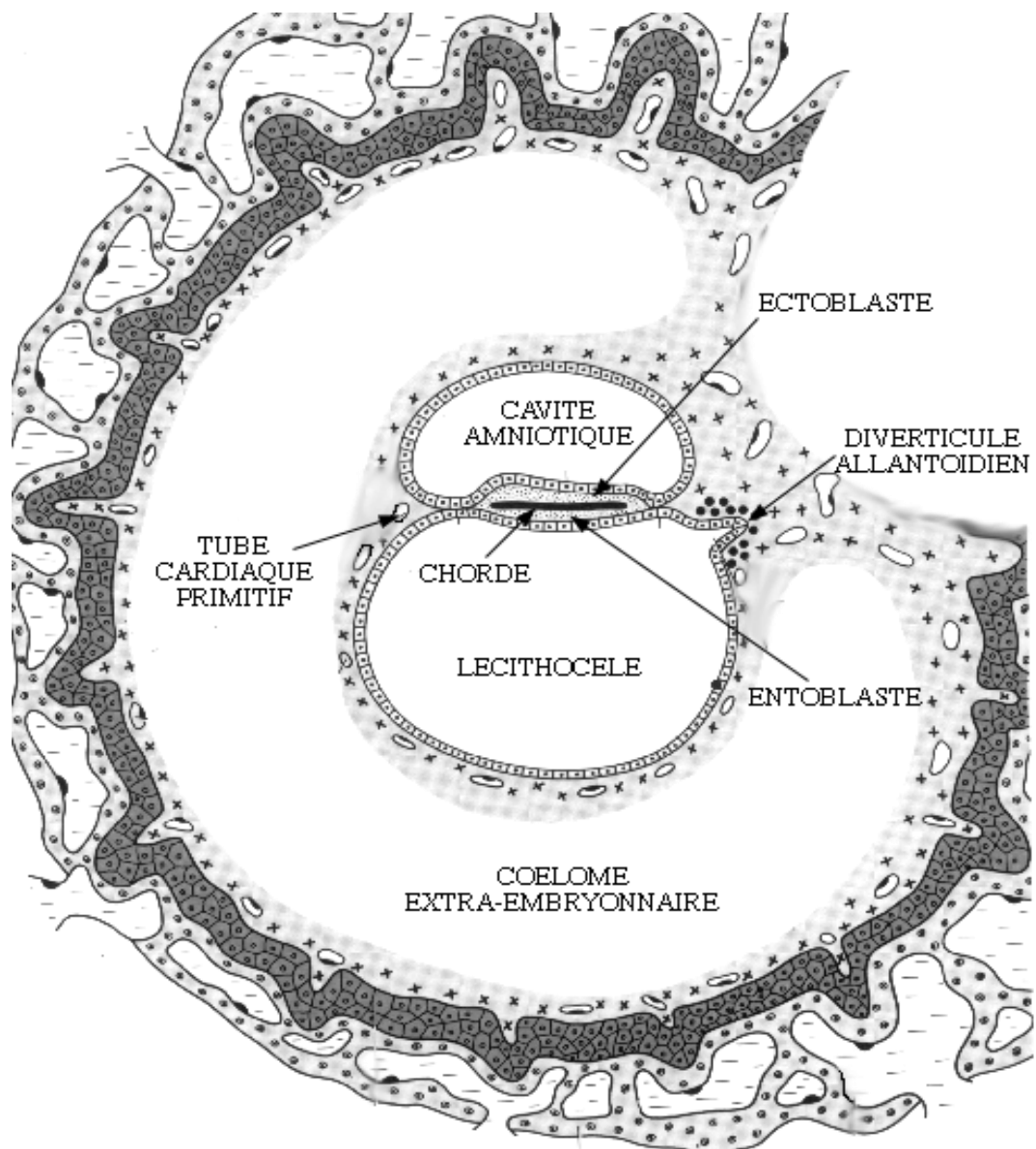
- ✧ **Mésoderme intermédiaire** forme le cordon néphrogène.
- ✧ **Mésoderme latéral** se scinde en deux lames épithéliales, l'une tapissant la paroi du corps, la somatopleure, l'autre revêtant les viscères la splanchnopleure intra embryonnaire, qui délimitent le cœlome intra embryonnaire et forment les séreuses. Le mésoderme est aussi à l'origine du système cardiovasculaire. (19)

**b- Mésoderme extra embryonnaire :**

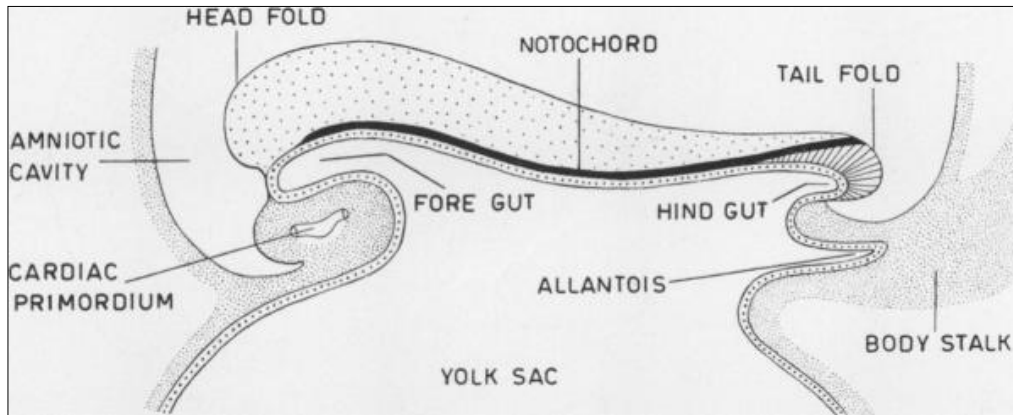
Il entoure la cavité amniotique et la vésicule vitelline. Il se creuse de micro cavités qui créent par confluence le cœlome extra embryonnaire, cavité la plus périphérique de l'embryon, traversée par un pont de mésoderme extra embryonnaire qui donne le pédicule embryonnaire.(Schéma3).

La croissance de la cavité amniotique réduit le cœlome extra-embryonnaire en une cavité virtuelle.

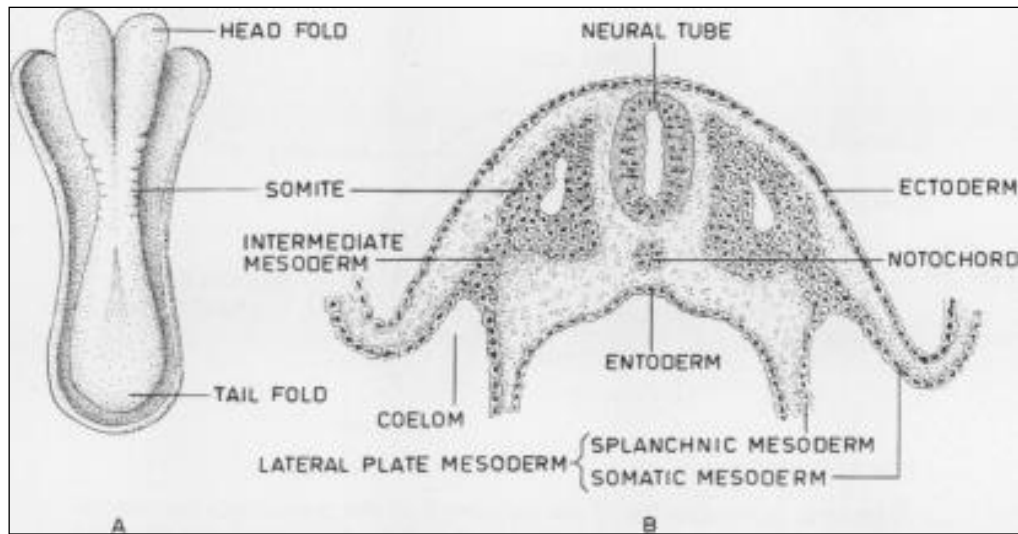




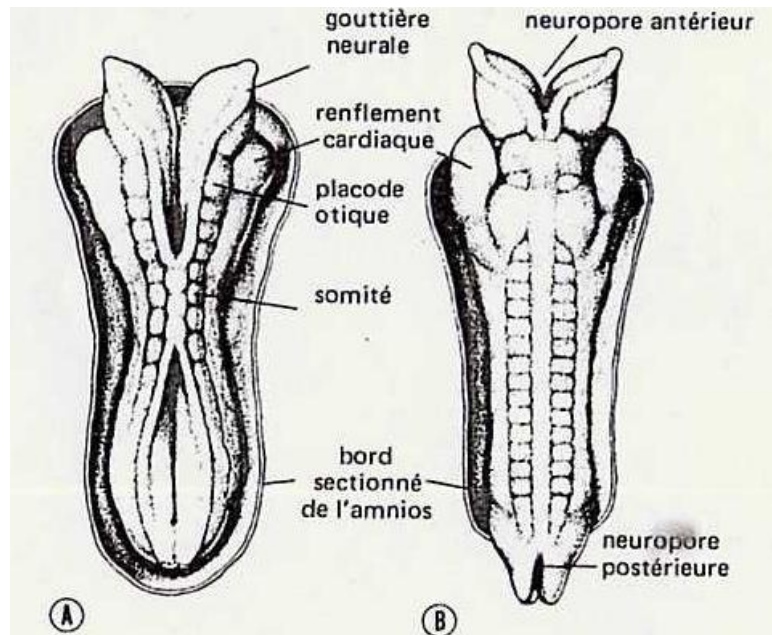
**Schéma 3 :** Sac embryonnaire à 3 semaines de gestation (DI3)



**Schéma 4 :** Représentation schématique d'une section médiane d'un embryon au début de la quatrième semaine.(6)



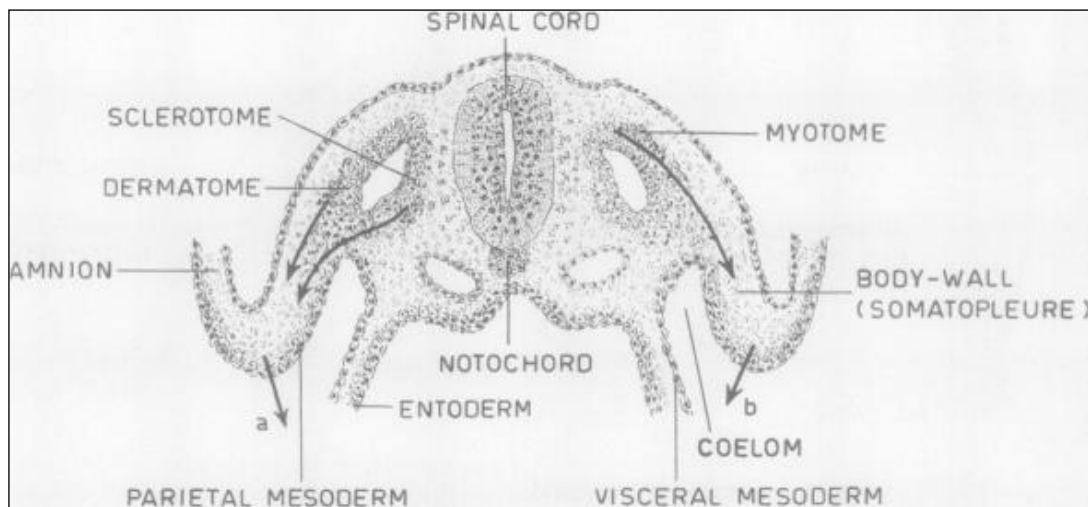
**Schéma 5 :** A : Embryon au début de la 4ième semaine. B : Coupe transversale.(6)



**Schéma 6 :** ( DI4)

A : Schéma d'un embryon humain à 7 somites réunis du 4<sup>ème</sup> au 7<sup>ème</sup>  
(d'après Payne)

B : Schéma d'un embryon humain à 10 somites (d'après Corner)



**Schéma 7 :** Représentation schématique de la croissance des somites au sein de la paroi ventrale. Les flèches au sein du sclérotome , dermatome, **et myotome**, montrent le direction de migration des cellules. Les flèches a et b indiquent la direction de croissance de la paroi de l'embryon.(6)

## **2. Plicature de l'embryon :**

La différence d'accroissement entre l'aire embryonnaire et le sac vitellin est à l'origine de la plicature de l'embryon, phénomène par lequel le disque embryonnaire se transforme en un embryon tubuliforme.

Les régions médianes et paramédianes étant rigides ne se déforment pas, contrairement à la zone pariétale contenant le cœlome intra embryonnaire qui se plisse. Elle forme avec le sac vitellin un angle qui constitue le pli limitant. Celui-ci circonscrit l'embryon. On peut le scinder en :

Pli limitant céphalique : au cours de la plicature céphalique, un amas épais de mésoderme se développe entre la saillie cardiaque et le col du sac vitellin. Il s'agit du **septum transversum** qui représente d'une part l'ébauche d'une portion du diaphragme et, d'autre part, le cloisonnement initial du cœlome en cavité thoracique et cavité abdominale.

Pli limitant caudal.

Plis limitant latéraux : en même temps que la plicature céphalo caudale, les côtés droits et gauches de l'embryon s'incurvent. Dans les régions crâniale et caudales, les plis limitants latéraux viennent au contact l'un de l'autre et s'unissent à la hauteur de l'ombilic, leur feuillet ectodermique endodermique et mésodermique fusionnent alors avec leurs homologues du côté opposé.

L'union des deux feuillets ectodermiques et celle des deux somatopleures est à l'origine des parois latérales et ventrales de l'embryon. (19)

### **3. Formation des côtes et du sternum :**

A la **6<sup>ième</sup> semaine** du développement, l'ébauche du sternum est visible sous forme de deux bandes mésenchymateuses qui apparaissent de chaque coté de la paroi embryonnaire ventrale loin de la ligne médiane.

Ces bandes mésenchymateuse se forment indépendamment des cotes. Ces dernières ont pour origine le sclérotome.

A ce stade les bandes ne présentent aucune connexion avec les ébauches costales.

Dans ce contexte, nous nous référons aux travaux de Whitehead et Whaddell (1911) ; Hommes (1921) ; Gladstone et Whakeley (1932) sur les embryons humains.

Les bandes parenchymateuses apparaissent à la **6<sup>ième</sup> semaine** du développement (Brandt 1949 ; Patten 1968). Non seulement ces dernières se développent indépendamment des cotes, mais elles sont capables, in vitro, de se déplacer vers la ligne médiane pour fusionner sans intervention des ébauches costales.

Ces découvertes ont permis de rejeter l'hypothèse selon laquelle les bandes sternales seraient le résultat de l'union des blastèmes costaux.

La formation de l'ébauche manubriale est particulière. En effet, des blastèmes de différentes natures participent à cette ébauche.

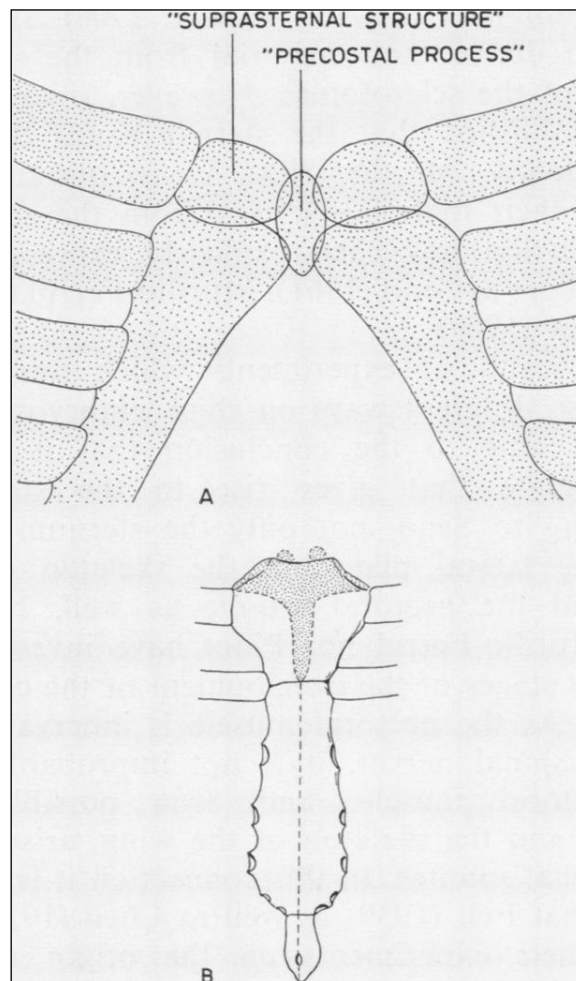
Entre les terminaisons ventrales des ébauches claviculaires, une paire de blastème a été observée par Eggeling (1906), Reiter (1942), et Klima (1968) : « les structures supra sternales ». Ces structures se trouvent à la partie crâniale des bandes sternales avec les quelles elles fusionnent par la suite.

Par ailleurs, une condensation mésenchymateuse impaire apparaît en regard du versant caudal des structures supra sternales : le processus pré costal.

Le développement du manubrium se fait donc à partir des structures supra sternales, du processus précostal, et de la partie la plus crâniale des bandes sternales en regard des premières cotes.

Environ à la septième semaine commence la fusion des bandes sternales entre elles dans le sens crânio-caudal et avec les structures supra sternales (schéma 8). Cette fusion est complète à la 9<sup>ième</sup> ou 10<sup>ième</sup> semaine. (Muller 1906, Patten 1968)

L'hypothèse de la formation du sternum par union des ébauches costales supposait que le sternum provienne du sclérotome (somites). Le fait que cette hypothèse soit abandonnée, remet en question l'origine du sternum. Des auteurs comme Pino (1961) et Seno (1969), ont effectué des expériences sur des embryons de poulet, en vue de répondre à la question de l'origine des barres sternales. Selon Seno, les barres sternales proviendraient de la **plaque latérale**, de même que le muscle grand pectoral.



**Schéma 8 : Développement du sternum (6) :**

A : d'après Klima (1968)

B : d'après Reiter (1942)

**Les fissures sternales seraient dues à l'absence de fusion plus ou moins complète des ébauches sternales droite et gauche, des structures supra-sternales et des processus précostaux.**

Le type le plus fréquent de fissure sternale concerne la partie craniale du sternum. L'absence de fusion des structures supra sternales et du processus pré costal empêcherait la fusion des barres sternales à leur partie crâniale. Ceci expliquerait les fissures sternales partielles supérieures. Si l'absence de fusion concerne les bandes sternales sur toute leur longueur, la fissure sternale est alors complète.

Rarement, un arrêt prématuré de fusion serait à l'origine d'une fissure sternale inférieure.

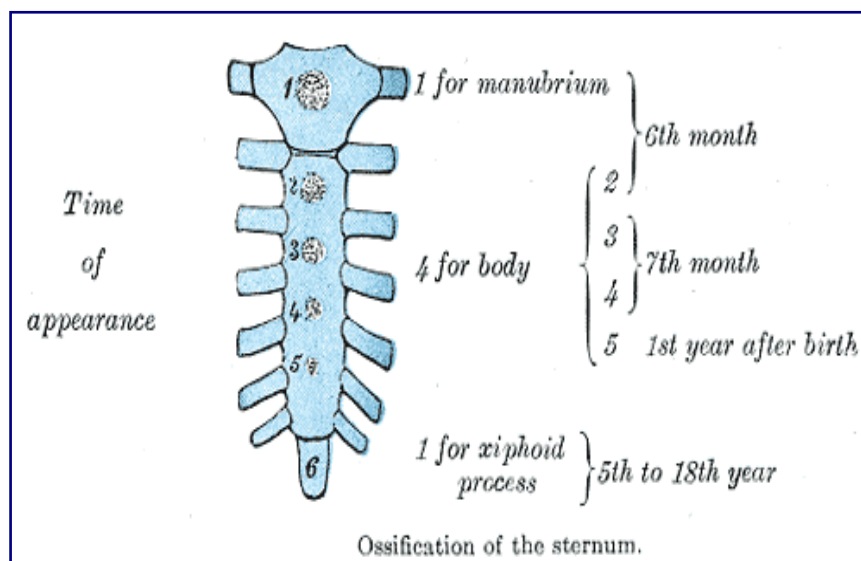
Ceci expliquerait également les foramens du sternum et la bifidité de l'appendice xiphoïde. (6)

#### **4. Ossification du sternum :**

Comme les côtes, les ébauches sternales sont d'abord cartilagineuses avant de s'ossifier. L'ossification progresse dans le sens crânio-caudal, à partir du 5<sup>ième</sup> mois jusque peu après la naissance, et forme le manubrium, le corps et le processus xiphoïde. (Embryologie humaine)

Les points d'ossification apparaissent au niveau des intervalles entre les dépressions articulaires des cartilages costaux : 6 points d'ossification.





**Schéma 9 : Ossification du sternum**

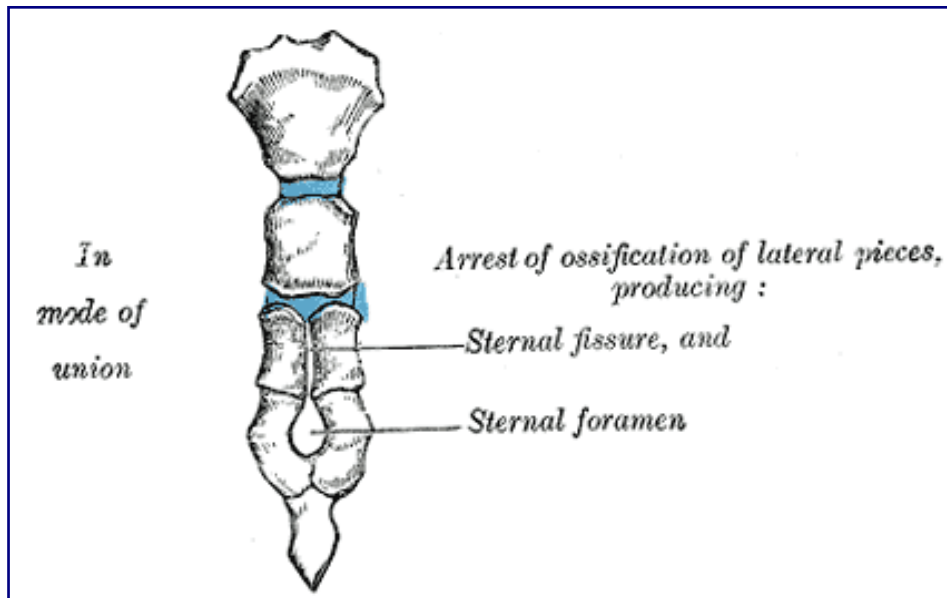
**(Henry Gray : Anatomy of the Human Body.1918)**

Deux points d'ossification épisternaux peuvent apparaître de part et d'autre de l'échancrure jugulaire.

Le premier segment osseux peut provenir de deux, trois, voire six points d'ossification. Lorsqu'ils sont au nombre de deux, les points d'ossifications se situent l'un au dessus de l'autre, le point supérieure étant plus large.

Le 2<sup>ème</sup> segment provient généralement d'un seul point d'ossification.

Les 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup>, et 5<sup>ème</sup> segments proviennent de 2 points parallèles, dont l'absence d'union explique les rares cas de foramen sternale. (Henry Gray : Anatomy of the Human Body. 1918) (Schéma10)



**Schéma 10** : Arrêt de l'ossification des segments latéraux à l'origine de la fissure sternale et du foramen sternal. (Henry Gray :Anatomy of the Human Body. 1918)

## **II. ASSOCIATIONS MALFORMATIVES :**

Les processus de formation, migration et fusion des barres sternales sur la ligne médiane sont étroitement liés au développement et la descente du **septum transversum**.

Par conséquent, les fissures sternales peuvent être associées à des anomalies du cœur, du péricarde, du diaphragme, et de la paroi abdominale antérieure. (13 in 20)

### **1. Malformations congénitales par défaut de réalisation des plis limitants et/ou formation défectueuse de la paroi ventrale :**

Les fissures sternales font partie des malformations congénitales par défaut de réalisation des plis limitants et/ou formation défectueuse de la paroi ventrale.

Ce qui est le cas aussi de :

- la hernie ombilicale
- l'omphalocèle
- le laparoschisis
- l'exstrophie vésicale

Ces malformations peuvent être associées à la fissure sternale. (21)

Un raphé supra ombilical s'associe à la FS dans 10% des cas.( 5 , 12, 22 )



**Figure 1** : Fissure sternale complète associées à un raphé supra ombilical et à une tétralogie de Fallot (22).

L'association de la FS à un diastasis des muscles grand droit a été décrite (13, 48)

## **2. Ectopie cardiaque :**

Les fissures sternales peuvent être associées à une extériorisation du cœur : exocardie ou ectopia cordis : malposition congénitale du cœur se situant partiellement ou complètement en dehors de la paroi thoracique.(23)

Selon Patten, (1946) l'anomalie de développement se produirait lors de la démarcation entre coelome intra et extraembryonnaire au moment de la plicature de l'embryon (23).

Kaplan et associés (24) ont émis l'hypothèse de la compression mécanique secondaire à la rupture du chorion ou du sac vitellin. La rupture de ces structures à la troisième semaine de gestation, gênerait la descente du cœur, le développement interne du cœur, ainsi que la fusion médiale des structures thoraciques. Une rupture tardive entre la 6<sup>ième</sup> et la 9<sup>ième</sup> semaine mènerait à une

fissure sternale isolée due à une compression thoracique survenant après la descente du cœur et son développement.

Par ailleurs, la fissure sternale peut être associée à d'autres anomalies cardiaques comme la tétralogie de Fallot (27), ou extra cardiaques comme une fente labiale, une fente palatine, une hydrocéphalie, ainsi que d'autres anomalies du système nerveux central.(28, 46)

### **3. Sternum bifide et dysplasie vasculaire :**

En particulier un hémangiome cervico-facial. ( 3 ,5 ,8 ,11)

Cette association fut rapportée pour la première fois par Fischer en 1879 (11). Une perturbation du développement des structures mésodermiques médiales entraînant une anomalie de fusion des barres sternales et des tissus cutanés sus-jacents a été incriminée pour expliquer l'association des malformations sternales à la dysplasie vasculaire.(11)

### **4. La Pentalogie de Cantrell**

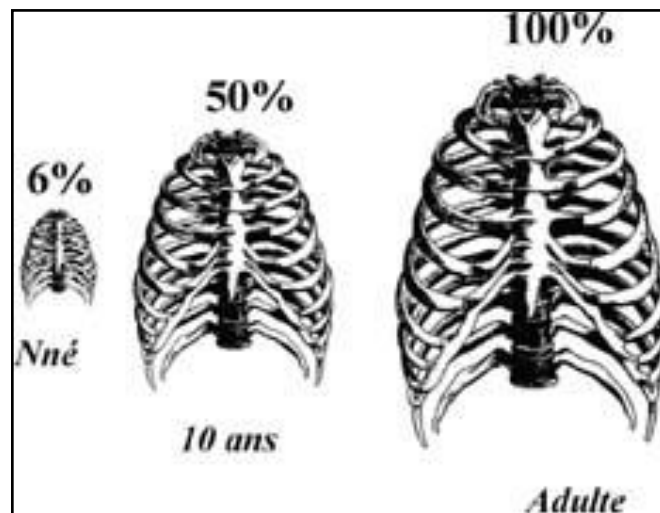
Décrite en 1958, elle associe :

- Bifidité sternale inférieure affectant l'appendice xiphoïde et l'extrémité inférieure du corps sternal.
- Malformations par agénésie de l'ébauche diaphragmatique antérieure (septum transversum) :
- Defect diaphragmatique antérieur
- Agénésie du péricarde avec communication péricardo-péritonéale.
- Malformations cardiaques d'aspect varié, tel que la tétralogie de Fallot (23).

## 5. Syndrome Phaces :

L'acronyme Phaces décrit un syndrome cérébro-facial neuro-vasculaire pédiatrique rare à l'expression parfois incomplète qui associe malformation de la fosse cérébrale postérieure, hémangiome facial, anomalies artérielles, coarctation de l'aorte, anomalie oculaire, anomalie sternale et du raphé médian.(29)

## III. CROISSANCE THORACIQUE :



Évolution du volume thoracique : à l'âge de 5 ans, le volume thoracique est de 30 %, il double à maturation squelettique. (30)

Le périmètre thoracique a une circonférence de 32 cm à la naissance et augmentera de 56 cm chez le garçon et de 53 cm chez la fille ce qui veut dire qu'il va pratiquement tripler. Chez le garçon le périmètre thoracique représente 36 % de sa taille finale à la naissance 63 % à 5 ans 73 % à 10 ans 91 % à 15 ans et 100 % à 18 ans.

De la naissance à 5 ans le périmètre thoracique va grandir d'environ 24 cm. De 5 à 10 ans la croissance est plus lente et le périmètre thoracique va grandir d'environ 10 cm. Le périmètre thoracique est de 66 cm à 10 ans ; il a alors atteint 73 % de sa taille finale.

Une nouvelle accélération très importante doit se produire pendant la puberté ; le périmètre thoracique va grandir de 23 cm c'est-à-dire autant qu'entre la naissance et 5 ans. Le diamètre antéropostérieur du thorax mesure 21 cm à la fin de la croissance et le diamètre transverse 28 cm chez le garçon ; chez la fille les valeurs respectives sont 17 cm pour le diamètre antéropostérieur et 24 cm pour le diamètre frontal. (30)



*Rappel anatomique*



## **A. ANATOMIE DESCRIPTIVE :**

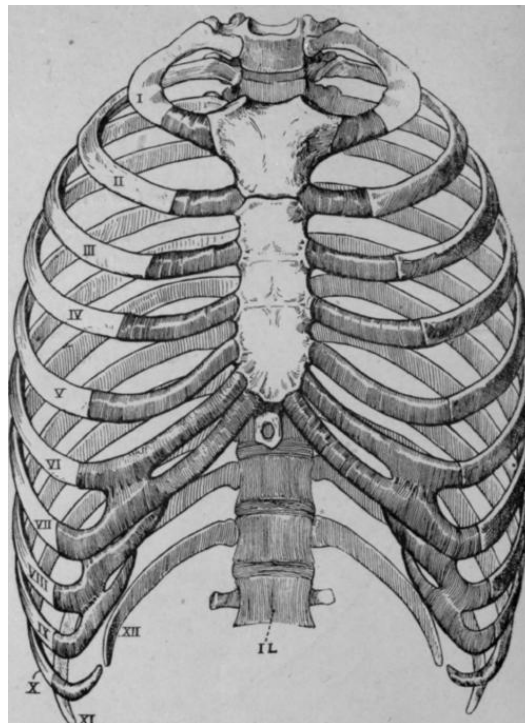
### **1. Généralités :**

De forme cylindro-conique, la cage thoracique est l'enveloppe ostéo-cartilagineuse qui protège les poumons et les organes du médiastin.

Elle comprend :

- En arrière : le rachis dorsal.
- En avant : le sternum.
- Latéralement : les 12 arcs costaux.

Unies entre elles par des articulations, ces pièces osseuses permettent à la cage thoracique les divers mouvements de respiration.



**Schéma 1** : Cage thoracique (DI 5)

De forme cylindro-conique, le thorax est ouvert à ses extrémités et présente :

- En haut : un segment conique tronqué (jusqu'à la sixième côte)
- En bas : un segment cylindrique.

Le thorax présente 3 faces :

Face antérieure : ou chondro-sternale : aplatie, étroite, oblique en bas et en avant, elle est formée au milieu par le sternum, et latéralement par les cartilages costaux ;

Faces latérales : ou costales : le « gril costal », formé par le corps des côtes, obliques en bas et en avant de façon croissante, intercepte les espaces intercostaux.

Face postérieure : ou dorsale comprise entre les angles postérieurs des côtes.

## **2. Plastron chondro-sternal :**

### **a. Sternum :**

Os impair, et symétrique, il occupe la partie antérieure et médiane du thorax.

Haut de 18 cm, il est oblique en bas et en avant, et aplati d'avant en arrière.

Classiquement comparé à un épée de gladiateur il est composé de trois pièces osseuses ou sternèbres :

- Supérieure : manubrium sternal.
- Moyenne : corps du sternum.

- Inférieure : processus xiphoïde.

Ces trois pièces osseuses sont solidaires entre elles par des synchondroses dont l'évolution normale vers l'ossification est enrayée par les mouvements qui y sont entretenus par la respiration.

### ***1. Configuration Exterieur :***

On lui distingue 2 faces, 2 bords latéraux, une base et un sommet.

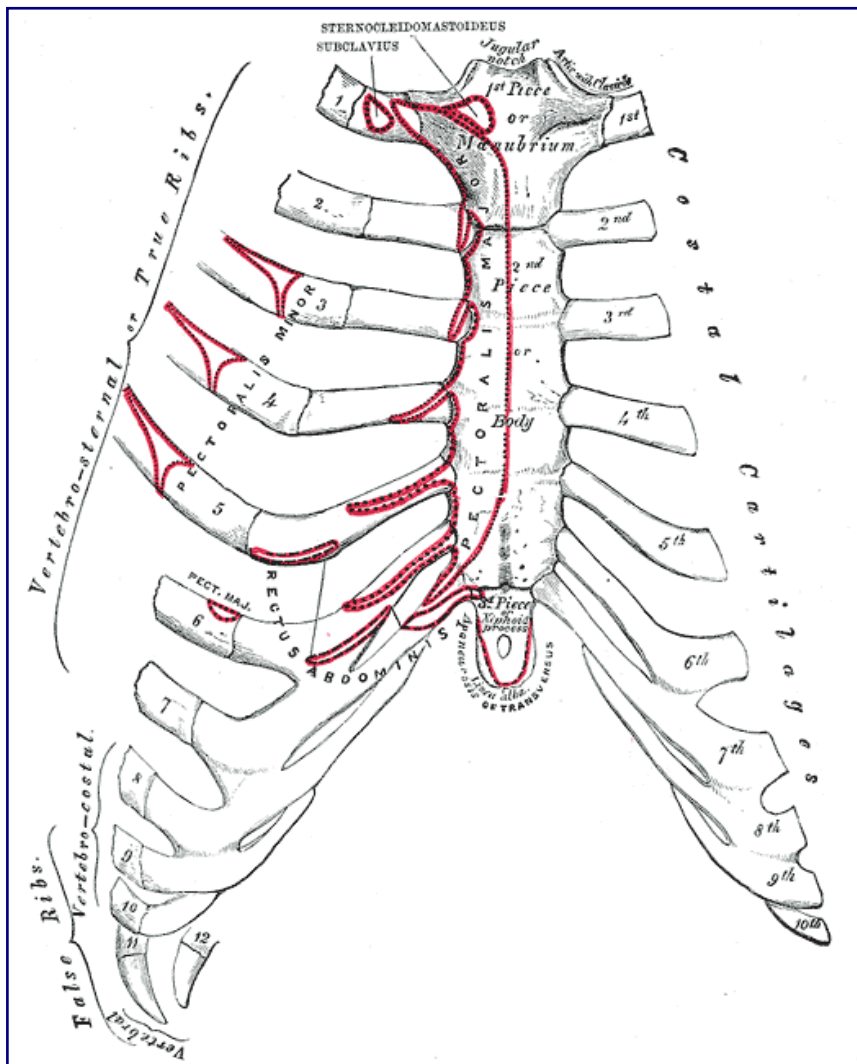
#### **✧ Face antérieure :**

En haut : le manubrium donne insertion au muscle sterno-cléido-mastoïdien, ainsi qu'au faisceaux sterno-costaux inférieurs du grand pectoral.

Au milieu : le corps présente 3 à 4 crêtes transversales, vestiges de la soudure des sternèbres, et des rugosités verticales donnant insertion aux faisceaux sterno-costaux inférieurs du grand pectoral.

L'union du manubrium et du corps forme un angle ouvert de  $145^{\circ}$  à  $175^{\circ}$  :  
**l'angle de Louis.**

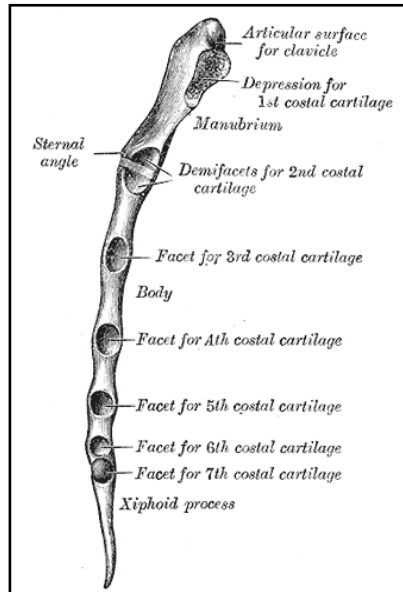
En bas : l'appendice xiphoïde donne insertion au grand droit de l'abdomen.



**Schéma 2 :** Vue antérieure de la paroi thoracique antérieure montrant les insertions des muscles :

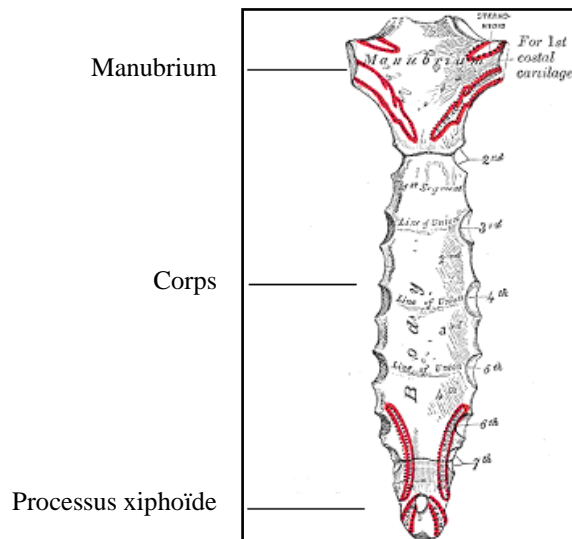
- Grand et petit pectoraux.
- Sterno-cléido-mastoïdien
- Grand droit de l'abdomen

(Henry Gray : Anatomy of the Human Body.1918)



**Schéma 3 :** Vue latérale du sternum montrant l'angle de Louis et les zones d'insertion des cartilages costaux.

**(Henry Gray : Anatomy of the Human Body.1918)**



**Schéma 4 :** Vue antérieure du sternum montrant ses trois segments.

**(Henry Gray : Anatomy of the Human Body.1918)**

✧ **Face postérieure : Médiastinale, concave de haut en bas et transversalement, elle donne insertion :**

- Sur le manubrium : au sterno-cléido-mastoïdiens et au sternothyroïdien.
- Sur le corps : au triangulaire du sternum
- Sur l'appendice xiphoïde : aux faisceaux xiphoïdiens du diaphragme.

✧ **bords latéraux :**

Epais et irréguliers, ils sont crénelés par 7 échancrures costales qui logent les premiers cartilages costaux.

✧ **base : présente 3 segments :**

Un médian : la fourchette sternale ou échancrure jugulaire.

Deux latéraux : les échancrures claviculaires.

✧ **Sommet :**

Variable, l'appendice xiphoïde peut être triangulaire, ovalaire, ou quadrangulaire, souvent bifide, presque toujours cartilagineuse chez l'adulte.

**2 . *Rapports :***

- Face postérieure en rapport avec le médiastin antérieur.
- Artère thoracique interne.
- Thymus ou reliquat du thymus situé en arrière du manubrium

### **3. Architecture :**

Le sternum est formé par une couche épaisse d'os spongieux fortement vasculaire, limitée par deux minces lames de tissu compact plus épais au niveau du manubrium entre les facettes articulaires des clavicules.

### **4. Vascularisation :**

Une étude faite (31) a montré que la dissection de l'artère mammaire interne entraînait une ischémie sternale significative. Bien que partielle et temporaire, celle-ci est plus sévère après mobilisation des deux artères mammaires internes. Cette ischémie serait à l'origine d'infection de cicatrice.

Une autre étude faite (32) a montré une augmentation significative du débit sanguin à proximité des artères mammaires internes récoltées. Après sternotomie médiane, la diffusion, notamment à partir du muscle grand pectoral, jouerait un rôle important dans la vascularisation du sternum, en particulier de l'appendice xiphoïde

L'appendice xiphoïde est doublé en profondeur par un péricondre, ou périoste après l'ossification. Très épais, il reçoit les faisceaux antérieurs du diaphragme.

#### **b - Cartilages costaux :**

Chaque côte est prolongée en avant par un cartilage costal, l'ensemble formant l'arc costal.

Les 6 premiers cartilages relient directement les côtes au sternum, et présentent des faces antérieure et postérieures orientées comme celles des côtes correspondantes ; leur extrémité sternale s'encastre dans une encoche du bord

sternal. Le 7<sup>ième</sup> cartilage est le plus long ; il présente une forte courbure concave en haut ; il s'articule avec le corps du sternum et l'appendice xiphoïde. Les 8<sup>ième</sup>, 9<sup>ième</sup> et 10<sup>ième</sup> cartilages, de longueur croissante, s'articulent entre eux par les facettes et, avec le 7<sup>ième</sup> cartilage, constituent le bourrelet chondral. Les 11<sup>ième</sup> et 12<sup>ième</sup> cartilages, très courts, restent libres.

**Les cartilages costaux sont des zones de croissance des côtes et leur résection précoce peut induire un trouble de développement de la cage thoracique (15).**

### **c – Articulations du sternum :**

Le sternum s'articule avec les côtes par l'intermédiaire des cartilages costaux, et avec les deux clavicules par les incisures claviculaires droites et gauches.

L'articulation costo-chondrale est une synarthrose car il y a une soudure entre le cartilage et la côte.

L'articulation chondro-sternale est une arthrodie qui met en contact le sternum et le cartilage qui vient s'encaster dans l'échancrure sternale.

Le tout est maintenu par un ligament interosseux qui va lier le cartilage costal et le sternum.

L'articulation supérieure du sternum est une synchondrose (33). La mobilité de cette articulation pourrait être expliquée par le fait que pendant la respiration le sternum étant projeté en avant, le corps du sternum relié aux vertèbres par de longues côtes l'est plus que le manubrium, ce qui entraînerait une légère flexion de ces deux pièces l'une sur l'autre. Cette mobilité forcée due



à une cause physiologique expliquerait l'existence des pseudo – amphiarthroses de cette articulation.(33)

**d- Variations du sternum :**

La variante la plus fréquente du sternum est l'insertion asymétrique des cartilages costaux, sur un mode alternatif.

Des nodules cartilagineux, et des osselets supra sternaux peuvent apparaître séparément ou associés.

L'articulation entre le manubrium et le corps sternal peut s'ossifier.

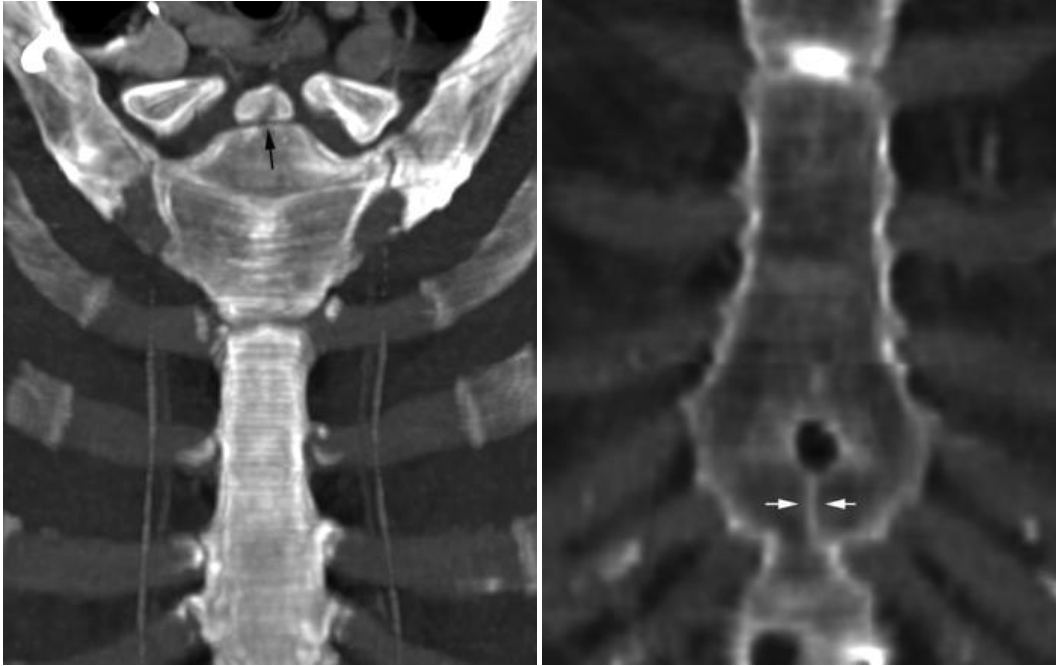
Le manubrium peut s'étendre jusqu'à l'insertion des troisièmes cartilages costaux.

Le corps sternal peut être perforé, habituellement à sa partie inférieure.

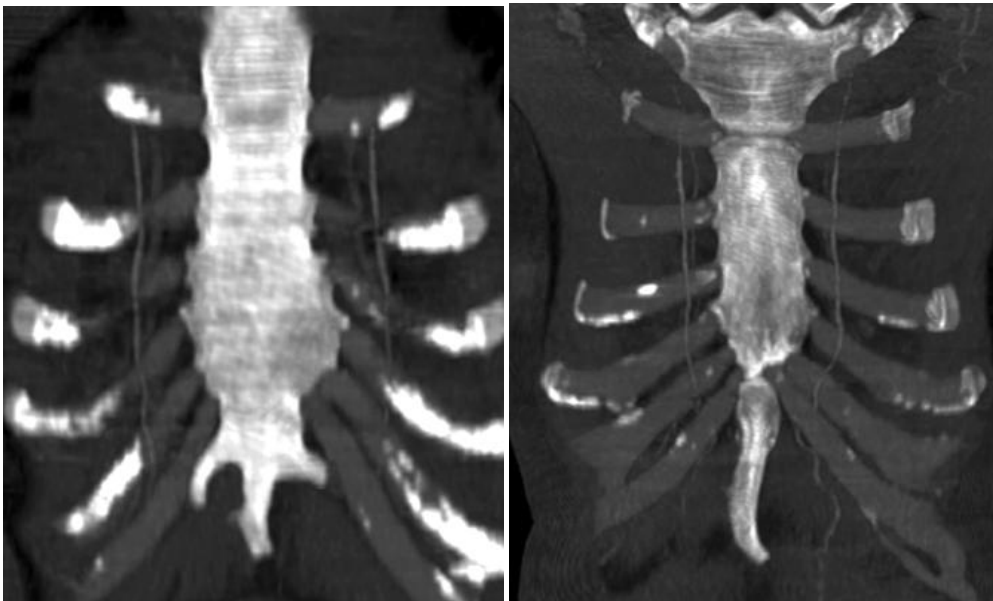
L'appendice xiphoïde est typiquement variable dans sa taille et sa forme, il peut être fendu, ou absent. Un appendice anormalement long , atteignant l'ombilic a été décrit. Il peut être perforé, plus fréquemment que le corps du sternum.

La longueur du corps sternal varie selon le sexe, chez l'homme il mesure plus de deux fois la longueur du manubrium, alors qu'il ne dépasse pas cette limite chez la femme .

L'agénésie du sternum chez des enfants viables est rare. (34)



**Figure 1** : Scanner multibarettes. A gauche : Osselets supra sternaux chez un homme.  
A droite : foramen sternal et bande sclérotique ( flèches) chez une femme.(34)



**Figure 2** : Scanner multibarettes. A gauche : triple processus xiphoïde chez un homme.  
A droite : processus xiphoïde anormalement long chez un homme. (34)

**e - Muscles de la paroi thoracique antéro latérale :**

- Latéralement le muscle grand dentelé.
- En avant les muscles sous-claviers, petit pectoral et grand pectoral.
- En bas, les muscles grands droit et grand oblique de l'abdomen.

Les insertions du muscle grand pectoral s'entrecroisent sur la face médiane du sternum avec celles du muscle controlatéral. Les autres insertions se font sur la face antérieure des troisième, quatrième, cinquième et sixième cartilages costaux, sur la partie osseuse de la septième côte, ainsi que sur le feuillet antérieur de la gaine des muscles grands droits de l'abdomen.

Le recouvrement cutané de cette région est caractérisé, sur la ligne médiane, par la faible épaisseur du plan hypodermique et une absence de réserve et d'élasticité dermique, source de risque cicatriciel.(16)

**2. Anatomie fonctionnelle :**

Les mouvements du thorax résultent de la combinaison de ceux des différentes pièces osseuses qui le constituent.

**a- Mouvements du rachis dorsal :**

C'est le segment le moins mobile. La faible hauteur des disques intervertébraux, la forte inclinaison des lames et des épineuses, et la disposition des facettes articulaires dans un plan frontal limitent les mouvements de flexion et d'extension.

### **b- Mouvements du sternum :**

Lorsque les côtes s'élèvent, le sternum est projeté en avant et en haut ; du fait de la plus grande longueur des 7<sup>ième</sup> et 8<sup>ième</sup> côtes, cette projection est plus importante à la partie basse du sternum ;

- Lorsque les côtes s'abaissent, le sternum est projeté en arrière et en bas.
- Le manubrium sternal est le point d'appui des mouvements des clavicules dans l'articulation sterno claviculaire : élévation et abaissement, projection en avant et en arrière, rotation, et circumduction ; ces déplacements sont solidaires de ceux de la ceinture scapulaire.

### **c- Mouvements des côtes :**

L'élévation et l'abaissement des côtes s'exécutent autour d'un axe de rotation qui passe par le col et la tête de la côte ; les articulations costo-vertébrales sont le siège de mouvements de roulement et de glissement.

La partie postérieure de la côte joue le rôle d'un levier coudé, qui transmet sa puissance sur l'extrémité antérieure, pour réaliser soit l'élévation, par projection de cette extrémité en haut, en avant, et en dehors, en même temps que l'incurvation costale diminue, soit l'abaissement, par projection en bas, en arrière, et en dedans, en même temps que l'incurvation s'exagère.

**d- Mouvements d'ensemble au cours de la respiration :**

Grâce à la flexibilité des côtes et à l'élasticité des cartilages peuvent s'accomplir de façon permanente :

Inspiration : les côtes s'élèvent, ce qui élargit le thorax par l'augmentation des diamètres ; les muscles inspireurs sont : surtout le diaphragme , accessoirement, les intercostaux externes, les petits dentelés postéro-supérieurs, les scalènes, les pectoraux et les sterno-cléido-mastoïdiens .

Expiration : les côtes s'abaissent, et de façon inverse, le thorax se resserre ; les muscles expirateurs sont : les intercostaux internes, les petits dentelés postéro-inférieurs, et les muscles de l'abdomen.

Ainsi, la cage thoracique est une structure dynamique qui change de forme sous l'action des muscles respiratoires. Seules les déformations sévères du squelette osseux peuvent significativement compromettre le développement pulmonaire et la fonction respiratoire. Cette tolérance est due à la compensation par d'autres éléments de la mécanique respiratoire, tel que le diaphragme et l'élasticité pulmonaire. (35)



*Observation Clinique*

**Identité :**

Patiente âgée de 25ans, célibataire, mutualiste CNOPS.

**Motif d'hospitalisation :** Une déformation thoracique.

**Antécédents :**

Pas d'antécédent familial, notamment dans la fratrie, de déformation thoracique.

La patiente est issue d'une grossesse non suivie.

Le déroulement de la grossesse et de l'accouchement était sans particularité.

Antécédents gynéco obstétricaux : sans particularité.

Pas de notion de diabète.

Pas de notion d'hypertension artérielle.

Pas de notion de contagé tuberculeux.

Pas d'habitudes toxiques.

Pas d'antécédent chirurgical.

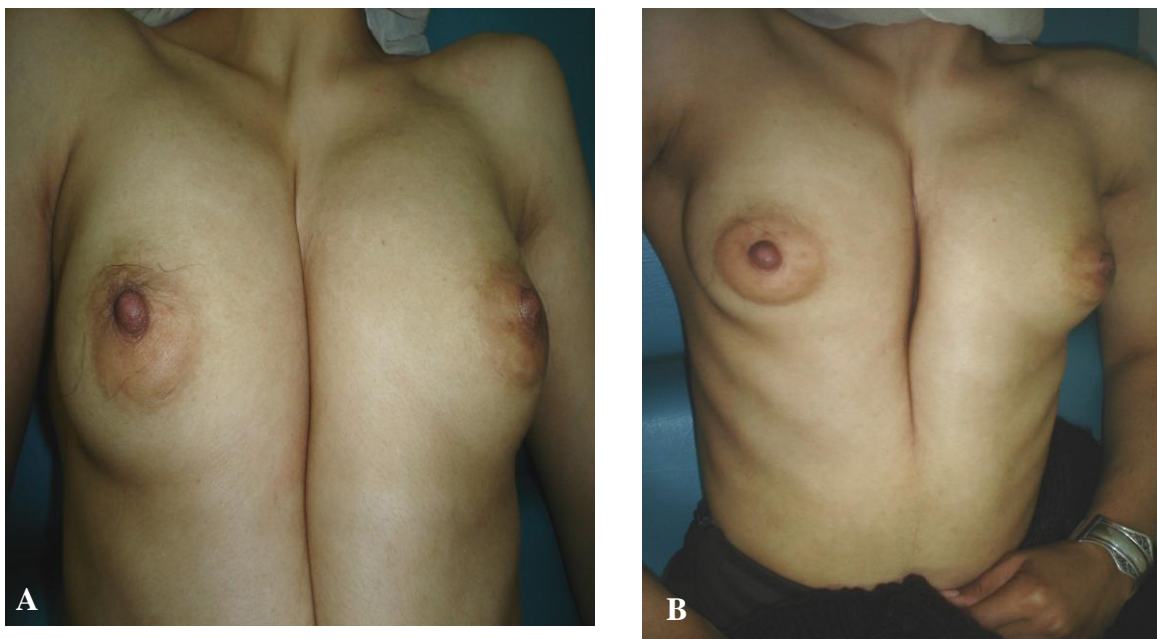
**Histoire de la maladie :**

Le début de la maladie remonte à l'enfance par la constatation par les parents d'une déformation thoracique antérieure à type de diastasis sternal qui s'aggrave lors des crises de pleurs. Les parents ne rapportent pas de cyanose, de dyspnée, ni d'infection respiratoire à répétition à la période néonatale.

Au fil des années, la déformation s'est aggravée avec incurvation du sternum en intra thoracique, devenue plus marquée à l'âge adulte. Cette déformation thoracique, en dehors d'une légère dyspnée d'effort, n'entraîne aucune symptomatologie cardio-respiratoire. Par ailleurs, il existe un important retentissement psychologique d'ordre esthétique qui a motivé la patiente à consulter.

### **Examen physique :**

La paroi thoracique antérieure est le siège d'une fente sternal médiane qui divise le sternum en deux barres sternales, les deux hémis sternums sont incurvés en intra thoracique entraînant une invagination du plan cutané (Figure 1), le fond de la dépression est dur (résistance osseuse).



**Figure 1 :** Aspect de la fente sternale en préopératoire : A : limites supérieures B : limites inférieures



Le reste de l'examen somatique est sans particularité et ne montre pas d'autres malformations, notamment pas de raphé supra ombilical, pas d'hémangiome facial, pas de trouble de la statique dorsale. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque droite.

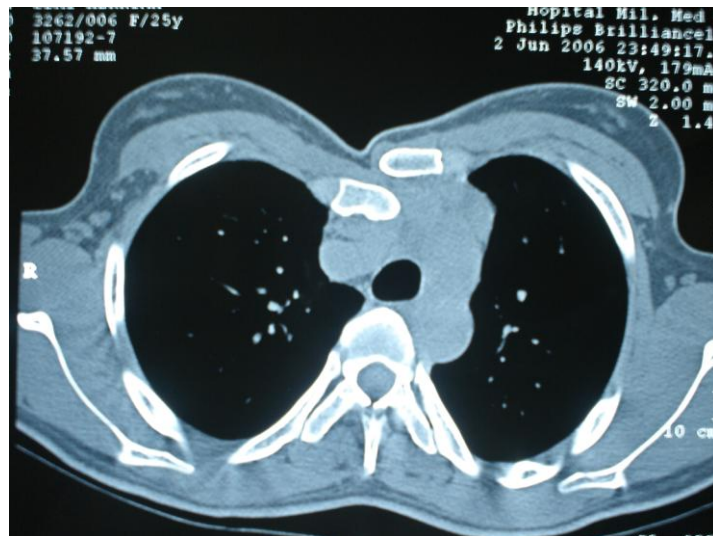
## **Examens para cliniques :**

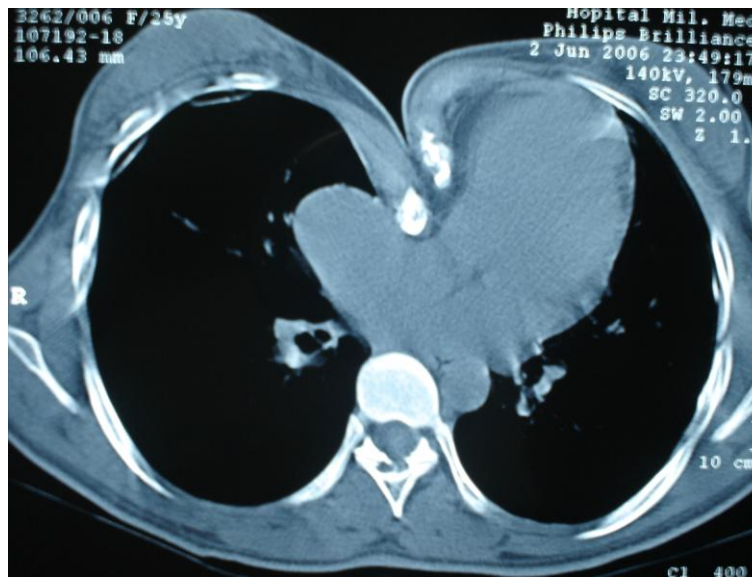
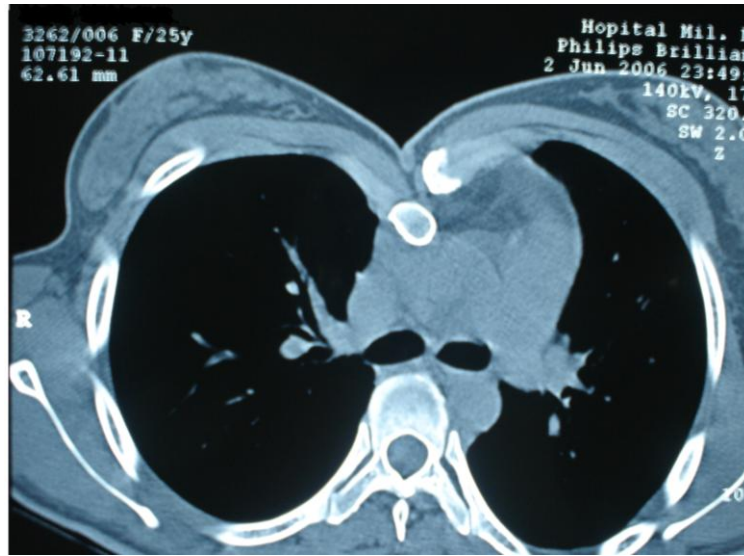
### **1- Bilan radiologique :**

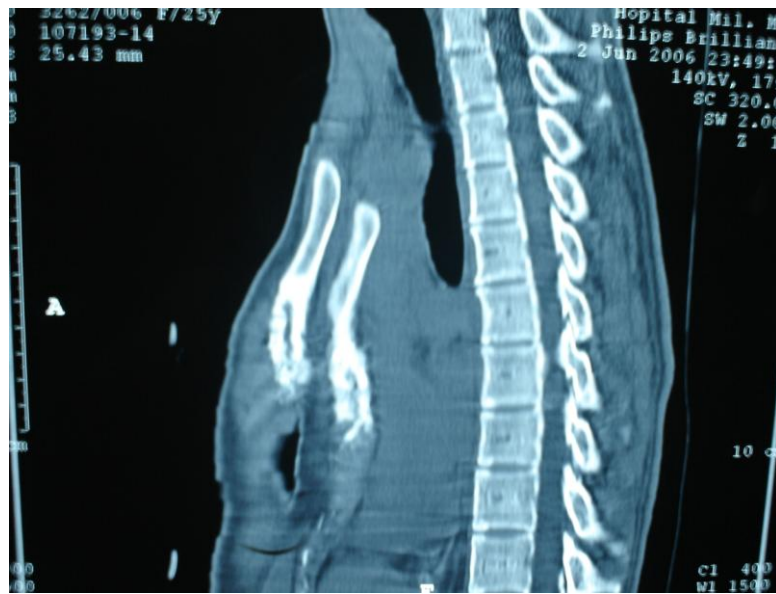
#### **- Radiographie thoracique standard de face et profil :**

Montrent un sternum divisé en deux barres sternales avec chevauchement mieux visualisé sur la radiographie de profil.

**- Tomodensitométrie thoracique** en coupes axiales avec reconstruction sagittale spiralée puis reconstruction tridimensionnelle :



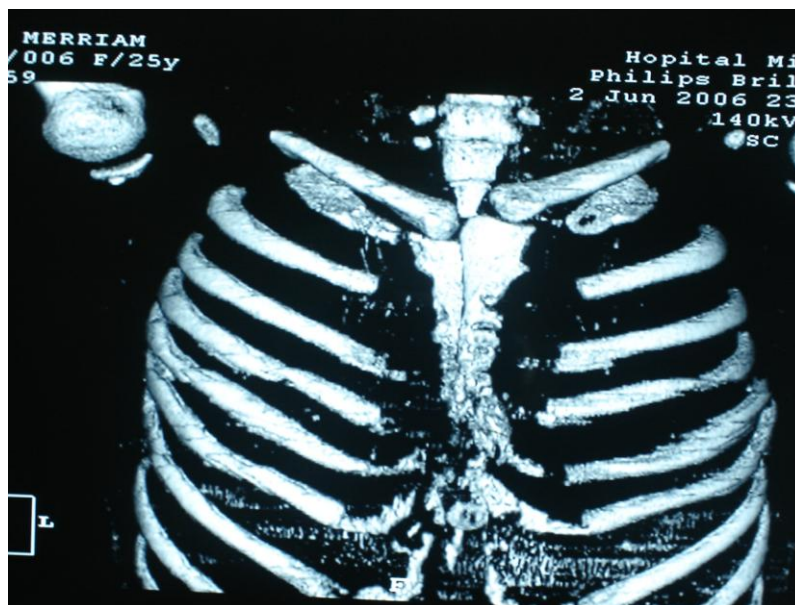




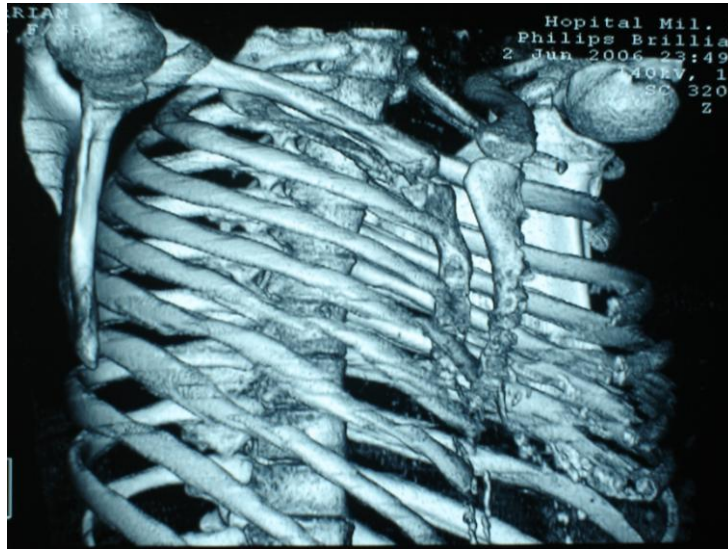
**Figure 2:**

A,B,C : TDM en coupes axiales jointives de 2 mm d'épaisseur réalisées sans injection intraveineuse de produit de contraste.

D : Reconstruction sagittale.



**Figure 3 :** Reconstruction tridimensionnelle de face :



**Figure 4** : Reconstruction tridimensionnelle de profil.

La TDM montre :

- La division du sternum en deux hémi sternum hypoplasiques au niveau de leur partie inférieure.
- Le chevauchement des barres sternales : la barre sternale gauche située en avant de la barre sternale droite.
- La verticalisation des clavicules.
- La compression des cavités cardiaques droites par la barre sternale droite.

## **2. Bilan de retentissement :**

### ***a- Echographie transthoracique :***

Cavités cardiaques gauches de taille et de fonction normales.

Ventricule droit modérément dilaté avec une compression de l'oreillette droite entraînant un rétrécissement tricuspide lâche fonctionnel (valves tricuspides souples)

- Absence d'HTAP.
- Péricarde normal.

### ***b- Exploration fonctionnelle respiratoire :***

- CV : 2.36 / 3.81 62%
- VEMS : 2.20 / 3.29 66.7%
- Coefficient de Tiffeneau :  $VEMS/CV = 93\%$

Syndrome ventilatoire mixte à prédominance restrictive.

## **3. Le bilan biologique :**

Sans anomalie.

## **Conclusion :**

Fissure sternale complète isolée (sans ectopie cardiaque) associée à un pectus excavatum , avec chevauchement des barres sternales. L'examen clinique et les investigations para cliniques trouvent un retentissement cardiaque et respiratoire.

## **Prise en charge :**

### **1- Traitement chirurgical :**

#### ✧ **Indication chirurgicale :**

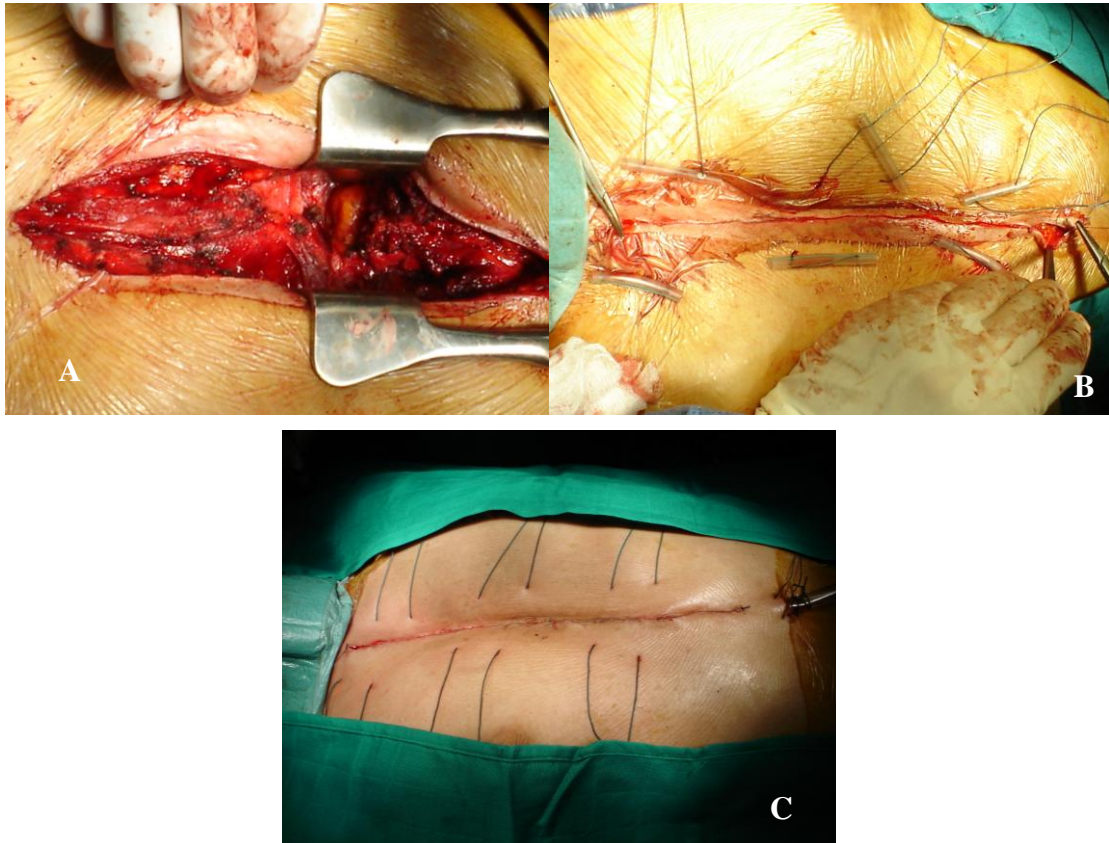
Retentissement esthétique et psychologique

Retentissement cardio-vasculaire et respiratoire.

#### ✧ **Procédure chirurgicale :**

- Elle comprend les étapes suivantes :
- La patiente est mise en décubitus dorsal.
- Incision cutanée médiane passant au fond de la dépression.
- Dissection des plans musculo-aponévrotiques au niveau de la ligne médiane.
- L'exploration retrouve une superposition des deux berges sternales dont les tables internes sont adhérentes aux structures médiastinales sous-jacentes.
- Libération de la face profonde de la berge sternale gauche.
- Section du pont cartilagineux correspondant à la base du « U » sternal.
- Libération de la face profonde de la berge sternale droite.
- Section des cartilages costaux inférieurs déformés.
- Avivement des berges sternales à l'aide d'une rugine.
- Hémostase.

- Mise en place d'un drain médiastinal.
- Rapprochement et fixation des berges sternales par cinq fils d'acier.
- Fermeture plan par plan.



**Figure 5 : A** : ouverture des plans cutanés et musculaires.

**B** : fermeture cutanée

**C** : aspect final de la cicatrice après fermeture avec le drain médiastinal en place.

## **2- Traitement médical :**

- Antalgique : Analgésie péridurale, anti-inflammatoire non stéroïdiens
- Antibiothérapie prophylactique durant 48 heures.
- Anticoagulation préventive.

### **3- Kinésithérapie :**

La patiente a bénéficié de séances de kinésithérapie postopératoire par techniques de ventilation dirigée et d'accélération du flux expiratoire.

### **4- Préparation et soutien psychologiques.**

## **Evolution :**

### **A - Suites post-opératoires immédiates :**

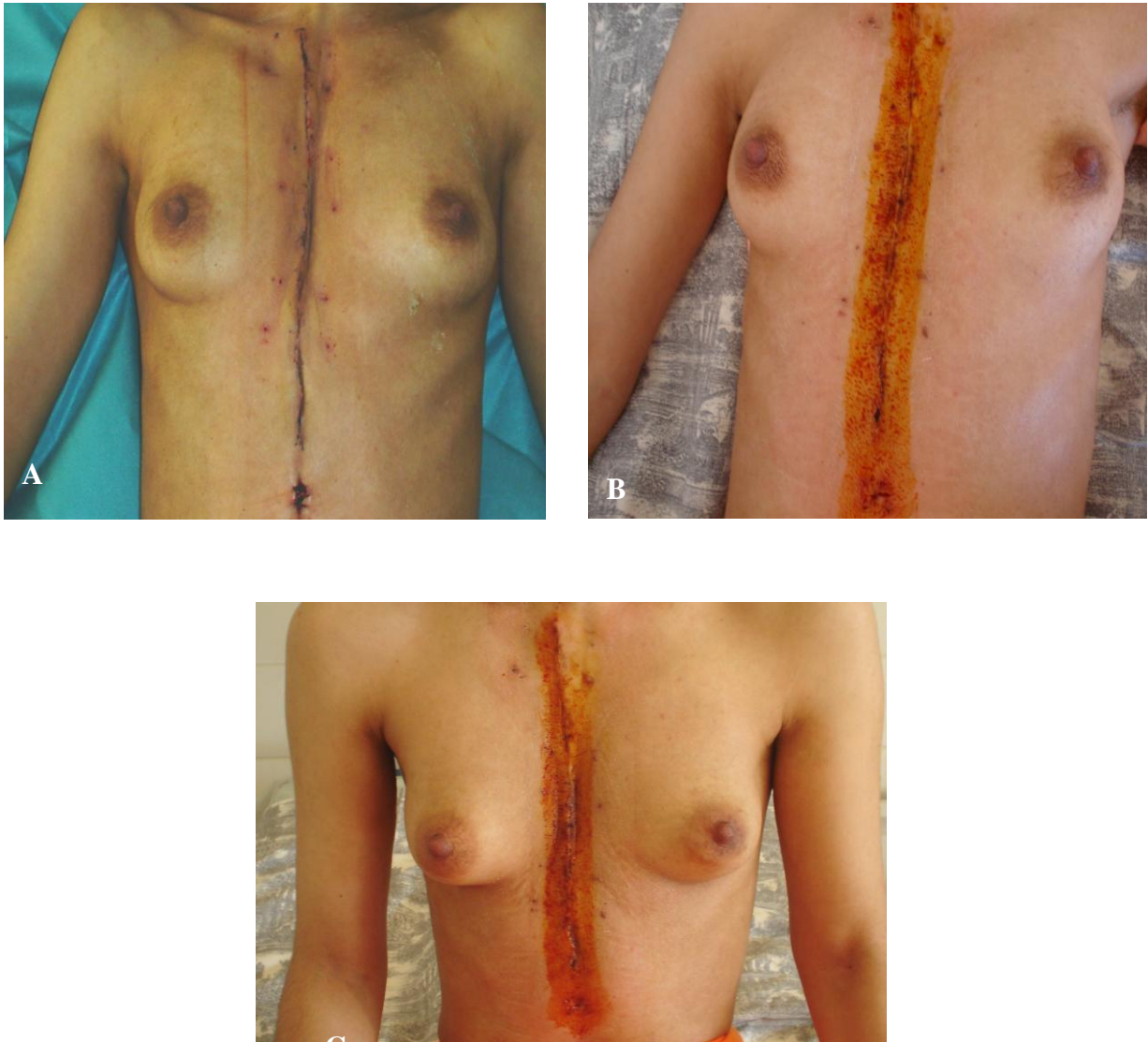
#### ***1- Contrôle clinique :***

La douleur post-opératoire a été bien contrôlée puisque l'évaluation de la patiente par l'EVA a montré une échelle située entre 4/10 et 2/10 durant les 5 premiers jours.

Le drain médiastinal a ramené un débit moyen de 100 ml/jour (150-50 ml) jusqu'à son ablation au cinquième jour post-opératoire.

La cicatrice cutanée est restée propre, et le changement de pansement quotidien a débuté à partir du troisième jour. (Figure 5)





**Figure 6** : Aspect post-opératoire. Evolution de la cicatrice cutanée

**A** : aspect à J3 ;

**B** : aspect à un mois. en position allongée ;

**C** : aspect à un mois en position assise

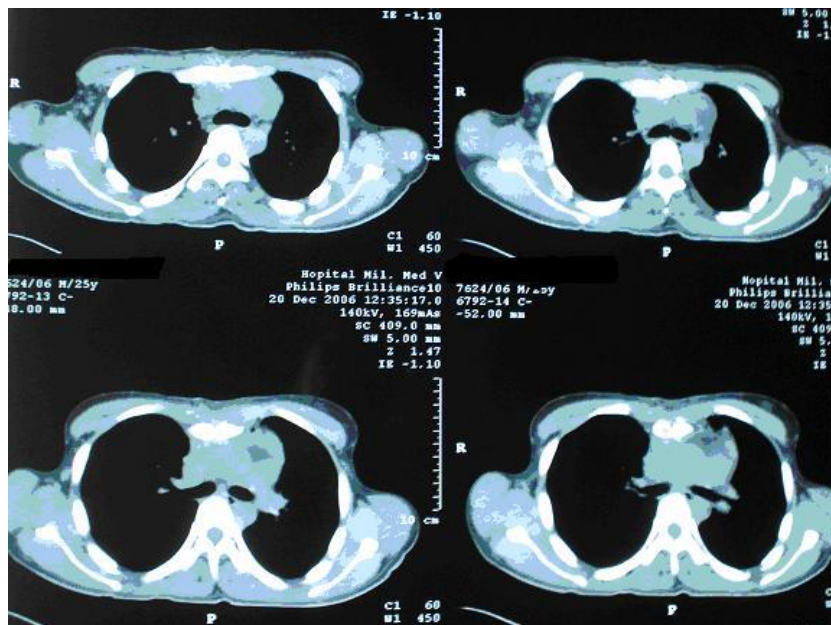
## **2- Contrôle para clinique :**

La radiographie du thorax :

Les contrôles radiologiques sont satisfaisants.

TDM thoracique :

L'aspect scannographique post-opératoire a montré un réalignement des berges sternales avec correction quasi-totale du pectus excavatum.



**Figure 7 :** TDM en coupes axiales jointives de 5 mm d'épaisseur réalisées sans injection intraveineuse de produit de contraste.

## **B - Contrôle à distance jusqu'à 2 ans :**

Les résultats sont satisfaisants à moyen et à long terme avec une bonne cicatrisation cutanée et un affrontement adéquat des berges sternales donnant un aspect esthétique sub-normal.



Contrairement au pectus excavatum, qui est la déformation congénitale de la paroi thoracique la plus fréquente, la fissure sternale est une malformation congénitale rare, surtout dans sa forme complète et isolée.

Le cas faisant l'objet de cette thèse est particulier compte tenu de l'association de la fissure sternale complète à un pectus excavatum. Notons que cette association est rare, seulement trois cas similaires, à notre connaissance, ont été rapportés dans la littérature (voir tableau récapitulatif des cas similaires retrouvés dans la littérature pages 126 et 127).

Ce cas est une démonstration de l'évolution naturelle de la fissure sternale. En effet, le chevauchement des barres sternales est une déformation ayant compliqué la fissure sternale au cours de la croissance thoracique. Ce qui a accentué la compression des structures médiastinales déjà engendrée par le pectus excavatum.

Ce chevauchement apparemment secondaire à la croissance thoracique, peut expliquer le retentissement fonctionnel cardiaque et respiratoire.

La tolérance de ces formes isolées, c'est-à-dire, non associées à une ectopie cardiaque ou à des anomalies cardiaques intrinsèques, est en général bonne, mais un traitement chirurgical paraît obligatoire non seulement dans un but esthétique, mais à fin d'éviter la survenue de complications infectieuses, péricardiques, pulmonaires et pour mettre à l'abri le cœur et les gros vaisseaux.



*Etiopathogenie*

## **I. FISSURE STERNALE :**

Aucun facteur familial, tératogénique, ou nutritionnel n'a été incriminé.(17)

Le risque de récurrence est probablement nul mais il faut tenir compte d'une unique observation familiale rapportée à ce jour.(5)

Haque a trouvé des cas familiaux en Arabie Saoudite chez des parents cousins de premier degré ce qui suggère une pathologie autosomique récessive. D'autres hypothèses ont été soulevées (malnutrition) mais non retenues.(20)

Des déficit nutritionnels et des hypovitaminoses durant la grossesse ont été incriminés. (4 in 20)

Les expériences de Warkaney et Nelson sur des rats ont montré que le déficit nutritionnel chronique chez la mère avait un effet tératogène sur ses ratons.(35)

Plus tard, Warkaney décrivait des fissures sternales induites chez la souris par des déficits nutritionnels maternels, Le déficit en riboflavine inhiberait la formation du squelette mésenchymateux.(35)

Aucune explication de la prédominance féminine n'a été rapportée. Toutefois, les études faites par Gorlin et ses collègues (10 in 17) d'une part, et Heron et ses collègues (11 in 17) d'autre part, montrent une prédominance féminine quand la fente sternale est associée à un raphé supra ombilical, contrairement à l'association à l'hémangiome facial.(17)

D'autres expériences chez la souris, ont démontré le rôle d'une protéine : la GSK-3beta (Glycogen synthase kinase-3beta) dans le développement de la ligne médiane. (37)

Ramirez-Solis et ses collègues, ont démontré en 1993 que des perturbations du gène *Hoxb-4* chez la souris entraînaient des altérations du mésoderme para axial. L'une des souris présentait une fente sternale complète. (38).

## **II. PECTUS-DEFORMATIONS :**

La pathogénie des MPCs n'a pas toujours été bien comprise. Dans les rapports conflictuels entre les constituants anatomiques du plastron chondrosternal, il a d'abord été admis que le sternum malformé était à l'origine de la déformation ostéocartilagineuse de la paroi thoracique antérieure. (1)

La théorie des troubles de la mécanique ventilatoire est basée sur la rétraction sternale paradoxale chez les nourrissons lors de l'inspiration, due à la flexibilité de la cage thoracique : le modelage anormal de la cage thoracique se ferait progressivement avec la croissance (8 in 16).

La théorie de la traction diaphragmatique par un ligament rétro sternal émise par Brown (5 in 16) est abandonnée.

La **théorie de l'hyperplasie chondrocostale** émise en 1937 par

Ombredanne, est à l'heure actuelle la plus communément admise .

Les déformations du plastron sterno costal seraient consécutives à l'hypertrophie en longueur des cartilages costaux, congénitale ou se développant au cours de la croissance notamment en période pré pubertaire . (1, 16)



**Fig 1** : Théorie de l'hyperplasie chondrocostale (16)

- A- L'excès de croissance de la partie antérieure des cartilages costaux repousse le thorax en arrière (thorax en entonnoir).
- B- L'excès de croissance de la partie postérieure des cartilages costaux repousse le sternum en avant (thorax en carène).

Le sens du déplacement peut être déterminé par l'existence ou non de synchondroses entre les dernières côtes qui sont exceptionnelles dans le PC et constantes dans le PE. (54)

Plusieurs arguments plaident en faveur de cette théorie (16):

- La coexistence de thorax en entonnoir et de thorax en carène dans la même famille, voire chez le même patient ;
- L'aggravation de la déformation au cours de la croissance, et en particulier au moment de la poussée pubertaire ;
- La récurrence postopératoire lorsque l'intervention a été pratiquée chez les enfants avant la puberté ;



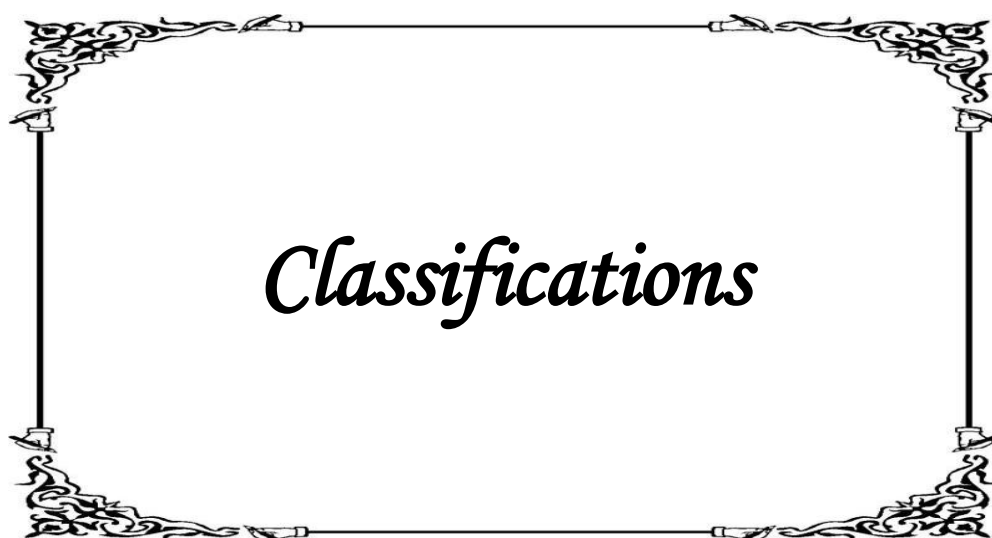
- La présence de déformation du plastron sternochondrocostal chez les patients atteints du syndrome de Marfan. Cette constatation permet d'extrapoler à l'arc costal le processus qui atteint les os longs ;
- Un nombre important d'auteurs accrédite cette théorie.

Cependant, rien à ce jour ne peut expliquer cette hypercroissance des cartilages costaux. (16).

Le caractère familial est retenu dans 20% des cas (39). Une hérédité autosomique dominante expliquerait la prédisposition génétique de cette déformation. (39)

Une histoire familiale de déformation thoracique est retrouvée dans 25 % des PC. (40)

Quand au PA, la soudure prématurée des pièces sternales serait responsable de la déformation. Sa largeur anormale est parfois associée à une bifidité inférieure, à des pertuis vasculaires présents sur la ligne médiane, ou parfois à de véritables orifices transversaux, évoquant une ébauche de dédoublement sternal. (41)



## **A. Classification des fissures sternales :**

En 1818 Weese décrivait la première classification anatomique des fentes sternales. Il distinguait trois types : Ectopie cardiaque avec fissure sternale, ectopie suprathoracique, et ectopie ventrale. Plus tard, Roth en 1939, Shao-tsu en 1957 et Cantrell en 1958 rapportaient d'autres classifications similaires. (8)

La fissure sternale simple n'est pas mentionnée dans ces premières classifications.(11)

En 1990, Shamberger et Welch (8) distinguent quatre groupes :

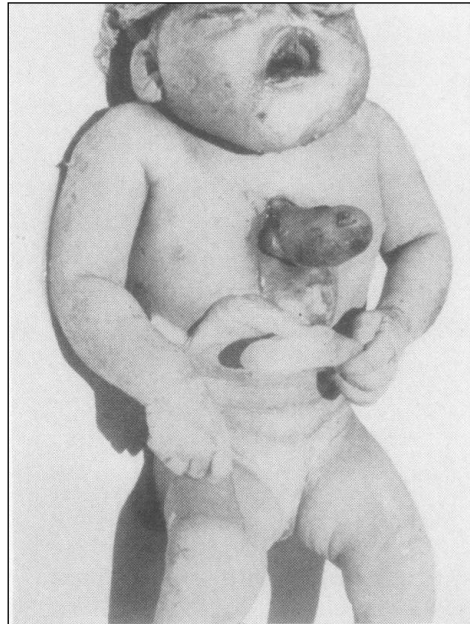
- Ectopie cardiaque cervicale.
- Ectopie cardiaque thoracique.
- Ectopie cardiaque thoracoabdominale (Pentalogie de Cantrell).
- Fissure sternale ou sternum bifide.

La fissure sternale simple doit s'accompagner d'une position cardiaque orthotopique, d'un péricarde intact, et d'un revêtement cutané normal.(11)

Il existe une grande différence entre les trois premiers groupes et le dernier en terme d'anomalies associées, de traitement chirurgical et de pronostic.

Alors que la correction de l'ectopie cardiaque est généralement grevée d'échec, à cause de la présence de multiples anomalies cardiaques et extra-cardiaques, la réparation de la fente sternale isolée est habituellement couronnée de succès. (36)

Les fentes sternales accompagnées d'une ectopie cardiaque sont exceptionnelles (0,8% des malformations cardiaques). (26).



**Figure 1** : Foetus à terme présentant une ectopie cardiaque avec d'autres anomalies développementales.(23)

- La fissure sternale peut être (11) : - Complète : forme la plus rare (2)
  - Incomplète : par ordre de fréquence décroissant : **1- Fissure supérieure ou sternum bifide** : en forme de « V » quand la fente atteint le processus xiphoïde, ou plus large en forme de « U » avec un pont osseux reliant les deux bords, jusqu'au troisième ou quatrième cartilage costal. (4)

La plupart des cas rapportés correspondent à ce dernier type ( 3,5,8,10, 11) et sont le plus souvent isolés.(11)

**2- Fissure inférieure** : peut être isolée, ou associée à d'autres anomalies de développement de la paroi thoracique antérieure comme l'ectopie cardiaque thoraco-abdominale.

Elle constitue aussi l'un des éléments de la Pentalogie de Cantrell avec des malformations par agénésie de l'ébauche diaphragmatique antérieure, agénésie du péricarde et communication péricardopéritonéale.(17)

**3- Fissure centrale** : exceptionnelles (11 , 17).

Des fissures mineures sont fréquentes : une simple encoche (entaille), ou un orifice dans l'appendice xiphoïde.

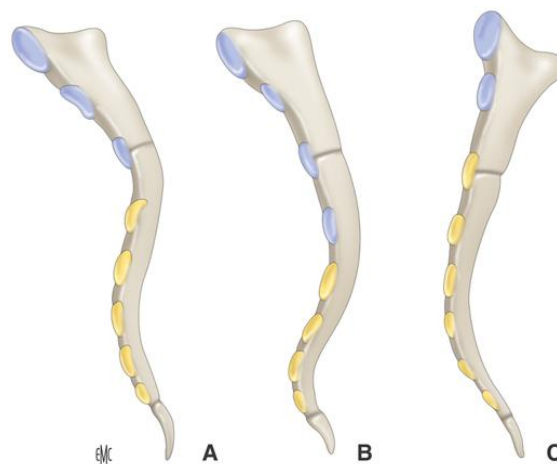
## **B. Pectus-déformations :**

### **1- Classification anatomo-clinique :**

Elle distingue les déformations en creux et en protrusion. Dans l'étude de Wurtz et Conti ( 1 , 42) concernant 47 patients opérés :

- Déformations en creux : 32 cas.
- Déformations en protrusion : 15 cas.

#### ***a- Déformations en creux : pectus excavatum***



**Figure 2** : Pectus excavatum (42) :

A : forme standard et symétrique  
B : forme basse ; C : forme extensive

✧ **PE, forme standard et symétrique :**



**Figure3** : PE forme standard et symétrique. (42)

Il est caractérisé par une cuvette à grand axe vertical, centrée par la partie basse du corps sternal ou l'appendice xiphoïde. Les berges de la cuvette, formées des cartilages costaux, sont plus ou moins abruptes.

Lorsqu'elle est profonde, la face postérieure du corps sternal peut jouxter le rachis et le cœur est latérodévié à gauche.

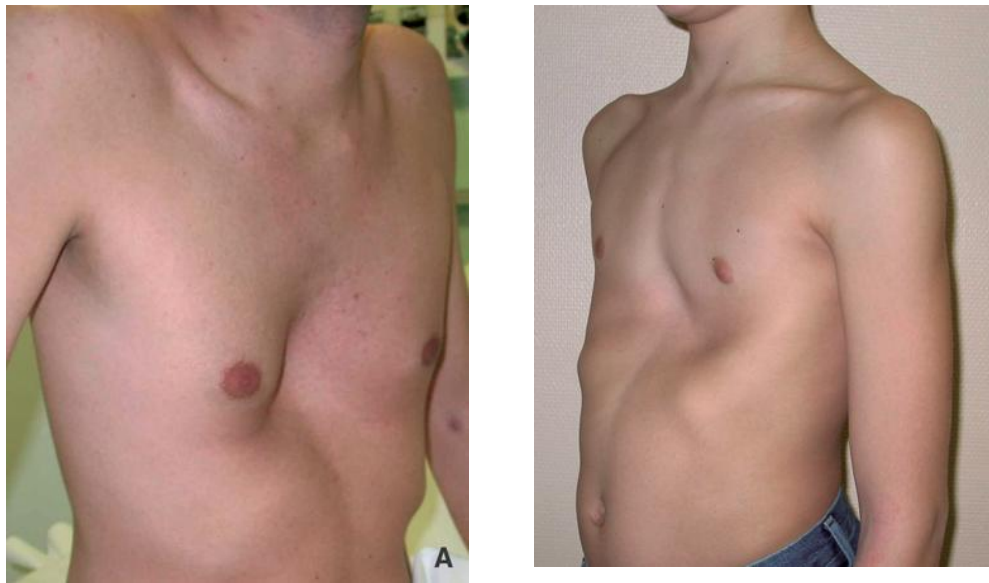
✧ **PE, forme basse et symétrique :**

Formes souvent modérées, pour lesquelles l'indication chirurgicale n'est pas toujours retenue.

✧ **PE, forme extensive et symétrique :**

Il correspond à une atteinte complémentaire des 2<sup>ième</sup> et/ou des 8<sup>ième</sup> cartilages. L'atteinte des 2<sup>ième</sup> cartilages entraîne la rétropulsion du manubrium et un aplatissement de l'angle de Louis. La saillie des auvents costaux est, par contraste, accentuée.

✧ **PE, formes asymétriques :**



**Figure 4:**

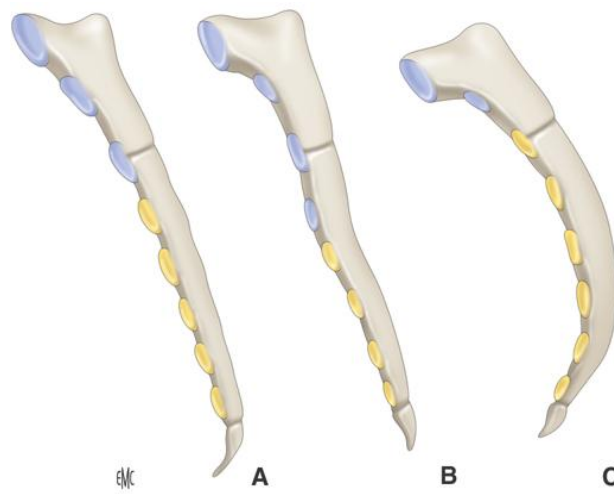
**A :** PE forme standard asymétrique

**B :** PE forme basse asymétrique (42)

Le développement asymétrique des cartilages entraîne une bascule du corps sternal, dont la face est habituellement dirigée vers la droite.

C'est dans cette catégorie, surtout dans les formes extensives, que sont observées les déformations les plus impressionnantes, notamment dans le syndrome de Marfan.

***b- Déformations en protrusion : pectus carinatum et pectus arcuatum***

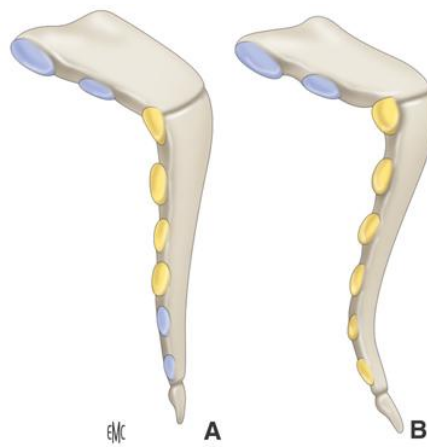


**Figure5** : Pectus carinatum :

**A** : Forme standard

**B** : Forme basse

**C** : Forme extensive (42)



**Figure6** :

**A** : Pectus arcuatum

**B** : PA avec cuvette sous-jacente (42)



✧ **PC, forme standard et symétrique :**



**Figure7** : PC forme standard et symétrique (42)

A : Face ; B : profil

Appelée aussi « pectus elevatum ».Le manubrium est correctement orienté et le corps sternal dans sa continuité, formant ainsi un éperon ou carène. L'appendice xiphoïde peut être dans le même axe ou incurvée en arrière.

✧ **PC, forme basse et symétrique :**

Comme dans le PE la déformation est souvent modérée, limitée à la saillie parasternale des cartilages hypertrophiés, sans protrusion sternale significative.

✧ **PC, forme extensive et symétrique :**

Un excès de longueur des 2<sup>ième</sup> cartilages a pour conséquence une protrusion diffuse, en arc de cercle de l'ensemble du sternum. L'excès de longueur des 8<sup>ième</sup> cartilages accentue la déformation en carène à sa partie basse.

✧ **PC, formes asymétriques :**



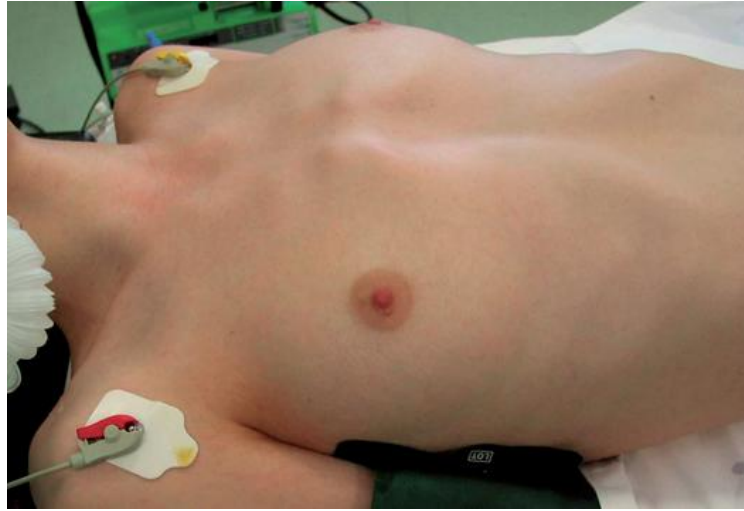
**Figure 8** : PC forme basse asymétrique (42)

Elles sont moins fréquentes que dans la PE. Dans les formes basses, il n'y a pas de réelle protrusion du sternum qui est simplement déroté sur son axe.

✧ **PA, forme haute :**

Malformation rare, caractérisée par une protrusion manubriosternale avec fermeture de l'angle de Louis. Il y a une ossification prématurée du sternum qui est court et trapu.

✧ **PA avec cuvette sous-jacente, forme diffuse :**



**Figure 9:** PA avec cuvette sous-jacente (42)

L'excès de longueur des cartilages supérieurs détermine une protrusion manubriosternale et celui des cartilages inférieurs, une dépression sous-jacente. Cette forme peut être confondue cliniquement avec un PE.

**2- Classification pathogénique :**

Proposée par Wurtz et Conti (42), elle comporte deux paramètres :

- Paramètre principal : le niveau et le nombre de cartilages hypertrophiés en longueur qui s'insèrent sur le corps sternal.

- Paramètre accessoire : l'asymétrie. (AS)

Il s'agit d'une classification en 4 types :

*a- Forme habituelle ou standard* des PE et PC : atteinte des 3<sup>ième</sup> aux 7<sup>ième</sup> cartilages ;

**b- Forme haute de PE sans cuvette sous-jacente:** atteinte des 2<sup>ième</sup> aux 4<sup>ième</sup> ou 5<sup>ième</sup> cartilages ;

**c- Forme basse de PE ou de PC :** atteinte des 4<sup>ième</sup> aux 7<sup>ième</sup> cartilages ;

**d- Forme extensive** de PE et plus rarement de PC ou PA avec cuvette sous-jacente : atteinte des 2<sup>èmes</sup> aux 7<sup>èmes</sup> cartilages et/ou des 8<sup>èmes</sup> cartilages.

Cette classification a l'intérêt d'être prédictive d'un programme thérapeutique chirurgical et a un intérêt pronostique : les formes extensives sont les plus difficiles à réparer.

### **3- Classification de Chin:**

La plus utilisée, établie à partir d'une série de 54 patients (6 in 16). Elle a pour avantage d'être simple et de prendre en compte le degré d'asymétrie que peut prendre le thorax en entonnoir, permet de distinguer 3 types de PE : (figure 2)

**Type I :** déformation localisée étroite et symétrique ne dépassant pas la ligne mammaire ;

**Type II :** déformation symétrique mais plus large franchissant la ligne mammaire avec inclinaison des cartilages en pente douce jusqu'au sternum ;

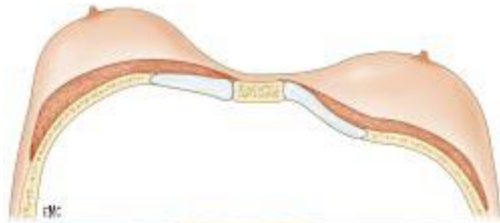
**Type III :** déformation asymétrique ou unilatérale avec rotation sternale associée.



**A** : Thorax en entonnoir du type I de Chin: étroit et symétrique.



**B** : Thorax en entonnoir de type II de Chin : large et symétrique.



**C** : Thorax en entonnoir de type III de Chin : asymétrique.

**Figure 10** : Classification de Chin. (16)

#### **4- Classification de Brodtkin :**

Il a décrit deux types de thorax en carène (8):

- Forme chondrogladiolaire avec projection antérieure de la partie basse du thorax correspondant au corps du sternum. La xiphoïde est alors le point le plus proéminent du thorax. La dépression latérale associée peut être à l'origine d'une perte de capacité pulmonaire. C'est la forme la plus fréquente ;

- Forme chondromanubriale correspond à une projection antérieure du manubrium et des premier et deuxième cartilages costaux adjacents. Le corps du sternum est vertical ou parfois dirigé en arrière.

#### **C. Classification de Willital :**

Classification de Willital des déformations congénitales de la paroi thoracique : (44)

**Type** : Description :

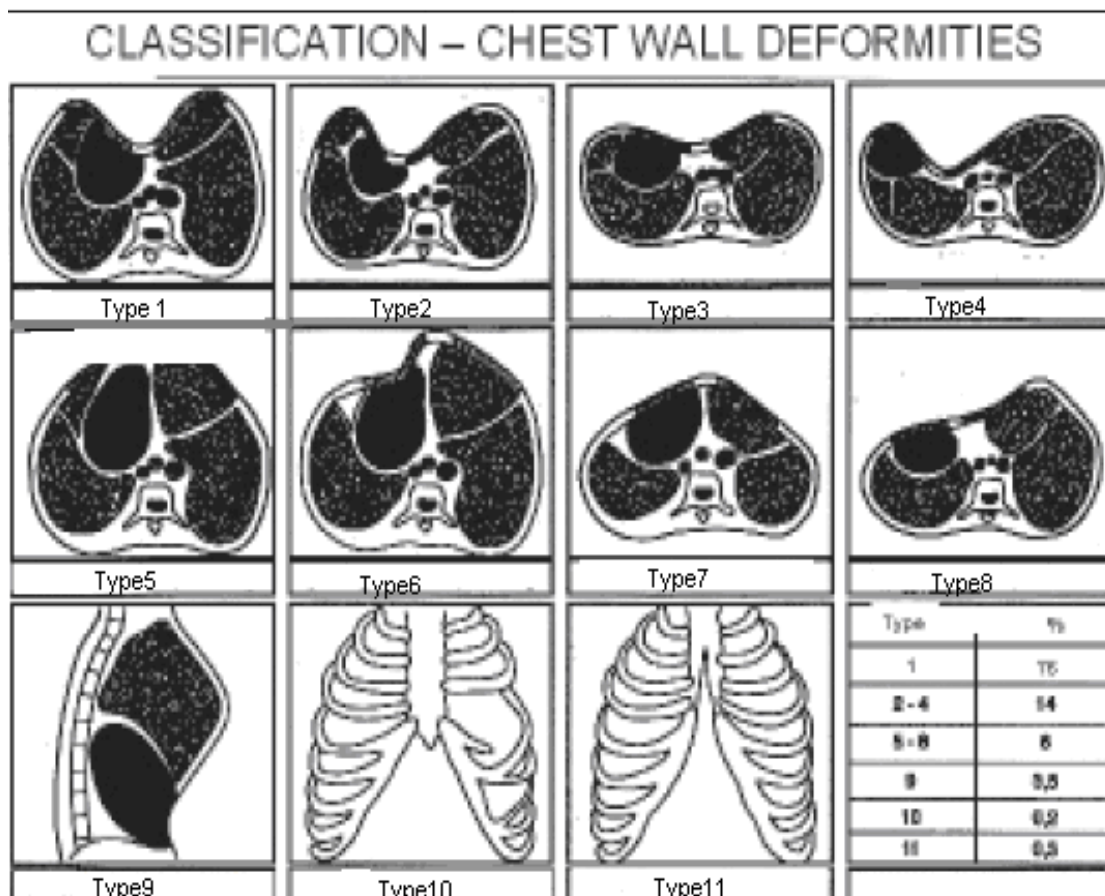
1. PE symétrique avec configuration thoracique normale.
2. PE asymétrique avec configuration thoracique normale.
3. PE symétrique associé à un platythorax.
4. PE asymétrique associé à un platythorax.
5. PC symétrique avec configuration thoracique normale.
6. PC asymétrique avec configuration thoracique normale.
7. PC symétrique associé à un platythorax.
8. PC asymétrique associé à un platythorax.

9. Association PE et PC.

10. Aplasie/Hypoplasie de la paroi thoracique.

11. Fissures sternales.

Cette classification permet de programmer la technique opératoire selon l'endroit d'implantation des entretoises métalliques, ainsi que la détermination du nombre d'entretoises nécessaires à la stabilisation interne de la paroi thoracique. (45)



**Figure 11** : Représentation schématique de la classification de Willital des déformations thoraciques. (44)

**Notre patiente peut être classée type 2 associé à un type 11 de Willital.**



*Aspects diagnostiques*

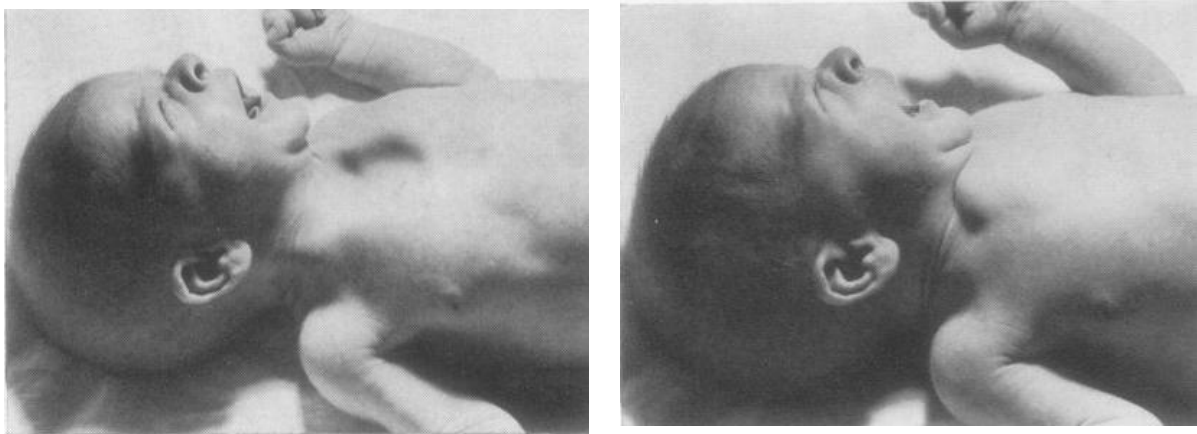


## **I. ASPECTS CLINIQUES :**

### **A. Diagnostic chez le nouveau-né et l'enfant :**

**1- Fente sternale :** Le plus souvent asymptomatique à la naissance, la fissure sternale peut entraîner chez le nouveau-né une dyspnée, des accès de cyanose et des infections respiratoires à répétition (4, 6, 12, 20, 26) Le diagnostic est facilement établi à la naissance par l'inspection et la palpation. Les investigations sont toutefois nécessaires pour exclure les rares malformations associées. (4, 26)

L'absence de squelette à la partie antérieure de la paroi thoracique donne lieu à d'impressionnants mouvements paradoxaux, avec alternance protrusion/rétraction des tissus mous recouvrant la fente sternale. (6)



**Figure 1 :**

A : Rétraction en inspiration B : Protrusion en expiration (6)

Si le défaut de coalescence est supérieur, les extrémités internes des deux clavicules sont exagérément distantes. Les articulations sterno-claviculaire sont déplacées en dehors, mais les clavicules sont de longueur normale. (8)

La fente est en V à concavité supérieure plus ou moins étendue vers le bas ; on en palpe aisément les berges sous les téguments, qui sont souvent fins, surtout au sommet de la déformation, où l'on peut deviner les organes intrathoraciques. Une hernie péricardique peut y être associée.



**Figure 2.** Aspect d'une fissure sternale supérieure : hernie médiane supérieure accentuée par l'expiration et les pleurs. Une dépression apparaît au même niveau lors de l'inspiration. Le revêtement cutané est normal.(4)



**Figure 3 :** Fissure sternale supérieure en « V » avec large séparation des clavicules.(46)

Le défaut de coalescence inférieur entraîne une déformation moins importante avec un diastasis des grands droits. Des malformations cardiaques ou diaphragmatiques doivent être recherchées. (47)

Lorsque le défaut de coalescence est total, les pulsations cardiaques et des gros vaisseaux sont facilement perçus à travers la peau. Durant la manœuvre de Valsalva, le defect sternal est plus large, et devient le siège d'une hernie cardiaque. (13)

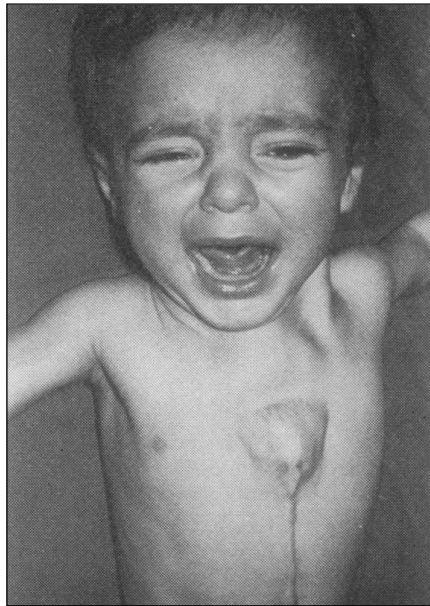
Il est possible de rapprocher les berges de la fente sternale par une douce pression manuelle exercée bilatéralement sur les côtes. Ceci permet d'apprécier d'éventuelles répercussions cliniques cardio-respiratoires (fréquence respiratoire, pouls, TA).

On peut observer une pseudo-cicatrice en bande (atrophie cutanée) s'étendant de l'ombilic au défaut sternal, ou de celui-ci jusqu'au cou. Un diastasis des grands droits et des hémangiomes cervico-faciaux peuvent être observés (1 ; 11 ; 13).

La coexistence d'anomalies intracardiaques peut être responsable d'une forte mortalité dans la période post-natale immédiate (2). Au contraire, les fissures sternales isolées ont un bon pronostic.



**Figure 4 :** Ectopie cardiaque partielle thoraco abdominale associée à une fissure sternale inférieure avec diastasis des muscles grands droits.  
Le défaut est recouvert d'une peau fine à travers laquelle les pulsations du cœur sont visibles.  
La peau est adhérente au péricarde et au péritoine (25)



**Figure 5 :** Ectopie cardiaque partielle associée à une FS supérieure avec un raphé médian supra-ombilical.(26)

## **2- Pectus-déformations :**

Les signes fonctionnels respiratoires sont exceptionnels chez le jeune enfant, car la cage thoracique est encore très souple. En revanche, les adolescents ont parfois une diminution de la tolérance à l'exercice, une dyspnée d'effort et des infections récidivantes des voies respiratoires supérieures et inférieures. (49)



**Figure 6** : Pectus excavatum symétrique chez un enfant de 6 ans. (49)

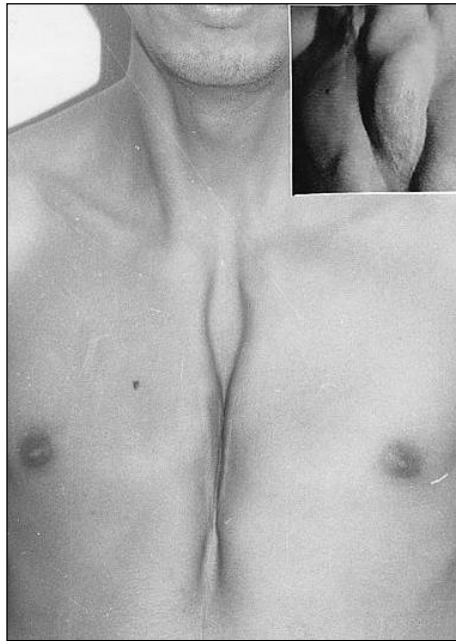
La découverte, chez un enfant, d'une déformation thoracique nécessite cependant un examen précis du rachis, à la recherche d'anomalies vertébrales associées. (50)

## **B. Diagnostic chez l'adulte :**

**1- Fente sternale :** Plusieurs cas d'adultes asymptomatiques ont été rapportés (Szenes, 1922 ; Greig, 1926 ; De Groot et Huizinga, 1954 ; Meissner, 1964 ; 13 ; 51 ; 52 ; 53).

Pfeiffer (1956) a décrit le cas d'une femme présentant une fissure sternale complète ayant eu plusieurs grossesses sans complication.

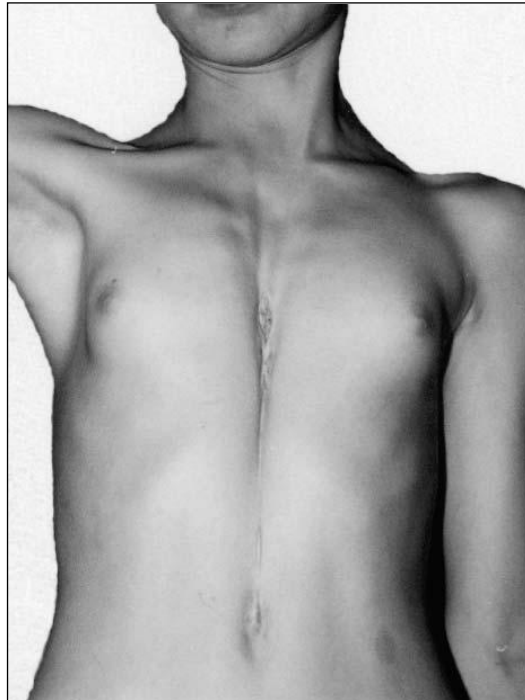
Dans d'autres cas, la fissure entraîne une instabilité de la paroi thoracique avec mobilisation paradoxale des viscères thoraciques au cours de la respiration.(13)



**Fig 7** .Photographie préopératoire montrant une fissure sternale complète chez un homme de 25 ans. (En haut, à droite) Image prise durant la manœuvre de Valsalva : hernie cardiaque et accentuation du defect sternal. (13)

En plus de risque de traumatisme externe des structures médiastinales sous jacentes, il existe un préjudice esthétique qui peut motiver à lui seul la consultation. (13, 48)

A long terme, la fissure sternale peut se compliquer d'un léger pectus excavatum. (11 ; 48), comme c'est le cas pour notre patiente. Cependant, le chevauchement des barres sternales rend l'aspect clinique atypique. La figure (8) montre l'aspect clinique d'un cas similaire dans la littérature sans chevauchement des barres sternales.



**Figure 8 :** Photographie préopératoire d'une fissure sternale complète associée à un pectus excavatum chez une fille de 13 ans. Atrophie cutanée en regard de la fente sternale. (48)

L'adaptation physiologique des organes thoraciques à la circonférence de la paroi rend la réparation chirurgicale plus difficile (9).

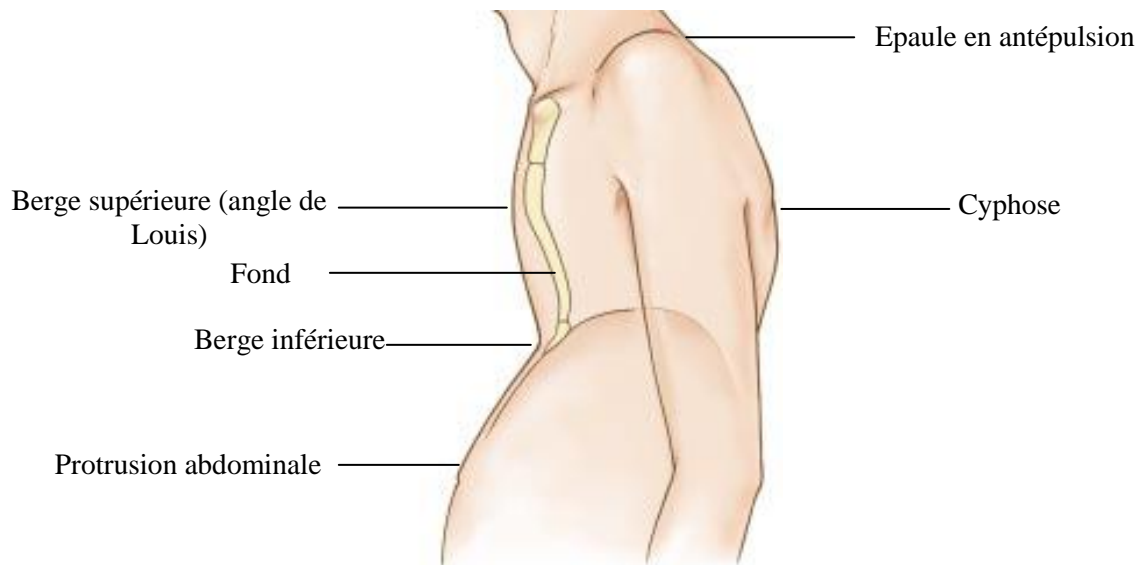


## 2- Pectus déformations :

### *a. Analyse morphologique :*

#### *1- Pectus excavatum ou thorax en entonnoir (funnel chest) :*

Elle correspond à une dépression sternale à grand axe vertical de profondeur variable, symétrique ou non.



**Figure 9 :** Aspect anatomoclinique du thorax en entonnoir. (16)

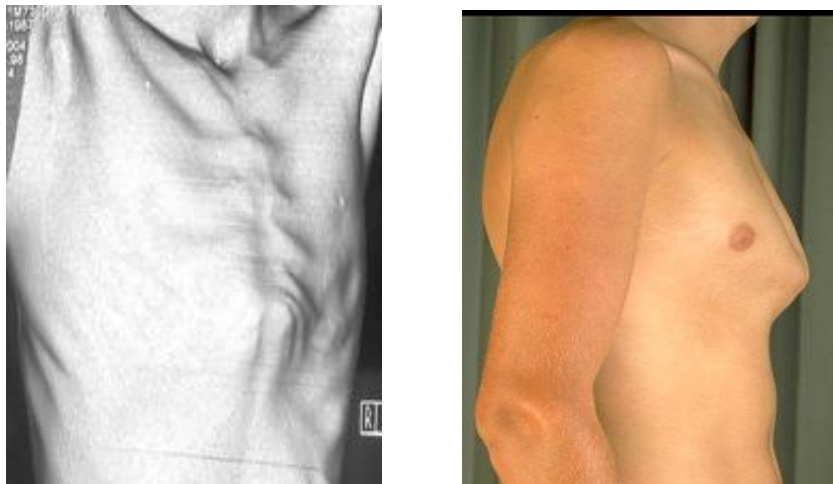
La dépression touche le corps du sternum et entraîne une invagination des cartilages de la 3<sup>e</sup> à la 8<sup>e</sup> côte, surélevant ainsi les auvents costaux et diminuant le diamètre antéropostérieur de la cage thoracique dans sa partie inférieure.

L'entonnoir ainsi formé est délimité par (16) :

- Un fond formé par le méso sternum et la xiphoïde.
- Une berge supérieure délimitée par l'angle de Louis.
- Une berge inférieure délimitée par l'insertion des muscles grands droits.
- Des berges latérales, plus ou moins écartées selon les types de malformations.

2- *Pectus carinatum ou thorax en carène : (keel chest ou pigeon breast)*

Il réalise un aspect de protrusion sternale à l'image de la carène d'un bateau.



**Figure 10 :**

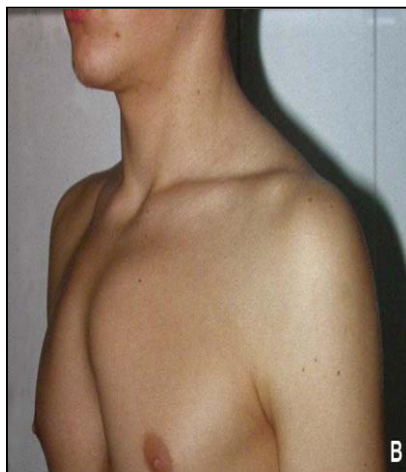
**A :** Pectus carinatum de face

**B :** Pectus carinatum de profil (54)

La déformation concerne les cartilages costaux et le sternum. Les cartilages costaux sont trop longs, et sont soit régulièrement convexes, soit en « S » italique, concaves en dehors dans leur partie antérieure. Le sternum, qui est projeté en avant, peut être normal, ou trop long. Sa segmentation est conservée. Il présente souvent une gouttière médiane entre les deux berges saillantes de la partie interne des cartilages costaux, dont l'extrémité est retournée en crochet vers l'articulation chondrocostale.

Dans la forme asymétrique et l'hémicarène, le sternum est tordu sur son axe, et sa face antérieure regarde du côté le moins saillant. Des dépressions sous-mammaires sont fréquentes dans les formes supérieures et moyennes. (54)

3- *Pectus arcuatum* :



**Figure 11** : Pectus arcuatum : Aspect clinique. (55)

Forme mixte avec saillie en avant du manubrium sternal et des 2 premiers cartilages costaux associée à une dépression sous-jacente du corps du sternum. (55). Cette déformation thoracique antérieure réalise une saillie transversale arrondie, surplombant une dépression thoracique plus ou moins

marquée et plus ou moins symétrique. Les cartilages costaux sont de longueur normale. C'est l'élargissement du sternum ou l'excès de cartilage jonctionnel qui les propulse vers l'avant. L'extrémité interne des cartilages est recourbée en crosse contre le bord latéral du sternum. (54)

En dehors de l'évaluation de la MPCCS, portant notamment sur la mesure de la profondeur de la cuvette du PE, l'examen clinique recherche (1) :

Une asymétrie de la cage thoracique, un aspect pyramidal du thorax, ou un aplatissement extrême dans le sens antéro-postérieur, avec un dos plat : « straight back syndrome ». Ces anomalies doivent être notées, car la correction de la MPCCS ne les modifie pas.

Un trouble de la statique, à type de cyphose ou scoliose. Les épaules sont déjetées en avant et en bas, les omoplates sont saillantes, la sangle abdominale est relâchée. Cette attitude d'« enroulement » autour de la déformation a pour but inconscient de la cacher. Il ne s'agit pas d'une déformation fixée, elle doit être corrigée par l'exercice physique et sportif sans restriction, voire la rééducation fonctionnelle. (16)

Des stigmates de syndrome de Marfan : dolichosténomélie, arachnodactylie, hyperlaxité ligamentaire, scoliose, présente dans 60% des cas (5 in 1). Le pectus excavatum est plus sévère en cas de syndrome de Marfan. Il est important de songer au syndrome de Marfan chez tout patient présentant un PE associé à une scoliose. (34)

Une déformation de la glande mammaire (16), surtout dans les types 3 de Chin :

- fausse hypoplasie dans les formes latérales;

- strabisme convergent dans les thorax en entonnoir ;
- divergence dans les thorax en carène



**Figure 12 :** Pectus excavatum asymétrique, avec strabisme convergent mammaire, chez une adolescente atteinte d'un syndrome de Marfan.(54)

***b. Retentissement fonctionnel :***

Aucune altération fonctionnelle n'a jamais été démontrée dans le PC et le retentissement du PE sur le système cardio-pulmonaire est controversé.

Des plaintes fonctionnelles à type de : dyspnée d'effort, impossibilité de prendre des inspirations profondes, douleurs thoraciques, palpitations, peuvent apparaître à l'adolescence.(1, 24)

L'impact psychologique de la malformation thoracique est important : les patients, complexé par leur disgrâce physique, ne pratique aucune activité sportive, ce qui peut induire un déconditionnement à l'origine de cette limitation à l'exercice.(1)

Malek a constaté une limitation de l'aptitude aérobie chez des patients atteints de PE pratiquant une activité sportive régulière, ce qui laisse supposer que la déformation par elle même induit une réduction de l'aptitude aérobie (16 in 1).

*c. Conséquences psychologiques :*

Si le retentissement fonctionnel sur le cœur et le poumon est considéré comme négligeable par tous les auteurs modernes, les conséquences psychologiques du thorax en entonnoir sont en revanche très importantes. (16)

En effet, il existe chez ces patients existe une réelle souffrance et une altération majeure de la qualité de vie, facteurs à prendre en compte dans l'indication thérapeutique. (1)

Les changements culturels ont significativement altéré la perception et la tolérance de ces déformations. (40)

Le préjudice esthétique est à l'origine d'anomalies ressenties dès la 2<sup>ème</sup> enfance : inhibition, angoisse, complexe d'infériorité, ralentissement vital, replie sur soi au sens physique et psychique.

Ces troubles pré-nevrotiques peuvent être renforcés par les réactions de l'entourage : l'hyperprotection et la commisération des parents autant que l'attitude moqueuse des camarades de classe. (16)

Les caractéristiques psycho sociales peuvent être objectivées et quantifiées au même titre que les données somatiques.

Ces réactions psychologiques justifient une psychothérapie au long cours, celle-ci peut être méthodiquement plus simple et moins longue, lorsque l'intervention permet une correction permanente. (56)

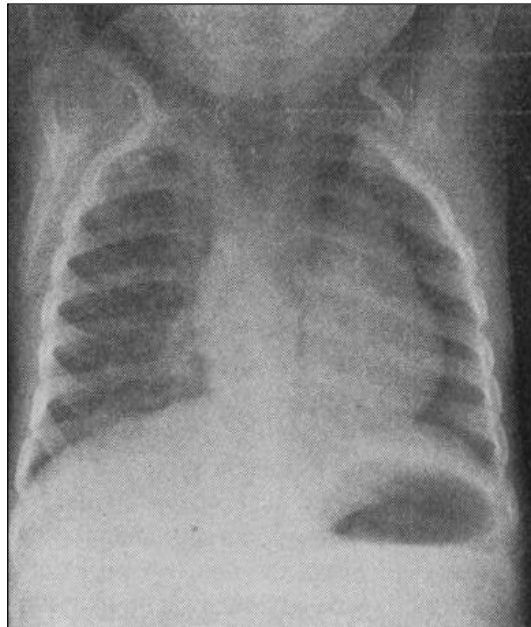
## **II. ASPECTS PARA CLINIQUES :**

### **A. Bilan morphologique :**

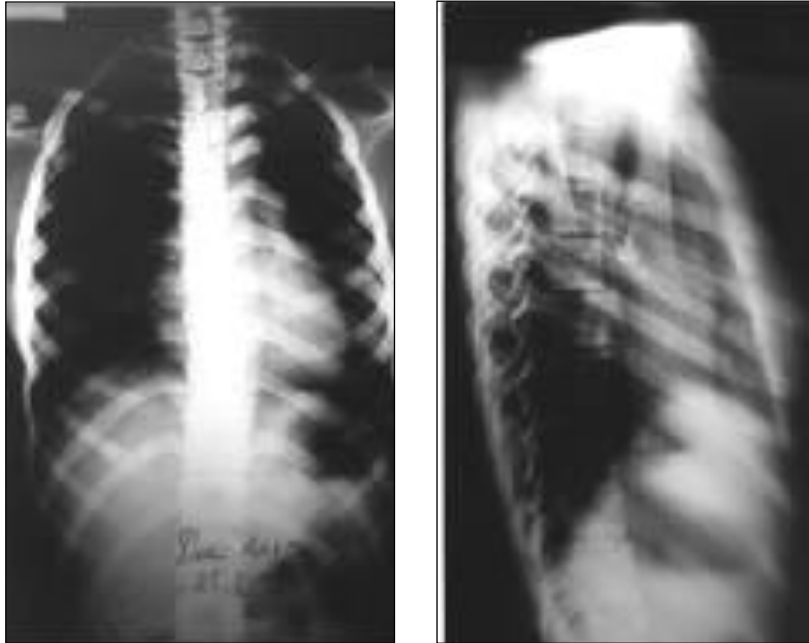
Il comporte en plus des photographies de la MPCs des examens d'imagerie qui permettent de confirmer le diagnostic, d'apprécier le retentissement de la déformation thoracique sur les poumons et les organes médiastinaux, et de faire un bilan morphologique préopératoire.

#### **1. Radiographie standard :**

✧ *Fissure sternale :*



**Figure 1** : Radiographie préopératoire d'un enfant de 6 mois présentant une FS supérieure (26).



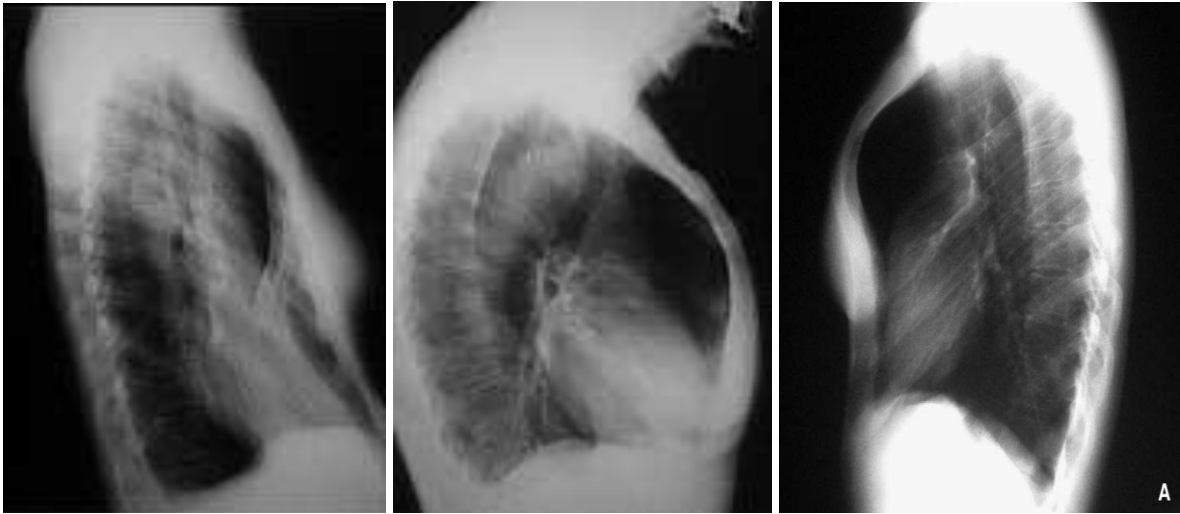
**Figure 2a et 2b** : Radiographie thoracique de profil chez une fille de 13 ans ; montre 2 hémisternums, un antérieur par rapport à l'autre. (57)

✧ *Pectus – déformations :*

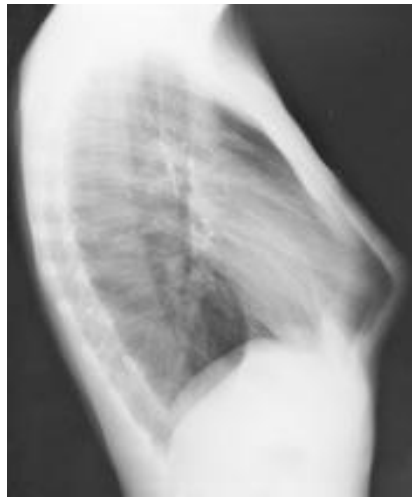
La radiographie standard de face montre souvent une déviation gauche de la silhouette cardiaque, avec parfois effacement de son bord droit par la proéminence des vaisseaux à droite de la ligne médiane, suggérant une pathologie du lobe moyen. L'inclinaison des côtes est augmentée. (35)

La radiographie standard de profil permet de mieux apprécier la déformation.





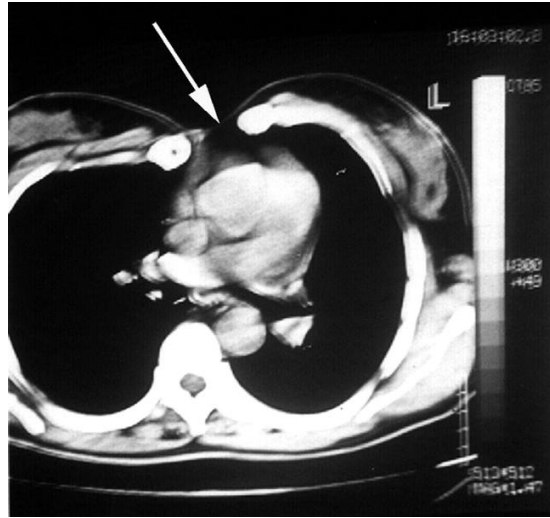
**Figure 3** : Radiographies standards thoraciques de profil ; de gauche à droite : pectus excavatum : Depression de la partie basse du sternum; pectus carinatum : forme standard ; pectus arcuatum (42 ; 55)



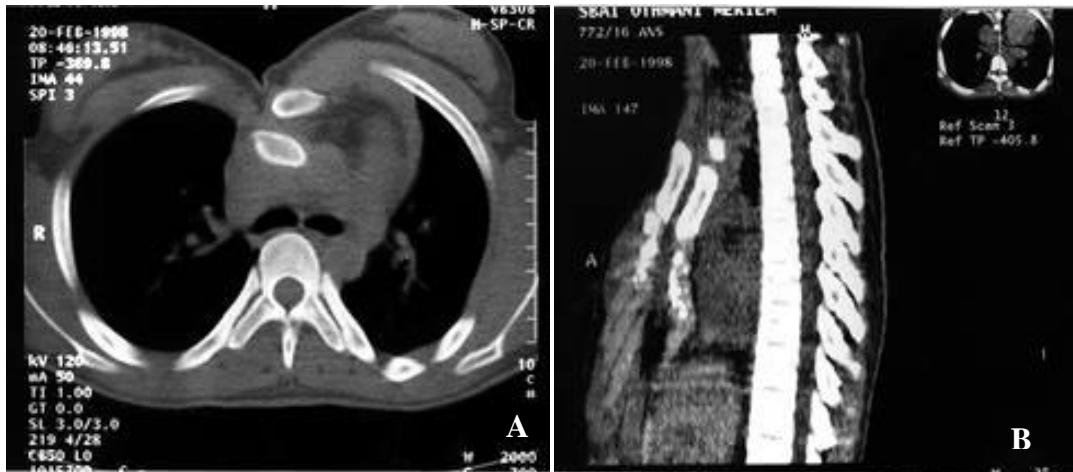
**Figure 4** : Radiographie standard de profil : Forme extensive de pectus carinatum.(42)

## 2. Tomodensitométrie :

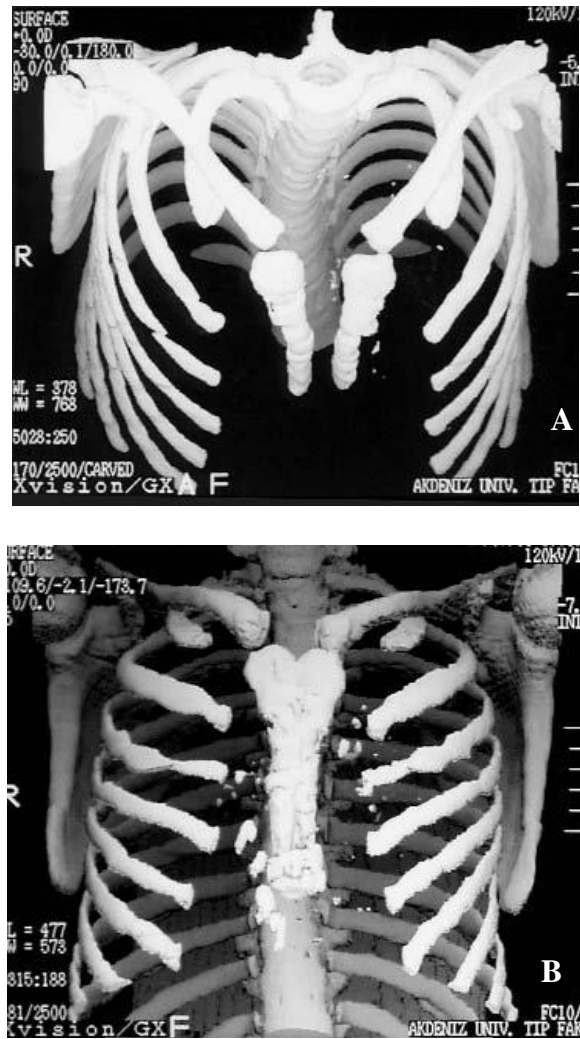
- ✧ *Fissure sternale* : La TDM thoracique étant un examen invasif et coûteux, certains auteurs (4) ne la juge nécessaire que pour le diagnostic différentiel dans les cas difficiles.



**Figure 5:** Tomodensitométrie : Flèche montrant l'espace séparant les deux barres sternales (58)



**Figure 6 :** Tomodensitométrie en coupe axiale (A) et sagittale (B) montrant les deux hémisternums décalés dans le plan coronal, et qui sont hypoplasiques au niveau de leur portion inférieure.(57)

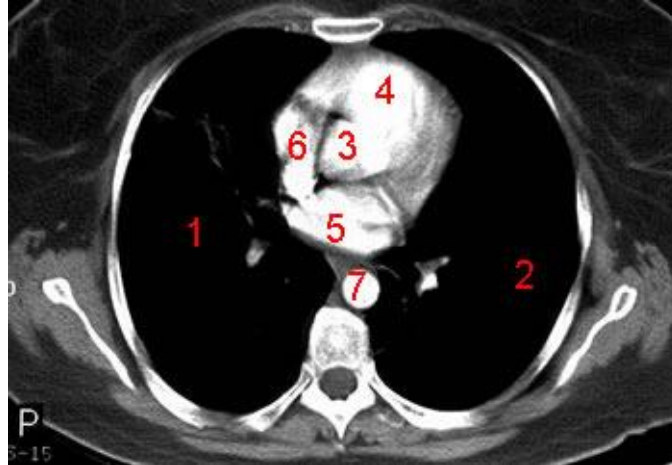


**Figure 7 :** Reconstruction tridimensionnelle d'une TDM thoracique spiralée :

a : préopératoire : fissure sternale complète ; b : postopératoire (48)

✧ *Pectus – déformations :*

Le déplacement postérieur du sternum comprime les cavités cardiaques droites et déplace le cœur vers la gauche, ce qui est parfaitement mis en évidence par la TDM.



**Figure 8A :** TDM thoracique normale :

- 1 : poumon droit.
- 2 : poumon gauche.
- 3 : racine de l'aorte.
- 4 : naissance du tronc pulmonaire.
- 5 : oreillette gauche.
- 6 : oreillette droite.
- 7 : aorte thoracique descendante.



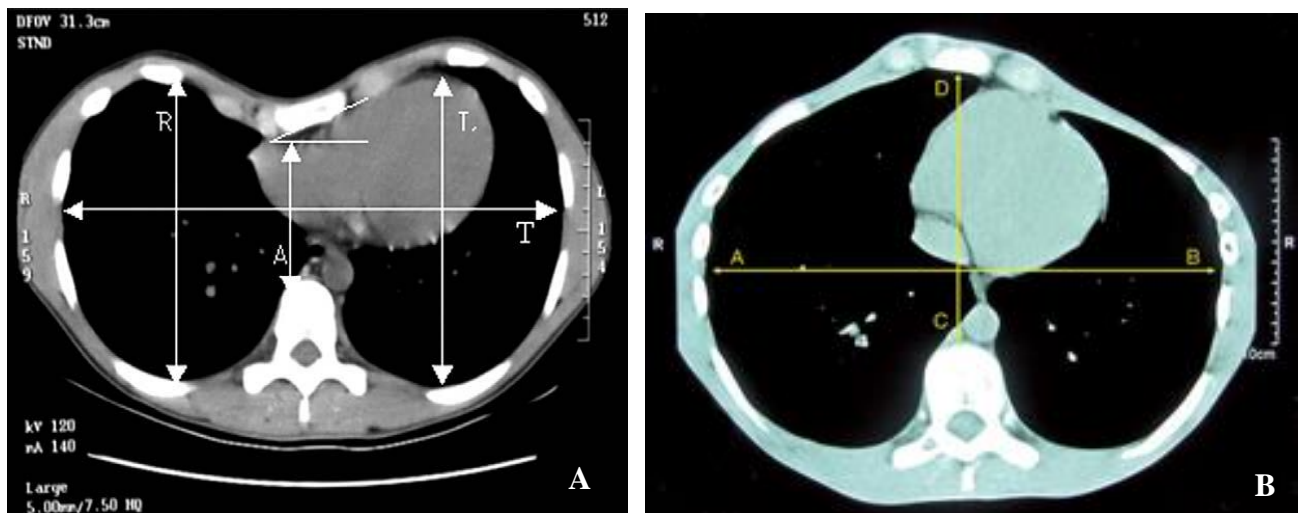
**Figure 8B :** Aspect scannographique d'un pectus excavatum.(55)

Le degré de déformation peut être évalué en préopératoire sur la radiographie thoracique de profil ou sur la TDM thoracique par le pectus index de Haller.

**PI** : distance sternorachidienne au niveau de l'angle de Louis (jonction manubriosternale)/la plus petite distance séparant le sternum du rachis au niveau de la déformation. (59).

- $PI < 1,2$  : déformation faible ;
- $1,2 < PI < 1,3$  : déformation modérée ;
- $PI > 1,3$  : déformation sévère.

La correction chirurgicale, selon Haller et collègues, est indiquée si la PI est supérieur à 3,25.(60)



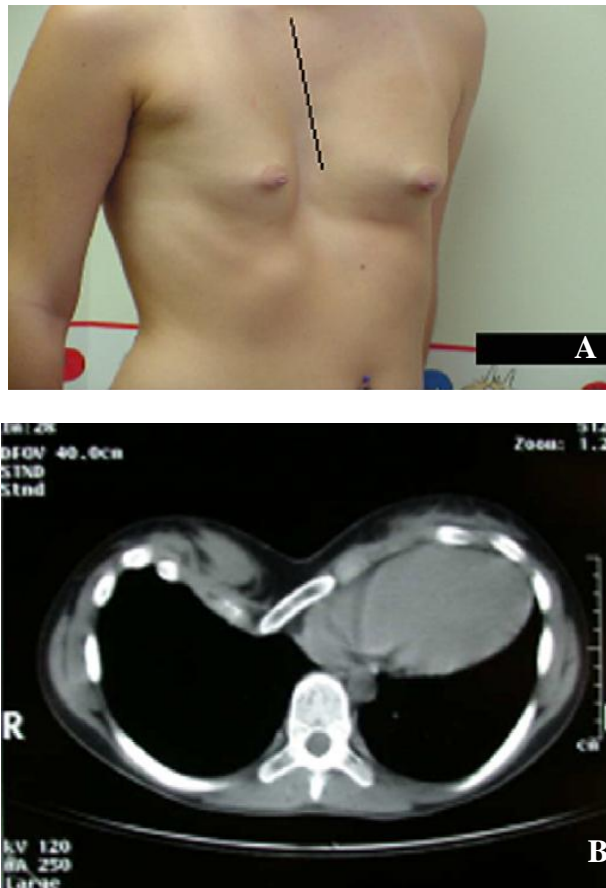
**Figure 9 :**

**A** : Pectus excavatum. Coupe TDM axiale. Compression extrinsèque du ventricule droit. Pectus index de Haller : 3,85.

$T/A$  : Index de Haller ;  $R/L*100$  : Index d'asymétrie ;

L'angle de torsion du sternum est indiqué. (41)

**B** : Pectus carinatum : TDM en coupe axiale permettant le calcul du pectus index de Haller ( $AB/CD=1,77$ ). À noter l'asymétrie, avec bascule du sternum vers la gauche. (40)



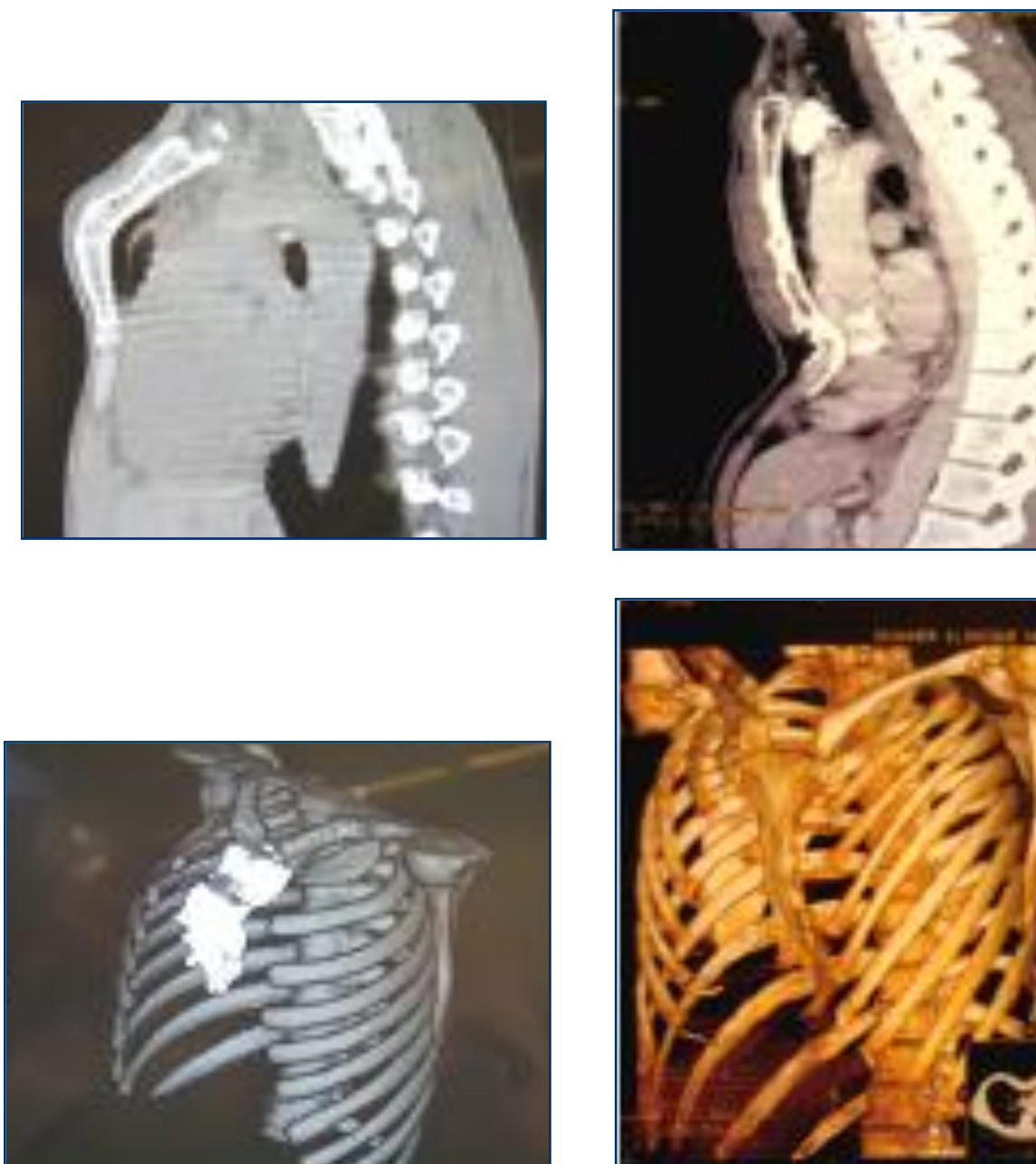
**Figure 10** : Pectus excavatum asymétrique (64)

A : on note chez cette jeune fille, une longue dépression asymétrique

B : scanner thoracique correspondant ; Index de Haller=10

### TDM thoracique avec reconstruction 3D

Les coupes frontales et les reconstructions tridimensionnelles précisent la forme anatomo-clinique et donnent toute information utile pour l'intervention. (1)



**Figure 11** : TDM thoracique avec reconstruction sagittale en haut et tridimensionnelle en bas montrant à gauche un pectus carinatum et à droite un pectus excavatum (41).

L'aspect clinique classique de la fissure sternale avec alternance protrusion/rétraction des organes médiastinaux au cours des mouvements respiratoires n'est pas retrouvé dans notre observation. Par conséquent, l'apport de l'imagerie : radiographie standard et surtout tomодensitométrie avec reconstruction tridimensionnelle, est décisif aussi bien pour le diagnostic que pour le bilan morphologique préopératoire.

## **B. Bilan de retentissement :**

### **1- Retentissement respiratoire :**

#### **✧ Pectus- Excavatum :**

Les épreuves fonctionnelles respiratoires trouvent fréquemment un TVR, avec diminution de la CPT et de la CV.( 12,16 in 1)

La plus grande série de patients étudiée est celle de Morshuis, qui a évalué 152 patients. La CPT était en moyenne de 83,7% et la CV de 78,3% (17 in 1) par rapport à la théorique. Ce TVR semble corrélé à la sévérité de la déformation (19, 19 in 1). La diminution de la VMM est également liée au TVR (15, 16 in 1).

Plusieurs auteurs ont rapporté une augmentation du VR et du rapport VR/CPT (17, 18 in 1).

Aucune association avec un TVO n'est décrite dans la littérature.(1)

Dans la littérature, il n'est pas mentionné de limitation ventilatoire à l'exercice, l'adaptation se faisant généralement sur un mode correct en fréquence et en volumes courants, avec réserves ventilatoires conservées (13,



16, 19 in 1), même si une augmentation de la ventilation minute maximale en postopératoire a pu être observée ( 14 in 1). La limitation est plus fréquemment cardio circulatoire du fait de la compression des cavités droites.

A l'effort, l'oxymétrie de pouls (qui correspond « mathématiquement » au produit du volume d'éjection systolique par la différence artério-veineuse en oxygène, témoin de l'extraction en oxygène par les tissus périphériques) peut être altérée ; dans l'étude de Quigley, l'oxymétrie de pouls au maximum de l'effort était normale initialement mais augmentait après traitement chirurgical, qui avait levé la compression cardiaque. (28 in 1)

Les dépressions sternales n'entraînent que dans de rares cas une hypoventilation alvéolaire, et n'entraînent pas de cœur pulmonaire chronique (8 in 16).

Certaines anomalies respiratoires associées ont été rapportées : -  
Association à une dyskinésie bronchique segmentaire ;

Association à une atrésie bronchique avec emphysème chez un adulte. (49)

## **2- Retentissement cardio-vasculaire :**

Selon Tourniaire (32 in 16), la dépression sternale peut modifier sensiblement l'espace sternorachidien : la position du cœur et l'électrocardiogramme sont peu modifiés et l'hémodynamique demeure normale.

Si la dépression sternale rétrécit l'espace sternorachidien, ou bien le cœur effectue un déplacement vers la gauche : il échappe à l'étreinte sternale. Il existe des signes radiologiques et électrocardiographiques mais l'hémodynamique droite est normale. C'est la situation la plus fréquente selon Vetillard (33in 16) ; ou bien le cœur est pris dans la pince sternale et la compression peut

entraîner des modifications hémodynamiques droites.(16)

***a. Électrocardiographie :***

✧ **Fissure sternale :**

Un cas d'Hypertrophie ventriculaire droite a été rapporté chez un enfant présentant une FS supérieure associée à une ectopie cardiaque partielle (26).

✧ **Pectus-excavatum :**

Sur le plan électrocardiographique, les conséquences du PE sont : une déviation axiale droite, un bloc de branche droit, des extrasystoles ventriculaires, un syndrome de wolf-Parkinson-White dans 4% des cas. Ces anomalies sont dues au déplacement du cœur vers l'hémithorax gauche.

***b. Echographie cardiaque transthoracique :***

La recherche d'une dilatation de la racine de l'aorte et d'une insuffisance mitrale doivent être effectués en préopératoire pour diagnostiquer un syndrome de Marfan. (45)

Sauf dans le syndrome de Marfan, le PE est rarement associé à des anomalies cardiaques ou aortiques. Cependant l'incidence du prolapsus mitral est plus élevée que dans la population générale : 7,7% dans une étude de Shamberger concernant 426 patients. Après chirurgie la réduction de l'incidence est de 40%. (21 in 1).

Le déplacement postérieur du sternum et des structures cartilagineuses adjacentes refoule le cœur vers la gauche ou le comprime, en particulier au niveau des cavités droites. (1)

Les études récentes ont démontré des anomalies ventriculaires droites plus fréquentes que chez le sujet sain avec, à l'échographie, un ventricule droit aplati, un flux d'éjection plus étroit, et des anomalies morphologiques du VD, sans anomalies des cavités gauches (22 in 1). Kowaleski a trouvé une augmentation des volumes de remplissage du VD après chirurgie, attribuée à la levée de pression (28 in 1). Au contraire, pour Wynn, le débit cardiaque n'était pas modifié avant et après chirurgie de réparation du PE. (13 in 1)

### **3- Retentissement à long terme du PE :**

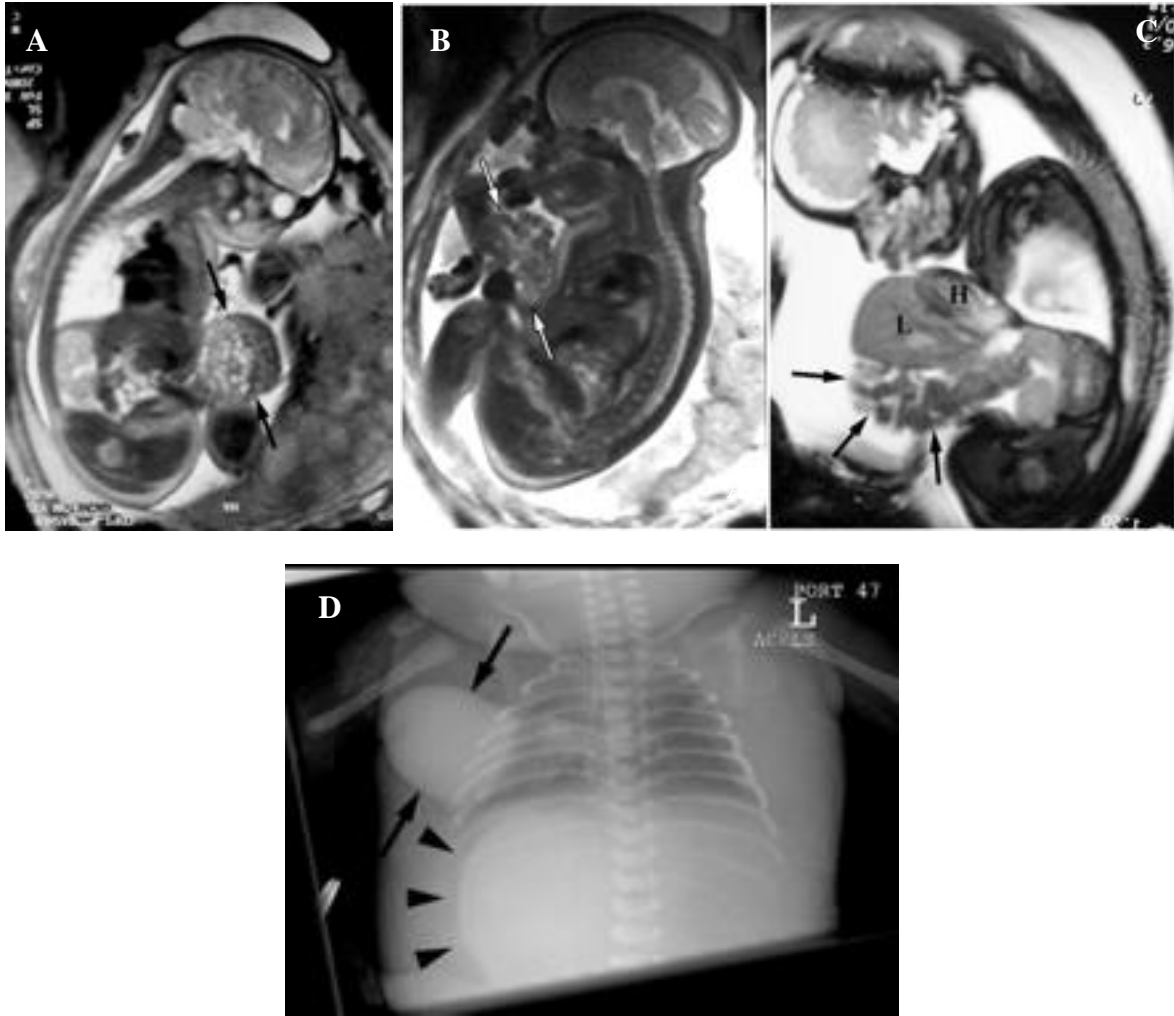
A long terme, le PE peut être à l'origine de complications cardiaques sévères. Dans l'histoire naturelle des PE Humphrey et Jaretzki ont ainsi observé, chez des sexagénaires, 3 décès de cause cardiaque directement imputables à la déformation de la paroi thoracique, sur une série de 26 adultes suivis à long terme (6 in 1)

### **III. DIAGNOSTIC ANTENATAL :**

Les malformations de la paroi antérieure du fœtus constituent un groupe hétérogène d'affections dont la gravité et le pronostic sont variables. Elles sont classées selon les feuillets intéressés par la malformation : - atteinte du feuillet céphalique : l'ectopia cordis, - atteinte des feuillets latéraux : le laparoschisis, l'omphalocèle, le syndrome de Beckwith-Wiedemann, le syndrome du cordon ombilical court, la séquence des bandes amniotiques, - atteinte du feuillet caudal : l'extrophie cloacale. Le dépistage de ces malformations repose actuellement sur l'examen échographique obstétrical morphologique réalisé initialement à la fin du 1<sup>er</sup> trimestre et complété au cours du 2<sup>e</sup> trimestre de la grossesse. Cet examen doit permettre de préciser le type de malformation et de rechercher l'existence ou non de malformations associées. Au terme de cet examen on déterminera s'il s'agit d'une malformation susceptible d'une correction chirurgicale postnatale avec une éventuelle indication de réalisation d'un caryotype ou si une interruption médicale de grossesse est souhaitable. On distingue :

Le laparoschisis et l'omphalocèle (lorsque celle-ci est isolée, en particulier en l'absence d'anomalies caryotypiques) accessibles à une chirurgie correctrice et pour lesquelles il faut préciser certains éléments pronostiques (vitalité des anses digestives pour un laparoschisis, taille et contenu d'une omphalocèle) ;

Les malformations graves (ectopia cordis, extrophie cloacale) et les syndromes polymalformatifs (syndrome de Beckwith-Wiedemann, syndrome de cordon ombilical court, forme grave d'une séquence des bandes amniotiques) pour lesquels l'interruption médicale de grossesse peut être proposée. (61)



**Figure 12 :**

- A :** Omphalocèle chez un fœtus de 31 semaines. IRM en coupe sagittale montrant la hernie, à travers le defect de la paroi abdominale antérieure, des intestins et du recouvrement péritonéal.
- B :** Gastroschisis chez un fœtus de 29 semaines. IRM en coupe sagittale montrant la hernie, à travers le defect de la paroi abdominale antérieure, des intestins.
- C :** Pentalogie de Cantrell chez un fœtus de 27 semaines. IRM en coupe sagittale montrant la protrusion du cœur, du foie, et des intestins.
- D :** Radiographie thoracique frontale à J1 de vie (après 32 semaines de gestation) montrant le cœur en dehors de la paroi thoracique. Les limites de la radiotranparence sont vues autour du foie, se qui montre que le foie de trouve en dehors de la cavité abdominale. (62)

Un cas de fissure sternale supérieure a été diagnostiqué par l'ultrasonographie prénatale et réévalué après la naissance. (5 in 4)

Le diagnostic prénatal d'une fissure sternale complète a été établi chez un fœtus d'une grossesse gémellaire à 22 semaines de gestations, grâce à l'imagerie par résonance magnétique et l'ultra-sonographie de haute résolution. La paroi thoracique antérieure fine et déprimée sur la ligne médiane transmet les pulsations cardiaques ; aucune anomalie associée n'est retrouvée telle un ectopia cordis ou un defect de la paroi abdominale. (63)



*Traitement chirurgical*

## **I. INFORMATION DU PATIENT ET PREPARATION PSYCHOLOGIQUE :**

La prise en charge des déformations de la paroi thoracique est pluridisciplinaire, et associe anesthésistes, kinésithérapeutes, chirurgiens thoraciques, chirurgiens plasticiens, voire psychothérapeutes.

Le but de l'intervention chirurgicale est la correction et la stabilisation de la déformation, ainsi que le rétablissement d'une image corporelle satisfaisant le patient.

La chirurgie intervient sur la représentation psychique de l'image du corps. Le demandeur doit être prêt à cette modification de l'apparence. Dans le cas contraire, et selon certains critères de risques d'insatisfaction, le chirurgien doit favoriser une préparation psychologique qui permettra la réussite, chirurgicale et narcissique, de son intervention.

Doit-on pour autant systématiser une préparation psychologique ? La réponse est non si le chirurgien fait preuve de clairvoyance sur l'aptitude du patient à gérer la modification de sa propre image. L'évaluation de la demande psychique et des facteurs de risques d'insatisfaction sont néanmoins nécessaires et permettent l'orientation éventuelle vers un spécialiste de ces questions.

La préparation psychologique offre alors un espace et un temps de parole pour clarifier la demande, apprécier la capacité d'adaptation au changement de l'apparence et faciliter l'accès à la satisfaction postopératoire.

Dans cet esprit, la préparation psychologique est un gage de réussite de la chirurgie esthétique.



## **II. FISSURE STERNALE**

### **A. Objectifs :**

Les objectifs de la correction chirurgicale sont ( 4,7,45,70) :

- Rétablir la protection osseuse du cœur, des vaisseaux, et des autres structures médiastinales.
- Maintenir la stabilité thoracique.
- Prévenir les mouvements paradoxaux des viscères thoraciques.
- Rétablir une pression physiologique normale nécessaire aux fonctions respiratoire et cardiovasculaire.
- Satisfaire le patient sur le plan esthétique.

### **B. Techniques :**

#### **1. Chondrotomies bilatérales :**

En 1958, Sabiston a réussi, chez un enfant de 2 ans et demi, par de multiples chondrotomies coulissantes bilatérales, à rapprocher les deux barres sternales tout en augmentant les dimensions de la paroi thoracique, et sa flexibilité. (66)

Il s'agit de chondrotomies obliques de glissement des cartilages costaux adjacents, pour faciliter leur rapprochement.(figures 1 et 2).

Dans la technique de Sabiston modifiée (12), les chondrotomies sont effectuées après dissection du périoste claviculaire et costal. Le lit postérieur du périchondre costal est préservé à fin de ne pas compromettre la croissance des côtes. Celle-ci s'accomplit généralement en 6 à 8 mois.

La résection claviculaire juxtaosseuse préviendrait le syndrome du défilé thoraco-brachial (12).

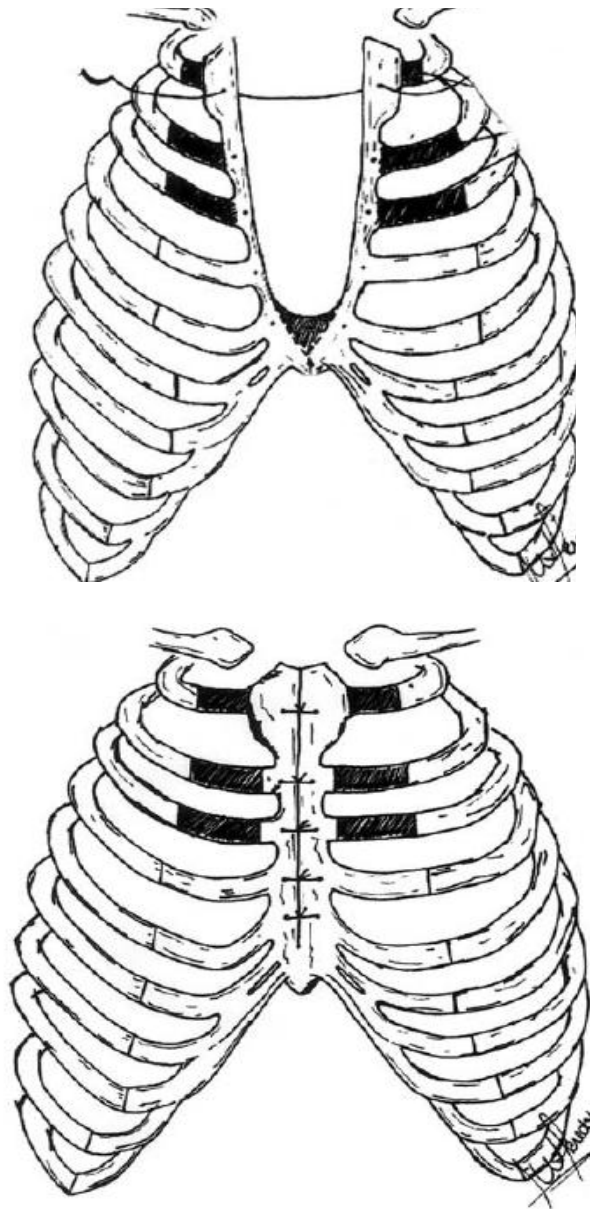
Meissner, a disséqué latéralement les cartilages costaux avant de les retourner par rotation médiane pour recouvrir la fente sternale. (67)

La technique de Verska consiste en des chondrotomies bilatérales effectuées à deux niveaux différents : les chondrotomies des 1<sup>ier</sup> et 3<sup>ième</sup> cartilages sont proches de la ligne médiane, alors que les chondrotomies des 2<sup>ième</sup> et 4<sup>ième</sup> cartilages sont réalisées à 6 cm des barres sternales.(66)

Acastello et collègues ont décrit une fermeture primaire chez trois patients avec résection partielle des trois premiers cartilages costaux et rupture de la jonction sterno claviculaire. Mais ils rapportent des difficultés de cicatrisation ostéocartilagineuse. (2)

En accord avec les recommandations de Ravitch, Eijgelaar et Bijtel (6) procèdent à l'ouverture du pont sternal caudal, dans le cas d'une FS incomplète, avant de rapprocher les barres sternales, à fin de prévenir les troubles de croissance.

Ces auteurs procèdent également à la correction de la hernie pulmonaire à la base du cou par l'union des muscles cervicaux, d'autres (17) ne trouvent pas cela nécessaire.



**Figure 1 :**

**A :** Fissure sternale supérieure en « U ».

**B :** Séparation de la jonction sternoclaviculaire, résection des premiers, seconds et troisièmes cartilages costaux épargnant le péricondre. La résection de la portion inférieure du sternum permet la transformation en « V » de la fissure sternale. (11)



**Figure 2 :**

**A :** Fillette de 3 ans. Fissure sternale avec raphé médian s'étendant de la base de la fissure à la région ombilicale.

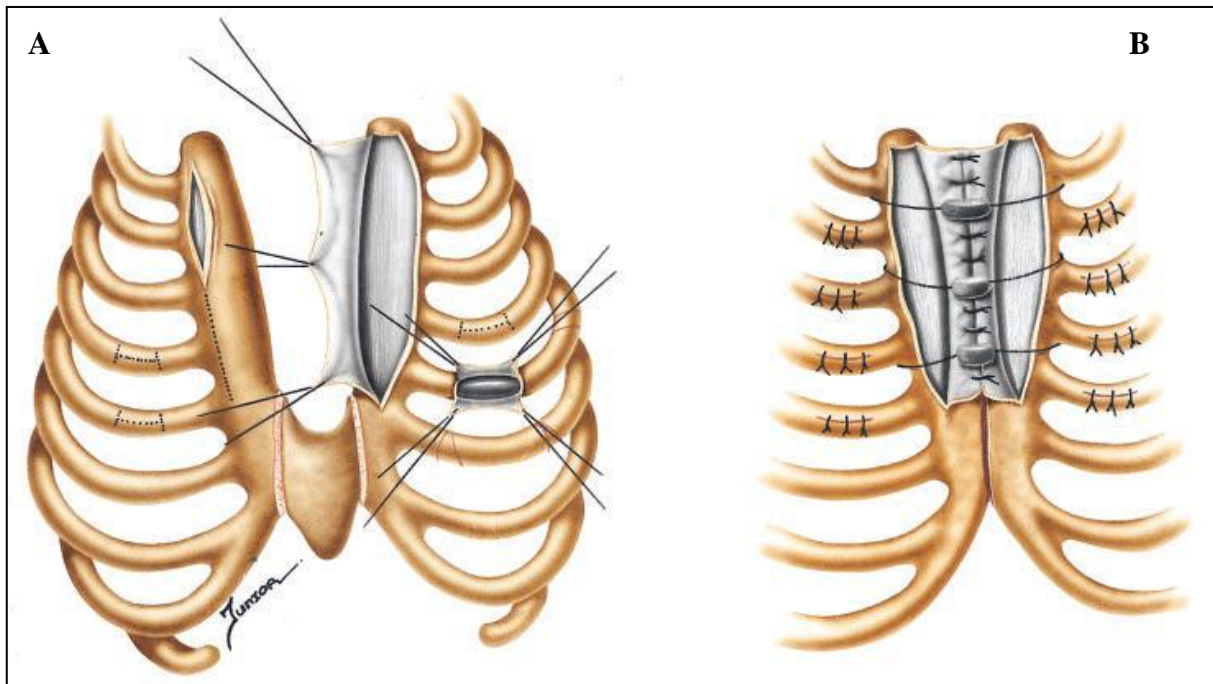
**B :** La même patiente, 3 ans après l'intervention chirurgicale.(11)

## **2 - Greffes autologues :**

En 1947, Burton décrivait la première vraie correction chirurgicale en couvrant la fente par un greffon de **cartilage costal** chez deux patients. (2)

Récemment, Yavuzer et Kara (2) ont utilisé le **périoste des barres sternales** dans la réparation d'un sternum bifide en « U ».

Jose Ribas de Campos et collègues (17) décrivent la reconstruction sternale par des **lambeaux périostiques** postérieurs prélevés à partir des **barres sternales** associée à des greffes chondrales : le mur sternal postérieur.

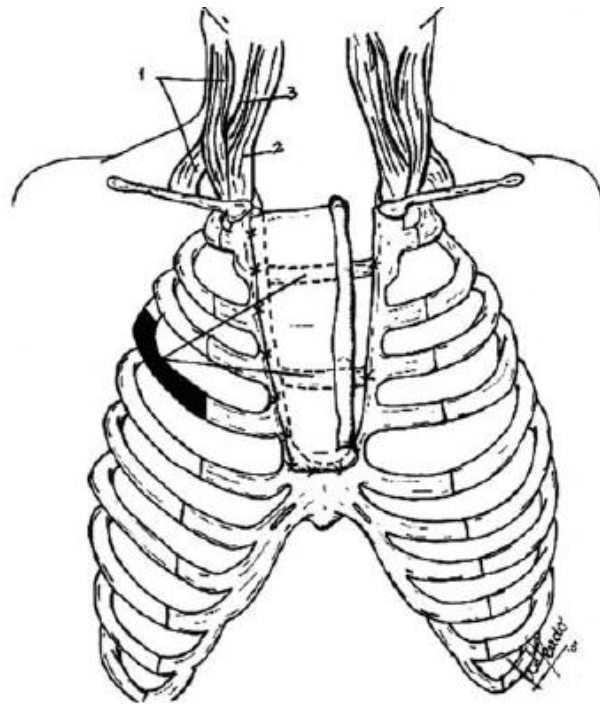


**Figure 3.** Le mur sternal postérieur :

- A. Dissection du périoste postérieur des barres sternales suivie d'une traction médiane et postérieure puis dissection sous périchondrale des greffons cartilagineux.
- B. Le lit périostique postérieur est reconstitué en suturant des lambeaux périostiques par des points séparés de fil résorbable. Les greffes chondrales sont maintenues en position par du fil d'acier inoxydable. Les feuillets périchondraux sont fermés des deux côtés. (17)

L'utilisation de **lambeaux du muscle grand pectoral** assure un recouvrement durable sans compression cardiaque. Une reconstruction ostéocartilagineuse ultérieure est facilitée par la traction médiale produite par les muscles réunis (69).

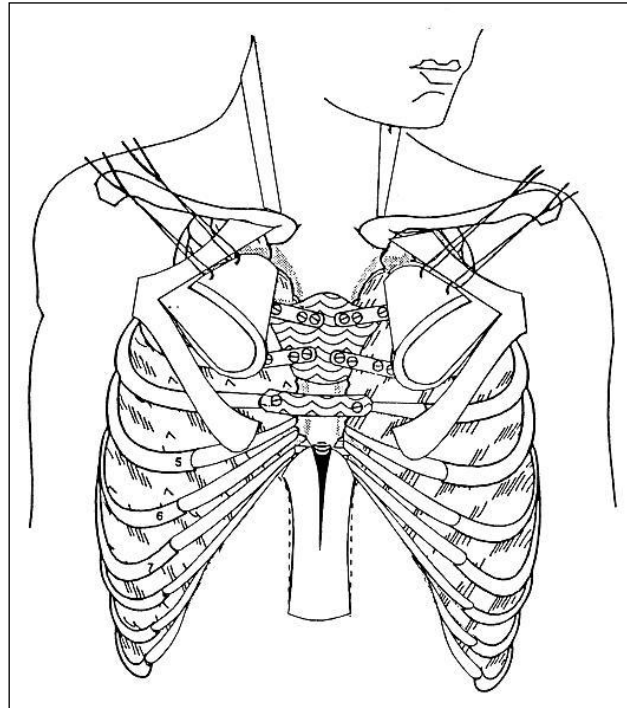
L'utilisation de greffes autologues (cartilage costal, côtes, os pariétal du crâne, tibia) a été rapportée (8,10,70).



**Figure 4** : Homogreffe costale prélevée, divisée puis insérée entre les barres sternales et recouverte d'une mèche prothétique. (1 : M. sterno-cléido-mastoidien ; 2 : M. sternohyoïdien ; 3 : M. sternothyroïdien). (11)

La greffe autogène de l'os iliaque (table interne de l'os iliaque gauche) avec fixation des greffons osseux par vissage de mini plaques en acier inoxydable a été décrite. Cette greffe est complétée par une myoplastie en « V-Y » utilisant la partie sterno costale du muscle grand pectoral. Par définition, cette technique consiste à recouvrir le sternum par le segment sterno costal du muscle, après l'avoir séparé du segment claviculaire et externe, puis à suturer sous forme d'un « VY ». (figure 5) (13)

Un suivi à long terme est nécessaire pour surveiller l'évolution des greffons osseux durant la période de croissance.(46)



**Figure 5 :** Schéma montrant une technique de reconstruction du sternum utilisant des greffons d'os iliaque, myoplastie « V-Y » des muscles grands pectoraux et correction du diastasis des muscles grands droits. (13)

### **3 - Prothèses inertes :**

L'utilisation de matériel prothétique comme la mèche de Marlex (8), téflon (2), silicone (71), acrylique, a été rapportée.

Sabiston a utilisé du méthyle méthacrylate interposé entre deux couches de polypropylène dans un cas de sternum bifide associé à une ectopie cardiaque (66)

L'utilisation du méthyle méthacrylate interposé en sandwich entre deux couches de « Marlex » associé à une greffe périostique autogénique a été rapportée (66).

Le recouvrement de la fente sternale par un implant de titane a été proposé.

Ravitch a utilisé une feuille de téflon pour combler la fissure sternale, plus tard il utilisera des greffes costales autogéniques en plus du téflon. (2)

L'utilisation de prothèses expose à un plus grand risque d'infection et de réactions au matériel synthétique. Elle assure également une structure plus rigide que celle obtenue par les tissus autogéniques. Ce qui tend à fixer le thorax au niveau de son point d'appui, à savoir la région des jonctions sternochondrale et costochondrales. La réduction des mouvements respiratoires au niveau de ce point d'appui antérieur peut causer des difficultés respiratoires en période post opératoire. (2)

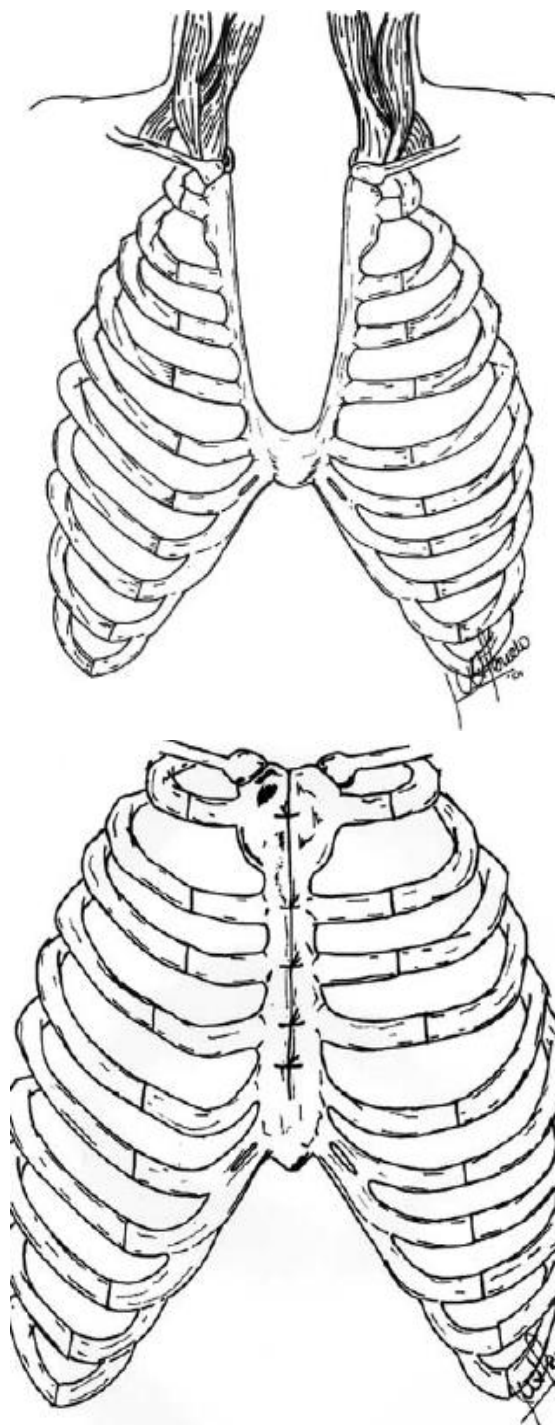
#### **4 - Rapprochement direct :**

Cependant, le rapprochement direct des barres sternales est recommandé, en raison des complications des matériels prothétiques et des difficultés de cicatrisation ostéocartilagineuse rencontrées dans les procédures de division chondrocostale. (70)

Des sutures de fil non absorbable encerclent les deux barres sternales en passant à travers chaque espace intercostal. Une surveillance du retentissement hémodynamique est nécessaire durant quelques minutes (fréquence cardiaque, pression artérielle, PVC, SaO<sub>2</sub>) avant de lier les sutures. Les muscles grands pectoraux sont apposés sur la ligne médiane. (4)

La tension induite sur la ligne médiane peut être évitée par des chondrotomies obliques bilatérales des cartilages costaux supérieurs.





**Figure 6 :** Fermeture primaire d'une fissure sternale en « U ». (11)

### **C. Suites opératoires :**

Hormis les cas d'association de la fissure sternale à une angiomatose trachéale avec décès post opératoire immédiat (Jewett, Butsch, et Hugh 1962, Ingelrans et Debeugny, 1965), les interventions décrites dans la littérature se déroulent sans complications. (6)

#### **Kinésithérapie et chirurgie thoracique :**

La kinésithérapie en chirurgie thoracique vise à réduire les complications postopératoires. L'inhibition de la toux par la douleur provoque un encombrement bronchique responsable des atélectasies et pneumopathies.

Au cours de la consultation chirurgicale, dix séances de kinésithérapies sont prescrites.

Ces séances sont axées principalement sur les techniques de ventilation dirigée et d'accélération du flux expiratoire. Il est indispensable que ces séances débutent en préopératoire. Ces techniques doivent être parfaitement maîtrisées pour être automatisées en postopératoire. Une analgésie de bonne qualité est indispensable. (74)

### **D. Indications chirurgicales :**

La procédure chirurgicale dépend de l'âge du patient, des lésions associées, en plus des particularités anatomiques de la fente sternale (20).

#### **1. L'âge du patient :**

Dans un certain nombre de cas, la correction chirurgicale doit être envisagée peu après la naissance en raison d'une indication vitale (crise de tachycardie, cyanose). Les cas asymptomatiques, les plus fréquents, ne

nécessitent pas d'intervention immédiate. En effet, l'indication dans ces cas est purement esthétique. (6)

A la période néonatale, la paroi thoracique est plus flexible et de résistance moindre, ce qui facilite le rapprochement des barres sternales sans comprimer le médiastin (Mayer et Bortone, 1949 ; Longino et Jewett , 1955)(2 ; 5 ; 6 ; 9 ; 70)

Après la période néonatale, à partir du 3<sup>ème</sup> mois (13) et certainement au delà de la première année (11), la fermeture primaire est difficile à cause de la rigidité de la cage thoracique et de l'adaptation des organes thoraciques à un espace plus étroit, et peut entraîner des perturbations fonctionnelles respiratoire et cardiaque (69). Le cœur étant l'organe le moins tolérant à la réduction du volume de la cage thoracique. (2 ; 10)

**Suri et collègues** (13) rapportent un cas de fissure sternale complète chez un adulte de 25 ans, associée à l'absence du péricarde antérieur et à un diastasis des muscles grands droit de l'abdomen.

Ces auteurs insistent sur la nécessité de préserver l'intégrité anatomique et mécanique préexistante de la cage thoracique et précisent que la fermeture directe d'une fissure sternale complète à l'âge adulte est difficile et potentiellement dangereuse.

**Santini et collègues** (53) rapportent un cas de fissure sternale complète chez un homme de 52 ans associée à des malformations cardiaques (CIA, CIV et sténose pulmonaire). Après réparation des anomalies cardiaques, l'espace étroit séparant les barres sternales a permis un rapprochement direct vers la ligne médiane sans interposition de greffon tissulaire ou de prothèse inerte. Les cartilages costaux sont déplacés vers la bordure interne de la fente sternale, pour

exposer des bourgeons d'os spongieux au niveau du bord médian des côtes. Celles-ci sont attachées directement sans interposition de cartilage costal. La fermeture osseuse est complétée par le rapprochement médian des muscles grands pectoraux.

Contrairement à Suri et collègues, Santini et collègues concluent que la fermeture primaire d'une fissure sternale complète doit toujours être envisagée même à l'âge adulte (53).

En ce qui concerne notre patiente, la prise en charge chirurgicale doit tenir compte du fait que l'intervention tardive, à 25 ans est relativement risquée en raison de la rigidité de la cage thoracique et de l'adaptation des organes thoraciques à un espace plus étroit.

D'autre part, l'association de la fissure sternale à un pectus excavatum compliqué de chevauchement des barres sternales influence la technique chirurgicale.

Par conséquent, les barres sternales peuvent être rapprochées, dans le cas de notre patiente, par soulèvement de la barre sternale droite, sans risque de compression cardiaque malgré son âge avancé. Au contraire, le rapprochement direct a permis de lever la compression exercée par les barres sternales sur les structures médiastinales en particulier les cavités cardiaques droites.

La réparation prothétique peut s'avérer nécessaire chez l'adulte pour combler une large fente sans réduire le volume intra thoracique. (2)

L'utilisation de matériel synthétique (Marlex, teflon), et de greffons musculaires (muscles grand pectoral, muscle grand droit) peut être une méthode alternative pour stabiliser la paroi thoracique.(20)

Cependant, en raison de l'impossibilité de croissance et du risque infectieux, la correction chirurgicale doit être effectuée, dans la mesure du possible, sans utiliser de matériel prothétique.(10,13,17,70)

Une étude faite sur 8 cas de fissure sternale isolée a mené à la conclusion suivante : Chez l'enfant plus âgé et l'adulte jeune, la technique de reconstruction sternale par des lambeaux périostiques postérieurs prélevés à partir des barres sternales associée à des greffes chondrales est simple, rapide, économique, et efficace. (17)

## **2. Les anomalies associées :**

### ***a- Ectopies cardiaques :***

La première réparation de l'ectopie cardiaque fut tentée en 1925 par Cutler et Wilens.(58 in 45)

Knoop réussissait en 1975, la première réparation couronnée de succès.

Amato rapporte la reconstruction de la cavité thoracique antérieure entourant partiellement le cœur, mais évitant le retour du cœur à sa position orthotopique.

Le succès de la réparation dépend plus de la présence et de la sévérité d'anomalies cardiaques intrinsèques, que du type d'approche chirurgicale. (45)

Les progrès de l'échographie obstétricale ont permis le diagnostic précoce de cette malformation et une éventuelle interruption de grossesse. (45)

***b- Malformations cardiaques :***

La réparation simultanée des malformations cardiaques et de la FS est préférable. Cependant, lorsque la chirurgie cardiaque est techniquement complexe, et qu'une dysfonction ventriculaire dans les suites opératoires est probable, la réparation sternale doit être reportée.(12, 27)

***c- Hémangiomes :***

La présence d'un hémangiome crânio-facial nécessite des investigations à la recherche d'anomalies vasculaires internes potentiellement létales. Il existe des cas avec un hémangiome caverneux, et l'association à une angiomatose trachéale a été décrite (29)

Dans le cas de notre patiente, aucune anomalie associée n'est retrouvée.

**3. Les particularités anatomiques de la fente sternale :**

***a- Largeur de la fente sternale, et qualité de la peau sus-jacente:***

Quand la fente n'est pas très large, et recouverte d'une peau normale, une fermeture satisfaisante peut être obtenue par le rapprochement direct des bords antérieurs des côtes.

Au contraire, des barres sternales hypoplasiques et une large fente sternale peuvent empêcher le rapprochement direct et indiquer la greffe autogénique ou l'utilisation de matériel prothétique (20).

Lorsque la fente sternale est recouverte d'une peau atrophique ou ulcérée, le recouvrement cutané doit être rétabli avant ou en même temps que la réparation de la fissure sternale. Le greffon doit être judicieusement choisi à fin d'optimiser les résultats esthétiques et fonctionnels. (10 in 20)

***b - Fente incomplète :***

La conversion d'une fente incomplète en fente complète, avec avivement des berges, avant la mobilisation des barres sternales, facilite leur rapprochement en diminuant la tension produite (2, 6). Dans les cas les plus difficiles, John Mathai et collègues, proposent de fracturer les clavicules. (72)

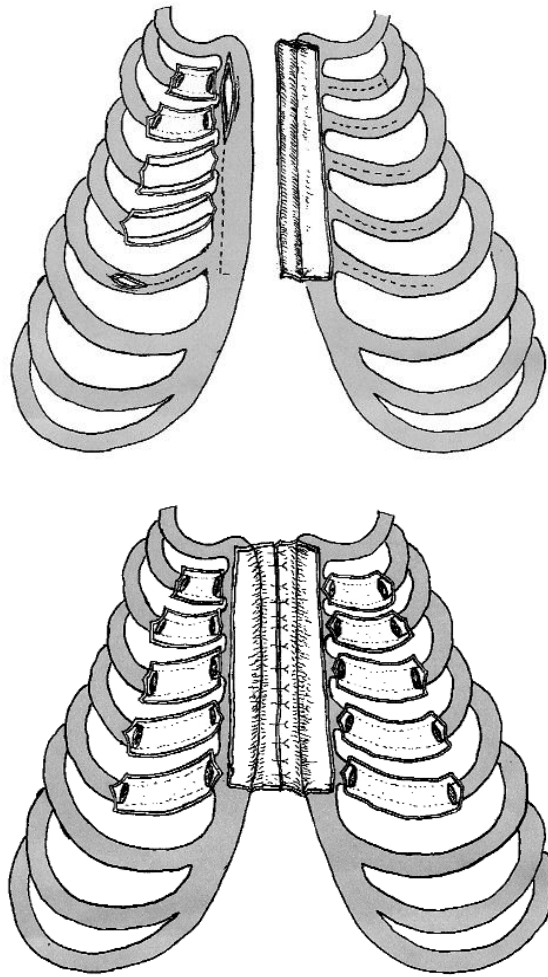
***c - Association à un pectus excavatum :***

Cette association est rare, elle est retrouvée dans le cas faisant l'objet de cette thèse. Trois cas similaires sont décrits dans la littérature (Tableau récapitulatif des cas de FSC, cas n°9, 10 et 12).

La réparation du PE facilite le rapprochement des barres sternales :

Une large résection des cartilages déformés (5 chondrotomies bilatérales) permet l'approximation des barres sternales, sans avoir recours à d'autres méthodes (après avoir suturé le péricarde antérieur).

Ensuite, les auteurs procèdent à une incision du périoste des barres sternales au niveau de son bord latéral à fin de détacher deux lambeaux périostiques qui sont ensuite suturés sur la ligne médiane (figure 7). A la différence de la technique décrite par Jose Ribas de Campos et collègues (figure 3), il n'y a pas d'interposition de cartilage costal.



**Figure 7 :** Greffe autogénique périostique (48)

Les auteurs ne trouvent pas nécessaire de compléter l'intervention par la fixation interne ou externe du sternum.

Dans le cas de notre patiente, et dans le souci de préserver la configuration normale de la cage thoracique, l'alignement est maintenu par de simples sutures. Tout en obtenant de bons résultats esthétiques, nous évitons les complications dues à l'utilisation de matériel synthétique ou de tissu autogène.



**Tableau récapitulatif des cas de fissure sternale complète décrits dans la littérature**

<b>Année /Référence</b>	<b>Sexe</b>	<b>âge</b>	<b>Lésions associées</b>	<b>Symptomatologie</b>	<b>Traitement chirurgical*</b>
<b>1976 / 26</b>	H	6 mois	Ectopie cardiaque partielle	infection respiratoire à répétition	Rapprochement direct + chondrotomies modifiées
<b>1980/81</b>	F	nné	Ulcération cutanée+ Anomalies cardiaques**	asymptomatique	Rapprochement direct
<b>1985/20</b>	F	nné	aucune	asymptomatique	Grefe autologue costale + Prothèse de Silastic et Teflon
<b>1987/20</b>	F	4ans	Atrophie cutanée+Anémie	infection respiratoire à répétition	Grefe cutané-musculaire (muscle grand droit)
<b>1995/53</b>	H	52	CIA, CIV et sténose pulmonaire.	Dyspnée	Rapprochement direct
<b>1996/13</b>	H	25	Absence du péricarde antérieur+ Diastasis des grands droits	asymptomatique	Greffes auto géniques : Os iliaque + Myoplastie « V-Y »
<b>1998/17</b>	F	1,5	Obstruction sub- aortique	asymptomatique	Chondrotomies de glissement
<b>1998/17</b>	F	2	aucune	asymptomatique	Chondrotomies de glissement
<b>2001/57</b>	<b>F</b>	<b>14</b>	<b>PE</b>	<b>asymptomatique</b>	<b>chondrotomies</b>

2002/48	F	13	<b>PE+absence de péricarde antérieur</b>	asymptomatique	<b>Rapprochement direct + Chondrotomies de glissement + Greffe autologue : lambeaux périostiques prélevés à partir des barres sternales.</b>
2002/ 36-	F	nné (3j)	aucune	tachypnée	Rapprochement direct
2003/9	F	13	<b>PE+absence de péricarde antérieur</b>	asymptomatique	<b>Chondrotomies de glissement + antérieur Greffe autologue : lambeaux périostiques prélevés à partir des barres sternales.</b>
-/22	F	nné(4j)	- F Tétralogie de fallot+ raphé supraombilical	detresse respiratoire	Rapprochement direct

\* Traitement de la fissure sternale complète.

\*\* Situs solitus, dextrocardie, arc aortique gauche.

### **III. PECTUS-DEFORMATIONS :**

#### **A. Techniques :**

La correction des pectus-déformations est un véritable défi relevé par les chirurgiens, ce qui explique la multiplicité des techniques proposées.

##### **1. Pectus excavatum :**

###### *a. Historique :*

Plusieurs techniques de correction ont été décrites depuis les premières interventions réalisées par Meyer en 1911.

En 1939, Brown recommanda la traction externe du sternum. (4 in 15)

Ravitch a été le pionnier du traitement des MPCs, pour s'être attaqué le premier aux cartilages déformés. Cependant, la résection extra périchondrale qu'il pratiquait empêchait toute régénération cartilagineuse (35 in 1). Par la suite, Baronofski, Daniel et Welch (36-38in 1) ont effectué des résections sous périchondrales, autorisant la régénération des cartilages et la consolidation du plastron, après correction de sa déformation.

Les années qui suivent la Deuxième Guerre mondiale, grâce aux progrès de l'anesthésie moderne, voient fleurir une multitude de techniques radicales modifiant le plastron sternochondral. Chaque auteur insiste toujours sur la qualité des résultats fonctionnels autant qu'esthétiques. L'apparition des implants de silicone est favorisée par l'essor des prothèses mammaires pour hypotrophie. S'agissant chez l'adulte d'une malformation purement esthétique, Murray, en 1965 (20 in 16), fut le premier à utiliser une prothèse préformée de silicone placée en sous-cutané pour le comblement d'un thorax en entonnoir.

***b. Techniques mineures :***

Ce sont les techniques de traitement du thorax en entonnoir de l'enfant. Les résultats sont insuffisants, les échecs fréquents.

- La libération sous sternale de Brown ;
- La laparoplastie de Garnier ou cure de diastasis ;
- La résection du sommet de l'entonnoir ;
- L'association des deux dernières interventions.

Toutes ces techniques de chirurgie néonatale sont fort heureusement abandonnées. (41)

***c. Techniques radicales : Sternochondroplastie :***

***1- Sternochondroplastie par retournement :***

Décrite par Ochsner et DeBakey (1939). Après résection sous périostée et sous périchondrale, le sternum est retourné à 180°, puis fixé par du fil non résorbable. Les complications sont en relation avec la dévascularisation totale du corps du sternum : pseudarthrose, ostéite chronique, ostéonécrose massive.

Jung perfectionne la technique en proposant un retournement sternal pédiculé sur les muscles grands droits de l'abdomen qui subissent une forte torsion.

Tagushi et Ishikawa arrivent à conserver les deux pédicules mammaires internes au cours de cette torsion. (47)

## *2 - Sternochondroplastie par relèvement :*

Les sternochondroplasties de type « Ravitch modifié » sont, à l'heure actuelle, les interventions les plus couramment pratiquées. Les points clefs techniques sont :

Une résection sous péricondrale totale des cartilages déformés et hypertrophiés en longueur (3e aux 7e dans les formes standard).

Une ostéotomie transversale haute du corps sternal qui est relevé (PE) ou au contraire rétropulsé (PC et PA) et enfin déroté dans les formes asymétriques.

Une suture des étuis de péricondre, à effet de raccourcissement, assurant une régénération cartilagineuse sous forme ossifiée, ce qui garantit la stabilité et la pérennité des résultats.

En cas de forme asymétrique, une ostéotomie longitudinale est recommandée (15).

Il existe de nombreuses variantes techniques, en fonction des équipes, portant sur la stabilisation du corps sternal remis en bonne position, par éclisse (39 in 1), attelle métallique (40 in 1), treillis synthétique (42 in 1), ou encore stabilisation interne temporaire :

### **✧ Stabilisation interne temporaire :**

Willekes et collègues (73) traitent l'une des principales controverses concernant la réparation chirurgicale du pectus excavatum, à savoir, l'intérêt de la stabilisation interne temporaire. Il s'agit d'une étude rétrospective, concernant 120 enfants.

Les auteurs utilisent un support rétro sternal, constitué d'une barre maintenue en place durant 6 mois. La réparation de la déformation se fait, ensuite, par la technique de Ravitch.

Une remarquable amélioration des résultats est observée : 86% de bons résultats chez les patients ayant bénéficié de cette technique, contre 52% chez les patients n'en ayant pas bénéficié.

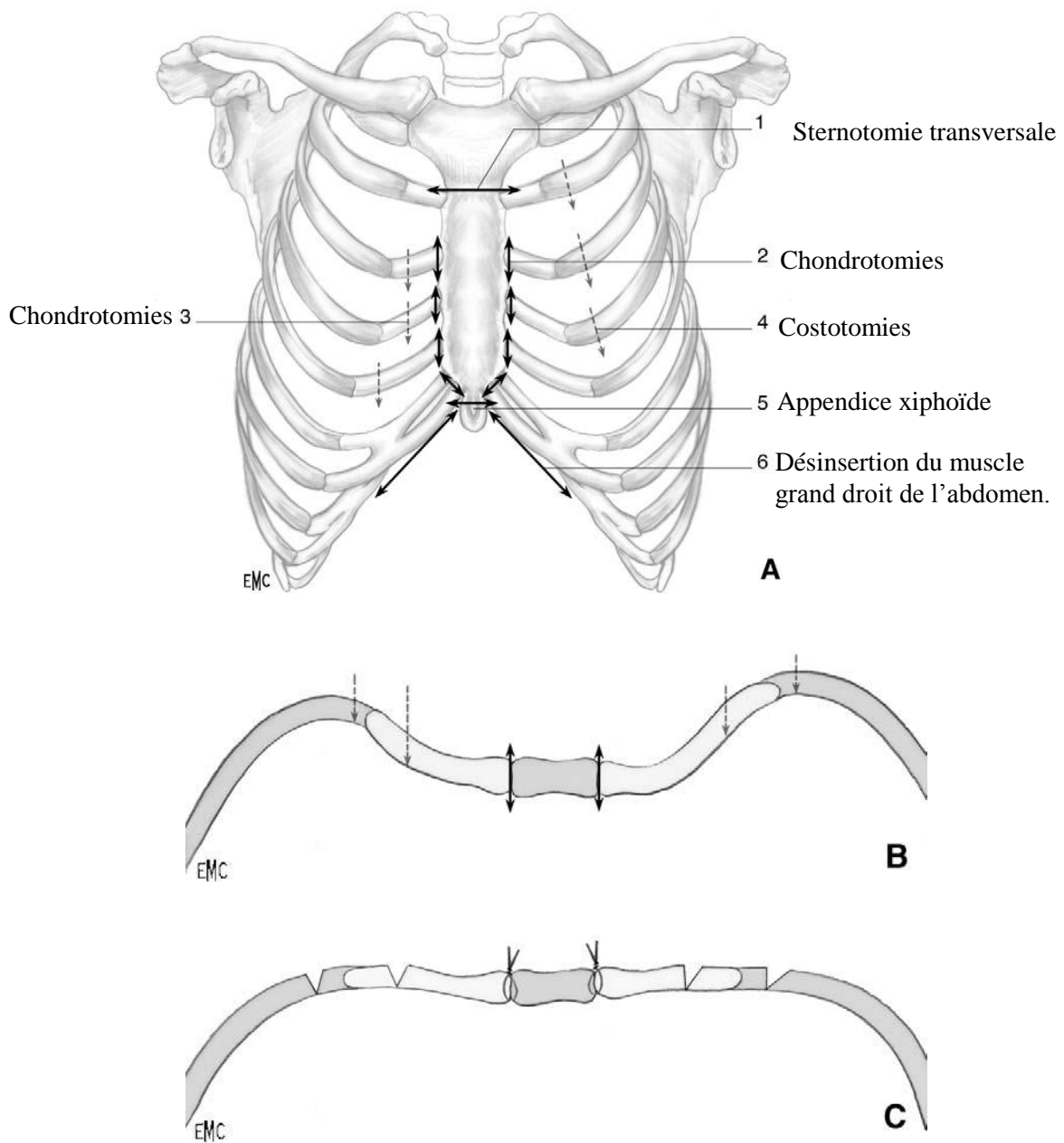
Selon les mêmes auteurs, la réparation concomitante de malformations cardiaques et sternales n'augmente pas la morbidité.

### *3- Sternochondroplastie modelante :*

Il s'agit d'une intervention de remodelage du plastron sternochondral, elle est adaptable aux 3 types de déformations de la paroi thoracique antérieure et comporte quatre temps opératoires (55 ; 59):

- 1- Abord cutané vertical chez l'homme, bi-sous-mammaire chez la femme, et relèvement antérieur musculo aponévrotique.
- 2- Mobilisation du sternum et remodelage après libération du sternum par ostéotomies sternales, costales, et chondrotomies . (Figure 1)
- 3- Stabilisation du sternum.
- 4- Réinsertion du plan musculo aponévrotique

Les tracés des ostéotomies et des résections pratiquées au niveau du sternum, des côtes et des cartilages costaux doivent faire l'objet d'une réflexion préopératoire permettant un affrontement parfait des tranches de section sternale garant de la consolidation osseuse.



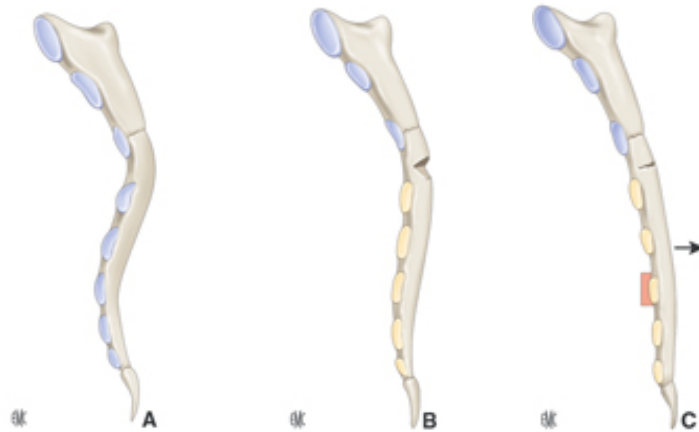
**Figure 1 :**

**A.** Les différentes incisions

**B :** Coupe transversale avant geste osseux et cartilagineux.

**C :** Coupe transversale après sternotomie, chondrectomies et costotomies. (55)

La correction de la déformation sternale se fait en réalisant une sternotomie transversale partielle.(figure 2)



**Figure 2.** Correction d'un pectus excavatum, forme habituelle, symétrique.

- A. Aspect préopératoire : excès de longueur des 3<sup>es</sup> aux 7<sup>es</sup> cartilages.
- B. Résection des 3<sup>es</sup> aux 7<sup>es</sup> cartilages. Ostéotomie cunéiforme de la table externe du corps sternal au-dessus de l'insertion des 3<sup>es</sup> cartilages.
- C. Correction de la déformation du corps sternal, après fracture en « bois vert » de la table interne, attelle métallique postérieure et suture des étuis de péricondre, à effet de raccourcissement. (54)

La section des cartilages hypertrophiés en longueur se fait du 3<sup>ème</sup> cartilage jusqu'au cartilage commun inclus. Cette section des cartilages déformés doit se faire au ras du sternum, afin de préserver le maximum de longueur de cartilage pour le modelage.



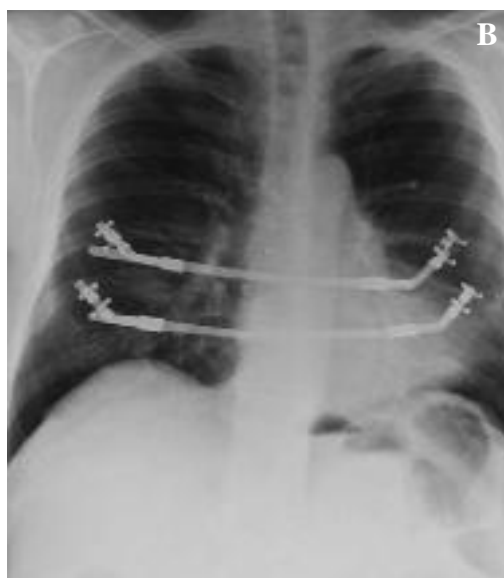
Des gestes complémentaires de résection osseuse ou cartilagineuse sont parfois nécessaires à fin de positionner le corps du sternum dans l'axe du manubrium.

Les pédicules intercostaux doivent être préservés lors des sections osseuses et cartilagineuses. Le risque étant la nécrose des fragments osseux. La stabilisation de la sternotomie transversale est assurée par des sutures transosseuses (fils métalliques ou fils résorbables), renforcée par des **attelles-agraffes à glissières de Martin-Borrelly** (figure 3).

Les attelles-agraffes sont placées en position rétro sternale pour les pectus excavatum , en position présternale pour les pectus carinatum et en position mixte pour les pectus arcuatum avec une plaque d'ostéosynthèse en arrière de la dépression et une en avant de la protrusion sternale.

Un nouveau matériel d'ostéosynthèse Stratos® est récemment apparu et semble être assez remarquable, mais son coût important en limite la diffusion. (55)

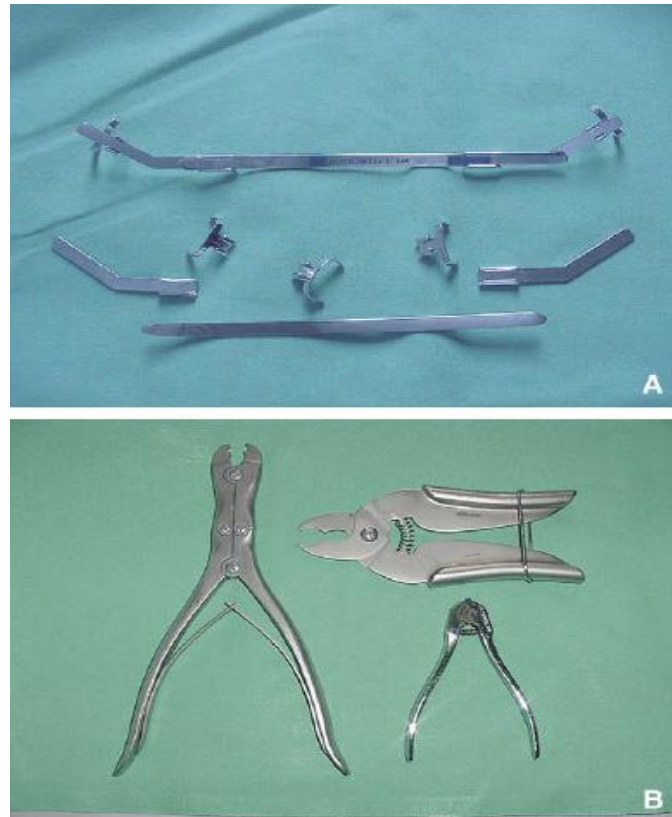
La réinsertion du plan musculo-aponévrotique concerne les muscles grands-pectoraux en haut et gaine antérieure des muscles grands droits de l'abdomen en bas. Les muscles pectoraux sont "pétalisés" de façon à venir recouvrir globalement toute la zone de suture des chondrotomies comme des ostéotomies sternales. On obtient ainsi un véritable « paletot musculaire » recouvrant.



**Figure 3** : Attelles–agrafes à glissières.(59)

A : ancrage des attelles–agrafes à glissières sur les côtes.

B : aspect radiologique des attelles–agrafes.



**Figure 4** : A. Implants. B. Ancillaires (55)

La fermeture est assurée en 3 plans avec drainage de l'espace médiastinal par un drain rétro sternal et drainage pleural quasi-systématique laissé en place 48h.(figure 5)

Une antibiophylaxie péri opératoire est instituée et prolongée 48 heures.



**Figure 5** : Sternochonoptlastie: 4<sup>ème</sup> temps fermeture – drainage

Prophylaxie antithrombotique par héparine de bas poids moléculaire, un lever précoce et la prescription d'antalgiques.

✧ **Suites post opératoires :**

La station assise penchée en avant est déconseillée pendant 3 à 4 semaines en postopératoire immédiat.

Anneaux de stabilisation claviculaire, permettant d'obtenir un redressement, prescrits pour un mois. (55)

La kinésithérapie respiratoire encadre le geste chirurgical, elle améliore la compliance thoracique et facilite le drainage bronchique.(74)

La consolidation osseuse et cartilagineuse se fait vers le 3<sup>ème</sup> mois.

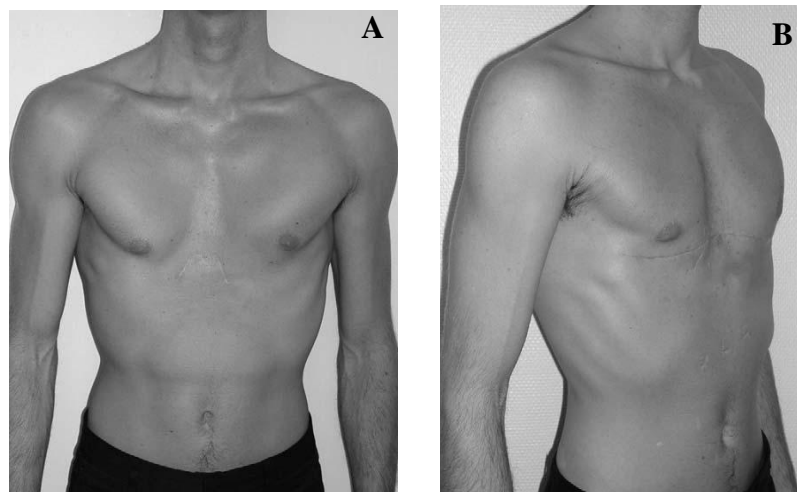
Les études tomodensitométriques tridimensionnelles ont démontré la régénération de cartilages ossifiés dans le lit des cartilages natifs, assurant la stabilité et la pérennité du résultat à moyen terme. (50)

Ablation du matériel d'ostéosynthèse à 12 ou 18 mois. (55)

❖ **Sur le plan esthétique :**

La motivation et la participation active, par la biais de la musculation devient un atout majeur dans la réussite de cette intervention : musculation débutée 2 à 6 mois avant l'intervention, et reprise après consolidation.

Cette musculature permet d'une part, à ce patient de recouvrer un état d'esprit "positif", et d'autre part à la cicatrice sous mammaire d'être discrète.

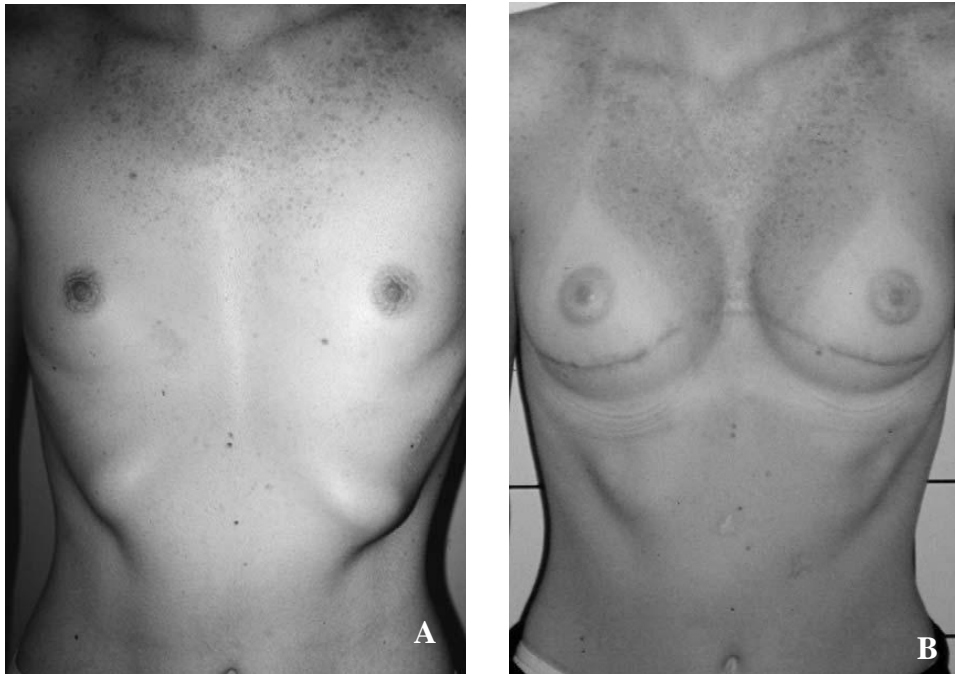


**Figure 6 :** Pectus excavatum type 3 selon Chin (avec antécédents de correction chirurgicale par technique de comblement à 2 reprises).

**A :** Aspect préopératoire.

**B :** Résultat morphologique après retrait des prothèses et sternochondroplastie modelante par relèvement.(59)

Certaines jeunes femmes présentant soit des agénésies mammaires, soit des asymétries extrêmement nettes peuvent, à l'issue du 6<sup>ème</sup> mois, bénéficier d'implantation prothétique.



**Figure 7 :** Pectus excavatum type 1 avec saillie en avant des auvents costaux et hypoplasie mammaire bilatérale. A : vues préopératoires ; B : résultat aprèssternochondroplastie modelante par relèvement puis mise en place de prothèses mammaires en silicone dans un deuxième temps.(59)

Corrections d'anomalies de la face antérieure du sternum par l'utilisation du lipofilling : technique pratiquée par les chirurgiens plasticiens qui permet de recueillir de la graisse autologue réinjectée en sous cutané sous anesthésie locale corrigeant ainsi les défauts pariétaux. (55)

✧ **Complications :**

L'ostéochondroplastie modelante est relativement délabrante et nécessite parfois des transfusions sanguines (1). Des complications ont été rapportées (55):

- Nécroses cutanées, cicatrices de type chéloïde.
- Complications liées au matériel d'ostéosynthèse : ruptures précoces des attelles agrafes.
- Risque de plaie cardiaque par plaques rétro sternales fracturées en regard du massif cardiaque (plaques fracturées lors des séances de musculation).
- Ablation incomplète du matériel d'ostéosynthèse.
- Sepsis sur une attelle agrafe (abcès localisé).

4- *Sternochondroplastie par résection :*

Toute la cuvette sternocostale est réséquée jusqu'au bord et en bloc. C'est la première technique utilisée par Meyer en 1911. La régénération se faisait spontanément puisque le périoste et le périchondre étaient soigneusement conservés. Ces interventions étaient grevées d'une lourde mortalité en l'absence, à l'époque, des moyens actuels d'anesthésie et de réanimation.

On reconstitue l'arche thoracique antérieure par une série d'agrafes à glissières de Borrelly reliant les côtes homologues.

Une toile de polytétrafluoroéthylène (Gore-tex<sup>®</sup>) est tendue sur les bords de l'exérèse et fixée par une série de points aux côtes, aux espaces intercostaux, au sternum et aux agrafes.

Du ciment (méthylméthacrylate) est enfin coulé au niveau du plastron réséqué en respectant les espaces intercostaux. (50)

*5- Technique de Willital :*

Elle comprend les étapes suivantes : (44)

1- Chondrotomies bilatérales :

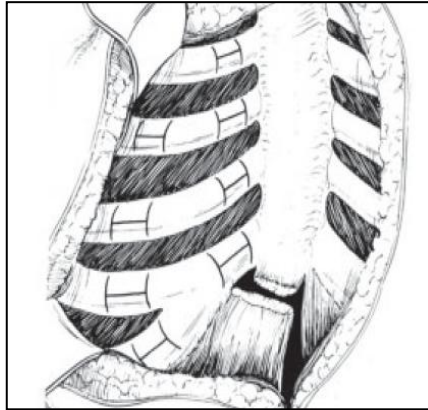
- Incision du périchondre .
- Le périchondre est écarté du cartilage sous jacent.
- Les cartilages costaux déformés sont réséqués latéralement au niveau de la jonction chondro-costale jusqu'à 1 cm du sternum.

2- Mobilisation sternale : Le sternum est surélevé par un clamp de Kocher, et libéré du tissu médiastinal antérieur.

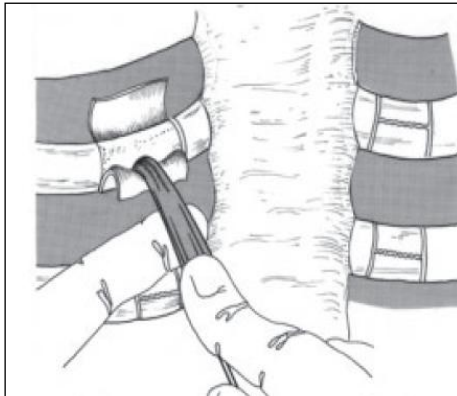
3- Ostéotomie transversale partielle au niveau de l'angle de Louis.

4- Une entretoise d'acier perforée est mise en position trans sternal, ses bords restant latéralement en avant des côtes. Deux entretoises para sternales sont mises en place.

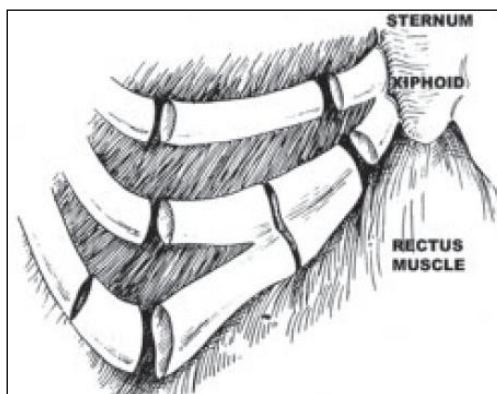




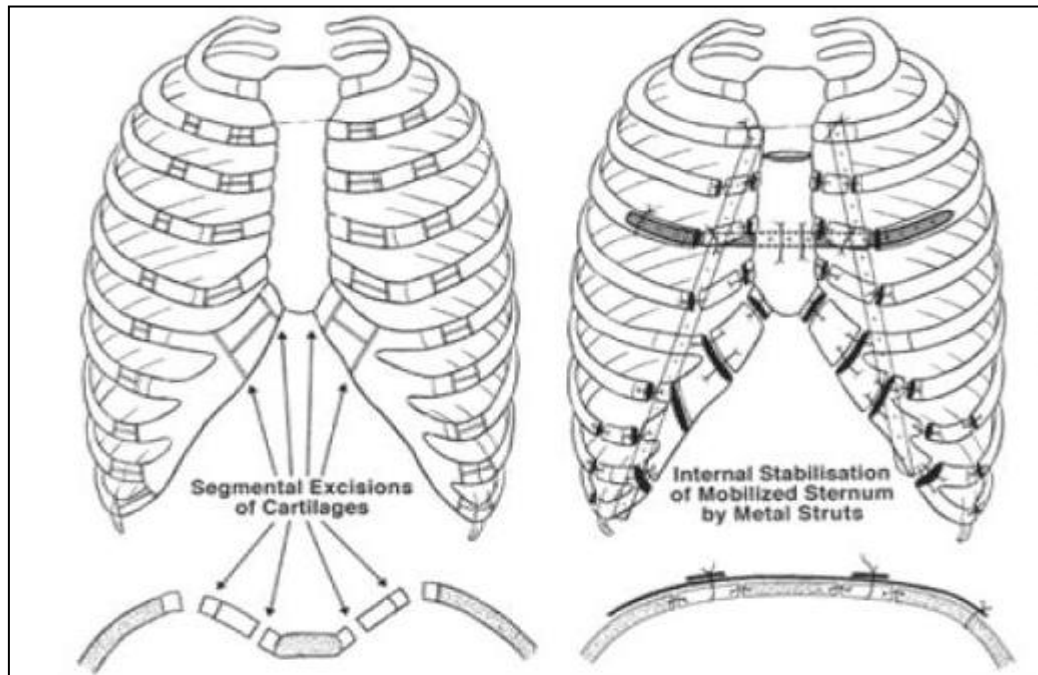
**Figure 8 :** Incisions para sternales en forme de H au niveau du péricondre et des points de transition vers les côtes normales.



**Figure 9 :** Résection des cartilages après avoir écarté péricondre à l'aide d'un scalpel.



**Figure 10 :** Multiples incisions et résections des cartilages costaux déformés les plus bas.



**Figure 11** : Placement peropératoire de l'entretoise transversale à travers le sternum, ainsi que les entretoises longitudinales pour modeler et stabiliser les contours thoraciques.

Antibiothérapie péri opératoire (ceftriaxone) et analgésiques puissants durant les 24 à 72 premières heures.

Ablation des entretoises après un an chez les patients de plus de 12 ans, 15 à 24 mois chez les patients plus jeunes.

✧ **Complications :**

Pneumothorax, pleurésie, infections de plaie, lésions cardio-pulmonaires, des transfusions sanguines sont rarement nécessaires.

*d. Techniques de comblement :*

L'absence de troubles fonctionnels cardiaques ou respiratoires, l'aggravation progressive de la malformation au cours de la croissance, sont les raisons qui font choisir de plus en plus au chirurgien, qu'il soit plasticien, pédiatre ou thoracique, la solution du comblement par endoprothèse sur mesure, le but de l'intervention étant purement morphologique ou cosmétique.

Après quelques essais peu fructueux de greffes autogènes et de lambeaux, l'unanimité devait se faire sur l'utilisation de silicone. (16)

*1- Comblement autogène :*

Les greffes libres, dermiques, cutanéograsseuses ou épiploïques (9 in 16) et plus encore les greffes non vascularisées de fragments osseux et cartilagineux associés (2 in 16), étaient inévitablement vouées à la nécrose étant donné le volume nécessaire et l'environnement tissulaire défavorable et peu vascularisé.

Les lambeaux de muscle grand pectoral retourné (9 in 16) ont l'avantage d'être bien vascularisés mais leur transposition ou leur translation entraîne inévitablement une perte de fonction et comme corollaire une atrophie à moyen terme.

Le grand épiploon transposé sur son pédicule gastroépiploïque (35 in 16) est une solution astucieuse, mais chez ces sujets jeunes, minces et longilignes, la matière peut être insuffisante en cas de vaste dépression et disproportionnée en cas de dépression modérée. De plus, la morbidité n'est pas négligeable. (16)

## *2- Prothèse de silicone :*

Des prothèses pré moulées en silicone sont placées en position sous-cutanée ou rétro pectorale. (Figures 12 ; 13 ; 14 ; 15)

La simplicité de cette intervention, la facilité de sa réalisation grâce à un travail multidisciplinaire apportent des résultats presque constamment satisfaisants en l'absence de morbidité.

Les résultats sont excellents dans les types I et III de Chin, souvent bons dans les types II et les reprises après sternochondroplasties radicales. Le risque cicatriciel est faible et contrairement à la sternotomie classique, les évolutions chéloïdiennes sont rarissimes, probablement en raison de l'excédent cutané (expansion à l'envers) et de l'absence de tension au moment de la suture.(16)

La mise en place en position rétro pectorale et la qualité de l'endoprothèse sont à l'origine de l'amélioration des résultats cosmétiques.

Dans un avenir proche, la réalisation de maquettes par prototypage rapide à partir d'image scanner 3D (stéréolithographie) apportera une précision que ne peut donner le moulage externe. (16)

- Epanchements de Morel Lavallée assez fréquents, leur survenue est probablement due à des phénomènes de frottement en raison de la mobilité permanente de la paroi thoracique. (16)

- Gêne mécanique dans les efforts extrêmes du fait de la largeur ou de la lourdeur de l'endoprothèse. (28) L'allègement des prothèses par utilisation d'élastomère composé est une perspective d'avenir intéressante (16).

- Possibilité d'intolérance au Silastic®

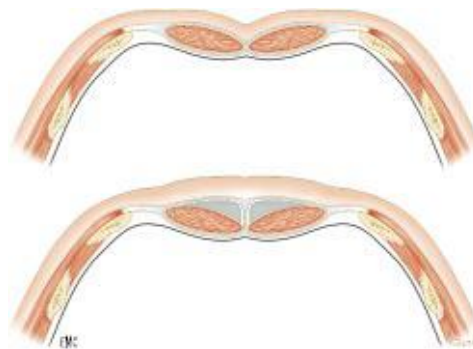
- Migration de la prothèse. (1)



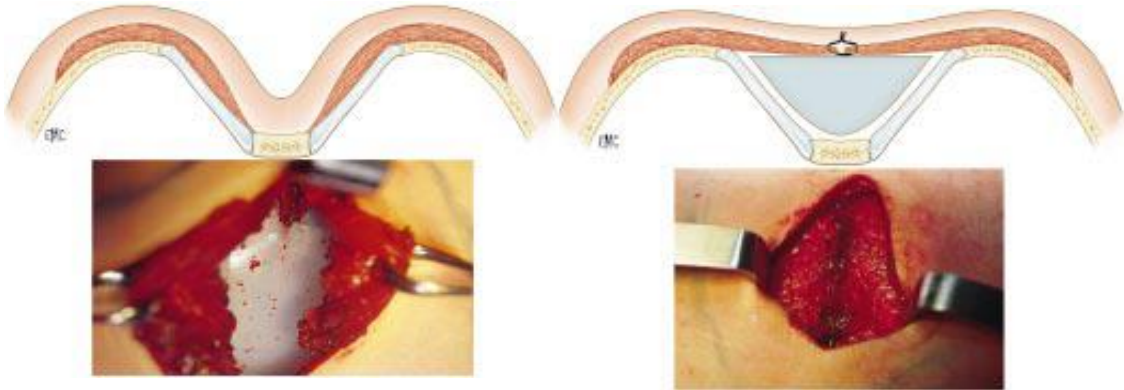
**Figure 12 :**

A : Réalisation du moule par coulage du plâtre de Paris dans la cuvette sternale.

B : En peropératoire, on dispose la prothèse dans la cuvette sternale et l'on marque son contour exact au bleu. (16)



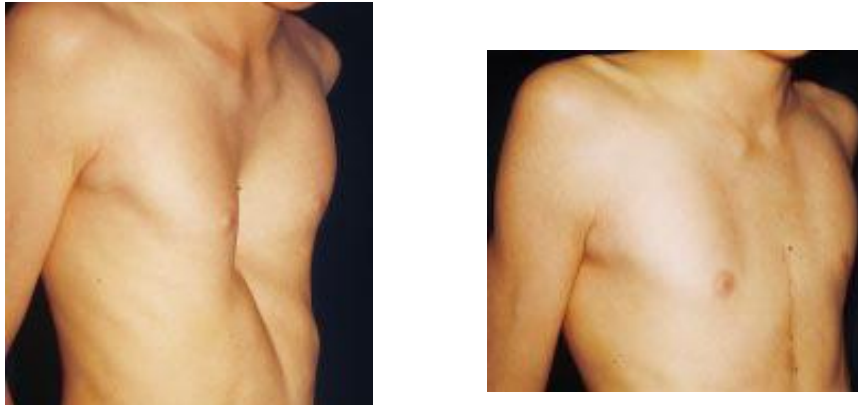
**Figure 13 :** Le pôle inférieur de la prothèse est divisé en deux et se positionne de part et d'autre de l'éperon supérieur de la ligne blanche. (16)



**Figure 14 :** Les muscles pectoraux peuvent être suturés l'un et l'autre sur la ligne médiane dans les formes profondes et étroites (type I). (16)



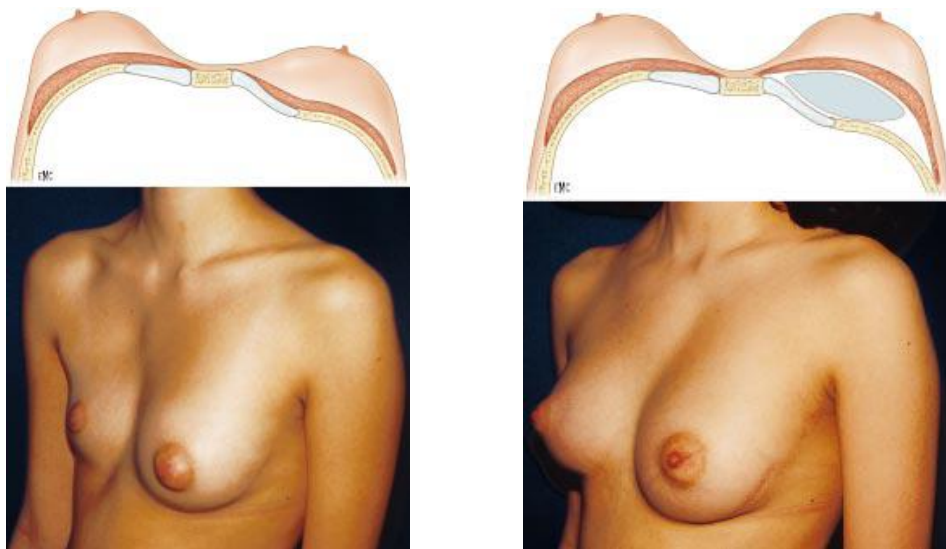
**Figure 15 :** Dans les formes larges, l'amarrage des muscles, grâce à la présence d'une armature de MersilèneT, évite leur rétraction latérale. (16)



**Figure 16 :**

**A.** Thorax en entonnoir de type I.

**B.** Résultat après correction parenchoprotèse de silicone. (16)



**Figure 17 :**

**A.** Thorax en entonnoir de type III de Chin : asymétrique.

**B.** Correction avec double implant thoracique et mammaire. (16)

Des complications postopératoires ont été rapportées :

*e. Techniques mini invasives : MIPRE ( minimally invasive repair of pectus excavatum )*

En 1998, Dr Donald Nuss a proposé une réparation mini invasive ne nécessitant pas de résection ostéocartilagineuse de la paroi thoracique antérieure.

Une longue barre métallique convexe (« PectusBar ») est introduite concavité vers le haut à l'intérieur du thorax par deux incisions axillaires et sous contrôle thoracoscopique. Par manoeuvre externe, le « PectusBar » est retourné à 180° (convexité vers le haut), ce qui assure la correction de la déformation, le PectusBar est fixé latéralement à la paroi thoracique externe de chaque côté. La barre reste en place deux à trois ans, puis est extraite au prix d'une réintervention.(10 in 1)

En cas de déformation sévère, et dans les formes asymétriques de PE, des barres supplémentaires peuvent être introduites de la même manière. (15)

Les résultats cliniques sont meilleurs chez les patients de moins de 12 ans ayant une déformation symétrique.

Chez les patients plus âgés (de plus de 15 ans) avec une paroi thoracique rigide, ou ayant une déformation asymétrique, des procédures complémentaires sont nécessaires :

- Sternotomie transversale.
- Excision limitée des cartilages costaux.
- Fixation para sternale de la barre métallique aux côtes adjacentes, par voie thoracoscopique, pour prévenir sa rotation.



Un block épidural permet d'alléger la douleur en période post opératoire immédiate. Cependant, quelques patients se plaignent de douleurs plusieurs semaines après l'intervention.

✧ **Complications :**

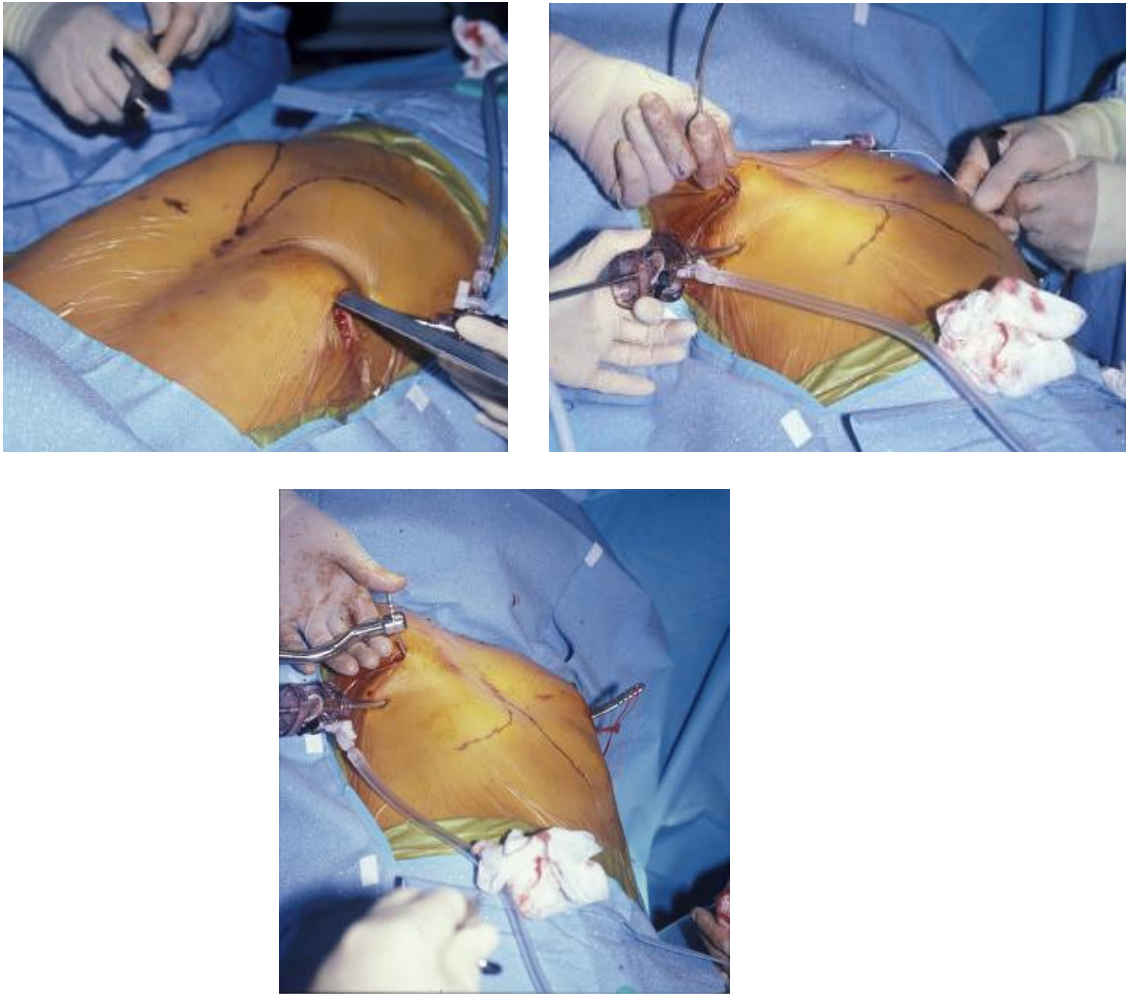
Trois complications sont spécifiques :

- Les plaies cardiaques peropératoires (54 in 1)
- Le déplacement du Pectus-Bar obligeant à réintervenir (9 in 1), parfois en urgence pour une complication engageant le pronostic vital (57in 1).
- Les lésions cutanées par compression au niveau des zones d'implantation latérales du Pectus-Bar, conduisant à son explantation (55in 1).

A long terme, le procédé de Nuss réalise de minimes fractures du sternum et des côtes, spécialement chez les patients les plus âgés. La barre déforme les côtes et diminue la croissance du thorax. De plus, le frottement constant contre les côtes peut entraîner des complications tardives. La scintigraphie osseuse peut déterminer le moment approprié pour enlever la barre. (75)

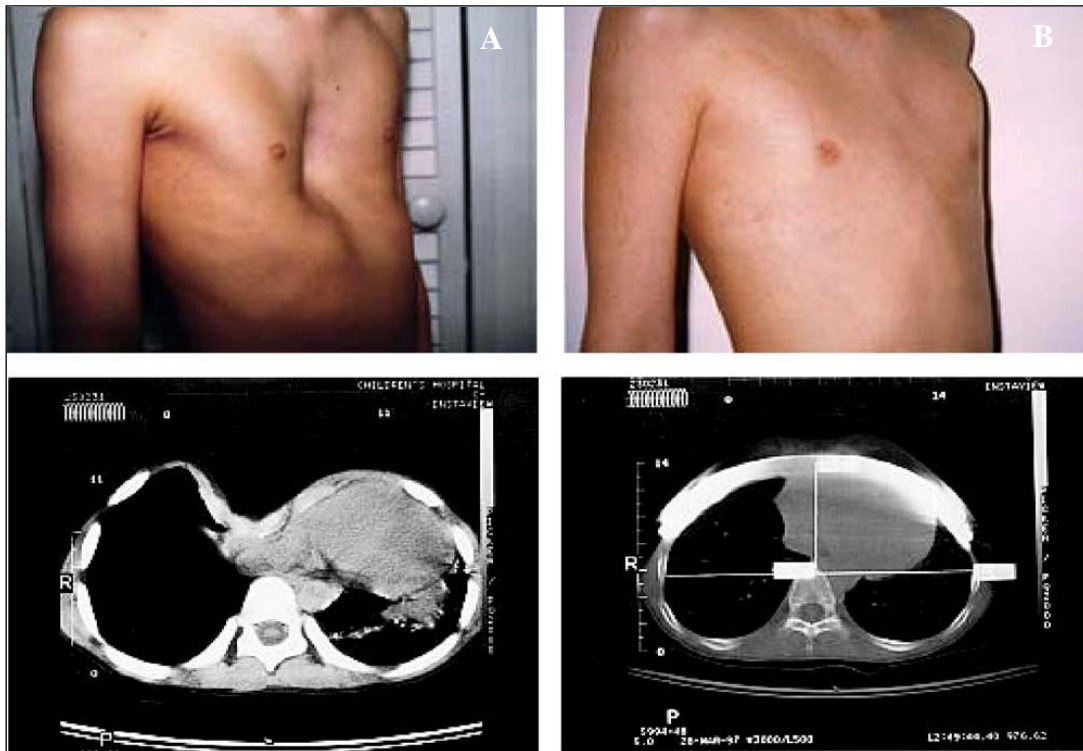
✧ **Avantage :**

Les avantages de la technique MIRPE sont d'une part, la réduction de la durée de l'opération de 240-320 minutes à 80-100 minutes, la perte de sang minime, d'autre part, la convalescence postopératoire est accélérée et la durée d'hospitalisation est courte. Enfin, les résultats cosmétiques à long terme sont très bons (76).



**Figure 18 :**

- L'instrument d'insertion est introduit dans le thorax et passe en dessous de la dépression sternale, sous inspection thorascopique.
- La barre en acier est introduite et avancée en tenant sa partie courbe (concave)
- On fait pivoter la barre de 180 degrés, avec une correction immédiate. (76)



**Figure 19** : Procédure de Nuss. A : Avant chirurgie ; B : Après chirurgie. (39)

Initialement, Donald Nuss a accompli la procédure sans guidage thoracoscopique.

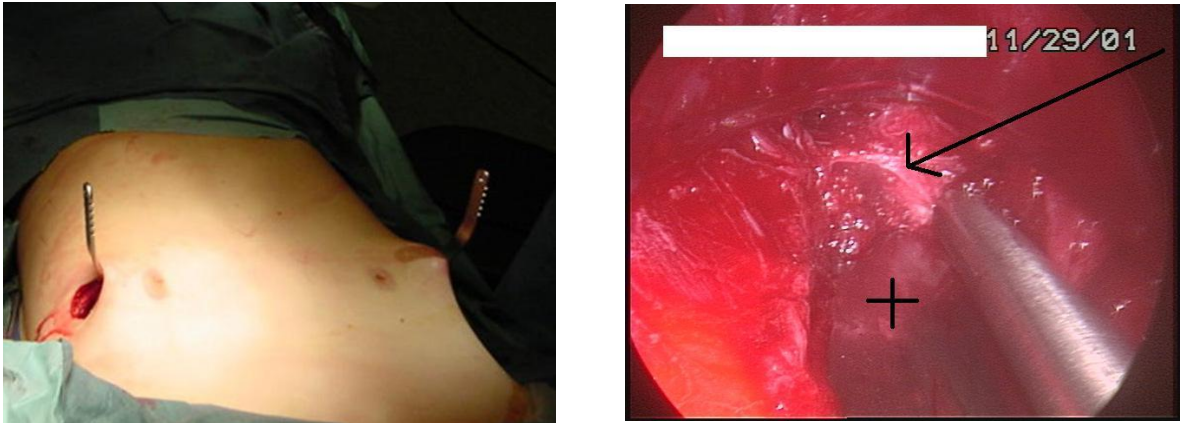
L'avènement de la thoracoscopie a permis de réduire le risque de complications sérieuses telles que les lésions péricardiques. (15)

***f- Technique "PLIER": Pectus Less Invasive Extrapleural Repair :***

Permet d'éviter les lésions cardiaques pouvant compliquer la technique mini invasive. Petites incisions de 7 à 10 cm ; mobilisation du plan cutané et musculaire. Après dissection des muscles pectoraux, un espace extrapleurale est créé par mobilisation digitale prudente. Chondrotomies para sternales bilatérales. Une entretoise trans-sternale ainsi que deux entretoises longitudinales assurent la stabilisation des segments thoraciques. L'intervention s'achève sans mise en place de drain.

L'avantage est une baisse significative de la douleur postopératoire, et la possibilité d'une mobilisation précoce.

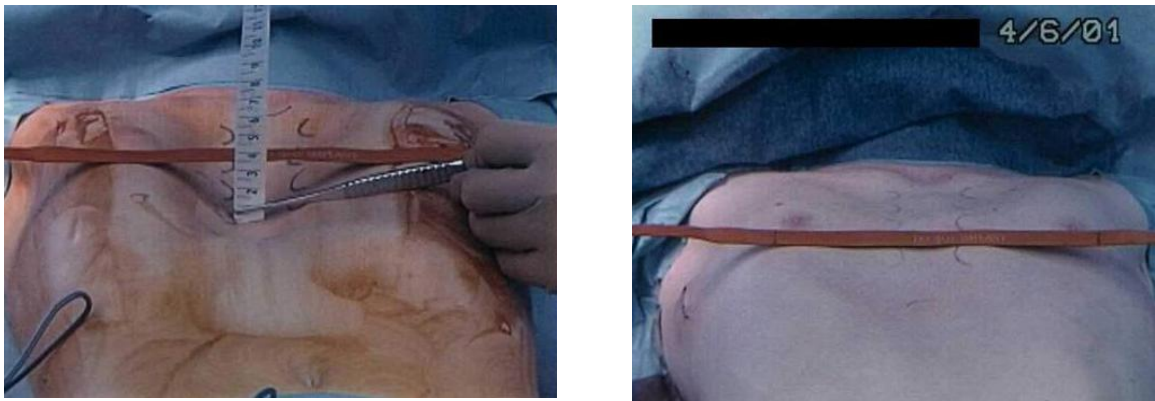
Cette méthode a été développée pour aborder les pectus carinatum, les PE sévères et asymétriques et les déformations difficiles à corriger par la technique de Nuss. (77)



**Figure 20**

**A** : La barre d'acier incurvée est introduite à travers un tunnel, en position rétro-sternale.

**B** : L'inspection endoscopique du tunnel confirme l'hémostase adéquate du tunnel, et repère la position de la barre retro-sternale. La croix montre la barre, la flèche indique un crampon métallique. (77)



**Figure 21** : Aspects pré et postopératoires de la paroi thoracique antérieure.(77)

## **2. Pectus carinatum :**

### **✧ Traitement orthopédique :**

Il s'applique aux enfants entre 12 et 16 ans. Le principe est d'exercer un appui sur la carène en libérant les zones en dépression du thorax, de manière à obtenir un remodelage de la cage thoracique.

On débute par un plâtre avec un appui sur la carène, qu'on augmente progressivement en rajoutant des feutres. Le relais est pris par un corset. Cette correction par appuis doit s'accompagner d'une rééducation respiratoire et musculaire, rachidienne et abdominale. La participation aux activités sportives doit être encouragée.

Les corrections sont bonnes, mais un traitement d'une durée de 1 à 2 ans est nécessaire. (78)

### **✧ Traitement chirurgical :**

Il peut être proposé après la fin de la croissance du thorax, c'est-à-dire après la fin de la puberté. Il s'agit également d'une sternochondroplastie.

La technique opératoire est identique à celle du pectus excavatum sauf pour le positionnement des attelles agrafes qui doivent être placées en position pré sternale. La rééducation est débutée dès le lendemain, et le lever est rapidement autorisé, en évitant les positions en cyphose. Les cicatrices cutanées sont de meilleure qualité que pour les pectus excavatum, dans la mesure où la suture se fait sans tension.

Les résultats esthétiques sont bons, surtout dans les formes symétriques. Les signes respiratoires subjectifs sont très souvent améliorés. (49)

### **3. Pectus arcuatum :**

Le principe de correction est un véritable remodelage de la paroi antérieure par abrasement des crêtes saillantes en allant parfois jusqu'à la corticale postérieure, et par comblement de la dépression par les copeaux ostéocartilagineux provenant de cette abrasion.

La difficulté essentielle étant liée à l'articulation sternoclaviculaire qu'il faut conserver, et la seule complication peut être l'abondance du saignement peropératoire. (49)

## **B. Indications chirurgicales :**

Le retentissement fonctionnel cardiorespiratoire est inconstant, bien souvent sans lien organique avec la déformation alors que le retentissement psychoaffectif est presque toujours au premier plan motivant la demande de correction chirurgicale à visée morphologique et esthétique.

Rarement, une déformation sévère entraîne une trachéobronchomalacie et une prédisposition à l'atélectasie. Dans ce cas, la correction chirurgicale est thérapeutique.

La chirurgie a également un rôle préventif, elle permet d'éviter l'évolution vers les déformations rachidiennes. (15)

### **1. Age de l'intervention :**

L'âge de l'intervention est sujet à controverse. La plupart des auteurs recommandent la chirurgie tôt durant l'enfance. D'autres préfèrent intervenir après la fin de la croissance pour diminuer le risque de récurrence. (15)

Il est important de corriger les déformations sévères avant l'âge scolaire, en raison des répercussions psychologiques.

Les meilleurs résultats rapportés sont obtenus lorsque l'âge de l'intervention est de 2 à 5 ans. A cet âge, les déformations costo-cartilagineuses sont minimales, ce qui simplifie l'intervention, les résections costales n'étant pas nécessaires. De plus, chez les enfants plus âgés, le péricondre est plus adhérent aux cartilages costaux. (57)

Par ailleurs, Humphrey et Jaretzy ont étudié en 1980 le suivi à long terme chez 334 patients opérés et non opérés. Chez ces derniers, ils ont étudié les patients âgés de 0 à 1 an, 1 à 13 ans et 13 à 21 ans.

Dans le premier groupe ils ont observé une disparition ou une amélioration de PE dans 66% des cas ; dans le deuxième groupe, une amélioration dans 40% des cas. Enfin dans le troisième groupe, il n'y avait pas de changement dans 69% des cas et une aggravation dans 31% des cas.

Cette histoire naturelle a une incidence sur la prise en charge (34 in 1): une chirurgie trop précoce peut être potentiellement inutile et la prise en charge devrait intervenir en fin de croissance ou chez l'adulte jeune. (6 in 1 ; 24 ; 31) D'autre part, la résection trop précoce des cartilages peut induire un trouble de développement de la cage thoracique avec trouble respiratoire restrictif voir une ostéodystrophie asphyxiante.(8in 40)

Pour d'autres, l'âge optimal pour la correction est probablement quand le patient en ressent la nécessité. (40)

Dans l'étude faite par Correia de Matos et collègues(15), l'âge de l'intervention n'est pas un élément déterminant pour les résultats.



## **2. Choix de la technique :**

Les malformations de la paroi thoracique antérieure méritent un traitement chirurgical, le plus souvent pour des raisons esthétiques. Pour la correction du PE, le débat actuel est de faire le choix entre une technique ouverte de sternochondroplastie ou le « MIRPE ». Compte tenu de son efficacité et de son innocuité certain chirurgiens choisissent la sternochondroplastie, jugeant certaines complications du « MIRPE » inacceptables pour un geste dont le but essentiel est de corriger une disgrâce physique. Enfin, selon les données de la littérature, l'évaluation des résultats à moyen terme souffre de l'existence de nombreux perdus de vue et du caractère subjectif de leur appréciation par le chirurgien, ou par les patients eux-mêmes, qui ont tendance à juger leur correction avec plus d'indulgence que leur chirurgien. (1)

Les résultats de la Sternochondroplastie modelante, semblent apporter à cette « population de jeunes gens en souffrance » un confort, dont l'importance dépasse largement la taille des cicatrices opératoires. (55)

La technique de Nuss respecte l'intégrité des tissus du thorax antérieur; elle est simple, rapide et fiable sous contrôle thoracoscopique. Le thorax en tonneau des emphysémateux prouve qu'avec le temps même le thorax adulte peut assumer de nouvelles formes. Ce qui a conduit une équipe à utiliser cette technique pour la correction du thorax en entonnoir chez des adolescents et même des adultes. (79)

**Tableau1 : Résultats et complications de la chirurgie  
du pectus excavatum : (40)**

		<b>Nuss</b>	<b>Ravitch</b>
<b>Résultats</b>	Excellent	54 (71%)	97% très bons ou excellents
	Bon	16 (21%)	
	Mauvais	6 (7.8%)	
<b>Complications</b>	Mortalité	0	0
	Suintement de plaie	0	12
	Pleurésie	0	13
	Pneumonie	3 (0.9%)	12
	Pneumothorax	52%	6
	Péricardite	8 (2.4%)	3
	Récurrence	6	5
	Protrusion de cartilage rémanent	0	21
	Cicatrice hypertrophique	0	35
	Infection de plaie	7 (2.1%)	Non déclaré
	Déplacement de la barre	29/329 (8.8%)	–

Ces deux procédures donnent d'excellents résultats. La procédure de Nuss n'est pas appropriée à la correction du Pectus carinatum qui est une indication de la technique de Ravitch. (40)

Les techniques radicales de sternochondroplastie sont lourdes, la morbidité n'est pas négligeable, les résultats sont inconstants et les récurrences fréquentes. Toutes les études modernes tendent à prouver que le retentissement fonctionnel du thorax en entonnoir est nul ou minime dans la très grande majorité des cas. Les bilans comparatifs pratiqués en per- et postopératoire n'ont pas montré d'améliorations significatives et il semblerait même que l'augmentation de la rigidité thoracique postopératoire ait un effet néfaste sur la fonction respiratoire par aggravation de syndrome restrictif. (80)

Le but de l'intervention étant purement morphologique ou cosmétique, il est logique pour certains auteurs de corriger les thorax en entonnoir par comblement. (16)



*Résumés*

## **RESUME**

La fissure sternale est une malformation congénitale rare de la paroi thoracique, surtout dans sa forme complète. Elle résulte d'un défaut de fusion plus ou moins complet des ébauches sternales latérales à la huitième semaine de gestation. Aucune cause familiale, tératogénique, ou nutritionnelle n'a été identifiée.

Nous rapportons le cas d'une fissure sternale complète isolée chez une femme de 25 ans. La symptomatologie se résume à une légère dyspnée d'effort avec un retentissement psychique occasionné par le préjudice esthétique ayant motivé la consultation. L'aspect clinique est atypique. Les examens para cliniques montrent l'association à un pectus excavatum avec chevauchement des barres sternales, ainsi qu'un retentissement cardiaque et respiratoire.

L'intervention a consisté en un rapprochement direct des barres sternales.

Le diagnostic de la fissure sternale est facilement établi à la naissance par l'inspection et la palpation. Les investigations sont toutefois nécessaires pour exclure les rares malformations associées.

La chirurgie s'impose devant le risque traumatique, le préjudice esthétique ainsi que le retentissement psychoaffectif.

La plupart des cas rapportés sont opérés à la période néonatale ou durant l'enfance, mais plusieurs cas d'adultes asymptomatiques ont été décrits dans la littérature.

Plusieurs méthodes de correction chirurgicale ont été rapportées. Cependant, le facteur déterminant le choix de la technique reste l'âge du patient.

La correction durant la période néonatale est préférable, en raison de la flexibilité de la cage thoracique qui facilite le rapprochement direct des barres sternales. Celui-ci doit toujours être envisagé même à l'âge adulte, en raison des complications dues à l'utilisation de prothèses synthétiques ou de greffe autogénique.

La procédure chirurgicale doit être adaptée aux particularités anatomiques de la fissure sternale. En effet, dans les rares cas d'association d'une fissure sternale complète à un pectus excavatum, comme c'est le cas pour notre patiente, la correction du pectus excavatum facilite le rapprochement des barres sternales.

## SUMMARY

Cleft sternum is a rare congenital malformation of the chest wall. Especially in the complete form. Partial or total failure of fusion of the lateral sternal bands by an early disturbance of embryologic development at the eighth gestational week is a possible mechanism but no familial, teratogenic or nutritional factors have been identified as a potential cause.

Here we report a case of isolated complete cleft sternum in a 25 years old woman.

Symptomatology come down to mild dyspnea and cosmetic concern witch motivate the consultation. Clinical aspect is atypical. Para-clinique investigations showed association with pectus axcavatum, and over-lapping of the sternal bars as well as cardiac and respiratory effects.

The intervention consisted in a direct sternal closure.

The diagnosis is easily done at birth by inspection and palpation. Diagnostic investigations are therefore directed to exclude the infrequent associated anomalies.

Surgery is indicated to protect the heart and major vessels from trauma, to improve respiratory dynamics, and for aesthetic-psychological reasons.

Most reported sternal clefts are managed during infancy and childhood. However, long-term asymptomatic survival has been recorded in untreated cases.

Numerous methods of surgical correction of the sternal cleft have been reported,

The determining factor in justifying the appropriate technique is the age of the patient. Presently, general consensus advocates early correction during the neonatal period, because the bony structures of the thorax are still compliant and permit direct sternal closure. The later should always be considered and attempted first even in adult patients, considering complications due to prostetic materials and autologus grafts.

Yet the surgical procedure needs to be tailored, particularly among adults, to the anatomical particularities of the defect.

The association of sternal cleft with pectus excavatum is rare. When these to anomalies occur together, repair of pectus excavatum facilitates approximation of the sternal bars.

## ملخص

يعتبر الشق القصي تشوها خلقيا ناذرا للجدار الصدري، خاصة الشق الكامل. ينتج الشق القصي عن خلل كلي أو جزئي في اتحاد العمودين القصيين الجانبيين خلال الأسبوع الثامن من الحمل. لم يحدد بعد أي عامل وراثي أو ماسخ أو غذائي كسبب في ظهوره.

قمنا بدراسة حالة شق قصي كلي منعزل عند سيدة عمرها 25 سنة. تجلت الأعراض.....

في عسر التنفس عند بذل مجهود، وفي العواقب النفسية الناتجة عن تشوه صورة الجدار الصدري التي دفعت المريضة إلى اللجوء لاستشارة طبية.

لم يكن المظهر السريري نموذجيا، وبيدت الأبحاث ارتباط الشق القصي بصدر قمعي مع تراكم العمودين القصيين، بالإضافة إلى التأثير على الوظائف القلبية والتنفسية.

تمثلت العملية الجراحية في المقابلة المباشرة للعمودين القصيين.

يسهل القيام بالتشخيص السريري للشق القصي عند الولادة، إلا أنه من الواجب إجراء أبحاث من أجل إقصاء التشوهات التي ناذرا ما تراكبه.

تفرض العملية الجراحية نفسها أمام احتمال تعرض الأعضاء الصدرية للرض.....ح بالإض

إلى تشوه صورة الجدار الصدري وما ينتج عنه من عواقب نفسية.

لقد تم اقتراح عدة طرق جراحية ويبقى عامل السن حاسما في اختيار الطريقة المناسبة.

معظم الحالات المذكورة تخضع للجراحة عند الولادة أو خلال الطفولة، إلا أن هناك عدة حالات لا عرضية وصفت عند الأشخاص البالغين.

يفضل إجراء العملية الجراحية عند الولادة نظرا لليونة القفص الصدري التي تسهل المقابلة المباشرة للعمودين القصيين. من الواجب أخذ هذه الأخيرة بعين الاعتبار عند الأشخاص البالغين نظرا لعواقب كل من جراحة الترميم والتطعيم. يعتمد اختيار العملية الجراحية على الخصائص التشريحية للشق القصي، حيث أن تعديل الصدر القمعي يسهل مقابلة العمودين القصيين.



## *Bibliographie*



- [1] **CONTI M, CAVESTRI B, BENHAMED L, PORTE H, WURTZ**  
Malformations de la paroi thoracique antérieure  
Revue des maladies respiratoires. Vol 24, N° 2 - février 2007 pp. 107-120
- [2] **RAVITCH MM**  
Congenital deformities of the chest wall and their operative construction.  
Philadelphia, PA, Saunders, 1977 pp 1-77
- [3] **HERON D, LYONNET S, ISERIN L, ET AL:**  
Sternal cleft Case report and review of a series of nine patients.  
Am J Med Genet 59:154-156, 1995
- [4] **MARCELLO D, CUPAIOLI M**  
Bifid sternum: neonatal surgical treatment  
Ann Thorac Surg 2000;69:267-269
- [5] **KOTZOT D, HUK W, PFEIFFER R:**  
**Genetic counseling of cleft sternum.**  
Genetic Counseling 1994;147-150,
- [6] **EIJGELAAR A AND BIJTEL J.H**  
Congenital cleft sternum  
Thorax. 1970 July; 25(4): 490–498.

- [7] **SUVITESH LUTHRA RAJINDER SINGH DHALI WAL AND HARKANT SINGH**  
Sternal cleft a natural absurdity or a surgical opportunity  
J.pediatr.surg 2007;42(3):582-4.
- [8] **SHAMBERGER ET WELCH**  
Surgical correction of the chondro manubrial deformity  
J pediatr surg 1988; 23-319
- [9] **KARAKAYA H, ŞAHIN N, ARSLAN A, TRAKYA A :**  
Complete Sternal Cleft In Adolescence.  
The Internet Journal of Anesthesiology. 2003. Volume 6 Number 2. 5
- [10] **KNOX L, TUGGLE D, KNOTT-CRAIG J.**  
**Repair of congenital sternal cleft in adolescence and infancy.** J Ped Surg  
1994; 29: 1513-6.
- [11] **EDUARDO Acastello, RODOLFO MAJLUF, PATRICIA GARRIDO, LUCRECIA M. BARBOSA, And ALFREDO PEREDO BUENOS AIRES.**  
Sternal Cleft: A Surgical Opportunity  
J Pediatr Surg 38:178-183. Copyright 2003, Elsevier Science
- [12] **PADALINO M A, ZANON G F, MIGNECO F ET ALL**  
Surgical Repair of Incomplete Cleft Sternum and Cardiac Anomalies in Early Infancy  
Ann Thorac Surg 2006;81:2291-2294

- [13] **SURI R.K, SHARMA R. K, JHA N.K**  
Complete congenital sternal cleft in an adult : repair by autogenous tissues.  
Ann Thorac Surg 1996; 62:573-575
- [14] **CHUNG CS, MYRIANTHOPOULOS NC.**  
Analysis of epidemiologic factors in congenital malformations.  
Birth Defects Orig Artic Ser 1975; 11(10):1 - 22.
- [15] **CORREIA DE MATOS A, BERNARDO J. E, FERNANDES L. E, ANTUNES M. J**  
Surgery of chest wall deformities  
European journal of cardio-thoracic surgery 1997, vol. 12, n°3, 345-350
- [16] **CHAVOUIN JP, GROLLEAU JL, LAVIGNE B, ET ALL**  
Traitement chirurgical des thorax en entonnoir par la technique de comblement.  
EMC Techniques chirurgicales – thorax : 42-480
- [17] **JOSE´ RIBAS M. DE CAMPOS, MD, LUIZ T. B. FILOMENO**  
Repair of Congenital Sternal Cleft in Infants and Adolescents  
Ann Thorac Surg 1998 ; 66 : 1151- 4
- [18] **TURNER**  
A description of a cleft sternum  
J Anat Physiol. 1879; 14(Pt 1): 103–106.8

- [19] ENCHA-RAZAVI F, ESCUDIER E  
Embryologie  
EMC obstétrique (5-001-5-A-50)
- [20] CARDOSO E, SUNDARARAJAN MS  
Asternia with aplasia cutis: a method of repair  
Thorax 1987;42;829-830
- [21] SCHMIDT AI, JESCH NK, GLUER S,  
*Surgical repair of combined gastroschisis and sternal cleft.*  
*Ure BM 2005;40(6): 21-3.*
- [22] COMPLETE CLEFT STERNUM AND TETRALOGY OF FALLOT IN A  
NEWBORN  
Schow AJ, Dumont RS, Kovatsis PG Department of Anesthesiology,  
Perioperative and Pain Medicine, Children's Hospital, Boston, MA
- [23] KANAGASUNTHERMAM R, VERZIN JA,  
Ectopia cordis in man.  
Thorax (1962), 17, 159.
- [24] KAPLAN LC, MATSUOKA R, GILBERT EF, OPITZ JM, KURNIT DM  
Ectopia cordis and cleft sternum: evidence for mechanical teratogenesis  
following rupture of the chorion or yolk sac.  
American journal of medical genetics 1985; 21(1):187-202. 11

[25] **SINGAL AK.BALAMOUGANE P,BHATNAGAR V.**

Primary closure of thoraco abdominal ectopia cordis

jiaps, 2006 ;V : 11: 250-252

[26] **Aytac A , Saylam A Successful surgical repair of congenital total cleft sternum with partial ectopia cordis. Thorax. 1976 August; 31(4): 466–469.**

[27] **Bové T, Goldstein JP, Viart P, Deuvaert F.E**

Combined Repair of Upper Sternal Cleft and Tetralogy of Fallot in an Infant. Ann Thorac Surg 1997; 64:561-562

[28] Current Surgical Diagnosis and Treatment, 12<sup>e</sup>

**Sternal Cleft**

[29] **DURUSOY C, MIHCI E, TACOY S, OZAYDIN E, ALPSOY E.**

PHACES syndrome presenting as hemangiomas, sternal clefting and congenital ulcerations on the helices.

J Dermatol 2006 ; 33(3):219-22.

[30] **DIMEGLIO .**

Croissance en orthopédie pédiatrique

Conférences d'enseignement de la Sofcot 2002 ; 79 225-244.

[31] **FOKIN AA.; ROBICSEK F ; MASTERS T N; FOKIN AJR ; REAMES MK ; ANDERSON JE ;**

Sternal nourishment in various conditions of vascularization.

The Annals of thoracic surgery 2005, n°4, 1352-1357

- [32] **CARRIER M, GREGOIRE J, TRONC F, CARTIER R,**  
Effect of internal mammary artery dissection on sternal vascularization  
The Annals of Thoracic Surgery,1992;Vol 53, 115-119.
- [33] **ZARFÇI A.**  
L'articulation supérieure du sternum est une synchondrose.  
Turkisch anatomical database 15 (1): 79-96, 1952.
- [34] **YEKELER E, TUNACI M, TUNACI ALL**  
Frequency of Sternal Variations and Anomalies Evaluated by MDCT  
AJR 2006; 186:956-960
- [35] **GRISSOM L E, HARCKE H T**  
Thoracic deformities and the growing lung  
Seminars in roentgenology 1998;199-208
- [36] **SAJJAD UR RAHMAN, NEWMAN C, H.HEIN S**  
Isolated asternia: a case report  
Pediaterg surg int 2002 ; 18,496-497
- [37] **LIU KJ, ARRON JR, STANKUNAS K, CRABTREE GR, LONGAKER**  
Chemical rescue of cleft palate and midline defects in conditional GSK-  
3beta mice Nature 2007; 446(7131):79-82

- [38] MORSI EL- KADI AS, REIDEN P, DURSTON A AND MORGAN R THE SMALL GTPASE**

Rap1 is an immediate downstream target for Hoxb4 transcriptional regulation

Mechanisms of development V: 113, Issue 2, 2002:131-139

- [39] CRESWICK HA, STACEY M W, RE. KELLY JR, GUSTIN T, NUSS D, ET ALL**

Family study of the inheritance of pectus excavatum Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1699–1703

- [40] WILLIAMS A M, CRABBE D C G.**

Pectus deformities of the anterior chest wall

PEDIATRIC RESPIRATORY REVIEWS (2003) 4, 237–242

- [41] JANCOVICI R, ARIGON JP, PONS F**

Chirurgie des malformations du thorax : expérience de l'Hôpital Percy 1988-2006.

e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2007, 6 (4) : 09-19

- [42] WURTZ A, CONTI M, PORTE H, CAVESTRI B.**

Malformations de la paroi thoracique

EMC Radiodiagnostic -squelette normal- neuroradiologie- appareil locomoteur.

- [43] **NAVARRO GOMEZ A, MORALES PADILLA LG, SANCHEZ DIAZ F, LOPEZ PEREZ GA.**  
Complete sternal fissure. Use of autogenic grafts in modified surgery  
Chir. Pediatr. 1985; 26(1):44-5.
- [44] **SAXENA AK., WILLITAL GH,**  
Valuable lessons from two decades of pectus repair with the Willital–Hegemann procedure J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:871-876
- [45] **AMULYA K SAXENA**  
Pectus excavatum, pectus carinatum and other forms of thoracic deformities  
Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons 2005 | Volume : 10 | Issue : 3 | Page : 147-157)
- [46] **BISWAS G, KHANDELWAL N. K, VENKATRAMU N. K, CHARI P. S.**  
Congenital sternal cleft.  
British Journal of Plastic Surgery (2001), 54 :10.1054/bjps ; 2000,35-27
- [47] **FOKIN AA**  
Cleft sternum and sternal foramen.  
Chest Surg Clin N Am. 2000 ; 10(2) : 261-76
- [48] **ALPAY SARPER A, NECDET OZ, GOKHAN ARSLAN, ABID DEMIRCAN**  
Complete Congenital Sternal Cleft Associated with Pectus Excavatum  
Tex Heart Inst J 2002; 29:206-9.



**[49] FAUROUX B, MARY P.**

Déformations thoraciques.

EMC Pédiatrie [4-063-B-30]

**[50] CHAVOUIN JP, GROLLEAU JL, LAVIGNE B, ET ALL**

Chirurgie des malformations du thorax.

EMC Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique [45-671]

**[51] DAKAK M, GURKOK S, GOZUBUYUK A, GENÇ O.**

Surgical repair of congenital sternal cleft in an adult to prevent traumatic pericardial rupture.

Thorac Cardiovasc Surg. 2006 Dec;54(8):551-3. 17

**[52] Pousios D, Panagiotopoulos N, Piyis A**

Congénital sternal cleft in an adult male not associated with cardiac defects or ectopia cordis

Ann Thorac Surg 2007 ;83 :1900

**[53] SANTINI, FAGGIAN, PESSOTTO, MAZZUCCO**

Repair of complete congenital sternal cleft in an adult.

Ann Thorac Surg 1997 ; 63 :912-22

**[54] CONTI M, BENHAMED L, PORTE H**

Traitement chirurgical des malformations de la paroi thoracique antérieure par sternochondroplastie.

EMC. Techniques chirurgicales – Thorax [42-483]

**[55] NLOGA J ; GROSDIDIER G.**

Réparation des déformations de la paroi thoracique : ostéochondroplastie modelante et stabilisation par attelle-agrafe de Borrelly.

EMC Techniques chirurgicales – thorax (42 481)

**[56] EISIEDEL E, CLAUSNER A. FUNNEL CHEST.**

Psychological and psychosomatic aspects in children, youngsters, and young adults.

J Cardiovasc Surg 1999; 40: 733–736.

**[57] CHELLAOUI M, CHAT L, ACHAABAL F, ALAMI D, NAJID A, BENAMOUR-AMMAR H**

Fissure sternale congénitale totale à propos d'un cas.

Médecine du Maghreb 2001 n°90

**[58] YAVUZER S, KARA M**

Primary repair of a sternal cleft in an infant with autogenous tissues.

Interact CardioVasc Thorac Surg 2003; 2:541-543

**[59] DUHAMEL P, BRUNEL C, LE PIMPEC F, PONS F, JANCOVICI R**

Correction des déformations congénitales de la paroi thoracique antérieure par la technique de la sternochondroplastie modelante : technique et résultats à propos de 14 cas.

Annales de chirurgie plastique esthétique v 48 n°2 : 77-85

**[60] HALLER J A, KRAMMER S S, LIETMAN S A**

Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery

J. pediatr.surg 22 ; 1987: 904-906

**[61] BRUN M, MAUGEY-LAULOM B, RAUCH-CHABROL F, GRIGNON A ET DIARD F**

Diagnostic échographique anténatal des malformations de la paroi antérieure du fœtus J Radiol 1998; 79: 1461-1468

**[62] DALTRO P, FRICKE B L, KLINE-FATH B M, WERNER H, RODRIGUES L, FAZECAS T, DOMINGUES R, DONNELLY L F.**

Prenatal MRI of Congenital Abdominal and Chest Wall Defects AJR 2005; 184:1010-1016

**[63] TWOMEY EL, MOORE AM, EIN S, MCAULIFFE F, SEAWARD G, YOO SJ.**

Prenatal ultrasonography and neonatal imaging of complete cleft sternum: a case report Ultrasound Obstet Gynecol. 2005; 25(6):599-601

- [64] **CARTOSKI MJ, NUSS D, GORETSKY MJ, PROU VK, CROITORU DP, GUSTINA T, ET ALL**

Classification of the dysmorphology of pectus excavatum ,

J pediatr surg 2006; V: 41; I: 9: 1573-1581

- [65] **FEISS R.**

Chirurgie esthétique, la préparation psychologique

Annales de Chirurgie Plastique Esthétique, 2003, 296-298

- [66] **SABISTON DC**

The surgical management of congenital bifid sternum with a partial ectopia cordis.

Jr.J Thorac Cardiovasc Surg 1958; 35:118-22

- [67] **MEISSNER F**

Fissura sterni congenita.

Zentralbl Chir 89 ; 1964:1832-1839

- [68] **VERSKA J. J.**

Surgical repair of total cleft sternum. Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 1975; 69-301

- [69] **SINASI YAVUZER, MURAT KARA.**

Primary Repair of Complete Sternal Cleft With Pectoralis Major Muscle Flaps. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 2 2003 ; 541–543

**[70] GREENBERG BM, BECKER JM, PLETCHER BA:**

Congenital bifid sternum:

Repair in early infancy and literature review. *Plast Reconstr Surg*  
88:886-889, 1991

**[71] DAOUD S, JACOB Y, LEFORT G, ET AL:**

Correction de la bifidie sternale par une prothese en silastic.

*Chir Pediat* 21:415-417, 1964

**[72] JOHN MATHAI VIJIT KOSHY CHERIAN, JACOB CHACKO ET ALL**

Bridging the cleft over the throbbing heart.

*Ann thoracic surg* 2006 ; 2310-2311

**[73] WILLEKES CL, BACKER CL, MAVROUDIS C**

A 26-year review of pectus deformity repairs, including simultaneous intracardiaque repair.

*Ann Thorac Surg* 1999;67:511–518.

**[74] CHAHUNEAU J**

Techniques de rééducation respiratoire

*EMC Kinesithérapie- medecine physique – réadaptation ; 26-500-C-10*

**[75] OHNO K. ; MOROTOMI Y. ; HARUMOTO K. ; UEDA M. ; NAKAHIRA M.**

Preliminary study on the effects of bar placement on the thorax after the nuss procedure for pectus excavatum using bone scintigraphy

*European journal of pediatric surgery* 2006, vol. 16, n°3, 155-159

- [76] **JOZEF DZIELICKI, WOJCIECH KORLACKI , IRENA JANICKA, EWA DZIELICKA**

Difficulties and limitations in minimally invasive repair of pectus excavatum - 6 years experiences with Nuss technique

European Journal of Cardio-thoracic Surgery 30 (2006) 801-804

- [77] **JEFFREY P. JACOBS**

Minimally Invasive Endoscopic Repair of Pectus Excavatum

CTS NET 2003

- [78] **STEPHENSON JT, DU BOIS J.**

Compressive orthotic bracing in the treatment of pectus carinatum: the use of radiographic markers to predict success.

J Pediatr Surg. Oct 2008;43(10):1776-80.

- [79] **LIEBERT P S**

La correction du thorax en entonnoir par voie thoroscopique chez l'enfant et l'adolescent

e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2002, 1 (2) : 12-15

- [80] **MALEK MH, BERGER DE, MARELICH WD, COBURN JW ET ALL.**

Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum: a meta-analysis

European Journal of Cardio-thoracic Surgery 30 (2006) 637- 643

## Documents internet

- [1] <http://www.embryologie.ch/.html>
- [2] <http://www.radiologie-nancy.com/.html>
- [3] <http://www.med.univrennes1.fr/cerf/edicerf/UG/UG28.html>
- [4] <http://lyc-monet.scola.ac-paris.fr/lycdiscip/svt/SVTtpe/stade3.html>
- [5] <http://lyc-monet.scola.ac-paris.fr/lycdiscip/svt/SVTtpe/stade3.html>

الشق القصي الكامل عند البالغ  
بصدد حالة واحدة مع استعراض الأدبيات

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

## من طرف

الآنسة : مريم زعرية

المزداة في: 29 شتنبر 1983 بلبيل (فرنسا)

لنذيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: القص - تشوه صدري - الشق القصي - جراحة.

## تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيدة: سعاد الشاوير

أستاذة في علم الأشعة

مشرف

السيد: الحسن كبيري

أستاذ في الجراحة الصدرية

السيد: سيدي مصطفى ركيبي الإدريسي

أستاذ في أمراض الصدر والسل

السيد: محمد ناصيح

أستاذ مبرز في أمراض الفم والجراحة التجميلية

السيد: عبد اللطيف بولحية

أستاذ مبرز في جراحة القلب والشرايين