Thèse d'exercice



Faculté de Médecine

Année 2020 Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement Le 9 octobre 2020

Par Marc-Samir GUILLOT

Né le 8 février 1991 à Châteauroux

Étude prospective de faisabilité d'une prise en charge non-irradiante des déformations thoraciques antérieures de l'enfant et de l'adolescent par IRM cardio-thoracique et scanner 3D

Thèse dirigée par le Dr Quentin BALLOUHEY et le Pr Aymeric ROUCHAUD

Examinateurs:

| Monsieur le Professeur Charbel MOUNAYER | Président |
|--|---------------|
| Monsieur le Docteur Quentin BALLOUHEY | Directeur |
| Monsieur le Professeur Aymeric ROUCHAUD | Co-Directeur |
| Monsieur le Professeur Laurent FOURCADE | Juge |
| Monsieur le Professeur Jean-Yves SALLE | Juge |
| Madame le Docteur Mathilde CASSON-MASSELIN | Membre invité |
| Monsieur le Docteur Didier MORIAU | Membre invité |
| Monsieur le Docteur Jérémy TRICARD | Membre invité |

Thèse d'exercice



Faculté de Médecine

Année 2020 Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement Le 9 octobre 2020

Par Marc-Samir GUILLOT

Né le 8 février 1991 à Châteauroux

Étude prospective de faisabilité d'une prise en charge non-irradiante des déformations thoraciques antérieures de l'enfant et de l'adolescent par IRM cardio-thoracique et scanner 3D

Thèse dirigée par le Dr Quentin BALLOUHEY et le Pr Aymeric ROUCHAUD

Examinateurs:

| Monsieur le Professeur Charbel MOUNAYER | Président |
|--|---------------|
| Monsieur le Docteur Quentin BALLOUHEY | Directeur |
| Monsieur le Professeur Aymeric ROUCHAUD | Co-Directeur |
| Monsieur le Professeur Laurent FOURCADE | Juge |
| Monsieur le Professeur Jean-Yves SALLE | Juge |
| Madame le Docteur Mathilde CASSON-MASSELIN | Membre invité |
| Monsieur le Docteur Didier MORIAU | Membre invité |
| Monsieur le Docteur Jérémy TRICARD | Membre invité |

Professeurs des Universités - praticiens hospitaliers

Le 7 septembre 2020

ABOYANS Victor CARDIOLOGIE

ACHARD Jean-Michel PHYSIOLOGIE

AJZENBERG Daniel PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE

ALAIN Sophie BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

AUBARD Yves GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE

AUBRY Karine O.R.L.

BERTIN Philippe THERAPEUTIQUE

CAIRE François NEUROCHIRURGIE

CHARISSOUX Jean-Louis CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et

TRAUMATOLOGIQUE

CLAVERE Pierre RADIOTHERAPIE

CLEMENT Jean-Pierre PSYCHIATRIE d'ADULTES

CORNU Elisabeth CHIRURGIE THORACIQUE et

CARDIOVASCULAIRE

COURATIER Philippe NEUROLOGIE

DARDE Marie-Laure PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE

DAVIET Jean-Christophe MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION

DESCAZEAUD Aurélien UROLOGIE

DES GUETZ Gaëtan CANCEROLOGIE

DESPORT Jean-Claude NUTRITION

DRUET-CABANAC Michel MEDECINE et SANTE au TRAVAIL

DURAND-FONTANIER Sylvaine ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)

FAUCHAIS Anne-Laure MEDECINE INTERNE

FAUCHER Jean-François MALADIES INFECTIEUSES

FAVREAU Frédéric BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE

FEUILLARD Jean HEMATOLOGIE

FOURCADE Laurent CHIRURGIE INFANTILE

GAUTHIER Tristan GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE

GUIGONIS Vincent PEDIATRIE

HANTZ Sébastien BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

HOUETO Jean-Luc NEUROLOGIE

JACCARD Arnaud HEMATOLOGIE

JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile IMMUNOLOGIE

JESUS Pierre NUTRITION

LABROUSSE François ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES

LACROIX Philippe MEDECINE VASCULAIRE

LAROCHE Marie-Laure PHARMACOLOGIE CLINIQUE

LIENHARDT-ROUSSIE Anne PEDIATRIE

LOUSTAUD-RATTI Véronique HEPATOLOGIE

LY Kim MEDECINE INTERNE

MABIT Christian ANATOMIE

MAGY Laurent NEUROLOGIE

MARIN Benoît EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et

PREVENTION

MARQUET Pierre PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

MATHONNET Muriel CHIRURGIE DIGESTIVE

MELLONI Boris PNEUMOLOGIE

MOHTY Dania CARDIOLOGIE

MONTEIL Jacques BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE

MOUNAYER Charbel RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE

NATHAN-DENIZOT Nathalie ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION

NUBUKPO Philippe ADDICTOLOGIE

OLLIAC Bertrand PEDOPSYCHIATRIE

PARAF François MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE

PLOY Marie-Cécile BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

PREUX Pierre-Marie EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et

PREVENTION

ROBERT Pierre-Yves OPHTALMOLOGIE

SALLE Jean-Yves MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION

STURTZ Franck BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE

TCHALLA Achille GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT

TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre ENDOCRINOLOGIE, DIABETE et MALADIES

METABOLIQUES

TOURE Fatouma NEPHROLOGIE

VALLEIX Denis ANATOMIE

VERGNENEGRE Alain EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et

PREVENTION

VERGNE-SALLE Pascale THERAPEUTIQUE

VIGNON Philippe REANIMATION

VINCENT François PHYSIOLOGIE

YARDIN Catherine CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES A MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

BRIE Joël CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE

KARAM Henri-Hani MEDECINE D'URGENCE

MOREAU Stéphane EPIDEMIOLOGIE CLINIQUE

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

BALLOUHEY Quentin CHIRURGIE INFANTILE

BARRAUD Olivier BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

BOURTHOUMIEU Sylvie CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

COUVE-DEACON Elodie BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

DURAND Karine BIOLOGIE CELLULAIRE

ESCLAIRE Françoise BIOLOGIE CELLULAIRE

JACQUES Jérémie GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE

LE GUYADER Alexandre CHIRURGIE THORACIQUE et

CARDIOVASCULAIRE

LIA Anne-Sophie BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE

RIZZO David HEMATOLOGIE

TERRO Faraj BIOLOGIE CELLULAIRE

WOILLARD Jean-Baptiste PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie ANGLAIS

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES ASSOCIES A MI-TEMPS

SALLE Laurence ENDOCRINOLOGIE

(du 01-09-2020 au 31-08-2021)

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

DUMOITIER Nathalie (Responsable du département de Médecine

Générale)

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE

HOUDARD Gaëtan (du 01-09-2019 au 31-08-2022)

LAUCHET Nadège (du 01-09-2020 au 31-08-2023)

PAUTOUT-GUILLAUME Marie-Paule (du 01-09-2018 au 31-12-2020)

SEVE Léa (du 01-09-2020 au 31-08-2023)

PROFESSEURS EMERITES

ADENIS Jean-Paul du 01-09-2017 au 31-08-2021

ALDIGIER Jean-Claude du 01.09.2018 au 31.08.2020

BESSEDE Jean-Pierre du 01-09-2018 au 31-08-2020

BUCHON Daniel du 01-09-2019 au 31-08-2021

MERLE Louis du 01.09.2017 au 31.08.2020

MOREAU Jean-Jacques du 01-09-2019 au 31-08-2021

TREVES Richard du 01-09-2020 au 31-08-2021

TUBIANA-MATHIEU Nicole du 01-09-2018 au 31-08-2021

VALLAT Jean-Michel du 01.09.2019 au 31.08.2022

Assistants Hospitaliers Universitaires – Chefs de Clinique

Le 12 juin 2020

ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES

AUDITEAU Emilie EPIDEMIOLOGIE (CEBIMER)

DAURIAT Benjamin HISTOLOGIE, EMBRIOLOGIE ET

CYTOGENETIQUE

DERBAL Sophiane CHIRURGIE ANATOMIE

DOUCHEZ Marie ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION

DUPONT Marine HEMATOLOGIE BIOLOGIQUE

DURIEUX Marie-Fleur PARASITOLOGIE

GUYOT Anne LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE

HERMINEAUD Bertrand LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE

HUMMEL Marie ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION

LABRIFFE Marc PHARMACOLOGIE

LEFEBVRE Cyrielle ANESTHESIE REANIMATION

LOPEZ Stéphanie MEDECINE NUCLEAIRE

PASCAL Virginie IMMUNOLOGIE CLINIQUE

PIHAN Franck ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION

RIVAILLE Thibaud CHIRURGIE-ANATOMIE

SANSON Amandine ANESTHESIE REANIMATION

TCHU HOI NGNO Princia BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES HOPITAUX

ALBOUYS Jérémie HEPATO GASTRO ENTEROLOGIE

ARMENDARIZ-BARRIGA Matéo CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET

TRAUMATOLOGIQUE

AUBLANC Mathilde GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE

BAÏSSE Arthur REANIMATION POLYVALENTE

BEEHARRY Adil CARDIOLOGIE

BLOSSIER Jean-David CHIRURGIE THORACIQUE et

CARDIOVASCULAIRE

BRISSET Josselin MALADIES INFECTIEUSES ET TROPICALES

CHASSANG-BRUZEAU Anne-Hélène RADIOLOGIE

CHAUVET Romain CHIRURGIE VASCULAIRE

CISSE Fatou PSYCHIATRIE

COMPAGNAT Maxence MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION

DE POUILLY-LACHATRE Anaïs RHUMATOLOGIE

DESCHAMPS Nathalie NEUROLOGIE

DESVAUX Edouard MEDECINE GERIATRIQUE

DUVAL Marion NEPHROLOGIE

EL OUAFI Zhour NEPHROLOGIE

FAURE Bertrand PSYCHIATRIE d'ADULTES

FAYEMENDY Charlotte RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE

FROGET Rachel CENTRE D'INVESTIGATION CLINIQUE (pédiatrie)

GEYL Sophie GASTROENTEROLOGIE

GHANEM Khaled ORL

GILBERT Guillaume REANIMATION POLYVALENTE

GUTTIEREZ Blandine MALADIES INFECTIEUSES

HANGARD Pauline PEDIATRIE

HARDY Jérémy CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET

TRAUMATOLOGIQUE

HESSAS-EBELY Miassa GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE

LALOZE Jérôme CHIRURGIE PLASTIQUE

LEGROS Maxime GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE

MAURIANGE TURPIN Gladys RADIOTHERAPIE

MEUNIER Amélie ORL

MICLE Liviu-lonut CHIRURGIE INFANTILE

MOWENDABEKA Audrey PEDIATRIE

PARREAU Simon MEDECINE INTERNE ET POLYCLINIQUE

PELETTE Romain CHIRURGIE UROLOGIE et ANDROLOGIE

PEYRAMAURE Clémentine ONCOLOGIE MEDICALE

PLAS Camille MEDECINE INTERNE B

QUILBE Sébastien OPHTALMOLOGIE

SIMONNEAU Yannick PNEUMOLOGIE

SURGE Jules NEUROLOGIE

TRICARD Jérémy CHIRURGIE THORACIQUE et

CARDIOVASCULAIRE

MEDECINE VASCULAIRE

VAIDIE Julien HEMATOLOGIE CLINIQUE

VERLEY Jean-Baptiste PSYCHIATRIE ENFANT ADOLESCENT

VIDAL Thomas OPHTALMOLOGIE

CHEF DE CLINIQUE - MEDECINE GENERALE

BERTRAND Adeline

SEVE Léa

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

Néant

A ceux qui m'ont accompagné aussi longtemps qu'ils ont pu

A mon grand-père René,

Aussi longtemps que tu as pu, tu as travaillé la terre et élever des Limousines. Curieux toi aussi et infatigable, tu as lutté autant que tu as pu contre cette maladie qui ôtait ton souffle peu à peu. Tu resteras pour toujours un exemple de persévérance et de courage.

A Dominique,

Tu as été le père que je n'ai pas eu. J'aurai tellement aimé te connaître plus longtemps, cuisiner avec toi, jardiner, réparer le poulailler, lire des Jules Verne et des *Ça m'intéresse*, tout démonter et tout remonter... Je garderai de toi le souvenir d'un homme cultivé et curieux de tout, toujours prêt à aider et à partager. Ta présence nous manque beaucoup.

A mon arrière-grand-mère Blanche,

J'ai eu la chance de te connaître et d'apprendre de toi. Ton départ en fin d'externat m'a rappelé que la famille est précieuse et essentielle.

Ὁ βίος βραχύς,
ἡ δὲ τέχνη μακρή,
ὁ δὲ καιρὸς ὀξύς,
ἡ δὲ πεῖρα σφαλερή,
ἡ δὲ κρίσις χαλεπή.

La vie est courte,
L'art est long,
L'opportunité rapide,
L'expérience trompeuse,
Le jugement difficile.

Hippocrate, Aphorismes - IVe s. av. J.-C

« Il y a un temps pour tout et un moment pour toute chose sous le soleil ».

Ecclésiaste 3.1

« Et que servirait-il à un homme de gagner le monde entier, s'il perdait son âme ? »

Matthieu 16.26

« La médecine est une science des pannes, celles de l'organisme humain... Mais si le médecin est un dépanneur - rien de plus, rien de moins - il est le dépanneur d'une machine dont il ne possède pas les plans. »

Lucien Israël

Remerciements

Aux membres du jury

Au président du jury, Monsieur le Professeur Charbel MOUNAYER,

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier,

Chef de service de Radiologie et de Neuroradiologie Interventionnelle

Hôpital Dupuytren, CHU Limoges

Vous me faites l'honneur de présider ce jury de thèse. Je vous remercie pour vos conseils, votre exemple de rigueur et votre confiance. Soyez assuré de ma reconnaissance et de mon profond respect.

Monsieur le Professeur Laurent FOURCADE,

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier,

Chef de service de Chirurgie pédiatrique

Hôpital Mère Enfant, CHU Limoges

Je vous remercie de me faire l'honneur de juger ce travail. Je vous suis reconnaissant pour vos encouragements, votre précieuse présence au GRIP et votre énergie communicative.

Monsieur le Professeur Jean-Yves SALLE

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier,

Président de la CME

Hôpital Jean Rebeyrol, CHU Limoges

Je vous remercie pour votre présence à ce jury de thèse et le précieux temps que vous m'avez consacré. Je garde un excellent souvenir de mon premier stage d'internat dans votre équipe.

A mes directeurs de thèse

Monsieur le Docteur Quentin BALLOUHEY,

Docteur en médecine

Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier

Service de chirurgie pédiatrique

Hôpital Mère Enfant, CHU Limoges

Vos qualités personnelles et professionnelles sont reconnues de tous. Je vous remercie de m'avoir permis de concilier cœur, thorax et pédiatrie à travers ce sujet providentiel. Je n'oublierai pas votre accueil, votre écoute et vos conseils.

Monsieur le Professeur Aymeric ROUCHAUD,

Professeur des Universités, Praticien Hospitalier,

Service de Radiologie et de Neuroradiologie Interventionnelle

Hôpital Dupuytren, CHU de Limoges

Je te suis très reconnaissant pour l'aide que tu m'as apportée. Ta riche expérience et ta disponibilité ont été très précieuses. Tu es un exemple pour nous tous.

Aux membres invités

Madame le Docteur Mathilde CASSON - MASSELIN

Docteur en médecine

Praticien Hospitalier

Service de radiologie

Hôpital Dupuytren, CHU de Limoges

Je te suis reconnaissant d'avoir accepté de juger ce travail. Les nombreuses facettes de ton activité ont beaucoup guidé mon parcours d'internat. Je te remercie pour ta gentillesse et de m'avoir partagé ton expérience de radiologue et de maman.

Monsieur le Docteur Didier MORIAU

Docteur en médecine

Praticien Attaché

Service de radiologie

Hôpital Dupuytren, CHU de Limoges

Je vous remercie pour votre présence dans ce jury. J'ai beaucoup apprécié votre dynamisme et votre passion pour l'imagerie pédiatrique et fœtale.

Monsieur le Docteur Jérémie TRICARD

Docteur en médecine

Service de chirurgie thoracique

Hôpital Dupuytren, CHU de Limoges

Je te remercie pour ta présence dans ce jury, ton enthousiasme pour le sujet et de m'avoir partagé tes connaissances.

A ma chère épouse,

Le chemin aurait été très différent sans toi. Tu embellis chaque jour ma vie et nourris mes rêves. J'ai trouvé en toi un soutien sans faille, une femme sage et bienveillante. Tu as été forte pour nous et courageuse. Ce que je suis aujourd'hui, je le dois grâce à toi. Il y a un peu de Grand Canyon dans ces pages.

A mon cher petit Raphaël,

Je te suis infiniment reconnaissant d'avoir moins raccourci mes nuits que mes gardes ou ma thèse. Tu m'apportes beaucoup de joie, de rire et tu me permets de ne pas oublier l'essentiel.

A ma chère maman,

Je te remercie d'avoir toujours cherché à agir dans mon intérêt, d'avoir cru en moi, de m'avoir permis de faire ces longues études et de réaliser ce rêve. Ma réussite est aussi la tienne.

A ma chère belle-mère

Je te remercie pour la confiance que tu m'accordes, pour ta présence quand j'étais loin, pour ton écoute attentive, pour What's app et la potion magique.

A ma chère grand-mère

Tu m'as appris le goût des bonnes choses et m'a toujours soutenu. Je garde précieusement dans mon cœur les trésors de l'enfance que j'ai partagé avec toi et René.

A mes oncles et tante, Francis, Mostafa et Jocelyne

Je vous remercie pour votre affection et votre soutien constant, vous qui m'avez vu grandir.

A mes cousins. Amine et Karim

Je n'oublierai pas les bons moments passés avec vous. Que le temps passe vite ! Merci d'avoir forgé un peu mon caractère, j'en avais besoin !

A la famille MANGAN,

Je vous remercie pour votre accueil et votre affection constante. Vous m'avez permis de me former sur Paris en m'ouvrant votre porte. Je vous suis très reconnaissant. J'ai encore beaucoup à apprendre de vous.

A Micheline et Gérard,

Je vous remercie pour la profonde affection que vous nous témoignez et vos encouragements.

A Benjamin, Joseph et Thomas,

Merci de m'avoir écouté et encouragé sans jugement. J'ai eu la chance de vous rencontrer et de vous avoir à mes côtés qu'importe les circonstances. Vous êtes mes définitions de l'amitié.

•

A mes chefs

Je vous remercie de m'avoir partagé votre savoir et j'espère pouvoir encore être au bénéfice

de votre expérience. Soyez assurés de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A mes chefs de clinique

Ma pochette de la honte vous remercie pour toutes les fois où vous avez traité son indigestion.

Vous m'avez appris votre savoir-faire avec patience et simplicité. En plus d'avoir prévenu bon

nombre de « saucisses », vous m'avez trouvé une maison, un lieu de mariage, des séries à

regarder, des petits plats à essayer et la liste n'est pas exhaustive.

A mes co-internes

L'internat aurait été bien différent sans vous! Je ne pouvais rêver meilleure compagnie,

toujours prêt à aider, motivés et motivant. J'ai aussi beaucoup appris de vous. Que de

personnalités différentes ! Je ne me suis pas ennuyé ! Certains sont devenus proches, pour

d'autres les chemins se sont séparés mais se retrouveront peut-être plus tard, sait-on jamais.

A tous mes collègues manipulateurs radio, aides-soignants, brancardiers de Limoges,

Guéret et de l'HEGP.

Vous m'avez tous beaucoup appris tant professionnellement que personnellement. Je

n'oublierai pas votre bienveillance et vos margues de sympathie. Merci pour votre aide, votre

écoute, les cafés et gâteaux partagés, les discussions, bons plans et votre confiance.

A Romain, Charlotte, Jérémy, Julie,

Je n'oublierai pas mes débuts d'internat avec vous, votre accueil et vos conseils ! J'ai eu la

chance de faire partie pour un temps de votre belle équipe et d'être au bénéfice de vos

nombreuses qualités.

A Catherine Perron et toute l'équipe de l'Unité Fonctionnelle d'Appareillage,

C'était le destin! Il fallait que je mette un peu de rééducation dans ces quelques pages! Ce

travail n'aurait pas pu se faire sans vous. Je vous remercie de m'avoir fait confiance en me

prêtant la tablette, votre salle de consultation, des clés pour y retourner et de m'avoir

encouragé. Soyez assurés de ma gratitude.

21

A Emilie Auditeau et Olivier Omraam

Je vous remercie pour votre aide tant pour la méthode que pour l'analyse statistique. J'ai beaucoup apprécié votre accueil et votre disponibilité, la qualité de votre travail et la pertinence de vos conseils.

A Clément, Jérémy et Alexis,

Vous avez parcouru avec moi le monde des *pectus* et ce travail vous appartient également. Vous avez été une source d'encouragement et j'espère vous avoir aidé également.

A Ali, Aurore et Orianne,

Mes compagnons d'arme dispersés, nous avons marché ensemble pendant l'externat. Vous êtes des amis fidèles et je suis heureux d'être votre confrère.

A tous ceux que j'ai pu oublier,

Vous savez que ce n'est pas par volonté propre mais que l'on fait bien ce que l'on peut et de notre mieux après tout ! Veuillez m'excuser si j'ai froissé quelques egos.

Pour terminer, merci à l'équipe de Besson Chaussures – Limoges (particulièrement le vigile) d'avoir mis de côté mon sac avec mon ordinateur contenant l'embryon de ma thèse et de m'avoir ainsi évité une HDT. Avec vous, c'est le pied!

Droits d'auteurs

Cette création est mise à disposition selon le Contrat :

« Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France » disponible en ligne : http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/



Table des matières

| Liste des abréviations | 29 |
|---|----|
| I. Introduction | 30 |
| II. Contexte | 31 |
| II.1. Anatomie, embryologie et fonction de la paroi thoracique antérieure | |
| II.1.1. Embryologie | |
| II.1.2. Une interface osseuse originale | 33 |
| II.1.2.1. Manubrium | 33 |
| II.1.2.2. Corps | 33 |
| II.1.2.3. Processus xyphoïde | 34 |
| II.1.3. Fonctions | 35 |
| II.2. Déformations de la paroi thoracique antérieure | 36 |
| II.2.1. Pectus excavatum | 36 |
| II.2.2. Pectus carinatum | 38 |
| II.2.3. Formes combinées | 40 |
| II.2.4. Physiopathologie et formes génétiques | 42 |
| II.2.4.1. Anomalie des constituants du tissu conjonctif | 43 |
| II.2.4.2. Anomalie génétique d'une voie de signalisation cellulaire | 45 |
| II.3. Une prise en charge diagnostique commune | 45 |
| II.3.1. Clinique | 45 |
| II.3.2. Bilan pré-thérapeutique actuel | 46 |
| II.3.2.1. Hors imagerie en coupes | 46 |
| II.3.2.1.1. Évaluation du retentissement psychologique et social | |
| II.3.2.1.2. Évaluation du retentissement cardio-respiratoire | |
| II.3.2.2. Protocole actuel d'appréciation de la sévérité en imagerie en coupe | 48 |
| II.3.2.2.1. Indice de Haller | |
| II.3.2.2.2. Autres indices morphologiques | |
| II.3.2.2.2.1. Indice de correction | |
| II.3.2.2.2. Appréciation de la symétrie | |
| II.3.3. Alternatives non-irradiantes | |
| II.3.3.1. IRM cardio-thoracique | |
| II.3.3.2. Scanner 3D portatif en consultation | |
| II.4. Prise en charge thérapeutique | |
| II.4.1. Prise en charge orthopédique | |
| II.4.2. Prise en charge chirurgicale | |
| II.4.2.1. Technique mini-invasive | |
| II.4.2.2. Sternochondroplastie type Ravitch modifiée | |
| II.4.2.3. Techniques de comblement | |
| II.4.3. Prise en charge médicale et réadaptative | |
| II.5. Expérience locale | |
| II.5.1. Étude rétrospective de correction sous traitement orthopédique | |
| II.5.2. Scanner 3D au CHU de Limoges | |
| II.6. Intérêt d'une étude prospective multimodale | |
| III. Étude prospective | 66 |
| III.1. Résumé | 66 |
| III.2. Abstract | 67 |

| III.3. Article en version anglaise | 68 |
|---|-----|
| III.3.1. Introduction | |
| III.3.2. Materials and Methods | |
| III.3.2.1. Population | 70 |
| III.3.2.2. Imaging modalities | 70 |
| III.3.2.2.1. Cardiothoracic Magnetic Resonance Imaging | 70 |
| III.3.2.2.2. 3D scanning with an iPad and Structure Sensor | |
| III.3.2.2.3. Chest Computed Tomography | |
| III.3.2.3. Morphological indexes | |
| III.3.2.4. Statistical analysis | |
| III.3.3. Results | |
| III.3.3.1. Study population | |
| III.3.3.2. Morphological findings | |
| III.3.3.3. Correlation of the evaluation modalities | |
| III.3.4. Discussion | |
| III.3.5. Conclusion | 81 |
| IV. Principaux résultats de l'étude et perspectives | |
| IV.1. Une prise en charge non-irradiante possible | |
| IV.1.1. Corrélation multimodale et concordance inter-observateur | |
| IV.1.2. Forces de l'étude | |
| IV.1.3. Proposition de valeurs seuil | |
| IV.2. Population de l'étude | |
| IV.3. Limites de l'indice de Haller | |
| IV.3.1. Seuils de sévérité et valeurs normales | |
| IV.3.2. Variation au cours du cycle respiratoire | |
| IV.4. Avantages et perspectives de l'IRM cardio-thoracique et des scanners 3D | |
| IV.4.1. Approach a forestioned by | |
| IV.4.2. Approach fonctionnelle | |
| IV.4.3. Perspectives d'évolution des critères opératoires | |
| Conclusion | |
| Références bibliographiques | 96 |
| Annexes | 103 |
| Serment d'Hippocrate | 116 |
| | |

Table des illustrations

| Figure 1 Représentation en rendu volumique d'un scanner thoracique : anatomie du sternumet de la cage thoracique, rapports anatomiques médiastinaux cardio-vasculaires en pointillés | |
|---|--|
| Figure 2 Embryogenèse du sternum et points d'ossification progressifs32 | |
| Figure 3 Insertions musculaires sternales | |
| Figure 4 Représentation des rapports anatomiques du sternum et de ses fonctions. Image en rendu volumique d'un scanner thoracique. Médiastin et structures vasculaires en pointillés blancs à gauche | |
| Figure 5 Différentes formes de <i>pectus excavatum</i> par scanner 3D et rendu volumique de scanner thoracique correspondant | |
| Figure 6 Différentes formes de <i>pectus carinatum</i> par scanner 3D et rendu volumique de scanner thoracique correspondant | |
| Figure 7 Exemple de <i>pectus arcuatum</i> chez un garçon de 10 ans40 | |
| Figure 8 Syndrome de Poland droit chez un garçon de 8 ans avec <i>pectus carinatum</i> unilatéral droit sur 3 coupes axiales d'IRM en pondération T1 et T2 – CHU Limoges41 | |
| Figure 9 Matrice extracellulaire d'un tissu conjonctif | |
| Figure 10 Exemples de maladies génétiques avec déformations thoraciques antérieures 44 | |
| Figure 11 Rapporteur de forme en consultation de chirurgie pédiatrique (échelle en bois : 14 cm)46 | |
| Figure 12 Évaluation de l'indice de Haller (HI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus excavatum selon la formule HI = B/A | |
| Figure 13 Évaluation de l'indice de Haller (HI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus carinatum selon la formule HI = B/A50 | |
| Figure 14 Évaluation de l'indice de correction (CI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus excavatum selon la formule CI = 1 – A/C51 | |
| Figure 15 Évaluation de l'indice d'asymétrie (AI) en scanner thoracique chez un adolescent avec <i>pectus excavatum</i> selon la formule AI = 1 – L/R avec mesure de l'angle de rotation sternale (T) | |
| Figure 16 Évaluation de l'indice d'excentricité (EI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus carinatum selon la formule EI = 1 – F/E et E + F = B | |
| Figure 17 Évaluation de l'indice de Haller (HI = B/A) et de l'indice de correction (CI = 1 – A/C) en IRM et scanner thoracique chez un adolescent avec pectus excavatum | |
| Figure 18 Évaluation de l'indice de Haller externe (EHI) en scanner 3D selon la formule EHI = B/A | |
| Figure 19 Exemple de traitement orthopédique des déformations thoraciques antérieures . 58 | |
| Figure 20 Exemple de traitement mini-invasif d'un <i>pectus excavatum</i> par barre de Nuss - CHU Limoges | |

| Figure 21 Exemple de corset intégral pour le traitement d'une scoliose (scanner thorac rendu volumique) et d'un <i>pectus carinatum</i> asymétrique (scanner 3D) chez un adolesc 15 ans | ent de |
|--|--------|
| Figure 22 Scanner 3D au CHU de Limoges – Source : www.rodin4d.com | 64 |
| Figure 23 Key picture | 68 |
| Figure 24 Pectus arcuatum | 87 |
| Figure 25 Exemple de déformations thoraciques antérieures symétriques et asymétriques | ues 88 |
| Figure 26 Pectus carinatum unilatéral droit | 89 |
| Figure 27 Pectus carinatum avec scoliose thoraco-lombaire sévère. | 90 |

Table des tableaux

| Table 1 The clinical findings in our population | . 73 |
|--|------|
| Table 2 Inter-observer concordance for Haller index assessment with CT, MRI, and 3D scanning. | . 75 |
| Table 3 Correlation between the external Haller index with 3D scanning and the Haller ind with chest CT and MRI for 11 patients using the mean values of the two observers | |

Liste des abréviations

PE: Pectus excavatum

PC: Pectus carinatum

ECG: Electrocardiogramme

EFR: Exploration Fonctionnelle Respiratoire

CT: Computed Tomography

TDM: Tomodensitométrie - Scanner

MRI : Magnetic Resonance Imaging

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

SSFP: Steady State Free Precession

TSE: Turbo Spin Echo

3DS: 3D Scanning

ICC: Intraclass Correlation Coefficient

IQR: Interquartile range

MAPK: Mitogen Activated Protein Kinase

TGFß: Transforming Growth Factor beta

GAG: Glycosaminoglycanes

VD : Ventricule droit

VG: Ventricule gauche

AP : Artère pulmonaire

I. Introduction

Les déformations thoraciques antérieures sont des anomalies le plus souvent esthétiques d'expression très variable et suscitant un mal-être en particulier à l'adolescence où elles sont le plus visibles. La plupart sont isolées mais certaines rentrent dans un cadre syndromique avec notamment des anomalies cardio-vasculaires. Les *pectus excavatum* et les *pectus carinatum* sont les déformations thoraciques antérieures les plus fréquentes avec une demande croissante de correction. En effet, autrefois ignorées, certaines sont aujourd'hui accessibles à un traitement orthopédique ou chirurgical, le plus souvent à visée esthétique.

L'objectif de l'étude présentée dans ce travail était d'évaluer un indice morphologique de sévérité des déformations thoraciques antérieures, l'indice de Haller. Cet indice s'établit à l'aide de deux mesures réalisées sur une image en coupe axiale d'un scanner thoracique, examen de référence mais irradiant [1]. Beaucoup d'études s'accordent pour une équivalence entre le scanner thoracique et l'IRM cardio-thoracique [2–5].

De nouvelles modalités d'imagerie en dehors de la radiologie se développent et tendent à remplacer les photographies réalisées en consultation [6]. C'est le cas des scanners 3D utilisés dans beaucoup d'autres domaines que l'imagerie médicale tels que l'art ou l'architecture. De nombreux systèmes ont été étudiés par plusieurs équipes notamment pour les *pectus excavatum* et *carinatum*, le plus souvent assez onéreux et non portatifs. Un indice de Haller adapté pour une évaluation de surface par scanner 3D, l'indice de Haller externe, a été validé par comparaison avec celui du scanner thoracique [7,8]. Aucune équipe n'a cherché à évaluer ce nouvel indice avec celui obtenu en IRM. C'est l'objectif principal de notre étude. Afin d'envisager un nouveau protocole non irradiant généralisable, nous avons vérifié la bonne concordance entre deux observateurs d'expérience différente.

Cette étude préliminaire s'intègre dans une démarche d'amélioration des pratiques notamment en termes de limitation de l'irradiation médicale induite dans une population jeune. Elle a donné lieu à l'encadrement de deux masters 1^{ère} année et à une présentation à un congrès européen de chirurgie pédiatrique.

Les illustrations de cas sont celles tirées de la population de notre étude avec des représentations 3D du thorax par scanner 3D et des coupes axiales d'imagerie en coupes conventionnelle, scanner thoracique ou IRM cardio-thoracique.

II. Contexte

II.1. Anatomie, embryologie et fonction de la paroi thoracique antérieure

Le sternum est la pièce maîtresse de la paroi thoracique antérieure comme la quille d'un bateau. C'est un os plat, impair et médian dont la morphologie rappelle celle d'un poignard d'où les noms attribués à ses trois parties (**Figure 1**) :

- le manubrium (« poignée » ou « manche » en latin), large et épais
- le corps ou gladiolus (« poignard » en latin), allongé
- le processus xyphoïde (« en forme d'épée » en grec), appendice de petite taille

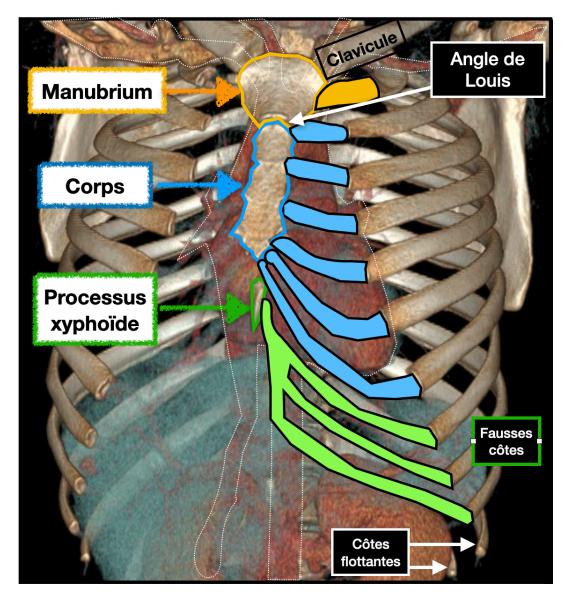


Figure 1 Représentation en rendu volumique d'un scanner thoracique : anatomie du sternum et de la cage thoracique, rapports anatomiques médiastinaux cardio-vasculaires en pointillés

II.1.1. Embryologie

Le sternum se développe très tôt dans la vie embryonnaire dès la 6ème semaine de grossesse, en même temps que les côtes et les clavicules, à partir de deux bandes mésenchymateuses latérales et ventrales, issues du mésoblaste, une des trois couches embryonnaires [9].

Ces deux bandes latérales se réunissent sur la ligne médiane pour fusionner progressivement et se différencier en un cartilage épisternal pour le manubrium et un second cartilage sternal pour le corps en 4 paires de points d'ossification et le processus xyphoïde (**Figure 2**).

Chaque paire de points donne naissance à un segment du corps du sternum, appelé « sternèbre » par analogie aux vertèbres.

Un défaut de fusion peut être à l'origine de malformations rares appelées fentes sternales ou *sternum bifidum*, défect médian plus au moins étendu et pouvant s'associer à une fente labiomandibulaire et à un diastasis des grands droits [10,11].

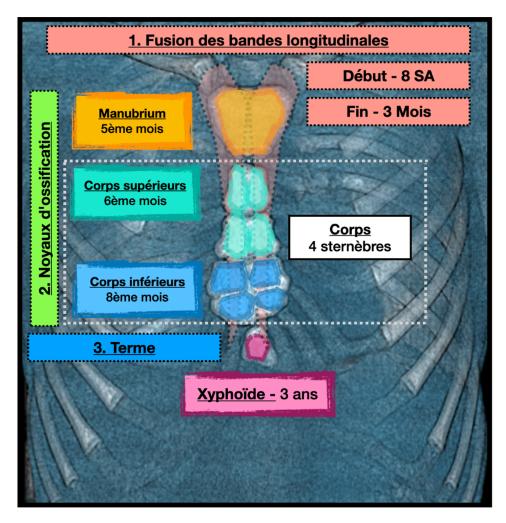


Figure 2 Embryogenèse du sternum et points d'ossification progressifs

II.1.2. Une interface osseuse originale

Le sternum est une interface osseuse originale réunissant plusieurs types d'articulations au carrefour de plusieurs régions anatomiques.

II.1.2.1. Manubrium

Le manubrium est la partie la plus large et la plus proximale. Il s'articule en haut avec les clavicules et plus latéralement avec le cartilage chondro-costal des deux premières côtes. La première côte est une articulation fibro-cartilagineuse ou synchondrose tandis que la deuxième côte s'articule à la fois avec le manubrium et le corps via une articulation synoviale en deux compartiments séparés par un ligament sterno-costal intra-articulaire [9,12].

Le manubrium est à l'interface entre la région cervicale et le contenu de la cage thoracique, les poumons et le médiastin en particulier. Il est le site d'insertion tendineuse des muscles sous-hyoïdiens, sternothyroïdiens et sternohyoïdiens, en arrière, ainsi que du chef sternal du sterno-cléido-mastoïdien, en avant (**Figure 3**).

C'est également le point d'attache de la ceinture scapulaire à la cage thoracique via l'articulation sternoclaviculaire, une articulation synoviale séparée en deux compartiments par un disque articulaire, et par l'insertion large et latérale du muscle grand pectoral.

II.1.2.2. Corps

Le corps est la partie la plus longue du sternum. Il s'articule latéralement avec les cartilages chondro-costaux des arcs antérieurs des 2^{èmes} aux 7^{èmes} côtes par des articulations synoviales. Il est uni au *manubrium* par une articulation cartilagineuse de type symphyse, autorisant peu de mouvement, en formant un angle appelé angle manubriosternal ou angle de Louis habituellement entre 145° et 175° [11]. C'est un repère anatomique important car il est situé au-dessus de la bifurcation trachéale et en regard de la partie supérieure des oreillettes [13].

Il donne de larges insertions musculaires latérales et antérieures aux muscles grands pectoraux. Les muscles petits pectoraux quant à eux s'insèrent sur les arcs antérieurs des 3èmes aux 5èmes côtes. Le muscle transverse du thorax s'insère à la partie postérieure du corps et joue un rôle protecteur pour les artères thoraciques internes dont sont issues des artères perforantes vascularisant le sternum (**Figure 3**).

Le tiers inférieur du corps peut présenter dans 7% des cas un défect circulaire le plus souvent unique, asymptomatique et isolé, le foramen sternal [11].

II.1.2.3. Processus xyphoïde

Le processus xyphoïde est la dernière partie du sternum. De petite taille, plat, bifide ou perforé, il est uni au corps par une symphyse. Longtemps cartilagineux, il est principalement le lieu d'insertion des muscles droits de l'abdomen, réunis par la ligne blanche, à sa face antérieure, et au diaphragme, muscle principal de la respiration, à sa face postérieure (**Figure 3**). Il est donc à l'interface entre la paroi thoracique et la paroi abdominale.

Il s'articule avec le cartilage chondro-costal des 7^{èmes} côtes à cheval sur la symphyse xyphosternale et le cartilage commun des 8^{èmes} aux 10^{èmes} côtes, appelées aussi fausses côtes.

Les 11^{èmes} et 12^{èmes} côtes ne s'articulent pas en avant avec le sternum et sont donc appelées côtes flottantes.

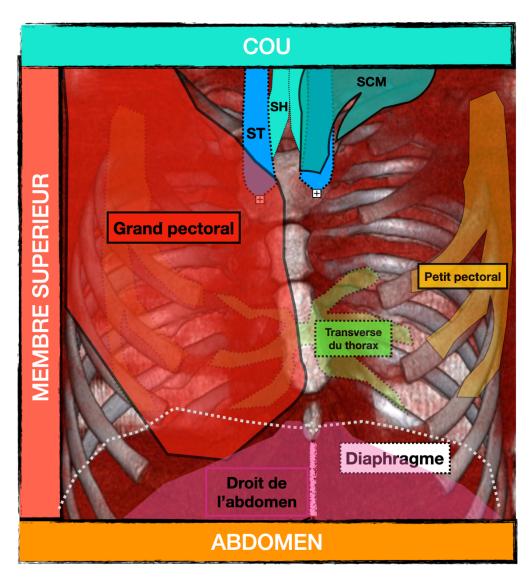


Figure 3 Insertions musculaires sternales

ST: Sternothyroïdien; SH: Sternohyoïdien; SCM: Sterno-cléido-mastoïdien

II.1.3. Fonctions

De par sa position centrale et ses rapports, le sternum occupe plusieurs fonctions (**Figure 4**). Il assure la protection du médiastin par ses rapports avec le cœur et l'origine des gros vaisseaux médiastinaux. Son développement embryonnaire s'effectue en parallèle du développement du cœur et du diaphragme, muscle principal de la respiration.

La cage thoracique est un système ostéo-cartilagineux à la fois compliant et élastique, mobile au cours de la respiration. Lors de l'inspiration, la contraction du diaphragme entraine une augmentation du diamètre antéro-postérieur de la cage thoracique avec un mouvement de bascule du sternum en avant et vers le haut rappelant celui d'une poignée de pompe. Il existe également une augmentation du diamètre transverse de la cage thoracique par l'élévation des côtes rappelant le mouvement d'une anse de seau [13]. Contrairement à l'inspiration, l'expiration est un phénomène passif où notamment les forces élastiques de rappel de la cage thoracique lui permettent de retrouver sa position initiale. Ces propriétés mécaniques sont indispensables dès la vie embryonnaire et toute anomalie pourra avoir de graves conséquences sur le développement pulmonaire. C'est le cas de la dysplasie thoracique de Jeune, une anomalie très rare de développement du cartilage ou chondrodysplasie, entrainant une étroitesse et une rigidité de la cage thoracique avec insuffisance respiratoire sévère néonatale [14,15].

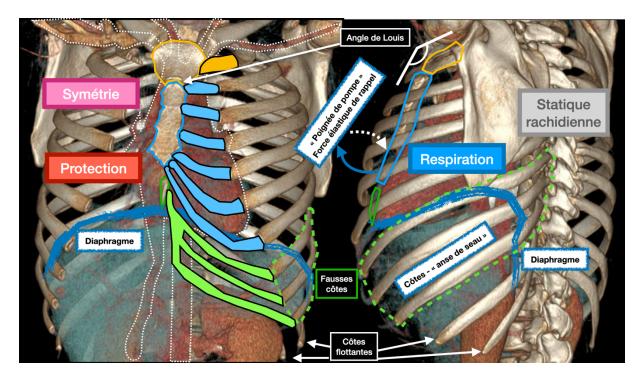


Figure 4 Représentation des rapports anatomiques du sternum et de ses fonctions. Image en rendu volumique d'un scanner thoracique. Médiastin et structures vasculaires en pointillés blancs à gauche

Le sternum participe également à la croissance de la cage thoracique par ses rapports avec les cartilages chondro-costaux. Les cartilages de conjugaison, principaux sites de croissance transversale, sont situés au niveau de la jonction chondro-sternale [16].

Les côtes sont articulées en arrière avec le rachis dorsal. Le sternum participe ainsi indirectement à la statique rachidienne. Toute anomalie de la morphologie du sternum peut donc s'accompagner d'anomalies de posture voire de scoliose.

Enfin, le sternum joue un rôle dans la symétrie du thorax et toute anomalie morphologique peut être à l'origine d'une gêne esthétique du torse ou de la poitrine.

II.2. Déformations de la paroi thoracique antérieure

Les déformations de la paroi thoracique antérieure sont le plus souvent sporadiques et concernent 1 à 2% de la population pédiatrique avec une prédominance masculine. Le sexe ratio est de 3 : 1 soit 3 garçons pour 1 fille [7,15]. Elles sont détectées généralement dans l'enfance ou plus tard dans l'adolescence avec une aggravation lors de la poussée de croissance d'où le terme « déformation » préféré à celui de « malformation » qui sous-entend une origine congénitale, encore débattue [17].

Les pectus excavatum sont les déformations les plus fréquentes en Europe à la différence des pectus carinatum plus observés en Amérique Latine [15,18]. Leur problématique principalement esthétique concerne en particulier les enfants, adolescents et jeunes adultes à la différence des malformations plus rares telles que les fentes sternales ou la dystrophie thoracique asphyxiante de Jeune avec des problématiques néonatales cardio-respiratoires au premier plan [10,19].

II.2.1. Pectus excavatum

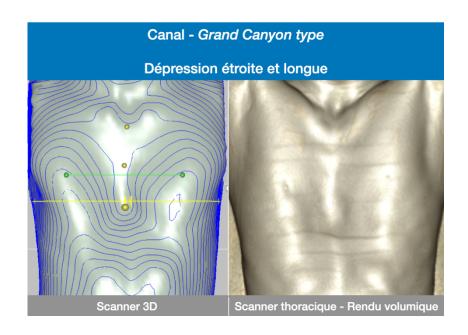
Un enfant avec *pectus excavatum* présente une dépression à concavité antérieure, le plus souvent au tiers inférieur du sternum ou des cartilages costaux adjacents, en particulier des 4^{èmes} aux 7^{èmes} cartilages [10,15,20]. Les formes asymétriques se distinguent des formes symétriques lorsque le point le plus profond de la déformation n'est pas situé sur la ligne médiane. Le plus souvent, l'excavation est latéralisée à droite [20].

Connue également sous le nom de « thorax en entonnoir », cette déformation représente 90% de l'ensemble des déformations de la paroi thoracique antérieure [11]. C'est un diagnostic clinique avec des présentations variées (**Figure 5**). La forme la plus sévère est la forme en canal étroit rappelant le Grand Canyon, associée à un risque plus élevé de complications post-

opératoires [18,20]. Les formes sévères en soucoupe peuvent se traduire par un aplatissement du thorax [11].

Son incidence est estimée à 1 enfant pour 300 à 400 naissances avec 3 à 4 fois plus de garçons que de filles [11,21]. Le plus souvent, elle affecte les hommes caucasiens et est peu observée chez les personnes d'origine Africaine ou d'Amérique Latine. La plupart des cas sont congénitaux mais environ 15% apparaissent plus tard à l'adolescence [18]. La dépression évolue lentement à partir de la première année de vie et a tendance à s'accentuer lors de la poussée de croissance de l'adolescence [15,22]. Elle est le plus souvent asymptomatique et à l'origine d'un préjudice esthétique motivant une consultation.

Cependant les formes sévères peuvent s'accompagner de symptômes à l'effort, malaise, vertige, dyspnée d'effort, douleur thoracique antérieure, palpitations [23]. De plus en plus considérée comme une anomalie à la fois esthétique et fonctionnelle, elle est très souvent à l'origine d'une altération de l'image de soi [3,19]. En effet, elle impacte la qualité de vie par des conduites d'évitement des situations à risque d'exposition notamment certaines pratiques sportives ou loisirs. Un questionnaire est réalisable en consultation et permet de quantifier l'impact psychologique [24]. Bien que moins concernées, les jeunes adolescentes sont particulièrement affectées avec une asymétrie de la poitrine appelée strabisme mammaire qu'il est possible de corriger esthétiquement [15,25].



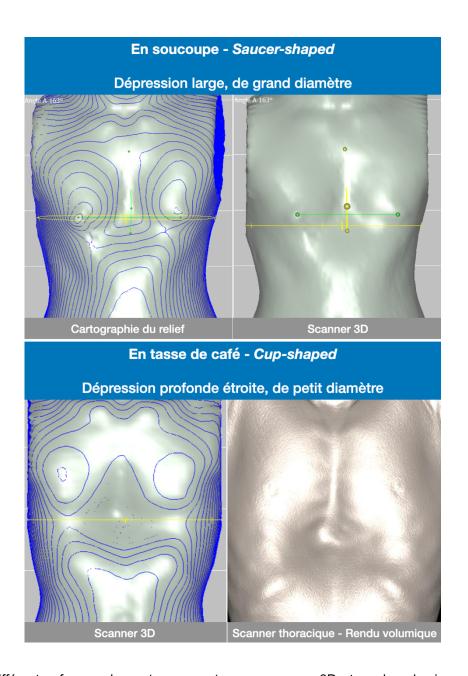


Figure 5 Différentes formes de *pectus excavatum* par scanner 3D et rendu volumique de scanner thoracique correspondant

II.2.2. Pectus carinatum

La déformation en *pectus carinatum* ou thorax en carène, *pigeon chest* en anglais, s'oppose à la précédente et est caractérisée par une protrusion du sternum et des arcs costaux antérieurs [15,26]. C'est la deuxième en fréquence et représente 5 à 7% de l'ensemble des déformations thoraciques antérieures[8]. Elle atteint un enfant sur 2500 avec une prédominance masculine un peu plus marquée que pour les *pectus excavatum* [11,15,27]. Elle représente 50% des formes de déformations thoraciques en Amérique du Sud alors qu'elle est dix fois moins fréquente que le *pectus excavatum* en Europe [15,28].

La déformation apparaît plus fréquemment à l'âge scolaire, s'accompagne souvent de douleurs et s'aggrave également lors de la poussée de croissance pubertaire [15]. Les douleurs thoraciques seraient plus fréquentes que pour les *pectus excavatum* avec une tendance aux blessures et traumatismes lors des activités sportives [10,15]. Comme pour les *pectus excavatum*, ces symptômes sont assez subjectifs et le motif le plus fréquent de consultation est la gêne esthétique.

Les formes familiales représenteraient plus de 26% des cas avec plus de 35% de scolioses légères à modérées [29]. Les présentations sont également variées avec trois principales formes, le type chondrosternal, le plus fréquent, le type latéral et le type chondromanubrial ou pectus arcuatum, plus rare [11,15,29] (**Figure 6**).

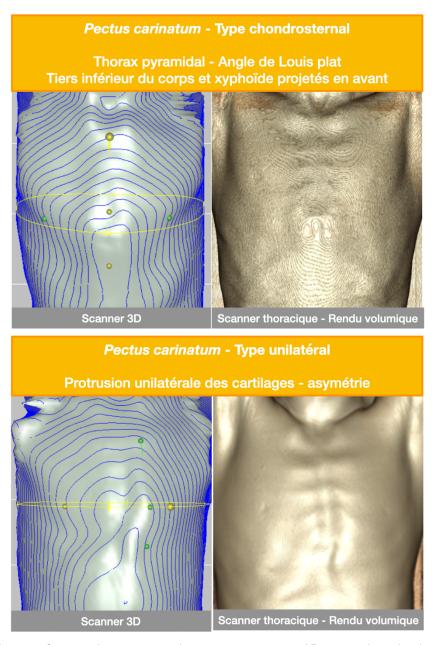


Figure 6 Différentes formes de *pectus carinatum* par scanner 3D et rendu volumique de scanner thoracique correspondant

II.2.3. Formes combinées

Des formes associant à la fois un *pectus excavatum* et un *pectus carinatum* ont été rapportées dans la littérature et représenteraient jusqu'à 5 à 15% de l'ensemble des déformations thoraciques antérieures.

Le pectus arcuatum est caractérisé par une protrusion sternale haute au niveau de la jonction manubriosternale et des cartilages adjacents, rappelant les pigeons boulant d'où son nom anglais « Pouter pigeon breast » (Figure 7). Le plus souvent, il est décrit dans le groupe des pectus carinatum et correspond au type chondromanubrial. Il peut s'accompagner d'une dépression sternale inférieure centrée sur le corps du sternum, hypoplasique, réalisant une véritable forme combinée de pectus carinatum supérieur et pectus excavatum inférieur dans les cas les plus sévères. Un défaut d'ossification du sternum en rapport avec une synostose prématurée de la jonction manubriosternale serait à l'origine de la protrusion sternale haute avec une fermeture de l'angle de Louis dans un tiers des cas, parfois inférieur à 110° [11].

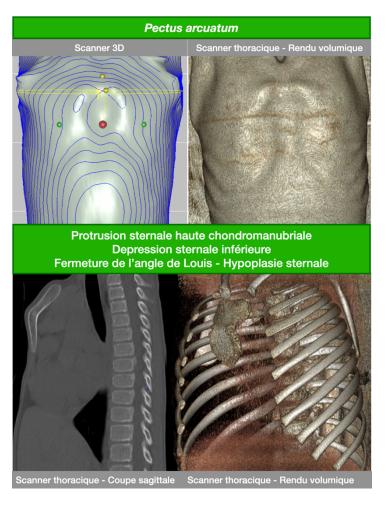


Figure 7 Exemple de pectus arcuatum chez un garçon de 10 ans

Le syndrome de Poland est une malformation congénitale rare caractérisée par une aplasie unilatérale des muscles petit pectoral et grand pectoral avec déformations de leurs insertions chondro-costales, hypoplasie ou agénésie mammaire ou mamelonnaire, hypoplasie du tissu sous-cutané avec alopécie des régions mammaires et axillaires, malformation du membre supérieur homolatéral atteignant en particulier la main, le plus souvent à droite (**Figure 8**). La plupart des cas sont sporadiques avec une prédominance masculine. Son origine est encore méconnue avec un faible risque de récurrence familial. L'hypothèse retenue actuellement est un défaut de développement de cette région anatomique en lien avec une interruption du flux artériel issue de l'artère sous-clavière ou de ses branches durant la vie embryonnaire. Il en résulterait une hypoplasie de l'artère thoracique interne et de l'artère brachiale homolatérales à l'origine respectivement de la déformation thoracique et du membre supérieur [11,15,30].

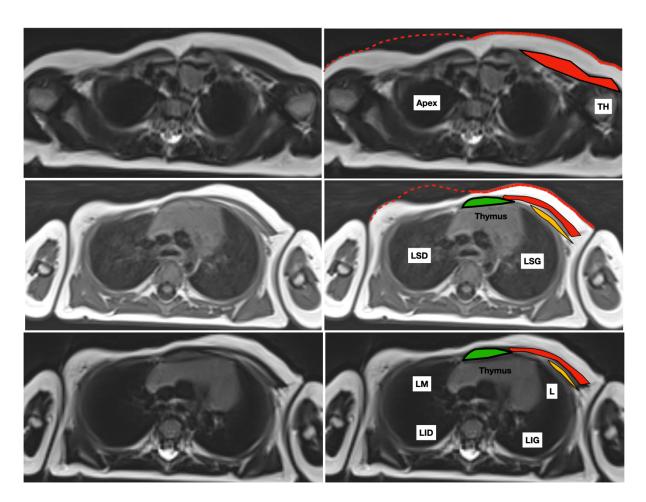


Figure 8 Syndrome de Poland droit chez un garçon de 8 ans avec *pectus carinatum* unilatéral droit sur 3 coupes axiales d'IRM en pondération T1 et T2 – CHU Limoges

Sternum (en vert) avec rotation vers la droite, muscles grand pectoral (en rouge) et petit pectoral gauches (en jaune), LM (Lobe moyen), L (Lingula), LSD (Lobe supérieur droit), LID (Lobe inférieur droit), LSG (Lobe supérieur gauche), LIG (Lobe inférieur gauche), TH (Tête humérale)

Des formes sévères peuvent s'associer à un pectus carinatum unilatéral ou un pectus excavatum asymétrique. Un cas de syndrome de Poland gauche sévère associé à un pectus excavatum sévère asymétrique avec hyperplasie bilatérale des cartilages costaux a été rapporté chez un jeune homme de 19 ans présentant également des extrasystoles à l'ECG et un syndrome restrictif aux EFR [30].

II.2.4. Physiopathologie et formes génétiques

L'hypothèse la plus connue est un excès de croissance cartilagineuse par rapport au sujet sain en particulier pendant la poussée de croissance pubertaire, récemment débattue par une étude ayant mis en évidence le contraire [31]. Néanmoins, il existe vraisemblablement des anomalies impliquant à la fois la matrice extracellulaire et les cellules du cartilage chondrocostal des *pectus excavatum* ou *carinatum* avec notamment des désorganisations des fibres de collagène, une distribution cellulaire et vasculaire anormales, des plages de nécroses ou de dégénérescence myxoïde plus fréquentes. L'ensemble de ces anomalies pourraient être le reflet d'anomalies génétiques ou métaboliques encore méconnues susceptibles d'expliquer les formes familiales dans 40% des *pectus excavatum* et 10 à 40% des *pectus carinatum* sans étiologie génétique évidente [11,15,17,32,33].

Dans certaines situations, les déformations thoraciques antérieures ne sont pas que des anomalies esthétiques isolées mais peuvent s'intégrer dans le cadre de syndrome génétique comme les maladies héréditaires du tissu conjonctif, une famille de tissus caractérisée par une matrice extracellulaire abondante par rapport au nombre de cellules (**Figures 9 et 10**). C'est le cas des tissus osseux et cartilagineux mais aussi du tissu vasculaire. Ces maladies regroupent un ensemble de pathologies génétiques touchant un des constituants du tissu conjonctif ou altérant le fonctionnement des cellules ou voies de signalisation cellulaire.

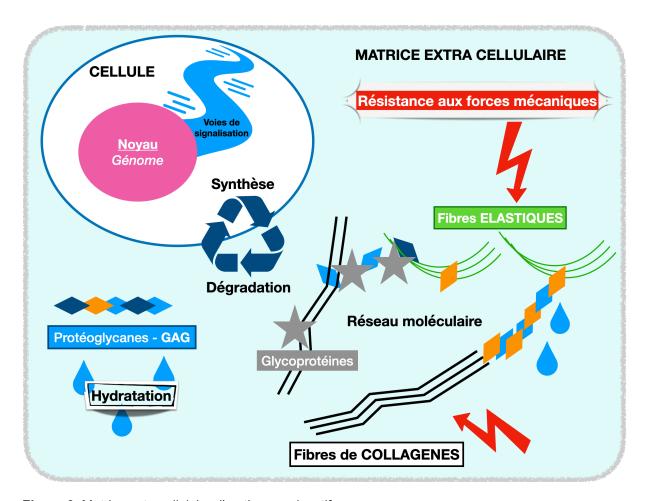


Figure 9 Matrice extracellulaire d'un tissu conjonctif

Ce réseau moléculaire complexe sert notamment de support pour les cellules. Les fibres de collagène, les fibres élastiques, les glycoprotéines et protéoglycanes sont ses constituants majoritaires, responsables des propriétés biomécaniques des tissus.

II.2.4.1. Anomalie des constituants du tissu conjonctif

Le syndrome de Marfan est le plus connu et correspond à mutation d'un composant essentiel des fibres élastiques (**Figure 10**). De transmission autosomique dominante, il serait retrouvé dans 5% des déformations thoraciques antérieures [34]. Les *pectus carinatum* seraient présents dans 40% des cas contre 30% pour les *pectus excavatum* [35]. Les sujets présentant un syndrome de Marfan ont un morphotype particulier avec habituellement une grande taille et des membres longs et fins. L'atteinte cutanée peut se manifester par des vergetures à des sites inhabituels en dehors de variation de poids ou grossesse. Son principal risque est la survenue d'une dissection aortique à partir d'un anévrysme de la racine de l'aorte par défaut des fibres élastiques de la média au niveau des sinus de Valsalva [36]. La seconde atteinte retenue est la survenue d'un prolapsus valvulaire mitral [37].

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est un large groupe de maladies héréditaires du tissu conjonctif ayant en commun une mutation d'un des types de collagène ou d'une protéine impliquée dans

leur synthèse à l'origine d'une fragilité tissulaire excessive. Il est plus rare que le syndrome de Marfan. Certains sous-types seraient responsables d'environ 1% des déformations thoraciques antérieures et sont caractérisés, entre autres, par une hyper laxité articulaire et une hyper élasticité cutanée avec des cicatrices atrophiques, des hématomes cutanés récidivants. Il existe parfois des cyphoscolioses et des atteintes cardio-vasculaires, par exemple des ruptures ou dissections artérielles voire des valvulopathies [15,37].

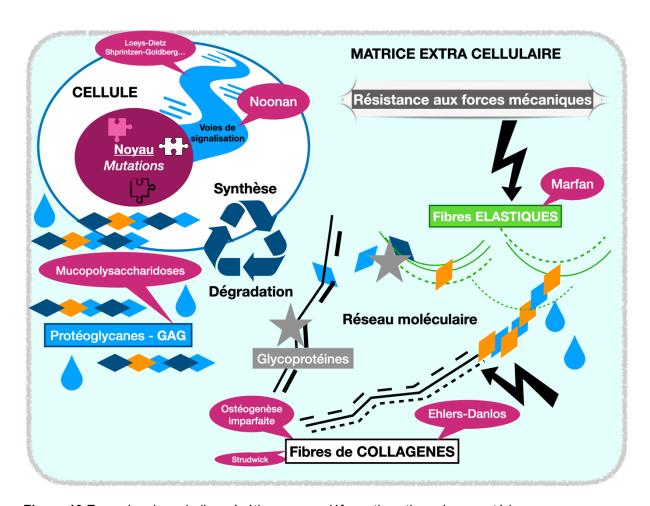


Figure 10 Exemples de maladies génétiques avec déformations thoraciques antérieures

D'autres maladies génétiques impliquant des types de collagène abondant dans le tissu cartilagineux ou osseux peuvent conduire à des déformations thoraciques antérieures comme certains cas d'ostéogénèse imparfaite, appelée aussi maladie des os de verre, ou de très rares chondrodysplasies comme la dysplasie spondylo-épimétaphysaire type Strudwick [38–40]. Les fibres de collagène et les fibres élastiques s'associent à des protéines non fibrillaires dont certaines sont formées de longues chaines glucidiques, les glycosaminoglycanes (GAG), résistantes aux forces mécaniques par leur capacité à retenir l'eau [39,41]. Leur accumulation d'origine génétique ou mucopolysaccharidose peut dans certains cas entrainer des déformations thoraciques antérieures [42].

II.2.4.2. Anomalie génétique d'une voie de signalisation cellulaire

Des mutations génétiques affectant les voies de signalisation cellulaire peuvent conduire à des déformations thoraciques antérieures. C'est notamment le cas du syndrome de Noonan impliquant la voie Ras – MAPK régulant la survie, la prolifération et la différenciation cellulaire, entre autres. Il se caractérise notamment par une dysmorphie faciale, une petite taille, des troubles des apprentissages, des cardiopathies congénitales, principalement des valvulopathies, et des déformations thoraciques antérieures. Certaines formes peuvent être particulièrement sévères comme celle rapportée chez une petite fille de 9 ans présentant une forme combinée avec conformation en Z du thorax responsable d'une dyspnée à l'effort et d'une tachycardie [17,43]. Les *pectus arcuatum* seraient plus représentés. Il existerait également dans certains cas une association syndrome de Noonan – Neurofibromatose de type 1 [15,17,44,45].

Les syndromes de Loeys-Dietz et de Shprintzen-Goldberg ont des atteintes communes avec les syndromes de Marfan et d'Ehlers-Danlos comme les déformations thoraciques antérieures ou les anévrysmes et sont la conséquence d'une anomalie génétique de la voie du TGFß, un facteur de croissance impliqué, entre autre, dans la cicatrisation [37,46].

II.3. Une prise en charge diagnostique commune

Les déformations thoraciques antérieures sont premièrement des diagnostics cliniques. L'examen clinique du chirurgien pédiatrique est la première étape de la prise en charge, complétée par une imagerie. Actuellement, l'examen de référence est le scanner thoracique sans injection de produit de contraste. Il permet d'évaluer la sévérité de la déformation à l'aide de plusieurs indices morphologiques, le plus connu étant l'indice de Haller.

II.3.1. Clinique

L'interrogatoire commence par le recueil du motif de consultation, le plus souvent esthétique, parfois une douleur ou une limitation d'activité.

L'examen physique comprend notamment une étude de la déformation (type, symétrie, topographie, situation par rapport à la ligne mamelonnaire), un examen rachidien (trouble de posture, cyphose et/ou scoliose) et la recherche d'anomalie extra-squelettique notamment celles associées aux maladies héréditaires du tissu conjonctif comme une grande taille et des membres longs et fins orientant vers un syndrome de Marfan ou une petite taille avec des

taches café au lait comme dans le cadre d'une association syndrome de Noonan – Neurofibromatose de type 1. Une attention particulière doit être portée pour les *pectus carinatum* plus fréquents dans le syndrome de Marfan et les *pectus arcuatum* plus fréquents dans le syndrome de Noonan [17,35].

La sévérité peut être appréciée cliniquement par des mesures à l'aide d'un rapporteur de forme permettant de quantifier la profondeur maximale d'un *pectus excavatum* ou l'amplitude maximale d'un *pectus carinatum*, utiles pour le suivi.

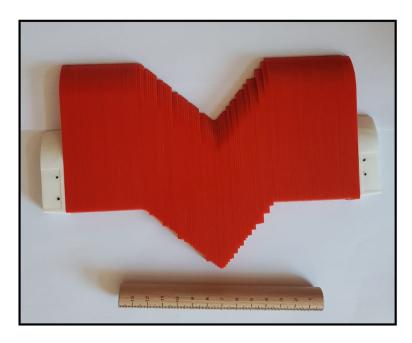


Figure 11 Rapporteur de forme en consultation de chirurgie pédiatrique (échelle en bois : 14 cm)

Au final, les déformations thoraciques peuvent être appréhendées comme les scolioses avec une forme idiopathique, la plus fréquente, et une forme secondaire qui doit amener à poursuivre les investigations cliniques pour rechercher une étiologie sous-jacente.

II.3.2. Bilan pré-thérapeutique actuel

II.3.2.1. Hors imagerie en coupes

Les déformations thoraciques antérieures sont habituellement idiopathiques et isolées, sans retentissement cardio-pulmonaire ou anomalies associées [15]. Seules les formes sévères de *pectus excavatum* ou combinées peuvent s'associer à des altérations de la fonction cardiaque ou respiratoire [2,23,30].

Le bilan pré-thérapeutique comprend notamment un délai de réflexion nécessaire à une meilleure adhésion du jeune patient, parfois influencé par ses parents, une évaluation psychologique, une épreuve fonctionnelle respiratoire et une échocardiographie.

II.3.2.1.1. Évaluation du retentissement psychologique et social

Le retentissement psychologique ou social peut être apprécié par des questionnaires validés pour les *pectus excavatum* et *carinatum*. Avant traitement, un délai de réflexion et un entretien psychologique sont proposés. L'important est d'obtenir l'adhésion de l'enfant ou de l'adolescent et que celui-ci prenne conscience des risques et limites des traitements. Il peut parfois avoir une vision idéaliste de la correction attendue et il est important de faire la part entre son véritable souhait et l'éventuelle pression d'un ou des parents.

II.3.2.1.2. Évaluation du retentissement cardio-respiratoire

L'objectif principal de l'échocardiographie, habituellement de repos et par voie transthoracique, est de rechercher les anomalies associées aux maladies héréditaires du tissu conjonctif notamment le syndrome de Marfan. Une attention particulière est donc portée aux mesures de la racine de l'aorte à la recherche d'une dilatation par rapport à la population générale, appréciée par le Z-score, ainsi qu'à la recherche de valvulopathies évocatrices comme un prolapsus valvulaire mitral ou d'autres plus rares comme une sténose valvulaire pulmonaire dans le cadre de cardiopathies congénitales. Actuellement de nombreuses études s'intéressent aux conséquences hémodynamiques de la compression des cavités cardiaques droites par les *pectus excavatum*. La déformation thoracique antérieure limite souvent la fenêtre acoustique et l'évaluation des cavités droites [47].

L'électrocardiogramme ou ECG est également recommandé mais est le plus souvent normal. Il peut mettre en évidence des anomalies non spécifiques telles qu'un bloc de branche droit, une déviation axiale droite, des extrasystoles ventriculaires ou encore un syndrome de Wolf-Parkinson-White [26].

L'exploration fonctionnelle respiratoire comprend principalement une spirométrie à la recherche de troubles ventilatoires restrictifs ou obstructifs. Le plus souvent, il n'y a aucune anomalie. Certains patients présentent une diminution de la capacité pulmonaire totale (CPT) dans le cadre d'un trouble ventilatoire restrictif avec parfois un volume résiduel augmenté, reflet d'une part de trappage alvéolaire ; d'autres une baisse du volume expiratoire maximal seconde (VEMS) en faveur d'un trouble ventilatoire obstructif distal avec hyperréactivité bronchique un peu plus fréquente chez les *pectus excavatum*. La perte des propriétés biomécaniques normales de la cage thoracique, notamment la perte d'élasticité liée à la déformation, serait susceptible d'expliquer en partie ces anomalies, ce d'autant qu'une

diminution de la circonférence thoracique est fréquemment observée par rapport au sujet sain. L'incapacité de la paroi thoracique antérieure à revenir à sa position neutre initiale en fin d'expiration pourrait expliquer une part d'hypoventilation sans retentissement significatif sur les échanges alvéolaires toutefois [10,48].

Le plus souvent, il n'y aucune anomalie cardio-respiratoire au repos. Les symptômes liés à l'effort rapportés par les patients ont motivé parfois la réalisation d'une épreuve d'effort ou d'une échocardiographie d'effort sur ergocycle, actuellement non en pratique courante [47–49]. Une limitation d'activité par rapport à des sujets sains a pu être observée avec un pic d'exercice plus bas à la fréquence maximale théorique. A l'échocardiographie d'effort, des anomalies morphologiques et fonctionnelles ont été décrites en cas de *pectus excavatum*, notamment une réduction du diamètre de l'anneau tricuspide ou des signes de dysfonction diastolique droite et gauche. La fonction systolique est habituellement préservée ou très peu altérée à droite. Ces anomalies seraient le reflet d'anomalies de remplissage du ventricule droit comprimé par la dépression thoracique avec parfois un refoulement du septum ou septum paradoxal limitant le remplissage du ventricule gauche dans les formes les plus sévères [2,23,47].

L'hémodynamique des *pectus carinatum* reste peu étudiée mais des anomalies sont peu probables en l'absence de syndrome génétique. La diminution de la circonférence du thorax parfois observée pourrait limiter l'adaptation cardiaque à l'effort en diminuant sa capacité à augmenter son volume d'éjection, d'où la limitation d'activité parfois observée [48].

II.3.2.2. Protocole actuel d'appréciation de la sévérité en imagerie en coupe

Selon les recommandations actuelles, l'évaluation de la sévérité des *pectus excavatum* est réalisée par un scanner thoracique en inspiration et sans injection de produit de contraste afin de discuter d'une intervention chirurgicale. Les formes sévères de *pectus carinatum* ou les autres déformations sont habituellement évaluées selon le même protocole basse dose.

II.3.2.2.1. Indice de Haller

L'indice de Haller (HI) est l'indice morphologique de sévérité le plus connu et le plus étudié, initialement défini pour les *pectus excavatum*. Sur une coupe axiale, en fenêtre médiastinale, au maximum de la dépression, cet indice s'obtient en divisant le plus grand diamètre transverse interne (entre les corticales internes des arcs costaux ou diamètre B) par le plus petit diamètre interne antéro-postérieur entre la corticale postérieure du sternum (ou la face interne des cartilages costaux adjacents) et la corticale antérieure du corps vertébral correspondant (diamètre A, perpendiculaire au précédent) comme illustré avec la **Figure 12**.

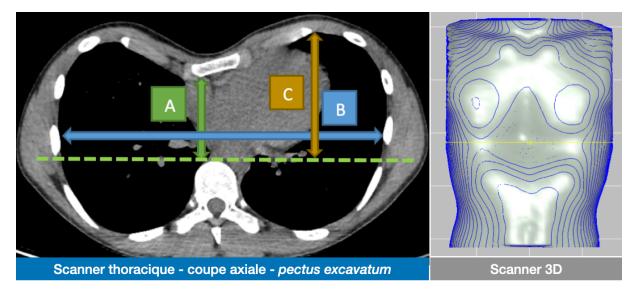


Figure 12 Évaluation de l'indice de Haller (HI) en scanner thoracique chez un adolescent avec *pectus* excavatum selon la formule HI = B/A

Il s'agit d'une forme asymétrique droite car la dépression n'est pas située sur la ligne médiane. La distance antéro-postérieure A correspond alors à la distance entre le point le plus postérieur de la face interne de la paroi thoracique antérieure et une ligne parallèle au diamètre transverse B passant par la corticale antérieure du corps vertébral correspondant, autrement dit la ligne rachidienne antérieure.

Un indice de Haller supérieur à 3.25 a été proposé comme seuil d'opérabilité dans l'étude initiale avec une normale à 2.56 +/- 0.35) [1]. D'autres études ont cherché à préciser les valeurs de référence de l'indice de Haller. Chez les sujets normaux, il serait compris entre 1.9 et 2.7 en fonction de l'âge selon une étude sur 557 enfants avec un indice moyen entre 2 et 2.6 [18,50]. Les enfants de moins de 2 ans avaient un indice de Haller plus faible que les sujets plus âgés. Les filles avaient un indice de Haller plus élevé que les garçons pour la tranche d'âge 0-6 ans et 12-18 ans. Sur 275 garçons, l'indice de Haller moyen était compris entre 2.01 et 2.41 contre 2.05 et 2.59 chez les 282 filles de l'étude [50]. La littérature française s'accorde pour une moyenne entre 2 et 2.5 pour les sujets normaux [15].

L'indice de Haller peut aussi être utilisé pour les *pectus carinatum*. Le diamètre transverse (diamètre B) est alors divisé par le plus grand diamètre antéro-postérieur interne (diamètre A) entre la partie antérieure de la colonne rachidienne et le point le plus éloigné de la face postérieure de la paroi thoracique antérieure (**Figure 13**).

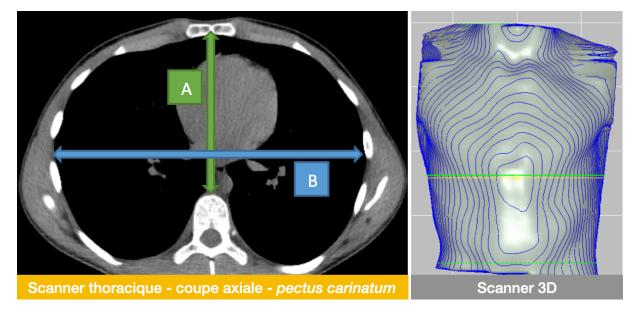


Figure 13 Évaluation de l'indice de Haller (HI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus carinatum selon la formule HI = B/A

Selon une étude rétrospective sur 154 patients âgés de 3 à 65 ans (âge moyen entre 19 et 20 ans) et opérés pour *pectus carinatum*, l'indice de Haller était compris entre 1.19 et 1.98 avec un indice moyen de 1.76 [29]. Un seuil de sévérité à 1.8 a pu être proposé [18].

Cependant, l'étude initiale de Haller n'a pas précisé à quel moment du cycle respiratoire le scanner thoracique a été réalisé pour établir l'indice qui porte son nom. Or, il existerait des variations au cours du cycle respiratoire avec un indice de Haller significativement plus élevé en expiration, rapporté en IRM avec des variations allant jusqu'à une augmentation de 30% de l'indice de Haller en expiration par rapport à l'inspiration [20,51]. Parmi les patients ayant un indice de Haller en inspiration inférieur au seuil de sévérité de 3.25, 17% dépassaient ce seuil en expiration [52]. Les scanners thoraciques sont habituellement réalisés en inspiration et il apparaît donc peu probable qu'ils aient pu être réalisés en expiration. Néanmoins, certains auteurs recommandent récemment d'évaluer l'indice de Haller par scanner thoracique en expiration, plus proche des constatations peropératoires [5,19].

II.3.2.2.2. Autres indices morphologiques

L'approche chirurgicale est réservée aux formes sévères. Les limites de l'indice de Haller ont amené à définir d'autres indices morphologiques afin de décrire plus précisément la déformation, préciser la sévérité et aider à la décision thérapeutique.

II.3.2.2.2.1. Indice de correction

Bien qu'étant l'indice morphologique le plus utilisé, l'indice de Haller présente quelques limites. Dans certains cas, sa valeur peut être normale ou limite supérieure à la normale chez des patients avec un *pectus excavatum* modéré. Une des raisons est l'utilisation du diamètre transverse maximal ou largeur maximale, variable d'un individu à l'autre et lors du cycle respiratoire. De plus, il ne prend pas en compte la profondeur de la dépression thoracique et peut donc être normal alors qu'il existe cliniquement un *pectus excavatum* sévère. Un nouvel indice, l'indice de correction, a donc été défini et permet d'obtenir un pourcentage de correction en tenant compte de la profondeur de la dépression sternale, indépendamment de la largeur maximale du thorax [53].

Au même niveau de coupe utilisé pour l'indice de Haller, l'indice de correction correspond à la différence en pourcentage entre la distance antéro-postérieure minimale (distance A, utilisée pour l'indice de Haller) et la distance maximale entre la ligne rachidienne antérieure et le point le plus éloigné de la paroi thoracique antérieure comme illustré par la **Figure 14**.

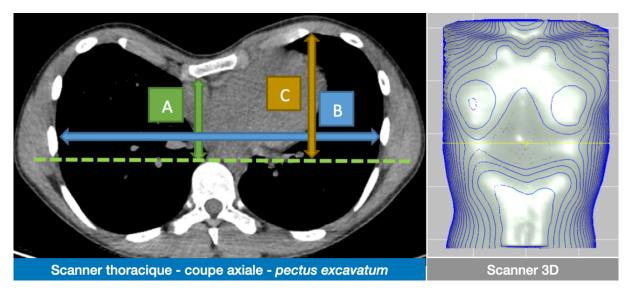


Figure 14 Évaluation de l'indice de correction (CI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus excavatum selon la formule CI = 1 - A/C

A la différence de l'indice de Haller, l'indice de correction permettrait de faire la part entre les sujets normaux et ceux présentant un *pectus excavatum*. Ainsi, un indice de correction supérieur à 10% serait associé à un *pectus excavatum* clinique. Une seconde étude a mis en évidence une forte corrélation entre un indice de Haller > 3.25 et un indice de correction > 28% [54]. Des recommandations récentes proposent un autre seuil de sévérité, supérieur à 20%, pour discuter d'une correction chirurgicale [19,47].

Cet indice n'a pas été adapté pour les *pectus carinatum* pour lesquels seuls l'indice de Haller et les mesures cliniques permettent d'apprécier la sévérité actuellement.

II.3.2.2.2. Appréciation de la symétrie

La symétrie s'apprécie qualitativement lors de l'examen clinique lorsque la déformation n'est pas située sur la ligne médiane. Elle peut être quantifiée dans le sens antéro-postérieur par l'indice d'asymétrie mais aussi droite-gauche par l'indice d'excentricité en imagerie, souvent accompagnée d'une évaluation de la rotation du sternum (**Figure 15**).

L'indice d'asymétrie évalue la symétrie antéro-postérieure en comparant le diamètre interne des deux hémi-thorax. C'est la différence en pourcentage entre le diamètre antéro-postérieur interne maximal des deux hémi-thorax.

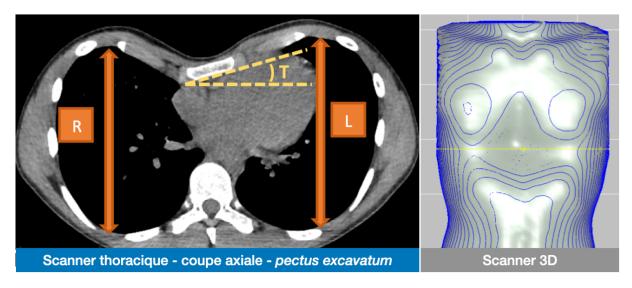


Figure 15 Évaluation de l'indice d'asymétrie (AI) en scanner thoracique chez un adolescent avec *pectus* excavatum selon la formule AI = 1 - L/R avec mesure de l'angle de rotation sternale (T)

Les sujets ayant une cage thoracique symétrique ont un indice d'asymétrie entre - 5% et + 5%. Les sujets avec un indice d'asymétrie inférieur à - 5% ont un hémi-thorax gauche plus large que le droit, ce qui est le plus souvent observé en cas d'asymétrie. C'est l'inverse pour les sujets avec un indice d'asymétrie supérieur à 5% [20,33,55,56].

L'indice d'excentricité permet d'évaluer la symétrie droite-gauche. Sur la même image en coupe axiale, il correspond à de la différence en pourcentage des deux distances maximales de part et d'autre de la déformation thoracique dans un plan horizontal, leur somme devant être normalement égale au diamètre transverse B de l'indice de Haller [51].

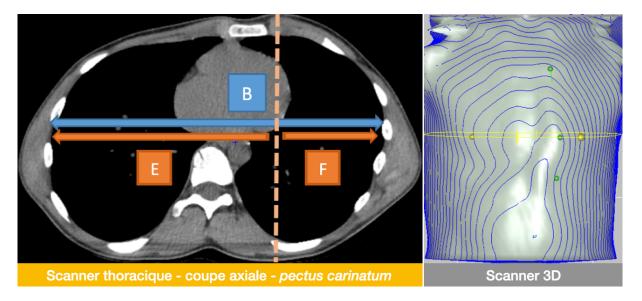


Figure 16 Évaluation de l'indice d'excentricité (EI) en scanner thoracique chez un adolescent avec pectus carinatum selon la formule **EI = 1 – F/E** et E + F = B

Comme pour l'indice d'asymétrie, les sujets ayant une cage thoracique symétrique ont un indice d'asymétrie entre - 5% et + 5%. Les sujets avec un indice d'excentricité supérieur à 5% ont une déformation à droite de la ligne médiane, plus souvent observée chez les *pectus excavatum* asymétriques, tandis qu'un indice inférieur à -5% correspond à une déformation excentrée à gauche, un peu plus fréquente en cas de forme asymétrique de *pectus carinatum* [11,29].

L'angle de rotation sternale ou de torsion sternale permet de préciser le déplacement du sternum sur son axe. Il est normalement nul comme pour le cas de *pectus carinatum* asymétrique gauche et excentrique gauche ci-dessus (**Figure 16**). A l'aide de la même image en coupe axiale, il s'agit de l'angle entre la largeur du sternum et le plan horizontal. De manière similaire à l'indice d'asymétrie, un angle négatif correspond à une rotation vers la gauche. Une rotation sternale est définie comme sévère si l'angle de rotation est supérieur à 30° et s'observe plus fréquemment à droite comme pour l'exemple de *pectus excavatum* asymétrique gauche et excentrique droit ci-dessus (**Figure 15**). Une rotation inverse, c'est-à-dire vers la gauche, peut amener à modifier la prise en charge chirurgicale habituelle afin d'éviter une plaie cardiaque iatrogène [20,33,51].

II.3.3. Alternatives non-irradiantes

Les protocoles d'imagerie médicale évoluent en permanence dans la recherche du meilleur rapport bénéfice – risque pour le patient mais aussi coût – efficacité. C'est le cas des déformations thoraciques antérieures pour lesquelles l'IRM cardio-thoracique et de nouvelles

technologies telles que les scanners 3D semblent être une alternative non-irradiante envisageable mais non encore généralisée.

II.3.3.1. IRM cardio-thoracique

Aujourd'hui, de nombreuses équipes médicales notamment américaines et européennes ont abandonné le scanner thoracique pour l'IRM dans l'évaluation pré-thérapeutique des *pectus excavatum* sévères ou symptomatiques [2–4,33,55].

En effet, l'IRM est une imagerie en coupe non irradiante qui autorise, à la différence du scanner, plusieurs acquisitions morphologiques, dynamiques en inspiration et expiration et l'étude de la fonction cardiaque, actuellement réalisée par échocardiographie transthoracique parfois gênée par la déformation thoracique [33,52].

L'IRM est très utilisée en population pédiatrique. Les rares contre-indications sont le plus souvent l'existence de dispositifs médicaux avec partie inamovible métallique, par exemple des implants cochléaires, plus que d'éventuels corps-étrangers intra-orbitaires ou dispositifs vasculaires anciens, situations que l'on rencontre plus chez l'adulte ou le sujet âgé. Néanmoins, il est nécessaire de remplir un questionnaire en présence du patient et de ses parents pour rechercher une éventuelle contre-indication avant de réaliser l'examen. L'IRM présente certains inconvénients par rapport au scanner thoracique, le plus souvent le bruit qui peut être atténué par le port d'un casque insonorisant, une sensation d'étroitesse au sein du tunnel pour laquelle une éventuelle claustrophobie est à rechercher à l'interrogatoire, et enfin la plus longue durée de l'examen. A la différence du scanner thoracique, des électrodes IRM compatibles sont placées sur le thorax de l'enfant pour recueillir le signal de l'électrocardiogramme, utile pour synchroniser certaines séquences au cycle cardiaque.

Une IRM cardiaque commence habituellement par une séquence axiale localisatrice en écho de gradient à l'état d'équilibre avec un temps d'acquisition très court, de l'ordre de 20 secondes. C'est cette séquence qui est utilisée pour obtenir l'indice de Haller et les autres indices. Elle peut être réalisée en apnée en inspiration puis en expiration, habituellement sans synchronisation à l'ECG (**Figure 17**). Le même type de séquence est utilisée avec synchronisation à l'ECG pour évaluer la fonction cardiaque. Ces séquences sont habituellement appelées « séquences ciné-IRM » et sont utiles pour étudier les mouvements et la morphologie du cœur dans différents plans de coupe adaptés selon la région anatomique.

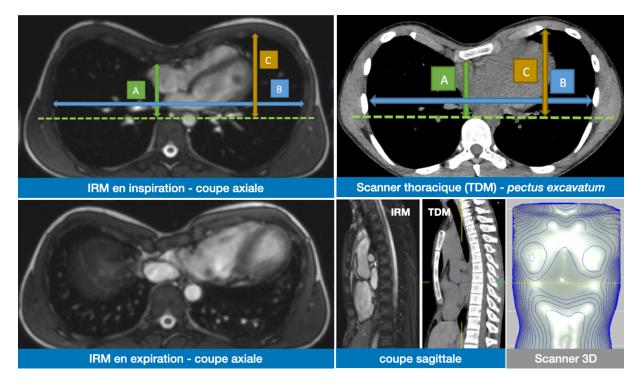


Figure 17 Évaluation de l'indice de Haller (HI = B/A) et de l'indice de correction (CI = 1 - A/C) en IRM et scanner thoracique chez un adolescent avec *pectus excavatum*

Des séquences pondérées T2-TSE en sagittal et coronal, selon un large champ de vue couvrant la région thoracique et la partie supérieure de l'abdomen, peuvent être réalisées pour mieux visualiser la position du cœur dans le thorax, d'éventuelle compression cardiaque ou hépatique par la dépression d'un *pectus excavatum* ou une scoliose associée [56].

Le protocole d'étude des déformations thoraciques antérieures est habituellement bien accepté en population pédiatrique car il s'agit d'un protocole court ne nécessitant aucune injection de produit de contraste. La durée totale d'acquisition est habituellement inférieure à 10 minutes dans le cadre des déformations thoraciques antérieures [4,55]. Si l'apnée n'est pas réalisable, bien que très courte, il est possible de réaliser l'acquisition en respiration libre, ce qui peut être utile chez le jeune enfant, situation plus rare pour cette indication.

L'équivalence entre IRM et scanner thoracique est de plus en plus acceptée et récemment démontrée pour l'indice de Haller et l'indice de correction pour les *pectus excavatum* [4,5]. Les *pectus carinatum* sont moins étudiés et leur prise en charge en imagerie n'est pas encore bien définie mais pourraient bénéficier d'une prise en charge diagnostique par IRM d'autant plus qu'ils sont un peu plus fréquemment associés aux maladies héréditaires du tissu conjonctif [8,29].

II.3.3.2. Scanner 3D portatif en consultation

Il pourrait exister d'autres outils que ceux habituellement utilisés en imagerie médicale pour caractériser les déformations thoraciques antérieures. Plusieurs équipes d'orthopédie s'intéressent aux nouvelles modalités d'imagerie non-irradiante utilisées notamment par les orthoprothésistes dans la conception de dispositifs médicaux tels que des orthèses rachidiennes. De nombreux systèmes avec des technologies différentes ont été étudiés et sont utilisés dans de nombreux domaines allant de la médecine à l'architecture. Le terme consacré est celui de « scanner 3D ». Leur point commun en usage médical est l'obtention d'une représentation en 3D de la surface du corps humain pour une évaluation externe et un meilleur suivi que les photographies parfois réalisées.

Un indice dérivé de l'indice de Haller a été défini avec plusieurs appellations, index d'Hebal-Malas (Hebal Malas Index – HMI), *Surface Length Pectus Index* – SLPI ou encore indice de Haller externe (*External Haller index* – EHI), celle que nous avons choisi d'utiliser [7,21,57,58]. Tous les scanner 3D nécessitent un logiciel de correction des images et de post-traitement qui en général permet d'obtenir des images en coupe à partir du volume d'acquisition de surface. L'indice de Haller externe correspond au rapport du diamètre antéro-postérieur au maximum de la déformation et du diamètre transverse maximal (**Figure 18**)

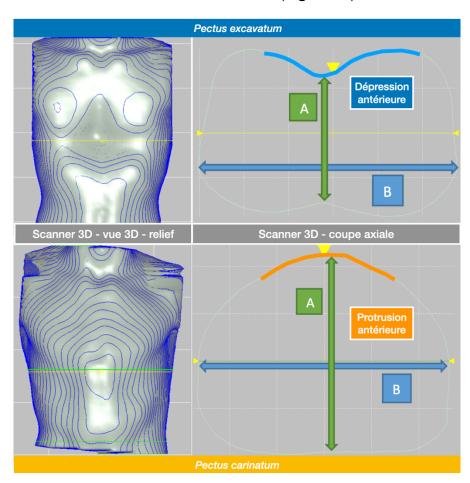


Figure 18 Évaluation de l'indice de Haller externe (EHI) en scanner 3D selon la formule EHI = B/A

Cet indice est bien corrélé à l'indice de Haller mesuré par scanner thoracique avec une valeur de 1.86 correspondant à un indice de Haller à 3.4 selon une relation linéaire, toutefois ces données doivent être confirmées par d'autres études [7,57].

Cependant, les études sont discordantes. L'absence de corrélation significative avec l'indice de Haller par scanner thoracique ou bien une corrélation faible ou modérée sont parfois retrouvées avec le même type de scanner 3D ou des systèmes similaires. C'est le cas notamment d'une étude récente avec un scanner 3D à usage médical, OrtenBodyOne ®. Une première étude franco-espagnole en 2017 mettait en évidence une forte corrélation entre l'indice de Haller externe et l'indice de Haller par scanner thoracique alors qu'une autre de 2019 avec le même système ne mettait en évidence qu'une faible corrélation uniquement dans le cadre des formes symétriques des *pectus excavatum*, de même qu'une étude chinoise la même année avec un système similaire sans prendre en compte le caractère symétrique ou asymétrique des *pectus excavatum* [21,58,59]. D'autres indices tels que l'indice de dépression ou l'indice anthropométrique ont pu être étudiés mais leur usage dans d'autres modalités d'imagerie ne fait pas l'unanimité, ce qui limite leur intérêt en pratique courante [51,59,60].

II.4. Prise en charge thérapeutique

Autrefois ignorées, les déformations thoraciques antérieures sont accessibles à plusieurs traitements en réponse à une demande croissante de correction à visée esthétique le plus souvent. Les pectus carinatum sont beaucoup moins étudiés que les pectus excavatum car cinq fois moins fréquents en Europe mais bénéficient de plus en plus de solutions thérapeutiques aux vues des bénéfices esthétiques, psycho-sociaux et parfois fonctionnels cardio-respiratoires [29,49,61]. Les stratégies et techniques employées diffèrent en fonction des écoles et des spécialités [62]. Cependant, il existe des principes thérapeutiques communs aux déformations thoraciques antérieures avec une prise en charge orthopédique et/ou chirurgicale possible, associée à une prise en charge rééducative.

II.4.1. Prise en charge orthopédique

Les formes modérées sont accessibles à un traitement orthopédique de même que les formes sévères dès l'âge de 12 ans où il existe un potentiel de remodelage avant d'envisager une chirurgie en fin de croissance.

Pour les *pectus excavatum*, il s'agit d'une cloche d'aspiration appliquée sur la dépression thoracique, le Vacuum Bell® (**Figure19**). Comme tout traitement orthopédique, elle nécessite

une bonne observance et son efficacité dépend de sa durée d'utilisation, plusieurs heures par jour, idéalement 12 heures, pendant environ 2 ans, avec nécessité d'une surveillance cutanée [15,32,32]. Les dispositifs disposent d'une fenêtre transparente pour rechercher des microsaignements cutanés ou pétéchies sous l'effet de l'aspiration à risque d'altération cutanée et de pigmentation séquellaire.

Pour les *pectus carinatum*, un traitement par corset de type ceinture peut être proposé mais non remboursé actuellement en France (**Figure 19**). Des mesures objectives de l'efficacité du traitement restent encore à définir, compte tenu des contraintes liées à son utilisation, son coût et ses risques potentiels notamment cutanés. Des corsets dynamiques munis d'un dispositif de pression externe ont été développés et permettraient d'une part d'éviter des lésions cutanées et sélectionner les patients meilleurs répondeurs c'est-à-dire ceux ayant une pression de correction initiale faible [27,63].

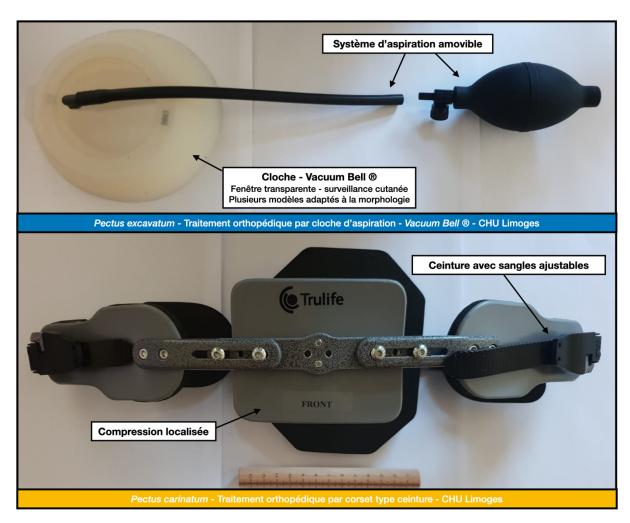


Figure 19 Exemple de traitement orthopédique des déformations thoraciques antérieures

II.4.2. Prise en charge chirurgicale

Deux stratégies sont habituellement employées. La première consiste à corriger les anomalies ostéo-cartilagineuses de manière chirurgicale. Les suites post-opératoires sont habituellement simples et courtes, en moyenne de trois jours, plus courtes pour les techniques mini-invasives [29,61]. La deuxième stratégie s'adresse plus aux *pectus excavatum*, aux formes mixtes ou complexes et consiste à combler la dépression thoracique par des techniques dérivées des reconstructions mammaires, parfois en complément de la chirurgie [16,25,62].

II.4.2.1. Technique mini-invasive

Toutes ces techniques ont en commun un temps opératoire plus court, une voie d'abord et une cicatrice limitée, l'usage de barre sternale pour corriger le déplacement anormal du sternum ou des cartilages costaux à l'origine de la déformation. Les barres thoraciques sont portées 2 à 3 ans puis retirées chirurgicalement.

Pour les *pectus excavatum* en population pédiatrique, il s'agit dans la majorité des cas d'une technique mini-invasive, procédure de Nuss ou MIRPE pour *Mini Invasive Repair of Pectus Excavatum*. Sous anesthésie générale, une barre courbe rétro-sternale en titane est introduite en intra-thoracique par thoracoscopie et fixée au niveau des côtes à l'aide de stabilisateurs résorbables ou de fils en acier via de courtes incisions latérales bilatérales [64] (**Figure 20**). Elle s'adresse idéalement aux adolescents chez lesquels les cartilages costaux sont encore souples et donc accessibles à une correction et où la rigidification transitoire de la cage thoracique n'aura pas de conséquence sur la croissance [15,25]. C'est la technique mini-invasive la plus étudiée avec un recul de plus de 20 ans. Plusieurs études ont montré une amélioration des symptômes à l'effort et une meilleure estime de soi après traitement, grâce à un questionnaire dédié, le PEEQ – *Pectus Excavatum Evaluation Questionnaire* [24,65]. Un cas de malaise reproductible à l'effort maximal, associant vertiges, tachycardie, et palpitation, chez un adolescent de 16 ans, de résolution spontanée au repos, sans limitation des activités quotidiennes, a été décrit dans la littérature, avec une disparition complète des symptômes après traitement chirurgical mini-invasif [2].

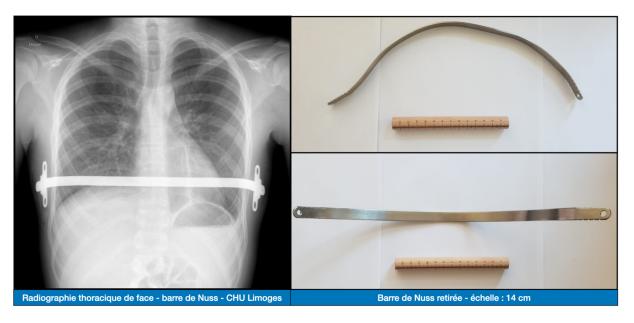


Figure 20 Exemple de traitement mini-invasif d'un pectus excavatum par barre de Nuss - CHU Limoges

Inspirée de la technique de Nuss, plusieurs techniques mini-invasives avec barre pré-sternale ont été développées pour les *pectus carinatum* pour comprimer la protrusion. Réunies sous l'appellation MIRPC pour *Mini Invasive Repair of Pectus Carinatum*, elles portent plusieurs noms en fonction du type de barre, de la technique d'introduction, habituellement sans nécessité de thoracoscopie [66–69]. L'une d'elle a été proposée pour les formes asymétriques avec une barre unilatérale en forme de J [69].

Bien que mini-invasives, ces techniques ne sont pas dénuées de risque. Les principales complications communes sont le risque de pneumothorax, de migration du matériel par défaut de fixation et le risque infectieux. La correction mini-invasive d'un *pectus excavatum* est toutefois plus à risque que celle d'un *pectus carinatum* car intra-thoracique. Les complications potentielles sont les lésions ou compression des structures du médiastin par mobilisation ou migration de la barre, fort heureusement très rares, inférieures à 0,1% selon une étude récente, corrélées à l'expérience du chirurgien, à l'antécédent de chirurgie thoracique et aux formes les plus sévères [70,71]. Les perforations peropératoires des cavités cardiaques sont rares mais mortelles le plus souvent. La cage thoracique est un ensemble dynamique et toute modification locale peut avoir un retentissement régional difficilement prévisible comme l'aggravation d'une scoliose ou la survenue d'un syndrome du défilé thoraco-brachial [72,73].

Les formes asymétriques ou complexes sont plus difficiles à traiter avec souvent un rendu esthétique moins satisfaisant. Cette stratégie est donc réservée aux formes symétriques. La technique de Nuss n'est pas recommandée pour les *pectus arcuatum* ou les formes avec torsion sternale sévère car ne corrige pas voire aggrave les protrusions thoraciques. Pour les

pectus carinatum, ce type de traitement s'adresse aux formes élastiques, c'est à-dire compressibles à l'examen clinique.

II.4.2.2. Sternochondroplastie type Ravitch modifiée

Les formes asymétriques ou mixtes peuvent alors faire l'objet d'une intervention chirurgicale plus invasive dérivée de la technique de Ravitch publiée en 1949. Elle est basée sur l'hypothèse d'un excès de croissance des cartilages chondro-costaux.

L'objectif est de corriger l'asymétrie de croissance ou l'hypertrophie via des sections cartilagineuses de plus en plus limitées tout en préservant le périchondre, tissu nourricier entourant le cartilage, pour remodeler la paroi thoracique antérieure, d'où le terme de sternochondroplastie. Une résection osseuse transversale du sternum ou ostéotomie peut parfois être nécessaire avec des barres de stabilisation [16,29,61]. Des cas de fracture du matériel ont été rapportés [25]. La cicatrice est souvent plus visible car antérieure et plus large à la différence de l'intervention de Nuss, ce qui peut parfois limiter le bénéfice esthétique et psychologique [15]. La technique mini-invasive de Nuss a l'avantage d'être plus rapide que celle de Ravitch-modifiée avec moins de pertes sanguines [74].

Ces corrections chirurgicales sont délicates et doivent être réalisées par des équipes spécialisées. Elle s'adresse aux adolescents en fin de croissance ou aux jeunes adultes. Si la correction est réalisée trop jeune, le défaut de croissance de la cage thoracique peut aboutir à un syndrome restrictif respiratoire acquis rappelant le syndrome de Jeune [10]. Les formes mixtes avec rotation sternale sévère ou associées à une scoliose sont plus difficiles à traiter. Leur correction chirurgicale peut être lourde en plusieurs étapes [11,30,43].

II.4.2.3. Techniques de comblement

D'autres équipes proposent de combler la dépression par des implants en silicone en position rétro-pectorale, particulièrement intéressants pour les *pectus arcuatum*, les formes mixtes et chez les femmes désirant une correction mammaire ou en cas d'échec ou de complication des techniques de correction chirurgicale. Leurs principales complications sont communes à celles de tout implant c'est-à-dire la survenue de collection séreuse ou sérome, d'hématome, d'infection, de migration ou rupture de l'implant [25,62].

D'autres techniques de comblement ont pu être proposées et s'apparentent également aux techniques de reconstruction mammaire, comme l'autogreffe de tissu-graisseux ou *lipofilling* ou des lambeaux musculo-graisseux pédiculés, intéressants en cas de défect pariétal comme dans le syndrome de Poland [16].

II.4.3. Prise en charge médicale et réadaptative

Une prise en charge médicale et réadaptative peut être proposée à chaque étape en concertation avec le chirurgien. Une activité physique régulière adaptée à l'âge de l'enfant est recommandée et a un effet bénéfique sur la croissance de la cage thoracique, par exemple la natation ou des exercices de musculation [16]. Des séances de renforcement des muscles de la ceinture scapulaire sont proposées compte tenu des rapports étroits avec le membre supérieur via le muscle grand pectoral et ses insertions sur le corps du sternum.

La prise en charge des anomalies de la statique rachidienne par des exercices de posture et un renforcement musculaire peuvent améliorer la déformation thoracique antérieure. La confection d'orthèse est alors adaptée à la déformation rachidienne mais aussi thoracique (**Figure 21**) avec si besoin une physiothérapie antalgique en cas de douleurs. Pour les *pectus carinatum*, des manipulations externes avec infra-rouges et antalgiques locaux ont pu être proposées en complément des corsets avec résultats encourageants qui ont inspiré le développement des corsets en ceinture avec compression dynamique [75].



Figure 21 Exemple de corset intégral pour le traitement d'une scoliose (scanner thoracique – rendu volumique) et d'un *pectus carinatum* asymétrique (scanner 3D) chez un adolescent de 15 ans.

Un renforcement musculaire préopératoire et une correction de la posture de l'enfant amélioreront le bénéfice attendu d'une éventuelle chirurgie. Des antalgiques de paliers croissants sont utiles en post-opératoires notamment en cas de technique de Nuss [32,64]. La surveillance de la cicatrisation est primordiale d'autant plus chez les *pectus excavatum* où elle peut être sous tension [15].

Une rééducation respiratoire peut être également proposée avec des exercices pour améliorer l'ampliation thoracique compte tenu d'une réduction fréquemment observée dans les *pectus* excavatum et aussi carinatum ainsi que des exercices en expiration forcée utiles en post-opératoire [15,16].

II.5. Expérience locale

Une consultation mensuelle pédiatrique dédiée aux déformations thoraciques antérieures a été mis en place à l'Hôpital Mère Enfant du CHU de Limoges. Dans le cadre d'un master 1ère année du parcours de santé, une première étude rétrospective sur l'ensemble des patients ayant bénéficié d'un traitement orthopédique a été réalisée pour préciser la vitesse de correction. Une acquisition thoracique externe par scanner 3D portable était réalisée pour la conception des corsets dynamiques des *pectus carinatum*. Nous nous sommes intéressés plus en détails au potentiel de cet outil notamment diagnostique et de suivi, raison pour laquelle nous avons mis en place une nouvelle étude prospective comparant l'imagerie de référence, le scanner thoracique, aux solutions alternatives non-irradiantes, l'IRM et le scanner 3D.

II.5.1. Étude rétrospective de correction sous traitement orthopédique

D'avril 2014 à avril 2018, 34 patients ont consulté pour une déformation thoracique antérieure avec 16 pectus excavatum et 18 pectus carinatum. Le sexe ratio parmi les pectus excavatum était de 7 garçons pour 1 fille, et il n'y avait aucune fille avec pectus carinatum, concordante avec la nette prédominance masculine en particulier pour les pectus carinatum. Dans les deux groupes, la moitié présentait une cyphose ou une scoliose.

Le critère de jugement principal était la mesure clinique de la déformation thoracique antérieure à l'aide d'un rapporteur de forme. 22 dossiers étaient exploitables dont 15 avec traitement orthopédique, 5 *pectus excavatum* avec cloche aspirante et 10 *pectus carinatum* avec corset compressif. En moyenne, la déformation thoracique antérieure mesurait cliniquement 24 mm pour les *pectus excavatum* et 29 mm pour les *pectus carinatum*. Une

dépression supérieure à 25 mm a pu être proposée comme valeur seuil de sévérité clinique mais ne semble pas être utilisée en pratique courante [10].

La vitesse de correction était de 1,1 mm par mois pour une durée moyenne de 9 mois [76].

II.5.2. Scanner 3D au CHU de Limoges

Les scanners 3D les plus étudiés sont les plus précis mais leur coût élevé limite leur utilisation en routine. Cependant, il existe des systèmes plus accessibles avec une précision moindre mais probablement suffisante aux vues de l'indication et des variations attendues, comme celui utilisé en consultation de chirurgie pédiatrique et également par l'équipe d'Unité Fonctionnelle d'Appareillage de l'Hôpital Jean Rebeyrol.

Il s'agit d'une tablette iPad® équipée d'un capteur infra-rouge, le Structure Sensor® (prix d'un iPad® + 450€). L'acquisition est réalisée en consultation. Dans une pièce dégagée, il est demandé au patient de rester debout, de respirer normalement, les bras légèrement écartés. L'examinateur place la tablette numérique équipée du capteur à environ 50 cm du patient et tourne autour de lui pour obtenir une acquisition du thorax sur 360° à l'aide d'une application dédiée, Captevia®. Cette application a été développée par une filiale du groupe Lagarrigue, Rodin 4D®, créée en 2004 et dédiée à la Conception et Fabrication Assistée par Ordinateur (CFAO) des orthèses et des prothèses. L'acquisition en consultation est très rapide en moins de 2 minutes. Les fichiers 3D sont envoyés par mail ou via Dropbox et téléchargés sur un ordinateur équipé d'un logiciel de correction, le logiciel Rodin4D Neo®, permettant également d'obtenir une représentation 3D de la surface du thorax, une vue en coupe avec possibilité de réaliser différentes mesures.

Rodin 4D propose un autre scanner 3D plus précis mais plus cher, le système M4D, au prix de 7990 €. C'est ce système qui a été le plus étudié avec une précision jusqu'à 0,5 mm contre 4 mm pour le Structure Sensor® [7,8]. Cependant, une étude de chirurgie maxillo-faciale s'est intéressée à plusieurs systèmes dont les deux proposés par Rodin4D ®. Les différences de performances étaient acceptables [6].



Figure 22 Scanner 3D au CHU de Limoges - Source : www.rodin4d.com

II.6. Intérêt d'une étude prospective multimodale

L'évaluation clinique de l'efficacité du traitement notamment orthopédique peut être difficile lors des consultations de suivi. Les équipes chirurgicales recherchent des techniques non irradiantes et non invasives pour évaluer la sévérité des déformations thoraciques antérieures et l'efficacité des traitements. L'IRM est de plus en plus étudiée dans cette indication avec un protocole rapide, bien accepté par les jeunes patients, mais reste un examen plus coûteux que le scanner thoracique, respectivement de 237.15€ contre 123.04 €. Toutefois, les techniques de scanner 3D ne peuvent remplacer l'imagerie en coupe notamment par IRM, seule modalité non irradiante permettant une étude objective du thorax.

Aucune étude n'a cherché à évaluer l'indice de Haller par scanner thoracique, IRM et scanner 3D de façon prospective afin de confirmer une bonne corrélation entre les indices de Haller et l'indice de Haller externe. Les études ont surtout porté sur des cohortes de formes sévères c'est à dire avec indication chirurgicale. Les formes modérées ont été peu étudiées et leur cinétique de correction notamment sous traitement orthopédique est peu connue de la littérature. Plusieurs études ont évalué la vitesse de correction sous traitement orthopédique par des scanners 3D avec des variations de l'indice de Haller externe entre 0.1 et 0.3 en moyenne pour une durée de traitement entre 12 et 18 mois. Les sujets les mieux répondeurs étaient les plus jeunes, de moins de 10 ans et ceux qui portaient le dispositif le plus longtemps quotidiennement [8,77,78]. De plus, les études sur les scanners 3D utilisaient les systèmes recommandés par les fournisseurs, les plus précis avec des dispositifs variés, le plus souvent à un coût non négligeable [7,8,57]. Les systèmes *low-cost* ont été peu étudiés dans la littérature, comme celui déjà utilisé dans notre centre, et sont probablement suffisants en termes de précision aux vues des variations attendues.

Problématique : aujourd'hui, les recommandations pour la prise en charge de ces anomalies de la paroi thoracique sont la tomodensitométrie. Il nous semble que ces recommandations doivent évoluer avec les outils disponibles actuellement. Nous avons donc réalisé une étude préliminaire où nous avons comparé le protocole d'imagerie recommandé actuellement, un scanner thoracique sans injection de produit de contraste, à un protocole d'imagerie non irradiante associant une imagerie conventionnelle, une IRM sans injection de produit de contraste, à une nouvelle technique d'imagerie utilisable en consultation, un scanner 3D. Le résumé de l'étude en français ainsi que l'article intégral en anglais se trouvent dans la suite du manuscrit.

III. Étude prospective

III.1. Résumé

Objectifs: Comparer le protocole standard avec scanner thoracique à un nouveau protocole non-irradiant comprenant une IRM cardio-thoracique et un scanner 3D portable accessible en pratique courante pour l'étude des déformations thoraciques antérieures par un indice morphologique de sévérité, l'indice de Haller (HI – Haller index).

Méthodes: D'avril 2019 à mars 2020, tous les enfants traités pour un *pectus excavatum* ou *carinatum* dans notre centre ont été évalués par scanner thoracique, scanner 3D (iPad équipé d'un accessoire type caméra – Structure Sensor avec logiciel Captevia – Rodin 4D) et IRM. L'objectif principal était de comparer l'HI par scanner thoracique ou IRM à un indice similaire adapté pour le scanner 3D, l'indice de Haller externe (EHI – External Haller index). Les objectifs secondaires étaient l'évaluation de la reproductibilité inter-observateur des deux indices et la concordance des mesures de l'indice de Haller et de l'indice de correction par scanner thoracique et IRM.

Résultats: Onze patients ont été évalués. Nous avons mis en évidence une forte corrélation entre l'HI par IRM et l'EHI (coefficient de corrélation de Pearson de 0.900; p < 0.001) avec une forte concordance entre un observateur radiologue et un non-radiologue pour l'évaluation de l'HI par IRM (coefficient de corrélation intra-classe – ICC = 0.995; p < 0.001) et pour l'EHI (ICC = 0.978; p < 0.001). Nous avons aussi mis en évidence une forte corrélation entre l'HI par scanner thoracique et l'EHI (coefficient de corrélation de Pearson de 0.855; p = 0.02) avec une forte concordance inter-observateur (ICC = 0.975; p < 0.001) et une forte concordance entre le scanner thoracique et l'IRM pour l'évaluation de l'HI et de l'indice de correction (coefficient de corrélation de Pearson de 0.886; p = 0.033).

Conclusion : Une évaluation non irradiante des déformations thoraciques antérieures est possible en pratique clinique en remplaçant le scanner thoracique par une IRM et un scanner 3D, potentiel outil de surveillance facilement accessible.

Mots clés : Imagerie non-irradiante ; *Pectus excavatum* ; *Pectus carinatum* ; Imagerie par Résonnance Magnétique rapide – scanner 3D – Indice de Haller

III.2. Abstract

Objectives: To compare a standard protocol using chest CT to a non-irradiant protocol

involving a low-cost portable three-dimensional scanner and MRI for all pectus deformities

based on the Haller index (HI).

Methods: From April 2019 to March 2020, all children treated for pectus excavatum or

carinatum at our institution were evaluated by chest CT, 3D scanning (iPad with Structure

Sensor and Captevia - Rodin4D) and MRI. The main objectives were to compare the HI

determined by CT or MRI to a derived index evaluated with 3D scanning, the external Haller

index (EHI). The secondary objectives were to assess the inter-rater variability and the

concordance between CT and MRI for the HI and the correction index.

Results: Eleven patients were evaluated. We identified a strong correlation between the HI

with MRI and the EHI (Pearson correlation coefficient = 0.900; p < 0.001), with a strong

concordance between a radiologist and a non-radiologist using intra-class correlation for the

HI with MRI (ICC=0.995; p < 0.001) and the EHI (ICC = 0.978; p < 0.001). We also identified

a strong correlation between the HI with CT and the EHI (Pearson coefficient = 0.855; p =

0.02), with a strong inter-rater concordance (ICC = 0.975; p < 0.001), a strong concordance

between CT and MRI for the HI and the correction index (Pearson coefficient = 0.886; p =

0.033).

Conclusions: Non-irradiant pectus deformity assessment is possible in clinical practice,

replacing CT with MRI and 3D scanning as a possible readily-accessible monitoring tool.

Keywords: Non-irradiant imaging; Pectus excavatum; Pectus carinatum; Fast Magnetic

Resonance Imaging; 3D scanning; Haller index

67

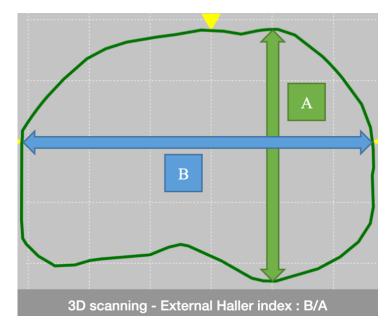


Figure 23 Key picture

III.3. Article en version anglaise

III.3.1. Introduction

Pectus excavatum (PE) and pectus carinatum (PC) are the most frequent chest wall deformities in humans. They are usually clinically recognized in early childhood or adolescence, with aggravation during the pubertal growth spurt [1,2]. PE is a depression of the anterior chest wall, most frequently involving the lower sternum. It is either symmetrical or asymmetrical, more frequently involving a right depression, as opposed to PC, which is characterized by anterior protrusion of the sternum or/and the adjacent costal cartilages. PE occurs in one in 1 000 children, with a 4:1 male to female ratio, and it occurs mostly in Caucasian males, whereas PC is five times less frequent, with also a male predominance, and it often occurs in Latino populations [2,3]. PE and PC can cause subjective symptoms such as chest pain or various exertional symptoms, but they mostly give rise to asymptomatic cosmetic anomalies, potentially with a body-image disturbance and altered quality-of-life based on assessment with specific questionnaires [4–6].

Morphological changes such as right cardiac chamber compression in PE are best assessed with MRI, as are cardiovascular anomalies associated with a number of pectus deformities such as aortic aneurysm or mitral valve prolapse that can lead to the diagnosis of a connective tissue disease such as Marfan syndrome or another genetic condition such as Noonan syndrome [7–10]. Some cases are complex, with both protrusion and depression, asymmetry,

or other morphological thoracic abnormalities such as scoliosis and Poland syndrome [11,12]. The usual assessment includes spirometry or echocardiography to assess cardiopulmonary function, and chest computed tomography (CT) to obtain morphological indexes, which are considered to be the gold standard for assessment of the severity. The Haller index is the reference parameter for assessment of the severity of PE [13]. A HI > 3.25 was first described as a possible threshold value for surgical treatment, although it may not be sufficient in some cases of PE, and hence a second index, the correction index (CI) has been defined with a threshold value higher than 20% for surgery [7,10,14]. The HI is also used to assess the severity of PC, with a possible threshold for surgery when less than 1.8 [1,3]. Meanwhile, the hypothesis of equivalence between chest CT and magnetic resonance imaging (MRI) appears to be widely accepted, and this had in fact recently been demonstrated for both the HI and the CI for pectus excavatum [15]. The optimal therapeutic strategy for PC remains unclear and could benefit from a common assessment with clear criteria.

New radiation-free technologies have been developed for medical applications, such as three-dimensional optical scanning (3D scanning), which is more informative than standard two-dimensional photography [16]. Despite its presumed lower precision than medical imaging, this non-invasive, painless, and safe modality may be an alternative and accessible monitoring tool for routine practice. Recent studies identified a significant correlation between chest CT and 3D scanning in both PE and PC using an adapted Haller index for external assessment as a possible non-irradiant tool for follow-up [17–19]. Nevertheless, there are insufficient data regarding comparison between chest CT and 3D scanning, mostly with variable results and use of a variety of quite expensive devices depending on their level of precision [16–21]. In the present study, we used a low-cost device, an iPad with Structure Sensor (Occipital Inc., San Francisco, CA, USA), already used in our institution for braces, that may be sufficient according to the presumed variation of the external Haller index (EHI) [16,18].

To our knowledge, no study to date has simultaneously compared chest CT, MRI, and 3D scanning in both PE and PC. The aim of this pilot study was to compare a standard protocol using chest CT to a non-irradiant protocol with 3D scanning and MRI. The primary endpoint was to assess the inter-observer concordance and the correlation between the HI evaluated with MRI and the EHI evaluated with 3D scanning. The secondary endpoints were to assess the concordance with chest CT [17,19], the variation of the HI evaluated in inspiration and expiration with MRI [22], and also the CI between chest CT and MRI in the PE group, as recently reported [15].

III.3.2. Materials and Methods

This prospective study included the children with pectus deformities in our institution between May 2019 and March 2020. All of the parents provided written consent for inclusion of their child. This study was approved by our local ethics committee (Reference number 303-2019-69).

III.3.2.1. Population

Patients with pectus deformities were admitted in the study after consultation in the pediatric surgery department. They were evaluated according to our standard protocol including chest CT, echocardiography, and spirometry. They were given the option to participate in this modified protocol that adds 3D scanning and MRI. The inclusion criteria were children (< 18 years of age) with a pectus deformity for whom recent (within the past month) chest CT, cardiothoracic MRI, and 3D scanning data were available. The following clinical data were collected for each patient: age, gender, weight, height, type of pectus deformity (PE or PC), external measurement, asymmetrical or symmetrical pectus, diagnosis of scoliosis, and the treatment modality (surgery, orthopedic, or survey). A pectus deformity was considered to be asymmetrical when the protrusion or the depression was not on the midline.

III.3.2.2. Imaging modalities

III.3.2.2.1. Cardiothoracic Magnetic Resonance Imaging

Previous studies have defined cardiothoracic fast MRI [23–26]. MRI scanning was performed either with a Philips Achieva 1.5T MRI scanner or a Siemens MAGNETOM 1.5T MRI scanner with an axial steady-state free precession (SSFP) sequence in inspiration and expiration, and classical cine-MRI sequences to assess cardiac function. No sedation or contrast enhanced product was required and the total scan duration was less than four minutes.

III.3.2.2.2. 3D scanning with an iPad and Structure Sensor

Structure Sensor (Occipital Inc., San Francisco, CA, USA) is an iPad accessory. It is based on infrared structured light with an application called Captevia (Rodin4D, Groupe Lagarrigue, Merignac, France) to generate and save 3D scan files on the iPad [16]. The acquisitions were taken during the consultation or right after the MRI. The patient stood upright in front of the examiner, with a slightly outstretched arm position while breathing normally. The total scan duration was less than two minutes.

III.3.2.2.3. Chest Computed Tomography

A single unenhanced chest CT either on a GE Revolution EVO CT or on a GE Optima CT 660 (General Electric's) was performed in case a recent chest CT was not available.

III.3.2.3. Morphological indexes

The assessment of morphological indexes for all of the modalities is illustrated in **Figure 1**, and it was obtained using axial localizing sequence in SSFP in full inspiration and expiration with a large field of view for MRI and using the mediastinal window for chest CT. For 3D scanning, 3D files from the iPad were downloaded on a dedicated computer, and rectification software Rodin4D Ne allowed cross-sectional body surface imaging to assess the EHI. Similar to the HI, the EHI was defined as the maximum transverse diameter divided by the anterior-posterior diameter with a single cross-section image of 3D scans obtained at the maximum pectus deformity.

The images taken for all of the modalities were stored using designated computer software and then reviewed separately and independently after a blinding procedure by two readers. The first reader was a radiologist and the second reader was a surgery resident with no previous experience with pectus deformities.

The HI is the maximum transverse inner diameter between the inner rib margins (B) divided by the minimum anterior-posterior inner diameter from the anterior part of the spine to the most posterior part of the anterior chest wall for pectus excavatum or by the maximum anterior-posterior inner diameter for pectus carinatum (A).

When the deepest anterior chest wall deformity was not in the midline, a transverse line parallel to the transverse diameter measurement (B) was placed at the deepest extent of the anterior wall and the most anterior part of the vertebral body in order to measure A between the two parallel lines. With the same CT image as for the HI, the CI is the minimum distance between the posterior sternum and the anterior spine, as for the Haller index (A), divided by the maximum distance between the anterior spine and the most anterior portion of the chest (C), thereby providing a percentage of chest depth.

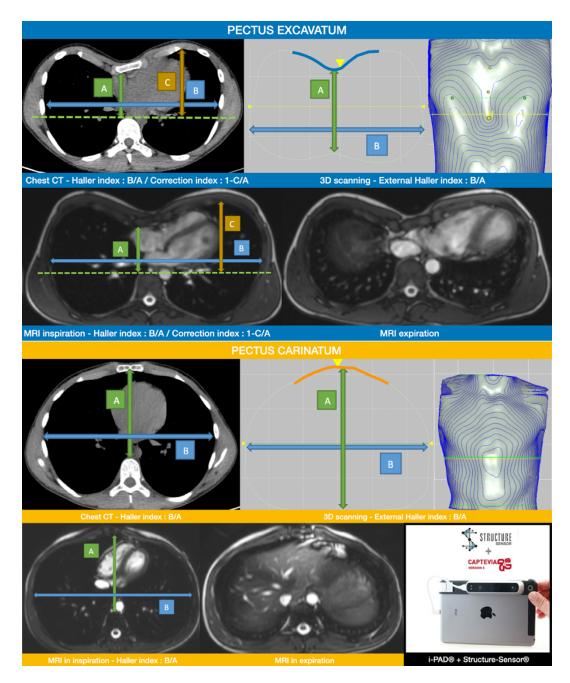


Figure 1 The Haller index (HI), the external Haller index (EHI), and the correction index (CI) in pectus deformities with chest CT, cardiothoracic MRI, and low-cost 3D scanning.

III.3.2.4. Statistical analysis

The categorical variables are reported as numbers and percentages. The continuous variables are reported as medians and means ± the SD (standard deviation). We assessed the concordance between the two readers and between the imaging modalities using the intraclass correlation coefficient (ICC) with 95% confidence intervals. The concordance between the two readers was also assessed using a Bland-Altman plot with 95% limits of agreement for each comparison.

Correlation between the HI by cross-sectional imaging (CT, MRI) and the EHI by 3D scanning was calculated by applying the non-parametric Spearman correlation procedure. Comparisons were carried out using the Mann-Whitney test for the quantitative variables, the Chi2 test or Fisher's exact test for the qualitative variables, and the Wilcoxon signed-rank test for the paired data. The statistical analyses were performed using R version 4.0 and Prism 5 Mac software (GraphPad Software, San Diego, California, USA).

III.3.3. Results

III.3.3.1. Study population

From May 2019 to March 2020, 11 patients who had been referred for pectus deformity assessment met the inclusion criteria. The clinical characteristics are summarized in **Table 1**. All of the patients underwent the MRI and the 3D scanning on the same day. Nine patients also had a chest CT that day. Two patients had undergone a chest CT at another center in the past month (16 and 20 days before the MRI and the 3D scanning).

Table 1 The clinical findings in our population

| Clinical data | Res | sults | | | | |
|--|---------------|---------------|--|--|--|--|
| Gender n (%) | | | | | | |
| Male | 10 (91) | | | | | |
| Female | 1 | (9) | | | | |
| Age (years), Mean (range), Median age (IQR) | 14 (10-17) | 14 (13-14) | | | | |
| Height (cm), Mean (range), Median height (IQR) | 169 (129-184) | 172 (166-178) | | | | |
| Weight (kg), Mean (range), Median weight (IQR) | 53 (45-61) | 53 (47-60) | | | | |
| Type of deformity n (%) | | | | | | |
| Pectus excavatum | 6 (55) | | | | | |
| Pectus carinatum | 5 (| 45) | | | | |
| Symmetry/Asymmetry n (%) | 6 (55) 5 (45) | | | | | |
| Scoliosis n (%) | 2 (| 18) | | | | |
| Choice of treatment (n, %) | | | | | | |
| Non-invasive treatment | 8 (73) | | | | | |
| Surgical treatment | 2 (18) | | | | | |
| Clinical survey | 1 | (9) | | | | |

III.3.3.2. Morphological findings

The external measurements by a profile gauge, the HI by MRI and CT, and the EHI by 3D scanning are reported in **Supplementary Table S1** for both observers. Six patients had PE and five had PC. All but one of the patients was male.

SupplementaryTable S1 Haller index for all pectus deformities according to physical examination, imaging modalities and observers.

| Patient | External measurement | Symmetry | HI - Chest CT | | HI inspiration MRI | | HI expiration MRI | | EHI 3D scanning | |
|---------|-------------------------|-------------|---------------|------|-----------------------|------|----------------------|------|--------------------|------|
| | (mm) | | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 |
| 1 | - 35 | Yes | 3.86 | 3.85 | 4.08 | 4.27 | 7.64 | 7.41 | 2.08 | 2.06 |
| 2 | - 30 | No Right | 4.99 | 4.44 | 4.98 | 4.79 | 5.64 | 5.85 | 2.12 | 2.17 |
| 3 | - 24 | Yes | 3.71 | 3.04 | 3.79 | 3.77 | 5.96 | 5.66 | 1.97 | 2.01 |
| 4 | - 22 | Yes | 2.64 | 2.55 | 2.89 | 3.01 | 4.21 | 3.87 | 1.69 | 1.69 |
| 5 | - 12 | Yes | 2.63 | 2.60 | 3.02 | 2.98 | 3.56 | 3.44 | 1.63 | 1.81 |
| 6 | - 6 | Yes | 2.61 | 2.47 | 2.70 | 2.50 | 3.31 | 2.80 | 1.76 | 1.73 |
| 7 | + 20 | No Left | 2.46 | 2.47 | 2.15 | 2.29 | 3.22 | 3.62 | 1.44 | 1.48 |
| 8 | + 21 | No Left | 3.06 | 3.06 | 3.29 | 3.24 | 4.74 | 4.70 | 1.39 | 1.52 |
| 9 | + 28 | No Right | 2.24 | 2.27 | 2.25 | 2.35 | 2.81 | 2.74 | 1.34 | 1.45 |
| 10 | + 38 | Yes | 1.88 | 1.87 | 2.00 | 2.01 | 2.68 | 2.71 | 1.38 | 1.50 |
| 11 | + 40 | No Left | 1.95 | 1.96 | 2.17 | 2.05 | 2.62 | 2.50 | 1.29 | 1.33 |

External measurements were done by a pediatric surgeon using a profile gauge. Pectus excavatum is a depression with a depth measure reported in negative whereas pectus carinatum is a protrusion with highest point from the surface reported in positive. Haller index (HI) was assessed with MRI and CT and external Haller index (EHI) with 3D scanning (iPad and Structure Sensor). Six patients had pectus excavatum (blue lines) and five had pectus carinatum (yellow lines). All patient but one (patient 5) were males. Only one with pectus excavatum had an asymmetrical form with a right-side predominance (patient 2). Pectus carinatum group had more asymmetrical forms with three left-side predominance and one right-side predominance (patient 9).

III.3.3.3. Correlation of the evaluation modalities

The inter-observer concordance data for the MRI and the 3D scanning are summarized in **Table 2**. We found a strong concordance using ICC between the two observers for the HI with MRI (0.995 (95% CI [0.983-0.999], p < 0.0001) and for the EHI with 3D scanning (0.978 (95% CI [0.823-0.995], p < 0.001). Bland-Altman graphs confirmed this, with near-zero mean differences of 5.7 x 10-3 for MRI and 5.9 x 10-2 for 3D scanning, as shown in **Figure 2**. The inter-observer concordance was similar using chest CT, with an ICC of 0.975 (95% CI [0.901; 0.993], p < 0.001.

Table 2 Inter-observer concordance for Haller index assessment with CT, MRI, and 3D scanning.

| lmaging modalities | Mean value (range), [95% Cl] | Median (IQR) | ICC [95% CI] | P-value | |
|-----------------------|---------------------------------|------------------|-----------------|----------|--|
| Haller index with ch | est CT (n = 11) | | | | |
| Observer 1 | 2.91 (1.88 – 4.99), | 2.63 (2.35-3.39) | | | |
| Observer | [2.36; 3.47] | 2.03 (2.33-3.39) | 0.975 | < 0.001 | |
| Observer 2 | 2.78 (1.87 – 4.44), | 2.55 (2.37-3.05) | [0.901; 0.993] | < 0.00 l | |
| | [2.32; 3.24] | | | | |
| Haller index with Mi | RI (n = 11) | | | | |
| Observer 1 | 3.03 (2.00 – 4.98), | 2.89 (2.21-3.54) | | | |
| Observer | [2.47; 3.58] | 2.09 (2.21-3.34) | 0.995 | < 0.0001 | |
| Observer 2 | 3.02 (2.01 – 4.79), | 2.98 (2.32-3.51) | [0.983; 0.999] | < 0.0001 | |
| | [2.48; 3.57] | | | | |
| External Haller inde | x with 3D scanning (n = 11) | | | | |
| Observer 1 | 1.64 (1.29 – 2.12), | 1.63 (1.39-1.86) | | | |
| Observer | [1.46; 1.82] | 1.00 (1.00-1.00) | 0.978 | < 0.001 | |
| Observer 2 | 1.70 (1.33 – 2.17), | 1.69 (1.49-1.91) | [0.823; 0.995] | < 0.00 I | |
| | [1.54; 1.87] | | | | |

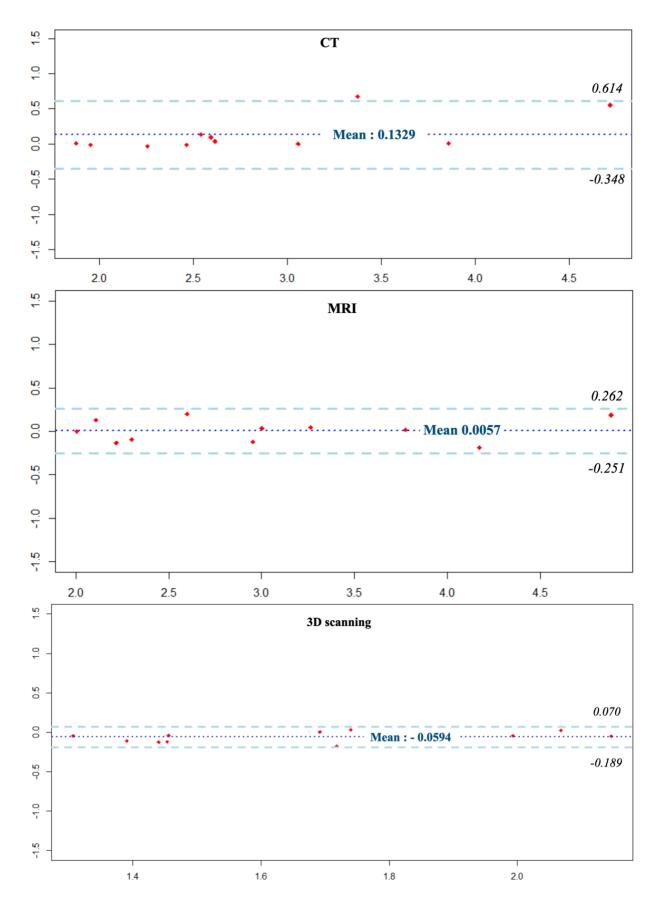


Figure 2 Inter-observer concordance for Haller index assessment with CT, MRI, and 3D scanning using Bland Altman graphs for 11 patients.

The correlations between the imaging modalities are summarized in **Table 3**. We found a strong correlation between the HI by MRI and the EHI by 3D scanning with a Spearman correlation coefficient of 0.900 (95% CI [0.653; 0.974], p < 0.001) with the mean values of the two observers. We also found a strong correlation between the EHI by 3D scanning and the HI by chest CT with a Spearman coefficient correlation of 0.855 (95% CI [0.571; 0.966], p = 0.02). We also verified the strong concordance between chest CT and MRI for HI assessment, with a Spearman correlation coefficient of 0.981 (95% CI [0.926; 0.995], p < 0.001), as expected.

Table 3 Correlation between the external Haller index with 3D scanning and the Haller index with chest CT and MRI for 11 patients using the mean values of the two observers

| Imaging modalities | Mean value (range), [95% CI] | Median (IQR) | Spearman correlation coefficient [95% CI] | P-value | |
|---|-----------------------------------|------------------|---|-----------|--|
| Haller index with MRI (n = 11) | 3.03 (2.01-4.88), [2.48; 3.58] | 2.95 (2.26-3.52) | . 0.981 [0.926; 0.995] | < 0.0001 | |
| Haller index with chest CT (n = 11) | 2.85 (1.88-4.72), [2.34; 3.35] | 2.59 (2.36-3.22) | . 0.901 [0.920, 0.993] | ~ U.UUU I | |
| Haller index with MRI (n = 11) | 3.03 (2.01-4.88), [2.48; 3.58] | 2.95 (2.26-3.52) | 0.900 [0.653; 0.974] | < 0.001 | |
| External Haller index with 3D scanning (n = 11) | 1.65 (1.37-2.09), [1.51; 1.80] | 1.68 (1.43-1.82) | | | |
| Haller index with chest CT (n = 11) | 2.85 (1.88-4.72), [2.34; 3.35] | 2.59 (2.36-3.22) | 0.855 [0.571; 0.966] | 0.002 | |

Linear regression with adjusted R2 between all of the modalities is illustrated in **Figure 3**. Using linear regression, an HI by MRI of 3.25 or higher was correlated to an EHI of 1.75. An HI by chest CT of 3.25 or higher was correlated to an EHI of 1.83. An HI of 1.8 corresponded to an EHI of 1.25 compared with MRI and 1.26 compared with chest CT.

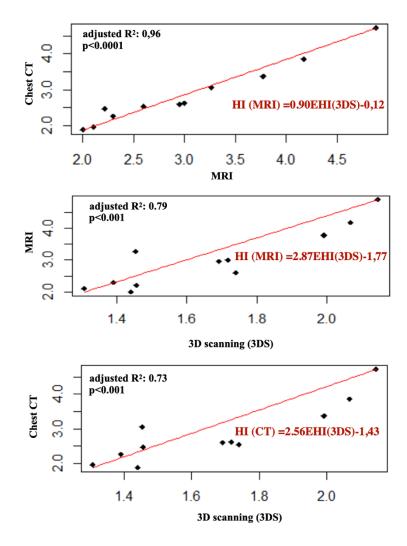


Figure 3: Correlation between the external Haller index with 3D scanning and the Haller index with chest CT and MRI for 11 patients with the linear regression line and function.

Using MRI with SSFP sequences and the mean values of the two observers, the mean HI was 3.03 (95% CI [2.48; 3.58]) in inspiration, with a median range of 2.95, and 4.17 (95% CI [3,22; 5,12] in expiration, with a median range of 3.50. This difference was statistically significant based on the non-parametric Mann-Whitney test (p < 0.001), with a higher HI in expiration than in inspiration (**Figure 4**).

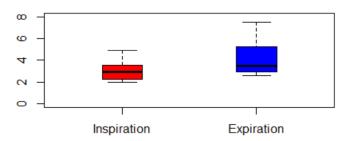


Figure 4: Variation of the Haller index with MRI during the breath cycle using box plots with mean values of the two-observers

Concordance between MRI and CT for both the HI and the CI has already been demonstrated [15]. In our study, we also found a very strong concordance between chest CT and MRI, with a Spearman coefficient of 0.886 (95% CI [0.573; 0.994], p = 0.033), as illustrated in **Supplementary Table S2**.

Supplementary Table S2: Inter-observer concordance for Correction Index assessment in pectus excavatum with chest CT and MRI using intra-class correlation and correlation between chest CT and MRI using Spearman correlation coefficient.

| Imaging modalities | Mean value (range) [95% Cl] | Median (IQR) | ICC [95% CI] | P- value | Spearman correlation coefficient [95% CI] | P-value |
|-----------------------|--------------------------------|-----------------|-----------------|-------------|--|---------|
| Correction in | dex with MRI (n = 6) | | | | | |
| Observer 1 | 25.2 (10.8-36.5) | 26,2 | | | | |
| Observer | [8.4; 33.6] | (17.7-33.8) | 0.974 | | 0.886 | |
| | 21.1 (8.2-34.0) | 19.5 | [0.840; 0.996] | < 0.001 | | |
| Observer 2 | [13.5; 28.7] | (16.1-27.7) | | | | |
| Correction in | dex with chest CT | | | | [0.573; 0.994] | 0.033 |
| (n = 6) | | | | | | |
| Observer 1 | 23.4 (10.2-33.3) | 24.3 | | | | |
| Observer | [16.3; 30.6] | (18.0-30.6) | 0.932 | | | |
| | 21.7 (2.6-33.7) | 24.0 | [0.196; 0.991] | 0.015 | | |
| Observer 2 | [12.2; 31.3] | (15.7-30.9) | | | | |

III.3.4. Discussion

The HI is the reference morphological parameter to assess the severity of pectus deformities, especially in PE although it has also been defined for PC [1,27]. The present data are the first documentation of a very good correlation between alternative imaging such as 3D scanning and standard cross-sectional imaging by MRI or chest CT, with excellent inter-observer concordance. Furthermore, this pilot study highlights the potential of a radiation-free protocol

for reliable follow-up of thoracic deformities. Pectus patients are usually very young, mostly teenagers or young adults. A non-irradiant assessment is needed in light of the risk involved with radiation-based imaging at a young age.

We found a strong correlation for the HI assessment between chest CT and MRI for both PE and PC, highlighting a potential common assessment. We also found an excellent inter-observer agreement between a radiologist and a non-radiologist who had no previous experience in pectus deformities, thus suggesting a possible generalization of thoracic malformation indexes in routine assessment, independent of the experience of the center.

MRI has the advantage of being a non-irradiant imaging modality with very few contraindications in the pediatric population. MRI allows repeated acquisitions, such as in expiration and inspiration, and it can provide a reliable assessment of cardiac function without a need for injection of a contrast agent. MRI does, however, have a number of well-known drawbacks. These are mostly the noise during the acquisition, a feeling of claustrophobia, and the long image acquisition time. It is nonetheless mostly well tolerated in the pediatric population.

The strength of our study was the comparison of MRI and 3D scanning as a feasible nonirradiant pre-therapeutic assessment. Indeed, there has been scant data to date regarding the correlation between chest CT and 3D scanning [19-21]. Recent studies have found a significant correlation, however, between chest CT and 3D scanning in both pectus excavatum and pectus carinatum [17,18]. Our study was the first to compare chest CT, MRI, and 3D scanning simultaneously in a prospective manner. The HI was adapted for 3D scanning with various devices. We chose a low-cost device already in use in our institution for braces that had been studied very little with pectus deformities because of its presumed low level of precision. However, we found a strong correlation for the HI with both MRI and chest CT. iPad® with Structure Sensor® is a small portable device and the assessment can readily be performed during clinical consultation. Although the EHI is not similar to the one measured with MRI or chest CT, such a high level of precision may not be warranted, particularly when 3D scanning is used for monitoring during follow-up. The excellent interobserver agreement makes it possible for this task to be delegated to a medical partner during the medical appointment. The assessment may be difficult for children who are less than 6 years of age, although this population is uncommon.

Using linear regression, we estimated the threshold values of the EHI with 3D scanning. An HI with MRI of 3.25 or higher was correlated to an EHI of 1.75. An HI with MRI of 1.8 corresponded to an EHI of 1.25. These extrapolated results are concordant with a previous study that found that an HI with CT of 3.40 corresponded to an EHI of 1.86 [19]. In our study, the extrapolated

values of the EHI that corresponded to an HI of 3.40 were 1.89 for chest CT and 1.80 for MRI. To our knowledge, no data have been reported that correlate the EHI and the HI with MRI or chest CT for both PE and PC.

The HI has several limitations, especially in highly asymmetric forms. It depends on the transverse diameter, and its variability with the breath cycle has been confirmed, with a higher value in expiration [22]. Haller et al. did not describe in which respiration phase the chest CT was performed to assess the index, although chest CT is usually done in full inspiration [13]. Other authors have recommended assessment of the HI for PE in expiration to obtain the most severe index, which is closer to the observation in the operating room [15].

The severity assessment by clinical examination was not always concordant with the HI. A HI > 3.25 was first described as a possible threshold value for surgical treatment of pectus excavatum. It may be used to assess the severity of PC with a possible threshold value for surgery under 1.8 [3]. In some cases where the HI and clinical assessment are discordant, the correction index may represent a suitable supplementary tool to identify severe pectus excavatum [14]. In the case of PC, a similar discordance may exist. Thus, it could be of interest to adapt the CI in order to assess a relevant percentage of the protrusion for PC.

Other morphological indexes have been described, and these may be adapted for 3D scanning, such as the asymmetry index, the eccentricity index, and the sternal torsion angle [20,25,27]. CT is still considered to be the gold standard, although the hypothesis of equivalence for morphometric assessment between chest CT and MRI may soon be accepted, as recently demonstrated for both the HI the CI for PE [15]. MRI appears to provide a more complete assessment than chest CT.

The main limitation of our study was the small population. As inclusion in our center has been halted due to the COVID-19 pandemic, we decided to submit our findings for publication given the significant results.

III.3.5. Conclusion

Informative non-irradiant assessment of the severity of pectus deformities is feasible in routine practice using MRI and 3D scanning. The Haller index by MRI and the external Haller index by 3D scanning are strongly correlated as potential monitoring tools for orthopedic treatment before considering surgery.

References

- [1] S.M. Mak, B.N. Bhaludin, S. Naaseri, F. Di Chiara, S. Jordan, S. Padley, Imaging of congenital chest wall deformities, BJR. 89 (2016) 20150595. https://doi.org/10.1259/bjr.20150595.
- [2] A.A. Fokin, N.M. Steuerwald, W.A. Ahrens, K.E. Allen, Anatomical, Histologic, and Genetic Characteristics of Congenital Chest Wall Deformities, Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 21 (2009) 44–57. https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2009.03.001.
- [3] E.W. Fonkalsrud, D.M. Anselmo, Less extensive techniques for repair of pectus carinatum: The undertreated chest deformity1 1No competing interests declared., Journal of the American College of Surgeons. 198 (2004) 898–905. https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2004.02.016.
- [4] M.L. Lawson, T.F. Cash, R. Akers, E. Vasser, B. Burke, M. Tabangin, C. Welch, D.P. Croitoru, M.J. Goretsky, D. Nuss, R.E. Kelly, A pilot study of the impact of surgical repair on disease-specific quality of life among patients with pectus excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 38 (2003) 916–918. https://doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00123-4.
- [5] J.F. Paulson, K. Ellis, R.J. Obermeyer, M.A. Kuhn, F.W. Frantz, M.M. McGuire, E. Ortiz, R.E. Kelly, Development and validation of the Pectus Carinatum Body Image Quality of Life (PeCBI-QOL) questionnaire, Journal of Pediatric Surgery. 54 (2019) 2257–2260. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.03.019.
- [6] R.E. Kelly, A. Daniel, Outcomes, quality of life, and long-term results after pectus repair from around the globe, Seminars in Pediatric Surgery. 27 (2018) 170–174. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.05.003.
- [7] G.A. Rodríguez-Granillo, M. Martínez-Ferro, C. Capuñay, G. Bellia-Munzón, A. Deviggiano, I. Raggio, E. Fernandez-Rostello, E. Hurtado Hoyo, G. Bastarrika, P. Carrascosa, Preoperative multimodality imaging of pectus excavatum: State of the art review and call for standardization, European Journal of Radiology. 117 (2019) 140–148. https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2019.06.014.
- [8] M.G. Sacco-Casamassima, S.D. Goldstein, M. Birdsong, K.H. McIltrot, F. Abdullah, P.M. Colombani, Z-Type Pattern Pectus Excavatum/Carinatum in A Case of Noonan Syndrome, The Annals of Thoracic Surgery. 99 (2015) 1835–1837. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.01.042.
- [9] C.A. Behr, N.-L. Denning, M.P. Kallis, C. Maloney, S.Z. Soffer, A. Romano-Adesman, A.R. Hong, The incidence of Marfan syndrome and cardiac anomalies in patients presenting with pectus deformities, Journal of Pediatric Surgery. 54 (2019) 1926–1928. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.11.017.
- [10]G.A. Rodriguez-Granillo, I.M. Raggio, A. Deviggiano, G. Bellia-Munzon, C. Capunay, M. Nazar, J.L. Martinez, P. Carrascosa, M. Martinez-Ferro, Impact of pectus excavatum on cardiac morphology and function according to the site of maximum compression: effect of physical exertion and respiratory cycle, European Heart Journal Cardiovascular Imaging. 21 (2020) 77–84. https://doi.org/10.1093/ehjci/jez061.
- [11]G. Cortés-Julián, H.B. Bushra-Nuritu, R. Buenfil-Fuentes, J.A. Merino Rajme, Modified Ravitch Procedure for Left Poland Syndrome Combined With Pectus Excavatum, The

- Annals of Thoracic Surgery. 104 (2017) e337–e339. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.05.078.
- [12] L.V. Floccari, D.J. Sucato, B.A. Ramo, Scoliosis Progression After the Nuss Procedure for Pectus Excavatum: A Case Report, Spine Deformity. 7 (2019) 1003–1009. https://doi.org/10.1016/j.jspd.2019.01.009.
- [13]J.A. Haller, S.S. Kramer, S.A. Lietman, Use of CT scans in selection of patients for pectusexcavatum surgery: A preliminary report, Journal of Pediatric Surgery. 22 (1987) 904–906. https://doi.org/10.1016/S0022-3468(87)80585-7.
- [14]S.D. St. Peter, D. Juang, C.L. Garey, C.A. Laituri, D.J. Ostlie, R.J. Sharp, C.L. Snyder, A novel measure for pectus excavatum: the correction index, Journal of Pediatric Surgery. 46 (2011) 2270–2273. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.009.
- [15]N.A. Viña, P. Carrascosa, V.C. Mogensen, A. Deviggiano, G. Bellia-Munzon, M. Martinez-Ferro, G.A. Rodriguez-Granillo, Evaluation of pectus excavatum indexes during standard cardiac magnetic resonance: Potential for single preoperative tool, Clinical Imaging. 53 (2019) 138–142. https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2018.10.013.
- [16] P.G.M. Knoops, C.A.A. Beaumont, A. Borghi, N. Rodriguez-Florez, R.W.F. Breakey, W. Rodgers, F. Angullia, N.U.O. Jeelani, S. Schievano, D.J. Dunaway, Comparison of three-dimensional scanner systems for craniomaxillofacial imaging, Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 70 (2017) 441–449. https://doi.org/10.1016/j.bjps.2016.12.015.
- [17]F. Hebal, E. Port, C.J. Hunter, B. Malas, J. Green, M. Reynolds, A novel technique to measure severity of pediatric pectus excavatum using white light scanning., Journal of Pediatric Surgery. (2018). https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.017.
- [18]E. Port, F. Hebal, C.J. Hunter, B. Malas, M. Reynolds, Measuring the impact of brace intervention on pediatric pectus carinatum using white light scanning, Journal of Pediatric Surgery. 53 (2018) 2491–2494. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.08.016.
- [19]D.P. Bliss, N.A. Vaughan, R.M. Walk, J.A. Naiditch, A.A. Kane, R.R. Hallac, Non-Radiographic Severity Measurement of Pectus Excavatum, Journal of Surgical Research. 233 (2019) 376–380. https://doi.org/10.1016/j.jss.2018.08.017.
- [20] A. Scalabre, F. Maniouloux, S. Vermersch, A. Patoir, E. Haddad, M. Lopez, F. Varlet, O. Tiffet, Utility of radiation-free imaging for initial evaluation of pectus excavatum, Interact Cardiovasc Thorac Surg. (2019). https://doi.org/10.1093/icvts/ivz145.
- [21]X. Deng, P. Huang, J. Luo, J. Wang, L. Yi, G. Yang, D. Zeng, F. Yu, X. Wang, G. Yang, The consistency of an optical body surface scanning method compared with computed tomography: a validation study, Journal of Pediatric Surgery. (2019) S0022346819305032. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.07.015.
- [22]K.L. Birkemeier, D.J. Podberesky, S. Salisbury, S. Serai, Breathe In... Breathe Out... Stop Breathing: Does Phase of Respiration Affect the Haller Index in Patients With Pectus Excavatum?, American Journal of Roentgenology. 197 (2011) W934–W939. https://doi.org/10.2214/AJR.11.6430.
- [23]K.L. Birkemeier, D.J. Podberesky, S. Salisbury, S. Serai, Limited, Fast Magnetic Resonance Imaging as an Alternative for Preoperative Evaluation of Pectus Excavatum:

- A Feasibility Study, Journal of Thoracic Imaging. 27 (2012) 393–397. https://doi.org/10.1097/RTI.0b013e31822da1b6.
- [24]R. Lo Piccolo, U. Bongini, M. Basile, S. Savelli, C. Morelli, C. Cerra, C. Spinelli, A. Messineo, Chest fast MRI: an Imaging alternative on pre-operative evaluation of Pectus Excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 47 (2012) 485–489. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.038.
- [25]M. Dore, P. Triana Junco, M. Bret, M. Gomez Cervantes, M. Muñoz Romo, J. Jimenez Gomez, A. Perez Vigara, M. Parron Pajares, J. Luis Encinas, F. Hernandez, L. Martinez, M. Lopez Santamaria, C. De La Torre, Advantages of Cardiac Magnetic Resonance Imaging for Severe Pectus Excavatum Assessment in Children, European Journal of Pediatric Surgery. 28 (2018) 034–038. https://doi.org/10.1055/s-0037-1604427.
- [26]K. Lai, T.M. Colen, B.J. Dicken, Integrating cardiac MRI into pre-operative planning for patients with pectus excavatum and right ventricular dysfunction, Journal of Pediatric Surgery Case Reports. 42 (2019) 63–65. https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.01.006.
- [27]M. Martinez-Ferro, Indexes for Pectus Deformities, in: S. Kolvekar, H. Pilegaard (Eds.), Chest Wall Deformities and Corrective Procedures, Springer International Publishing, Cham, 2016: pp. 35–60. https://doi.org/10.1007/978-3-319-23968-2_7.

IV. Principaux résultats de l'étude et perspectives

L'étude que nous avons réalisée a permis de proposer une démarche diagnostique nonirradiante dont vous trouverez ci-après une discussion sur ses forces et faiblesses, les principaux résultats sous forme de figures, les perspectives de suivi et d'études ultérieures.

IV.1. Une prise en charge non-irradiante possible

IV.1.1. Corrélation multimodale et concordance inter-observateur

L'indice de Haller est le paramètre morphologique de référence pour l'évaluation de la sévérité des déformations thoracique antérieures, notamment en cas de pectus excavatum mais aussi pour les pectus carinatum [18,79]. Notre étude est la première à mettre en évidence une forte corrélation entre un scanner 3D low-cost et l'imagerie en coupe conventionnelle par IRM et scanner thoracique, indépendamment du type de déformation thoracique antérieure ou de sa sévérité (Annexe 1). Elle confirme également une excellente corrélation inter-observateur indépendamment de l'expérience de l'évaluateur (Annexe 2). Un protocole non-irradiant pour l'évaluation des déformations thoraciques antérieures est donc réalisable en pratique courante et pourrait avoir un intérêt pour un suivi plus objectif. L'IRM cardio-thoracique associée à un scanner 3D portatif low-cost peuvent être considérés comme une alternative non-irradiante au seul scanner thoracique actuel, d'autant plus que les patients sont habituellement des adolescents ou de jeunes adultes. Le surcoût de cette nouvelle prise en charge est acceptable aux vues de la demande croissante de correction, des scanners 3D disponibles, des traitements nécessitant une surveillance de leur tolérance et efficacité sachant que les traitements orthopédiques spécifiques aux pectus excavatum et carinatum, la cloche d'aspiration et le corset compressif type ceinture, ne sont pas remboursés et représentent un coût pour les familles. L'utilisation d'un scanner 3D low-cost type iPad® - Structure Sensor® limite le surcoût de l'IRM par rapport au scanner thoracique et permet une évaluation répétée à chaque consultation pendant les 2 à 3 ans de suivi sous traitement.

Nos résultats sont concordants avec une étude récente ayant démontré une bonne concordance de l'indice de Haller et de l'indice de correction entre scanner thoracique et IRM [5] (Annexe 3). Nous avons observé une forte corrélation de l'indice de Haller entre les différentes modalités étudiées pour toutes les déformations thoraciques, *pectus excavatum* mais aussi *carinatum*. Une prise en charge diagnostique commune apparaît donc réalisable comme suggéré par d'autres études en imagerie conventionnelle ou scanner 3D [7,8,18,58]. Nous avons également confirmé une bonne corrélation inter-observateur entre un radiologue et un non-radiologue sans connaissance préalable des déformations thoraciques antérieures.

Les indices morphologiques sont donc facilement évaluables avec des valeurs fiables indépendamment de l'expérience du médecin. Ainsi, ils pourraient être systématiquement évalués en présence d'une déformation thoracique antérieure en routine, notamment en imagerie cardiaque, quel que soit le centre.

IV.1.2. Forces de l'étude

La force de cette étude était de comparer l'IRM au scanner 3D comme potentiel protocole nonirradiant de diagnostic et de suivi des déformations thoraciques antérieures. Il existe peu
d'études comparant scanner thoracique et scanner 3D avec des résultats variables et parfois
discordants [21,58,59]. Des études récentes ont mis en évidence une corrélation significative
entre l'indice de Haller par scanner thoracique et l'indice de Haller externe par scanner 3D
[7,8,57,58]. Notre étude est la première à comparer de manière prospective le scanner
thoracique, l'IRM et le scanner 3D. De plus, notre choix s'est porté vers un scanner 3D *low-*cost et portatif déjà utilisé pour la conception de corset dans notre centre, peu étudié étant
donné sa moindre précision. Ses performances restent cependant acceptables et adaptées
aux déformations thoraciques antérieures pour le diagnostic et le suivi. Dans notre étude, il
existait une forte corrélation entre l'indice de Haller externe et l'indice de Haller par scanner
thoracique et IRM.

Une tablette iPad® équipée du Structure Sensor® est un scanner 3D portable, facile d'utilisation, rapidement réalisable en consultation, bien accepté par les enfants, adolescents et leurs parents, familiarisés aux tablettes numériques. Une bonne corrélation inter-observateur quel que soit l'expérience de l'examinateur permet de déléguer cette tâche à un membre de l'équipe soignante lors de chaque consultation. En position debout, les bras légèrement écartés, l'acquisition dure moins de 2 minutes. Cependant, elle peut paraître plus difficile à réaliser pour les enfants de moins de 6 ans, ce qui n'est pas la population habituelle.

IV.1.3. Proposition de valeurs seuil

Par une méthode de régression linéaire, nous avons proposé des valeurs seuil de l'indice de Haller externe par scanner 3D. Un indice de Haller par IRM de 3.25 correspondait à un indice de Haller externe de 1.75. Un indice de Haller par IRM de 1.8 correspondait à un indice de Haller externe de 1.25. Ces résultats sont concordants avec une étude antérieure rapportant un indice de Haller de 3.40 corrélé à un indice de Haller externe de 1.86 [57]. Dans notre étude, l'indice de Haller externe correspondant à un indice de Haller de 3.40 était de 1.89 par comparaison au scanner thoracique et 1.80 par comparaison à l'IRM. A notre connaissance, aucun seuil de sévérité n'a été déterminé pour l'indice de Haller externe par rapport au scanner thoracique ou l'IRM pour les *pectus excavatum* et *carinatum*.

IV.2. Population de l'étude

L'Annexe 4 résume les données morphologiques des déformations thoraciques antérieures observées. Un patient était adressé pour un pectus excavatum mais la déformation était plus complexe (Figure 24). Il présentait un sternum court, hypoplasique avec un angle de Louis proéminent, fermé d'environ 133° compatible avec un léger pectus carinatum, surplombant une dépression plus marquée du tiers inférieur du sternum type pectus excavatum. Il s'agissait en réalité d'un pectus arcuatum que nous avons considéré dans l'analyse comme un pectus excavatum car il s'agissait de l'anomalie dominante. Cette forme mixte n'était pas isolée et s'associait à une dizaine de tâches café au lait ayant fait évoquer une Neurofibromatose de type 1 et des anomalies valvulaires à l'échocardiographie, une sténose pulmonaire minime et une insuffisance mitrale sur valve dysplasique avec prolapsus. Il s'agissait très probablement d'un syndrome de Noonan d'autant plus que l'enfant était de petite taille avec des difficultés d'apprentissage et qu'il existe une association connue entre le syndrome de Noonan et la neurofibromatose de type 1 [44,45].

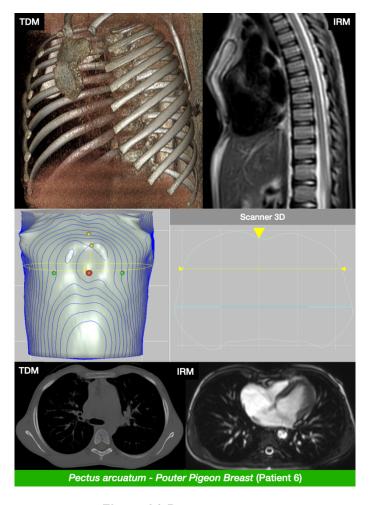


Figure 24 Pectus arcuatum

Il n'y avait qu'une seule forme asymétrique prédominant à droite parmi les *pectus excavatum* contrairement au groupe des *pectus carinatum* majoritairement asymétriques, trois à prédominance gauche et un à prédominance droite (**Figure 25**).

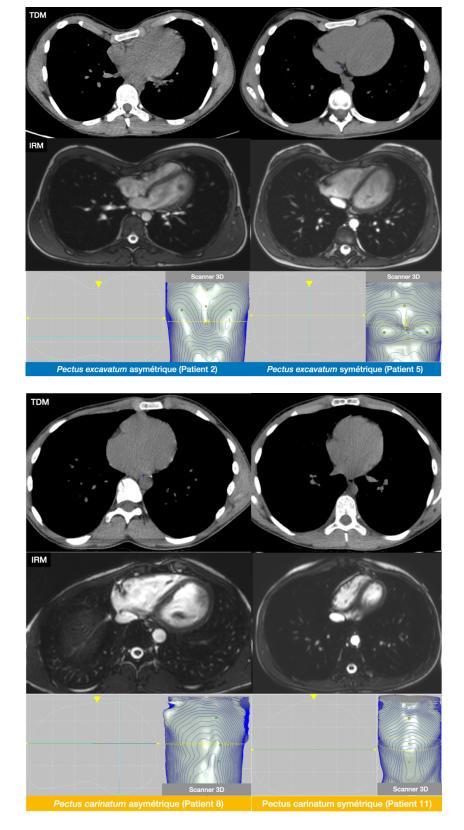


Figure 25 Exemple de déformations thoraciques antérieures symétriques et asymétriques

Un autre patient était adressé pour une protrusion thoracique droite. La déformation clinique était compatible avec un *pectus carinatum* de forme unilatérale. En imagerie conventionnelle, il s'agissait d'une hypertrophie des cartilages chondro-costaux inférieurs droits (**Figure 26**).

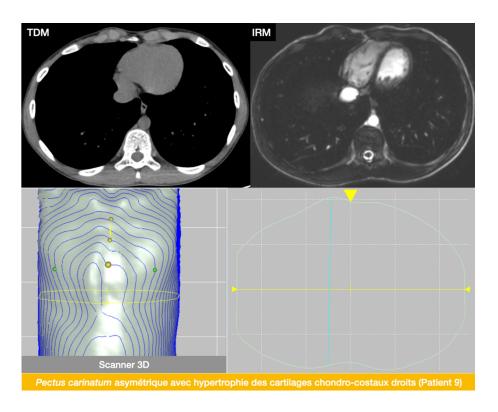


Figure 26 Pectus carinatum unilatéral droit

Au total, l'échantillon de notre étude reflète la diversité des déformations thoraciques antérieures. Le sexe – ratio était très en faveur du sexe masculin, plus marqué que dans la littérature, les formes asymétriques étaient plus fréquentes dans le groupe *pectus carinatum* et les anomalies rachidiennes probablement sous représentées dans notre étude avec seulement deux scolioses parmi les *pectus carinatum*. Toutefois, cet échantillon reste représentatif de la population observée en consultation.

IV.3. Limites de l'indice de Haller

L'indice de Haller présente certaines limites connues que nous avons retrouvées dans notre étude, en particulier dans les formes très asymétriques. Cet indice dépend fortement de la mesure du diamètre transverse.

IV.3.1. Seuils de sévérité et valeurs normales

Un seuil de sévérité à 3.25 pour les *pectus excavatum* a été proposé pour discuter d'un traitement chirurgical dans l'étude initial de Haller avec une valeur moyenne de 2.56 pour les sujets normaux [1]. Cet indice a pu être utilisé pour les *pectus carinatum* avec des valeurs de 1.19 à 1.98, en moyenne d'environ 1.8, valeur proposée comme seuil de sévérité [18,29]. Les valeurs normales de l'indice de Haller seraient comprises entre 2 et 2.5 [15]. Cependant, sur la base seule des valeurs de l'indice de Haller, il n'est pas toujours possible de séparer les sujets sans et avec déformations thoraciques antérieures et encore moins les *pectus excavatum* des *pectus carinatum* comme c'est le cas dans notre étude (**Annexe 5**).

Un des adolescents de notre étude avec un *pectus carinatum* présentait un indice de Haller à 3.06 ce qui est parfaitement en dehors des valeurs attendues. Il présentait une scoliose sévère, responsable d'une franche diminution du diamètre interne antéro-postérieur et donc d'une valeur élevée de l'index de Haller en imagerie en coupe conventionnelle (**Figure 27**).

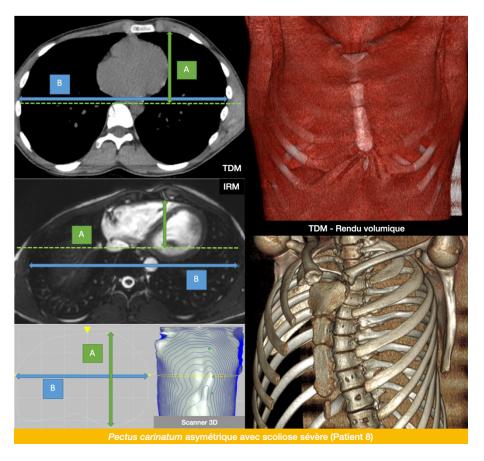


Figure 27 Pectus carinatum avec scoliose thoraco-lombaire sévère.

Cette figure illustre à droite la variabilité de l'index de Haller en fonction de l'inspiration (niveaux de coupes différents en scanner thoracique et IRM) et la différence de mesure avec l'indice de

Haller externe, plus concordant avec la mesure attendue car prenant en compte la surface. La distance A n'était pas diminuée par la scoliose pour l'indice de Haller externe contrairement à l'indice de Haller par imagerie en coupe conventionnelle. De plus, la représentation 3D des masses musculaires de la cage thoracique à gauche illustre les rapports étroits avec les grands pectoraux notamment et les avantages potentiels d'un renforcement musculaire adapté. Notons également, l'asymétrie adaptative des cartilages chondro-costaux inférieurs droits saillant sous la peau et participant à la déformation clinique.

Parmi les déformations thoraciques, il existe de nombreux phénotypes avec des variations de l'indice de Haller très dépendantes de la forme et parfois des valeurs non cohérentes avec l'examen clinique. Ceci a été observé parmi les *pectus excavatum* et a motivé le développement de l'indice de correction [53,54]. Dans les cas où l'indice de Haller et l'examen clinique sont discordants, cet indice est très utile pour identifier les sujets avec une déformation sévère et une potentielle indication chirurgicale car il ne dépend pas du diamètre transverse. Notre étude met en évidence des discordances également chez les *pectus carinatum* pour lesquels il pourrait être intéressant d'adapter l'indice de correction pour quantifier la protrusion en pourcentage.

D'autres indices morphologiques ont été décrits et sont susceptibles d'être adaptés à l'évaluation externe par scanner 3D comme l'indice d'asymétrie, l'indice d'excentricité et l'angle de rotation sternale [21,51,58]

Dans notre étude, l'indice de Haller externe arrivait à distinguer les *pectus carinatum* des *pectus excavatum*, ce qui est probablement le fait du hasard au vu du faible nombre de sujets, principale limite de notre étude. Bien que l'inclusion ait été interrompue par la pandémie COVID-19, nous avons pu obtenir un nombre d'inclusions satisfaisant au vu des précédentes publications et des résultats significatifs sur les critères de jugement.

IV.3.2. Variation au cours du cycle respiratoire

L'indice de Haller varie au cours du cycle respiratoire avec des valeurs significativement plus élevées en expiration sans relation linéaire (**Annexe 6**). Ces variations pourraient être le reflet des propriétés élastiques de la paroi thoracique antérieure. Haller n'a pas précisé à quelle phase de la respiration le scanner thoracique était réalisé, bien qu'habituellement réalisé en inspiration [1,52]. Cependant, certains auteurs recommandent récemment d'évaluer l'indice de Haller en fin d'expiration afin d'obtenir l'indice le plus sévère, plus proche de la vision du chirurgien au bloc opératoire [19]. Nous avons fait le choix d'évaluer l'indice de Haller en inspiration car il est peu probable qu'Haller ait évalué l'indice en expiration sans l'avoir précisé dans son étude. Il persiste donc une incertitude et un biais de mesure possible dont les

conséquences sont de sous-estimer la sévérité d'une déformation thoracique antérieure ou de la surestimer, ce qui limite son utilité pour la décision chirurgicale. Les publications sont discordantes sur la méthode d'évaluation [5,19,20]. L'IRM permet d'évaluer les deux phases de la respiration et pourrait permettre de trancher dans le cadre d'études ultérieures.

IV.4. Avantages et perspectives de l'IRM cardio-thoracique et des scanners 3D

L'IRM a l'avantage d'être une imagerie non-irradiante avec peu de contre-indications en population pédiatrique. A la différence du scanner thoracique, une répétition des acquisitions est possible en faisant varier divers paramètres comme l'inspiration ou l'expiration. Elle permet également une évaluation fiable de la fonction cardiaque. Malgré ses désavantages, principalement le bruit, la sensation d'être à l'étroit et la durée de l'examen, l'IRM est le plus souvent bien acceptée par les grands enfants et adolescents, ce d'autant pour les déformations thoraciques antérieures où le protocole proposé est court et ne nécessite aucune injection de produit de contraste. L'IRM suscite de plus en plus d'intérêt en imagerie cardiaque dans le cadre des *pectus excavatum*. En effet, elle permet d'évaluer les conséquences morphologiques et fonctionnelles de la dépression thoracique. Les données de notre étude à ce sujet feront l'objet d'un travail ultérieur.

IV.4.1. Approche morphologique

Le pectus excavatum est souvent à l'origine d'une compression des cavités cardiaques droites. Une classification a été proposée en 3 types (Annexe 7). Elle est bien corrélée à l'existence d'une symptomatologie à l'effort, à l'indice de Haller et à l'indice de correction [47,79]. L'origine de ces symptômes n'est pas encore parfaitement expliquée. La dépression entrainerait une gêne au remplissage du ventricule droit avec parfois des mouvements anormaux du septum interventriculaire comme observé dans le cadre d'une péricardite constrictive. Des séquences ciné en temps réel peuvent être utiles en inspiration et expiration pour observer ces modifications parfois présentes seulement en inspiration. Dans les formes les plus sévères, le ventricule gauche perd sa forme en O habituelle et prend la forme d'un D en coupe petit axe (Annexe 8). La barre du D correspond à l'aplatissement du septum par la modification des conditions de charge du ventricule droit alors que normalement le septum est légèrement bombé vers la droite [47].

Le cœur est souvent déplacé vers la gauche. Le déplacement cardiaque s'évalue qualitativement en traçant une ligne sagittale passant par le milieu du sternum et du rachis. Cette ligne passe normalement par le ventricule droit en avant, l'oreillette gauche en arrière. Il existe un déplacement cardiaque significatif vers la gauche si l'oreillette droite franchit cette

ligne partiellement ou totalement. Il est possible de quantifier le déplacement cardiaque en pourcentage en comparant les distances de part et d'autre de la ligne verticale passant par le milieu du sternum et du rachis, d'évaluation parfois difficile en cas d'asymétrie ou de scoliose. Un épanchement péricardique est fréquemment associé, significatif lorsqu'il dépasse 4 mm d'épaisseur, habituellement avec un retentissement fonctionnel et pourrait être également un marqueur de compression cardiaque [23,56]. Les formes très asymétriques de *pectus carinatum* ou associées à des scolioses peuvent aussi faire l'objet de compression cardiaque comme c'est le cas dans notre étude. Un compte-rendu type pour l'évaluation des déformations thoraciques antérieures est proposé à l'**Annexe 9**.

IV.4.2. Approche fonctionnelle

La compression des cavités droites peut mimer des anomalies présentes dans le cadre d'une cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit avec des troubles de la cinétique de la paroi ventriculaire droite ou de fausses images de micro-anévrysmes. Les critères diagnostiques actuels sont suffisants pour ne pas confondre cette entité avec des critères ECG habituellement non présents et une étiologie aux anomalies de la cinétique. L'explication possible dans le cadre des *pectus excavatum* est une traction anormale de la paroi ventriculaire droite sous la dépression sternale à l'origine d'anomalie localisée [47,80].

Des valeurs normales des volumes et fonctions ventriculaires ont été définies en IRM en fonction de l'âge et du sexe [81]. La fonction systolique ventriculaire droite ou gauche est le plus souvent normale au repos. Sous échocardiographie de stress à l'effort, une étude a mis en évidence des anomalies diastoliques sans pour autant remplir tous les critères suffisants pour parler de dysfonction diastolique [47]. Ces anomalies visibles en Doppler pulsé et en Doppler tissulaire pourraient être accessibles à une étude en IRM grâce aux séquences de vélocimétrie par contraste de phase [82].

Des marqueurs de la contractilité du myocarde ont pu être étudiés tels que le *strain* myocardique avec des modifications chez les *pectus excavatum* par rapport aux sujets sains. Il s'agirait de possibles mécanismes de compensation qui demandent d'être vérifiés dans des études ultérieures [83]. Il ne semble pas y avoir d'intérêt à réaliser des séquences avec injection de produit de contraste dans le cadre uniquement du retentissement morphologique et fonctionnel des déformations thoraciques antérieures, comme l'a montré une étude avec un protocole exhaustif [56].

IV.4.3. Perspectives d'évolution des critères opératoires

Des critères opératoires ont été proposés pour les *pectus excavatum* mais il n'existe encore aucun consensus. La stratégie thérapeutique repose sur des critères cliniques, morphologiques, fonctionnels respiratoires et cardiaques [10,19].

Les critères cliniques retenus sont les symptômes à l'effort. Ils peuvent être mis en évidence lors d'une épreuve d'effort ou idéalement lors d'une échocardiographie de stress à la recherche de signes de dysfonction diastolique.

Les critères morphologiques reposent principalement sur l'indice de Haller > 3.25 et/ou l'indice de correction > 20% accessibles en scanner thoracique ou IRM. Des critères morphologiques et fonctionnels cardiaques ont aussi été proposés et pourraient avoir un intérêt à l'avenir. Une compression cardiaque droite de type 1 ou 2 est considérée significative si elle associée à une dysfonction systolique, des mouvements septaux anormaux, en particulier un aplatissement du septum à l'inspiration, des signes de dysfonctions diastoliques sous échocardiographie de stress ou un épanchement péricardique modéré. D'autres marqueurs morphologiques ont été proposés tels que le déplacement cardiaque vers la gauche, variante de l'indice d'excentricité pour le cœur, ou le rapport de l'anneau valvulaire tricuspide / anneau mitral, abaissé en cas de compression, avec des améliorations observées sous traitement [19,47].

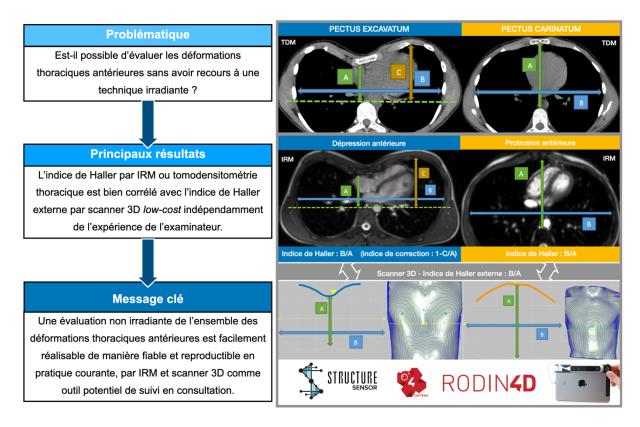
L'évaluation du retentissement pulmonaire comprend à la fois les données des épreuves fonctionnelles respiratoires mais aussi des anomalies parenchymateuses pulmonaires au contact de la dépression comme des atélectasies, bronchectasies ou des infections pulmonaires à répétitions localisées en regard de la déformation.

Tous ces critères sont soit peu spécifiques soit peu sensibles et ne font pas encore l'objet d'un consensus. Les plus cités et utilisés sont l'indice de Haller et l'indice de correction, facilement accessibles et reproductibles. L'indice de Haller externe pourrait à l'avenir faire partie de ces critères morphologiques [19,58]. Certains logiciels de scanner 3D proposent des cartes colorimétriques du relief de la déformation intéressantes pour le suivi. Des analyses de posture notamment de la statique rachidienne ont été également proposées avec des améliorations sous traitement orthopédique. Ces acquisitions pourraient être accessibles à une imprimante 3D pour personnaliser au mieux une éventuelle barre de correction.

Une équivalence de mesure de l'indice de Haller a pu être démontrée également entre le scanner thoracique et la radiographie standard de profil [84]. Ce cliché est d'indication très limitée en radiopédiatrie. Cependant, il est facile d'imaginer l'évaluation de l'indice de Haller lors des bilans d'anomalies de la statique rachidienne par système EOS.

Les pectus carinatum suscitent de plus en plus d'intérêt mais leur évaluation n'est pas encore bien définie. Il pourrait être intéressant de coupler l'indice de Haller à un indice de correction adaptée à l'évaluation de la protrusion sternale et/ou chondro-costales. Les autres indices morphologiques accessibles en scanner thoracique ou IRM peuvent également être transposés en scanner 3D hormis l'angle de rotation sternale mais leur reproductibilité n'est pas encore clairement démontrée [58].

Conclusion



Le scanner thoracique, technique irradiante, est considéré comme le gold standard actuel pour le bilan pré-chirurgical des *pectus excavatum* bien qu'une équivalence avec l'IRM soit de plus en plus acceptée, comme en témoigne la bonne concordance des indices morphologiques.

L'IRM cardio-thoracique est en plein développement et s'impose comme complément indispensable voire une substitution à la tomodensitométrie. Par son caractère non irradiant, elle autorise la répétition des acquisitions en faisant varier différents paramètres permettant une approche morphologique, dynamique et fonctionnelle pour de nombreuses pathologies. Les déformations thoraciques antérieures sont un exemple où les aspects cardiaques, pulmonaires, musculo-squelettiques sont intriqués. L'indice de Haller est un indice simple et reproductible mais imparfait. Des marqueurs de diagnostic et de suivi sont susceptibles d'être développés en IRM cardio-thoracique, potentiels critères chirurgicaux comme l'existence d'une compression cardiaque ou de mouvements anormaux du septum interventriculaire.

Le chirurgien dispose d'options thérapeutiques en plein développement dont les indications et limites sont à préciser telles que les techniques orthopédiques par cloche d'aspiration ou corset. L'indice de Haller par IRM et l'indice de Haller externe par scanner 3D sont de potentiels outils de surveillance d'un traitement non-invasif avant de considérer la chirurgie.

Références bibliographiques

- [1] J.A. Haller, S.S. Kramer, S.A. Lietman, Use of CT scans in selection of patients for pectusexcavatum surgery: A preliminary report, Journal of Pediatric Surgery. 22 (1987) 904–906. https://doi.org/10.1016/S0022-3468(87)80585-7.
- [2] K. Lai, T.M. Colen, B.J. Dicken, Integrating cardiac MRI into pre-operative planning for patients with pectus excavatum and right ventricular dysfunction, Journal of Pediatric Surgery Case Reports. 42 (2019) 63–65. https://doi.org/10.1016/j.epsc.2019.01.006.
- [3] P.A. Marcovici, B.E. LoSasso, P. Kruk, J.R. Dwek, MRI for the evaluation of pectus excavatum, Pediatric Radiology. 41 (2011) 757–758. https://doi.org/10.1007/s00247-011-2031-5.
- [4] R. Lo Piccolo, U. Bongini, M. Basile, S. Savelli, C. Morelli, C. Cerra, C. Spinelli, A. Messineo, Chest fast MRI: an Imaging alternative on pre-operative evaluation of Pectus Excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 47 (2012) 485–489. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.038.
- [5] N.A. Viña, P. Carrascosa, V.C. Mogensen, A. Deviggiano, G. Bellia-Munzon, M. Martinez-Ferro, G.A. Rodriguez-Granillo, Evaluation of pectus excavatum indexes during standard cardiac magnetic resonance: Potential for single preoperative tool, Clinical Imaging. 53 (2019) 138–142. https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2018.10.013.
- [6] P.G.M. Knoops, C.A.A. Beaumont, A. Borghi, N. Rodriguez-Florez, R.W.F. Breakey, W. Rodgers, F. Angullia, N.U.O. Jeelani, S. Schievano, D.J. Dunaway, Comparison of three-dimensional scanner systems for craniomaxillofacial imaging, Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 70 (2017) 441–449. https://doi.org/10.1016/j.bjps.2016.12.015.
- [7] F. Hebal, E. Port, C.J. Hunter, B. Malas, J. Green, M. Reynolds, A novel technique to measure severity of pediatric pectus excavatum using white light scanning., Journal of Pediatric Surgery. (2018). https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.017.
- [8] E. Port, F. Hebal, C.J. Hunter, B. Malas, M. Reynolds, Measuring the impact of brace intervention on pediatric pectus carinatum using white light scanning, Journal of Pediatric Surgery. 53 (2018) 2491–2494. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.08.016.
- [9] P. Kamina, Anatomie clinique. 03, 03, Maloine, Paris, 2012.
- [10]P.M. Colombani, Preoperative Assessment of Chest Wall Deformities, Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 21 (2009) 58–63. https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2009.04.003.
- [11]A.A. Fokin, N.M. Steuerwald, W.A. Ahrens, K.E. Allen, Anatomical, Histologic, and Genetic Characteristics of Congenital Chest Wall Deformities, Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 21 (2009) 44–57. https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2009.03.001.
- [12] R.L. Drake, W. Vogl, A.W.M. Mitchell, Gray's Anatomie pour les étudiants, 2012.
- [13]M. Clemens, K. Evans, S. Mardini, P. Arnold, Introduction to Chest Wall Reconstruction: Anatomy and Physiology of the Chest and Indications for Chest Wall Reconstruction, Seminars in Plastic Surgery. 25 (2011) 005–015. https://doi.org/10.1055/s-0031-1275166.

- [14] J. Page, E. Bodart, J.-L. Hennecker, Détresse respiratoire du nourrisson révélant un syndrome de Jeune, Archives de Pédiatrie. 24 (2017) 41–44. https://doi.org/10.1016/j.arcped.2016.10.020.
- [15]R. Dubois, R. Kohler, J.-L. Jouve, Déformations de la paroi thoracique de l'enfant et l'adolescent, Journal de Pédiatrie et de Puériculture. 29 (2016) 31–40. https://doi.org/10.1016/j.jpp.2016.01.004.
- [16] P. Faglin, É. Nectoux, A. Belkhou, P. Guerreschi, V. Duquennoy-Martinot, Le thorax disgracieux: analyse et anomalie. Approche curative ou palliative?, Annales de Chirurgie Plastique Esthétique. 61 (2016) 680–693. https://doi.org/10.1016/j.anplas.2016.06.010.
- [17] J.M. Cobben, R.-J. Oostra, F.S. van Dijk, Pectus excavatum and carinatum, European Journal of Medical Genetics. 57 (2014) 414–417. https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2014.04.017.
- [18]S.M. Mak, B.N. Bhaludin, S. Naaseri, F. Di Chiara, S. Jordan, S. Padley, Imaging of congenital chest wall deformities, BJR. 89 (2016) 20150595. https://doi.org/10.1259/bjr.20150595.
- [19]G.A. Rodríguez-Granillo, M. Martínez-Ferro, C. Capuñay, G. Bellia-Munzón, A. Deviggiano, I. Raggio, E. Fernandez-Rostello, E. Hurtado Hoyo, G. Bastarrika, P. Carrascosa, Preoperative multimodality imaging of pectus excavatum: State of the art review and call for standardization, European Journal of Radiology. 117 (2019) 140–148. https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2019.06.014.
- [20]S.B. Sesia, M. Heitzelmann, S. Schaedelin, O. Magerkurth, G.J. Kocher, R.A. Schmid, F.-M. Haecker, Standardized Haller and Asymmetry Index Combined for a More Accurate Assessment of Pectus Excavatum, The Annals of Thoracic Surgery. 107 (2019) 271–276. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.07.086.
- [21] A. Scalabre, F. Maniouloux, S. Vermersch, A. Patoir, E. Haddad, M. Lopez, F. Varlet, O. Tiffet, Utility of radiation-free imaging for initial evaluation of pectus excavatum, Interact Cardiovasc Thorac Surg. (2019). https://doi.org/10.1093/icvts/ivz145.
- [22] A. Lollert, J. Funk, N. Tietze, S. Turial, K. Laudemann, C. Düber, G. Staatz, Morphologic assessment of thoracic deformities for the preoperative evaluation of pectus excavatum by magnetic resonance imaging, European Radiology. 25 (2015) 785–791. https://doi.org/10.1007/s00330-014-3450-0.
- [23]S. Oezcan, C.H. Attenhofer Jost, M. Pfyffer, C. Kellenberger, R. Jenni, C. Binggeli, A. Faeh-Gunz, B. Seifert, C. Scharf, O. Kretschmar, E.R. Valsangiacomo Buechel, Pectus excavatum: echocardiography and cardiac MRI reveal frequent pericardial effusion and right-sided heart anomalies, European Heart Journal Cardiovascular Imaging. 13 (2012) 673–679. https://doi.org/10.1093/ehjci/jer284.
- [24]M.L. Lawson, T.F. Cash, R. Akers, E. Vasser, B. Burke, M. Tabangin, C. Welch, D.P. Croitoru, M.J. Goretsky, D. Nuss, R.E. Kelly, A pilot study of the impact of surgical repair on disease-specific quality of life among patients with pectus excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 38 (2003) 916–918. https://doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00123-4.
- [25] J.-P. Chavoin, J.-L. Grolleau, B. Chaput, B. Moreno, F. Le Pimpec Barthes, J. Assouad, L. Brouchet, M. Dahan, Le pectus excavatum: chirurgie secondaire par implants, Annales de

- Chirurgie Plastique Esthétique. 64 (2019) 620–633. https://doi.org/10.1016/j.anplas.2019.05.009.
- [26]M. Conti, B. Cavestri, L. Benhamed, H. Porte, A. Wurtz, Malformations de la paroi thoracique antérieure, Revue des Maladies Respiratoires. 24 (2007) 107–120. https://doi.org/10.1016/S0761-8425(07)91035-9.
- [27]M. Martinez-Ferro, C. Fraire, S. Bernard, Dynamic compression system for the correction of pectus carinatum, Seminars in Pediatric Surgery. 17 (2008) 194–200. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.03.008.
- [28]M. Martinez-Ferro, New approaches to pectus and other minimally invasive surgery in Argentina, Journal of Pediatric Surgery. 45 (2010) 19–27. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.003.
- [29]E.W. Fonkalsrud, D.M. Anselmo, Less extensive techniques for repair of pectus carinatum: The undertreated chest deformity1 1No competing interests declared., Journal of the American College of Surgeons. 198 (2004) 898–905. https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2004.02.016.
- [30]G. Cortés-Julián, H.B. Bushra-Nuritu, R. Buenfil-Fuentes, J.A. Merino Rajme, Modified Ravitch Procedure for Left Poland Syndrome Combined With Pectus Excavatum, The Annals of Thoracic Surgery. 104 (2017) e337–e339. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.05.078.
- [31]R.S. Eisinger, T. Harris, D.A. Rajderkar, S. Islam, Against the Overgrowth Hypothesis: Shorter Costal Cartilage Lengths in Pectus Excavatum, Journal of Surgical Research. 235 (2019) 93–97. https://doi.org/10.1016/j.jss.2018.09.080.
- [32]D. Nuss, R.J. Obermeyer, R.E. Kelly Jr, Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective, Annals of Cardiothoracic Surgery. 5 (2016) 493–500. https://doi.org/10.21037/acs.2016.06.04.
- [33]M. Dore, P. Triana Junco, M. Bret, M. Gomez Cervantes, M. Muñoz Romo, J. Jimenez Gomez, A. Perez Vigara, M. Parron Pajares, J. Luis Encinas, F. Hernandez, L. Martinez, M. Lopez Santamaria, C. De La Torre, Advantages of Cardiac Magnetic Resonance Imaging for Severe Pectus Excavatum Assessment in Children, European Journal of Pediatric Surgery. 28 (2018) 034–038. https://doi.org/10.1055/s-0037-1604427.
- [34] C.A. Behr, N.-L. Denning, M.P. Kallis, C. Maloney, S.Z. Soffer, A. Romano-Adesman, A.R. Hong, The incidence of Marfan syndrome and cardiac anomalies in patients presenting with pectus deformities, Journal of Pediatric Surgery. 54 (2019) 1926–1928. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.11.017.
- [35]B.L. Loeys, H.C. Dietz, A.C. Braverman, B.L. Callewaert, J. De Backer, R.B. Devereux, Y. Hilhorst-Hofstee, G. Jondeau, L. Faivre, D.M. Milewicz, R.E. Pyeritz, P.D. Sponseller, P. Wordsworth, A.M. De Paepe, The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome, J Med Genet. 47 (2010) 476. https://doi.org/10.1136/jmg.2009.072785.
- [36] A.-M. Vigneron, F. Lioté, Le syndrome de Marfan, Revue du Rhumatisme Monographies. 86 (2019) 113–119. https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2019.02.004.
- [37] J.A.N. Meester, A. Verstraeten, D. Schepers, M. Alaerts, L. Van Laer, B.L. Loeys, Differences in manifestations of Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, and Loeys-

- Dietz syndrome, Ann. Cardiothorac. Surg. 6 (2017) 582–594. https://doi.org/10.21037/acs.2017.11.03.
- [38] P.A. Gregersen, R. Savarirayan, Type II Collagen Disorders Overview, (n.d.) 23.
- [39]L. Arseni, A. Lombardi, D. Orioli, From Structure to Phenotype: Impact of Collagen Alterations on Human Health, IJMS. 19 (2018) 1407. https://doi.org/10.3390/ijms19051407.
- [40]B.A. Orrick, A.L. Pierce, C.L. Snyder, U.S. Alon, Successful Brace Treatment of Pectus Carinatum in Osteogenesis Imperfecta Using the Dynamic Compression System, European J Pediatr Surg Rep. 07 (2019) e117–e120. https://doi.org/10.1055/s-0039-3399557.
- [41]A.D. Theocharis, D. Manou, N.K. Karamanos, The extracellular matrix as a multitasking player in disease, FEBS J. 286 (2019) 2830–2869. https://doi.org/10.1111/febs.14818.
- [42] C. Dupont, C.E. Hachem, S. Harchaoui, V. Ribault, M. Amiour, M. Guillot, I. Maire, R. Froissart, N. Guffon-Fouilhoux, Mucopolysaccharidose de type I: intérêt d'un diagnostic et d'une enzymothérapie substitutive précoces. À propos d'un cas, Archives de Pédiatrie. 15 (2008) 45–49. https://doi.org/10.1016/j.arcped.2007.08.026.
- [43]M.G. Sacco-Casamassima, S.D. Goldstein, M. Birdsong, K.H. McIltrot, F. Abdullah, P.M. Colombani, Z-Type Pattern Pectus Excavatum/Carinatum in A Case of Noonan Syndrome, The Annals of Thoracic Surgery. 99 (2015) 1835–1837. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.01.042.
- [44] J.A. Noonan, Noonan syndrome and related disorders, Progress in Pediatric Cardiology. 20 (2005) 177–185. https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2005.04.008.
- [45]W.E. Tidyman, K.A. Rauen, The RASopathies: developmental syndromes of Ras/MAPK pathway dysregulation, Current Opinion in Genetics & Development. 19 (2009) 230–236. https://doi.org/10.1016/j.gde.2009.04.001.
- [46] A.J. Doyle, J.J. Doyle, S.L. Bessling, S. Maragh, M.E. Lindsay, D. Schepers, E. Gillis, G. Mortier, T. Homfray, K. Sauls, R.A. Norris, N.D. Huso, D. Leahy, D.W. Mohr, M.J. Caulfield, A.F. Scott, A. Destrée, R.C. Hennekam, P.H. Arn, C.J. Curry, L. Van Laer, A.S. McCallion, B.L. Loeys, H.C. Dietz, Mutations in the TGF-β repressor SKI cause Shprintzen-Goldberg syndrome with aortic aneurysm, Nat Genet. 44 (2012) 1249–1254. https://doi.org/10.1038/ng.2421.
- [47]G.A. Rodriguez-Granillo, I.M. Raggio, A. Deviggiano, G. Bellia-Munzon, C. Capunay, M. Nazar, J.L. Martinez, P. Carrascosa, M. Martinez-Ferro, Impact of pectus excavatum on cardiac morphology and function according to the site of maximum compression: effect of physical exertion and respiratory cycle, European Heart Journal Cardiovascular Imaging. 21 (2020) 77–84. https://doi.org/10.1093/ehjci/jez061.
- [48]A.C. Koumbourlis, Pectus deformities and their impact on pulmonary physiology, Paediatric Respiratory Reviews. 16 (2015) 18–24. https://doi.org/10.1016/j.prrv.2014.10.009.
- [49]R.J. Obermeyer, N.S. Cohen, D.E. Jaroszewski, The physiologic impact of pectus excavatum repair, Seminars in Pediatric Surgery. 27 (2018) 127–132. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.05.005.

- [50]S.W. Daunt, J.H. Cohen, S.F. Miller, Age-related normal ranges for the Haller index in children, Pediatric Radiology. 34 (2004) 326–330. https://doi.org/10.1007/s00247-003-1116-1.
- [51]M. Martinez-Ferro, Indexes for Pectus Deformities, in: S. Kolvekar, H. Pilegaard (Eds.), Chest Wall Deformities and Corrective Procedures, Springer International Publishing, Cham, 2016: pp. 35–60. https://doi.org/10.1007/978-3-319-23968-2_7.
- [52]K.L. Birkemeier, D.J. Podberesky, S. Salisbury, S. Serai, Breathe In... Breathe Out... Stop Breathing: Does Phase of Respiration Affect the Haller Index in Patients With Pectus Excavatum?, American Journal of Roentgenology. 197 (2011) W934–W939. https://doi.org/10.2214/AJR.11.6430.
- [53]S.D. St. Peter, D. Juang, C.L. Garey, C.A. Laituri, D.J. Ostlie, R.J. Sharp, C.L. Snyder, A novel measure for pectus excavatum: the correction index, Journal of Pediatric Surgery. 46 (2011) 2270–2273. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.009.
- [54] P.M. Poston, S.S. Patel, M. Rajput, N.O. Rossi, M.S. Ghanamah, J.E. Davis, J.W. Turek, The Correction Index: Setting the Standard for Recommending Operative Repair of Pectus Excavatum, The Annals of Thoracic Surgery. 97 (2014) 1176–1180. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.12.050.
- [55]K.L. Birkemeier, D.J. Podberesky, S. Salisbury, S. Serai, Limited, Fast Magnetic Resonance Imaging as an Alternative for Preoperative Evaluation of Pectus Excavatum: A Feasibility Study, Journal of Thoracic Imaging. 27 (2012) 393–397. https://doi.org/10.1097/RTI.0b013e31822da1b6.
- [56] R.S. Saleh, J.P. Finn, M. Fenchel, A.N. Moghadam, M. Krishnam, M. Abrazado, A. Ton, R. Habibi, E.W. Fonkalsrud, C.B. Cooper, Cardiovascular magnetic resonance in patients with pectus excavatum compared with normal controls, Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance. 12 (2010). https://doi.org/10.1186/1532-429X-12-73.
- [57] D.P. Bliss, N.A. Vaughan, R.M. Walk, J.A. Naiditch, A.A. Kane, R.R. Hallac, Non-Radiographic Severity Measurement of Pectus Excavatum, Journal of Surgical Research. 233 (2019) 376–380. https://doi.org/10.1016/j.jss.2018.08.017.
- [58] A. Lain, L. Garcia, C. Gine, O. Tiffet, M. Lopez, New Methods for Imaging Evaluation of Chest Wall Deformities, Front. Pediatr. 5 (2017) 257. https://doi.org/10.3389/fped.2017.00257.
- [59]X. Deng, P. Huang, J. Luo, J. Wang, L. Yi, G. Yang, D. Zeng, F. Yu, X. Wang, G. Yang, The consistency of an optical body surface scanning method compared with computed tomography: a validation study, Journal of Pediatric Surgery. (2019) S0022346819305032. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.07.015.
- [60]K.M. Fagelman, S. Methratta, R.E. Cilley, M.Z. Wilson, C.S. Hollenbeak, The Depression Index: an objective measure of the severity of pectus excavatum based on vertebral diameter, a morphometric correlate to patient size, Journal of Pediatric Surgery. 50 (2015) 1130–1133. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.11.043.
- [61]E.W. Fonkalsrud, J.C.Y. Dunn, J.B. Atkinson, Repair of Pectus Excavatum Deformities: 30 Years of Experience With 375 Patients:, Annals of Surgery. 231 (2000) 443–448. https://doi.org/10.1097/00000658-200003000-00019.

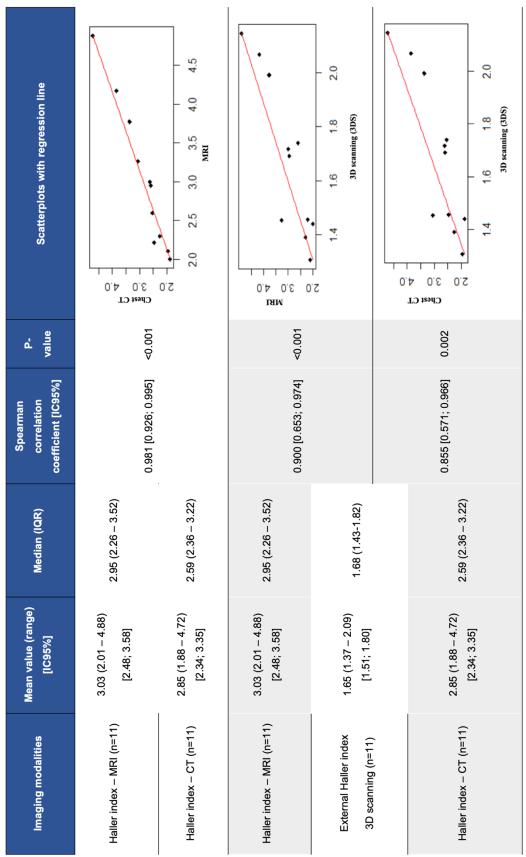
- [62]H. Tilliet Le Dentu, U. Lancien, O. Sellal, F. Duteille, P. Perrot, Apport de la conception assistée par ordinateur (CAO) à la réalisation des implants thoraciques sur mesure pour correction des pectus excavatum. Expérience du CHU de Nantes, Annales de Chirurgie Plastique Esthétique. 63 (2018) 1–10. https://doi.org/10.1016/j.anplas.2017.11.006.
- [63]S.A. de Beer, Y.E. Blom, M. Lopez, J.R. de Jong, Measured dynamic compression for pectus carinatum: A systematic review, Seminars in Pediatric Surgery. 27 (2018) 175–182. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.06.001.
- [64]D. Nuss, Minimally invasive surgical repair of pectus excavatum, Seminars in Pediatric Surgery. 17 (2008) 209–217. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.03.003.
- [65]R.E. Kelly, A. Daniel, Outcomes, quality of life, and long-term results after pectus repair from around the globe, Seminars in Pediatric Surgery. 27 (2018) 170–174. https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.05.003.
- [66]A. Kálmán, Initial results with minimally invasive repair of pectus carinatum, The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 138 (2009) 434–438. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.12.032.
- [67]M. Yuksel, T. Lacin, N.O. Ermerak, E.Y. Sirzai, B. Sayan, Minimally Invasive Repair of Pectus Carinatum, The Annals of Thoracic Surgery. 105 (2018) 915–923. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.10.003.
- [68]O. Katrancioglu, Y. Akkas, S. Karadayi, E. Sahin, M. Kaptanoğlu, Is the Abramson technique effective in pectus carinatum repair?, Asian Journal of Surgery. 41 (2018) 73–76. https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2016.09.008.
- [69]M. Noguchi, Y. Hoshino, K. Yaguchi, S. Yuzuriha, New surgical procedure for treating asymmetric pectus carinatum with pectus bar, Journal of Pediatric Surgery Case Reports. 39 (2018) 26–28. https://doi.org/10.1016/j.epsc.2018.08.016.
- [70]Q. Ballouhey, B. Léobon, J.F. Trinchéro, C. Baunin, P. Galinier, J.S. de Gauzy, Mechanical occlusion of the inferior vena cava: An early complication after repair of pectus excavatum using the Nuss procedure, Journal of Pediatric Surgery. 47 (2012) e1–e3. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.08.022.
- [71]A. Hebra, R.E. Kelly, M.M. Ferro, M. Yüksel, J.R.M. Campos, D. Nuss, Life-threatening complications and mortality of minimally invasive pectus surgery, Journal of Pediatric Surgery. 53 (2018) 728–732. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.07.020.
- [72]W. Zhang, Y. Pei, K. Liu, J. Tan, J. Ma, J. Zhao, Thoracic outlet syndrome (TOS): A case report of a rare complication after Nuss procedure for pectus excavatum, Medicine. 97 (2018) e11846. https://doi.org/10.1097/MD.000000000011846.
- [73] L.V. Floccari, D.J. Sucato, B.A. Ramo, Scoliosis Progression After the Nuss Procedure for Pectus Excavatum: A Case Report, Spine Deformity. 7 (2019) 1003–1009. https://doi.org/10.1016/j.jspd.2019.01.009.
- [74]Y.Z. Mao, S. Tang, S. Li, Comparison of the Nuss versus Ravitch procedure for pectus excavatum repair: an updated meta-analysis, Journal of Pediatric Surgery. 52 (2017) 1545–1552. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.028.

- [75]S. Fraser, L. Harling, A. Patel, T. Richards, I. Hunt, External Compressive Bracing with Initial Reduction of Pectus Carinatum: Compliance is the Key, The Annals of Thoracic Surgery. (2019) S0003497519314110. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.08.026.
- [76]P. Clément, P. Jérémy, Déformation thoracique chez l'enfant, Pectus Excavatum et Carinatum, (n.d.) 41.
- [77]K.E. Wong, G.E. Gorton, D.B. Tashjian, M.V. Tirabassi, K.P. Moriarty, Evaluation of the treatment of pectus carinatum with compressive orthotic bracing using three dimensional body scans, Journal of Pediatric Surgery. 49 (2014) 924–927. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.01.024.
- [78] E. St-Louis, J. Miao, S. Emil, R. Baird, M. Bettolli, K. Montpetit, J. Goyette, J.-M. Laberge, Vacuum bell treatment of pectus excavatum: An early North American experience, Journal of Pediatric Surgery. 54 (2019) 194–199. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.10.011.
- [79]A. Deviggiano, P. Carrascosa, J. Vallejos, G. Bellia-Munzon, N. Vina, G.A. Rodríguez-Granillo, M. Martinez-Ferro, Relationship between cardiac MR compression classification and CT chest wall indexes in patients with pectus excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 53 (2018) 2294–2298. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.05.015.
- [80] F.I. Marcus, W.J. McKenna, D. Sherrill, C. Basso, B. Bauce, D.A. Bluemke, H. Calkins, D. Corrado, M.G.P.J. Cox, J.P. Daubert, G. Fontaine, K. Gear, R. Hauer, A. Nava, M.H. Picard, N. Protonotarios, J.E. Saffitz, D.M.Y. Sanborn, J.S. Steinberg, H. Tandri, G. Thiene, J.A. Towbin, A. Tsatsopoulou, T. Wichter, W. Zareba, Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria, European Heart Journal. 31 (2010) 806–814. https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq025.
- [81]N. Kawel-Boehm, A. Maceira, E.R. Valsangiacomo-Buechel, J. Vogel-Claussen, E.B. Turkbey, R. Williams, S. Plein, M. Tee, J. Eng, D.A. Bluemke, Normal values for cardiovascular magnetic resonance in adults and children, Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance. 17 (2015). https://doi.org/10.1186/s12968-015-0111-7.
- [82] E. Bollache, A. Redheuil, S. Clément-Guinaudeau, C. Defrance, L. Perdrix, M. Ladouceur, M. Lefort, A. De Cesare, A. Herment, B. Diebold, E. Mousseaux, N. Kachenoura, Automated left ventricular diastolic function evaluation from phase-contrast cardiovascular magnetic resonance and comparison with Doppler echocardiography, J Cardiovasc Magn Reson. 12 (2010) 63. https://doi.org/10.1186/1532-429X-12-63.
- [83] A. Lollert, T. Emrich, J. Eichstädt, C. Kampmann, T. Abu-Tair, S. Turial, C. Düber, K.-F. Kreitner, G. Staatz, Differences in myocardial strain between pectus excavatum patients and healthy subjects assessed by cardiac MRI: a pilot study, European Radiology. 28 (2018) 1276–1284. https://doi.org/10.1007/s00330-017-5042-2.
- [84]C. Mueller, D. Saint-Vil, S. Bouchard, Chest x-ray as a primary modality for preoperative imaging of pectus excavatum, Journal of Pediatric Surgery. 43 (2008) 71–73. https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.09.023.

Annexes

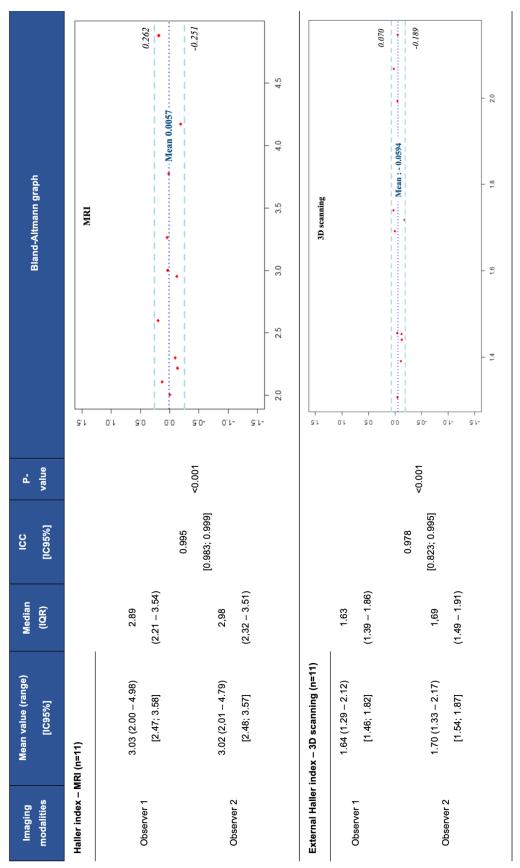
| Annexe 1. Corrélations entre l'indice de Haller externe par scanner 3D et l'indice de Haller par scanner thoracique et IRM avec le coefficient de corrélation de Spearman et par régression linéaire (valeurs moyennes entre les deux observateurs) |
|---|
| Annexe 2 . Concordance inter-observateur de l'indice de Haller en fonction de la modalité d'imagerie avec coefficient de corrélation intra-classe et graphique de Bland Altmann 105 |
| Annexe 3 . Concordance inter-observateur de l'indice de correction pour les <i>pectus</i> excavatum par scanner thoracique et IRM avec corrélation entre les deux imageries 106 |
| Annexe 4. Indice de Haller entre deux observateurs en fonction du type de déformation thoracique, de la mesure clinique et des différentes modalités d'imagerie |
| Annexe 5. Indice de Haller en fonction du type de déformation thoracique, de la mesure clinique et des différentes modalités d'imagerie (valeurs moyennes entre les deux observateurs). |
| Annexe 6. Variabilité de l'indice de Haller en fonction du cycle respiratoire |
| Annexe 7. Classification de la compression cardiaque, quantification du déplacement cardiaque vers la gauche et rapport anneau tricuspide / anneau mitral dans les déformations thoraciques antérieures en IRM |
| Annexe 8. Évaluation de l'interdépendance ventriculaire en IRM cardiaque dans les déformations thoraciques antérieures |
| Annexe 9. Proposition de compte-rendu type pour le bilan par IRM des déformations thoraciques antérieures |

Annexe 1. Corrélations entre l'indice de Haller externe par scanner 3D et l'indice de Haller par scanner thoracique et IRM avec le coefficient de corrélation de Spearman et par régression

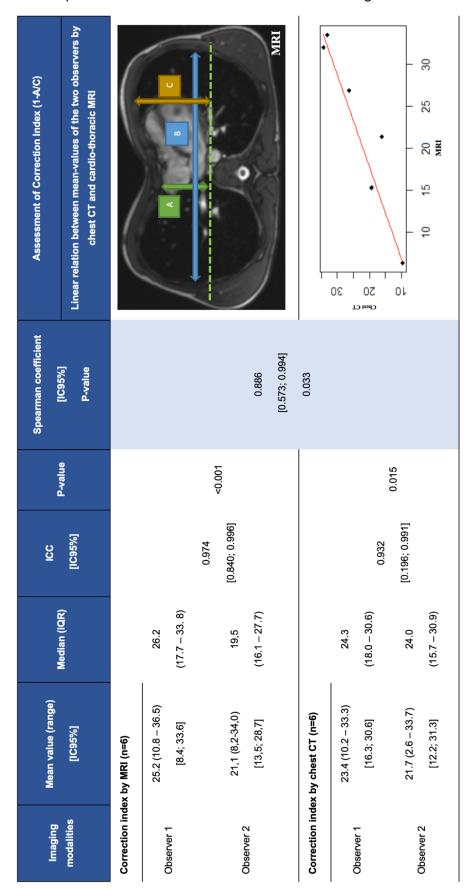


linéaire (valeurs moyennes entre les deux observateurs).

Annexe 2. Concordance inter-observateur de l'indice de Haller en fonction de la modalité d'imagerie avec coefficient de corrélation intra-classe et graphique de Bland Altmann



Annexe 3. Concordance inter-observateur de l'indice de correction pour les *pectus excavatum* par scanner thoracique et IRM avec corrélation entre les deux imageries

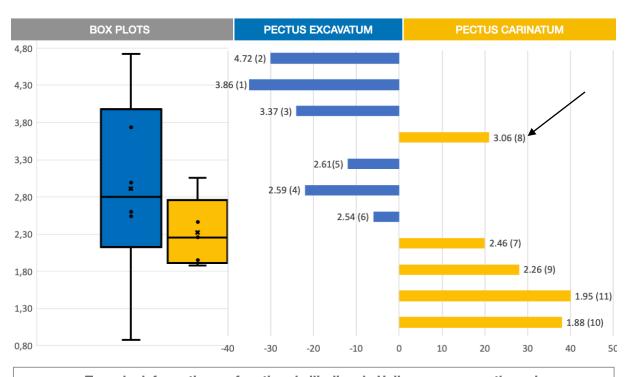


Annexe 4. Indice de Haller entre deux observateurs en fonction du type de déformation thoracique, de la mesure clinique et des différentes modalités d'imagerie.

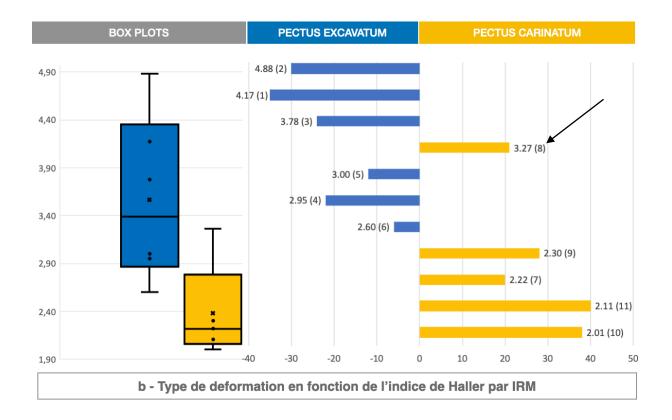
| Patient | Sexe | - | Asymétrie | | Indice de Haller Scanner thoracique | | Indice de Haller IRM en Inspiration | | Indice de Haller IRM en expiration | | Indice de Haller externe Scanner 3D | |
|---------|------|------|-----------|-----|---|------|---|------|--|------|---|------|
| | | (mm) | | | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 | Obs1 | Obs2 |
| 1 | М | - 35 | - | - | 3.86 | 3.85 | 4.08 | 4.27 | 7.64 | 7.41 | 2.08 | 2.06 |
| 2 | М | - 30 | Droite | - | 4.99 | 4.44 | 4.98 | 4.79 | 5.64 | 5.85 | 2.12 | 2.17 |
| 3 | М | - 24 | - | - | 3.71 | 3.04 | 3.79 | 3.77 | 5.96 | 5.66 | 1.97 | 2.01 |
| 4 | М | - 22 | - | - | 2.64 | 2.55 | 2.89 | 3.01 | 4.21 | 3.87 | 1.69 | 1.69 |
| 5 | F | - 12 | - | - | 2.63 | 2.60 | 3.02 | 2.98 | 3.56 | 3.44 | 1.63 | 1.81 |
| 6 | М | - 6 | - | - | 2.61 | 2.47 | 2.70 | 2.50 | 3.31 | 2.80 | 1.76 | 1.73 |
| 7 | М | + 20 | Gauche | Oui | 2.46 | 2.47 | 2.15 | 2.29 | 3.22 | 3.62 | 1.44 | 1.48 |
| 8 | М | + 21 | Gauche | - | 3.06 | 3.06 | 3.29 | 3.24 | 4.74 | 4.70 | 1.39 | 1.52 |
| 9 | М | + 28 | Droite | Oui | 2.24 | 2.27 | 2.25 | 2.35 | 2.81 | 2.74 | 1.34 | 1.45 |
| 10 | М | + 38 | - | - | 1.88 | 1.87 | 2.00 | 2.01 | 2.68 | 2.71 | 1.38 | 1.50 |
| 11 | М | + 40 | Gauche | - | 1.95 | 1.96 | 2.17 | 2.05 | 2.62 | 2.50 | 1.29 | 1.33 |

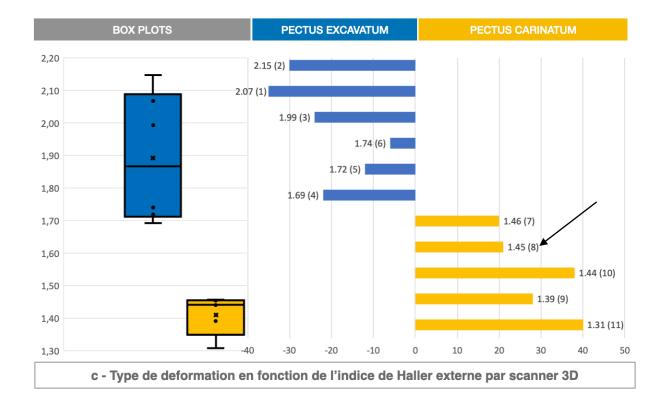
Les mesures cliniques ont été effectuées par un chirurgien pédiatrique à l'aide d'un rapporteur de forme. Les dépressions des *pectus excavatum* sont rapportées en valeurs négatives et les protrusions en valeurs positives au maximum de la déformation. Les lignes bleues représentent les 6 patients avec *pectus excavatum*, avec une seule fille, et les lignes jaunes les 5 patients avec *pectus carinatum*, tous de sexe masculin dans notre étude, illustrant le sexe ratio largement en faveur des garçons.

Annexe 5. Indice de Haller en fonction du type de déformation thoracique, de la mesure clinique et des différentes modalités d'imagerie (valeurs moyennes entre les deux observateurs).









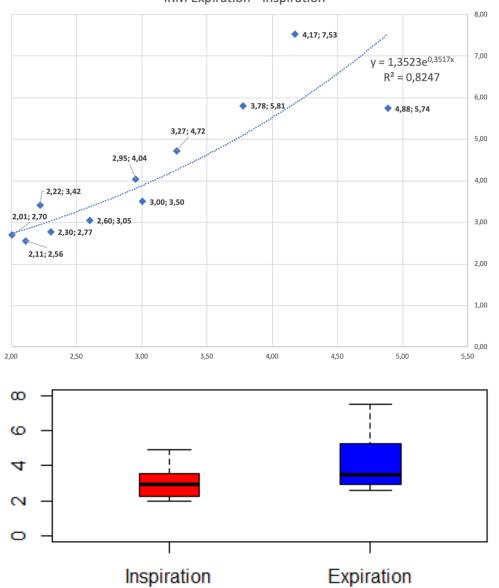
L'examen clinique initial n'est pas toujours concordant avec l'indice de Haller. Même si des valeurs normales ont pu être proposées, l'indice de Haller ne permet pas de distinguer les pectus carinatum des pectus excavatum. Par exemple, un patient (patient 9) avec un pectus carinatum droit avait un indice de Haller plus proche des valeurs observées chez les pectus excavatum (flèche noire **Figure a** et **Figure b**), illustrant l'incapacité de l'indice de Haller à séparer les pectus carinatum des pectus excavatum. Pour ce cas, la valeur de l'indice de Haller externe était plus concordante avec une bonne séparation en deux groupes des déformations thoraciques antérieures comme illustré par les deux boîtes à moustaches non chevauchées pour le scanner 3D (**Figure c**) à la différence du scanner thoracique ou de l'IRM.

De plus ces figures mettent en évidence la faible concordance entre la sévérité clinique et l'indice de Haller. Les mesures cliniques les plus élevées ne sont pas toujours corrélées aux indices de Haller les plus péjoratifs.

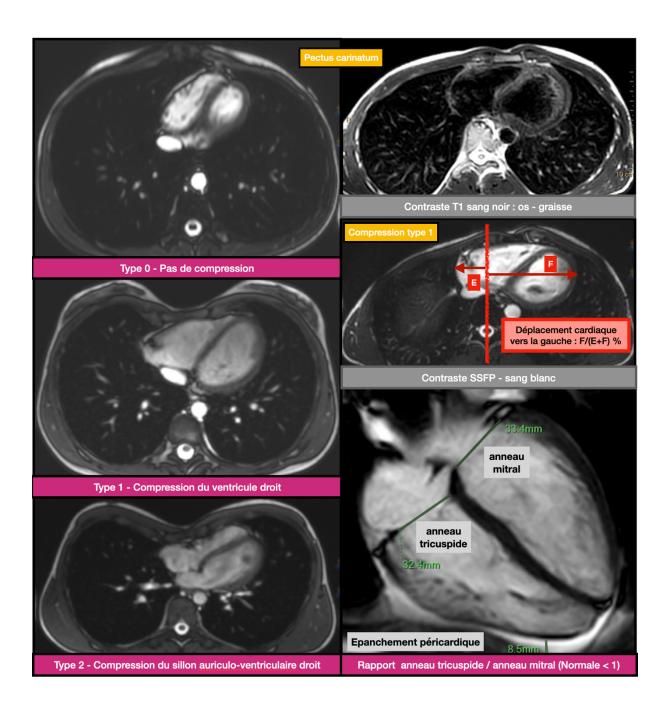
Annexe 6. Variabilité de l'indice de Haller en fonction du cycle respiratoire

| Breath cycle phase | Mean value (range), [IC95%] | Median (IQR) | P-value | |
|--------------------|----------------------------------|--------------------|----------------|--|
| Inspiration | 3.26 (2.01 – 4.88), [2.48; 3.58] | 2.95 (2.26 – 3.52) | <0.001 | |
| Expiration | 4.17 (2.56 – 7.53), [3.22; 5.12] | 3.50 (2.91 – 5.23) | ~ 0.001 | |

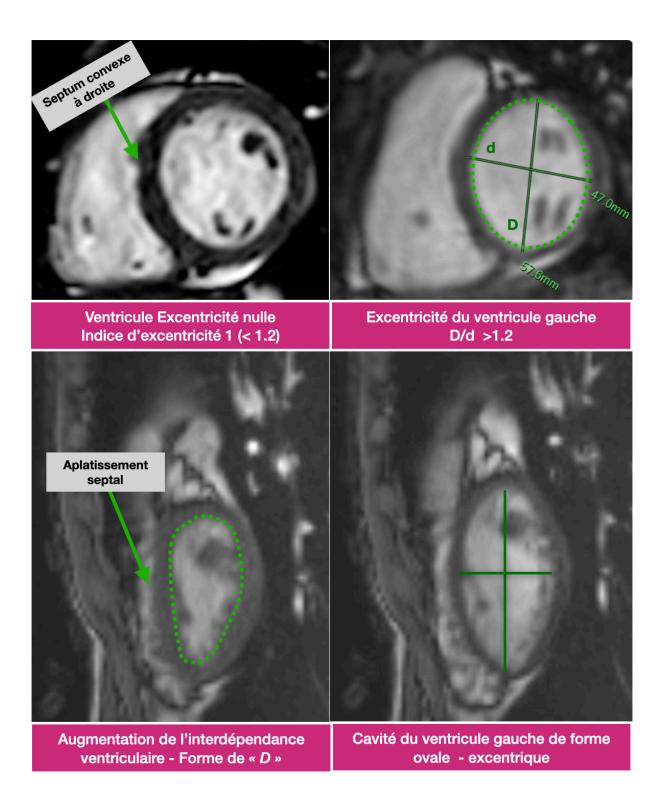




Annexe 7. Classification de la compression cardiaque, quantification du déplacement cardiaque vers la gauche et rapport anneau tricuspide / anneau mitral dans les déformations thoraciques antérieures en IRM.



Annexe 8. Évaluation de l'interdépendance ventriculaire en IRM cardiaque dans les déformations thoraciques antérieures



Annexe 9. Proposition de compte-rendu type pour le bilan par IRM des déformations thoraciques antérieures.

IRM CARDIO-THORACIQUE

INDICATION:

Bilan d'une déformation thoracique antérieure. Données de l'examen clinique : dépression, protrusion, asymétrie, mesure clinique et situation par rapport à la ligne mamelonnaire.

TECHNIQUE:

Séquences axiales type SSFP en inspiration et expiration

Séquence ciné-MR type SSFP : grand axe 2 cavités droites et gauches, 3 cavités et 4 cavités, petit axe (large couverture pour le ventricule droit – VD).

Séquences optionnelles :

Séquences sagittale et coronale T2 TSE : angle manubriosternal, scoliose

Séquences SSFP sagittales en respiration libre : inspiration / expiration

- Augmentation de l'interdépendance ventriculaire
 - o Augmentation de l'indice excentricité du ventricule gauche en inspiration
 - Aplatissement septal en inspiration

Séquences ciné-MR type SSFP :

- Long axe 2 cavités et chambre de chasse du VD : compression de la voie VD AP
- Chambre de chasse du ventricule gauche et aorte 3D : dilatation de la racine de l'aorte
- Valve aortique : anneau aortique, cuspides

Séquences de vélocimétrie par contraste de phase (2D) ou séquences de flux 4D

RESULTATS:

Poids: ... kg Taille: ... cm Surface corporelle: ... m²

1. Analyse morphologique de la déformation thoracique antérieure

Dépression / Protrusion

Déformation modérée / sévère

- Indice de Haller à ...
- Indice de correction à ... % (indice de Haller idéal de ...)

Symétrique/asymétrique

- Indice d'excentricité de ... : excentrée à droite / gauche
- Indice d'asymétrie de ... : au dépend du côté droit / gauche dans le sens antéropostérieur

Pas de rotation sternal /Rotation sternale vers la droite / gauche (angle de rotation sternale)

Autres anomalies musculo-squelettique

- Hypertrophie des cartilages chondro-costaux
- Malformation costale
- Trouble de la statique rachidienne en décubitus dorsal : oui/non

2. Retentissement sur les cavités cardiaques

Pas de compression des cavités droites (type 0)

Compression des cavités droites au niveau du ventricule droit (type 1)

Compression des cavités droites au niveau du sillon auriculo-ventriculaire droit (type 2)

Refoulement du cœur vers la gauche de ... %

3. Recherche d'une augmentation de l'interdépendance ventriculaire

Mouvements septaux anormaux

- Faseyement septal
- Septum paradoxal
- Aplatissement du septum à l'inspiration

Augmentation de l'excentricité du ventricule gauche à l'inspiration

- Index d'excentricité du VG
- D-shape Left Ventricle

4. Recherche d'un épanchement péricardique

Péricarde fin. Absence d'épanchement péricardique

Épanchement péricardique : absence, faible abondance, abondance modérée

5. Étude des cavités cardiaques droites

Pas de dilatation significative du VD. Fonction systolique globale normale.

VTDVD: ... ml soit ... en ml/m².

VTSVD: ... ml soit ... en ml/m2

FEVD : ... %

Excursion systolique du plan de l'anneau tricuspide – TAPSE = ... mm

Fraction de raccourcissement de la surface ventriculaire droite - RVFAC : ... %

Absence de trouble de cinétique segmentaire ou non spécifique

Distorsion pariétale focale en regard de la dépression

Cinétique ventriculaire droite normale, hypokinésie, akinésie, dyskinésie en regard de la dépression

Rapport anneau tricuspide / anneau mitral de :

Valve tricuspide de morphologique normale, pas de déphasage

Atrium droit : ... cm2 (normale : < 20 cm2), non dilaté

6. Étude des cavités cardiaques gauches :

Ventricule gauche non dilaté, non hypertrophié.

VTDVG: ... ml soit ... en ml/m2.

VTSVG: ... ml soit ... en ml/m2

FEVG: ... %

Masse VG: ... g soit ... g/m²

Épaisseurs myocarde : antérieur = mm, latérale = mm, inférieur = mm, septum = mm,

Absence de trouble de cinétique segmentaire

Valve mitrale de morphologique normale, pas de déphasage

Atrium gauche: ... cm2

7. Gros vaisseaux médiastinaux

Aorte de calibre régulier, non dilatée : Z-score - sinus de Valsalva, ascendant, descendante Tronc et artères pulmonaires de calibre régulier et non dilaté

CONCLUSION:

Déformation thoracique antérieure

- de type pectus excavatum / carinatum / mixte
- asymétrique, centrée / excentrée, sans/avec rotation sternale
- modérée / sévère (indice de Haller et indice de correction)

Compression cardiaque de type 1 / 2 avec signes d'augmentation de l'interdépendance ventriculaire à l'inspiration et épanchement péricardique modéré.

Pas d'anomalie des gros vaisseaux médiastinaux

Serment d'Hippocrate

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Étude prospective de faisabilité d'une prise en charge non-irradiante des déformations thoraciques antérieures de l'enfant et de l'adolescent par IRM cardio-thoracique et scanner 3D.

Objectifs: Comparer le protocole standard avec scanner thoracique (TDM) à un protocole non-irradiant par IRM et scanner 3D portable pour l'étude des déformations thoraciques antérieures par l'indice de Haller (HI). Méthodes: D'avril 2019 à mars 2020, tous les enfants traités pour un pectus excavatum ou carinatum dans notre centre ont été évalués par TDM, scanner 3D (iPad avec Structure Sensor et Captevia – Rodin 4D) et IRM. L'objectif principal était de comparer l'HI par TDM ou IRM à un indice similaire adapté pour le scanner 3D, l'indice de Haller externe (EHI). Les objectifs secondaires étaient la reproductibilité inter-observateur et la concordance de l'HI et de l'indice de correction par TDM et IRM. Résultats : Onze patients ont été évalués. Nous avons mis en évidence une forte corrélation entre l'HI par IRM et l'EHI (coefficient de corrélation de Pearson de 0.900 ; p < 0.001) avec une forte concordance inter-observateur de l'HI par IRM (ICC = 0.995; p < 0.001) et de l'EHI (ICC = 0.978; p < 0.001). Nous avons aussi mis en évidence une forte corrélation entre l'HI par TDM et l'EHI (coefficient de corrélation de Pearson de 0.855 ; p = 0.02) avec une forte concordance inter-observateur (ICC = 0.975; p < 0.001) et une forte concordance entre TDM et IRM pour l'évaluation de l'HI et de l'indice de correction (coefficient de corrélation de Pearson de 0.886; p = 0.033). Conclusion: Une évaluation non irradiante des déformations thoraciques antérieures est possible par IRM et scanner 3D comme potentiel outil de surveillance facilement accessible.

Mots-clés : Imagerie non-irradiante ; Pectus excavatum ; Pectus carinatum ; Imagerie par Résonnance Magnétique rapide – scanner 3D – Indice de Haller

X-ray-free protocol for pectus deformities based on Magnetic Resonance Imaging and a low-cost portable three-dimensional scanning device: a prospective preliminary study

Objectives: To compare a standard protocol using chest CT to a non-irradiant protocol involving a low-cost portable three-dimensional scanner and MRI for all pectus deformities based on the Haller index (HI). Methods: From April 2019 to March 2020, all children treated for pectus excavatum or carinatum at our institution were evaluated by chest CT, 3D scanning (iPad with Structure Sensor and Captevia - Rodin4D) and MRI. The main objectives were to compare the HI determined by CT or MRI to a derived index evaluated with 3D scanning, the external Haller index (EHI). The secondary objectives were to assess the inter-rater variability and the concordance between CT and MRI for the HI and the correction index. Results: Eleven patients were evaluated. We identified a strong correlation between the HI with MRI and the EHI (Pearson correlation coefficient = 0.900; p < 0.001), with a strong concordance between a radiologist and a non-radiologist using intra-class correlation for the HI with MRI (ICC=0.995; p < 0.001) and the EHI (ICC = 0.978; p < 0.001). We also identified a strong correlation between the HI with CT and the EHI (Pearson coefficient = 0.855; p = 0.02), with a strong inter-rater concordance (ICC = 0.975; p < 0.001), a strong concordance between CT and MRI for the HI and the correction index (Pearson coefficient = 0.886; p = 0.033). Conclusions: Non-irradiant pectus deformity assessment is possible in clinical practice, replacing CT with MRI and 3D scanning as a possible readily-accessible monitoring tool.

Keywords: Non-irradiant imaging; Pectus excavatum; Pectus carinatum; Fast Magnetic Resonance Imaging; 3D scanning; Haller index