



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+05210111011 +01511111111 +00000000000
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2021

Thèse N°171/21

LA SURÉLÉVATION CONGÉNITALE DE L'OMOPLATE ÉTUDE RÉTROSPECTIVE : (à propos 08 cas et revue de la littérature)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/04/2021

PAR

Mr. EL-ALLALI ANAS

Né le 12 Avril 1994 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Sprengel – Congénitale – Classification de Rigault - Chirurgie – Woodward

JURY

M. AFIFI MOULAY ABDERRAHMANE PRÉSIDENT
Professeur de Chirurgie pédiatrique

Mme. ATARRAF KARIMA RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique

M. KHATTALA KHALID } JUGES
Professeur de Chirurgie pédiatrique

M. BERDAI MOHAMED ADNANE }
Professeur Agrégé d'Anesthésie réanimation

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS :	3
LISTE DES FIGURES :	4
LISTE DES GRAPHIQUES :	6
LISTE DES TABLEAUX :	7
I. INTRODUCTION	8
II. HISTORIQUE	10
III. RAPPEL :	12
1. Rappel anatomique	13
2. Rappel physiologique.....	22
3. Embryophysiopathologie	24
4. Rappel génétique	26
IV. MATERIEL ET METHODES	27
• Critères d'inclusion	28
• Critères d'exclusion.....	28
• Méthode de l'étude.....	28
V. RESULTATS	31
A. Épidémiologie.....	32
B. Données cliniques	34
C. Données radiologiques	36
D. Traitement	39
E. Évolution	45
VI. DISCUSSION	47
VII. CONCLUSION	87
VIII. RESUMES	89
IX. BIBLIOGRAPHIE	93

LISTE DES ABREVIATIONS :

SCO	: surélévation congénitale de l'omoplate.
CHU	: centre hospitalier universitaire.
Nb cas	: nombre de cas.
Mal. rachis	: malformations rachidiennes.
Mal. côtes	: malformations costales.
Mal. musc	: malformations musculaires.
Omo–vertébral	: l'os omo–vertébral.
TDM	: La tomodensitométrie.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique.
CHP 2	: chirurgie pédiatrique orthopédique.

LISTE DES FIGURES :

Figure 1 : omoplate en vue postérieure.

Figure 2 : vue postérieure du dos montrant le plan musculaire moyen de la région postérieure de l'épaule.

Figure 3 : vue postérieure de l'omoplate montrant le plan musculaire profond.

Figure 4 : vascularisation et innervation de l'épaule.

Figure 5 : Principe de la classification de Rigault et Pouliquen.

Figure 6 : surélévation congénitale de la scapula gauche (dans un syndrome de Klippel–Fiel) avec de multiples fusions costales et de nombreuses anomalies vertébrales.

Figure 7 : surélévation congénitale de la scapula gauche, associée à un os omovertébral, en partie ossifié.

Figure 8 : Principe de l'intervention de Woodward.

Figure 9 : incision cutanée.

Figure 10 : dissection du trapèze et des rhomboïdes.

Figure 11 : résection de l'os omovertébral.

Figure 12 : section de la partie haute du trapèze.

Figure 13 : abaissement de l'omoplate et réinsertion du plan trapèze–rhomboïdes.

Figure 14 : amélioration esthétique et fonctionnelle après la technique de Woodward chez un patient de 4 ans. A et B avant l'intervention et C et D après l'intervention (intervalle de 10 mois).

Figure 15 : situation normale de l'omoplate.

Figure 16 : Radiographie thoracique montrant une omoplate gauche élevée (flèche blanche), côtes gauches déformées et fusionnées (flèche noire).

Figure 17 : surélévation congénitale de l'omoplate du côté droit chez une fille de 7ans (image du service).

Figure 18 : légère limitation de l'abduction et de l'élévation du bras (images du service).

Figure 19 : bloc vertébral C4–C7 dans le cadre d'un syndrome de Klippel–Feil et aspect clinique.

Figure 20 : Anomalie thoracique du syndrome de Poland à l'âge d'adolescence.

Figure 21 : cliché thoracique de face montrant la surélévation de l'omoplate gauche.

Figure 22 : technique de Green.

Figure 23 : Principe de la technique de Schrock.

LISTE DES GRAPHIQUES :

- Graphique 1 : répartition des cas selon le sexe.
- Graphique 2 : répartition de la malformation selon le côté.
- Graphique 3 : répartition de la malformation selon la classification de Rigault et Pouliquen.

LISTE DES TABLEAUX :

- Tableau 1 : Données cliniques des patients.
- Tableau 2 : caractéristiques des patients et gravité de la déformation scapulaire.
- Tableau 3 : les malformations vertèbro-costales et musculaires.
- Tableau 4 : appréciation des résultats selon Rigault.
- Tableau 5 : appréciation des résultats selon Langlais.
- Tableau 6 : Les résultats du traitement par les différentes techniques.
- Tableau 7 : les résultats du traitement des différentes séries utilisant le procédé de Woodward.

INTRODUCTION

La surélévation congénitale de l'omoplate communément appelée déformation de Sprengel, est une malformation congénitale rare, caractérisée par une ascension de la scapula. Cependant, c'est la déformation la plus fréquente de l'épaule.

Le défaut de position de la scapula qui se trouve déplacé vers le dedans et vers le haut avec une bascule à la fois frontale et sagittale, se complète de modifications anatomiques de la scapula « dysplasique, élargie transversalement », d'anomalies musculaires et vertébrales, qui en font une malformation régionale touchant en particulier le rachis et le grill costal.

L'étiopathogénie est encore mal connue.

Les malformations associées sont très fréquentes, voire, pour certaines pratiquement constantes.

Corriger l'apparence et la fonction de l'épaule est l'objectif des différents procédés de correction.

Le but de ce travail est de faire une approche anatomo-clinique de cette maladie, de rapporter les résultats d'une série de 08 cas de SCO dont 05 opérés (tous par le procédé de Woodward) dans le service de chirurgie pédiatrique orthopédique au CHU Hassan 2 de Fès, et de discuter l'apport des différentes techniques chirurgicales dans la correction ou l'amélioration de cette déformation.

HISTORIQUE

La première description de cette atteinte congénitale est due à Eulenberg qui en décrit trois cas en 1863.

Puis, en 1880–1883 WILLETT et WALSHAM en rapportent deux observations et une description anatomique complète. Leur second patient, une fillette de huit ans avait un os Omo–vertébral. Son excision permit une bonne amélioration fonctionnelle.

C'est en 1891 que Sprengel et Kolliker en décrivent quatre cas et c'est ce dernier qui donnera le nom de Sprengel à cette malformation. Sprengel fut le premier à évoquer une origine congénitale à la déformation, par manque de cause extra utérine. Mais il incrimina une position anormale du fœtus in utero associé à une faible quantité de liquide amniotique entraînant une mal position et, en conséquence, une malformation de l'omoplate. D'autres cas furent ensuite décrits.

Pour la thérapeutique, PUTTI a proposé le premier en 1908 la désinsertion des muscles de l'omoplate et la résection partielle de cette dernière. Cette technique a été techniques a été modifié par de nombreux auteurs.

En 1923, dans sa thèse, HUC incrimine la mauvaise adaptation de la ceinture scapulaire au thorax comme étant la cause de la surélévation.

Mais c'est en 1961, dans sa thèse, que nous devons à J.W WOODWARD, la technique d'abaissement de l'omoplate par désinsertion du trapèze et des rhomboïdes du rachis, qui fait actuellement référence.

RAPPEL

1. RAPPEL ANATOMIQUE

ANATOMIE NORMALE DE LA CEINTURE SCAPULAIRE (6, 7,8)

La région scapulaire occupe la partie postérieure de l'épaule ; elle doit son nom à l'omoplate (ou scapula) qui en forme le plan profond, et sur laquelle s'insèrent les muscles rotateurs de l'épaule

A. Les limites : (6)

Située immédiatement en arrière de la paroi postérieure de l'aisselle, la région scapulaire a pour limites ;

- ✧ En haut, le bord supérieur de l'omoplate,
- ✧ En dedans, le bord interne de cet os
- ✧ En bas, le bord inférieur du muscle grand rond
- ✧ En dehors, une ligne verticale allant du bord postérieur de l'acromion à l'insertion postérieure du muscle deltoïde sur l'humérus.

B. L'omoplate : (7)

C'est un os plat, triangulaire qui appartient à la ceinture scapulaire, situé dans la région postéro-supérieure du thorax, il s'articule, en dehors, avec l'humérus et en dedans, avec la clavicule.

L'omoplate présente deux faces, trois bords et trois angles.

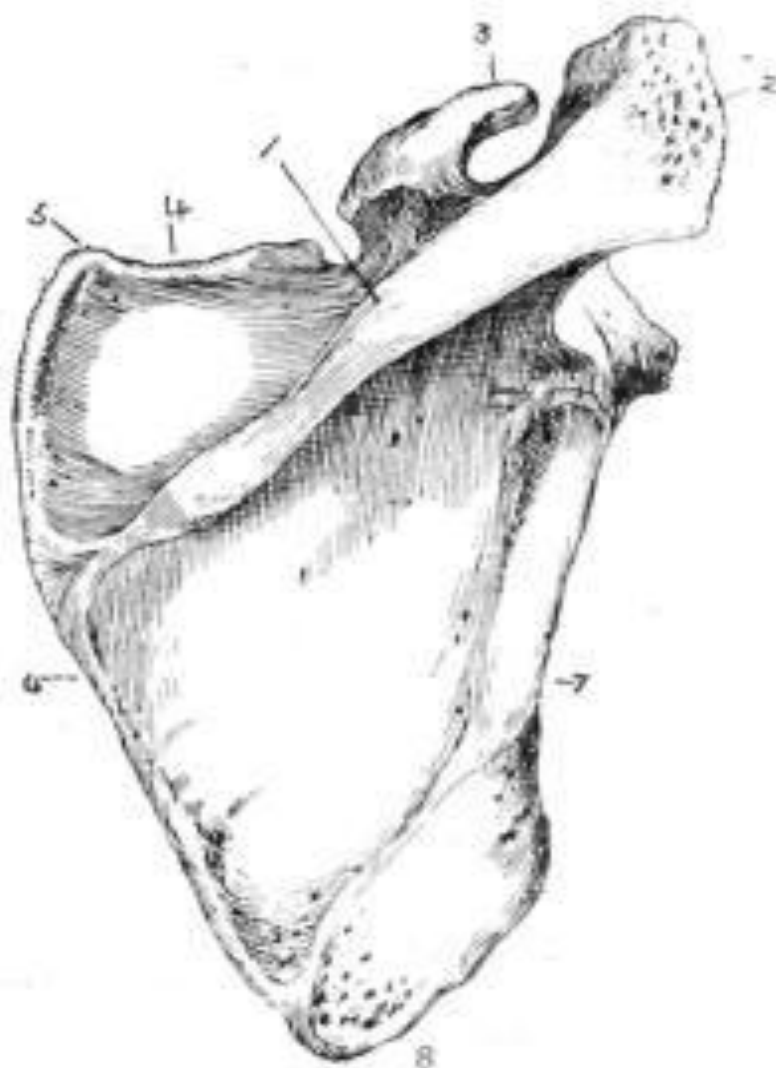


Figure n°1: omoplate en vue postérieure

1-epine de l'omoplate

2-Acromion

3-Apophyse coracoïde

4-Bord supérieur

5-L'angle supérieur

6-Bord postérieur

7-Bord axillaire

8-L'angle inferieur

C. Les plans musculaires de la région postérieure de l'épaule (7)

1- Le plan superficiel ; constitué par deux muscles :

a- Le trapèze

Muscle triangulaire formé de trois portions constituées en faisceaux supérieurs, moyens et inférieurs.

- ✧ Faisceaux supérieurs vont du tiers médial la ligne occipitale supérieure, de ligament cervical postérieur, au tiers latéral de la clavicule
- ✧ Faisceaux moyens se détachent des apophyses épineuses de la septième vertèbre cervicale à la troisième vertèbre dorsale et atteignent l'extrémité latérale de la clavicule, de l'acromion et de l'épine de l'omoplate
- ✧ Faisceau inférieurs vont des apophyses épineuses de la troisième à la douzième vertèbre dorsale en dedans, à la surface triangulaire de l'épine de l'omoplate, en dehors

Action :

- ✧ Par l'ensemble du muscle : il attire l'omoplate en haut et en arrière :
- ✧ Par sa portion moyenne, il approche l'omoplate de la ligne médiane, et efface l'épaule
- ✧ Par sa portion inférieure, il abaisse l'omoplate et la porte en arrière.

b- deltoïde

Formé par trois faisceaux

- ✧ Acromial s'insère sur le bord latéral de l'acromion
- ✧ Faisceau épineux s'insère sur la lèvre inférieure du bord postérieur de l'épine de l'omoplate
- ✧ Faisceau claviculaire s'insère sur le bord latéral de la clavicule
- ✧ Action : muscle abducteur du bras

2- Le plan moyen

a- Le muscle Omohyoïdien :

S'attache en haut à l'os hyoïde et en bas au bord supérieur de l'omoplate, en dedans de l'échancrure coracoïde

b- Le muscle angulaire

Ce muscle est tendu entre l'angle de l'omoplate et la colonne cervicale où il se fixe par plusieurs faisceaux sur les apophyses transverses ou sur les tubercules postérieurs des apophyses transverses des quatre premières vertèbres cervicales

Il élève l'omoplate en tournant en même temps sa pointe en dedans

c- Le muscle rhomboïde

Ses insertions médiales se font sur :

- ✧ La partie inférieure de ligament cervical postérieur
- ✧ L'apophyse épineuse de la septième vertèbre cervicale
- ✧ Les apophyses épineuses des quatre premières vertèbres dorsales.
- ✧ Son insertion latérale se fait sur
- ✧ Le bord spinal de l'omoplate

Action : il élève et porte l'épaule en dedans.

α- Le muscle grand dorsal :

Ses différentes portions se réunissent en épais corps musculaire qui couvrent l'angle inférieur de l'omoplate.

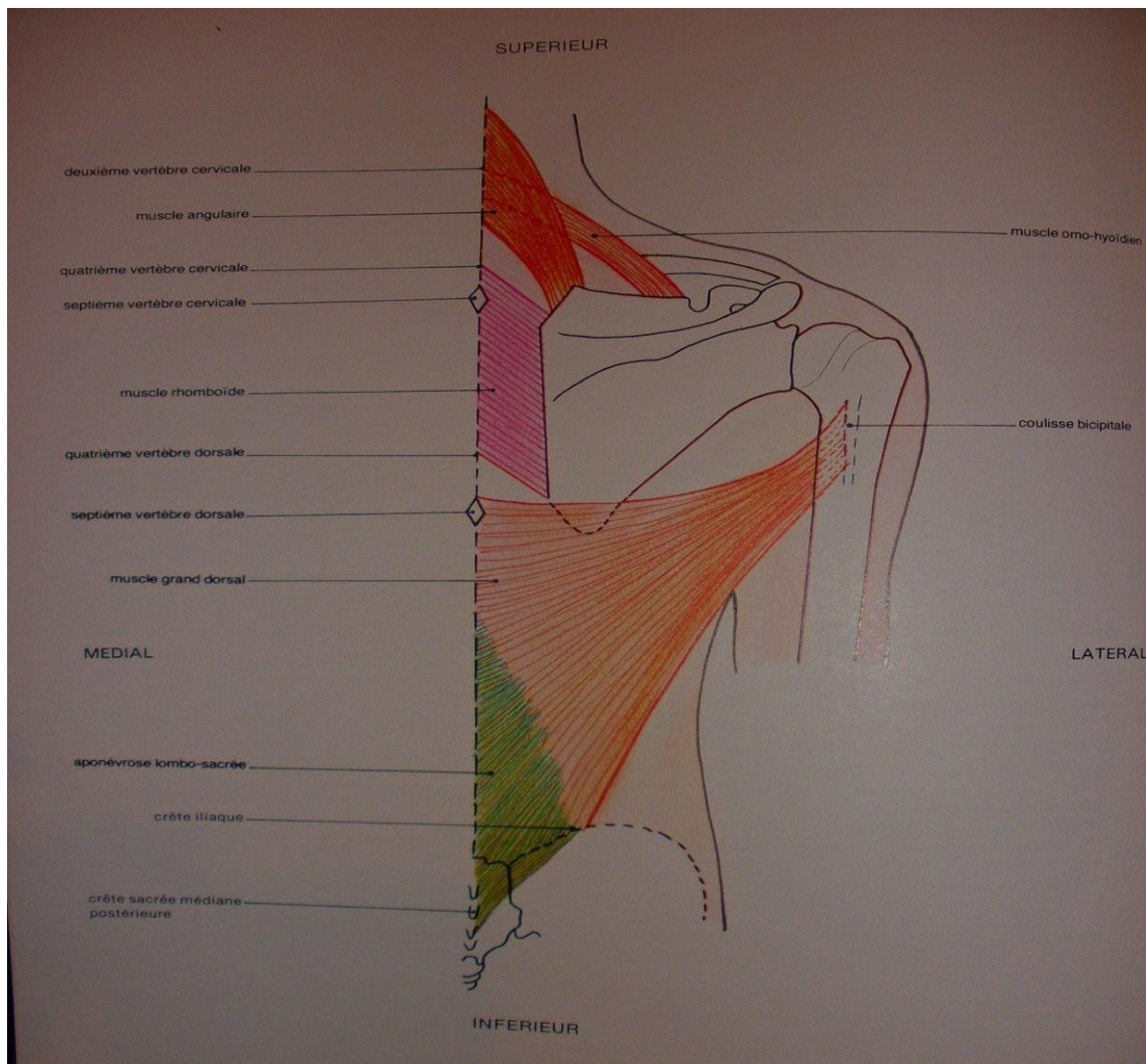


Figure n° 2 : vue postérieure du dos montrant le plan musculaire moyen de la région postérieure de l'épaule.

3- Le plan profond

a- Le muscle sus-épineux

S'attache sur le tiers médial de la fosse sus-épineuse

b- Le muscle sous épineux

S'insère sur les deux tiers médiaux de la fosse sous-épineuse

c- Le muscle petit rond

S'attache sur la surface osseuse qui longe le pilier de l'omoplate

d- Le muscle grand rond

S'attache sur la face postérieure de l'omoplate en dehors de l'insertion du muscle sous épineux

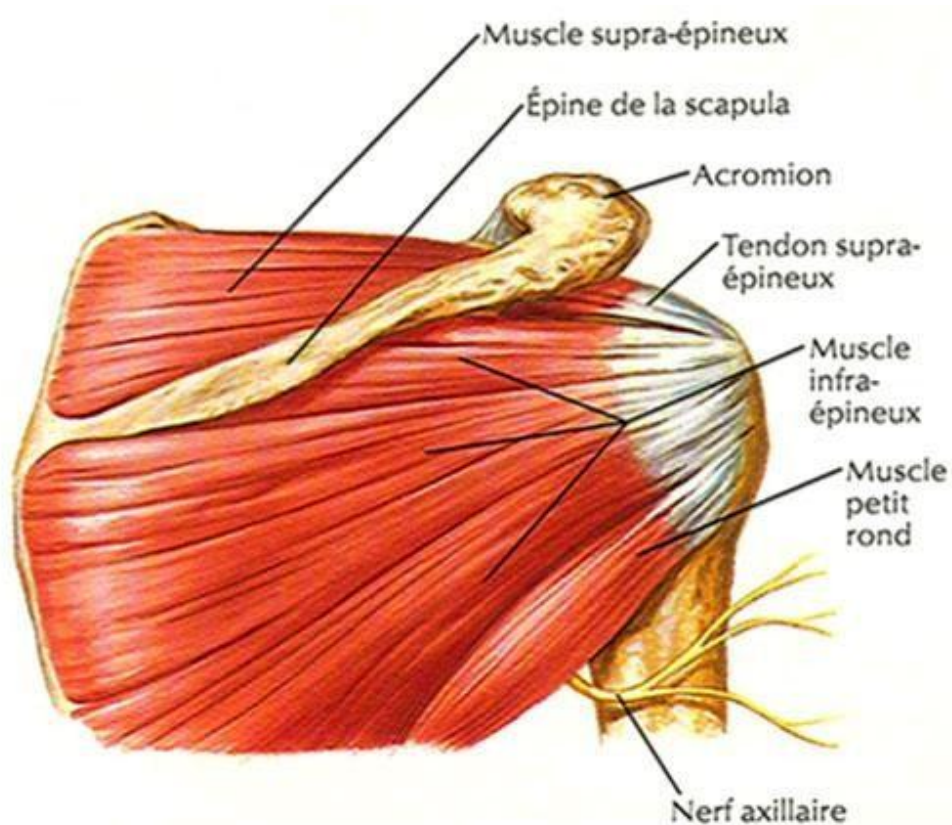


Figure n° 3 : vue postérieure de l'omoplate montrant le plan musculaire profond

D. Le plan musculaire de la région antérieure de l'épaule

1- Le plan superficiel : constitué par

a- Le muscle grand pectoral

b -Muscle deltoïde formé de trois portions ; clavulaire, acromiale spinale

s'attachent en haut sur :

- ✧ Le bord antérieur de la clavicule
- ✧ Le sommet et le bord latéral de l'omoplate
- ✧ La lèvre inférieure du bord postérieur de l'épine de l'omoplate

2- Le plan musculaire profond : formé par

a. Le grand dentelé

Prend son origine sur les neuf premières côtes ; attire l'omoplate en avant, tourne l'omoplate en dehors et attire la pointe en dehors et en avant.

E. Les vaisseaux et les nerfs :

1. Les artères : au nombre de trois :

- ✧ L'artère scapulaire supérieure : branche de la sous-clavière.
- ✧ L'artère scapulaire inférieure : branche de l'axillaire.
- ✧ L'artère scapulaire postérieure : branche de la sous Clavière

Les trois artères scapulaires forment autour de l'omoplate un cercle anastomotique complet, important réseau collatéral qui peut participer au rétablissement de la circulation après oblitération axillaire : le cercle artériel péri-scapulaire.

a. Les Veines

Elles suivent le trajet des artères et sont habituellement doubles :

- ✧ Les veines scapulaires supérieures et postérieures rejoignent la veine sous-clavière.
- ✧ Les veines scapulaires inférieures se jettent dans la veine axillaire.

b. Les nerfs :

- ✧ Le nerf sus scapulaire : né du tronc primaire supérieur du plexus brachial (c5-c6), passe dans l'échancrure coracoïdienne, au-dessus des veines supra-scapulaires, et innerve les muscles sus et sous épineux.
- ✧ Le nerf circonflexe ou nerf axillaire, branche de bifurcation externe du tronc secondaire postérieur, passe dans le quadrilatère humero-tricipital, au-dessus des vaisseaux circonflexe postérieurs, et, après avoir donné un rameau au muscle petit rond, se termine dans le deltoïde.
- ✧ La branche externe du nerf spinal : elle innerve les muscles sterno-cléido-mastoïdiens et le trapèze. Après avoir abordé la face profonde du sterno-cléido-mastoïdien, le nerf croise le creux sus-claviculaire obliquement en bas et en arrière puis s'enfonce sous le trapèze à deux ou trois centimètres au-dessus de la clavicule. Il descend ensuite à la face profonde du trapèze avant de se terminer dans ce muscle. Le nerf reçoit une anastomose sensitive du plexus cervicale avant sa terminaison.

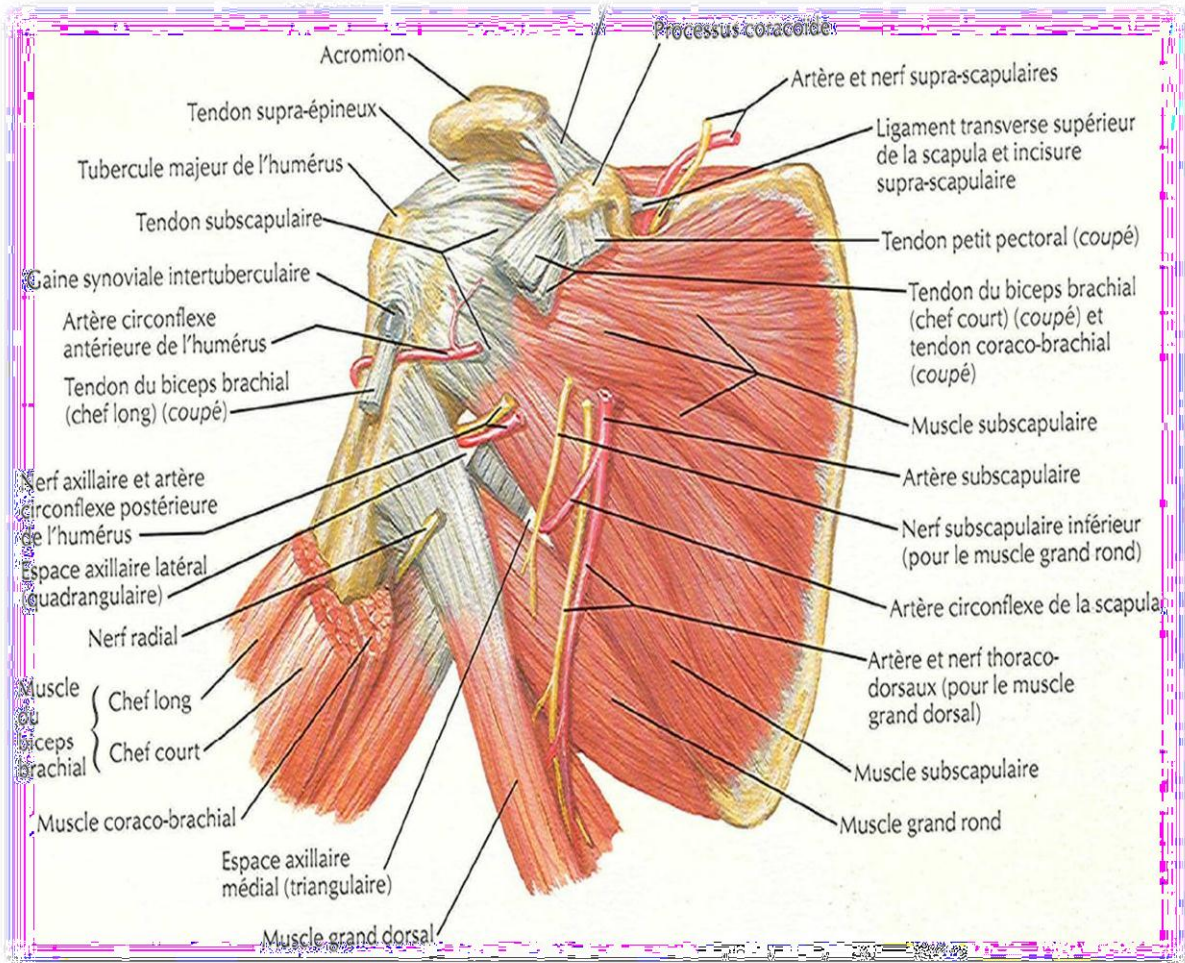


Figure 4 : vascularisation et innervation de l'épaule

2. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

PHISIOPATHOLOGIE (11, 12)

L'épaule est un segment d'union qui rattache le membre supérieur au tronc par l'intermédiaire de la ceinture scapulaire.

L'épaule comprend un complexe articulaire formé par cinq articulations :

- ✧ Articulation scapulo-humérale.
- ✧ **Articulation acromio-claviculaire.**
- ✧ **Articulation sterno- costo-claviculaire.**
- ✧ **Articulation inter-scapulo-thoracique (fausse articulation).**
- ✧ **Articulation sous deltoïdienne (fausse articulation).**

L'articulation scapulo-humérale est fragile mais très mobile, possédant trois degrés de liberté selon les 3 plans de mouvements et 3 axes.

- Autour de l'axe antéro-postérieur :
 - **L'adduction** : Elle porte le membre en dedans, l'adduction pure n'est pas possible, associée à une rétropulsion ou antépulsion peut atteindre 40°
 - **L'abduction** : Elle porte le membre en dehors, l'amplitude 90° sans la participation de l'articulation scapulo-thoracique, elle peut atteindre 180° avec la participation de cette dernière.

Autour de l'axe transversal :

- **Flexion (anté-pulsion)** : Elle projette le membre vers l'avant, l'amplitude 50-80° sans la participation de l'articulation scapulo-thoracique peut atteindre 180° avec la participation de cette dernière.
- **Extension (rétro-pulsion)**: Elle projette le membre vers l'arrière ne dépasse jamais 30° peut atteindre 40° à la suite de l'abduction et du glissement postérieur de l'omoplate.

- Autour d'un axe vertical : l'avant-bras étant fléchi à 90° pour éliminer la prono-supination :
 - La rotation externe est limitée à 60°, peut atteindre 85° suite à une projection en arrière de l'omoplate.
 - La rotation interne est limitée à 80° une bascule antérieure de l'omoplate la complète à 90°.

Dans la maladie de Sprengel, l'abduction passive gléno-humérale, les mouvements de rotation externe et interne sont normaux, alors que les mouvements de l'articulation scapulo-thoracique peuvent être très sévèrement affectés.

Le rapport d'utilisations articulaire gléno-huméral/scapulo-thoracique dans le mouvement d'abduction a été mesuré par popen et Walker a 5/4 après trente degrés d'abductions, cela signifie que l'humérus bouge de 5° quand l'omoplate glisse de 4° sur le thorax. Mais de 0 à 30°, la majeure partie du mouvement est d'origines gléno-humérale. Pour une abduction combinée de plus de 90°, l'omoplate doit être libre de pouvoir effectuer sa rotation. Ainsi, la fixation et la rotation médiale de l'omoplate limite l'abduction au moins de 100° chez de nombreux patients présentant une surélévation congénitale de l'omoplate. La limitation de l'abduction est, en général, proportionnelle à la sévérité de la déformation et en particulier au degré de rotation médiale de l'omoplate. La cavité glénoïde regarde en bas, ce qui est une cause supplémentaire de limitation d'abduction de l'épaule. Si cet os est situé haut dans la région cervicale, il peut également limiter les mouvements de rotation du cou, enfin une autre cause de limitation des mouvements est représentée par les anomalies musculaires et l'incurvation antérieure de la partie sus-épineuse de l'omoplate.

3. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

EMBRYOPHYSIOPATHOLOGIE : (9,10)

Dès le 15^{ème} jour, la future ligne primitive apparaît sur le versant épiblastique du disque embryonnaire dans la zone qui constituera ultérieurement la partie caudale de l'embryon

La ligne primitive va rapidement se creuser pour former une dépression, le nœud primitive (ou dépression primitive).

La ligne primitive est alors le siège d'importantes migrations cellulaires : les cellules épiblastiques avoisinantes vont migrer, glisser dans la dépression primitive pour venir s'enfouir sous l'épiblaste

Une deuxième composante cellulaire proliférant à partir de la ligne primitive aboutit à la formation de cellules qui migrent et s'insinuent entre l'épiblaste et entoblaste, latéralement à la ligne primitive mais aussi crânialement et caudalement, pour former un 3^{ème} feuillet : le mésoblaste intra-embryonnaire.

Le processus de gastrulation se poursuit et va directement induire la neurulation.

Dès le 16^{ème} jour, à partir du nœud de Hansen des cellules vont proliférer et former processus notochordal (ou tube notochordal), qui se dirige vers la future zone céphalique de l'embryon.

Le tube va alors subir des remaniements qui le transforment vers le 22^{ème} jour, en un tube cellulaire plein : la chorde dorsale.

La mise en place de la chorde vient induire l'ectoblaste sus-jacent dans le territoire présomptif qui gênera le futur système nerveux (par le processus de neurulation). Dans ce territoire, l'ectoblaste s'épaissit et forme la plaque neurale.

Simultanément à l'apparition de la plaque neurale, le mésoblaste para-axial se condense en blocs segmentaire de cellules qui se disposent en spirales et constituent

les somitomères, la somitisation poursuit dans le sens crânio-caudal ; et aboutira à la mise en place de 44 paires de somites, étagée de la zone cervicale jusqu' a la zone sacro-coccygienne

Chaque somite développe un myocèle et donnera un sclérotome (origine de squelette), un myotome (muscle) et un dermatome (peau et sous-cutané)

Le sclérotome se forme sur la partie ventro-médiane et donnera le cartilage, l'os et le tissu fibroblastique. Les cellules du sclérotome deviennent polymorphes et forment le tissu conjonctif embryonnaire ou mésenchyme. Les cellules mésenchymateuses peuvent se différencier en fibroblaste, chondroblaste et ostéoblastes.

La portion dorso-latéral du somite est appelé le dermomyotome. celui-ci est à l'origine de dermatome et du myotome qui donne naissance aux muscle squelettique.

L'ébauche du membre supérieur se situe au niveau des derniers somites cervicaux et des premières somites dorsaux. la palette du membre supérieur est d'abord perpendiculaire à l'axe de l'embryon puis effectue une rotation externe de 90°. L'omoplate et la clavicule sont individualisées aux trente - huitième jours. L'omoplate débute son développement pendant la troisième ou la quatrième semaine. Elle se trouve haut situé, au niveau de la quatrième ou cinquième vertèbre cervicale, et va commencer sa descente jusqu'à sa place définitive ainsi que sa rotation vers la huitième semaine. La simultanéité du développement de l'omoplate et de la colonne cervicale explique la coexistence du syndrome de Klippel-Feil et de la maladie de Sprengel, ainsi que la formation, occasionnelle d'un os Omo-vertébral. lorsque l'omoplate reste élevée, elle conserve ses dimensions embryonnaires : initialement, le diamètre horizontal est supérieur au diamètre vertical omoplate est large et trapue, puis le rapport diminue jusqu'à atteindre les dimension de l'os mature. Au fur et à mesure du développement, l'omoplate subit également la modification de sa forme.

Sa forme initiale ressemble à celle des quadrupèdes, chez lesquels il existe une structure cartilagineuse, prolongeant l'omoplate vers l'arrière et que l'on appelle « supra scapulaire », sur cette structure, qui est parfois en partie ossifiée (notamment chez les animaux les plus âgés), peuvent s'insérer des muscles. La forme actuelle, définitive est une adaptation à la situation debout, permettant une plus grande liberté de mouvement des membres supérieurs.

4. RAPPEL GENETIQUE :

La manifestation tératologique d'une mutation génétique subit fréquemment l'influence du reste du génotype, ou de facteurs extérieurs qui modulent la fréquence de la manifestation tératologique sur l'ensemble des sujets porteurs du gène (pénétrance) et son degré de réalisation sur un sujet (expressivité). Il est à noter qu'une malformation peut provenir de l'action convergente de plusieurs gènes.

La maladie de Sprengel apparaît presque toujours de manière sporadique, selon un cas isolé. Quelques cas de transmission familiale ont été décrits : dans un cas ou deux le caractère autosomique dominant a été retenu, dans un autre cas, c'est le caractère autosomique récessif qui paraissait caractériser la transmission. Dans les autres cas encore, l'arbre généalogique n'était pas suffisant pour pouvoir conclure avec certitude

Les dernières recherches ont mis en évidence deux gènes *hoxb-5* et *hoxb-6*, situés sur le locus *HoxB* semblant jouer un rôle fondamental dans la maladie de Sprengel : en effet, chez les souris, les individus *hoxb-5* homozygotes présentent des malformations de l'épaule semblables à celles que l'on rencontre dans la maladie de Sprengel. Les individus *hoxb-6* homozygotes ont fréquemment une première cote manquante ou une deuxième cote bifide. Chez les individus *hoxb-5* et *hoxb-6* homozygotes, ou hétérozygotes (*hoxb-5-hoxb-6+ / hoxb-5+hoxb-6-*), il existe souvent des malformations vertébrales, essentiellement de C6 à D1.

MATERIELS

ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive de 08 cas, étalée sur une période de 10 ans, allant de janvier 2010 à janvier 2020, ayant concerné tous les patients avec une surélévation de l'omoplate diagnostiqués et suivis au Service de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

I. CRITERES D'INCLUSION :

Nous avons inclus dans notre étude tous les patients chez qui :

- Le diagnostic de la surélévation congénitale de l'omoplate a été posé sur des données cliniques et radiologiques.
- L'âge <15 ans

II. CRITERES D'EXCLUSION :

Nous avons exclu tous les malades qui ont :

- L'âge >15 ans

III. METHODES D'ETUDE :

Les différents paramètres étudiés ont été recueillis à l'aide d'une fiche d'exploitation à partir des consultations et hospitalisations de service de traumatologie orthopédie pédiatrique du CHU de Fès, plusieurs données ont été étudiées, nos malades ont bénéficiés de :

- **Anamnèse épidémiologique** : âge, sexe
- **Bilan clinique** : motif d'hospitalisation, les antécédents médicaux et chirurgicaux (notamment autres malformations associés), les signes

cliniques en rapport avec la surélévation congénitale de l'omoplate et un examen clinique (coté malade et sain).

+La classification de Cavendish, la plus ancienne, est fondée sur l'importance du préjudice esthétique, et repose donc exclusivement sur l'aspect clinique de l'enfant.

La classification de Cavendish est la suivante :

- **Stade I** : surélévation très peu sévère. Les épaules sont au même niveau et la déformation est invisible ou presque lorsque le patient est habillé ;
- **Stade II** : peu sévère. Les épaules sont au même niveau ou presque, mais la déformation est visible lorsque le patient est habillé ;
- **Stade III** : modérée. L'épaule est élevée de 2 à 5 cm. La déformation est facilement visible ;
- **Stade IV** : surélévation sévère. L'épaule est très élevée, à tel point que l'angle supérieur de l'omoplate est près de l'occiput.
- **Bilan radiologique** : la radiographie standard des épaules effectuées chez tous nos malades ; un scanner avec reconstruction en 3D.

+La classification de Rigault et Pouliquen bâtie sur la position de la scapula par rapport au rachis cervico-thoracique, permettant une évaluation radiographique simple de la sévérité de cette atteinte malformative (Fig. 1) :

- **Stade I** : angle médial de la scapula en dessous de T2, et au-dessus du processus transverse de T4 ;
- **Stade II** : angle médial de la scapula entre le processus transverse de C5 et celui de T2 ;
- **Stade III** : angle médial de la scapula au-dessus du processus transverse de C5.



Figure 5 : Principe de la classification de Rigault et Pouliquen.

- **Traitement** : un traitement chirurgical a été réalisé chez 5 cas.

Le traitement chirurgical a été proposé selon la méthode de Woodward, après, une évaluation clinique préopératoire de la fonction de l'épaule (abduction principalement, évaluation de la gravité de la déformation par la classification de Cavendish) et étude de son aspect esthétiques (selon les critères de LANGLAIS), nous avons aussi utilisé les résultats de la classification radiologique de Rigault.

- **Suivie de l'évolution** : à court et à long terme.

RÉSULTATS

A. EPIDEMIOLOGIE :

1- Age :

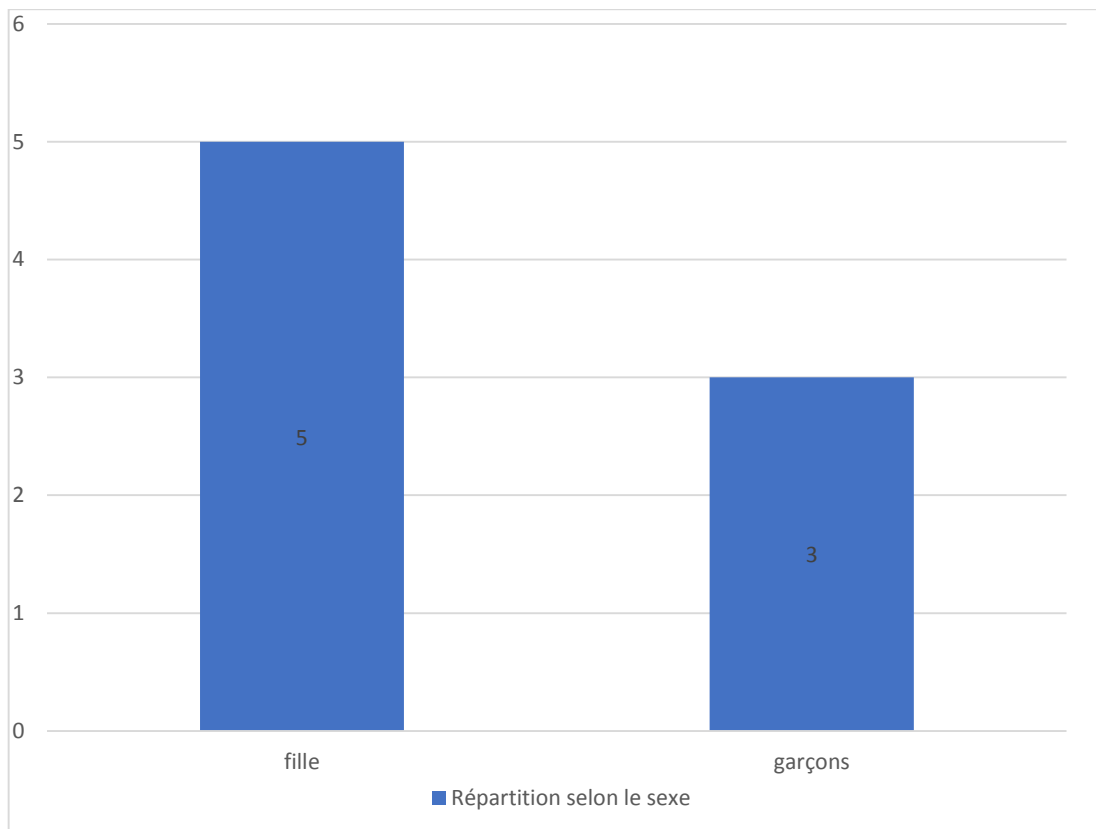
L'âge de nos patients varie entre 1 an à 11 ans avec une moyenne d'âge de 5,2 ans.

2- Sexe :

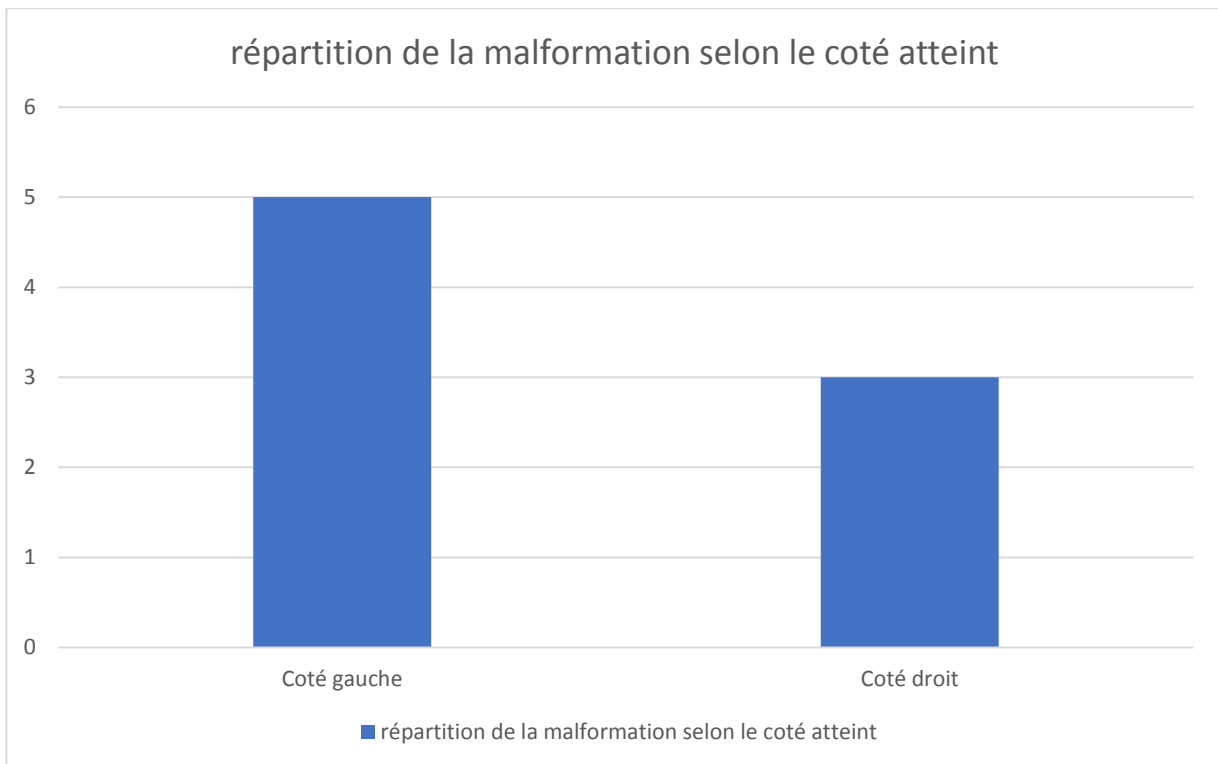
Notre série, comprenait 5 filles (62,5%) et 3 garçons (37,5%) avec un Sexe ratio G/F : 0,6.

3- Cote atteint :

Dans notre étude la malformation était unilatérale chez tous nos patients avec une localisation prédominant au niveau gauche (62,5%).



Graphique 1: répartition des cas selon le sexe.



Graphique 2 : répartition de la malformation selon le côté.

B. Données cliniques :**a) Antécédents médicaux :**

Aucun de nos malades n'a été suivi pour une pathologie médicale

b) Antécédents chirurgicaux :

Aucun de nos malades n'as été opéré.

c) Age de consultation :

Le délai moyen du diagnostic était de 5,2 ans avec des extrêmes allant de 1 an à 11 ans.

d) Signes cliniques :

- L'asymétrie de l'épaule :

Il est retrouvé une surélévation globale du moignon de l'épaule, avec une diminution de la distance bi acromiale chez tous nos malades.

- Une restriction de l'abduction de l'épaule trouvée chez tous les patients. (Tableau 1)
- L'épaule affectée était gauche dans 62,5% (5cas) et dans 3 cas (37,5%) était droite.
- Les malformations associées :

5 Patients/ 8 ont présenté des malformations associées :

- ✧ Scoliose malformative (1 cas)
 - ✧ Un os Omo-vertébral (3 cas)
 - ✧ Malformation costale (agénésie, bifidité) :(1 cas)

Tableau n°1 : Données cliniques des patients

Nb de cas	sexe	Age	Cote atteint	Malformations associées	Os omovertébral	Degré d'abduction
1	F	1	GAUCHE		PRESENT	100
2	F	2.5	GAUCHE		PRESENT	110
3	F	4	DROIT			130
4	G	5.5	DROIT	MALFORMATION COSTALE		130
5	F	3.5	GAUCHE		PRESENT	80
6	F	8	GAUCHE			140
7	G	6.5	GAUCHE			140
8	G	11	DROIT	SCOLIOSE		145

Tableau n°2 : Caractéristiques des patients et gravité de la déformation scapulaire

Classification de Cavendish	Total des patients	Filles	Garçons	Côté droit	Côté gauche
Grade 1	0	0	0	-	-
Grade 2	0	0	0	-	-
Grade 3	5	4	1	2	3
Grade 4	3	1	2	1	2
total	8	5	3	3	5

C. Données radiologiques :

Les examens radiologiques constituent un moyen important dans le diagnostic et l'évaluation de la sévérité de cette atteinte malformative :

- **la radiographie standard :**

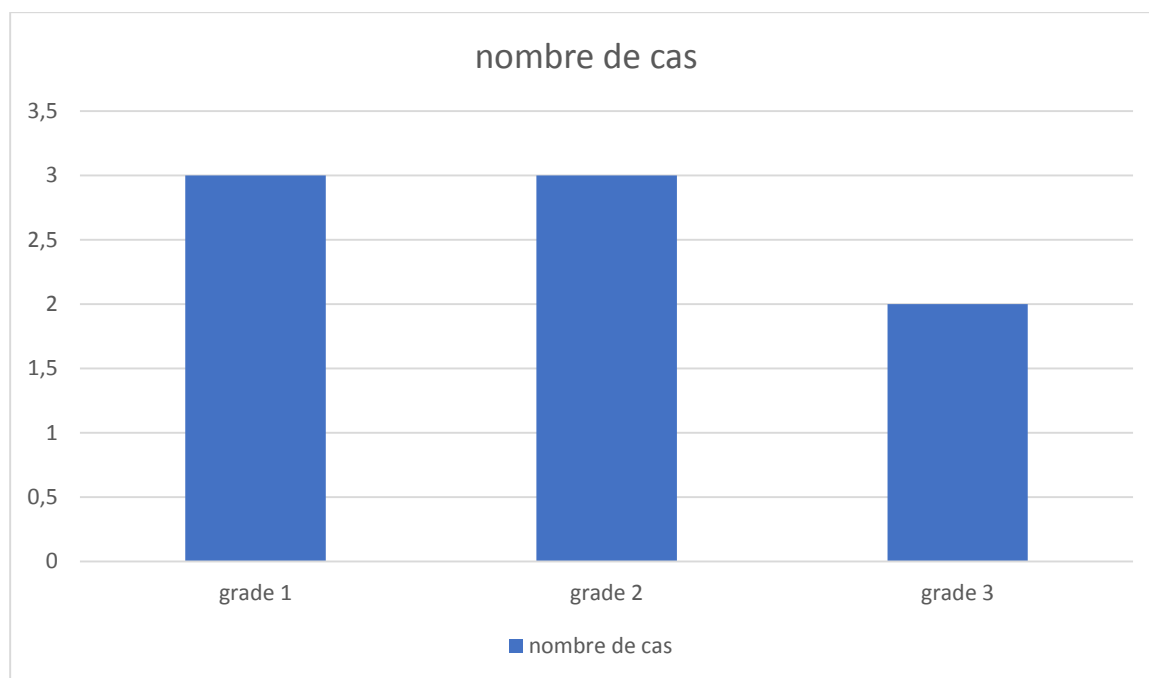
Réalisée à la recherche des malformations vertébrales et permet également d'établir une classification du degré de l'élévation de l'omoplate selon classification de Rigault (figure 8)



Figure n°6 : Surélévation congénitale de la scapula gauche (dans un syndrome de Klippel-Feil) avec de multiples fusions costales et de nombreuses anomalies vertébrales.

GRADE SELON LA CLASSIFICATION DE RIGALT

- Grade1 : 3 malades de notre série, classés G1 (37.5%)
- Grade 2 : 3 classés G2 (37.5%)
- Grade 3 : 2 classés G3 (25%)



Graphique 3 : Répartition de la malformation selon la classification de RIGALT

- **TDM thoracique avec reconstruction osseuse :**

Réalisée chez tous nos malades mettant en évidence la présence de l'os omovertébral chez 3 enfant soit dans 37.5% (figure 9)

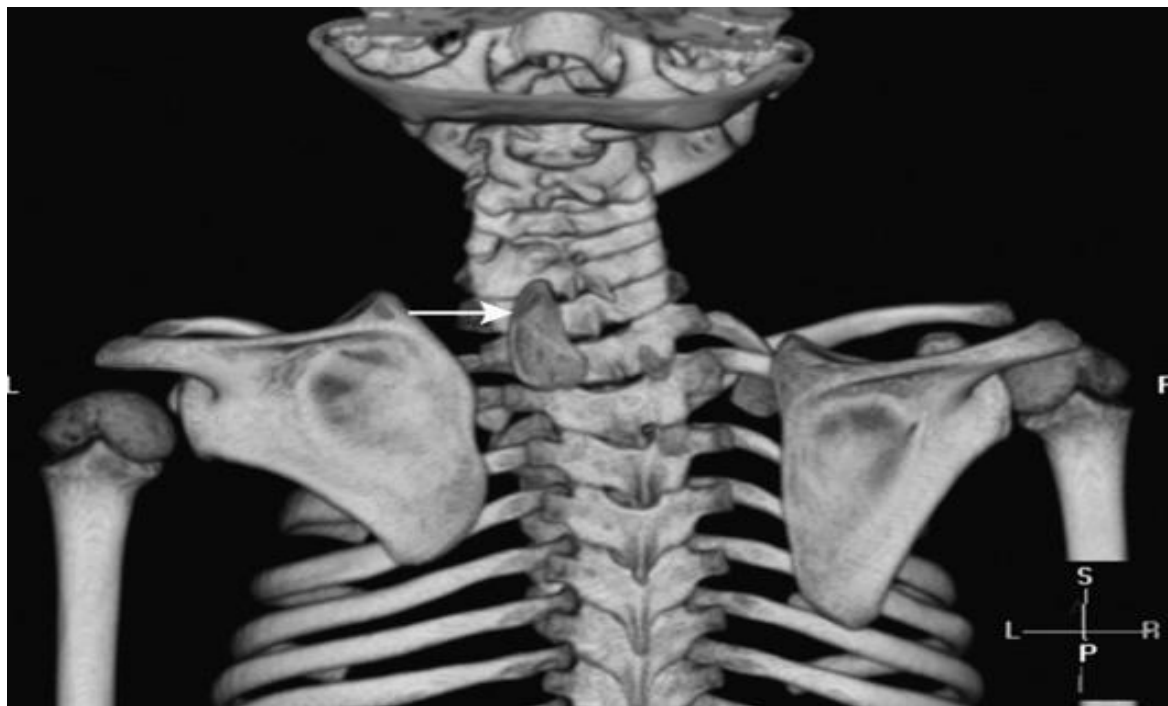


Figure n°7 : Surélévation congénitale de la scapula gauche, associée à un os Omo Vertébral, en partie ossifié (flèche).

- **L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cervico-thoracique :**

Aide à préciser la présence ou non d'un os Omo vertébral ainsi que sa constitution osseuse, cartilagineuse ou fibreuse : n'as été réalisé chez aucun de nos patients

D. Traitement :

Dans notre série d'étude :

- **Les indications de traitement** reposent sur la classification de Rigault et Pouliquen, mais également sur l'âge du patient. Chez des patients âgés de plus de 6 ans, le risque de complications nerveuses augmente. L'âge idéal serait donc situé entre 4 et 6 ans.
 - o Stade I : la gêne fonctionnelle et esthétique étant nulle, donc pas d'indication chirurgicale
 - o Stade II : un traitement chirurgical est proposé pour les patients présentant une surélévation congénitale de la scapula avec limitation de l'abduction
- **La technique chirurgicale de Woodward** (comporte une désinsertion-réinsertion des muscles parascapulaires pour abaisser le scapula) a été réalisée chez nos 5 patients opérés, associée à la résection de l'os Omovertébral dans 3 cas.

[1] -les principes de l'intervention :

L'intervention consiste à désinsérer le trapèze et les rhomboïdes, à sectionner l'angulaire, réséquer l'éventuel os Omovertébral, libérer la face profonde de l'omoplate puis abaisser l'omoplate en réinsérant trapèze et rhomboïde deux espaces interépineux en dessous de leur insertion d'origine.

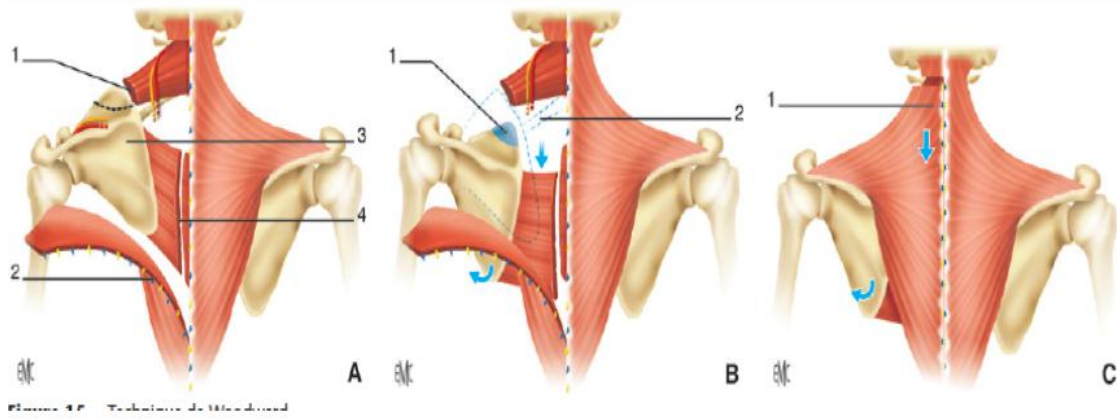


Figure n°21. Technique de Woodward.

- A. 1. Désinsertion du muscle élévateur de la scapula ; 2. Fils repères ; 3. Ligne d'ostéotomie ; 4. Désinsertion des muscles rhomboïdes.
 B. 1. Zone réséquée ; 2. Exérèse de l'os Omo vertébral.
 C. 1. Réinsertion du muscle trapèze, décalé d'un niveau.

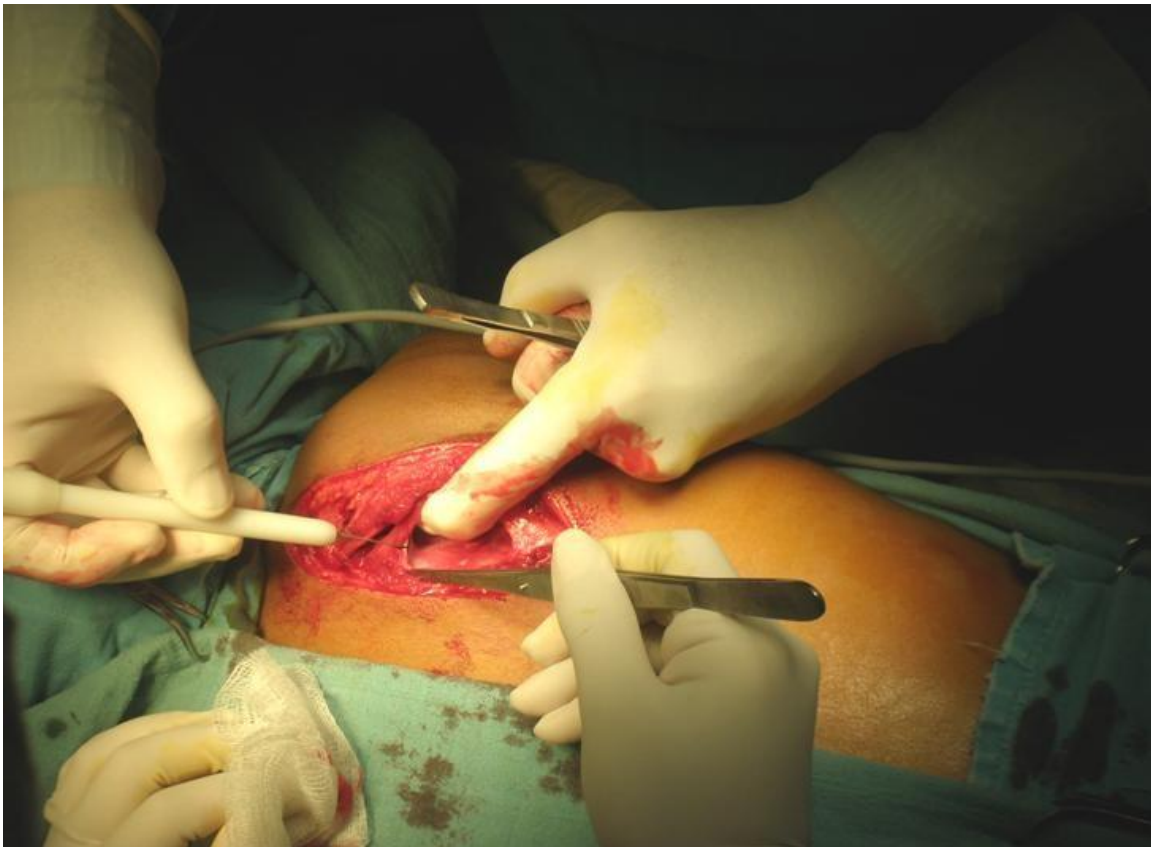
Figure 8 : principe de la technique de Woodward.

[2] -incision cutanée :



Figure 9 : incision cutanée.

On pratique une incision cutanée entre la 4^e vertèbre cervicale et la 10^e vertèbre dorsale. La peau est décollée du plan du trapèze jusqu'au bord spinal de l'omoplate (Figure 9).

[3] –dissection du plan trapèze–rhomboïdes**Figure n°10 : dissection du trapèze et des rhomboïdes**

Le trapèze et les rhomboïdes sont désinsérés à environ 10 mm de la ligne des épineuses. Cette désinsertion est pratiquée sur toute la hauteur de l'incision cutanée, ce plan trapèze–rhomboïdes est ensuite décollé du plan de la paroi thoracique. A la partie basse il est décollé du plan du grand dorsal. Les deux muscles sont réclinés en dehors, ce qui permet de libérer les adhérences entre la face profonde de l'omoplate et le thorax.

« Figure 10 » Ceci permet à la partie haute de l'incision d'exposer l'éventuel os omovertébral et le muscle angulaire de l'omoplate.

[4] –résection de l'os omovertébral :

Une fois le trapèze récliné, l'os omo–vertébral est superficiel. il peut être sectionné à sa partie basse à sa jonction avec l'omoplate puis disséqué de proche en proche et réséqué en totalité. (Figure n°11)

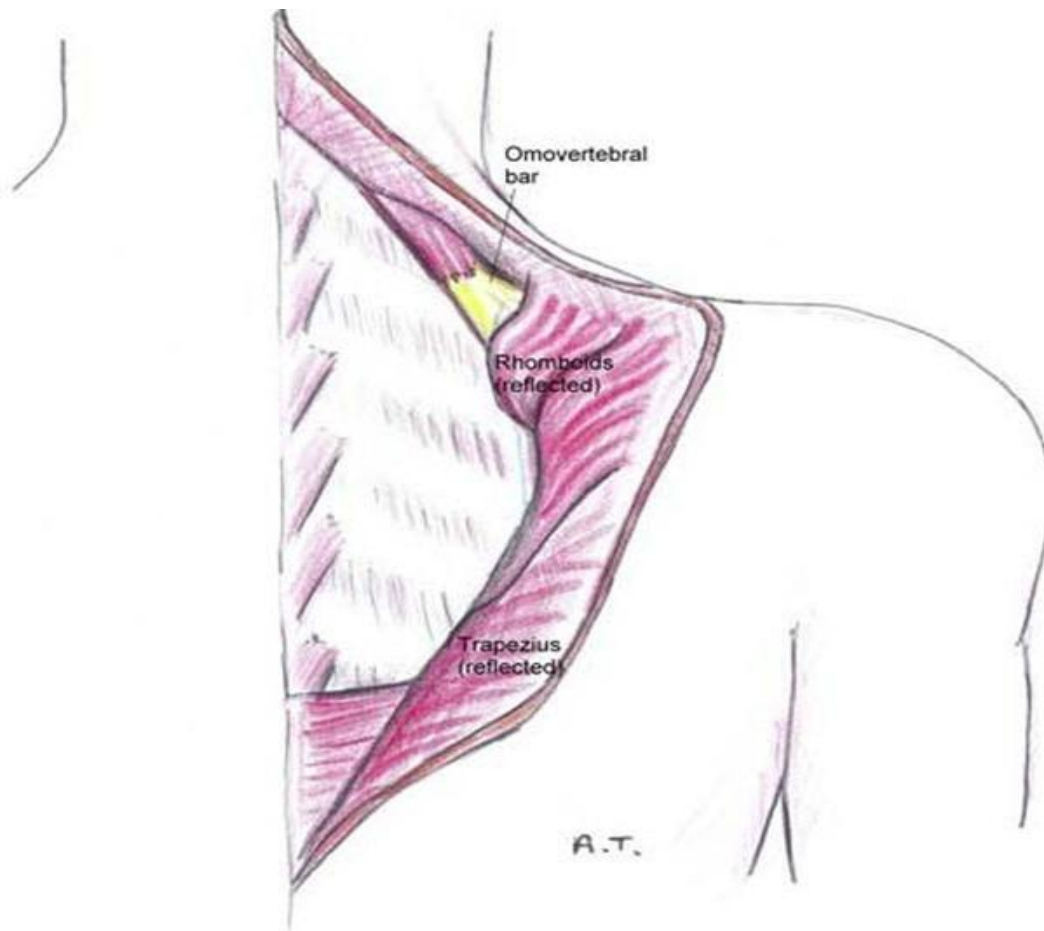


Figure n°11 : résection de l'os omovertébral

[5] -section de l'angulaire :

Le muscle angulaire doit être sectionné à un ou deux travers de doigts de l'omoplate. Cette section doit être prudente afin de respecter le nerf spinal accessoire. Ce muscle sera d'autant plus rétracté et fibreux que l'angle de l'omoplate est en position haute et interne. C'est surtout dans ces cas que le nerf pourrait être lésé.

[6] -section de la partie haute du trapèze :

Il reste alors de sectionner les fibres les plus hautes du trapèze. Celles-ci sont sectionnées transversalement. La section se fait au-delà du nerf spinal accessoire de façon à respecter l'innervation du muscle

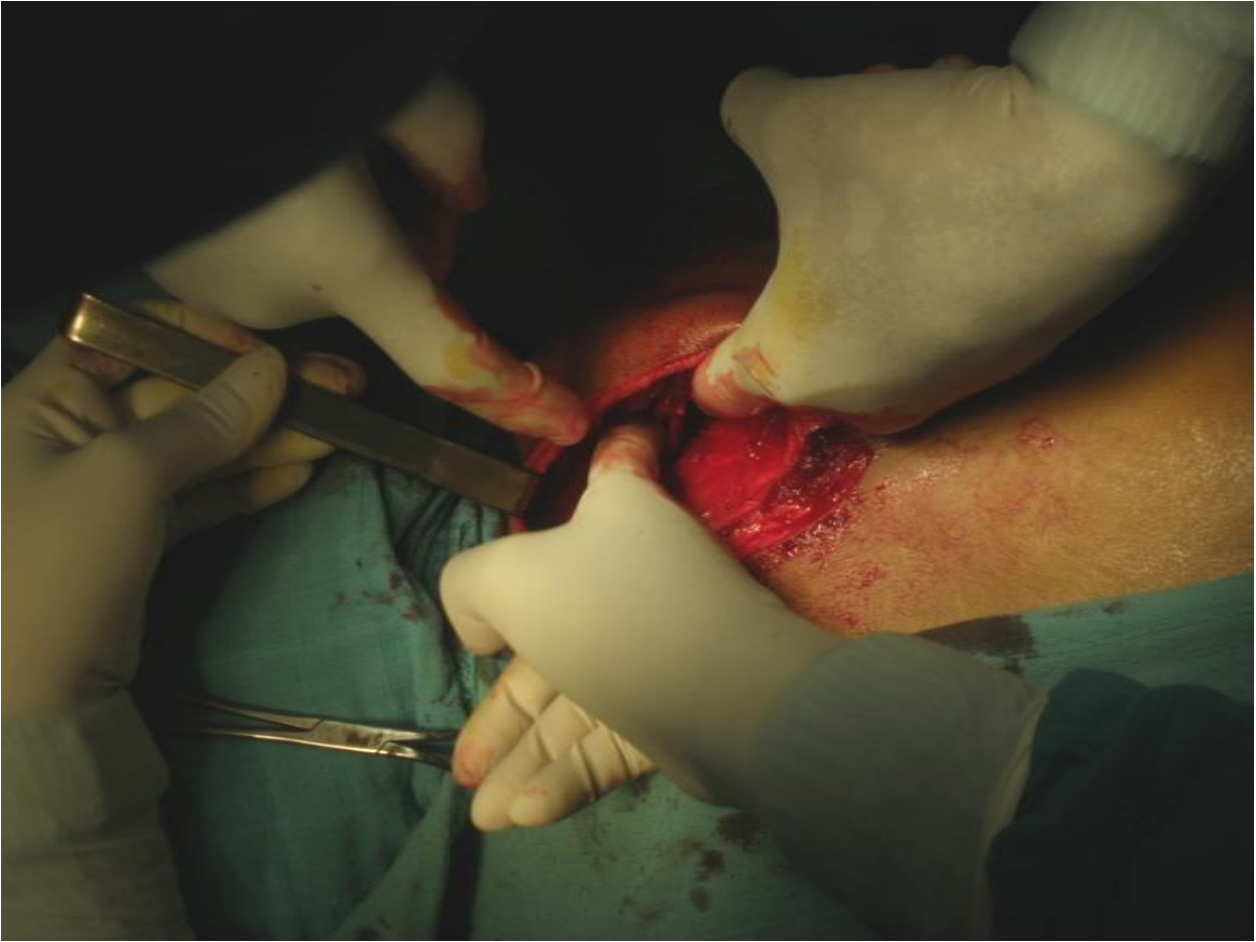


Image n°12 : section de la partie haute du trapèze.

[7] Abaissement de l'omoplate et réinsertion du plan trapèze-rhomboides :

Figure n°13 : abaissement de l'omoplate et réinsertion du plan trapèze-rhomboides.

L'omoplate est ainsi complètement libérée et doit pouvoir être mobilisé facilement. L'omoplate est alors abaissée et déroutée de façon à corriger la bascule en varus de la glène. Lors de cette manœuvre d'abaissement il faut palper le pouls radial. Le plan trapèze-rhomboides peut alors être réinséré en l'abaissant de deux étages interépineux, ce qui évite un abaissement trop important, source de complications éventuelles au niveau du plexus brachial. Cette réinsertion se fait à point séparée au fil résorbable.

La tension de cette réinsertion peut être modulée du haut en bas de façon à favoriser la dérotation de l'omoplate et corriger le varus de la glène. Pendant toute cette réinsertion, l'omoplate est maintenue manuellement en position correcte. Un drainage aspiratif est indispensable au niveau des décollements. « Image n°7 »

[8] les modifications de cette intervention :

Plusieurs modifications ont été ajoutées au procédé de Woodward, les plus importantes sont :

- ✧ On faisait une réduction de la bascule scapulaire, et l'abaissement en varus de la glène. (19)
- ✧ Résection de l'angle supéro-interne de l'omoplate. (75)

D. L'évolution :**a) en post opératoire immédiat :**

Les suites post-opératoires ont été simples chez tous nos malades opérés

Une immobilisation plâtrée coude au corps est confectionnée pendant un mois.

Un contrôle radiologique est réalisé directement après sortie du bloc opératoire.

La précaution spécifique à cette chirurgie pour l'immobilisation est de veiller à ne pas surélever le coude a été bien expliqué aux parents.

b) à court terme :

À un mois, tous nos patients ont été sevré de leur immobilisation, et une rééducation passive et active prudente est démarrée, afin de mobiliser l'articulation glénohumérale et le plan de glissement scapulo-thoracique.

En postopératoire, l'abduction a atteint des chiffres entre 150° et 170° (moyenne : 165°) ce qui correspond à des gains entre 20° et 50° (moyenne : 35°).

c) à long terme :

Tous nos malades ont été vu systématiquement en consultation post opératoire avec un rythme tous les 3mois pendant la 1ère année puis tous les ans ; avec une bonne réponse thérapeutique.

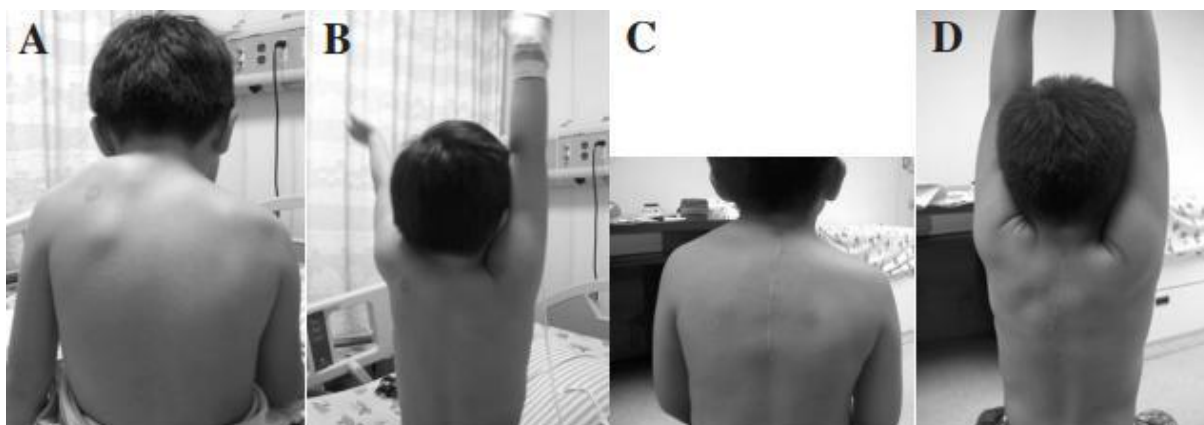


Figure n°14 : Amélioration esthétique et fonctionnelle après la technique de Woodward chez un patient de 4 ans. A et B avant l'intervention et C et D après

L'intervention (intervalle de 10 mois).

- L'APPRECIATION DES ENFANTS ET DE LEURS PARENTS :

Chez les 5 patients opérés le résultat a été jugé Bon, les enfants et leurs parents ont apprécié l'amélioration esthétique et l'apport fonctionnel.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE

a) Prévalence :

La prévalence de la déformation de Sprengel n'a pas bien été décrite dans la littérature, même actuellement il n'y a pas d'information exacte sur l'incidence et la prévalence de cette malformation, (1/3000 d'après Chigout et Ingerlans) pourtant c'est la pathologie malformative la plus fréquente de l'épaule chez l'enfant.

Dans notre série seulement 08 cas ont été décrits sur une période de 10 ans avec une prévalence de $1/1158=0,08\%$.

b) L'âge et sexe :

La surélévation congénitale de l'omoplate touche les enfants dès la naissance mais le diagnostic est souvent porté dans la petite enfance. Elle touche plus souvent la fille (75 %) que les garçons avec un sexe ratio de 0,33.

Les séries les plus importantes retrouvent comme dans notre étude (55% de filles) une prédominance du sexe féminin ; allant de 50% à 75%(18,19,20,21,22).

Dans notre étude, on note une prédominance féminine (62,5%), avec un sexe ratio de $G/F=0,6$.

Des cas de surélévation congénitale de l'omoplate ont été rapportés chez des adultes. (25)

c) Le coté atteint (18, 19, 20, 21,22) :

La déformation de Sprengel est unilatérale dans 90 % des cas, situé plus à gauche qu'à droite, comme étant le cas de notre série qui rejoint les séries de Robinson (18), Bensahel (19), Elster(20), Chigot(21), cependant l'atteinte est situé plus à droite que gauche chez Cavendish(22) et Alaeddine Azmi Ahmad(90).

II. ETIOPATHOGENIE :

L'omoplate apparaît à la 5^{ème} semaine de vie embryonnaire sous la forme d'une masse mésenchymateuse située en regard de C4-C5. Elle migre progressivement de la 6^{ème} à la 12^{ème} semaine jusqu'à sa position physiologique définitive en direction caudale en subissant par ailleurs une rotation externe.

À la 8^{ème} semaine son bord supérieur est au niveau de C7 et son angle inférieur en regard de la 6^{ème} côte. À la 12^e semaine, elle a atteint sa situation finale. Parallèlement à cette migration la morphologie de l'omoplate se modifie : de plus large que haute au départ, ses dimensions s'inversent progressivement pour atteindre des dimensions définitives, plus haute que large, du fait de l'adaptation de cet os à la bipédie et à la fonction de préhension du membre supérieur.

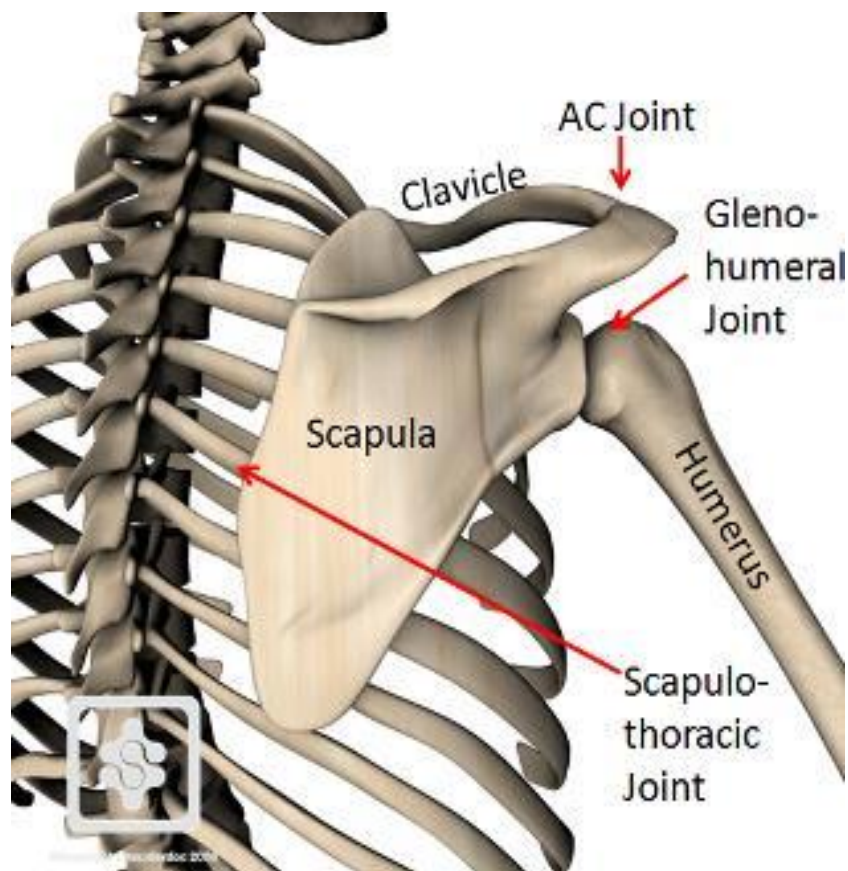


Figure 15: situation normale de l'omoplate

La surélévation congénitale de l'omoplate résulterait donc d'un arrêt de la migration caudale de cette structure entre les 9^{ème} et 12^{ème} semaines.



Figure 16 : Radiographie thoracique montrant une omoplate gauche élevée (flèche blanche), côtes gauches déformées et fusionnées (flèche noire)

Cet arrêt de la migration de l'omoplate est par ailleurs associé à un arrêt de développement des parties molles voisines, en particulier des muscles qui s'insèrent sur l'omoplate (rhomboïde, angulaire et trapèze), souvent hypoplasiques voire fibreux et infiltrés de tissu graisseux.

Les trousseaux fibreux unissant la face antérieure de l'omoplate au gril costal, et qui limitent encore l'abduction de l'épaule, ressortent vraisemblablement du même processus malformatif.

Ainsi de multiples hypothèses ont été évoquées ; on citera celle qui paraît les plus plausibles :

- Une anomalie innée de l'ossification embryologique fait apparaître un os qui unit anormalement l'angle interne de l'omoplate au rachis cervicale par une articulation au niveau axial.
- Une musculature inefficacement mal développée, ce qui la rend épuisante à assumer son rôle d'attraction de l'omoplate vers le thorax.
- La modification de la taille et de la forme de l'omoplate qui s'ensuit est le corollaire de l'anomalie topographique et de la défectuosité musculaire.
- Un trouble de la circulation du liquide cérébro-spinal est encore invoqué mais il peut intervenir à l'origine de multiples désordres, proximaux ou distaux, du membre supérieur.
- L'hérédité ne semble pas jouer un rôle déterminant à l'origine de cette malformation car les cas ne surviennent que sporadiquement, toutefois, un certain nombre de cas a été rapporté, regroupé au sein d'une famille.
- Pour certain, les malformations régionales qui sont souvent associés à la surélévation congénitale de l'omoplate, surtout quand cette dernière est d'avantage ascensionnée, représentent un élément majeur de la déformation.
(28)
- Une étude russe a évoqué le rôle d'un facteur tératogène exogène ou endogène affectant le tissu mésenchymateux vers la 4ème ou la 5ème semaine d'aménorrhée entraînant l'ensemble des désordres anatomo-fonctionnelles à l'origine de la surélévation scapulaire. (29)

III. LA CLINIQUE :

a) Présentation clinique :

L'examen clinique est une étape essentielle permettant de poser le diagnostic de cette anomalie dès l'inspection du malade, et l'appréciation de l'altération fonctionnelle et esthétique :

o De face : le moignon de l'épaule est plus court et surélevé par rapport au côté sain, le creux sus-claviculaire est plus au moins comblé. On tentera de mesurer les clavicules. On note parfois une position asymétrique de la tête qui a été présente chez 4 enfants de notre série (image 1)

De dos : on appréciera la bascule de l'omoplate qui fait saillir sa pointe en arrière, son atrophie qui accentue l'effet de surélévation, un torticolis ou un pterygium coli qui en aggrave l'esthétisme, présent chez 3 enfants de notre étude (image 2)



Figure n°17 : surélévation congénitale de l'omoplate du côté droit chez une fille de 7ans (image du service)

+La limitation des mouvements atteint principalement l'abduction et l'élévation du bras, ainsi que la rotation externe.



Figure n°18 : légère limitation de l'abduction et de l'élévation du bras (images du service)

Dans son étude, CAVENDISH (22) a objectivé la présence d'une limitation des mouvements chez 67 % dans une série de 100 patients. Les restrictions les plus sévères étaient rencontrées chez les patients avec les déformations les plus marquées, cependant les patients avec une déformation peu sévère n'avaient pas forcément une mobilité normale de l'épaule. Aucuns patients avec un os omo-vertébral n'avaient une amplitude de mouvement normale.

Il apparut cliniquement que la cause de la restriction de l'élévation de l'épaule était la fixation de l'omoplate, liée à trois facteurs (22) :

- ✧ L'angle supérieur de l'omoplate s'incurve avant au-dessus de l'apex thoracique
- ✧ Le bord interne de l'omoplate bute contre les vertèbres du même niveau
- ✧ La présence de l'os omo-vertébral.

+Lorsque l'on demande à l'enfant de lever le bras, il prend une attitude caractéristique en abduction humérale et flexion anté-brachiale.

Le préjudice esthétique est à la base de la classification de Cavendish (22) :

- **Grade 1** : aucun des patients de notre série. Cependant le grade 1 était le plus présent dans la série de CAVENDISH (22) avec 32 cas sur une série de 100 patients 32%.
- **Grade 2** : aucun des patients de notre série. Présent chez 27 cas de la série de CAVENDISH (22).
- **Grade 3** : 5 patients de notre série 62,5%. Alors qu'il était présent chez CAVENDISH chez 26 cas 26%.
- **Grade 4** : 3 patients de notre série 37,5%. Présent chez 06 cas de la série de CAVENDISH.

Il n'est pas toujours facile de classer une déformation, surtout lorsque celle-ci est bilatérale ; et des déformations de même grade peuvent varier largement dans leur aspect esthétique. Cavendish (22) ne fait pas en compte le côté fonctionnel dans sa classification car l'esthétisme serait l'indication habituelle du traitement et le critère de succès thérapeutique

Le reste du bilan clinique doit rechercher d'autres malformations locales et régionales : hypoplasie des muscles de la ceinture scapulaire, os Omo vertébral, scoliose et sa gibbosité. Un bilan vasculaire et neurologique a un intérêt pronostique majeur pour les indications thérapeutiques.

À distance, d'autres anomalies ou malformations cliniques doivent être recherchées : pied bot, malformations de la charnière lombosacrée, dysplasie de hanche.

Ainsi, les caractéristiques épidémiologiques de notre étude sont comparables à celle des autres séries, le motif de consultation étant le plus souvent le préjudice esthétique : asymétrie scapulaire, tuméfaction thoracique postérieure correspondant à la saillie de la pointe de scapula et/ou une limitation de l'abduction active de l'épaule pouvant engendrer quelques fois une instabilité de cette articulation.

b) les Malformations associées :

I. Les malformations vertébrales, costales et thoraciques :

Elles sont extrêmement fréquentes, surtout, des côtes absentes ou fusionnées, une cage thoracique asymétrique, un syndrome de Klippel-Feil, des côtes cervicales, une scoliose congénitale ou un spina-bifida cervical :

1. Les malformations vertébrales :

Elles sont fréquentes et variées. Il peut s'agir d'une déviation rachidienne homolatérale retrouvée assez fréquemment, avec des valeurs allant de 26% à 39% (22,34). Ces déviations méritent une surveillance ou parfois un geste chirurgical.

Toutes les malformations peuvent se voir et aggraver une scoliose : hémi-vertèbre, blocs, ou spina-bifida. Le syndrome de Klippel-Feil est fréquent (30% des maladies de Sprengel (49), il aggrave le tableau clinique et le pronostic esthétique.

La scoliose a été objectivée chez 1 patient (12,5%) de notre série, qui est une fréquence un peu plus basse par rapport aux autres séries, 55% des cas chez Ross (77) , et 57% chez Jeannopoulos (4)

L'os Omo-vertébral a été objectivé chez 3 patients de notre série.

La fréquence de l'os Omo-vertébral est très variable selon les séries : allant de 19% chez Cavendish (22) à 63% chez Ahmed Alaaeldin Azmi (90). Dans notre étude elle est de 37,5%.

2. Les malformations costales et thoraciques :

Elles sont relativement fréquentes, à types de synostose, de côtes bifides ou déformées et d'anomalies de nombre (cotes cervicales, qui peuvent parfois faire craindre une complication vasculaire lors de l'abaissement de l'omoplate), ou absence de plusieurs côtes.

Une malformation costale (cotes bifides) a été objectivée chez 1 patient de notre série (12.5%), variable selon les séries : de 11% chez Horwits(91) à 49% chez Jeannopoulos(4)

Tableau n°1 : Les malformations vertèbro-costales et musculaires

Auteur	Nb Cas	Malf. rachis	Scoliose	Mal. Côtes	Mal.mus	Omo- vertéb	Diastémato-myélie
Alaaeldin Azmi Ahmad	11	1 (9%)	3 (27%)	2 (18%)		7 (63%)	
Eulenburg	3				3		
Willet	1					1	
Sprengel	4		1	4			
Horwits	136	22 (16%)	52 (38%)	22 (16%)	46 (34%)	34 (25%)	
Hayashi	126	5 (6%)	58 (46%)	14 (17%)	11 (9%)		
Fairbank	18	7	10	4	8		
Smith	50	12 (24%)	8 (16%)	20 (40%)		14 (28%)	
Junge	121	52 (43%)	56 (46%)	30 (25%)	23 (19%)		
Jeannopoulos	35	23 (66%)	20 (57%)	17 (49%)	1 (3%)	11 (31%)	
Green	15	12		12		6	
Cavendish	100	39 (39%)	39 (39%)	25 (25%)	14 (14%)	19 (19%)	
Ross	77	21 (27%)	42 (55%)	23 (30%)		16 (24%)	
Abdalimuhsin	15		5		1		
Notre série	8	0	1 (12.5%)	1 (12,5 %)		3 (37,5%)	

(Nb cas : nombre de cas--Mal cotes : malformations des cotes--Mal. Mus : malformations musculaires-- omo-vertéb: os Omo vertébral - malf.rachis: malformation rachidienne)

II. Les malformations médullaires et troubles neurologiques :

1. Les anomalies de moelle :

L'éventualité de malformations médullaires doit être envisagée chez ces enfants porteurs de malformations vertébrales, environ 10% (23). C'est pourquoi, une IRM médullaire doit être nécessaire.

L'examen neurologique est en règle normal. (19,24)

Il existe une fréquence particulière de cas de diastématomyélie chez les patients présentant une surélévation congénitale de l'omoplate. L'association de ces 2 malformations a été étudiée par Banniza Von Bazan(1979) dans son article (50), où il conclue que la combinaison de ces malformations peut être plus fréquente, et peut être due à un défaut commun de développement embryonnaire.

Ces malformations peuvent parfois remettre en cause une indication Opératoire.

Aucune exploration par IRM n'a été réalisée dans notre série vu l'indigence des patients.

2. Association entre surélévation congénitale de l'omoplate et diastématomyélie : (51, 52, 53, 54,55)

La diastématomyélie correspond à une séparation complète de la moelle épinière en deux parties, non obligatoirement de taille égales, souvent contenues dans deux parties, non obligatoirement de taille égales, souvent contenues dans deux enveloppes durale séparées, entendues sur une distance correspondant à plusieurs segments. Un septum, souvent osseux, partant de la face postérieure du corps vertébral, sépare les deux parties dans un plan approximativement sagittal. Dans la plupart des cas, le début des troubles neurologique au niveau des membres inférieurs

ou sur le contrôle de la vessie conduit à la découverte de la malformation médullaire. Récemment, ont été rapporté plusieurs cas de diastématomyélie avec anomalie de fixation de la moelle, sans trouble neurologique clinique (50). Les cas de diastématomyélie pourraient donc être plus fréquente que l'on ne pense, certains cas pouvant ne manifester aucun trouble orthopédique ou neurologique et rester inconnus.

III. Les malformations musculaires :

Des anomalies des parties molles peuvent toucher les muscles de la région : le trapèze est aplasique ou absent dans sa partie inférieure, le rhomboïde et l'angulaire peuvent être absents, fibreux ou rétractés, le grand dorsal peut être absent et même le sterno-cléido-mastoïdien peut être responsable d'un torticolis (56).

Les anomalies fonctionnelles provoquées par les lésions des muscles consistent en des troubles de l'élévation du bras, de l'abaissement et de l'abduction de l'omoplate. La rotation active de l'omoplate qui est conditionnée par l'action stabilisatrice de la partie médiane et inférieure de trapèze, et aussi limitée. Lorsque l'omoplate est soulevée, le principal muscle moteur pour la rotation, le grand dentelé, a un parcours oblique en bas et e, avant et sa force s'emploie en grande partie à l'abaissement de l'omoplate et non à sa rotation. Le raccourcissement de l'angulaire et le rhomboïde est également un facteur limitant de la rotation de l'omoplate. La diminution du mouvement de rotation de l'omoplate, son glissement sur le thorax ainsi que l'inclinaison de la surface de la glène vers le bas, entraînent une limitation dans l'ascension de son extrémité.

IV. Les autres malformations :

1. Les malformations vasculaires et nerveuses :

Dans les surélévations congénitales de l'omoplate de haut degré, on trouve des bouleversements architecturaux et topographiques qui se traduisent par des signes cliniques d'ordre vasculaire. Il semble alors prudent d'effectuer une exploration vasculaire (une angiographie).

L'examen neurologique est en règle normal.

Les investigations qui ont été réalisées chez nos patients n'ont pas exploré ce type de malformations.

2. Autres :

Toutes les autres malformations peuvent se voir, et doivent être soigneusement recherchées, certaines d'entre elles contre-indiquent une intervention chirurgicale. Elles sont relativement fréquentes d'habitude de 25% dans la série de Pouliquen et Langlais (56) et nombreuses : anomalies de la face, des pieds et des mains, viscérales (agénésie rénale, coarctation de l'aorte, pieds bots, syndactylie, polydactylies, des malformations oculaires...).

Dans notre série, aucune anomalie des MI n'a été décelée.

V. Les associations syndromiques :

Les malformations de la ceinture scapulaire sont un problème peu fréquent de pathologie orthopédique pédiatrique. Elles peuvent être soit isolées, telle la pseudarthrose congénitale de la clavicule ; soit associées à d'autres atteintes régionales plus ou moins diffuses aux membres supérieurs, voire au rachis et au névraxe, telle la surélévation congénitale de l'omoplate et les hypoplasies du grand

pectoral ; soit partie intégrante de syndromes dépassant les limites des membres supérieurs voire de l'appareil locomoteur, dans le cadre d'anomalies de la croissance ou de l'ossification.

1. Syndrome de Klippel–Feil et la malformation de Sprengel

(68,69,70,71,72) :

Est un syndrome relativement rare. Il est caractérisé par un défaut de segmentation des somites cervicaux, résultant en une fusion congénitale des vertèbres cervicales. Sa prévalence est estimée à 1/50 000.

L'expression phénotypique est variable, et la triade classique «cou court, limitation des mobilités du cou, et implantation postérieure basse des cheveux » n'est pas toujours retrouvée en totalité.

- L'aspect de cou court est lié à la réduction numérique des vertèbres cervicales, à une surélévation congénitale de l'omoplate, d'autant plus grave qu'elle est bilatérale, et a des anomalies de la charnière cervico–dorsales pratiquement toujours présentes.
- L'implantation basse des cheveux, est en partie due au raccourcissement cervical.
- La raideur du cou est d'intensité variable, le mouvement de rotation étant le plus touché.

A ces trois signes cliniques primordiaux, s'associent souvent une attitude en torticolis, des anomalies faciales, parfois un retard staturo–pondéral voire un nanisme.

Radiologiquement, on retrouve quatre types d'anomalies cervicales :

- La réduction du nombre des vertèbres cervicales : leur dénombrement exact n'est pas toujours facile compte tenu des malformations vertébrales associées.
- Les blocs vertébraux : ils peuvent être soit antérieurs et corporaux, soit postérieurs, soit mixtes. On peut les classer en trois groupes séparant les blocs cervicaux complets, les blocs à deux niveaux (un bloc osseux cervical supérieur et un bloc osseux cervical ou cervico- dorsal inférieur laissant entre eux une zone où les espaces discaux sont radiologiquement normaux), les blocs à un niveau ne touchant que deux vertèbres.
- Les malformations de la charnière cervico-dorsale : blocs vertébraux cervico-dorsale : blocs vertébraux cervico-dorsaux supérieurs, Spina bifida, dysraphismes spinaux, malformations vertébrales (hémi- vertèbres, hémi-atrophie vertébrale, vertèbres binucléés ou malformations complexe). ces malformations peuvent être le centre d'une déviation rachidienne scoliothique. Le risque de lésions neurologiques vient des anomalies autres que la fusion vertébrale, comme par exemple, les anomalies de la jonction cervico-occipitale, a la scoliose...de même, la plus grande menace peut venir des anomalies viscérales associées.



Figure n°19 : bloc vertébral C4-C7 dans le cadre d'un syndrome de Klippel-Feil et aspect clinique.

2. Syndrome de Poland (69):

Sa fréquence est de 1/30000 naissances.

a- Il se manifeste cliniquement par :

- ✧ Une absence partielle ou totale du muscle pectorale,
- ✧ Des anomalies du membre supérieur ipsilatéral :
 - Type 1 : les cinq doigts sont présents, normaux ou hypoplasique.
 - Type 2 : absence des doigts centraux, les doigts extrêmes sont fonctionnels.
 - Type 3 : pas de doigts fonctionnels, les déformations sont plus sévères que dans le type 2
 - Type 4 : absence de pouce, agénésies radiale, anomalies des muscles et tendons des mains et de l'avant-bras.

- ✧ Anomalies postérieures de la ceinture scapulaire.
- ✧ Autres anomalies décrites : hypoplasie du sein et du mamelon ou mamelon surnuméraire, leucémie, lymphome a cellules B, dextrocardie, syndrome de möbius, ectopie testiculaire, paralysie faciale, chéilite, manifestation cutanées, asymétrie des deux hémicorps.

b-Il se manifeste radiologiquement par :

- Hyper clarté de l'Hémi-thorax ipsilateral.
- Anomalies des plis axillaires normaux du coté atteint, absence ou atrophie du muscle pectoral.
- Également malformations costales, plagiocéphalie, luxation congénitale de la hanche, anomalies rénale, surélévation congénitale de l'omoplate, scoliose, anomalies vertébrales ou sternales, omoplate hypoplasique, aplasie du muscle sous-épineux ou du dentelé antérieur



Figure n°20 : Anomalie thoracique du syndrome de Poland à l'âge d'adolescence.

IV. La radiologie (25,33) :

La radiologie permettra de confirmer le diagnostic et de préciser le degré de surélévation de l'omoplate. Elle permettra avec des incidences particulières d'objectiver la déformation de l'omoplate, la clavicule et de voir un éventuel os omovertébral et d'apprécier le type d'anomalies vertébrales et costales associées.

Il doit être fait debout ; en position couchée, en effet, le malade écrase l'omoplate sur la paroi postérieure du thorax. Il a d'autre part, tendance à incliner la tête du côté malade pour relâcher le trapèze, cette inclinaison est bien plus visible en position debout et peut ainsi être corrigée.

- **La radiographie standard du thorax de face centré sur la ceinture scapulaire :**
Montrent la dénivellation relative des deux omoplates, mais surtout, l'élévation de l'omoplate par rapport aux vertèbres et au gril costal. L'omoplate se trouve hors de son aire de projection habituelle. Normalement, en position debout, les bras le long du corps, l'angle supéro-interne atteint la première vertèbre dorsale, le bord supérieur est à la hauteur de la deuxième cote, la voule atteint la septième cote ou le septième espace intercostal.

Les radiographies permettent encore d'apprécier la taille, la forme et l'axe de l'omoplate fortement oblique en bas et en dedans.

Elles pourront découvrir une pièce surnuméraire unissant le bord interne de l'omoplate au rachis, mais elle sera plus facilement reconnue sur des clichés de trois-quarts.

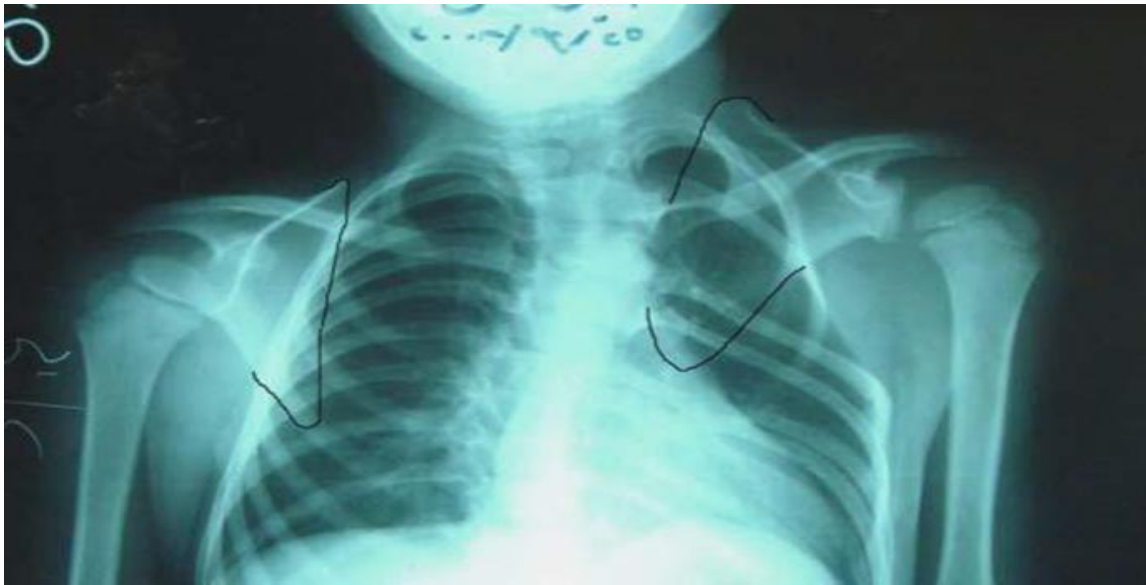


Figure n°21 : Cliché thoracique de face montrant surélévation de l'omoplate gauche.

Pour mesurer l'écart entre l'omoplate en préopératoire et en postopératoire, ROSS et CRUESS(77) proposaient d'utiliser comme repère, le centre des têtes humérales. Mais celles-ci peuvent être pratiquement au même niveau alors qu'il existe un gêne fonctionnel et esthétique importante. Ceci est dû à la rotation quasi-constante de l'omoplate qui fait sous-estimer son élévation. CARSON(66) proposa donc d'utiliser comme point de référence, pour les mesures, l'angle inférieur et interne de l'omoplate. Les variations de position de ce point étant beaucoup plus sensibles, selon l'abaissement et la dérotation de l'omoplate.

Une étude américaine avait tenté de mesurer en même temps le degré d'abaissement et de rotation de l'omoplate sur des radiographies standards de face :

- ✧ Pour mesurer l'abaissement : on traçait une ligne passant par l'articulation acromio-claviculaire et perpendiculaire à la ligne des épineuses. Le corps vertébral où passe cette ligne a été noté sur les radiographies pré et postopératoires, le nombre de corps vertébraux gagnés est alors quantifié.

- ✧ Pour mesurer la rotation : dans cette étude le point fixe de la rotation a été supposé l'articulation acromio-claviculaire (toute rotation de l'omoplate, après sa libération des attaches musculaires, résultant de la rotation de cette articulation était ignorée).

On traçait une ligne joignant le centre de l'articulation sterno-claviculaire et le centre de l'articulation acromio-claviculaire, une deuxième ligne passant par le centre de l'articulation acromio-claviculaire et l'angle inférieur de l'omoplate, et une troisième ligne verticale passant par la ligne des épineuses (chez un malade ayant une scoliose, la ligne verticale passe par les apophyses épineuses les plus alignées).

L'intersection de ces trois lignes forme 2 angles :

- ✧ L'angle supérieur est défini par la ligne 1 et la ligne 2
- ✧ L'angle inférieur est défini par la ligne 2 et la ligne 3

Lors de la correction tentant de faire rendre le bord latéral de l'omoplate parallèle avec la colonne vertébrale, le degré de l'angle supérieur augmente alors que le degré de l'angle inférieur diminue.

La correction de la rotation est alors quantifiée en comparant les angles supérieurs et inférieurs sur les clichés radiographiques pré et postopératoires.

C'est ainsi que le bilan radiographique standard a permis de stadifier nos malades comme suit :

- **Rigault stade 1** : 3 cas soit 37,5% des malades, ce chiffre est nettement plus élevé que celui retrouvé par Carley(92), dans sa série de 41 malades, où le grade 1 a été retrouvé chez uniquement 3 patients soit 7,3%
- **Rigault stade 2** : 3 cas soit 37,5%, alors que dans sa série Carley(92), le grade est le plus retrouvé avec 30 cas soit 73,5% des cas.
- **Rigault stade 3** : 2 cas soit 25%, présent chez 8 patients de la série de Carley(92) soit 20% des cas.

b) Scanner tridimensionnel (TDM)(30) :

Les contours de l'omoplate sont difficiles à évaluer par une simple radiographie standard en raison de sa position, et sa rotation. Les scanners 2D et 3D sont utilisés pour mieux évaluer la dysplasie de l'omoplate et la présence d'un os omovertébral et ses attaches.

La tomodensitométrie a été réalisée chez tous nos malades de même que dans la série de MANELEFE(30) et TAE-JOON CHO(93).

c) Imagerie par résonance magnétique (IRM)(30):

Aide à préciser la présence ou non d'un os Omo vertébral ainsi que sa constitution osseuse, cartilagineuse ou fibreuse. Ce bilan participe à la recherche d'autres malformations associées, telles que l'existence d'une hypoplasie de la clavicule, des malformations costales, des agénésies des muscles de la paroi thoracique, voire une anomalie médullaire. L'IRM combine pour nous l'avantage de visualiser toutes les formes histologiques de l'os Omo vertébral, tout en permettant d'analyser la moelle. D'après Langlais, les malformations médullaires et rachidiennes sont constantes (réduction numérique des vertèbres, spina bifida occulta, hémivertèbre, vertèbre binucléée, fusion costale anarchique, blocs cervicaux).

L'ensemble de ce bilan radiographique ; participe aussi à la recherche d'autres malformations qui peuvent aggraver le pronostic et être à l'origine de graves complications per- et postopératoires :

- la clavicule est en règle courte, ce qui peut menacer le plexus brachial lors de l'abaissement de l'omoplate. Une barre osseuse unissant clavicule et omoplate a même été décrite
- les côtes sont souvent l'objet de réductions numériques, de fusions.
- Le gril costal peut être déformé en cuvette en regard de l'omoplate ;
 - les vertèbres peuvent être aussi malformées et de tout type : hémivertèbres, défauts de segmentation avec barres pédiculaires, syndrome de Klippel-Feil, voire éperon intracanalair avec diastématomyélie.

D'où l'intérêt d'un examen par résonance magnétique nucléaire si disponibilité ; sinon accompagner la radio standard de l'épaule par une radiographie du rachis cervical, dorsal ou lombaire et en totalité, de face et de profil à la recherche d'une scoliose ou de malformations vertébrales.

La surélévation congénitale de l'omoplate s'accompagne donc souvent d'autres malformations locales et régionales. La plus fréquente est l'existence d'un os Omo vertébral présent dans environ 20 % à 50 % des cas.

Cet os Omo vertébral, dont la longueur peut atteindre 7 cm, peut être remplacé par une structure cartilagineuse ou par un trousseau fibreux. Son insertion vertébrale est variable, sur les épineuses, les arcs postérieurs ou les apophyses transverses des vertèbres cervicales. Son insertion scapulaire peut être remplacée par une véritable articulation et est en rapport avec la position de l'omoplate : plus l'insertion de l'os Omo vertébral est haute, proche de l'angle supéro-interne, plus l'omoplate est haute et verticale, et la rotation axiale moins importante ; et plus l'insertion de l'os Omo vertébral se rapproche de l'angle interne et plus l'omoplate est basse, avec une limitation plus importante de l'abduction de l'épaule.

L'os Omo vertébral ou ses équivalents cartilagineux ou fibreux semblent donc agir comme un frein à la descente physiologique de l'omoplate.

La signification de cet os Omo vertébral est incertaine : il pourrait s'agir d'une ossification du muscle angulaire ou d'un os Omo cervical, reliquat d'une anomalie régressive, équivalent de l'os supra scapulaire que l'on rencontre chez certains vertébrés inférieurs.

Aucun de nos malades n'a bénéficié de cet examen vu le coût et l'indigence des malades. Même dans les autres séries(30) l'IRM ne constitue pas, un examen paraclinique indispensable au diagnostic positif de la maladie.

V. Le diagnostic différentiel :

Il se fait essentiellement avec :

- La paralysie du grand dentelé : la surélévation est rarement unilatérale et elle est parfaitement réductible. Dans ce cas l'amplitude des mouvements actifs du bras est diminuée voire nulle alors que dans la surélévation congénitale de l'omoplate, elle est la même que celle des mouvements passifs.
- Une paralysie néonatale du plexus brachial.
- La gibbosité importante d'une scoliose cervico-dorsale, peut surélever l'omoplate.

VI. Traitement :

a. LE BUT :

Son but est de réduire la déformation et d'améliorer la fonction de la ceinture scapulaire. Les méthodes conservatrices n'ont aucune part dans ce traitement. Les conditions anatomiques rendent compte de cette incapacité.

Ce traitement appartient donc uniquement à la chirurgie. Les méthodes ont été nombreuses dont le but est, non seulement l'abaissement de l'omoplate mais aussi sa stabilisation au fil de la croissance. Néanmoins, même après intervention chirurgicale, il est assez rare d'obtenir un résultat parfait compte tenu des fréquentes malformations associées.

b. LES TECHNIQUES OPERATOIRES :

Les méthodes ont été nombreuses ce qui témoigne des difficultés d'allier une belle silhouette à une bonne fonction.

On peut classer les techniques proposées en trois groupes selon qu'elles prônent un geste osseux isolé, une action musculaire ou encore qu'elles associent les deux temps :

1. Les interventions osseuses :

Parmi les interventions osseuses, seul Smith (75) se limite à la résection de l'os omo-vertébral. Bien plus souvent, elle est associée à une résection scapulaire ; elle intéresse tantôt l'angle supéro-interne, empiétant plus au moins sur la fosse sus-épineuse (22,76), ailleurs la résection emporte en sous périoste la majeure partie de l'omoplate, ne laissant subsister que la région externe de soutènement de la glène (pilier externe et coracoïde). C'est ce qu'ont proposé Mac Ferland(77) et Chigot (78). Koenig (79) optait plutôt pour une division longitudinale de l'omoplate suivie d'un abaissement du fragment externe. Robinson a décrit une variante ajoutant une ostéotomie par morcellement de la clavicule, tandis que Cabanac (28) résèque l'extrémité interne de cet os. Tous deux pensent éviter ainsi tout trouble vasculo-nerveux.

2. La désinsertion musculaire au niveau de l'omoplate :

Les libérations musculaires isolées ont été proposées par Putti (48) Scagelietti (81) et Ober-inclan (82). Elles doivent être associées à une fixation de l'omoplate au gril costal.

L'opération comporte en premier la section de la clavicule pour deux buts : d'abord, permettre l'abaissement de l'épaule, ensuite, élargir l'orifice thoracique supérieur-dont le cadre osseux- lors de l'abaissement pour ne pas léser le plexus brachial.

a- Section de la clavicule à sa partie moyenne :

L'incision est petite. L'abord est sous périosté. On passe directement à la pince courbe une scie de Gigli autour de la clavicule qui est sectionnée très aisément.

b- Abord de l'omoplate :

Laissant ouverte cette incision, on se porte alors à la face postérieure de l'épaule, ce qui est facile puisque l'enfant est en décubitus latéral.

L'incision cerne le bord supérieur de l'omoplate et descend le long du bord spinal de l'os jusqu'à sa pointe .on découvre les insertions du trapèze au bord spinal et à la face postérieure de l'épine.

c- La désinsertion musculaire au niveau de l'omoplate :

Les libérations musculaires isolées doivent être associées à une fixation de l'omoplate au grill costal. L'intervention est précédée d'une section de la clavicule pour permettre l'abaissement de l'épaule et élargir l'orifice thoracique supérieur pour protéger le plexus brachial lors de l'abaissement :

- ✧ Section de la clavicule a sa partie moyenne
- ✧ Abord de l'omoplate : l'incision cerne le bord supérieur de l'omoplate et descend le long du bord spinal de l'os jusqu'à sa pointe.
- ✧ Désinsertion musculaire au niveau de L'omoplate : le bord interne de l'os est libéré des insertions du trapèze, du petit et du grand rhomboïde. Les bords supérieurs de l'omoplate et son angle supérieur sont désinsérés de l'angulaire et des tractus fibreux allant a la colonne cervicale ainsi que l'éventuel Os omo-vertébral.

Au niveau de l'épine de l'omoplate. On dessine le trapèze qui s'attache uniquement au bord supérieur de l'épine dont le bord inférieur donne insertion au deltoïde qui est respecté.

- ✧ Résection du crochet osseux de la fosse sus-épineuse.

En somme, on désinsère tous les muscles de l'omoplate a l'exception du sous scapulaire, du sus épineux et du sous épineux.

- ✧ Abaissement de l'omoplate et fixation :

Il est fait au maximum, c'est-à-dire au point que l'on peut atteindre sans traction excessive .la fixation est faite en deux points : a la cote correspondante et au ligament inter épineux vertébrale par des files métalliques.

d- Résection du crochet osseux de la fosse sus-épineuse :

Avec un crochet de Lambotte ou un davier, l'omoplate est alors basculée de dedans en dehors pour résection du crochet osseux de la fosse sus-épineuse. Celui-ci, déjà dégagé à son bord supérieur, est également libéré à sa face antérieure des insertions hautes du sous-scapulaire. On le sectionne à la pince gouge parallèlement à la base de l'épine de l'omoplate en ménageant la partie inférieure de la fosse sus-épineuse, où s'insère le muscle de ce nom.

A ce moment, on essaie d'abaisser l'omoplate, ce qui est généralement possible. Si l'abaissement n'était pas satisfaisant, un coup de rugine le long du bord axillaire n'a pas d'inconvénient. Cette éventualité est rare.

En somme, on désinsère tous les muscles de l'omoplate à l'exception : Du sous-scapulaire

Du sus-épineux

e. Abaissement de l'omoplate et fixation :

L'os est saisi au niveau de sa pointe avec un petit davier de Farabeuf et attiré vers le bas jusqu'au point où on a décidé de l'abaisser. Autant que possible, on amènera l'épine de l'omoplate opposée. Si cela est impossible, on l'abaisse au maximum, c'est-à-dire au point que l'on peut atteindre sans traction excessive.

La fixation est faite en deux points :

- Tout d'abord la pointe de l'omoplate est fixée à la côte correspondante. Celle-ci est nettement perçue au palper. Une petite incision du muscle et du périoste suivant l'axe de la côte la découvre. En sous-périoste, on passe un fil métallique autour de la côte. Il est passé d'autre part dans la pointe de l'omoplate et noué en torsade.
- Enfin un deuxième fil métallique fixe le bord axillaire au ligament inter épineux vertébral.

L'incision antérieure d'abord de la clavicule est fermée. La clavicule sectionnée est laissée telle quelle, ou ses fragments sont solidarisés par une broche.

Une écharpe coude au corps est mise pour 3 semaines.

Au bout d'un mois, les fils métalliques de fixation sont enlevés pour redonner la mobilité inter scapulo-thoracique. Quelques mouvements actifs dirigés hâteront leur récupération.

3. Les interventions associant les deux procédés :

a- L'intervention de GREEN : (83)

Utilisée surtout par les anglo-saxons, elle associe une section de la musculature fixatrice de l'omoplate à une résection de l'os omo-vertébral, ainsi qu'une résection extra-périostée de la fosse sus-épineuse. Il complète tous ces gestes par une traction vers le bas par un fil.

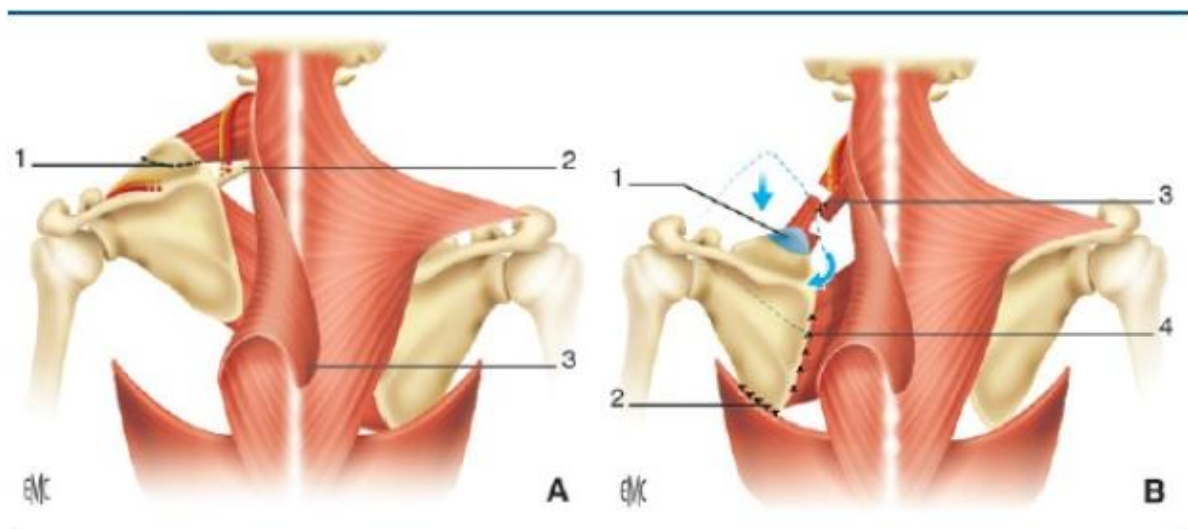


Figure n°20. Technique de Green.

- A. 1. Ligne d'ostéotomie ; 2. os omo vertébral ; 3. Le trapèze est désinséré et récliné.
 B. 1. Zone résectionnée en sous-périosté ; 2. Pérennisation de l'abaissement de la scapula par fixation sur le latissimus dorsi ; 3. Allongement en Z du muscle élévateur de la scapula ; 4. désinsertion des muscles rhomboïdes.

Figure 22 : technique de Green

Dernièrement, Il existe un petit nombre de séries (10) qui rapportent l'utilisation de la procédure de Green car la majorité ont recours à la technique de Woodward [5]. Seuls Leibovic et al. 1990 [10] rapportent 17 cas de surélévation scapulaires congénitales chez 15 enfants d'âge moyen de 3 ans et 9 mois, traités chirurgicalement par une procédure de Green modifiée entre 1972 et 1986. Ces auteurs rapportent des résultats satisfaisants.

Malgré son utilisation limitée, l'intervention de Green rapporte des résultats esthétiques proches de celles de l'intervention de Woodward (tableau 4).

b- L'intervention de SCHORCK (85)

Appelée aussi la résection partielle de l'omoplate, sa technique habituelle est la suivante :

- ✧ L'incision est curviligne, sa branche verticale suivant le bord spinal de l'omoplate a 3-4 cm environ en dehors de lui, sa branche horizontale suivant le bord supérieur de l'épine de l'omoplate vers sa partie externe.
- ✧ On désinsère le trapèze de ses attaches scapulaires et l'on sectionne le rhomboïde pour avoir accès à la face antérieure de l'omoplate. En haut, l'angulaire est sectionné et l'éventuel os omo-vertébral réséqué. l'omoplate est enfin ruginée a sa face antérieure (grand rond, sous scapulaire sont ainsi désinsérés), puis a sa face postérieure (sus et sous-épineux).
- ✧ L'omoplate est ainsi exposée, on resèque tout son bord interne, la partie interne et supérieure de la fosse sus épineuse, la partie saillante de l'épine.
- ✧ L'omoplate qui totalement libérée, descend très bien, est fixé par sa pointe a une cote au moyen d'un faisceau de fils.

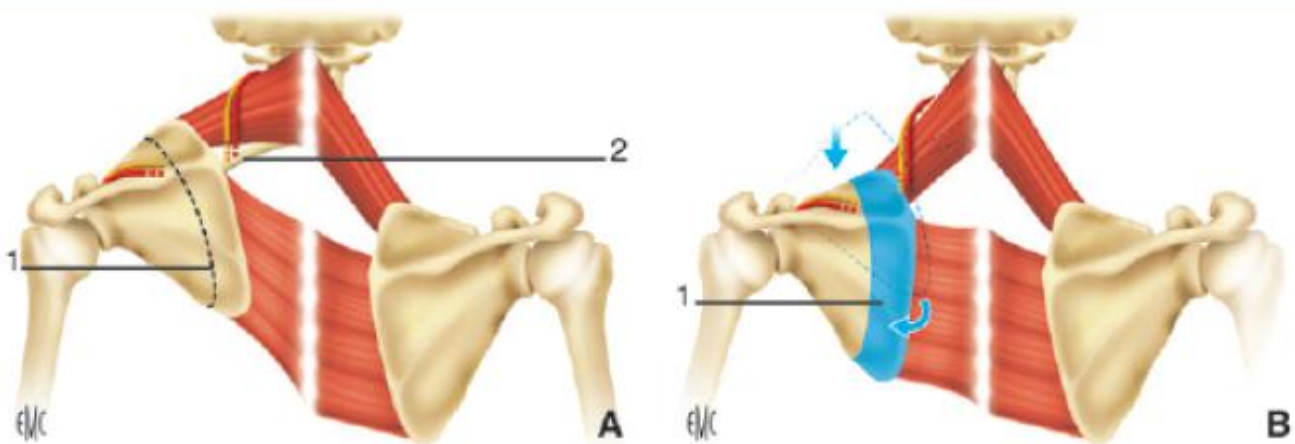


Figure n°15. Technique de Schrock.

- A. 1. Ligne d'ostéotomie ; 2. Nerf spinal et artère cervical transverse.
 B. 1. Zone réséquée en sous-périosté.

Figure 23 : Principe de la technique de Schrock

Cette technique n'est pas aussi utilisée comme Woodward et Green, mais reste une bonne technique du fait des résultats acceptables qu'elle apporte (tableau 4) :

- 50% des patients opérés ont obtenus de bons résultats, alors que chez les patients opérés selon le procédé de Woodward, le pourcentage des bon résultats atteint les 66%, et 65%chez les patients opérés selon le procédé de Green.

C-L'intervention de WOODWARD (5)

L'intervention consiste à désinsérer le trapèze et les rhomboïdes, à sectionner l'angulaire, reséquer l'éventuel os Omo-vertébral, libérer la face profonde de l'omoplate puis abaisser l'omoplate en réinsérant trapèze et rhomboïde deux espaces interépineux en dessous de leur insertion d'origine.

Le procédé de Woodward constitue actuellement la technique de référence pour la prise en charge de la déformation de Sprengel, vu l'abaissement radiologique obtenu, mais aussi l'aspect morphologique et l'état fonctionnel du membre.

Dans la majorité des séries qui ont utilisés la technique de Woodward : Jeannopoulos (4) et Woodward J.W. (5) les résultats étaient satisfaisants chez 66 % des cas, alors que chez les patients opérés par la technique de Schrock (85) ce pourcentage ne dépasse pas les 50%.

c- Il existe des controverses concernant l'opération à indiquer et la

Meilleure technique à utiliser :

-Le procédé de Schrock (85) est encore utilisé même s'il présente des inconvénients : incision inesthétique, résection apparemment excessive et une formolisation peu physiologique du moins chez l'enfant.

- Le procédé de Woodward (5) largement utilisé actuellement peut exposer, lui aussi, à des complications : La plus grave est la paralysie postopératoire du plexus brachial (6.5% selon ROSS). C'est le danger majeur lors de cette chirurgie, en effet, lors de l'abaissement de l'omoplate, il se produit un mouvement de rétropulsion de la clavicule qui peut être responsable de la compression du plexus. Cette paralysie peut régresser et récupérer complètement. Pour certains auteurs, elle serait plus fréquente lorsque l'âge de l'enfant au moment de l'intervention est assez élevé. Elle peut se produire même lorsque l'intervention s'est déroulée sans difficulté particulière. La récupération peut être totale en quelques mois, parfois, il persiste une faiblesse musculaire du membre supérieur quelques années plus tard.

Les complications vasculaires sont heureusement rares. L'abolition du pouls radial peut conduire à limiter l'abaissement de l'omoplate.

La cicatrice est volontiers chéloïdienne, souvent laide, voire très laide

Les hématomes sont fréquents malgré la mise en place d'un drainage aspiratif.

Bien sur, toutes les complications liées à une intervention chirurgicale quelle

qu'elle soit peuvent survenir (suppuration locale, accident d'anesthésie...).

L'échec opératoire : abaissement initial insuffisant et/ou réascension de l'omoplate plus fréquente lorsque l'intervention a lieu à un âge avancé. La régénération de l'os après résection sous-périostée au niveau de l'ostéotomie, notamment de la portion sus-épineuse de l'omoplate, est assez significative : 59% selon JEANNOPOULOS (4).

Ce dernier auteur a vu se développer une ostéonécrose aseptique post-opératoire.

Enfin, un cas de décès peropératoire, a été décrit (34), par arrêt cardiaque chez un garçon de trois ans, polymalformé avec d'importantes malformations rachidiennes.

Il est conseillé de palper le pouls radial et d'obtenir le réveil per-opératoire pour s'assurer de l'absence de trouble neurologiques.

a- Faut-il opérer tous les cas ?

La plupart des auteurs ne sont pas pour une intervention qui n'est pas dénuée de risques chez des enfants dont la malformation n'entraîne ni trouble fonctionnel, ni préjudice esthétique. C'est le cas des surélévations congénitales de l'omoplate de grade 1.

Par contre, la chirurgie est la règle dans les grades 2 et 3 sauf dans les formes très graves, associées à des malformations scoliogènes trop importantes.

Pour les surélévations congénitales de l'omoplate de grade 2 avec grosse altération esthétique et fonctionnelle et pour le grade 3 il ne faut pas être ambitieux, car en dehors des malformations associés et notamment médullaires, qui peuvent contre indiquer toute correction chirurgicale, l'intervention ne permet qu'une simple amélioration de l'état esthétique et fonctionnel.

b- Les indications thérapeutiques :

Avant trois ans, certains ont proposé l'ablation de l'os omovertébral ou son équivalent fibreux, ce qui permettrait de mieux mobiliser l'épaule et d'attendre l'âge

d'une intervention chirurgicale généralement situé entre 3 et 8 ans, âge où le potentiel de récupération physiologique de l'enfant est relativement rapide, ou les déformations ne sont pas encore fixées, et ou la kinésithérapie post-opératoire permet une bonne récupération.

Au-delà de l'âge d'intervention, certains proposent l'opération de Schrock, que malgré les modifications, de nombreux auteurs la rejettent devant le taux élevé (environ 40%) de reconstruction de la partie réséquée. C'est ce que conduit à lui préférer la résection extra-périostée supéro-interne de l'omoplate qui ressemble être simple et ne nécessite que quelques jours d'hospitalisation.

A l'âge opératoire, la majorité des auteurs préfèrent la technique de Woodward qui a donné de bons résultats surtout sur le plan fonctionnel alors que le résultat esthétique peut être incomplet car il est influencé par le degré de la surélévation et la présence d'importantes malformations vertébrales qui constituent un élément péjoratif. Certains considèrent que la qualité de ces résultats n'est pas influencée par l'âge ni par la présence d'un os omovertébrale, alors que dans notre étude, les résultats sont jugés moyens en général.

Certains, associent à l'intervention de Woodward une résection extra-périostée de la portion supra-spinal de l'omoplate ou de l'angle supéro-interne, ce qui permet une mobilisation plus précoce et l'obtention ainsi de bons résultats.

c-L'âge influence-t-il l'intervention ?

Il semble que la qualité du résultat soit peu influencée par l'âge de l'enfant au moment de l'intervention (l'âge ne semble diminuer la fréquence que des très bon résultats), ni par la présence d'un os omovertébral.

Cependant, il est conseillé d'opérer vers l'âge de cinq à six ans : à cet âge, les lésions ne sont pas encore fixées, l'atrophie musculaire n'est pas trop importante, ce qui permet une bonne récupération par kinésithérapie postopératoire et l'allongement du temps de croissance normale pour l'épaule. Avant cet âge, il est difficile de

déterminer quelle sera la gravité de la maladie. Par contre, l'âge de l'enfant peut modifier la technique opératoire : chez l'enfant déjà âgé et chez l'adolescent, l'hypertrophie de l'angle supéro-interne et l'importance des lésions fibreuses et musculaire rendent, pour certains, illusoire l'abaissement de l'omoplate. En cas d'os omovertébral, des résections précoces (avant trois ans) de celui-ci semblent peu utiles car la malformation récidive, mais cela peut permettre de conserver une bonne fonction de l'épaule et d'attendre l'âge d'une intervention définitive. En revanche, l'existence de malformations graves du rachis cervical, surtout haute, est assez péjoratif.

d- L'EVALUATION DES RESULTATS :

La majorité l'ont apprécié uniquement sur l'abaissement radiologique, alors que d'autres ont apprécié aussi l'aspect morphologique et l'état fonctionnel (voir tableau : 2et3). En prenant l'abduction totale de l'épaule comme critère d'évaluation, les différentes techniques rapportent une augmentation du périmètre d'abduction de 23a 49°.

Tableau n 4 : appréciation des résultats selon Rigault

	Ross et				
	Cruess(77)	Carson (66)	Grogan (88)	Bowen	CHP2
Degrés d abduction pré-opératoire	99	128	110	115	130
Degrés gagné	44	29	37	35	35
Degrés d abduction post opératoire	143	157	147	150	165

Une équipe américaine a rapporté un chiffre de 57° obtenu par une technique modifiée de Green tandis qu'une équipe belge a obtenu un chiffre de 77°. Dans notre série le gain moyen de l'abduction totale est de 35° obtenu par la méthode de Woodward (voir tableaux : 4 et 5).

Tableau n 5 : appréciation des résultats selon Langlais

Très bons résultats	<ul style="list-style-type: none"> - Cicatrice parfaite - Surélévation invisible - Fonction normale
Bons résultats	<ul style="list-style-type: none"> - Surélévation inférieure à 1 cm - Omoplate non décollée - Fonction normale ou subnormale - Cicatrice correcte
Résultats moyens	<ul style="list-style-type: none"> - Surélévation inférieure à 3 cm - Omoplate décollée - Abduction limitée
Résultats mauvais	<ul style="list-style-type: none"> - Surélévation supérieure à 3 cm - Abduction limitée

Tableau n 6 : Les résultats du traitement par les différentes techniques.

Bon	<ul style="list-style-type: none"> - Cicatrice parfaite - Surélévation invisible - Omoplate non décollée
Moyen	<ul style="list-style-type: none"> - Cicatrice correcte - Surélévation minime - Omoplate un peu décollée
Mauvais	<ul style="list-style-type: none"> - Cicatrice laide - Surélévation majeure - Omoplate décollé

Tableau n 7 : les résultats du traitement des différentes séries utilisant le procédé de Woodward

Auteurs	Résultats		
	Bon	Moyen	Mauvais
Green	65%	25%	10%
Schrock	50%	25%	25%
Woodward	66%	33%	0%

Auteurs	Résultats		
	Bon	Moyen	Mauvais
Rigault (23)	9	3	1
Langlais (56)	9	5	1
Grogan(88)	11	2	1
CHP Fès	3	2	0

e- LES SUITES POST-OPERATOIRES IMMEDIATES :

- L'immobilisation :

Certains sont pour l'immobilisation, soit par un plâtre de type Dujarrier pendant 3 semaines à 40 jours comme Jeannopoulos (4) et Farahvarh(3), soit par une écharpe pendant 8 à 10 jours, ou par un bondage en jersey coude au corps.

D'autres conseillent une mobilisation précoce comme Langlais et Rigault (23) et Greitemann(24) qui semble améliorer les résultats fonctionnels.

- La rééducation :

La rééducation est entreprise immédiatement après l'ablation du plâtre (23). Elle consiste essentiellement à mobiliser la scapulo-humérale et la scapulo-thoracique afin que le patient récupère une abduction normale.

f- A LA LUMIERE DE L'ANALYSE DES DIFFERENTES SERIES, ON PEUT DIRE :

La difficulté technique essentielle est d'apprécier le niveau où il faut abaisser l'omoplate.

Il a été recommandé de prendre en considération les quatre critères suivants pour les indications thérapeutiques :

- ✧ Sévérité de la déformation,
- ✧ Degré de retentissement fonctionnel,
- ✧ Associations malformatives éventuelles,
- ✧ Et l'âge.

7- A Propos De l'indication selon le grade :

Tous les auteurs s'accordent pour considérer que :

- Surélévation de degré 1 : la gêne fonctionnelle est généralement absente et le bénéfice de l'intervention chez ces patients peut être nul ou même négatif si l'on considère qu'une grande cicatrice dorsale avec le risque chéloïdien est peut-être plus vilaine qu'une discrète surélévation. On veillera cependant à une surveillance

attentive, en cas d'abstention chirurgicale, car une aggravation de la malformation est possible pendant la croissance. Il ne faut opérer que les cas esthétiquement très laids ou fonctionnellement très gênés, les risques opératoires n'étant pas nuls. On peut alors proposer chez ces jeunes enfants qui ont peu de malformations d'associer une intervention de Woodward à une résection partielle de l'omoplate.

- **Surélévation de degré 2** : ce sont les meilleures indications chirurgicales. L'intervention de Woodward qui est sans doute la meilleure n'aboutit pas toujours à un bon résultat, même associée à une résection scapulaire partielle.
- On peut néanmoins la tenter chez des enfants de moins de six ans ayant un gène fonctionnel et esthétique minime. Si la gêne est plus importante, on pourra obtenir une amélioration fonctionnelle et esthétique par rapport à l'état pré-opératoire.
- **Surélévation de degré 3** : la malformation entre dans le cadre d'un tableau malformatif complexe, et ce n'est qu'après avoir pesé les risques et les avantages de l'intervention que l'on pourra éventuellement opérer ces patients.
- Pour les formes bilatérales (aucun patient de notre série n'a présenté une forme bilatérale) quel que soit le grade : l'intervention de Woodward associée ou non à une résection, améliore surtout l'aspect esthétique du patient alors que la mobilité reste relativement limitée.

2- A propos de l'indication en fonction de l'âge :

- Chez le tout petit enfant, avant 3 ans, il est préférable d'attendre l'âge idéal pour une intervention définitive.
- Entre 3 et 8 ans, le traitement chirurgical dépend surtout du grade de la surélévation, et si elle est indiquée, il paraît que la meilleure technique est celle de Woodward associée ou non à une résection, et qui a prouvé sa supériorité par rapport aux autres techniques sur les deux aspects esthétique et fonctionnel.
- Au-delà de 8 ans, il devient très difficile d'abaisser l'omoplate vu le très haut

risque de complication vasculo-nerveuse en particulier la paralysie du plexus brachial, et on s'adressera à la technique de résection partielle extra-périostée de l'angle supéro-interne, dont on attendra plus une amélioration fonctionnelle qu'esthétique.

En conclusion, la qualité du résultat est grossièrement proportionnellement au degré de la surélévation : les résultats du grade 1 sont bons mais il faut opérer que les malformations très gênantes. Pour le grade2, les résultats sont généralement moyens, alors que pour le grade3, ils sont médiocres vue les malformations importantes constamment retrouvées.

CONCLUSION

La surélévation congénitale de l'omoplate « SCO » encore dénommée : maladie ou déformation de Sprengel, est une malformation rare qui apparaît à la naissance où l'omoplate dysplasique, élargie transversalement, est déplacé vers le dedans et vers le haut avec une bascule à la fois frontale et sagittale.

Le diagnostic est clinique devant une surélévation de l'omoplate et parfois une limitation de l'abduction et il est confirmé par l'imagerie qui permet de poser le diagnostic et de rechercher les malformations associées pour permettre une prise en charge adéquate.

Les malformations associées sont très fréquentes, voire, pour certaines, pratiquement constantes.

Si les techniques chirurgicales de la surélévation de l'omoplate sont aussi nombreuses, c'est en raison de la complexité de la malformation, portant à la fois sur la morphologie de l'os en lui-même, mais également sur sa position, ainsi que sur l'ensemble de l'environnement musculaire.

Ainsi, le choix de l'indication et de la technique se fait en fonction de plusieurs paramètres, et reste un compromis entre fonction, esthétique et risque neurologique.

RESUMÉ

RESUMÉ

Titre : surélévation congénitale de l'omoplate

Rapporteur : professeur ATARRAF KARIMA

Auteur : Mr. EL-ALLALI ANAS

Mots clés : Sprengel – Congénitale – Classification de Rigault – Chirurgie – Woodward

Notre travail est une étude rétrospective, ayant concerné 8 enfants (8 omoplates), suivis dans le service de traumatologie et orthopédie pédiatrique de Fès, entre janvier 2010 et janvier 2020.

L'âge moyen de consultation est de 5.2 ans avec des extrêmes de 1 an à 11 ans.

Le sexe dominant est féminin dans 62,5%

La malformation est située 5 fois à gauche, 3 fois à droite. Les grade 1 et 2 selon la classification de Rigault sont les plus retrouvés 37,5% chacun.

La clinique est marquée surtout par la gêne esthétique plus que la gêne fonctionnelle (limitation de l'abduction).

62,5% de patients ont présenté des malformations associées (5 enfants). Dans 3 cas il y avait découverte d'un os omo-vertébral.

Une surveillance est préconisée chez 3 enfants (3 omoplates) (grade 1 selon la classification de Rigault).

Tous patients (5enfants=5omoplates) sont opérées selon le procédé de Woodward associé à une résection de l'os omo-vertébral dans 3 cas.

Abstract

Title: elevation congenital of the scapula

Thesis reporter: Professor K. ATARRAF

Author: Mr. EL-ALLALI ANAS

Key words: Sprengel – congenital – Rigault classification –surgery – Woodward

Our work is a retrospective study, having concerned 8 children (8 shoulder blades), followed in the pediatric traumatology and orthopedics department of Fes, between January 2010 and January 2020.

The average consultation age is 5.2 years with extremes of 1 year to 11 years. The dominant sex is female in 62.5%

The malformation is located 5 times on the left, 3 times on the right.

Grades 1 and 2 according to the Rigault classification are the most common 37.5% each.

The clinic is marked above all by the aesthetic gene more than the functional gene (limitation of abduction).

62.5% of patients presented with associated malformations (5 children). In 3 cases, an omo-vertebral bone was discovered.

Surveillance is recommended in 3 children (3 shoulder blades) (grade 1 according to the Rigault classification).

All patients (5 children = 5 scapulae) are operated according to the Woodward method associated with omo-vertebral bone resection in 3 cases.

ملخص:

العنوان: الارتفاع الخلقي للوح الكتف

المقرر: الأستاذة كريمة أطراف

الكاتب: العلالى أنس

الكلمات الأساسية: سبرينغل - تشوه خلقي - تصنيف ريغولت - جراحة - وودواغد

عملنا عبارة عن دراسة بصفة إسترجاعية ، والتي تخص 8 أطفال (8 لوحات كتف) ، تم تتبعها في قسم جراحة الأطفال

بالمستشفى الجامعي بفاس بين يناير 2010 ويناير 2020.

معدل سن العيادة هو 5.2 سنوات مع أقصى حد من 1 سنة إلى 11 سنة.

الجنس المهيمن هو الإناث بنسبة 62.5%.

يقع التشوه 5 مرات على اليسار و3 مرات على اليمين.

الدرجتين 1 و2 حسب تصنيف ريغولت هما الأكثر تواجدا بنسبة 37.5%.

سريريا لاحظنا خصوصا العيب في المظهر، أكثر من قصور في الوظيفة.

بالإضافة لارتفاع لوح الكتف، لوحظ عند 62.5% ، تواجد تشوهات أخرى تم اكتشاف لعظم كتفي فقري عند 3 حالات.

المراقبة كانت ل3 حالات (الدرجة 1 لتصنيف ريغولت).

تم إجراء العملية بطريقة وودواغد (5 حالات=5 لوحات كتف)، مع قطع عظم كتفي فقري في ثلاث حالات.

BIBLIOGRAPHIE

[1] WILLET A ,WALSHAM W .

A second case of malformation of the left shoulder girdle with remarks on the probable nature of the deformity

[2] SPRENGEL.W.

Die angeborene Verschiebung des schultergürtels nach oben.

Arch f klein chir 1891: 42;545–549

[3] CHUNG S.M.FARAHVARH.

Surgery of the clavicle in sprengel deformity. Clin orthop 1976: 116;138–141.

[4] JEANNOPOULOS C.L.

Congenital Elevation of the scapula .

J Bone Joint Surg 1952: 34–A,4 ;883–893.

[5] WOODWARD J.W.

Congenital Elevation of the scapula

J Bone Joint Surg 1961: 43–A,2;219–228 .

[6] ROUVIERE H.

Anatomie humaine descriptive et topographique . Masson et cie, edit ,

Paris.1959.Tome 3.

[7] HLAIIDI A.

Anatomie topographique

Tome 1 ; les membres 1986 : 31–33

[8] PUTZ R .,PABST R.

Atlas d'anatomie humaine. Sobotta

Tome 1 : tete, cou, membres superieurs ; 2000

[9] PANSKY B .

Embryologie humaine.

Ellipses édit. New-york.162–189

[10] LEIBOVIC

Sprengel deformity.

J Bone Joint Surg Am 1990;72-A:192—7.

[11] STOLL R., MARAUD R.

Introduction a l'étude des malformations. Monographie de physiologie causale.vol 5. Gauthier-villars édit. paris.1965.

[12] SKOPICHENKO D.N

The etiology and pathogenesis of sprengel's disease. Klinkhir 1999;6;29-31

[13] POPPEN n.K,KALKER P.S.

Normal and abnormal motion of the shoulder.

J Bone Joint Surg 1976:58-A,2;195-200

[14] MORRIS C .A.,PALUMBOS J.C,CAREY J.C.

Delineation of the Male phenotype in craniofrontonasal syndrome. Am J Med Genet 1987: 27; 623-631.

[15] HOSGSON S.V.,CHIU D.C.

Dominant transmission of sprengel's shoulder and cleft palate. J Med Genet 1981:18;263-265.

[16] WILSON M.G.,MIKITY V.G.,SHINNO N,W. Dominant inheritance of sprengel's derormety. J pediatr 1971: 79,5,818-821.**[17] OZONOFF.M.B.**

Congenital Undescended Scapula(Sprengel Deformity)

Pediatric Orthopedic Radiology. Saunders Edit.Philadilphia.1992.123- 126

[18] ROBINSON A.,BRAUN R.M.,P.,ZADEK R.

The Surgical ImortanceOfTheClaicular Component Of Spregel Deformity J Bone Joint Surg 1967:49-A, 7;1981.

[19] CIAUDO O., BENSACHEL H., DESGRIPPES Y., CSUKONYI Z.

Réflexions Thérapeutiques Sur La Surélévation Congénitale De L'omoplate. Chir Pédiatr 1984 :25 ;58-63.

[20] ULMER J.L., ELSTER A.D., GINSBERG L.E., WILLIAMS D.W.

Klippel-Feil Syndrome: Ct And Mr Of Acquired And Congenital Abnormalities Of Cervical Spine And Cord.

J Comput Assist Tomogr 1993:17,2;215-224.

[21] THILLEUX G., REVILLON Y., CHIGOT P.L.

Surélévation Congénitale De L'omoplate. A Propos De Trois Cas Récent. Ann Chir Inf 1975 :16,1 ;27-31.

[22] CAVENDISH M.E.

Congenital Elevation Of The Scapula.

J Bone Joint Surg 1972: 54 B,3 ;395-408

[23] LANGLAIS J., RIGAUT P., POULIQUEN J.C., PADOVANI J.P., JANKLEVICZ P.

Résultats A Long Terme Du Traitement Chirurgical Des Surelevations Congénitales De L'omoplate Chez L'enfant.

Rev Chir Orthop 1989 :75 ;318-328.

[24] GREITEMANN B., RHONDHUIS J.J., KARBOWSKI A. Treatment Of Congenital

Elevation Of The Scapula. Acta Orthop Scand 1993 : 64(3); 365-368.

[25] BROWN A.O., HOFFMETER P., TANAKA S., AN K.N., MORREY B.F.

Glenohumeral Elevation Studied In Three Dimension. J Bone Joint Surg 1990: 72-B,5;843-845.

[26] BENSACHEL H., PENNECOT G.F.

Surelevation Congénitale de L'omoplate. Monographie Du GEOP. Les Anomalies Congénitales Des Membres Supérieures.

Sauramps Médical Montpellier 1998 :75-81.

[27] ORREL K.G BELL D.F.,

Structural Abnormality Of The Clavicle Associated With Sprengel Deformity.
A Case Report.

ClinOrthRel Res 1990: 258;157-159.

[28] LEIBOVIC S.J., EHRLICH M.G.,ZALESKE D.J.

Sprengel Deformity.

J Bone Joint Surg 1990:72-A,2;192-197.

[29] MILIKAWA Y ., WATANABE R .,YAMANO Y . Omoclavicular Bar In Congenital

Elevation Of The Scapula. Spine 1991: 16,3,376-377.

[30] MANELEFE C .

Imagerie Du Rachis Et De Moelle.Scanner-IRM-Ultrasons. VigotÉdit Paris .1990.

[31] FERNBACH S.K.,GLASS R.J.B.

The Expanded Epectrum Of Limb Anomalies In The
VaterAssociation;PediatrRadiol 1988:18;215-220.

[32] AN K.N,BROWNE A.O.,KORINEK S.,TANAKA S.,MORREY B.F.

Three Dimensional Kinematics OfGlenohumeralElevation. J Orthop Res 1991:
1;143-149.

[33] KLISIC P. FILIPOVIC M.,USELAC O.,MILINKOVIC Z.

Relocation Of Congeniatlly Elevated Scapula. J Pediatr Orthp,1981,1,1,43-45.

[34] RIGAULT P., POLITIQUEN J.C.,GUYONARCH G.,ZUJOVIC J .

Surélévation Congenitale De L'omoplate Chez L'enfant :Etude Anatomopathologique Et Thérapetique A Propos De 27 Observations.

Rev ChirOrthop1976 :62 ;5-26.

[35] SCHULTZ G.D.,PHILLIPS R.B.

OmovertébraleBone

J Manip And PhysioTherap 1989: 12,1,50-53

[36] LANCE P., MAUDHUIT J.

L'os Omo-Cervical Dans La Surélévation Congenital De L'omoplate.

Considerations Pathologiques.

Ann Chir Inf 1962 : 3,4 ; 243-249.

[37] HENSEINGER R.N.

Congenital Anomalies Of The Cervical Spine. Clin Orth Rel Res 1991:264;16-38.

[38] EKICI E., TUNCALI T

Interrupted Aortic Arch , Mirror-Image Dextrocardia With Situs-Inversus And Sprengel Anomaly.

Turkish J Pediat 1986:28;77-84.

[39] CAUSON.WG., LOVELL.WW., WHITTESIDIES.

The Congenital Elevation Of The Scapula. Surgical Correction By The Woodward Procedures.

J Bone Joint Surg 1981 Oct;63-A:1199-1207.

[40] BAULOT-E; TROUILLOUD-P; GIROUX-E-A; GRAMMONT-P-M

Ipsilateral Omovertebral Bones In The Levator Scapulae Muscle And The Rhomboid Muscle In A Sprengel Deformity: Case Report

Acta-Orthopaedica-Belgica. 1998;64(1):92-95

[41] DOITA M., LIO H., MIZUNO K.

Surgical Management Of Sprengel's Deformity In Adults, A Report Of Two Cases.

Clin Orthop 2000 Feb (371): 119-124

[42] PUTTI V.

Beitrag Sur Aetiologie, Ooathogenese Und Behandlung Des Angeborenen Hochstandes Des Schulterbalttes.

Fortschr Rontgenstrahl. 1908 ; 12: 328-349.

[43] BEALS R.K., ROBBINS J.R.,ROLFE B.

Anomalies Associated With Vertebral Malformations. Spine 1993 18,10;1329–1332.

[44] DUHAMEL B., HAEGEL P., PAGES R.

Morphogénèse Pathologique. « Des Monstruosités Au Malformations ». Masson EtCie Edit .Paris 1966.

[45] AMY R.U.LARSON,KEVIN D. JOSEPHSON , RICHARD M. PAUL,JOHN M. OPTIZ, AND MARK S WILLIAMS.

Klippel–Feil Anomaly With Sprengel Anomaly, OmovertebraleBone,Thumb Abnormalities, And Flexion–Crease Chages: Novel Association Or Syndrome
Amirican Journal Of Medical Genetics, 2001:101;158–162.

[46] VAN KERCKHOVEN M.F.,FABRY G.

The Klippel–Feil Syndrome: A Constellation Of Deformities. ActaOrthopBelg 1989: 55,2;107–118.

[47] BORAZ R.A.,IRWIN D.H.,VAN BLARCOM C .

The Denta Rehabilitation Of The Patient WithKlippel–Feil Syndrome AndSprengel's Deformity.
Special Care In Densitry 1986:1;22–24.

[48] GALLIEN R.

Accessory Bone At The Insertion Of The Levator Scapulae Muscle In A Sprengel Deformity.
J PediatrPrthop 1985:5,3;352–353.

[49] CABANAC J .

SurélévationCongenital De L'omoplate. Med AcadChir(Paris),1954:80;474–481.

[50] BANNIZA VON BAZAN U.

The Association Between Congenital Elevation Of The Scapula And
Diastématomyélie.

J Bone Joint Surg 1979:61-B,59-63.

[51] FREEMAN L.W.

Lat Symptoms From Diastematomyelia J Neurosurg 1961: 18;215-220.

[52] KAPASALAKIS Z

Diastématomyélie In Tow Sisters. J Neurosurg 1964:21;66-67.

[53] SEAMAN W.B., SCHWARTZ H.G.

Diastématomyélie In Adults. Radiology 1958:70;692-695.

[54] KEIM H.A GREENE A.F.

Diastématomyélie And Scoliosis.

J Bone Joint Surg 1973:55-A,7;1425-1435.

[55] WEINSTEIN A., ROTHNER A .D., DUCHUSNEAU P ., DOHN D.F.

Computed Tomography In Diastématomyélie Radiology 1975:118;609-611.

[56] POULIQUEN J.C ET LANGLAIS J.

Malformations Congenitales De La Ceinture Scapulaire. Encyclopédie Médico-
Chirurgicale.(Paris-France).

Appareil Locomoteur, 15202 A10,4-1988,6p.

[57] DOODY S.G., FREEMAN L ., WATERLAND J .C.

Shoulder Movements During Abduction In The Scapular Plane. Arch Phys Med;
Rehab 1970:51;595-604.

[58] GALPIN R.D ., BRICH J.G.

Congenital Elevation Of The Scapula (Sprengel's Deformity). Pediatr Orthop
1987:10,6;965-970.

[59] FREEDMAN L.,MUNRO R.R.

Abduction Of The Arm In The Scapular Plane : Scapular And Glenohumeral Movements.

J Bone Joint Surg 1966:48- A, 8; 1503-1510.

[60] FRYDMAN M.,COHEN H.A.,ASHKENAZI A., VARSANO I.

Familial Segregation Of Cervical Ribs, Sprengel Anomaly, Preaxial Polydactyly, Anal Atresia; And Urethral Obstruction: A New Syndrome Am J Med Genet

1993:45;717-720.

[61] MAROTEAUX P.

Maladies Osseuses De L'enfant. Flammarion Edit .Paris 1995.188.

[62] SHOUL M.L.,RITVO M.

Clinical AndRoentgenoldical Manifestation Of The Klippel-Feil Syndrome (Congenital Fusion Of The Cervical Vertebrae, Bervicollis).

Ajr1952 : 68, 3;369-383.

[63] HADLEY M.D.M

Carpal Coalition AndDprengel's Shoulder In Poland's Syndrome. J Hand Surg

1985: 10-B,2;253-255.

[64] WEYERS H.

" Anatomy And Therapy Of Congenital High Scapula"

Dtsch Krankenpflegez.1974 Dec;27(12): 673-6

[65] TAYIBI H.,LACHMAN R.S.

Radiology Of Syndromes ,Metabolic Disorder And Skeletal Dysplasias. Pland Syndrome.

YBMP Edit.Chicago.1990.367-368.

[66] CARSON W.G., LOVELL W.W., WHITESIDES T.E.

Congenital Elevation Of The Scapula.

J Bone Joint Surg 1981:63-A,8;1199-1207.

[67] CONSTANT M., BESSON P.

Echographie Transvaginal En Obstetric. Vigot Edit Paris.1990.

[68] KLIPPEL M., FEIL A.

Un Cas D'absence Des Vertèbres Cervicales, Cage Thoracique Remontant Jusqu'à La Base Du Crane.

Nouv Iconogr Salpêtrière 1912 :25 ;223-250.

[69] BOUWES BAVINCK J.N., WEAVER D.D.

Subclavian Artery Supply Sistruction Sequence: Hypothesis Of A Vascular Etiology For Poland, Klippel-Feil, A, D Mobius Anomalies

Am J Med Benet 1986:23;903-918.

[70] CHAUMIEN J.P., RIGAUULT P., MAROTEAUX P., PADOVANI J.P., TOUZET PH.

Le Soi-Disant Syndrome De Klippel-Feil Et Ses Incidences Orthopediques. Rev Chir Orthop 1990 :76,1 ;30-38.

[71] GREENSPAN A., COHEN J., SZABO R.M.,

Klippel- Feil Syndrome. An Unusual Association With Sprengel Deformity, Omovertebrale Bone, And Other Skeletal, Hematologic, And Respiratory Disorders .

Bulletin Of The Hospital For Joint Diseases Orthopedic Institute 1991:51,1;54-62.

[72] NAJIB M.G., MAXWELL R.E, CHOU S.N.

Identification And Management Of High-Risk Patients With Klippel-Feil Syndrome
J Neurosurg 1984: 61;523-530.

[73] ERCEG M,BIOCIC M.

Congenital Elevation Of The Scapula(Sprengel's Deformity)

Acta Med Croatica . 1998;52(1): 73–5

[74] CILLET J.Y.,BOOG.,DUMEZ Y .,NISAND I .,VALETTE C .

Echographie Des Malformations Fœtales. VigotEdit.Paris .1992.130–132.

[75]**[76] SMITH A DE F.**

Congenital Elevation Of The Scapula Arch Surg 1941;42: 529–536.

[77] ROSS DM.,CRUESS RL.

The Surgical Correction Of Congenital Elevation Of The Scapula. Clin Orthop.1977;125:17–23.

[78] MC FARLAND BI.

Congenital Deformities Of The Spine And Limbs. In Platt, H,(Ed): Modern Trends In Orthopaedics. London,Butterworth, 1950;6:107–137.

[79] CHIGOT P.L.

SurélévationCongenital De L'omoplate. Revue D'orthopedie 1952 :38,2 ;154–162.

[80] KOENIG F.

EibeNeueOperation Des AngeborenenSchulterbaltthochs–Tandes. Beitr Klein Chir : 1914 ;94.

[81] ROBINSON AR., BRAUN RM. ,MACK P .,ZADEK R.

The Surgical Importance Of TheClavicular Component OfSprengel's Deformity. J BoneJoitSurg. 1967;49–A:1481–1488.

[82] SCAGLIETTI O .

IndirizziOdierniNelTrattamentoChirurgicoDellaScapular Alta Congenita. ChirOrganiMov.1935 ;21 :287.

[83] INCLAN A .

Congenita Elevation Of The Scapula Or Sprengel's Deformity : Two Clinical Cases Treated With Ober's Operation.

Cir Ortop Trauma.Habana.1949;15;1-8.

[84] GREEN WT.

The Surgical Correction Of Congenital Elevation Of The Scapula(Sprengel's Deformity).

J Bone Joint Surg.1957;39-A;149-1442

[85] SCHORCK RD.

Congenital Elevation Of The Scapula.

J Bone Joint Surg . 1926;8:207-215

[86] LE SAOUT J.,LEFEVRE C ., KERBOULBOUL.,FENOLL B.,MIROUX D.,COURTOIS B.

Surélévation Congénitale De L'omoplate. J Chir 1987 :124,3 181-183.

[87] GREITEMANN B.,RHONDHUIS J.J., KARBOWSKI A .

Treatment Of Congenital Elevation Of The Scapula. Acta Orthop Scand 1993;64(3);365-68.

[88] GROGAN D.P.,STANLEY E.A.,BOBECHKO W.P.

The Congenital Undescended Scapula. J Bone Joint Surg 1983;65-B,5;598-605.

[89] BELLEMANS M.,LAMOUREUX J .

Results Of Surgical Treatment Of Sprengel Deformity By A Modified Green's Procedure

J Pediatr Orthop .B 1999 Jul;8(3):194-196.

[90] Ahmad, Alaaeldin Azmi

Surgical Correction of Severe Sprengel Deformity to Allow Greater
Postoperative Range of Shoulder Abduction

[91] HORWITS E.

Congenital elevation of the scapula–Sprengels deformity. AM J Orthop Surg.
1908; S2–6–2:260–311.

[92] CARLEY V.

Sprengel's deformity: an analysis of surgically and nonsurgically treated
patients

2020 Journal of Shoulder and Elbow Surgery Board of Trustees

[93] TAE-JOON CHO

The Sprengel deformity :MORPHOMETRIC ANALYSIS USING 3D-CT AND ITS
CLINICAL RELEVANCE



المملكة المغربية Royaume du Maroc

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

أطروحة رقم 21/171

سنة 2021

الارتفاع الخلقي للوح الكتف (بصدد 08 حالات ومراجعة الأدبيات)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/04/09

من طرف

السيد أنس العلامي

المزداد في 1994/04/12 بتاونات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

سبرينغل - تشوه خلقي - تصنيف ريغولت - جراحة - وودواغ

اللجنة

السيد مولاي عبد الرحمن عفيفي الرئيس
أستاذ في

السيدة اطراف كريمة المشرفة
أستاذة في جراحة الأطفال

السيد خالد ختالة
أستاذ في جراحة الأطفال

السيد محمد عدنان بردعي
أستاذ مبرز في التخدير و الإنعاش