

# Imagerie des malformations thoraciques

A. HAMDAOUI <sup>1</sup>, K. MAASSAOUI <sup>1</sup>, M. HALOUA <sup>1</sup>, A. AKAMMAR <sup>1</sup>, N. EL BOUARDI <sup>2</sup>,  
B. ALAMI <sup>2</sup>, MY.Y. ALAOUI LAMRANI <sup>2</sup>, M. MAAROUFI <sup>2</sup>, M. BOUBBOU <sup>1</sup>.

1- Service de Radiologie Mère enfant, CHU HASSAN II , Fès, Maroc

2- Service de Radiologie des spécialités, CHU Hassan II, Fès

Université Sidi Mohammed Ben Abdallah

**Abstract:** Chest wall defects mainly affect the chondrosternal plastron, with an estimated incidence of 1 in 500 births, with a male predominance. The etiology is usually excessive development and/or distortion of the costal cartilages. The thoracic CT scan remains the gold standard for diagnosis, type and post-operative follow-up. We report a series of 20 cases presenting with thoracic deformity, in the most frequent form was pectus carinatum.

**Keywords:** pectus carinatum, pectus excavatum, CT scan.

## RESUME:

Les malformations de la paroi thoracique touchent essentiellement le plastron chondrosternal, dont l'incidence est estimée à 1 sur 500 naissances, avec une prédominance masculine.

L'étiologie est en faveur un développement excessif et/ou une distorsion des cartilages costaux.

Le scanner thoracique reste l'examen de référence dans le diagnostic, le type, et le suivi post-opératoire.

Mots clés : pectus carinatum, pectus excavatum, TDM.

## INTRODUCTION :

Les malformations les plus fréquentes sont pectus excavatum (le plus fréquent), pectus carinatum, pectus arcuatum.

Il existe également des malformations isolées du sternum tels que les fentes sternales.

D'autres malformations sont rares, tels que : le syndrome de Poland, le syndrome de Jeune, la dystrophie thoracique restrictive acquise, iatrogène.

La prise en charge des malformations thoraciques est multidisciplinaire, impliquant divers spécialités (pédiatrie, cardiologie, radiologie, chirurgie thoracique) [1].

### **MATERIEL ET METHODES :**

Nous rapportons une série de 20 cas présentant une déformation thoracique, colligés dans notre service sur un intervalle de 1 an (de janvier 2022 à Décembre 2022)

### **RESULTAT :**

L'âge de nos patients varie entre 1 an et 15 ans, la moyenne d'âge est de 8,5 ans. La tranche d'âge la plus touchée est de 12 à 15 ans.

Au cours de notre étude, on a colligé 12 garçons et 08 fille, avec un sexe-ratio Homme/Femme à 1,5.

Le symptôme fréquent était une déformation thoracique, dont une infection pulmonaire était présente chez 19% soit 4 cas.

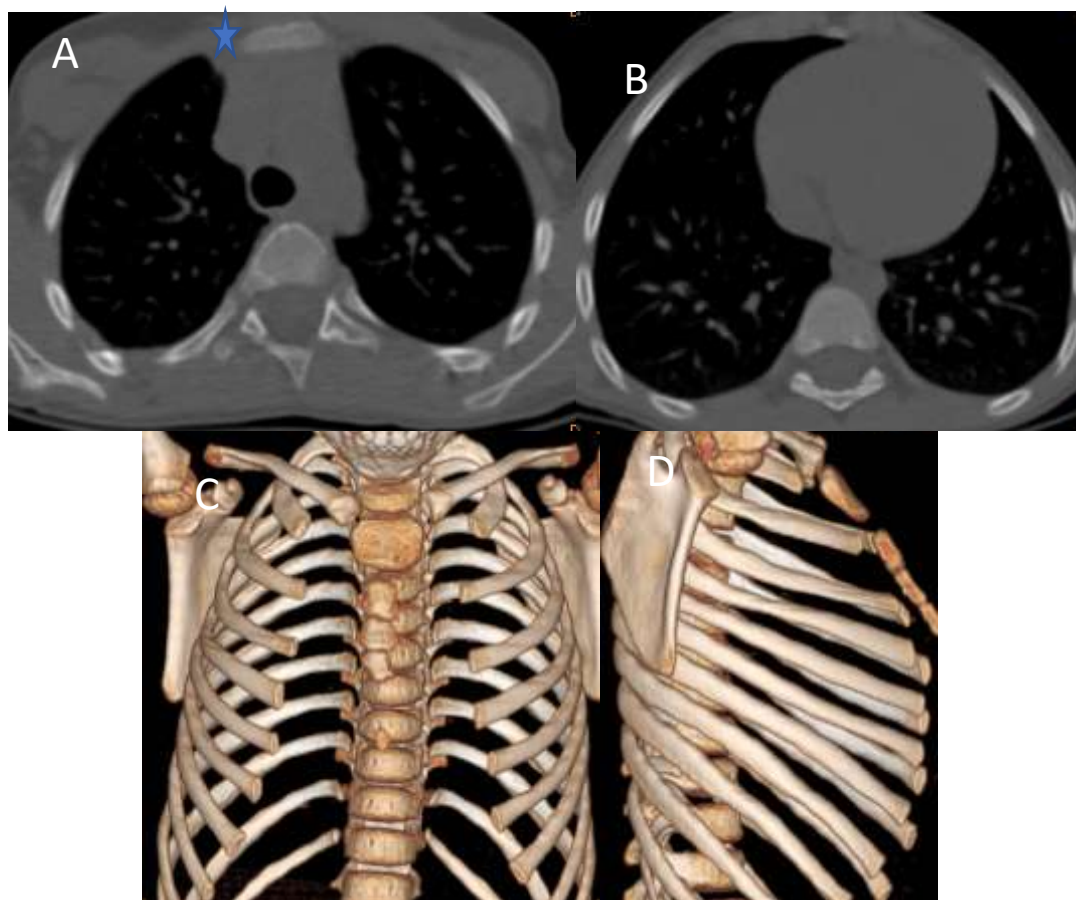
Une radiographie thoracique de face a été réaliser en premier lieu chez la majorité des cas, puis on a complété par une TDM thoracique avant et après injection de produit de contraste, avec des reconstructions multi planaires.

Les formes dans notre série étaient :

- ✓ Pectus carinatum symétrique chez 7 cas, soit 35%.
- ✓ Pectus carinatum asymétrique chez 4 cas, soit 20%.
- ✓ Pectus carinatum associé à d'autres malformations chez 4 cas, soit 20%.
- ✓ Pectus excavatum chez 4 cas, soit 20%.
- ✓ Syndrome de Poland chez un seul cas, soit 5%.

Aucun patient n'a bénéficié d'une plastie.

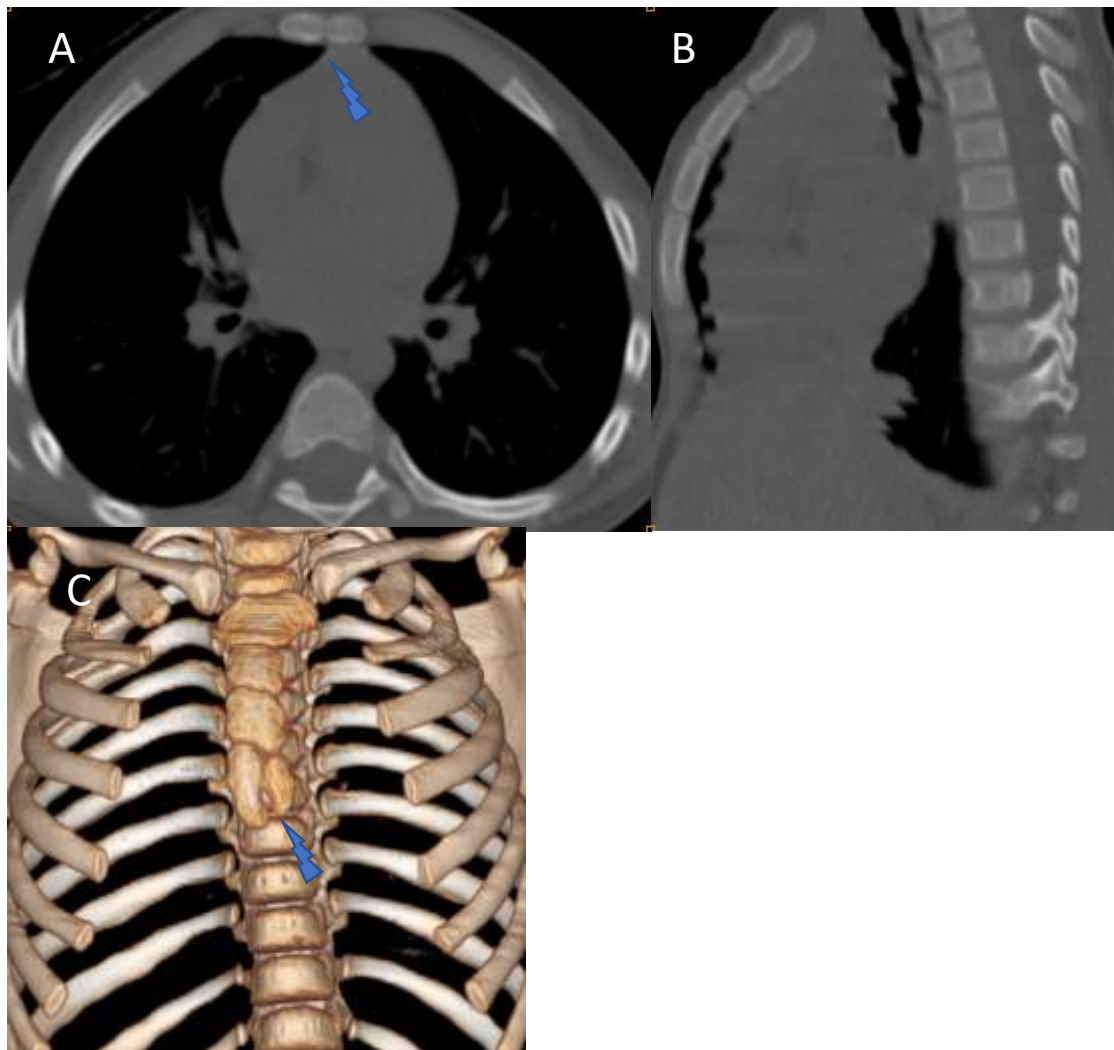
Les 4 cas qui ont une infection pulmonaire associé, ils sont traités par l'antibiothérapie.



**Figure 1 :**

- *Patient âgé de 3ans, qui présente une déformation de la cage thoracique.*
- *TDM thoracique en fenêtre osseuse (coupes axiales A et B) et reconstructions 3D (sagittale (C) et coronale(D)) montre une déformation de la cage thoracique réalisant l'aspect d'une carène (★) en faveur d'un pectus carinatum symétrique.*

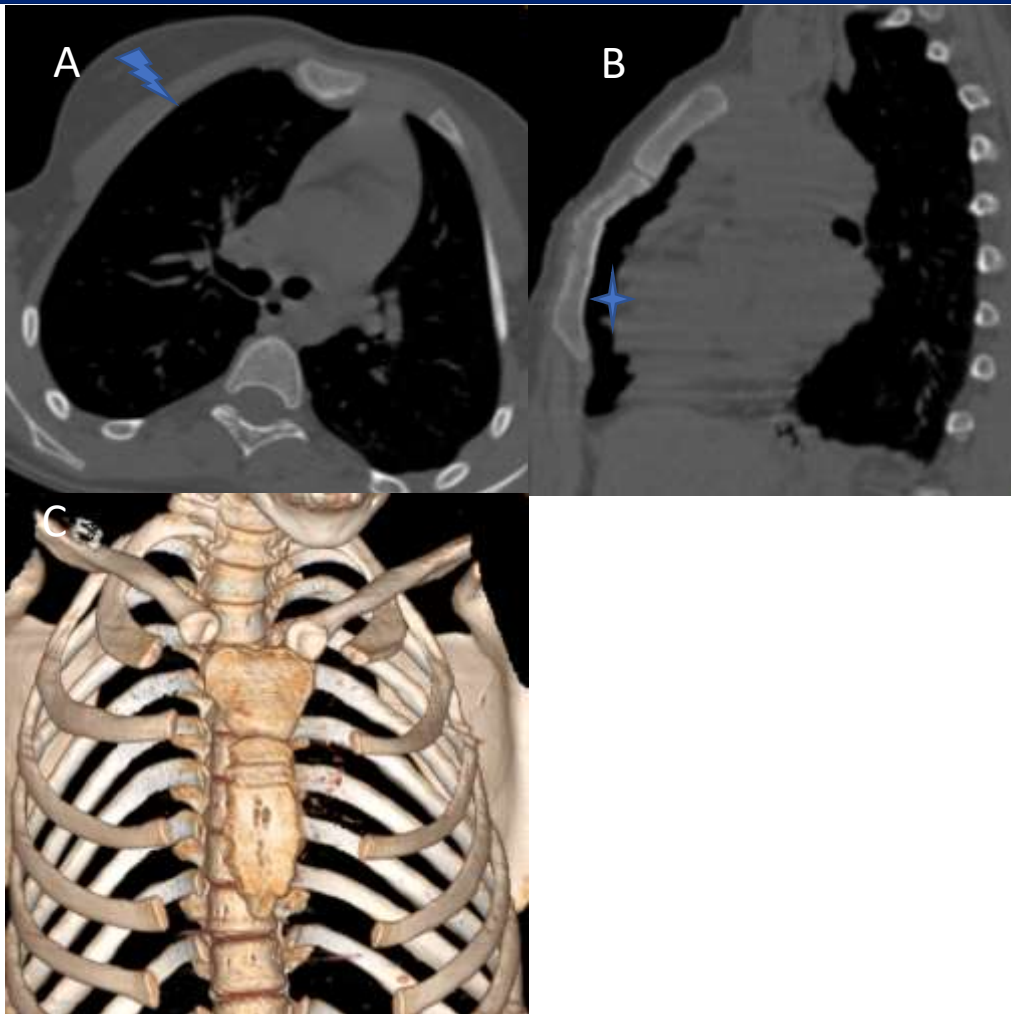
*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*



**Figure 2 :**

- *Patient âgé de 3ans, qui présente une déformation de la cage thoracique.*
  - *TDM thoracique en fenêtre osseuse (coupes axiale (A)et sagittale(B)) et reconstructions 3D(C) montre une protrusion sternale vers l'avant réalisant un aspect en carène, associée à une bifidité de corps sternal au niveau de son tiers inférieur ( ).*
- ➔** *Pectus carinatum symétrique associé à une malformation sternale.*

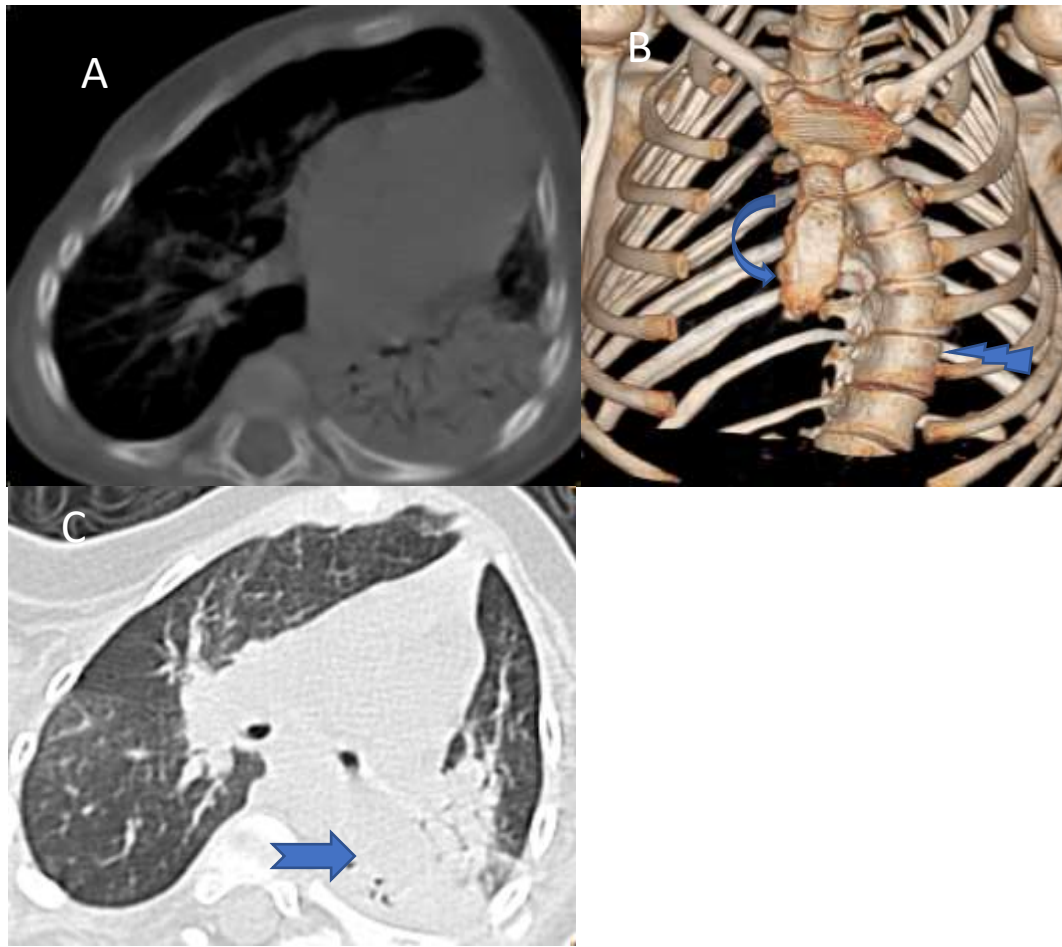
*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*






**Figure 3 :**

- *Patient âgé de 11 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
  - *TDM thoracique en fenêtre osseuse (coupes axiale (A) et(B)) et reconstructions 3D(C) montre une déformation de la paroi thoracique antérieure faite d'une protrusion sternale (★) responsable d'une asymétrie du thorax (⚡)*
- ⇒ *Aspect TDM en faveur d'une déformation thoracique type pectus carinatum asymétrique.*

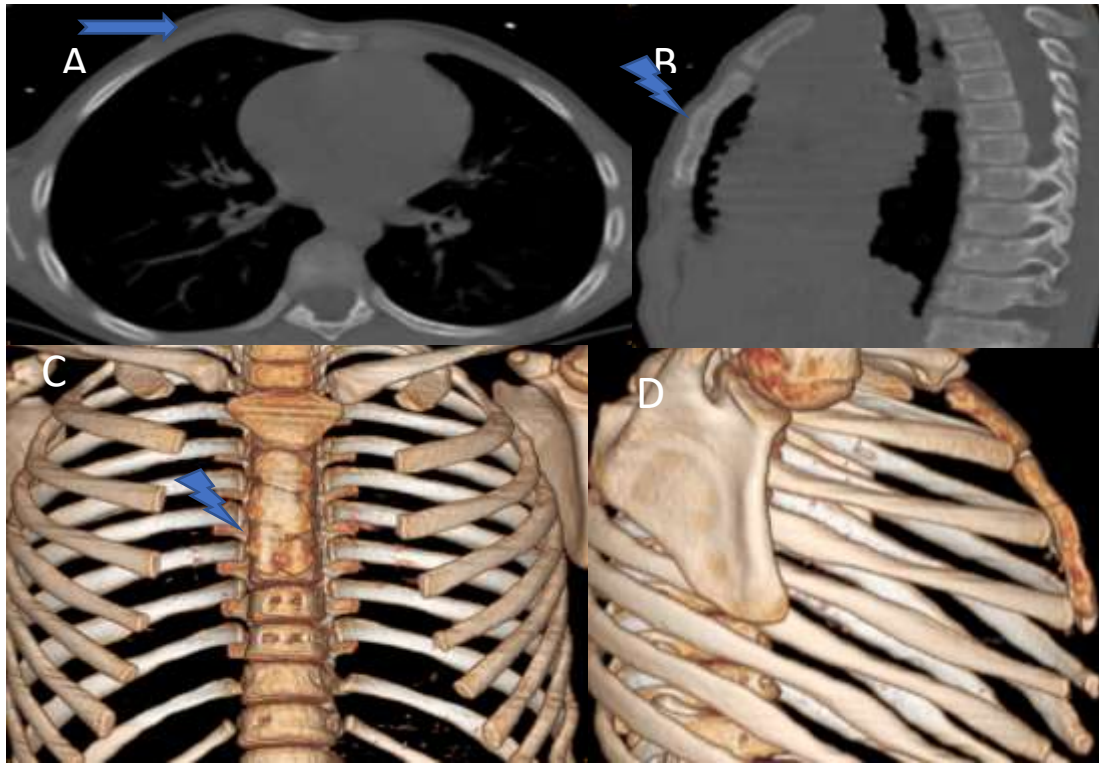
*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*



**Figure 4 :**

- *Patient âgé de 11 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
  - *TDM thoracique en coupes axiales en fenêtre osseuse et reconstructions 3D montre :*
    - *Une déviation du médiastin à gauche.*
    - *Une malformation du squelette thoracique faite de :*
      - ✓ *Une protrusion des parties moyenne et inférieure du sternum avec asymétrie de la cage thoracique(  ).*
      - ✓ *Scoliose dorsale à concavité gauche(  ).*
  - *Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse : Foyers de condensation parenchymateux pulmonaires LIG(  ), d'allure infectieuse.*
- ⇒ *Malformation thoracique évoquant un pectus carinatum asymétrique associée à une scoliose*

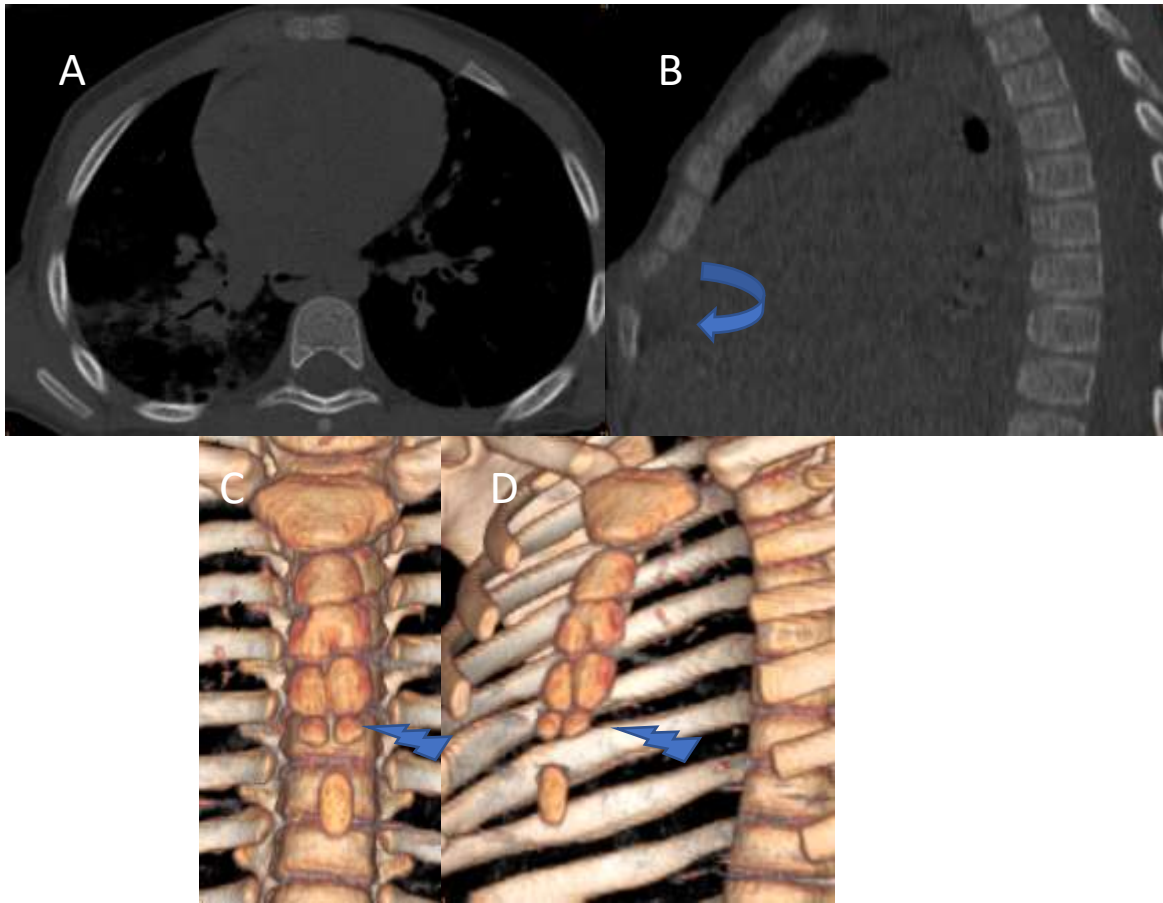
*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*



**Figure 5 :**

- *Patient âgé de 07 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
- *TDM thoracique en fenêtre osseuse (coupes axiale(A) et sagittale(B)) et reconstructions 3D (B et C) montre :*
  - ✓ *Allongement de l'axe antéro-postérieur du grill costal associé à une protrusion chondro- sternale antérieure droite( ➡).*
  - ✓ *Défaut de fusion horizontale du 1/3 inférieure du corps sternal, associé à un défaut d'ossification centrale à ce niveau, réalisant l'aspect de « fente sternale » ( ⚡).*
  - ⇒ *Aspect en faveur d'un pectus carinatum latéralisé à droite, associée à une fente sternale.*

*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*

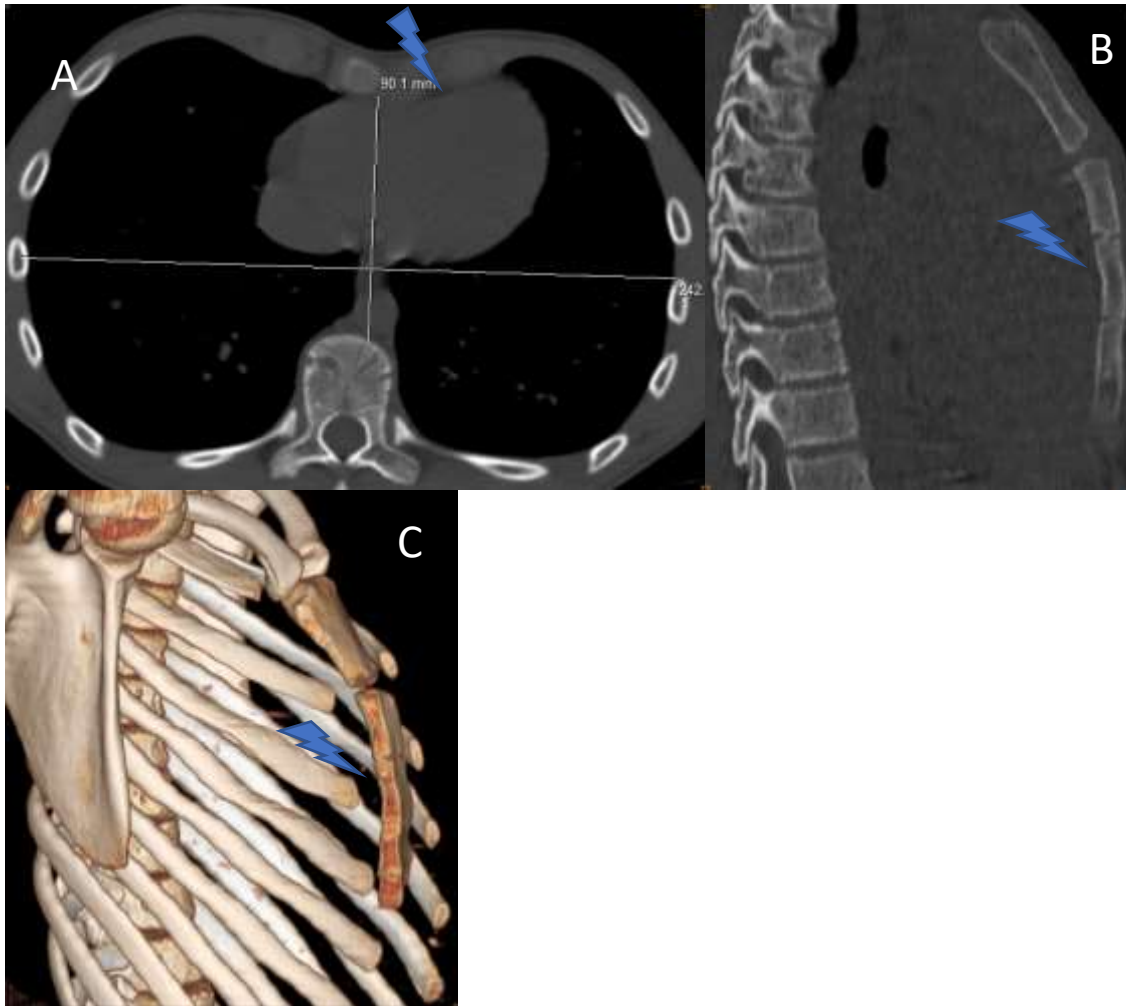


**Figure 6 :**

- *Patient âgé de 04 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
- *Coupes axiales en fenêtre osseuse (coupes axiale(A) et sagittale(B) et reconstructions 3D (C, D) montre :*
  - ✓ *Protrusion des parties moyennes et inférieures du sternum (↪)*
  - ✓ *Défaut de consolidation du corps du sternum avec aspect bifide de sa partie distale (↪).*
- ⇒ *Malformation thoracique à type de pectus carinatum avec défaut de fusion du corps sternal et aspect bifide de son extrémité inférieur.*

*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*

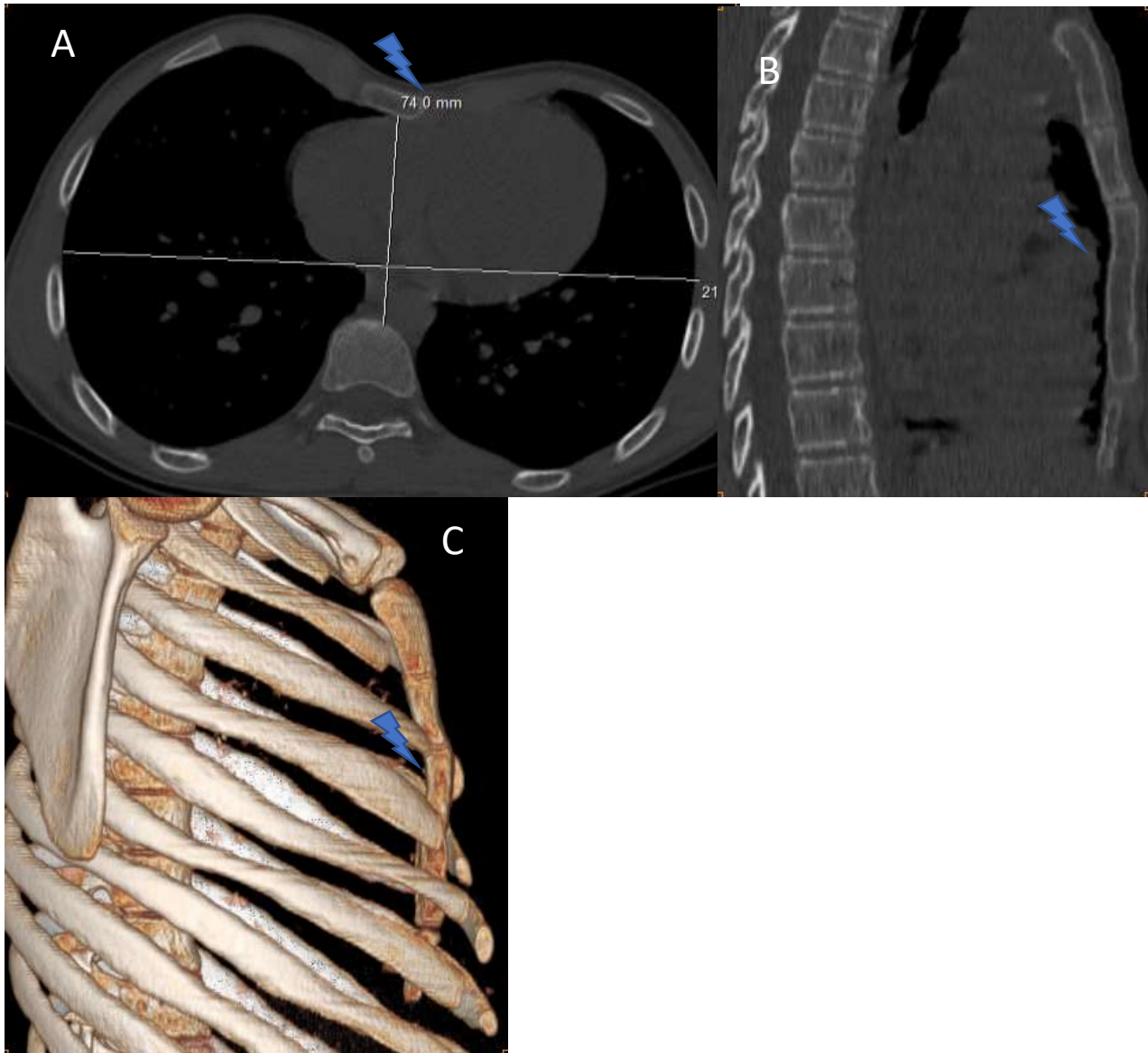




**Figure 7 :**

- *Patient âgé de 14 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
  - *TDM thoracique en fenêtre osseuse (coupes axiale (A) et sagittale (B) et en reconstructions 3D(C) montre :*
    - *Déformation de la paroi thoracique antérieure faite d'une dépression concave du sternum( )avec un indice de Haller arrivant à 2,6.*
- ⇒ *TDM Thoracique en faveur d'un pectus excavatum.*

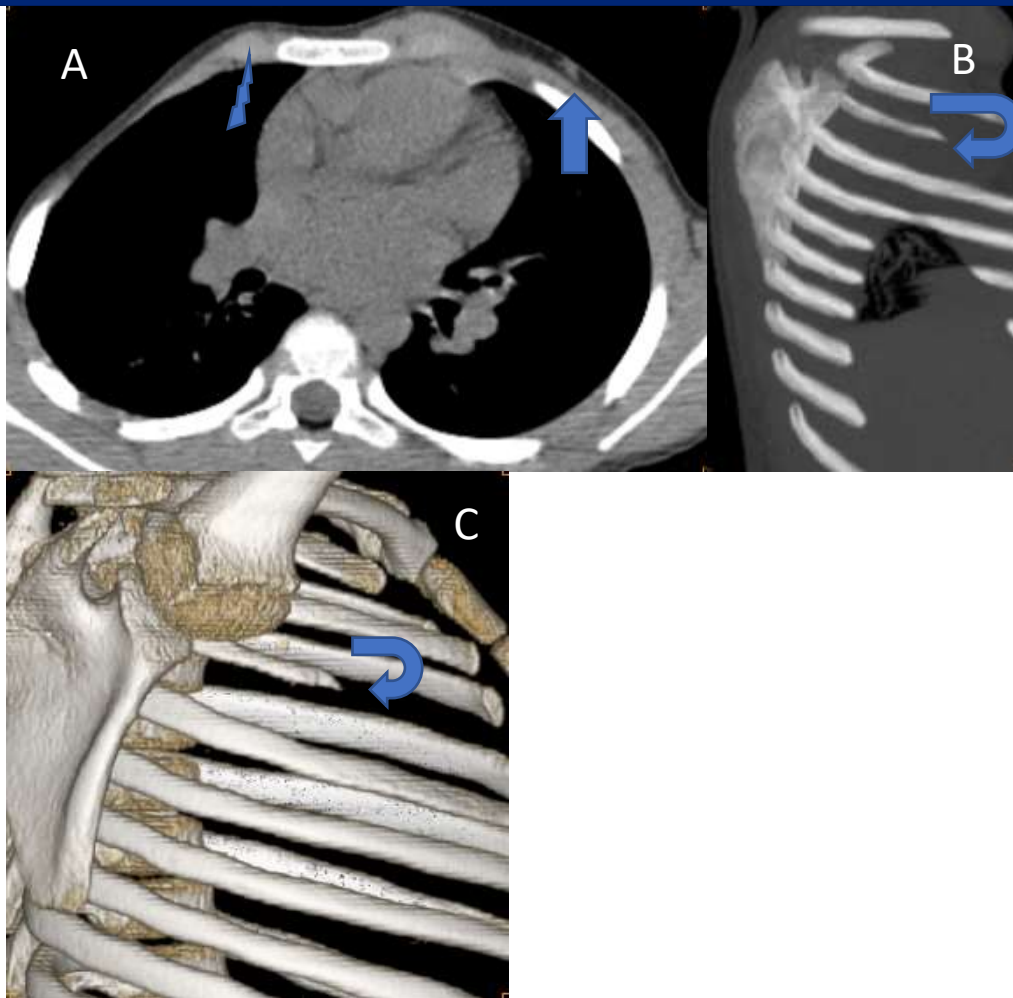
*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*



**Figure 8:**

- *Patient âgé de 14 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
- *Coupes axiales en fenêtre osseuse (coupes axiale (A) et sagittale (B) et reconstructions 3D (C) montre :Une dépression médiane de la paroi antérieure du thorax (⚡), diminuant son diamètre antéro-postérieur, avec index de Haller mesuré à 2,8, décrivant une déformation thoracique type pectus excavatum.*

*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*



**Figure 9 :**

- *Patient âgé de 14 ans, qui présente une déformation de la cage thoracique*
- *TDM thoracique en fenêtre médiastinale (coupe axiale (A)), fenêtre osseuse (coupe sagittale(B)), et reconstruction 3D(C), montre :*
- ✓ *Agénésie complète du muscle petit pectoral et partielle du muscle grand pectoral (↗)*
- ✓ *Agénésie de l'arc antérieur de la 3<sup>ème</sup> cote droite (↔)*
- ✓ *Aspect hypotrophique du mamelon droit par rapport au conté controlatéral (↑)*
- ⇒ *Anomalies malformatives de la paroi thoracique antérieure droite faisant évoquer un syndrome de Poland.*

*Service de radiologie Mère et Enfant, CHU II Hassan II, Fès*

## DISCUSSION :

Les malformations de la cage thoracique c'est une conséquence de l'hypertrophie en longueur des cartilages costaux, soit congénitale, soit elles se développent au cours de la croissance surtout en pré-pubertaire. [2,3]

Elle touche essentiellement le sexe masculin, avec une incidence générale est de 1 à 2 % dans la population générale, et elle présente un caractère familial dans 20 à 40 % des cas. [4,5].

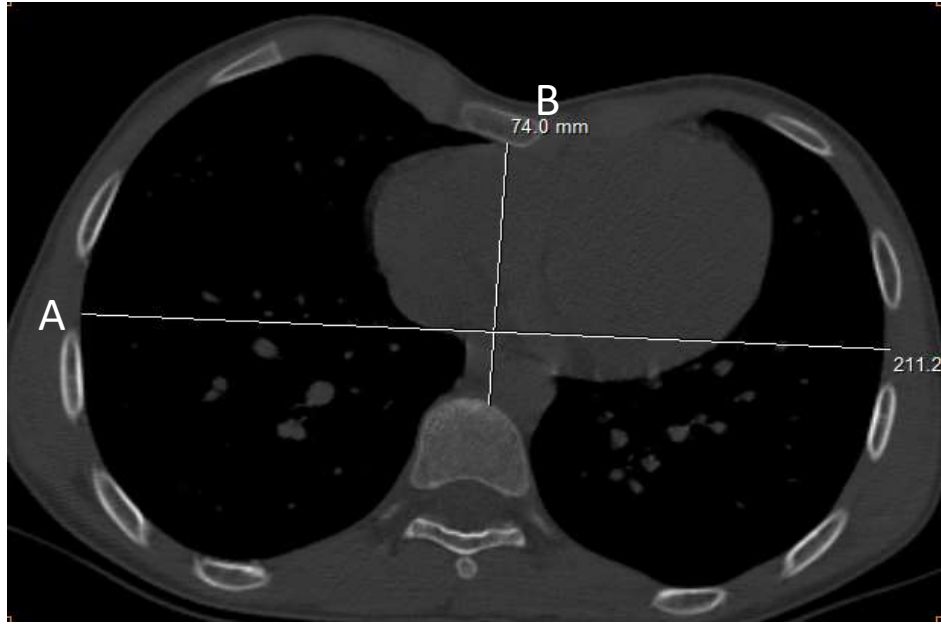
Dans le cas du pectus carinatum, aucune altération fonctionnelle n'a été rapportée, la même chose pour les patients ayant un pectus excavatum, sauf à l'adolescence, Ils présentent une aggravation de la déformation, apparition d'une dyspnée d'effort et des palpitations [1].

Le clinicien doit rechercher une asymétrie de la cage thoracique, un strabisme mammaire convergent ou divergent, une hypotrophie mammaire unilatérale, cyphose et scoliose, des stigmates de syndrome de Marfan. Il doit chercher également un retentissement psychologique. [1], [Figure 4].

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic, la radiographie thoracique de profil est un examen de première intention, elle apporte moins d'informations, c'est pour cela la TDM thoracique reste l'examen de référence, cette dernière permet une meilleure analyse des de la cage thoracique, ainsi que de leurs retentissements [1].

Une acquisition hélicoïdale passant par l'étage thoracique, en contraste spontané :

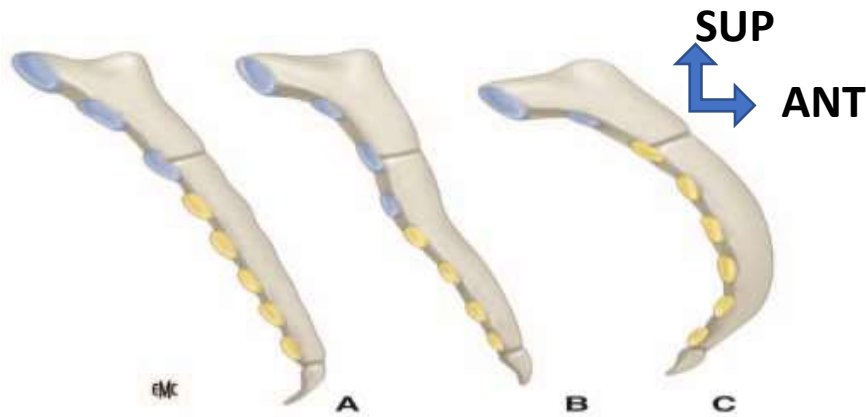
- **En coupes axiales** : permet de mesurer la profondeur de la cuvette ou de la protrusion et mesurer l'indice de pectus ou de Haller. Cet indice est calculé par la division du diamètre transversal du thorax (A) sur le diamètre antéro-postérieur (B), mesuré au niveau où la déformation est la plus accentuée. [Figure 10].
- **Des reconstructions tridimensionnelles** : permet de préciser la forme anatomoclinique.



*Figure 10 : Pectus excavatum : mesurer indice de Haller= A/B.*

Les malformations les plus fréquentes sont :

❖ *Pectus carinatum* :



*Figure 11 : Pectus carinatum : A) forme standard, B) forme basse, C) forme extensive. [1]*

⇒ *Pectus carinatum, forme standard et symétrique* :

Le manubrium et le corps sternal sont orientés dans le même axe, l'appendice xiphoïde est souvent incurvé en arrière. [Figure 1 et 11 A]

⇒ **Pectus carinatum, forme basse et symétrique :**

Lorsque la déformation siège en dessous du 7ème cartilage costal. [Figure 11 B]

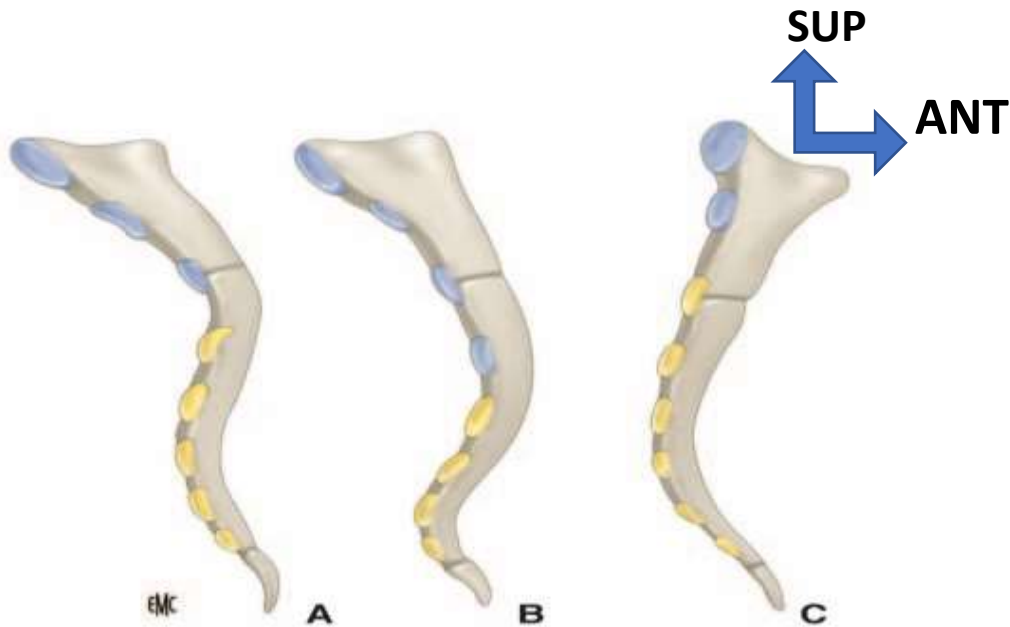
⇒ **Pectus carinatum, forme extensive et symétrique :**

Lorsque la déformation touche tous les cartilages costaux [Figure 2 et 11C]

⇒ **Pectus carinatum, forme asymétrique :**

Dans les formes basses, il n'y a pas de réelle protrusion du sternum qui est simplement tourné sur son axe. [Figure 3 , 4, 5 et 6]

❖ **Pectus excavatum :**



**Figure 12 : pectus excavatum : A) forme standard, B) forme basse, C) forme extensive [1]**

Il est caractérisé par une dépression à concavité antérieure, à la partie moyenne ou plus souvent inférieure du sternum, le maximum de la profondeur correspondant souvent à l'appendice xiphoïde. Latéralement, les cartilages costaux sont anormalement développés.

⇒ **→Pectus excavatum, forme standard et symétrique :**

Atteinte des troisièmes à septièmes cartilages, c'est la forme avec une cuvette.[Figure 7, 12 A].

⇒ **Pectus excavatum, forme basse et symétrique :**

Il correspond à une atteinte des quatrièmes aux septièmes cartilages [Figure 12 B]

⇒ **Pectus excavatum, forme extensive et symétrique :**

C'est l'atteinte des deuxièmes aux septièmes cartilages. [Figure 12C]

⇒ **Pectus excavatum, forme asymétrique :**

Elle se caractérisent par une bascule du corps sternal, parfois vrillé sur son axe et dont la face est habituellement dirigée vers la droite. [Figure 8]

D'autres malformations sont plus rares tels que le pectus arcuatum, la fente sternale et le syndrome de Poland :

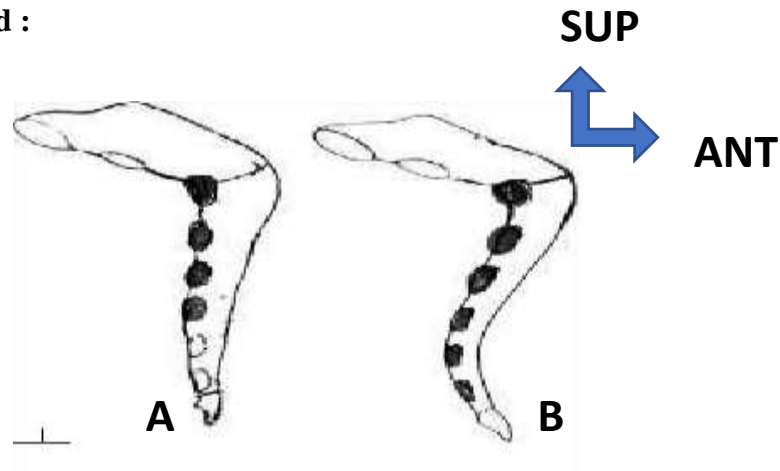


Figure 13 : A : pectus arcuatum, B : Pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente [1].

⇒ **Pectus Arcuatum (atteinte des 2 -ème aux 4 -ème, voire 5 -ème cartilages):**

C'est la forme haute, qui est rare, elle se caractérise par une protrusion manubriosternale avec fermeture de l'angle de Louis. Il existe une ossification prématurée du sternum qui est court et trapu [1] [Figure 13A].

⇒ **Pectus arcuatum avec cuvette sous-jacente (atteinte des 2 -ème aux 7-ème cartilages):**

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 pectus excavatum [1] [Figure 13B].

⇒ **Fente sternale :**

La fente sternale ou bifidité sternale est définie comme une séparation partielle ou complète des deux pièces sternales latérales.

Elle s'agit d'un défaut de fusion sur la ligne médiane des deux bandes longitudinales de mésencéphale au cours de la vie embryonnaire.

Elle est fréquente chez la fille, Elle est associée à d'autres anomalies tels qu'un hémangiome facial, un diastasis des grands droits, une hernie ombilicale ou omphalocèle. [6,7, 8] [Figure 5].

⇒ **Syndrome de Poland :**

C'est une malformation rare, Il est défini par une hypoplasie unilatérale de la paroi thoracique, associée à des anomalies de la main. [9,10,11]

Le coté le plus atteint est le côté droit, la forme bilatérale est exceptionnelle.

Les formes incomplètes sont caractérisées par une aplasie du chef sternocostal du muscle grand pectoral [10,12].

Il est caractérisé par l'absence de cartilages costaux : de la 2<sup>e</sup> à la 4<sup>e</sup> côtes ou de la 3<sup>e</sup> à la 5<sup>e</sup> côtes, l'hypoplasie ou l'absence de glande mammaire et/ou du mamelon, l'hypoplasie du tissu cellulaire sous-cutané, l'absence du muscle grand pectoral et du petit pectoral, et la brachy-syndactylie ipsilatérale. :[Figure 9]

Le traitement chirurgical du pectus excavatum consiste à placer le sternum dans la bonne position.

Deux approches existent :

- Opération de Nuss : c'est la correction minimalement invasive, qui consiste à introduire une barre métallique provisoire derrière le sternum, à travers deux petites incisions sous les aisselles, pour redresser le thorax.
- Opération de Ravitch ou sternochondroplastie : c'est la correction ouverte, qui consiste à remodeler la forme des côtes et du sternum [13, 14,15,16].

Le traitement chirurgical du pectus excavatum de choix est sternochondroplastie : consiste à remodeler les cartilages, ce qui permet de repositionner le sternum vers l'arrière.



Il existe une opération esthétique, appelé comblement, utilise des implants de silicone, ou consiste à injecter des cellules graisseuses(lipomodélage).

Il existe également un traitement non chirurgical pour corriger la déformation tels qu'une cloche aspirante.

Une radiographie thoracique en postopératoire immédiat est nécessaire, afin de chercher un pneumothorax, et de contrôler les implants.

En postopératoire, il faut chercher un hémithorax par une lésion vasculaire, une lésion péricardique, une infection, rupture ou déplacement des implants.

La position assise est autorisée rapidement, une kinésithérapie respiratoire est nécessaire en post opératoire, jusqu'à quelques semaines, les patients prouvent se lever dès le 2<sup>ème</sup> jours après l'opération. En absence de complications, les malades peuvent revenir à leur maison après le 5<sup>ème</sup> jours.

Un arrêt scolaire est nécessaire au alentours de 15jours, avec un arrêt du sport jusqu'à 6 mois,

L'ablation du matériel est recommandée à 2-3 ans après l'intervention pour les pectus excavatum et à un an pour les pectus carinatum. *[13, 14,15,16]*

## **CONCLUSION :**

Les déformations de la cage thoracique est définit par un excès de croissance des cartilages costaux qui entraîne le sternum soit en dedans soit plus rarement en dehors.

L'imagerie thoracique est systématiquement demandée devant une déformation thoracique. Elle permet de savoir le type de déformation, et de quantifier l'importance de la déformation, de s'assurer de l'absence d'autres malformations thoraciques, et les répercussions sur le parenchyme pulmonaire.

Elle permet également de suivre l'évolution de la déformation au fil du temps et ainsi d'apprécier une éventuelle aggravation en période pré-pubertaire, Elle joue un rôle très important dans le suivi post-opératoire.

## **REFERENCES :**

[1] A. Wurtz, M. Conti, H. Porte, B. Cavestri : Malformations de la paroi thoracique .

- [2] Flesch M. Ueber eine seltene missbildung der thorax. Virchows Arch Path Anat 1873;**57**:289-95.
- [3] Robicsek F, Sanger PW, Taylor FH. The surgical treatment of chondrosternal prominence (pectus carinatum). J Thorac Cardiovasc Surg 1963
- [4] Janvovici R, Arigon JP, Pons F. Chirurgie des malformations duthorax : expérience de l'hôpital Percy 1988-2006. e-mem AcadNatlle Chir 2007
- [5] Brigato RR, Campos JR, Jatene FB, Moreira LF, Rebeis EB. Pectus excavatum: evaluation of Nuss technique by objectivemethods. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2008
- [6] Fokin AA, Steuwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2009
- [7] Blanco FC, Elliott ST, Sandler AD. Management of congenital chest wall deformities. Semin Plast Surg 2011
- [8] Eijgelaan A, Bijtel JH. Congenital cleft sternum. Thorax 1970
- [9] Poland A. Deficiency of pectoral muscles. Guys Hosp Rep 1841
- [10] Fokin AA, Robicsek F. Poland's syndrome revisited. Ann Thorac Surg 2002
- [11] Urschel HC. Poland's syndrome. Surgical treatment of anterior chest wall deformities. Chest Surg Clin N Am 2000
- [12] Eroglu A, Yildiz D, Tunc H. Dextrocardia is a component of left-sided Poland syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2005
- [13] Shamberger RC, Welch KJ. Surgical repair of pectus excavatum. J Pediatr Surg 1988
- [14] Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of pectus carinatum. J Pediatr Surg 1987
- [15] Davis JT, Weinstein S. Repair of the pectus deformity: results of the Ravitch approach in the current era. Ann Thorac Surg 2004
- [16] Watanabe A, Watanabe T, Obama T, Ohsawa H, Mawarati T, Ichimiya Y, et al. The use of a lateral stabiliser increases the incidence of wound trouble following the Nuss procedure. Ann Thorac Surg 2004