

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 87

SYNOSTOSES RADIO-CUBITALE CONGENITALE
A PROPOS DE 07 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Touria EL BARDI

Née le 16 Septembre 1992 à Fès

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Synostose radio-cubitale – Prono-supination – Ostéotomie.

JURY

Mr. T. EL MADHI

Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. S. Z. EL ALAMI EL FELLOUS

Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

} **JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العزيز الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNIAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufik DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique



Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*

Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie



Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique

Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*

Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie

Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie



Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAoui Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Saïd*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saïda*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale



Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie

Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie



Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
 BENCHAKROUN MOHAMMED
 BOUCHIKH MOHAMMED

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Thoracique



EL KABBAJ DRISS
 EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
 HARDIZI HOUYAM
 HASSANI AMALE
 HERRAK LAILA
 JANANE ABDELLA TIF
 JEAIDI ANASS
 KOUACH JAOUAD
 LEMNOUER ABDELHAY
 MAKRAM SANAA
 OULAHYANE RACHID
 RHISSASSI MOHAMED JMFAR
 SABRY MOHAMED
 SEKKACH YOUSSEF
 TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Urologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie
 Pharmacologie
 Chirurgie Pédiatrique
 CCV
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Gynécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
 AIT BOUGHIMA FADILA
 BEKKALI HICHAM
 BENAZZOU SALMA
 BOUABDELLAH MOUNYA
 BOUCHRIK MOURAD
 DERRAJI SOUFIANE
 DOBLALI TAOUFIK
 EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
 EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
 EL MARJANY MOHAMMED
 FEJJAL NAWFAL
 JAHIDI MOHAMED
 LAKHAL ZOUHAIR
 OUDGHIRI NEZHA
 Rami Mohamed
 SABIR MARIA
 SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
 Médecine Légale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Maxillo-Faciale
 Biochimie-Chimie
 Parasitologie
 Pharmacie Clinique
 Microbiologie
 Anatomie
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Chirurgie Réparatrice et Plastique
 O.R.L
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Pédiatrique
 Psychiatrie
 Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem
 Tahri latifa

Dermatologie
 Rhumatologie



JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

À ceux qui me sont les plus chers

À ceux qui toujours crus en moi

À ceux qui m'ont toujours encouragé

✍ Je dédie cette thèse à ... 🦋



إلى

روح جدتي للأب الشريفة المرحومة العراقي الحسيني زهرة
ولروح جدي للام المرحوم السيد الحاج احمد البراء عري رحمه الله اجمعين
وأسكنهم فسيح جناته مع النبيين والشهداء والصالحين وحسن اولاءك رفيقا.

إلى

جدي للأب السيد الحاج العباس البراء عري
كم أنت عظيم يا جدي الصحة والعافية ووصول العمر حفظا لله ورعاك.
إلى جدتي للام السيدة خديجة بن شقرون،
حفظا لله ورعاك.

(إن اشكر لى ولو الخيلة إلى المصير)

صلى الله العظم

سورة لقمان الآية 14



A mon très cher père

Jaoud EL BARDI

*Ce modeste travail est le fruit de tous sacrifices
déployés pour notre éducation.*

*Vous avez toujours souhaité le meilleur pour nous.
Vous avez fournis beaucoup d'efforts aussi bien physiques
et moraux à notre égard.*

*Vous n'avez jamais cessé de nous encourager
et de prier pour nous.*

*C'est grâce à vos percepts que nous avons appris
à compter sur nous-mêmes.*

*Vous méritez sans conteste qu'on vous décerne
les prix « Père Exemplaire ».*

*Père : je t'aime et j'implore le tout puissant
pour qu'il t'accorde une bonne santé et une vie heureuse.*



A ma très chère mère

Mouna EL Bardi

*Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence,
la source de tendresse et l'exemple du dévouement
qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.*

*Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand
secours pour mener à bien mes études.*

*Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce
que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé
de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance
et même maintenant que je suis adulte.*

*Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants
suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.*

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour.

*Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé,
longue vie et bonheur.*

Je t'aime maman.



*A mon très cher fiancé,
Dr. EL Mehdi EL ALOUANI*

*Je remercie Dieu. Le clément de m'avoir offert une âme sœur
amoureuse, compréhensive et indulgente.*

*Veillez trouver dans ce travail, dont vous m'avez partagé le plaisir
de réalisation, mes purs sentiments de reconnaissance et de gratitude.*

*Que Dieu le tout puissant qui nous a réunis sur terre, vous préserve
santé et vous offre réussite et prospérité.*



A mon très cher frère Mohammed

*Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour et de la gratitude pour
l'épaule inconditionnelle que tu représentes pour moi.
Avec tout l'amour que je te porte, je te souhaite bonheur et succès.*

A ma très chère sœur Laila

*Tu es ma sœur, mon amie et ma confidente, tu as toujours su
m'encourager. Chère sœur, à toi tout mon amour.
Je vous souhaite de tout mon cœur une vie pleine de succès,
et que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.*

A mes chères sœurs, Samia et Imane

*A travers ce travail je vous exprime tout mon amour
et mon affection.
Sans vous ma vie n'aurait pas eu le même goût.
Je vous remercie pour tout ce que vous êtes,
et je vous souhaite
à tous beaucoup de réussite dans vos études
mais aussi dans tout le reste.*



A mon Beau père Et ma belle mère
En témoignage de ma grande considération
et de ma profonde affection.

A mes beaux Frères et mes belles sœurs

Je vous dédie ce modeste travail en guise de remerciement
pour votre gentillesse et encouragement.
Je vous souhaite tout le bonheur que vous méritez.

A mes tantes et à mes oncles maternels
Merci pour votre inconditionnel soutien. Bonheur et santé.

A mes tantes et oncles paternels
Avec affection et estime. Bonheur et santé

A tous mes cousins et cousines
Avec toute mon affection.



A tous les membres de ma famille. Petits et grands
Que ce travail puisse vous exprimer
mon profond attachement, mon amour et mon respect.

A toute la famille : EL BARDI , IRAQUI HOUSSAINI ,
BEN CHAKROUN, EL OMARI , BEN ATIYA , EL ALOUANI
Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect
Le plus profond et mon affection la plus sincère.
Avec tous mes vœux de Bonheur et santé.



A tous mes amis (es)

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères
pour vous exprimer mon affection et mes pensées,
vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis
sur qui je peux compter.*

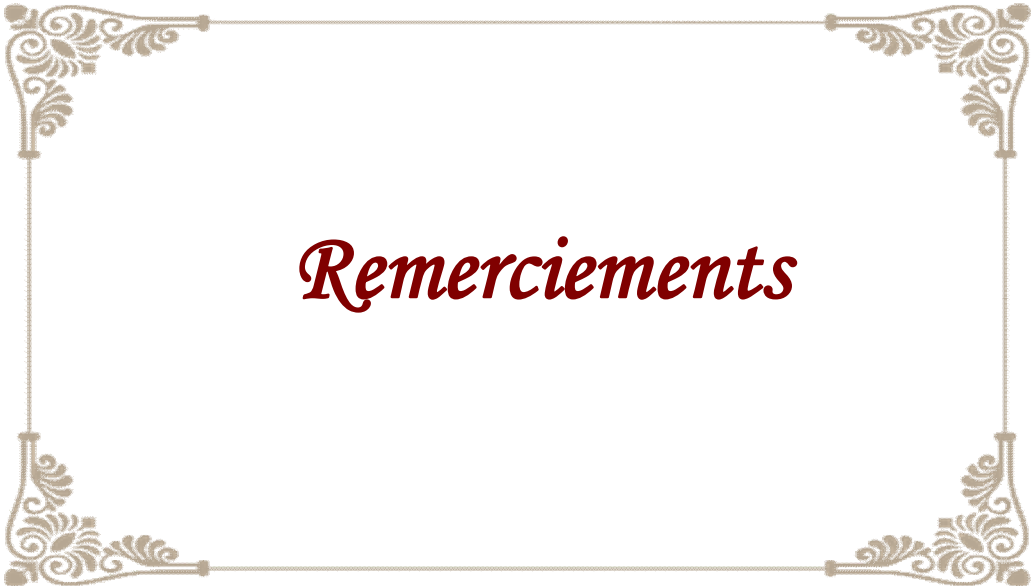
*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passé ensemble,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine
de santé et de bonheur.*

A mes amis qui me sont chers et dont je ne peux citer tous les noms.

*Aux enseignants qui m'ont marquée tout au long de mon
cursus, avec respect et reconnaissance.*

*A tous ceux qui par leurs conseils et encouragements
m'ont aidée à mener à bien ce travail.*





Remerciements

A notre Maître et Président de thèse :

Pr. EL MADHI TARIK

Professeur de traumatologie-orthopédie Pédiatrique

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant d'assurer la présidence de cette thèse. Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de votre sens professionnel. Votre culture scientifique et votre simplicité exemplaire sont pour nous un objet d'admiration et de profond respect. Le plus grand bonheur c'est de vous avoir comme président de thèse. Permettez-nous de vous exprimer, cher maître, notre profonde gratitude et notre grand estime.



*A notre Maître et Rapporteur de thèse :
Pr .el ALAMI ELFELLOUS SIDI ZOUHAIK
Professeur de traumatologie-orthopédie Pédiatrique*

*Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de diriger ce travail,
que vous avez suivi de très près. Vous nous avez
toujours accueillies avec chaleur, sympathie et modestie.*

*Vos qualités humaines n'ont d'égal que votre
compétence professionnelle et qui seront pour nous un exemple
dans l'exercice de notre profession.*

*J'ai Le plus grand bonheur de vous avoir comme rapporteur de thèse.
Veuillez trouver, cher maître, dans ce travail l'expression de notre
reconnaissance et notre très haute considération.*



A notre Maitre et juge de thèse :

Pr. M. KISRA

Professeur de chirurgie Pédiatrique

*Vous nous avez fait l'honneur de mener avec nous cette
thèse et d'être membre de son jury. Nous avons apprécié
votre aide et vos conseils si précieux. Votre rigueur scientifique
et vos qualités pédagogiques nous ont aidé tout au long
de la réalisation de ce travail.*

*Nous vous prions de voir dans cette thèse, l'expression
de notre estime et de notre reconnaissance.*



*A notre Maitre et juge de thèse :
Pr. H.ZERHOUNI
Professeur de chirurgie Pédiatrique*

*Vous nous faites le grand honneur de prendre part au jugement
de ce travail. Nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités
humaines, vos qualités professionnelles qui ont toujours
suscité notre admiration.*

*Veillez accepter, cher Maître, dans ce travail nos sincères
remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.*





Liste des abréviations

ABREVIATIONS

%	: Pourcentage.
AAI	: âge à l'intervention.
ATCDS	: antécédents.
BH	: brochage-haubanage.
BK	: broches de krishner .
BMP	: Bone morphogenetic protein ou protéine osseuse morphogénétique.
CEA	: crête ectoblastique apical.
FGF	: FBROBLASTE GROWTH FACTOR
FGF8	: Fibroblast Growth Factor 8.
Fig	: Figure.
HOX	: genes homéoboite.
IFSSH	: the Inter- national Federation of Societies for Surgery of the Hand .
ISPO	: the International Society for Prosthetics and Orthotics.
MIO	: la membrane interosseuse.
Mm	: millimeters.
PRO	: pronation.
SHH	: sonic hedgehog.
SPM	: syndrome poly-malformatif.
SRCC	: Synostose radio-cubitale congenital.
SUP	: supination.
VEGF	: Vascular Endothelial Growth Factor.
Wnt	:WINGLESS .



Liste des illustrations

LISTE DES FIGURES :

Figure 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge en %.	10
Figure 2 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.	11
Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe en %.	12
Figure 4 : Répartition des patients selon le coté atteint en %.	13
Figure 5 : Répartition des patients selon le type de synostose en %.	14
Figure 6 : Répartition des patients selon le degré de fixation en pronation de l'avant-bras.	15
Figure 7 : Répartition des patients selon l'âge à la chirurgie	16
Figure 8 : Image en per-opératoire objectivant la synostose radio-cubitale proximale.	18
Figure 9 : aspect radiologique postopératoire après ostéotomie transversale de dérotation.	18
Figure 10 : plâtre brachio-antébrachio-palmaire.	19
Figure 11 : Répartition des patients avec une atteinte unilatérale selon la position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation.	20
Figure 12 : Répartition des patients avec une atteinte bilatérale selon la position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation du coté dominant.	21
Figure 13 : Répartition des patients avec une atteinte bilatérale selon la position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation du coté non dominant.	22
Figure14 : Radius et Ulna	27
Figure15 : coupe transversale dans les os de l'avant-bras	28
Figure16 : Radius : vue postérieur, antérieure et du coté ulnaire	30
Figure17 : vue antérieur du radius proximal	31
Figure18 : extrémité distale du radius.	32
Figure19 : situation des processus styloïdes radial et ulnaire.	33
Figure20 : points d'ossification du radius.	34
Figure21 : ULNA vue antérieure, postérieure et du coté radial.	37
Figure 22 : constitution de l'épiphyse proximale.	39
Figure23 : vue latérale, antérieure, médiale et postérieure de l'extrémité proximale de l'ulna.	39
Figure24 : diaphyse et partie distale de l'ulna.	40
Figure25 : points d'ossification de l'ulna.	41
Figure 26 : moyens d'union des os de l'avant-bras.	43
Figure 27 : vue anatomique postérieur de l'avant-bras montrant les fibres de la MOI.	44

Figure 28 : tension de MIO selon la position de la prono-supination.	44
Figure 29 : A. os et faces articulaires B. flexion-extension C. pronation et supination.	46
Figure 30 : articulation du coude.	47
Figure 31 : articulation radio-ulnaire proximale.	47
Figure 32 : articulation radio-cubitale proximale ouverte avec écartement des surfaces articulaires.	48
Figure 33 : Articulation radio-ulnaire-distale.	49
Figure 34 : couche profonde des muscles du compartiment antérieur de l'avant-bras.	51
Figure 35 : couche intermédiaire des muscles du compartiment antérieure de l'avant-bras.	52
Figure 36 : couche superficielle des muscles de l'avant-bras.	53
Figure 37 : couche profonde des muscles du compartiment postérieure de l'avant-bras.	55
Figure 38 : Couche superficielle des muscles de la loge postérieure et muscles de la loge externe de l'avant-bras.	56
Figure 39 : artères de l'avant-bras.	59
Figure 40 : Squelette antébrachial et membrane interosseuse avec l'artère interosseuse commune ...	59
Figure 41 : innervation de l'avant-bras.	61
Figure 42 : flexion active de l'avant-bras.	65
Figure 43 : les freins de la flexion.	65
Figure 44 : les muscles fléchisseurs et extenseurs.	65
Figure 45 : A. Supination B. position fonctionnelle zéro C. pronation et axe de rotation.	66
Figure 46 : A. axe du mouvement (avant-bras en extension) B. déplacement de l'épiphyse radiale (avant-bras en extension).	68
Figure 47 : A. axe du mouvement (avant-bras fléchi) B. déplacement des épiphyses (avant-bras fléchi).	68
Figure 48 : Manivelle radiale de Kapandji.	69
Figure 49 : amplitudes de la prono-supination.	70
Figure 50 : Les muscles moteurs de la prono-supination.	73
Figure 51 : développement des membres :	75
Figure 52 : bases moléculaire de signalisation.	76
Figure 53 : Détermination des axes des membres.	79
Figure 54 : les trois de centre de signalisation au cours de l'embryogenèse.	80
Figure 55 : La distribution spatiale de l'expression des sous-familles des gènes HOX.D,	81
Figure 56 : rotation des membres.	82
Figure 57 : évolution du bourgeon des membres supérieurs.	84

Figure 58 : Développement d'un os long.....	86
Figure 59 : embryon de 9mm (5 semaines).....	89
Figure 60 : embryon de 9mm : perforation de la plaque anté-brachiale par l'artère Interosseuse postérieur.....	89
Figure 61 : embryon de 17mm (7semaines).....	90
Figure 62 : classification des malformations de la main et du membre supérieur selon la fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main.	97
Figure 63 : Classification de CLEARY and OMER.....	99
Figure 63 : Patient atteinte d'une SRCC trouvant des difficultés lors de l'alimentation.....	105
Figure 64 : Compensation fonctionnel typique avec potion inverse de la main pour la manipulation des objets chez un patient avec SRCC.....	106
Figure 65 : l'attitude habituelle en pronation exagérée et fixée.	108
Figure 66 : (A) Avant-bras gauche fixé en pronation complète par une SRCC.	109
(B) Impossibilité de supination de l'avant-bras gauche.....	109
Figure 67 : Patient atteint de SRCC essayant de soulever une boîte, montrant le degré de supination maximal possible.	109
Figure 68 : avant-bras fixé en supination entraînant une position de <<mendiant>>.....	110
Figure 69 : Compensation du déficit de supination par l'adduction de l'épaule.	112
Figure 70 : l'absence de pronation est compensée par l'abduction de l'épaule.....	112
Figure 71 : radiographie de face (b) et de profil (a) de l'articulation du coude montrant une SRCC avec absence de la tête radiale.....	118
Figure 72 : radiographie de profil latérale et profil médial de l'articulation du coude montrant une SRCC avec (A) luxation postérieure de la tête radiale (b) luxation antérieure de la tête radiale. [106] ..	118
Figure 73 : radiographie de face de l'articulation du coude montrant une SRCC supérieure avec présence de la tête radiale qui est réduite.....	119
Figure 74 : radiographie de l'avant-bras montrant une SRCC totale étendue.....	119
Figure 75 : radiographie de l'avant-bras gauche face et profil montrant SRCC proximal avec hypoplasie de la tête radiale	120
Figure 76 : tomographie avec reconstruction 3D montrant une SRCC proximale.....	122
Figure 77 : radiographie du coude droit F+P montrant une SRCC proximale chez le cas numéro 2	124
Figure 78 : SRCC avec luxation postérieure de la tête radiale chez le cas numéro 4 classé type IV ..	124
Figure 79 : radiographie de l'avant-bras gauche montrant une SRCC supérieure avec exagération de la courbure du radius	125

Figure 80 : radiographie comparative des deux avant-bras montrant un raccourcissement des deux os et une anomalie de la courbure radiale plus marquée du côté gauche	125
Figure 81 : Image scannographique de face montrant la fusion proximale radio-ulnaire du cas numéro 3	126
Figure 82 : Image scannographique de profil montrant la synostose proximale radio-ulnaire du cas numéro 3	126
Figure 83 : Ostéotomie transversale dans la zone de synostose. L'ostéosynthèse est assurée par une broche axiale, qui pont le foyer d'ostéotomie, et qui permet de dérouter progressivement l'avant-bras. [50].....	134
Figure 84 : Fixation définitive de la correction par une broche oblique, une fois la bonne position obtenue. [50].....	134
Figure 85 : Radiographie postopératoire d'une ostéotomie de dérotation transversale.	135
Figure 86 : Ostéotomie en roseau, le long de la diaphyse radiale, et en aval de la synostose sur l'ulna. La dérotation s'effectue ensuite de façon progressive.	137
Figure 87 : vue préopératoire d'une ostéotomie en roseau.....	138
Figure 88 : radiographie postopératoire d'une ostéotomie en roseau.	138
Figure 89 : Ostéotomie diaphysaire distale du radius.	139
Figure 90 : (A) radiographie préopératoire. (B) Radiographie après ostéotomie de rotation du radius. C, Radiographie 36 mois après l'ostéotomie rotationnelle montre une union osseuse complète et un remodelage suffisant.	140
Figure 91 : Méthode chirurgicale. (A) ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna. (B) des broches de kirschner ont été introduites à partir des sites d'ostéotomie distalement hors du radius et proximale hors de l'ulna. (C, D) Les sites d'ostéotomie ont été réduits et les broches de kirschner ont été avancées à travers les sites d'ostéotomie. (E) Puis l'avant-bras a été détourné manuellement suivi d'une immobilisation plâtrée. [148].....	141
Figure 92 : (A) radiographie préopératoire (B) Ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna (C) radiographie postopératoire 8s après la chirurgie. [148]	142
Figure 93 : Illustration de la méthode d'ostéotomie de dérotation du radius proximal et ulna distale.....	143
Figure 94 : Les broches de kirschner sont placées en centromédullaire dans les deux os de l'avant-bras.....	144
Figure 95 : radiographie postopératoire immédiate montrant l'ostéotomie du radius et de l'ulna sur deux niveaux différents.	145
Figure 96 : montage d'un fixateur externe type illizarov sur avant-bras droit	147
Figure 97 : Résection de la synostose.	149
Figure 98 : Raccourcissement du radius et fixation par plaque.	150

Figure 99 : Interposition de greffon fascio-graisseuse vascularisée.	150
Figure 100 : Image en per-opératoire objectivant la synostose radio-cubitale proximale.....	153
Figure 101 : aspect radiologique postopératoire après ostéotomie transversale de dérotation.....	153
Figure 102 : plâtre brachio-antébrachio-palmaire	154
Figure 103 : A : Aspect post-opératoire après un an montrant l'angle de correction de pronation de 45° jugée satisfaisante / B : Aspect post-opératoire montrant la main fonctionnelle. Cas 3	164
Figure 104 : comparaison selon le taux de succès entre les différentes séries.....	167

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau I : Répartition des patients selon le sexe.	12
Tableau II : Répartition des patients selon le coté atteint.	13
Tableau III : Répartition des patients selon le type de synostose.....	14
Tableau IV : Répartition des patients selon le degré de la pronation fixe de l'avant-bras.	15
Tableau V : Répartition des patients selon la position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation.	22
Tableau VI : les centres de signalisation au cours de l'embryogenèse.	79
Tableau VII : Incidence de la SRCC selon la moyenne d'âge.	100
Tableau VIII : Incidence de la SRCC selon le sexe en %.	101
Tableau VIII : Répartition du Côté atteint selon les auteurs en %.	102
Tableau IX : % des anomalies associée à la SRCC selon les auteurs.....	103
Tableau X : Classification de Cleary et Omer	120
Tableau XI : Répartition en % des types de SRCC selon la littérature.....	121
Tableau XII : position de l'avant-bras après la correction chirurgicale selon les auteurs.	157
Tableau XIII. Revue de littérature des différentes techniques opératoires	161
Tableau XIV : Comparaison du taux de succès du traitement chirurgical entre les différentes séries et notre série.	166

SOMMAIRE :

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	4
I. MATERIELS D’ETUDES	5
II. METHODES D’ETUDES	5
RÉSULTATS	9
I. L’AGE :	10
II. SEXE.....	12
III. LE COTE ATTEINT	13
IV. LE TYPE DE LA SRCC	14
V. LA PRESENTATION CLINIQUE	15
VI. LESIONS ASSOCIES	16
VII. HEREDITE.....	16
VIII. L’AGE A LA CHIRURGIE :	16
IX. TRAITEMENT :	17
X. POSITION DE L’AVANT-BRAS APRES OSTEOTOMIE DE DEROTATION DU SQUELETTE ANTI-BRACHIAL:	20
XI. LES COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES:	23
DISCUSSION	24
I. HISTORIQUE	25
II. ANATOMIE DESCRIPTIVE :	27
A. Les structures osseuses :	27
1. Le radius.....	28
a. Le corps	29
b. Les extrémités	31
c. Les points d’ossification du radius:	34
2. Le cubitus (ulna)	35

a. Le corps	35
b. Les extrémités	38
c. Les points d'ossification de l'ulna:	41
B. Les moyens d'unions	42
1. Le ligament annulaire de la radio-cubitale supérieure	42
C. Les articulations	45
1. Articulation du coude	45
2. Articulation de l'avant-bras	48
D. Les muscles de l'avant-bras	50
1. Muscles de la loge antérieure	50
2. Muscles de la loge externe	54
3. Muscles de la loge postérieure.....	54
E. Vascularisation et innervation de l'avant-bras :	57
1. Vascularisation :	57
a. La vascularisation Artérielle :	57
b. La vascularisation veineuse:	60
2. Innervation	60
III. ANATOMIE FONCTIONNELLE.....	62
A. La flexion-extension	62
B. La prono-supination	66
1. Définition des mouvements	66
2. Axes des mouvements et déplacements articulaires	67
3. Dynamique de la prono-supination	69
4. Amplitude des mouvements	70
5. Utilité.....	71
6. Les conditions de la prono-supination.	72
7. Les muscles moteurs de la prono-supination	72

IV. EMBRYOLOGIE.....	74
A. Apparition des bourgeons des membres	74
B. Formation de la crête ectoblastique apicale.....	75
C. Allongement du bourgeon des membres	76
D. Les Signaux de la zone d'activité polarisante	77
E. Détermination des axes des membres et Organisation tridimensionnels:	78
F. Morphogenèses du membre supérieur	81
G. Croissance des os de l'avant-bras	83
H. Chondrification et ossification.....	84
V. PATHOGENIE.....	87
A. La théorie exogène :	87
B. La Théorie endogènes :	88
VI. ETIOPATHOGENIE.....	93
VII. CLASSIFICATION	96
A. Classification d'anomalies de membres :	96
B. Classification de JEANTY	98
C. Classification de WILKIE	98
VIII. EPIDEMIOLOGIE :	100
A. Fréquence :	100
B. Age :	100
C. Sexe :	101
D. Côté atteint :	102
E. Anomalies associées et antécédents familiaux :	103
IX. ETUDES CLINIQUE :	104
A. Circonstances de découverte :	104
B. anamnèse :	106
C. examen clinique :	108
D. Anomalies associé :	114

E. Association syndromiques:	114
X. ETUDE PARACLINIQUE :	116
A. Radiographie standard :	116
B. TDM 3D :	122
C. IRM :	123
XI. TRAITEMENT	127
A. La gestion	127
B. Indications pour la chirurgie	127
C. Calendrier de chirurgie	130
D. Buts de la chirurgie	131
E. Principes du traitement chirurgical	131
F. Position idéale de l'avant-bras après la correction chirurgicale de la synostose radio-ulnaire congénitale.....	154
XII. COMPLICATIONS :	158
XIII. EVOLUTION :	163
CONCLUSION	168
RESUMES	170
BIBLIOGRAPHIE	174



Introduction

La Synostose radio-cubitale congénitale (SRCC) est une malformation congénitale assez rare du membre supérieur. En 1793 Standifort [1] a fourni la première description de la SRCC dans le « Museum Anatomicus », depuis la revue de la littérature mondiale a rapportée environ 400 cas [2]. Cependant, c'est le trouble fonctionnel congénital le plus fréquent de l'articulation du coude.

Elle se définit par la fusion osseuse des deux os de l'avant-bras, responsable de la fixation de l'avant-bras le plus souvent en position neutre ou en hyperpronation entraînant la limitation des mouvements de prono-supination. Pour beaucoup d'enfants malgré cette anomalie, la gêne fonctionnelle est nulle ou minime. Cette position peut, au cours de l'existence, devenir gênante dans l'utilisation de la main, surtout, lorsque celle-ci est en hyper pronation ou lorsque l'anomalie est bilatérale.

Un défaut de segmentation longitudinale survenant vers la 7ème semaine de développement fœtale, secondaire à une anomalie du trajet de l'artère Interosseuse postérieure, serait à l'origine de cette malformation par la persistance d'un pont fibreux entre le radius et le cubitus. Cependant l'étiologie de la SRCC reste inconnue, une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales et la présence de cette anomalie, parfois, dans le cadre de certains syndromes génétiques comme le syndrome d'Apert, de William ou de Klinefelter [3].

Le traitement des SRCC est habituellement chirurgical, outre un traitement conservateur peut-être préconisé pour les formes bien tolérées. De nombreuses interventions chirurgicales étaient décrites, elles sont réparties en deux catégories : des interventions qui visent le rétablissement de la prono- supination de l'avant-bras par la libération de la synostose et des interventions qui visent simplement à restaurer une position plus fonctionnelle de l'avant-bras.

OBJECTIFS :

A partir d'une revue de littérature et d'une expérience clinique au sein du service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat, on a réalisé une étude rétrospective de 7 cas de synostose radio-cubitale entre janvier 2006 et février 2017 en fixant les objectifs suivants :

- Rappeler les données cliniques, pathogéniques et étiologiques.
- Décrire les techniques utilisées pour la prise charge thérapeutique.
- Dégager les indications et la meilleure technique chirurgicale à utiliser.
- Comparer nos résultats à ceux de la littérature.

*Matériels
Et Méthodes*

I. MATERIELS D'ETUDES :

C'est une étude rétrospective mono centrique faite à travers l'analyse de 7 dossiers exploitables parmi plusieurs cas de synostoses radio-cubitale congénitale pris en charge au service d'orthopédie et de chirurgie réparatrice de l'hôpital d'enfant de Rabat, et ce durant une période allant du janvier 2006 au février 2017.

II. METHODES D'ETUDES :

Nous avons analysé les dossiers utilisant une fiche d'exploitation en se basant sur les items suivants :

- Age
- Sexe
- cote atteint
- Antécédents
- Classification radiologique
- Présentation Clinique en préopératoire
- Présentation Clinique en postopératoire
- Evolution fonctionnel
- Recul

Nous avons opté de présenter notre étude sous forme de tableaux récapitulatifs suivants :

N° De cas	N° de dossier	âge	sexe	Coté atteint	ATCD S	type (Cleary et omer)	Degré de pronation en préopératoire		Après ostéotomie de dérotation			Correction (degrés)		Evolution	recul
							droit	gauche	AAI	droit	gauche	droit	gauche		
1	A37432	1an et 6mois	F	Gauche (cote G dominant)	RAS	Type IV	-	45°	2ans 8mois	-	0°	-	45°	Bon résultat fonctionnel	5ans
2	A37853	2ans et 6mois	M	Bilatérale (coté DT dominant)	RAS	Type III	85°	80°	4ans et 5ans	25° de pronation	30° de supination	60°	50°	Bon résultat fonctionnel	4ans
3	A39779	8ans	M	Gauche (coté DT dominant)	RAS	Type III	-	90°	8ans	-	20°de pronation	-	70°	Bon résultat fonctionnel	1an

N° De Cas	N° de dossier	âge	sexe	Cote atteint	ATCD S	type (Cleary et omer)	Degré de pronation en préopératoire		Après ostéotomie de dérotation			Correction (degrés)		Evolution	recul
							droit	gauche	ADI	droit	gauche	droit	gauche		
4	A38742	4ans	F	Bilatérale (coté DT dominant)	RAS	Type IV	65°	80°	5ans et 6ans	20° de pronation	25° de supination	45°	55°	Bon résultat fonctionnel	3ans
5	A33652	7mois	M	Bilatérale (coté DT dominant)	RAS	Type IV	0° (position neutre)	70°	1an 6mois	-	0°	-	70°	Bon résultat fonctionnel	9ans

N° De cas	N° de dossier	âge	sexe	Cote atteint	ATCD S	type (Cleary et omer)	Degré de pronation en préopératoire		Après ostéotomie de dérotation			Correction (degrés)		Evolution	recul
							droit	gauche	ADI	droit	gauche	droit	gauche		
6	A27111	5mois	M	Bilatérale (coté DT dominant)	SPM	Type III	65°	70°	5ans et 6ans	20° de pronation	20° de supination	45°	50°	Bon résultat fonctionnel	12ans
7	A38229	2ans	F	Gauche (coté DT dominant)	RAS	Type III	normale	70°	4ans	-	0°	-	70°	Bon résultat fonctionnel	3ans



I. L'ÂGE :

Dans notre série,

- les extrêmes d'âge allaient de 5 mois à 8 ans avec une moyenne d'âge d'environ 32.5mois (2.7ans).
- Aucun cas ne s'est présenté avant l'âge de 5 mois.
- Quatre malades se sont présentés entre l'âge de 5 mois et 2ans, environ 57.1 %.
- Deux malades ont consulté entre l'âge de 2ans à 4ans, soit 28.5%.
- Un seul cas, soit 14.2 %, s'est présenté en consultation entre l'âge de 4ans et 8 ans.

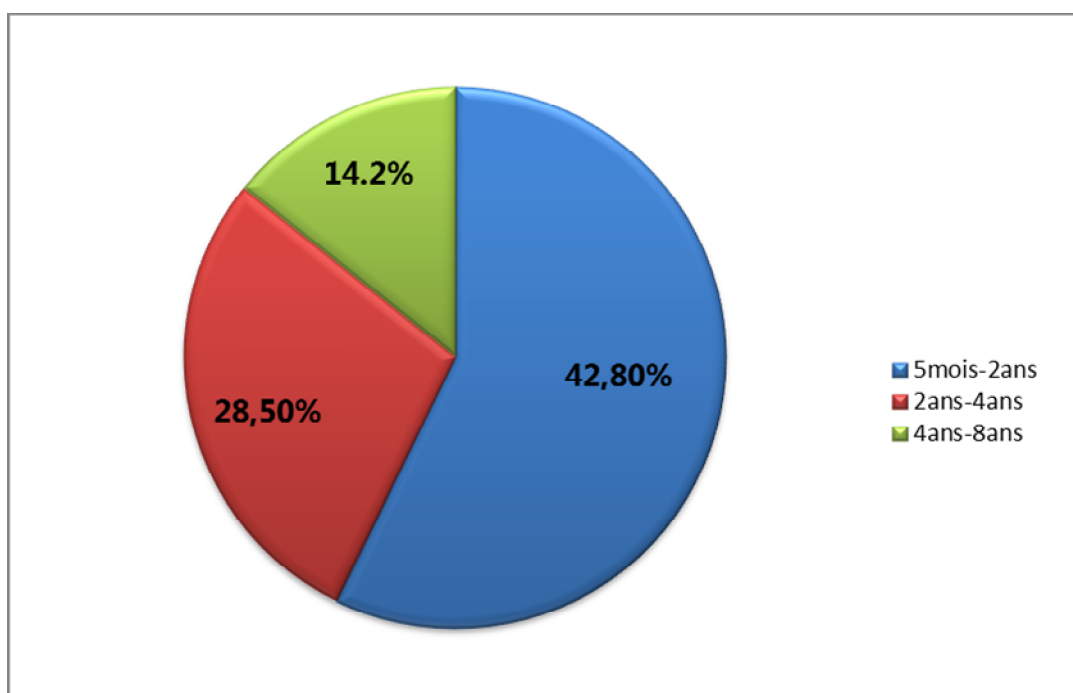


Figure 1: Répartition des patients selon les tranches d'âge en %.

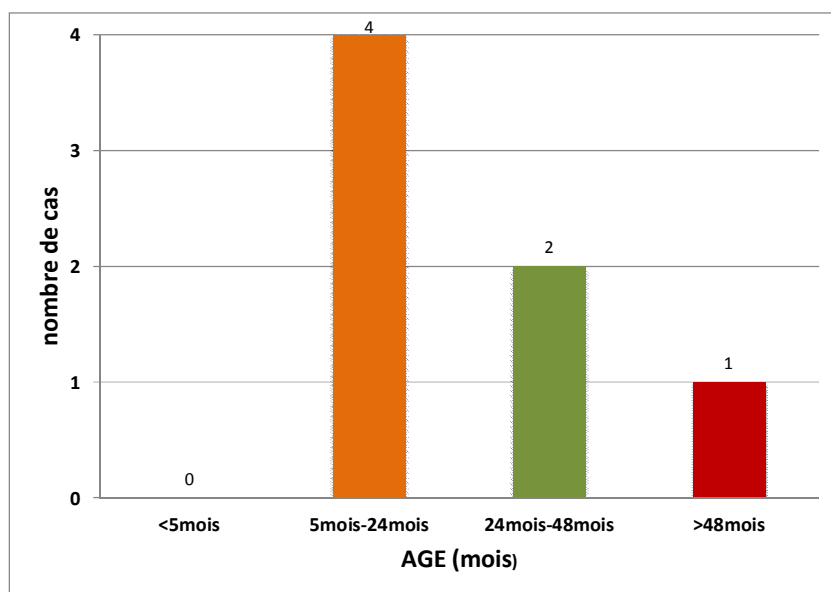


Figure 2 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

II. SEXE

Dans notre série, nous avons pu relever :

- Quatre cas de sexe masculin, soit 57.1 %.
- Trois cas de sexe féminin, soit 42.8 %.

On a constaté une légère prédominance masculine de la SRCC dans notre étude.

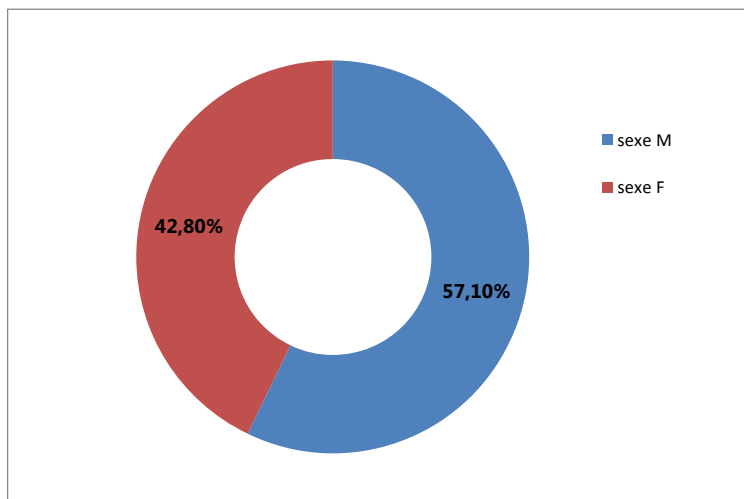


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe en %.

Tableau I : Répartition des patients selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	4	57.1%
Féminin	3	42.8%

III. LE COTE ATTEINT :

Dans notre série,

L'atteinte unilatérale a été retrouvée 3 fois, soit 42.8%.

- Pour tous les patients avec une atteinte unilatérale, c'est le côté gauche qui était toujours concerné, soit à 100%.
- L'atteinte du côté droit n'a pas été noté chez aucun patient avec une atteinte unilatérale.

L'atteinte bilatérale est constatée dans 4 cas, soit 57.1%.

On remarque que dans notre série il y a une légère prédominance des cas avec une SRCC bilatérale.

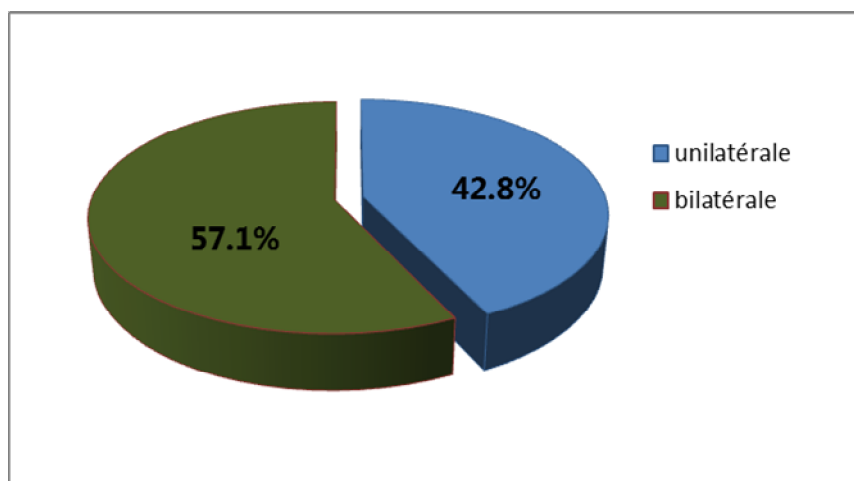


Figure 4 : Répartition des patients selon le côté atteint en %.

Tableau II : Répartition des patients selon le côté atteint.

Atteinte Unilatérale		Atteinte bilatérale
droit	gauche	4
0	3	

IV. LE TYPE DE LA SRCC :

Dans notre série, selon la classification de cleary et omer :

- Quatre patients présentait une SRCC de type III, soit 57.1%.
- Trois patient avaient une SRCC de type IV, soit 42.8%.
- Aucun patient ne présentait une SRCC de type I ou de type II.

On remarque que dans notre série il y a une légère prédominance du type 3.

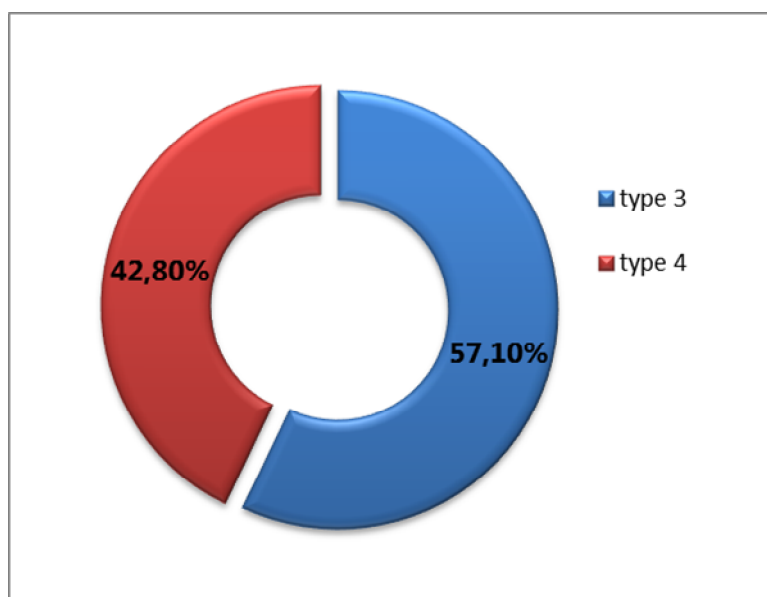


Figure 5 : Répartition des patients selon le type de synostose en %.

Tableau III : Répartition des patients selon le type de synostose.

Classification de Cleary et omer	Nombre de patients
Type I	0
Type II	0
Type III	4
Type IV	3

V. LA PRESENTATION CLINIQUE :

Dans notre série,

- Tous les patients (7 cas) se sont présentés en consultation pour un déficit de la prono-supination, l'avant-bras (11 avant-bras) était toujours fixé en position de pronation selon des différents degrés.
- Dans aucun cas l'avant-bras n'était fixé en position supination.

Tableau IV : Répartition des patients selon le degré de la pronation fixe de l'avant-bras.

Degré de la pronation fixe	Nombre d'avant-bras
0°-60°	2
60°-70°	5
70°-80°	3
80°-90°	1

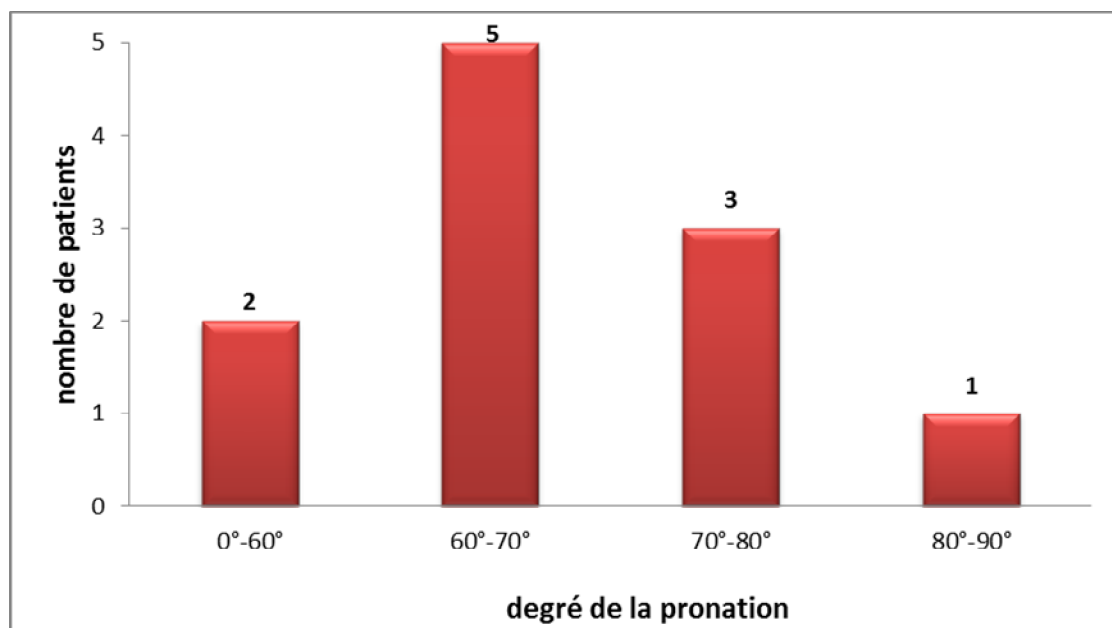


Figure 6 : Répartition des patients selon le degré de fixation en pronation de l'avant-bras.

VI. LESIONS ASSOCIEES :

Dans notre série,

- un seul patient présentait un syndrome poly-malformatif, associant une agénésie du 5^{ème} doigt des deux mains, une agénésie des 2^{èmes} doigts des deux pieds et un glaucome congénitale.
- Pour le reste des cas la SRCC était isolée sans aucunes lésions associées.

VII. HEREDITE :

Dans notre série,

Aucun cas ne présentait d'antécédents familiaux de SRCC, cependant on a noté dans deux cas une notion de consanguinité parentale du 1^{er} degré.

VIII. L'AGE A LA CHIRURGIE :

Dans notre série,

Nous avons réalisées 10 interventions chez 7 patients (10avant-bars), la moyenne d'âge à la chirurgie était de 4ans et 7 mois avec des extrêmes de 1ans et 6mois et 8ans.

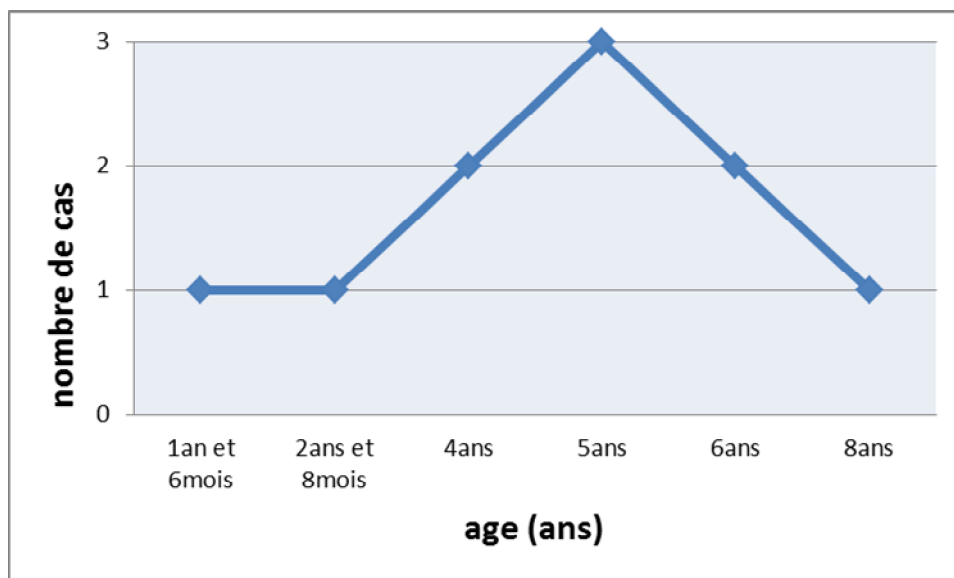


Figure 7 : Répartition des patients selon l'âge à la chirurgie

IX. TRAITEMENT :

En ce qui concerne le traitement, 7 patients (10 avant-bras) ont été opérés, on s'est abstenu d'opérer 1 seul avant-bras alors que 10 avant-bras ont bénéficié d'un traitement chirurgical par ostéotomie de dérotation transversale dans le site de la synostose.

L'âge moyen d'intervention dans notre série est de 4ans et 7mois.

L'intervention consiste sur la réalisation d'une ostéotomie de dérotation du squelette anti-brachial. L'intervention est réalisée sous anesthésie générale. Peu de matériel est nécessaire. Une incision longitudinale postérieure de 3 cm sur le bord externe de l'olécrâne, permet tout d'abord de repérer la synostose (figure 8). Une broche de Kirschner est introduite latéralement, distalement par rapport au cartilage de croissance olécranien et poussée dans le canal médullaire. Le périoste est décollé à la rugine pour exposer la synostose. La broche de Kirschner est reculée de manière à réaliser une ostéotomie sous-périostée à la scieoscillante, horizontale dans la moitié proximale de la synostose. Ensuite, nous réalisons la rotation désirée du membre. Notre position de dérotation du squelette anti-brachial est stabilisée par une deuxième broche Kirschner dirigée obliquement (Figure 10). L'absence de perturbation vasculaire notée dans cette nouvelle position, permet alors la confection d'un plâtre brachio-antébrachio-palmar, pour une durée de 6 semaines (Figure 3). Une surveillance pendant 48 heures permettait de rechercher des troubles vasculo-nerveux éventuels.

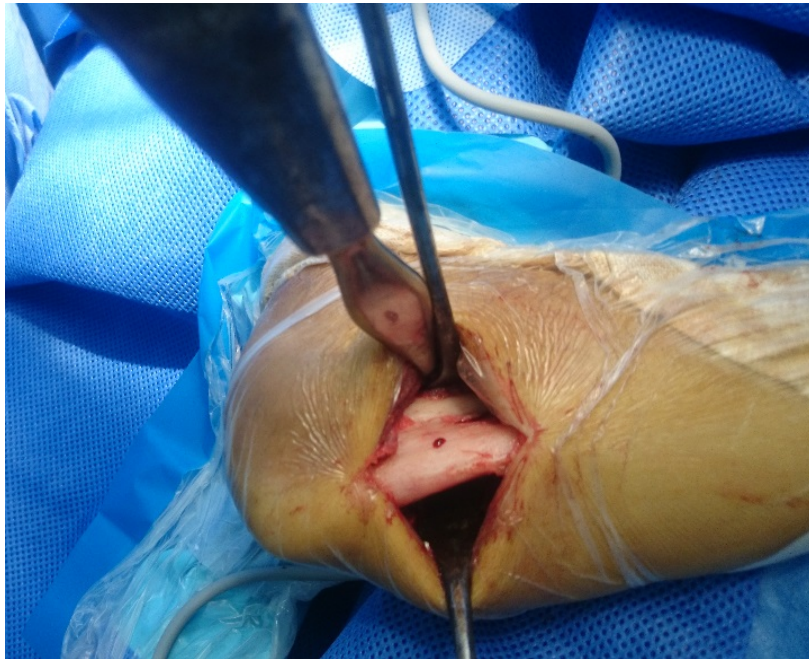


Figure 8 : Image en per-opératoire objectivant la synostose radio-cubitale proximale.



Figure 9 : aspect radiologique postopératoire après ostéotomie transversale de dérotation.



Figure 10 : plâtre brachio-antébrachio-palmaire.

X. POSITION DE L'AVANT-BRAS APRES OSTEOTOMIE DE DEROTATION DU SQUELETTE ANTI-BRACHIAL:

Dans notre série,

- La position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation, pour les patients avec une atteinte unilatérale (3cas) est comprise entre 0° (position neutre) à 20° de pronation.

- **Dans 2 cas** : l'avant-bras était placé en position neutre.
- **Dans 1 cas** : l'avant-bras était placé à 20° de pronation.

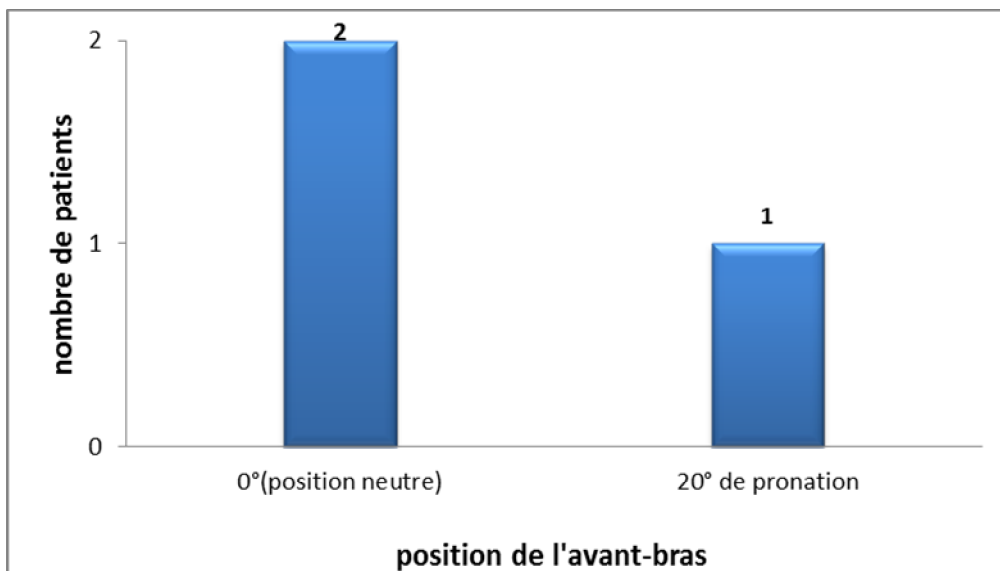


Figure 11 : Répartition des patients avec une atteinte unilatérale selon la position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation.

- En ce qui concerne les patients avec une SRCC bilatérale (4cas) La position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation est de 20° à 25° de pronation du côté dominant et de 0° (position neutre) à 30° de supination du côté non dominant.

❖ Pour le coté dominat :

- ✓ En 2 cas : l'avant-bras était placé à 20°de pronation.
- ✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 25° de pronation.
- ✓ En 1 cas : l'avant-bras dominant n'était pas opérer, ce côté était fixé en position neutre (0°).

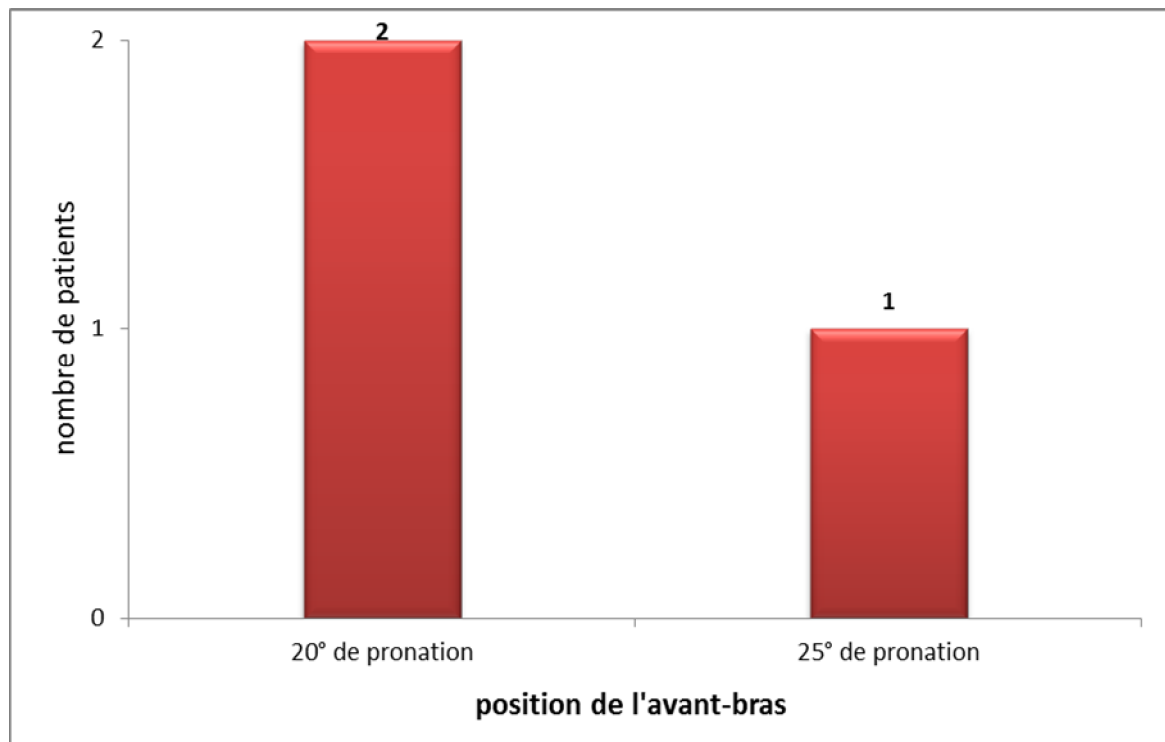


Figure 12 : Répartition des patients avec une atteinte bilatérale selon la position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation du côté dominant.

❖ Pour le côté non dominant :

- ✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé en position neutre (0°).
- ✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 20° de supination.
- ✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 25° de supination.
- ✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 30° de supination.

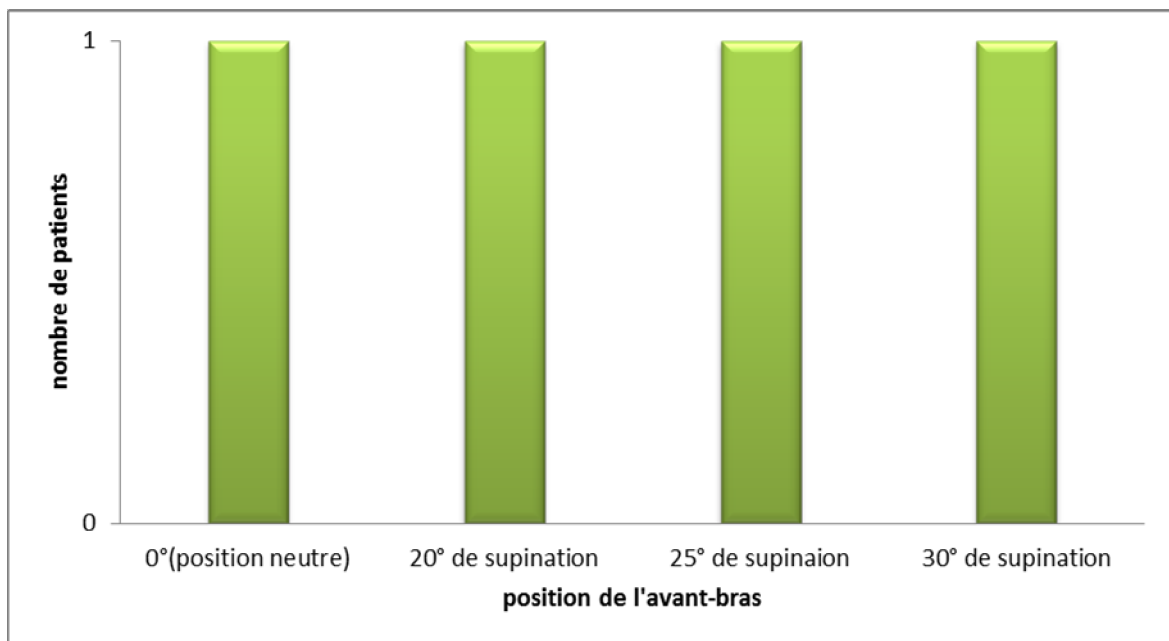


Figure 13 : Répartition des patients avec une atteinte bilatérale selon la position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation du côté non dominant.

Tableau V : Répartition des patients selon la position de l'avant-bras après l'ostéotomie de dérotation.

Atteinte Unilatérale	Atteinte bilatérale	
	Cote dominat	Coté non dominat
0° (position neutre) à 20°de pronation.	20° à 25° de pronation	0° (position neutre) à 30° de supination

XI. LES COMPLICATIONS POSTOPERATOIRES:

Dans notre série,

Aucune complications post –opératoire n’a été noté, l’amélioration de la position de l’avant-bras était satisfaisante sur les deux plans fonctionnel et esthétique pour tous les patients.



Discussion

I. HISTORIQUE

La SRCC est une malformation congénitale rare du membre supérieur, Jusqu'à l'ère radiologique la mention de cette malformation a été peu fréquente dans la plupart des manuels de chirurgie car il s'agit d'une malformation relativement compatible avec une vie normale supprimant seulement les mouvements de pronation et de supination de l'avant-bras. [4]

BLAINE[5] , MAUCHET et LELEU[6] ont déclarés que la SRCC a été découverte par LENOIR pendant une autopsie en 1817. cependant d'autres auteurs considèrent que la synostose radio-ulnaire congénitale a été décrite pour la première fois par SANDIFORT[1] qui a décrit 3 cas en 1793 dans son « museum anatomicum » .

R. W. SMITH [7] a décrit un cas similaire en 1852.

Et dans son travail "Fractures et dislocations" MALGAIGNE [8] a aussi mentionné cette lésion en 1856.

ALLEN [9] a également décrit un spécimen disséqué montrant cette malformation en 1880.

En 1892, Morrison [10] a rapporté un cas et Abbott [86] a contribué à la plus grande série, comprenant 7 cas.

Cependant, ce n'est qu'en 1893 que le premier dossier clinique précis d'un cas a été fait par SCHMID [11] et en s'intéressant plus à cette malformation d'autres cas ont été décrits par REISE [12] en 1893 et KUMMEI [13] en 1895.

L'utilisation des rayons X depuis 1900 a conduit à la multiplication des observations sur des cas de synostoses radio cubitale congénitale rapporté par la littérature car elle est devenue plus fréquemment reconnue.

En 1924, DAVENPORT [14] a rapporté la plus grande série à propos de 15 cas et il a réalisé une étude plus complète concernant la SRCC congénitale.

Cependant FASHLSTROM [15] qui a fait un historique assez exhaustif de la question en 1932 a retrouvé seulement 185 cas signalé dans la littérature depuis la première description de STANDIFORT [1], à ce jour la revue de la littérature mondiale n'en retrouve qu'environ 400 cas.

Le promoteur du traitement chirurgical visant à la fois à lever la synostose et à donner des mouvements actifs de la prono-supination fut GALEAZZI [16] en 1914.



II. ANATOMIE DESCRIPTIVE :

A. Les structures osseuses :

Le squelette de l'avant-bras est formé de deux os longs : L'un interne : le cubitus ou ulna, et l'autre externe : radius. En position anatomique dite de référence, c'est-à-dire en supination ils sont disposés parallèlement entre eux dans le sens de la longueur du membre .Les deux os s'articulent entre eux au niveau de leur extrémités et sont séparés dans le reste de leur étendue par un espace elliptique, l'espace interosseux, Cet espace est occupé par une membrane interosseuse qui sert d'union aux deux os. Cette disposition qui permet au radius de tourner autour de l'ulna autorise un mouvement d'importance considérable : **la prono-supination [17] (FIG.14 –FIG.15)**

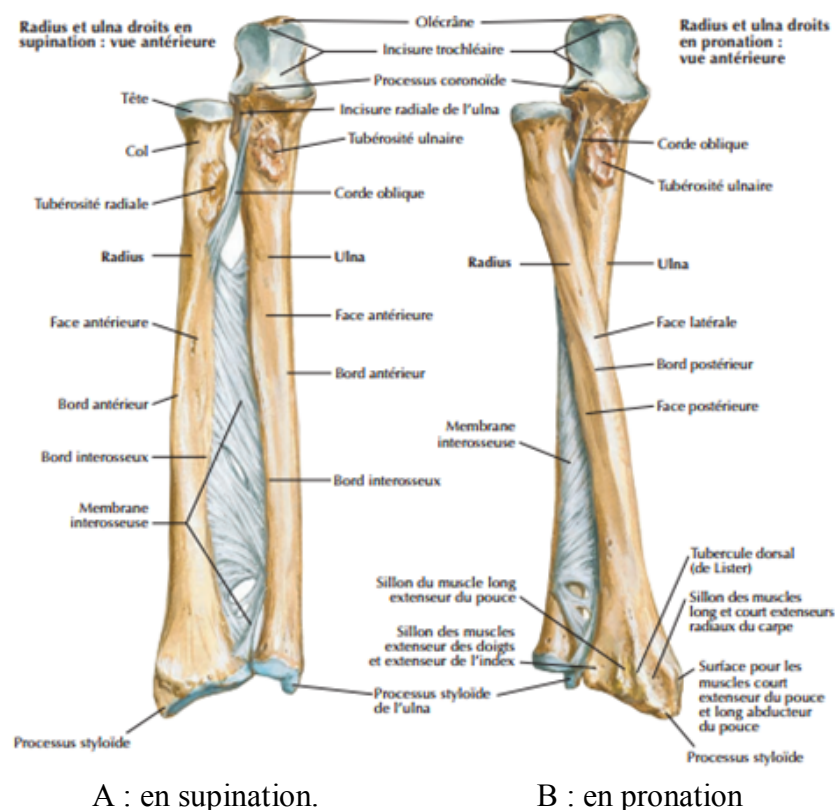


Figure14 : Radius et Ulna [18]

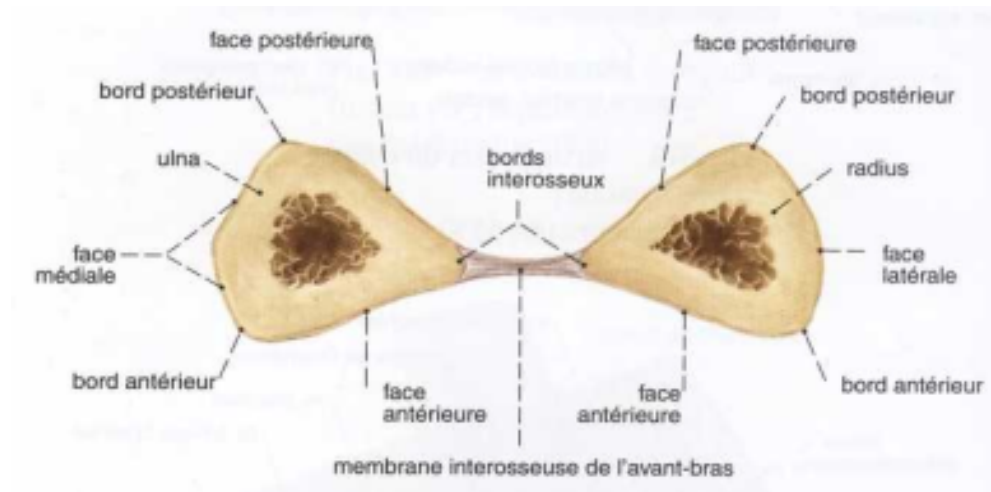


Figure15 : coupe transversale dans les os de l'avant-bras [18]

1. Le radius : (FIG16)

- Os long pair et asymétrique prismatique et triangulaire à la coupe, ayant deux extrémités : extrémité supérieure ou la tête radiale et l'extrémité inférieure orientée en bas. [19]

- Situé à la partie externe de l'avant-bras, Il s'articule en haut par la tête radiale avec le condyle huméral, en bas par sa grosse extrémité avec le condyle carpien, et médialement avec l'ulna sur les deux extrémités proximale et distale formant successivement l'articulation radio-cubitale supérieure et inférieure. [20]

- Le radius est un os mobile de l'avant-bras, il pivote autour de l'ulna au cours des mouvements de pronosupination.

- on lui décrit un corps et deux extrémités.

a. Le corps : présente à décrire trois faces et trois bords :

➤ **Les faces :** [19]

- **Face antérieure :** s'entend en s'élargissant de la tubérosité radiale, à l'extrémité inférieure de l'os. Le trou nourricier de l'os s'ouvre sur cette face dans sa partie proximale, il est dirigé de bas en haut.
- **Face postérieure :** caractérisé par la présence d'une proéminence saillante nommé le tubercule dorsal. Cette face donne attache à plusieurs muscles profonds de la partie postérieure de l'avant-bras.
- **Face latérale :** convexe et arrondie, présente vers sa partie moyenne une surface rugueuse, destinée à l'insertion du muscle rond pronateur.

➤ **Trois bords :** [21]

- **Bord interosseux :** tranchant sur toute son étendue, il s'étend du pôle inférieur de la tubérosité radiale jusqu'à l'extrémité inférieure où il bifurque, il donne attache sur toute sa longueur à la membrane interosseuse qui s'entend entre le radius et le cubitus.
- **Bord antérieure :** s'étend du pôle inférieur de la tubérosité radiale au processus styloïde. Il sépare la face antérieure de la face latérale. On lui distingue deux parties : supérieure oblique, bien marqué, et inférieure verticale.
- **Bord postérieur :** peu marqué visible seulement dans sa partie moyenne.

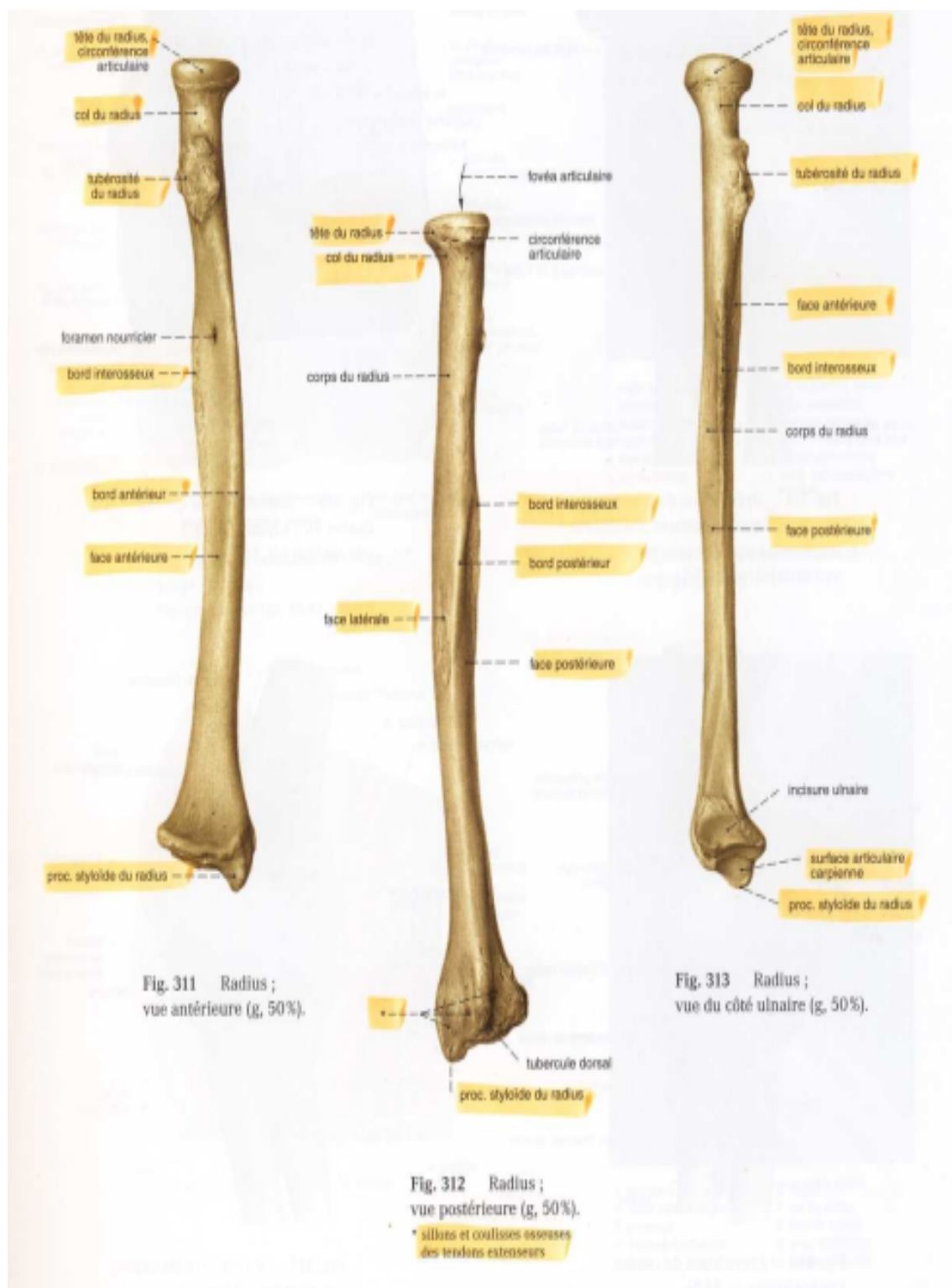


Figure16 : Radius : vue postérieur, antérieure et du coté ulnaire [22].

b. Les extrémités :

➤ **Extrémité supérieure ou humérale** : Elle comprend : la tête, le col et la tubérosité radiale. [23] (FIG17)

- **La tête** : en forme de segment de cylindre, on lui distingue:
 - **La fossette radiale** : articulaire et régulièrement excavée correspond à la face supérieure de la tête radiale, et répond au capitulum de l'humérus, et par son rebord médial, à la zone capitulo-trochléaire.
 - **La circonférence articulaire radiale** : forme le pourtour de la tête radial et répond à l'incisure radiale de l'ulna et au ligament annulaire du radius.
- **Le col** : portion cylindrique et rétrécie, relie la tête radiale à la tubérosité radiale sur la diaphyse.
- **La tubérosité radiale** : saillie médiale sous le col, de surface rugueuse et donne insertion au tendon du muscle biceps brachial.



Figure17 : vue antérieur du radius proximal [24]

➤ **Extrémité inférieure ou carpienne : (FIG18)**

Elle est de forme prismatique quadrangulaire, présente une surface inférieure articulaire, lisse, concave, irrégulièrement triangulaire, divisée, par une petite crête antéropostérieure, en deux portions : l'une interne, qui s'articule avec l'os semi-lunaire du carpe, l'autre externe, qui s'articule avec l'os scaphoïde. Elle présente cinq face : antérieur donne insertion au muscle carré pronateur, dorsale marqué par le passage des tendons extenseurs, médial s'articule avec l'incisure ulnaire, inférieure s'articule avec la première rangée du carpe et latérale marqué par le passage des tendons extenseurs du pouce. Et se termine par l'apophyse styloïde. [19]

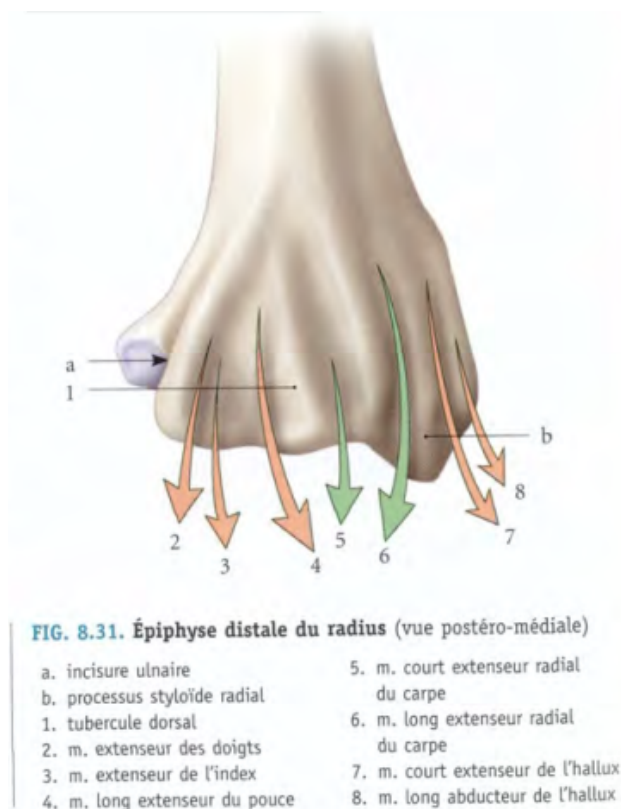


Figure18 : extrémité distale du radius. [23]

Le radius descend plus bas de 4 mm au-dessous de l'ulna. Cette différence de longueur facilite son mouvement d'enroulement autour de l'ulna. Le radius par sa configuration peut être assimilé à une manivelle. Dont les deux courbures (pronatrice et supinatrice) seront actionnées par le jeu des muscles antagonistes (le muscle rond pronateur et le muscle supinateur). Il assure autour de l'axe de l'avant-bras la rotation dans un sens ou dans l'autre. [25] **(FIG19)**



Figure19 : situation des processus styloïdes radial et ulnaire. [23]

c. Les points d'ossification du radius: (fig20)

Ossification de type endochondrale, développement à partir de :

- Un point central d'ossification primaire : qui se développe à la 8ème semaine de la vie fœtale, est destiné à la diaphyse.
- Trois points d'ossification secondaires : un premier pour la partie supérieure de la tête apparaît de quatre à neuf ans et se soude au reste de l'os entre seize et dix-huit ans. Un deuxième pour l'extrémité inférieure se forme de un à deux ans et se soude au corps de l'os entre dix-sept et vingt-cinq ans. un troisième pour la tubérosité bicipitale, apparaît à quatorze ans et se soude peu après à la diaphyse. [26].

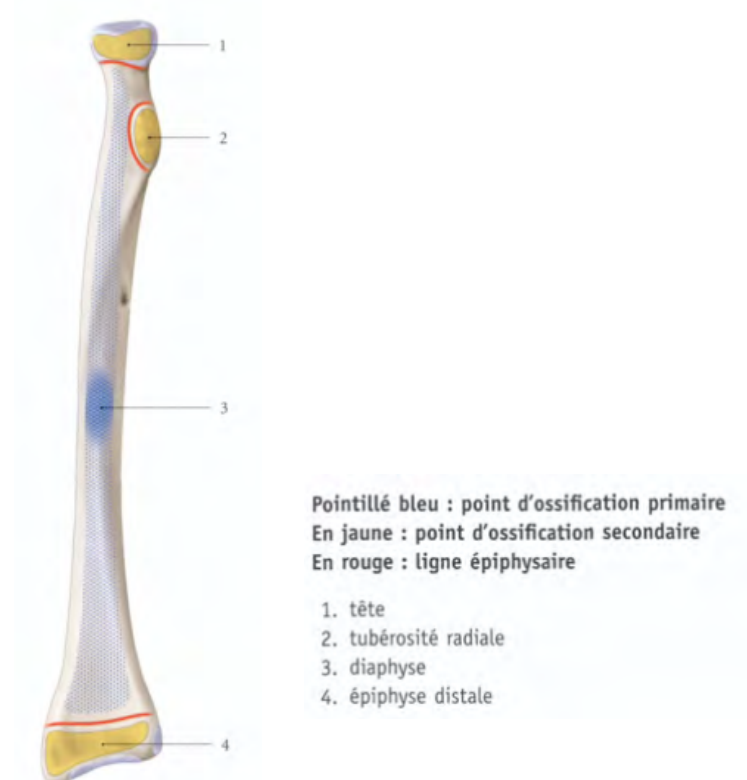


Figure20 : points d'ossification du radius [23].

2. Le cubitus (ulna) : (FIG21)

- Os long pair et asymétrique plus volumineux en haut qu'en bas, prismatique et triangulaire.
- Situé du côté interne du radius, entre l'humérus et le carpe, s'articule en haut avec l'humérus, latéralement, avec le radius, il n'est pas articulé avec le carpe mais seulement avec un fibrocartilage qui l'en sépare.
- Le cubitus présente l'axe du mouvement du pronosupination, il reste fixe alors que le radius pivote autour de lui.
- On lui décrit un corps et deux extrémités. [21].

a. Le corps :

➤ Les faces : [19]

- **Face antérieure** : large en haut, et va en se rétrécissant jusqu'à la partie inférieure. Elle présente le trou nourricier de l'os dans sa partie moyenne.
- **Face postérieure** : légèrement convexe, est divisée, dans le sens de sa longueur, par une ligne saillante verticale, qui sépare deux zones d'insertions musculaires, l'une interne, plus large, l'autre externe plus étroite.
- **Face médiale** : elle est lisse dans toute son étendue. Très large en haut, va en se rétrécissant jusqu'à sa partie inférieure, où elle devient sous-cutanée, facilement sentie sous la peau, surtout à la partie inférieure.

➤ **Les bords :**

- **bord interosseux :** donne attache à la membrane interosseuse, mince et tranchant dans sa partie moyenne et mousse en bas, ce bord se bifurque en haut, les deux branches de bifurcation s'étendent jusqu'aux les deux extrémités de l'incisure radiale et limitent avec celle-ci une surface triangulaire déprimée et rugueuse appelée fosse supinatrice destiné à l'insertion du muscle supinateur. [27]

- **antérieure :** mousse , donne place à des insertions musculaires, ce bord commence en haut par un relief marqué à la partie interne de l'apophyse coronoïde de cubitus sa partie inférieure, devient rugueuse et va se terminer au-devant de l'apophyse styloïde. [19]

- **Bord postérieur :** en haut, il se divise en deux crêtes qui se dirigent vers les bords de l'olécrâne, en bas, il disparaît insensiblement sur le quart inférieur de l'os. Ce bord peut être senti à travers la peau dans toute son étendue. [27]



Figure21 : ULNA vue antérieure, postérieure et du coté radial [22].

b. Les extrémités : (FIG 22-23)

➤ Extrémité supérieure ou humérale : [24]

Nettement plus volumineuse que l'extrémité inférieure, Elle est divisée par deux processus : l'olécrâne et le processus coronoïde.

Ils circonscrivent une cavité articulaire en forme de crochet : l'incisure trochléaire de l'ulna (grande cavité sigmoïde), destinée à emboîter la trochlée humérale.

- **L'olécrane** : correspond à une grosse saillie osseuse qui s'étend à la partie proximale de l'ulna, il présente cinq faces : supérieur, antérieure, postérieur, latéral et médiale.

- **L'apophyse coronoïde** : se trouve sur la partie antérieure de l'extrémité proximale de l'ulna, il présente quatre faces : supérieur, antérieure, latéral et médiale.

- **L'incisure trochléaire** : elle présente à décrire:

Une crête longitudinale mousse, la crête trochléaire, qui unit le processus olécranien et le rostrum coronoïdien. Cette incisure présente deux versants latéral et médial ; qui sont séparés en bas d'un sillon transversal dépourvu de cartilage qui définit la jonction des surfaces verticales et horizontales.

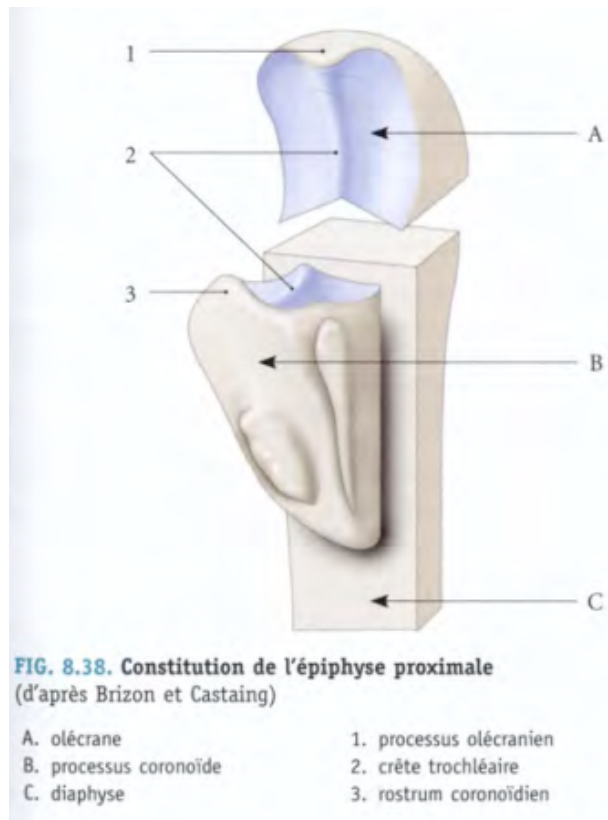


Figure 22 : constitution de l'épiphyse proximale. [23]

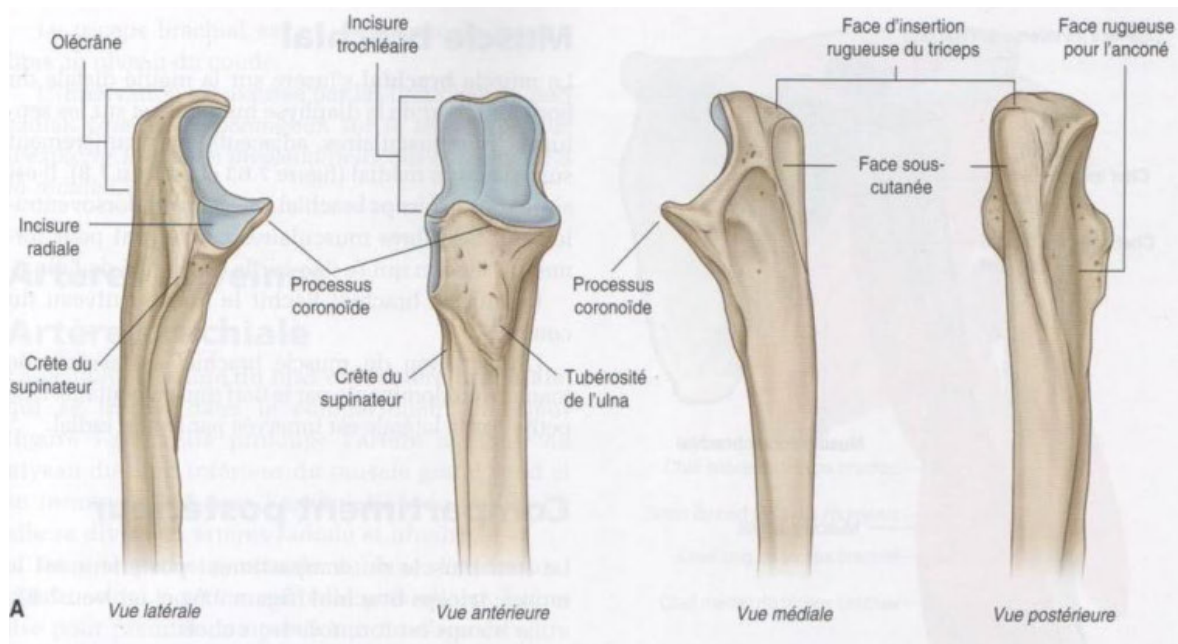


Figure23 : vue latérale, antérieure, médiale et postérieure
de l'extrémité proximale de l'ulna. [24]

➤ Extrémité inférieure : (FIG24)

Cylindrique, elle s'articule avec l'incisure ulnaire du radius, elle présente 2 saillies séparées par une tranchée sagittale :

- La tête de l'ulna qui présente la circonférence articulaire, articulée avec le radius.
- Le processus styloïde ulnaire, postéro-médial, palpable sous la peau présente: sur sa face antérieure la zone d'insertion du disque articulaire de l'articulation radio-ulnaire distale et sur sa face postérieure, l'insertion du ligament collatéral ulnaire.

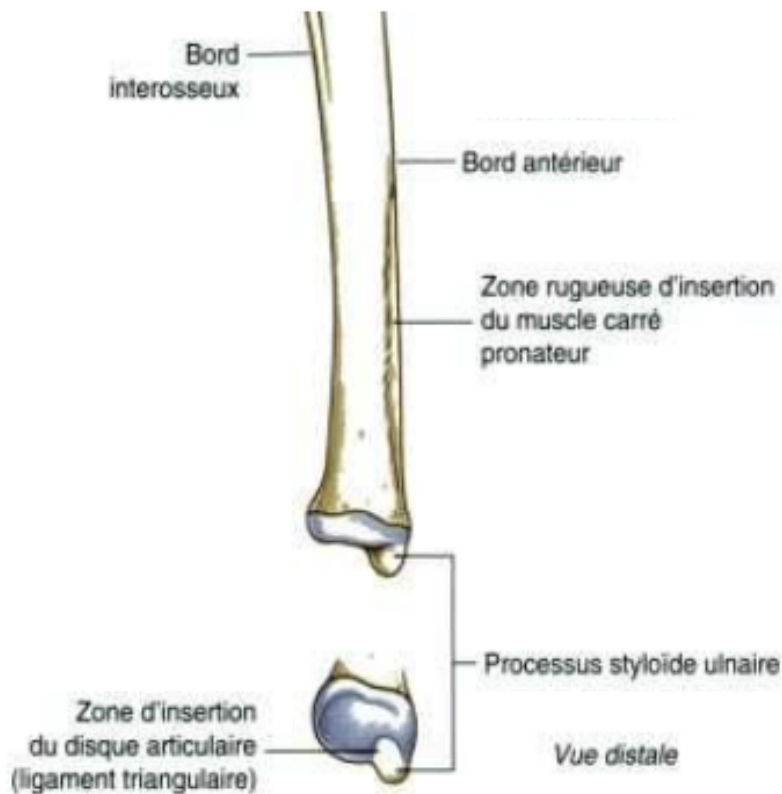


Figure24 : diaphyse et partie distale de l'ulna. [24]

c. Les points d'ossification de l'ulna: (FIG25)

Ossification de type endochondrale, Développement à partir de :

- Un point central d'ossification primaire : est destiné à la diaphyse, il se développe à la 5ème semaine de la vie fœtale.
- Deux points d'ossification **secondaires** : l'un supérieur de l'épiphyse proximale forme la partie supérieure de l'olécrâne, il se développe de huit à quatorze ans et se soude à la diaphyse de quinze à vingt ans. l'autre inférieur, de l'épiphyse distale constitue l'apophyse styloïde et la partie inférieure de la tête de l'ulna. Il apparaît de six à neuf ans et se soude de dix-huit ans à vingt-quatre ans. [26]

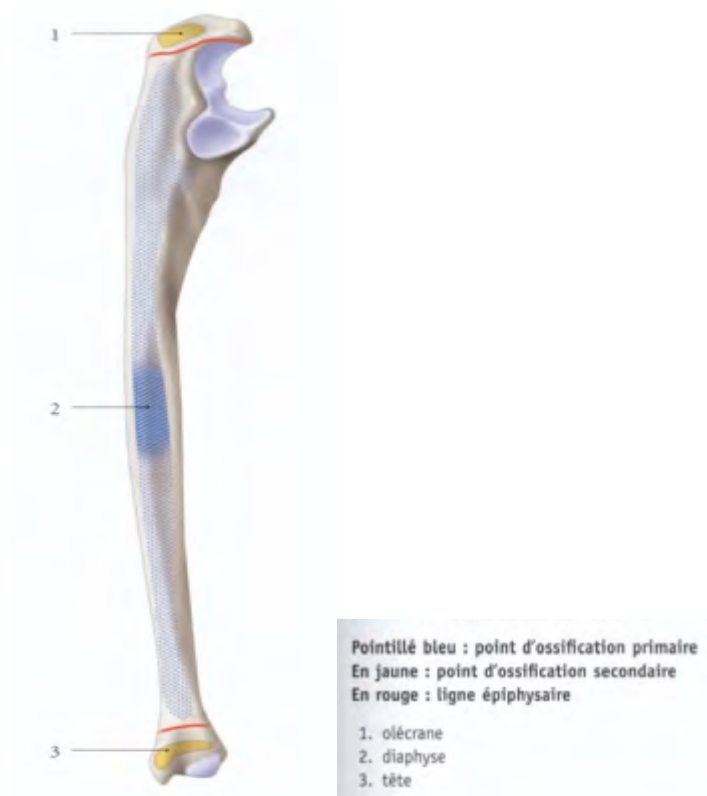


Figure25 : points d'ossification de l'ulna. [23]

B.Les moyens d'unions : (FIG26)

Ils sont présents sur toute la hauteur du squelette antébrachial, on distingue de haut en bas :

1. Le ligament annulaire de la radio-cubitale supérieure : [31]

C'est une bande fibreuse de 1 cm de hauteur, qui s'étend d'une extrémité à l'autre, de la petite cavité sigmoïde du cubitus et maintient contre elle la tête du radius en s'enroulant sur la tête radiale.

2. La membrane interosseuse :

On appelle MIO ou ligament interosseux une membrane fibreuse s'étendant du bord médial ou interosseux du radius au bord latéral ou interosseux de l'ulna. Son bord supérieur est situé sous la tubérosité radiale, elle présente une petite ouverture circulaire au niveau de son tiers distal, et se termine en bas au-dessus de l'articulation radio-ulnaire distale. Cette structure occupe l'espace comprise entre les deux os de l'avant-bras. La MIO est épaisse résistante et composée de plusieurs faisceaux fibreux distincts. La majorité des fibres ont une dispersion proximo-distale du radius vers l'ulna mais dans la portion la plus proximale, les fibres sont inversées allant de l'ulna en proximal au radius en distal, l'association de ces deux fibres donne un aspect en maille à la MIO lié au croisement des fibres (FIG27)[28]. Cette bande très limitée peu étendue porte également le nom de ligament de Weitbrecht. IL existe deux déhiscences dans la membrane interosseuse l'une proximale située au niveau du muscle court supinateur l'autre distale en regard du muscle carré pronateur. La MIO du fait de sa disposition anatomique rigidifie le cadre radio-ulnaire [29] assurant un frein à la migration proximale du radius par la transmission des contraintes du radius à l'ulna. Ainsi, en association avec les articulations radio-ulnaires proximale et distale, la MIO contribue à réguler et harmoniser la prono-supination.(FIG28)

3. Le ligament triangulaire : [31]

Lame fibro-cartilagineuse horizontale, appartenant à la fois à l'articulation radio-cubitale inférieure et à l'articulation radio-carpienne.

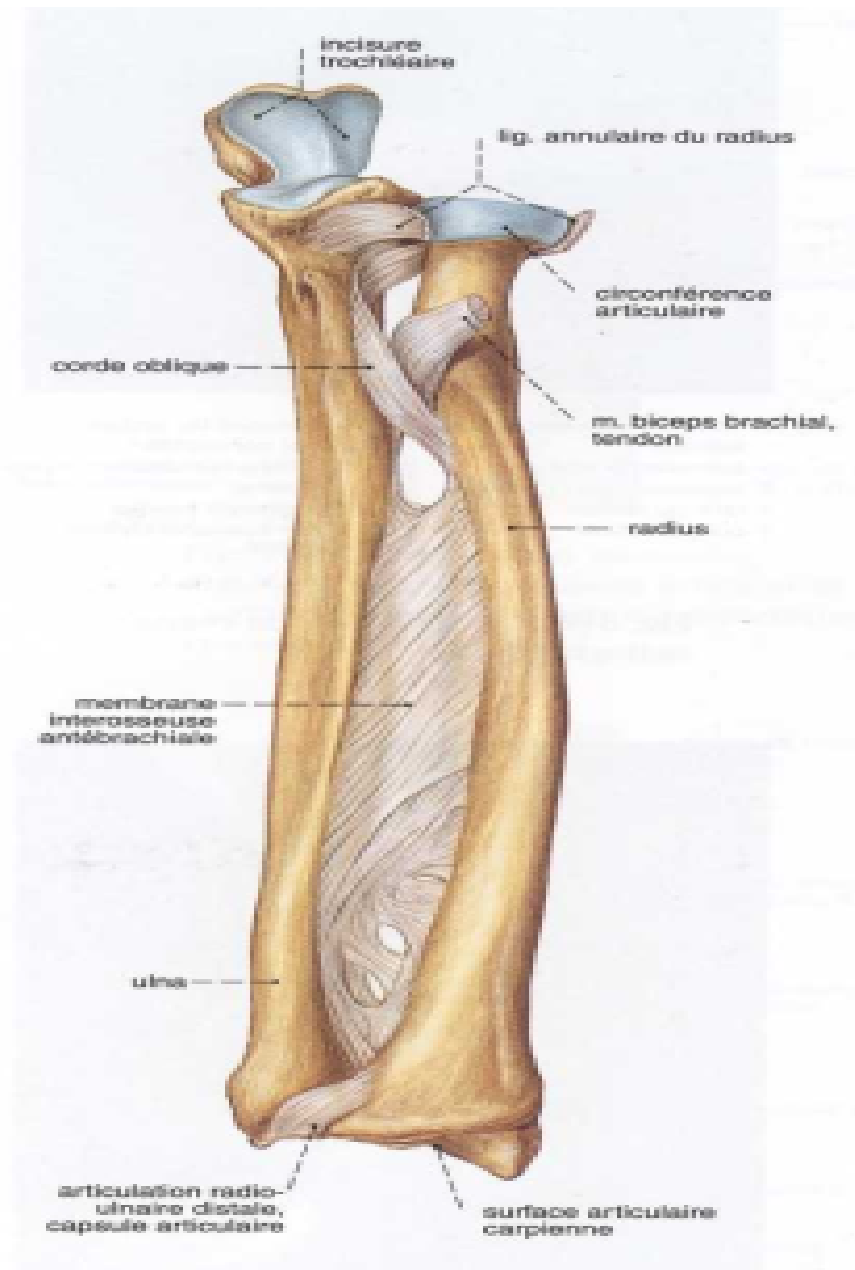


Figure 26 : moyens d'union des os de l'avant-bras. [18]

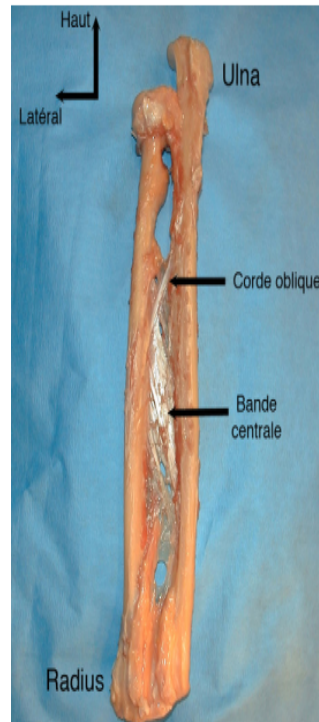


Figure 27 : vue anatomique postérieure de l'avant-bras montrant les fibres de la MOI. [30]

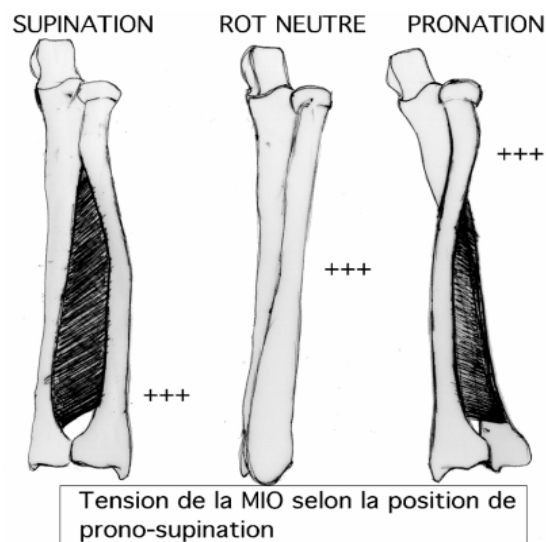


Fig. 5. Mise en tension de la MIO selon les mouvements de prono-supination. La portion proximale de la MIO est en tension maximale lors de la pronation, tandis que la partie distale se tend surtout en supination.

Figure 28 : tension de MIO selon la position de la pronosupination. [30]

C. Les articulations :

1. Articulation du coude : (FIG29-30)

Le coude est l'articulation du membre supérieur permettant la jonction mécanique entre le bras et l'avant-bras. Il permet au membre supérieur, orienté dans les trois plans de l'espace, grâce à l'épaule, le rapprochement ou l'éloignement de son extrémité active: la main par rapport au corps. [32]

Cette articulation est formée de deux unités articulaires distinctes :

- **L'articulation huméro-antébrachiale** : elle permet des mouvements de flexion extension du coude, dans un plan sagittale, elle est formée de deux articulations :

- **L'articulation huméro-ulnaire** : principale articulation de la flexion - extension, c'est une articulation trochléenne, qui réunit l'humérus et l'ulna, formé entre l'incisure trochléaire ulnaire et la trochlée humérale.
- **L'articulation huméro-radiale** : c'est une articulation condylienne, qui réunit l'humérus et le radius, formé entre le condyle huméral et la tête radiale, cette unité participe aux mouvements de flexion extension, mais permet aussi les mouvements de pronation-supination. [33]

- **L'articulation radio-ulnaire proximale.** [31] [34] (FIG31-32): principale articulation de prono-supination, elle est décrite comme étant une « Trochoïde» ou ensemble de cylindres emboîtés. Elle unit la partie circonférentielle de la tête radiale et l'incisure radiale de l'Ulna, principalement stabilisée par les ligaments annulaire et carré de Dénucé, mais aussi par la

capsule articulaire du coude. Lors de la pronation, la tête radiale pivote contre la petite incisure radiale de l'ulna par des mouvements de rotation interne sous l'action des muscles rotateurs tandis que le cubitus forme l'axe vertical de rotation.

Lors de la supination la tête radial pivote dans le sens contraire de la pronation sous l'action des muscles supinateurs tandis que le cubitus reste fixe, ces deux mouvements de font dans un plan de 90° permettant un mouvement de prono-supination de 180°.

Ainsi, l'articulation du coude est une structure complexe qui contient trois articulations distinctes confondues en une seule avec une membrane synoviale, une cavité articulaire et un appareil ligamentaire commun.

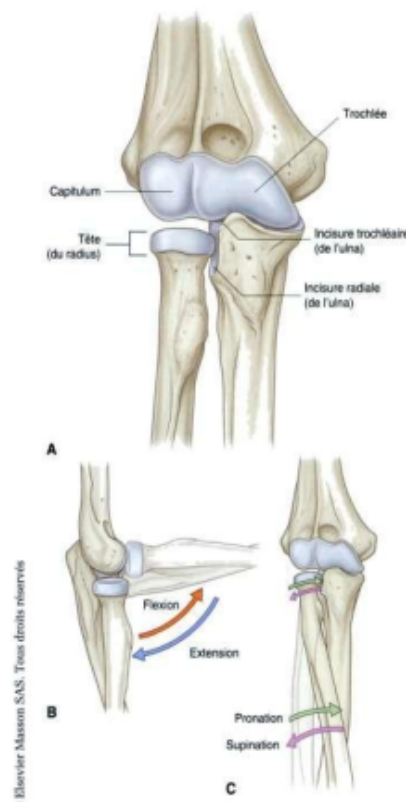


Figure 29 : A. os et faces articulaires B. flexion-extension
C. pronation et supination. [24]

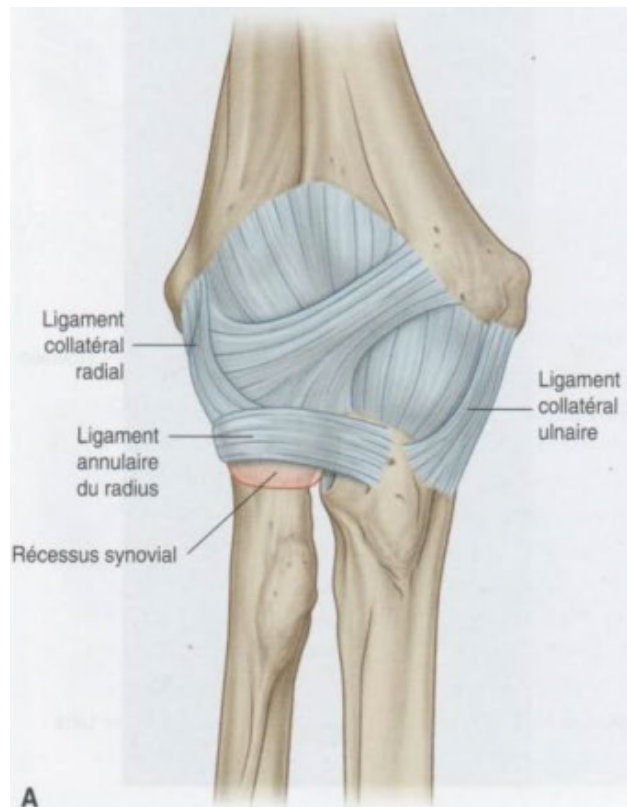


Figure 30 : articulation du coude. [24]

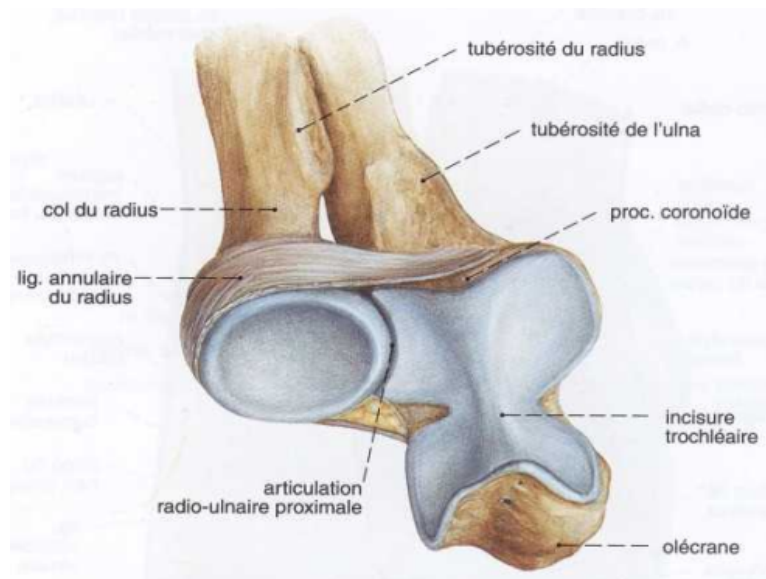


Figure 31 : articulation radio-ulnaire proximale. [22]

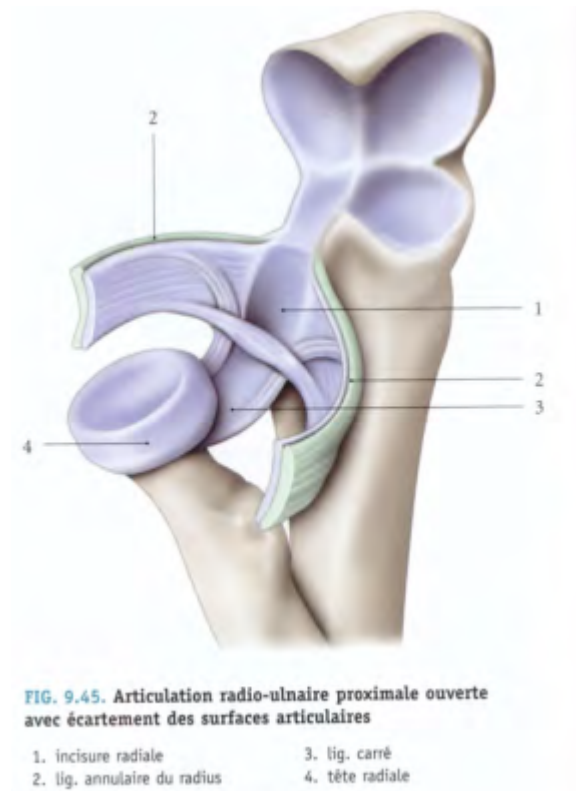


Figure32 : articulation radio-cubitale proximale ouverte avec écartement des surfaces articulaires. [23]

2. Articulation de l'avant-bras : Les os de l'avant-bras sont unis par les articulations radio-ulnaires supérieure et inférieure d'une part et la membrane interosseuse d'autre part le tout circonscrit par l'articulation du coude en haut et l'articulation du poignet en bas.

- **L'articulation radio-ulnaire proximale :** forme avec articulations huméro-radiale et huméro-ulnaire l'articulation de coude qu'on a déjà décrit.

- **L'articulation radio ulnaire distale : (FIG33)**

C'est une articulation trochoïde réunissant la tête de l'ulna à l'incisure ulnaire du radius. Ces différents éléments sont unis par la capsule tapissée en dedans par la synoviale et par le ligament triangulaire, moyen d'union le plus puissant entre les extrémités inférieures des deux os de l'avant-bras. Elle est aussi renforcée en avant par un ligament ventral (dont la rétraction limite la supination) et en arrière par un ligament dorsal (dont la rétraction limite la pronation). L'articulation radio-ulnaire distale est, de plus, liée au poignet par de nombreux faisceaux ligamentaires radio-carpiens ventraux et dorsaux. [31] [34]

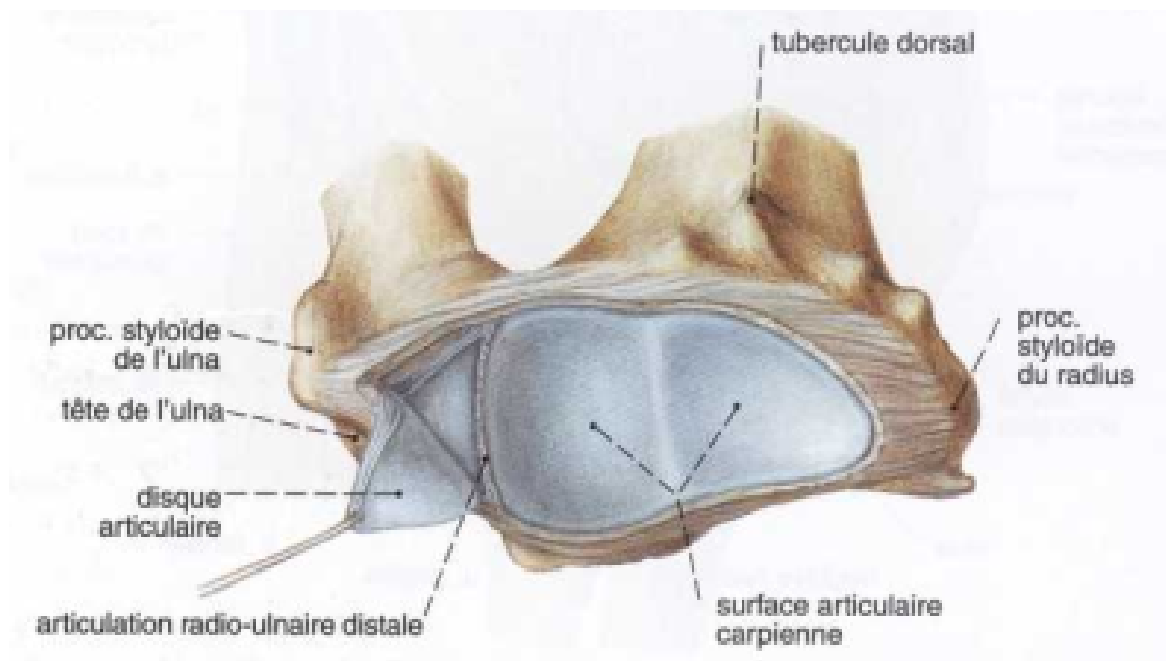


Figure33 : Articulation radio-ulnaire-distale [23].

D. Les muscles de l'avant-bras :

Les muscles de l'avant-bras sont répartis en trois ³ loges : [35]

- La loge antérieure : comprend les fléchisseurs du poignet et des doigts, et les pronateurs.
- La loge postérieure : comprend les extenseurs du poignet et des doigts, et les supinateurs.
- et la loge externe : Cette troisième loge comprise entre les précédentes est dans le compartiment aponévrotique de la loge antérieure.

1. Muscles de la loge antérieure :

Les muscles du compartiment antérieur de l'avant-bras (fléchisseurs) sont répartis en trois couches : profonde, intermédiaire et superficielle. Ces muscles participent : au mouvement du poignet, à la flexion des doigts et du pouce et à la pronation. [24]

➤ **La couche profonde :** Il est constitué de trois muscles : **(FIG34)**

- Flexor pollicis longus (FPL, long fléchisseur propre du pouce)
- Flexor digitorum profundus (FDP, fléchisseur commun profond des doigts)
- Pronator quadratus (PQ, carré pronateur) [36].

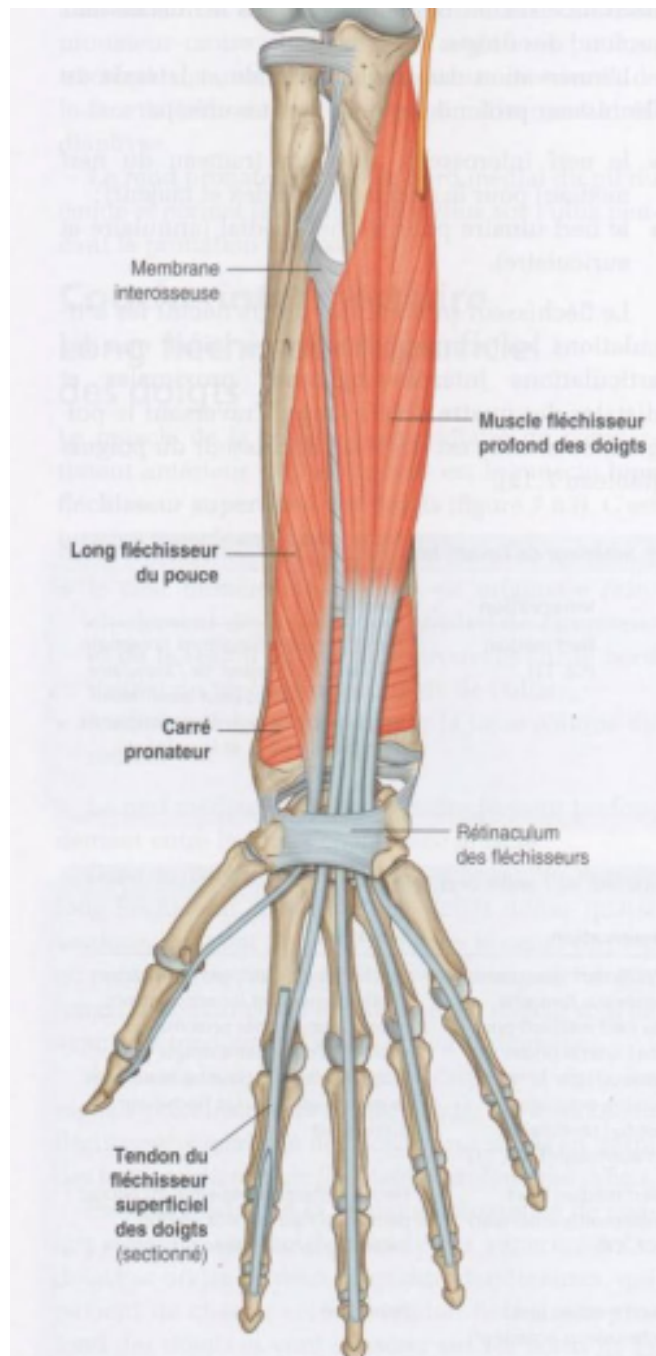


Figure 34 : couche profonde des muscles du compartiment antérieur de l'avant-bras. [22]

- **la couche intermédiaire** : Il est constitué par un seul muscle : (**FIG35**)
- Le Flexor digitorum superficialis (FDS, fléchisseur commun superficiel des doigts) [36].

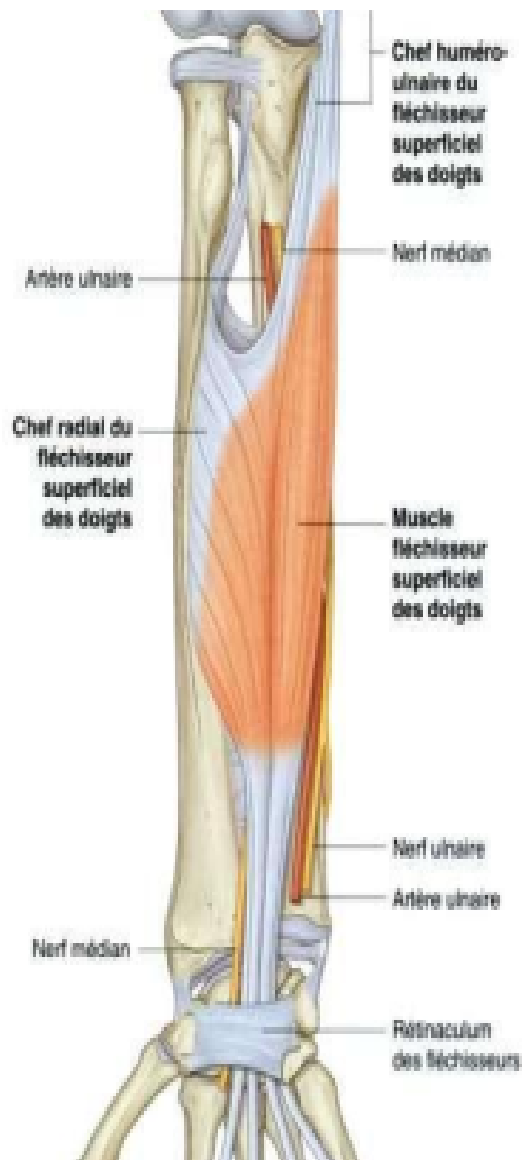


Figure 35 : couche intermédiaire des muscles du compartiment antérieure de l'avant-bras. [22]

➤ **La couche superficielle :** Il est constitué par quatre muscles :(FIG36)

- Pronator teres (PT, rond pronateur)
- Flexor carpi radialis longus (FCRL, fléchisseur radial du carpe)
- Flexor carpi ulnaris (FCU, fléchisseur ulnaire du carpe)
- Palmaris longus (PL, long palmaire). [36]

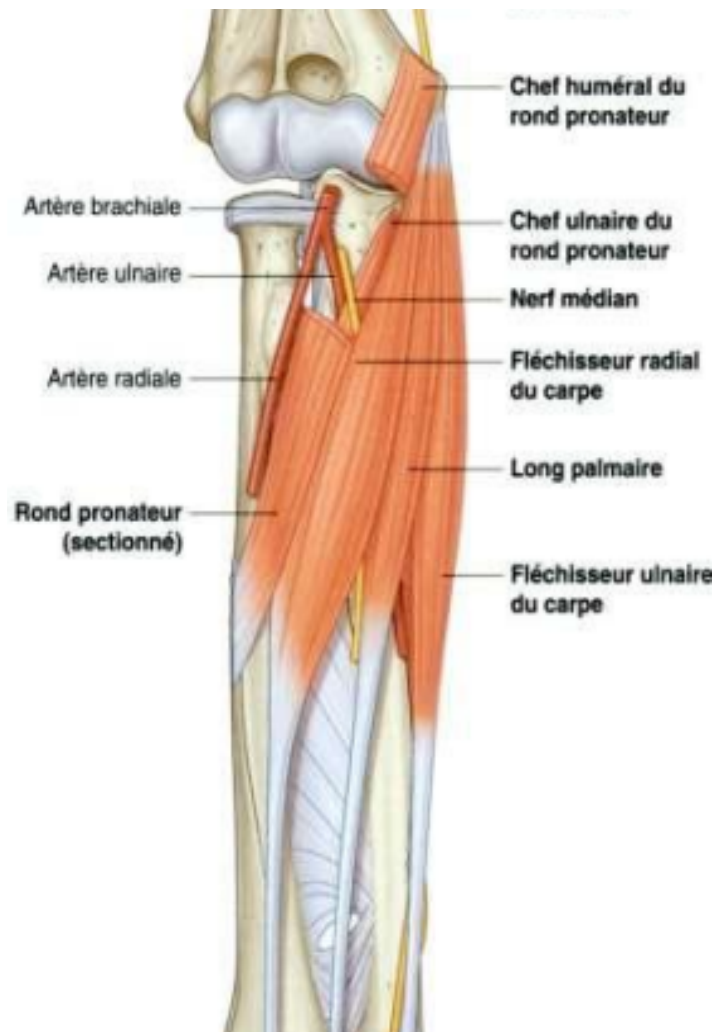


Figure 36 : couche superficielle des muscles de l'avant-bras. [23]

2. Muscles de la loge externe : Elle comporte 4 muscles superposés de la superficie à la profondeur comme suit: (**FIG38**)

- Brachioradialis (BR, brachio-radial)
- *Extensor carpi radialis longus* (ECRL, long extenseur radial du carpe)
- *Extensor carpi radialis brevis* (ECRB, court extenseur radial du carpe)
- Anconeus (anconé). [36]

3. Muscles de la loge postérieure : les muscles du compartiment postérieur de l'avant (extenseurs) bras sont disposés en deux couches, profonde et superficielle. Les muscles du compartiment postérieur jouent un rôle dans : les mouvements de l'articulation du poignet, l'extension des doigts et du pouce et la supination.

➤ **la couche profonde :** composée de 4 muscles insérés de façon étagée sur l'ulna dans l'ordre suivant : (**FIG37**)

- Abductor pollicis longus (APL, long abducteur du pouce)
- Extensor pollicis brevis (EPB, court extenseur du pouce)
- Extensor pollicis longus (EPL, long extenseur du pouce)
- Extensor indicis (EI, extenseur propre de l'index)
- Supinator (muscle supinateur). [36]

➤ **La couche superficielle** : composée de 3 muscles : (**FIG38**)

- Extensor digitorum communis (EDC, extenseur commun des doigts).
- Extensor digiti minimi (EDM, extenseur propre du 5eme doigt).
- Extensor carpi ulnaris (ECU, extenseur ulnaire du carpe). [36]

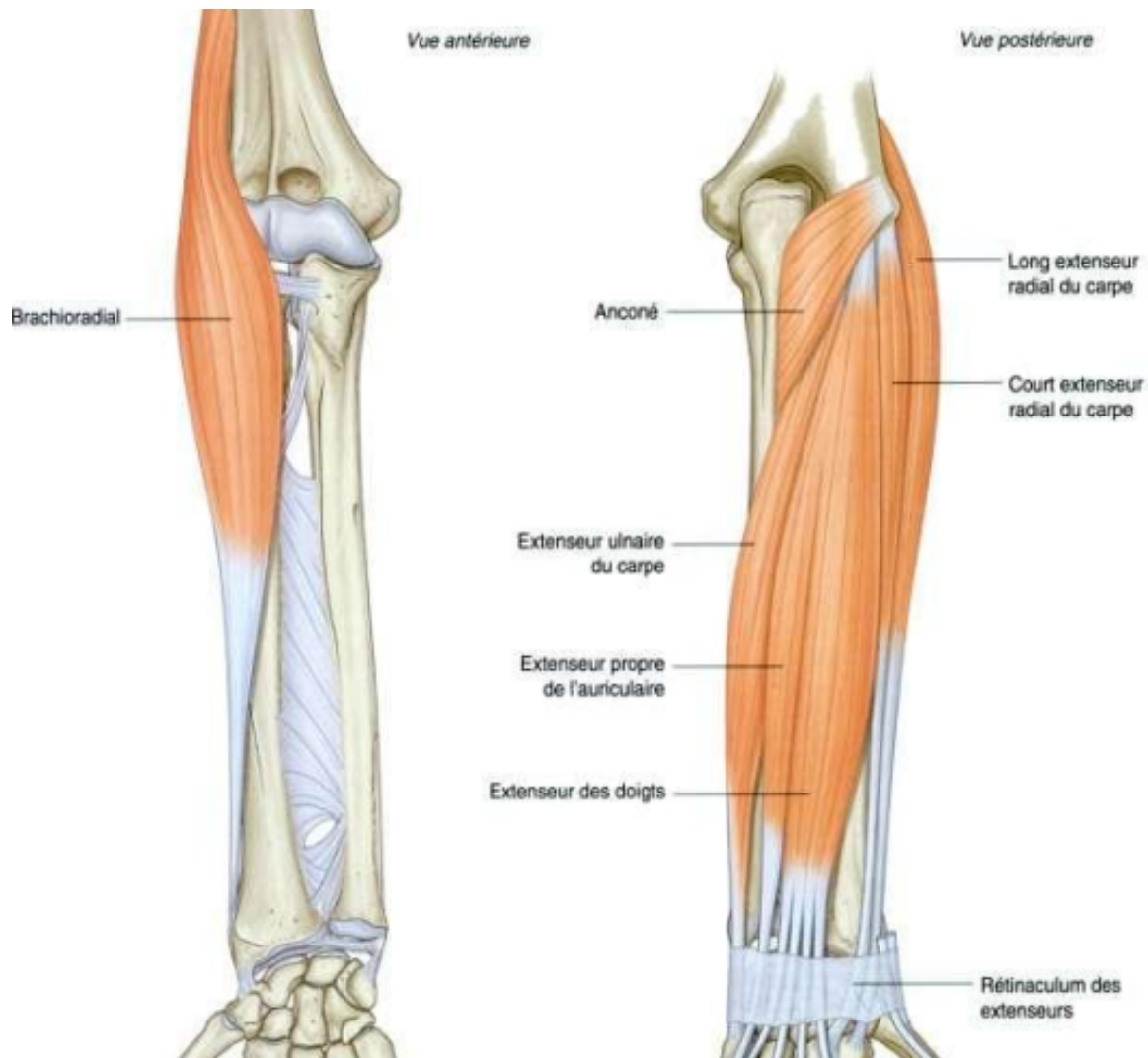


Figure38 : Couche superficielle des muscles de la loge postérieure et muscles de la loge externe de l'avant-bras. [23]

E. Vascularisation et innervation de l'avant-bras :

1. Vascularisation :

a. **La vascularisation Artérielle :** (FIG39) : formée principalement par l'artère radiale et l'artère cubitale branches de l'artère humérale (brachiale), ces deux artères terminales et leurs veines satellites assurent La vascularisation de l'avant-bras, l'artère cubitale donne l'artère interosseuse commune destinée à la vascularisation de la MIO :

➤ **L'artère radiale :** branche de bifurcation externe de l'artère brachiale. Elle naît à trois centimètres **au-dessous du pli du coude**, en regard du col du radius. Elle descend latéralement dans la région antérieure de l'avant-bras, Elle contourne le bord latéral du carpe, puis parcourt sa face dorsale et traverse le premier espace inter métacarpien. Elle se termine dans la paume de la main, en s'anastomosant avec le rameau palmaire profond de l'artère ulnaire pour former *l'arcade palmaire profonde* [24]. Les branches de l'artère radiale au niveau de l'avant-bras sont: l'artère récurrente radiale, branche carpienne palmaire, branche palmaire superficielle. [36]

➤ **L'artère cubitale :** L'artère ulnaire est plus grosse que l'artère radiale. C'est la branche de bifurcation interne de l'artère brachiale. Elle naît à trois centimètres au-dessous du *pli du coude*, en regard du col du radius Elle s'écarte presque à angle droit de l'axe artériel brachio-radial. Elle descend médialement dans la région antérieure de l'avant-bras, puis en avant du bord médial du carpe. Elle se termine dans la paume de la main en s'anastomosant avec le rameau palmaire superficiel de l'artère radiale, pour former *l'arcade palmaire superficiel*. Les branches de l'artère ulnaire qui naissent dans l'avant-bras sont : l'artère récurrente ulnaire, l'artère 'interosseuse antérieure, L'interosseuse postérieure. [24]

➤ l'artère interosseuse commune (FIG 40) : branche de l'artère cubital, se divise au sommet de l'anneau du muscle fléchisseur superficiel des doigts en deux artères interosseuses antérieure et postérieure :

- *L'artère interosseuse postérieure* : passe en arrière de la membrane interosseuse et chemine dans le compartiment postérieur de l'avant-bras.
- *L'artère interosseuse antérieure* : passe devant la membrane interosseuse et vascularise les compartiments profonds de l'avant-bras, le radius et l'ulna. Elle donne de nombreuses branches qui perforent la membrane interosseuse et vascularisent les muscles du compartiment postérieur. Elle donne aussi une petite branche carpienne et palmaire qui participe au réseau anastomotique péri-articulaire du poignet et à la vascularisation du carpe. L'artère interosseuse antérieure se termine en rejoignant l'artère interosseuse postérieure.



Figure 39 : artères de l'avant-bras. [23]

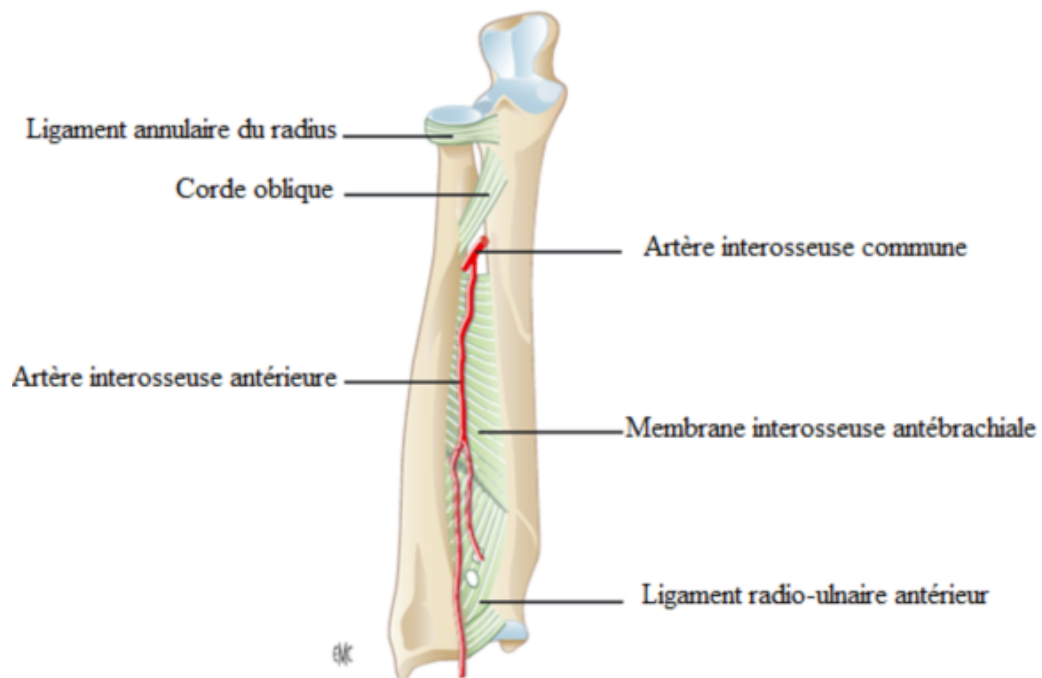


Figure 40 : Squelette antébrachial et membrane interosseuse avec l'artère interosseuse commune [23].

b. La vascularisation veineuse: [37]

➤ **Les veines superficielles** : représentées essentiellement par :

- La veine radiale superficielle.
- La veine médiane : se divise en veine médiane céphalique et veine médiane basilique.
- La veine cubitale superficielle.
- La veine radiale accessoire.
 - La veine radiale superficielle forme avec la veine médiane céphalique la veine céphalique.
 - La veine cubitale superficielle forme avec la veine médiane basilique, la veine basilique.

➤ **Les veines profondes** :

Elles sont satellites des artères et portent le même nom que l'artère correspondante.

2. Innervation (FIG40) [25]: Elle est assurée par :

➤ ***Le nerf musculo-cutané*** : mixte

- Moteur : il présente le nerf de flexion de l'avant-bras sur le bras.
- Sensitif : pour la moitié latérale de l'avant-bras et la région proximale de la loge thénar.

➤ ***Le nerf médian*** : innerve les muscles du groupe antérieur de l'avant-bras et de l'éminence thénar permet ainsi de fléchir la main et les doigts.

Il innerve les 2/3 externes des téguments de la paume de la main.

- **Le nerf ulnaire** : innerve les muscles de la partie interne de l'avant-bras, et de l'éminence thénar .Sa branche sensitive se distribue aux téguments du tiers interne de la paume de la main.
- **Le nerf radial** : innerve les muscles des groupes postérieur et externe de l'avant-bras contribue ainsi à l'extension et l'abduction de la main et des doigts .il est responsable de l'innervation sensitive des téguments de la face postérieure de l'avant-bras et de la main.

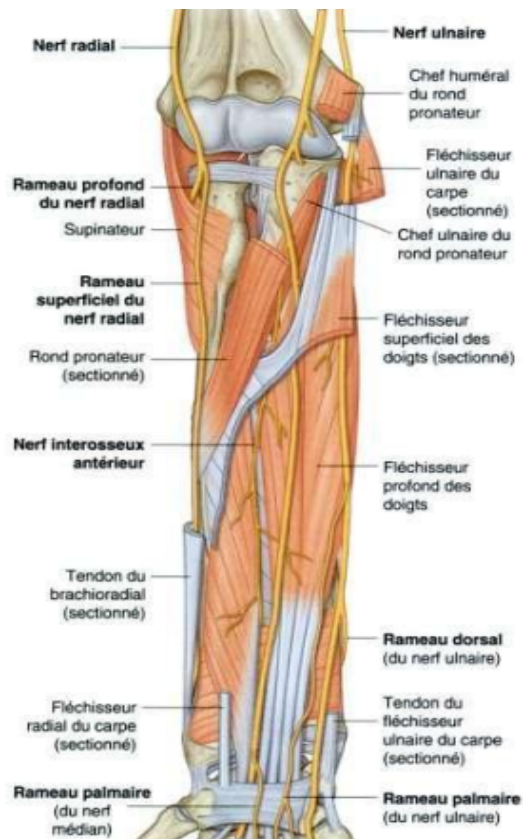


Figure 41 : innervation de l'avant-bras [23].

III. ANATOMIE FONCTIONNELLE :

L'articulation du coude est le siège de deux de mouvements : [38]

- **La flexion extension** : implique deux articulations : l'articulation huméro-ulnaire et l'articulation huméro-radiale. Elle permet le rapprochement et l'éloignement de la main par rapport au corps.

- **La prono-supination** : se fait grâce aux articulations radio-ulnaires proximale et distale. Elle est stabilisée par la membrane interosseuse. Elle oriente la paume de la main dans l'espace.

La position de référence (0°) pour la mesure des amplitudes articulaires correspond à l'extension complète du coude avec l'axe de l'avant-bras dans le prolongement de l'axe du bras.

A. La flexion-extension : Le mouvement de flexion extension du coude est une rotation de l'olécrane autour de la trochlée selon un axe transversal représenté par l'axe de la trochlée humérale. [39]

➤ **La Flexion : [40]**

- **Amplitude : (FIG 42)**

- La flexion active mesure 140° environ.
- La flexion passive mesure 160° environ.

- **Freins de la flexion : (FIG 43)** : En effet la limitation de la flexion se fait différemment suivant que la flexion est active ou passive.

- Si la flexion est active : elle est limitée par : le contact des masses musculaires antérieures brachiales et anté-brachiales.

- Si la flexion est passive : elle est limitée par : la butée de la tête radiale dans la fossette sus-condylienne et de la coronoïde dans la fossette sus-trochléenne, la tension de la capsule postérieure et des ligaments collatéraux radial et ulnaire et la tension passive du muscle triceps brachial.

- **Muscles fléchisseurs : (FIG 44)**

- les muscles fléchisseurs principaux sont :

- Le biceps brachial.
 - Le muscle brachial antérieur.
 - et le brachio-radial.

- Les muscles fléchisseurs accessoires sont

- Fléchisseur radial du carpe.
 - et le rond pronateur.

- **L'extension : [40]**

- **Amplitude :**

- Amplitude = 0° (position anatomique de référence.).
 - L'hyper-extension est possible chez la femme et l'enfant du fait d'une hyper-laxité ligamentaire (de 5 à 10°) : l'axe de la diaphyse ulnaire est déjeté en dehors par rapport à l'axe huméral : c'est le cubitus valgus physiologique (170°).

- **Freins de l'extension:**

- La butte de l'olécrane dans la fosse olécranienne.
- la tension de la capsule antérieure et des faisceaux antérieurs des ligaments collatéraux radial et ulnaire.

- Les muscles extenseurs : (FIG 44)

- Les muscles extenseurs principaux sont :
 - Le muscle triceps brachial.
 - Muscle anconé.
- Les muscles extenseurs accessoires sont :
 - Les muscles longs extenseurs du carpe.
 - Court extenseur du carpe.
 - Extenseur commun des doigts.
 - Extenseur ulnaire du carpe.

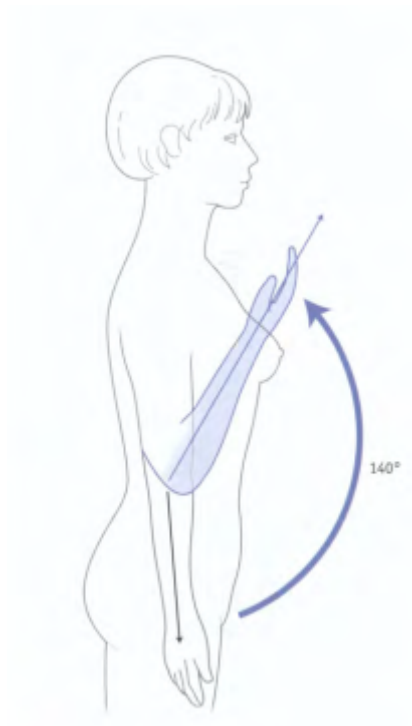


Figure 42 : flexion active de l'avant-bras [23].

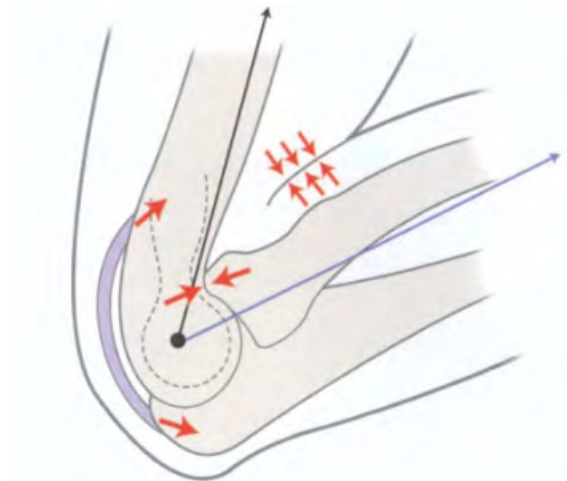


Figure 43 : les freins de la flexion [23].

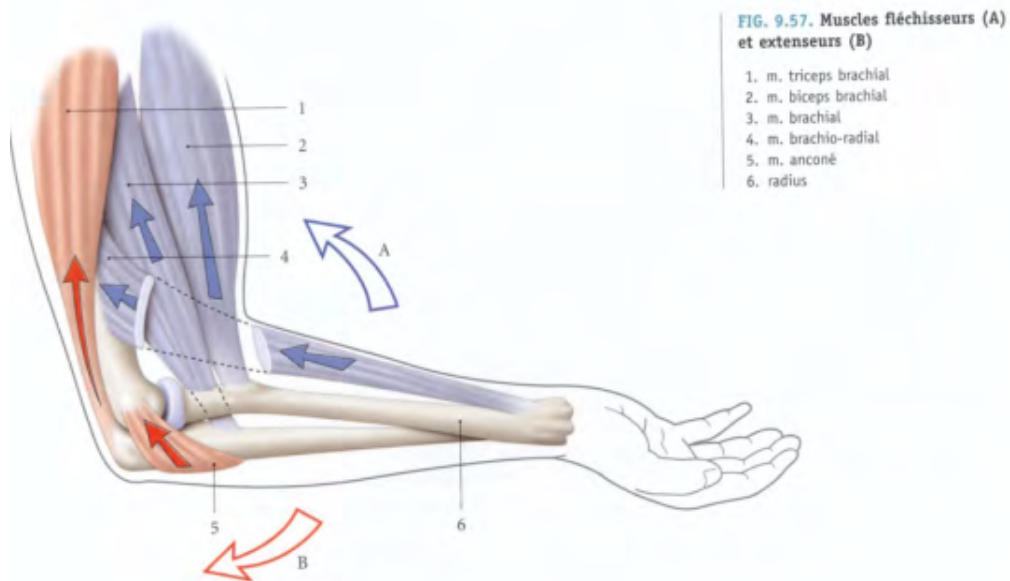


Figure 44 : les muscles fléchisseurs et extenseurs [23].

B. La prono-supination : La prono-supination est décrite comme l'ensemble des mouvements de rotation relatif circulaire entre le radius et l'ulna [41][42]. Ce mouvement complexe est possible grâce à la mise en jeu de l'articulation radio-ulnaire proximale et de l'articulation radio-ulnaire distale, solidaires entre elles par la membrane interosseuse anté-brachiale [43]. Ce mouvement est indispensable à une utilisation optimale du membre supérieur dans l'espace, en permettant le contrôle d'aptitude de la main dans la préhension.

1. Définition des mouvements : [23]

• En position anatomique de référence :

- *La pronation* est le mouvement de rotation médiale qui amène le pouce en dedans, la paume de la main regardant alors en arrière.

- *La supination* est le mouvement de rotation latérale qui place le pouce en dehors, la paume de la main regardant en avant.

• En position fonctionnelle zéro : (FIG45)

- *en pratique*, les mouvements de pronation et de supination doivent être étudiés le coude fléchi à 90° afin d'éliminer toute participation de l'épaule.



Figure 45 : A. Supination B. position fonctionnelle zéro
C. pronation et axe de rotation [23]

2. Axes des mouvements et déplacements articulaires : [23]

Deux situations fonctionnelles sont à considérer: l'ulna fixe et l'ulna mobile.

- **L'ulna fixe : (FIG 46)**

Ceci s'observe lorsque l'avant-bras est en extension : *L'axe de rotation* des deux articulations radio-ulnaires joint le centre des têtes radiale et ulnaire. Cet axe passe par le petit doigt.

- *Pendant la pronation*, le radius croise l'ulna en avant, et l'extrémité distale du radius vient se placer en dedans de la tête ulnaire. Ce croisement est permis par l'existence de la courbure pronatrice du radius.
- *Pendant la supination*, les déplacements sont inverses.

- **L'ulna mobile : (FIG47)**

Ceci s'observe au cours des mouvements habituels : l'avant-bras est fléchi. L'axe du mouvement passe par la partie médiale de la surface articulaire carpienne du radius, le lunatum, le troisième métacarpien et le médus. Il est alors confondu avec l'axe de la main.

- *Pendant la pronation*, s'observent simultanément: *une rotation médiale de la tête radiale* sur elle-même, son grand axe se plaçant dans le plan sagittal, *une rotation médiale de l'extrémité distale du radius* selon un arc de cercle antérieur autour de la tête ulnaire, *un déplacement dorsal, puis latérale de la tête ulnaire*.
- *Pendant la supination* : c'est l'inverse des phénomènes qui se produit.

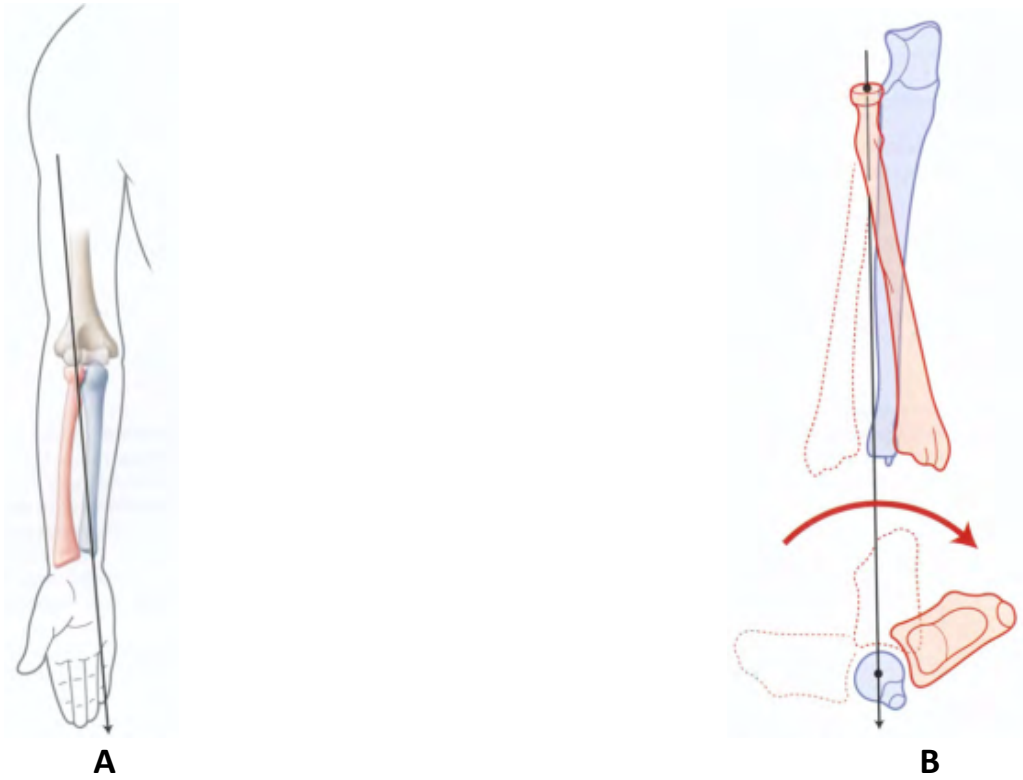


Figure 46: A.axe du mouvement (avant-bras en extension) B. déplacement de l'épiphyse radiale (avant-bras en extension). [23]

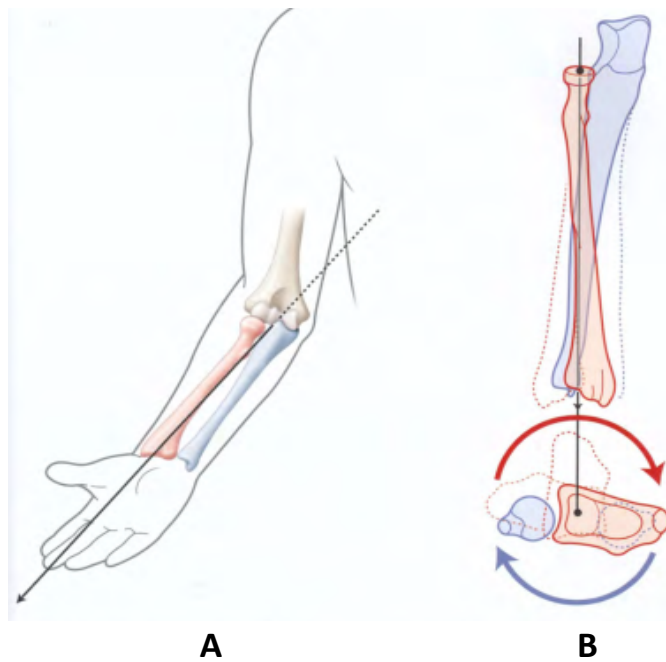


Figure 47 : A. axe du mouvement (avant-bras fléchi) B. déplacement des épiphyses (avant-bras fléchi). [23]

3. Dynamique de la prono-supination : [44]

- **Au niveau de l'articulation radio-ulnaire supérieure :**

L'axe de la tête radiale se déplace en dehors dans la pronation. C'est ce qui permet au radius de s'écarter du cubitus à temps pour permettre la tubérosité bicipitale de glisser sur la fossette sous-sigmoïdienne. Les deux radio-cubitales sont sur le même axe ou charnière de prono-supination.

- **Au niveau de l'articulation radio-ulnaire inférieure :**

En supposant que le cubitus reste fixe et que seul le radius est mobile, nous constatons que le mouvement principal à ce niveau est une translation circonférentielle de l'extrémité inférieure du radius autour du cubitus. Ce mouvement circonférentiel est explicite lorsqu'on compare le radius à une manivelle.

Donc, le radius revêt la forme d'une manivelle, c'est la manivelle radiale de Kapandji [31] : **(FiG48)**

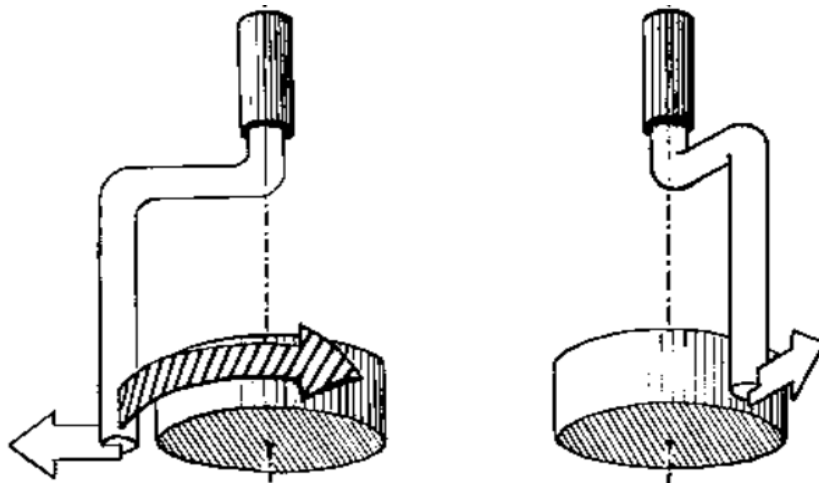


Figure 48 : Manivelle radiale de Kapandji. [46]

4. Amplitude des mouvements : [23] (FIG49)

- Lorsque le coude est fixé et fléchi à 90° , en position fonctionnelle *zéro*, l'amplitude est:
 - pour la pronation de 80° .
 - pour la supination de 90° .
- En notation internationale, cette amplitude (testée le coude fléchi à 90°) sera exprimé par la formule suivante : 0° supination maximale, 0° pronation maximale donc 180° pour prono-supination maximale notée $0^\circ/0^\circ/180^\circ$.
- Il existe une notion de secteur fonctionnel utile de : 50° en pronation et 50° en supination. [39]

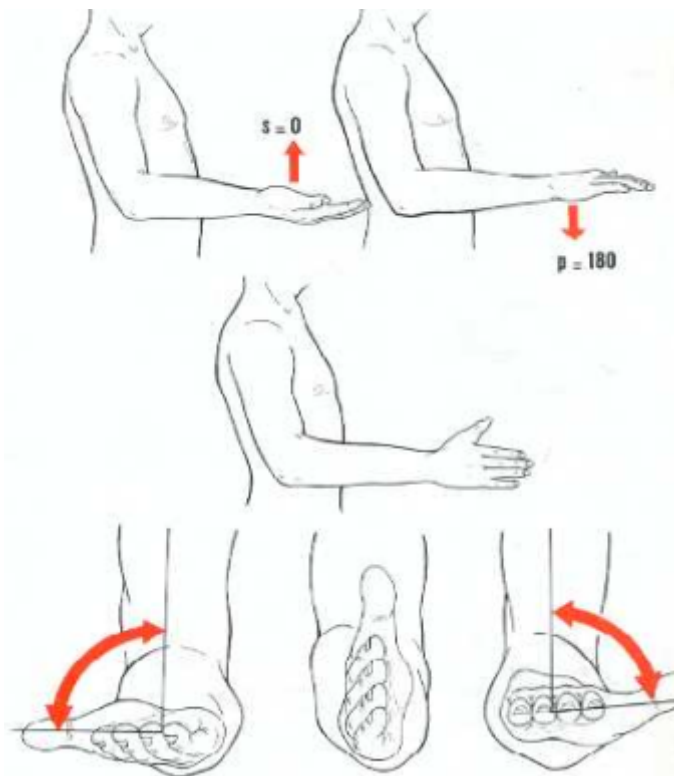


Figure 49 : amplitudes de la prono-supination. [47]

5. Utilité : [48]

Grâce à la prono-supination l'homme peut situer la main par rapport à l'outil et le couple main-outil par rapport à l'objet ou au but à atteindre.

Au niveau du poignet elle donne à la main le troisième et indispensable degré de liberté: elle permet de situer la paume face à tous les plans de l'espace.

- **La Fonction d'alimentation :** l'utilisation de cuillère nécessite une supination de 50°, celle du verre une pronation d'amplitude voisine. La fourchette pique en pronation et porte à la bouche en demi-pronation. Le couteau se manie en pronation, un plateau se tient en supination.
- **Fonction vestimentaire :** Se vêtir (boutons, lacets) demande une position intermédiaire de demi-pronation.
- **La fonction de toilettage :** la prono-supination permet aussi à la main d'atteindre n'importe quel point du corps dans un but de protection ou d'hygiène, la toilette de la face n'est possible qu'en supination presque complète.
- **Le saisie des objets :** La plupart des outils (marteau, tournevis, scie, pinces à disséquer, ciseaux) sont adaptés à la prise en demi-pronation.

Tout enraidissement ou ankylose radio-cubitale dans les positions extrêmes de rotation est donc incompatible avec une utilisation convenable de la main.

6. Les conditions de la prono-supination (D'après Destot) [49].

DESTOT a définies certaines conditions qui indispensables pour effectuer une prono-supination normale :

- La longueur des deux os doit être respectée.
- le respect de la courbure pronatrice du radius.
- Membrane interosseuse intacte.
- il ne doit pas y avoir de décalage d'un des deux os.
- les deux articulations radio cubitales sont mobiles.

Ainsi l'atteinte même partielle de l'un de ces éléments contribuera à rompre l'harmonie de cet ensemble donc à la limitation de la prono-supination.

7. Les muscles moteurs de la prono-supination : (FIG : 50) [48]

- **Les muscles supinateurs :**
 - Le supinateur commandé par le nerf radial, enroulé autour du radius, agit par déroulement.
 - Le long biceps commandé par le nerf musculo-cutané, inséré sur la tubérosité bicipitale, agit par tractions.
 - Le muscle supinateur accessoire : est le muscle brachio-radial lorsque la main est en pronation extrême.

- **Les muscles de la pronation :**

- Le carré pronateur commandé par le nerf médian, enroulé autour de l'extrémité inférieure du cubitus, agit par déroulement du cubitus par rapport au radius.
- Le rond pronateur commandé par le nerf médian, inséré sur le sommet de, la courbure pronatrice, agit par traction.
- Les muscles pronateurs accessoires sont:
- les *muscles fléchisseur radial du carpe* et *anconé* qui interviendrait *en* favorisant l'extension-abduction de l'ulna, c'est-à-dire son déplacement postéro-latéral.

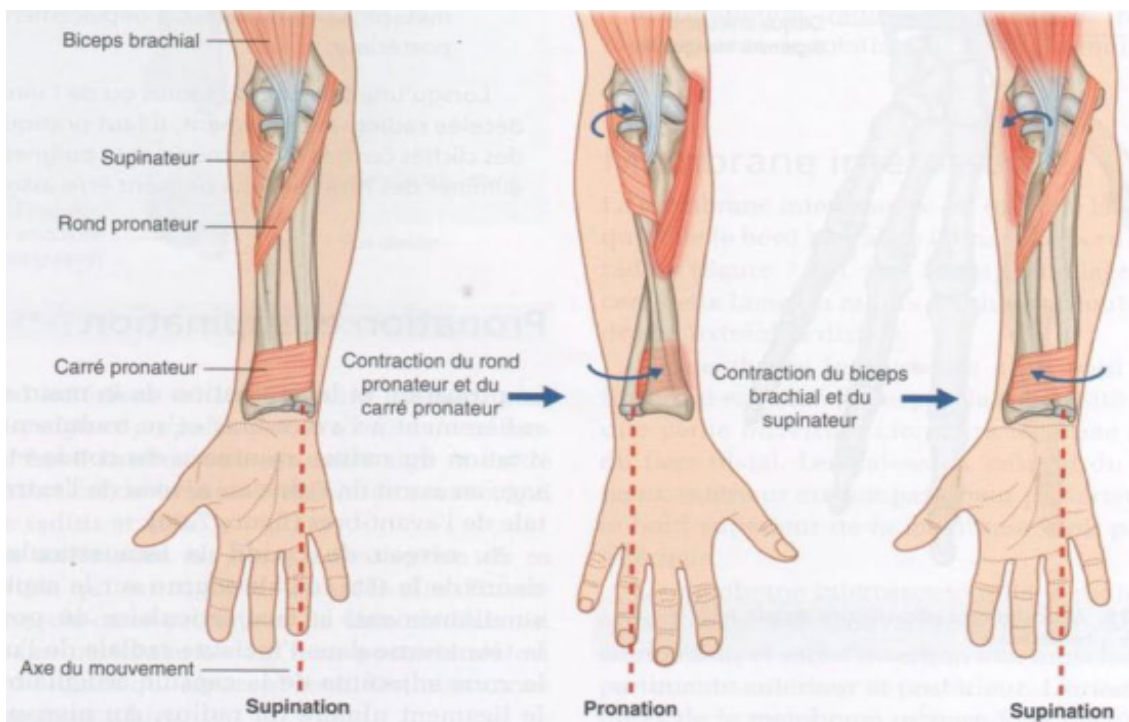


Figure 50 : Les muscles moteurs de la prono-supination. [24]

IV. EMBRYOLOGIE :

A. Apparition des bourgeons des membres :

Les bourgeons des membres apparaissent au cours de la 4^{ème} semaine du développement embryonnaire [50] sous la forme de quatre excroissances, résultant de la prolifération du mésoblaste somato-pleural de la lame latérale de l'embryon sous l'induction des somites. (FIG51.A)

- Les bourgeons des membres supérieurs apparaissent Au niveau de la région cervicale inférieure, à partir du 24^{ème} jour.
- Et Les bourgeons des membres inférieurs apparaissent au niveau de la région lombaire inférieure, à partir du 28^{ème} jour. [51]

Chaque bourgeon comprend un axe mésenchymateux (mésoblaste) muni d'une coiffe ectoblastique (ectoblaste) (FIG51.B).

L'axe mésenchymateux est à l'origine de diverses structures : derme, hypoderme, os, cartilage, tendon et ligament. Le revêtement ectoblastique quant à lui donne l'épiderme du membre et les annexes cutanées [50].

Trois centres de signalisation qui contrôlent les différents aspects du développement des membres ont été découverts [52] [53] [54].

1. la crête ectoblastique apicale (CEA).
2. *zone d'activité* polarisante (ZAP).
3. l'ectoderme dorsal, centre de signalisation Wnt.

B. Formation de la crête ectoblastique apicale :

L'axe mésenchymateux induit au niveau de l'apex du bourgeon la différenciation de l'ectoblaste, Il en résulte un épaississement en forme de crête, la crête ectoblastique apicale (CEA), centre signalisateur du développement et de la segmentation du membre (FIG51.C). [51]

L'apparition des membres semble être initié par des signaux moléculaire faisant intervenir des membres de la famille des facteurs de croissance fibroblastiques (FGF), en particulier le FGF8 produit par la CEA qui semble jouer un rôle précoce dans cette initiation [50]. Il est responsable de la croissance en longueur du bourgeon du membre par la stimulation des divisions cellulaires au sein du mésenchyme sous-jacent. Par induction, la CEA stimule la croissance du bourgeon de membre le long de l'axe proximo-distal (FIG 51.C). Dans la zone de progression distale, les cellules mésenchymateuses se divisent rapidement et ne se différencient qu'après avoir quitté cette zone (FIG 51.D)

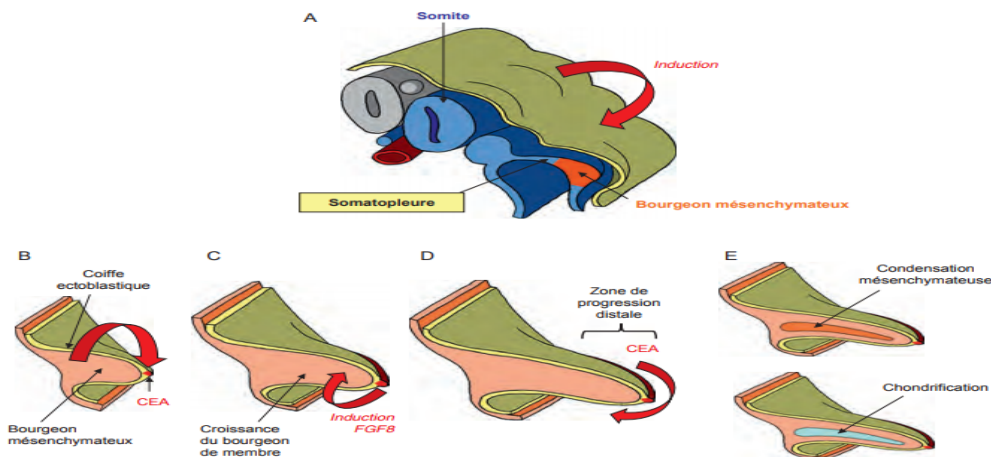


Figure 51 : développement des membres : (A) : coupe transversale, (B à E) : longitudinale.

A. Formation du bourgeon mésenchymateux dans la somatopleure sous l'incidence des somites. B. formation de la crête ectoblastique apicale. C. croissance du bourgeon de membre.

D. zone de progression distale. E. condensation mésenchymateuse et chondrification [50]

C. Allongement du bourgeon des membres :

Dès son apparition sur les flancs de l'embryon, le bourgeon s'allonge selon une polarité proximo-distale, du fait de l'activité proliférative de son extrémité appelée « *zone de progrès* ». [50] La sous-population de cellules à la limite postérieure de la zone de progrès est la ZAP [55] qui sert de centre de signalisation pour le développement du membre antéropostérieur (radio-ulnaire). [52] [56]

La croissance initiale du membre est stimulée par le FGF 8, ensuite le FGF 4 et le FGF2 sont exprimés dans CEA et sont nécessaires au développement normal du membre. La fonction spécifique du FGF semble être celle du maintien de la zone de progrès, favorisant ainsi la croissance continue du bourgeon des membres. En plus du FGF, des transcrits de plusieurs gènes sont trouvés dans la CEA, à savoir des gènes codant pour des protéines morphogénétiques osseuses (BMP)[60]. En effet la CEA module l'activité mitotique intense des cellules mésenchymateuses de la zone de progrès par l'émission concomitante de facteurs moléculaires FGF-4 et FGF-8 qui la stimule et d'autres, BMP-2 et BMP-4 qui au contraire, inhibent la prolifération cellulaire. [57] (fig52)

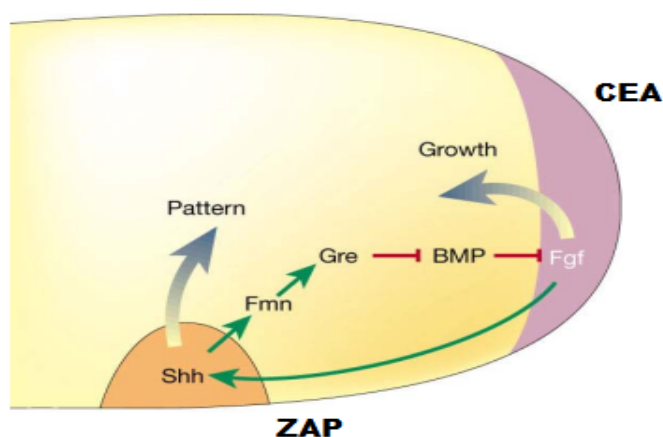


Figure 52 : bases moléculaire de signalisation. [60]

D. Les Signaux de la zone d'activité polarisante :

Deux molécules sont responsables de la signalisation au niveau de la région polarisante : l'acide rétinoïque [61] et le gène SHH [56].

Ces molécules de signalisation putatives ont des propriétés assez différentes; l'acide rétinoïque est fortement diffusible dans le membre tandis que la protéine codée par le SHH agit localement.

Une protéine morphogénétique osseuse, BMP 2 est également exprimée dans la région polarisante [62]. La BMP-4 est exprimée à la fois dans le mésenchyme antérieur et postérieur à des stades précoces. L'expression de la BMP-2 dans les cellules antérieures est activée par l'acide rétinoïque, ce qui suggère que la BMP-2 joue un rôle dans la croissance céphalo-caudale.

L'expression des FGF dans CEA est régulée par SHH. Une fois induite, l'expression de SHH dans CEA peut être maintenue par FGF-4 en créant un feedback positive entre ZAP et CEA [63].

Ce feedback positive qui permet la croissance et la croissance le long des axes céphalo-caudale et proximo-distal, du bourgeon du membre en développement se produit d'une manière ordonnée et régulée soutenue par l'expression du SHH et du FGF-4.

E. Détermination des axes des membres et Organisation tridimensionnels:

Alors que le bourgeon poursuit sa croissance en longueur, il organise son agencement tridimensionnel. Cette organisation repose sur des mécanismes de signalisation moléculaire prenant naissance au sein de régions polarisatrices. Elles génèrent des informations positionnelles à l'intérieur du bourgeon et définissent un référentiel tridimensionnel sur lequel s'établit le *schéma de formation*. [50]

Le bourgeon de membre formé se différencie selon trois axes (FIG 53) (FIG54):

- l'axe proximo-distal : axe propre du membre orienté de la ceinture scapulaire/pelvienne au bout des doigts ; la CEA est le centre responsable de la croissance proximo-distale et les facteurs FGF sont les médiateurs de l'activité de la CEA. [58]
- l'axe céphalo-caudal: orienté du pouce (extrémité crâniale) au 5eme doigt (extrémité caudale) ; il est sous la dépendance du facteur SHH (*sonic hedgehog*) sécrété par la zone d'activité polarisante (activité de détermination des doigts), région mésenchymateuse située dans la partie caudale du mésenchyme du bourgeon. [58]
- l'axe dorso-ventral : délimite le compartiment des muscles extenseurs et le compartiment des muscles fléchisseurs ; la mise en place de l'axe est sous le contrôle de la signalisation Wnt qui est restreinte à l'ectoderme dorsal, il sécrète diverses molécules parmi lesquelles Wnt7a qui jouent un rôle primordiale dans le développement et la configuration de l'axe dorso-ventral et l'alignement du membre avec une orientation dorsale (dorsalisation). [59]

Les centres de signalisations CEA, ZAP et Wnt fonctionnent toutes de manière coordonnée pour assurer une progression et une croissance appropriée des membres au cours de l'embryogenèse [52]. Des anomalies au sein d'un des centres de signalisation empêchent indirectement un fonctionnement adéquat des deux autres centres restants et affectent la formation des membres.

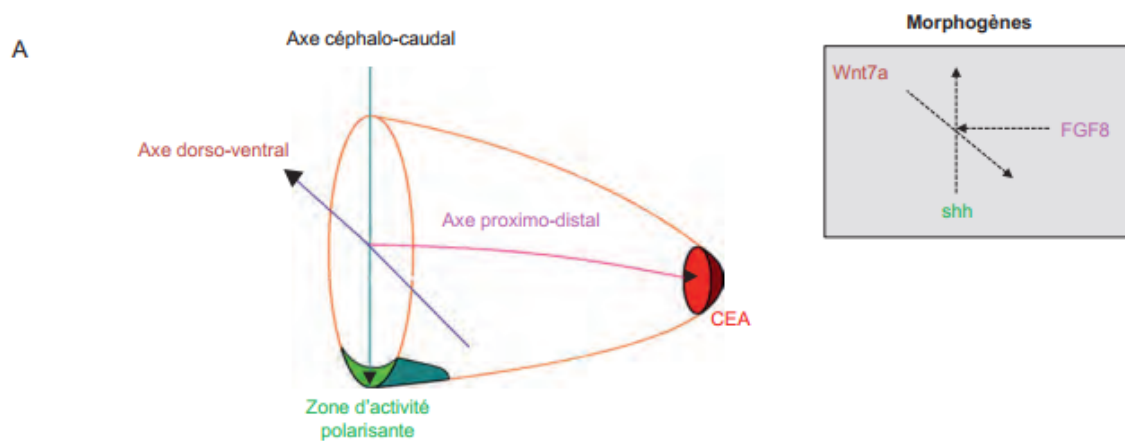


Figure 53 : Détermination des axes des membres. [58]

Tableau VI : les centres de signalisation au cours de l'embryogenèse. [60]

centres de signalisation	substance Responsable	Action
la crête ectoblastique apicale (CEA).	Fibroblast growth factor (FGF)	croissance continue du bourgeon du membre le long de l'axe proximo-distal et Nécrose interdigital
Zone d'activité polarisante (ZAP).	Sonic hedgehog protein (SHH)	Développement de l'axe céphalo-caudal
Ectoderme dorsale.	Wnt	Développement de l'axe dorso-ventral (Dorsalisation du membre)

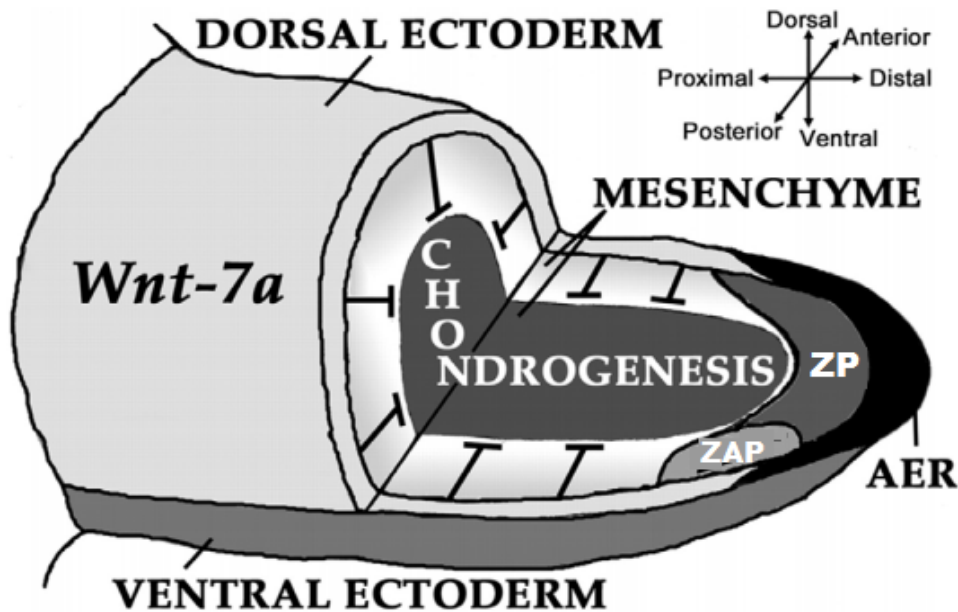


Figure 54 : les trois de centre de signalisation au cours de l'embryogenèse. [60]

Le bourgeon est également le siège de l'expression des gènes HOX. Ces gènes à homéoboîte sont impliqués dans la régulation des processus morphogénétiques. L'activation de leur sous-famille HOX.A et HOX.D correspond à une séquence chronologique parfaitement réglée. Leur distribution spatiale au sein de la condensation mésenchymateuse pré-squelettique détermine des domaines distincts corrélés au développement de différents segments osseux. Par exemple, HOX.D-9 est exprimé dans le domaine correspondant à la zone présomptive de formation de la scapula HOX.D-10 est impliqué dans le développement des structures du bras, et en particulier de l'humérus. HOX.D11 contribue à la formation de l'avant-bras : radius, ulna et la première rangée du carpe. HOX.D-12 régule la formation de la seconde rangée du carpe alors que HOX.D-13 est déterminant dans celle des métacarpiens et des phalanges (**FIG 55**).

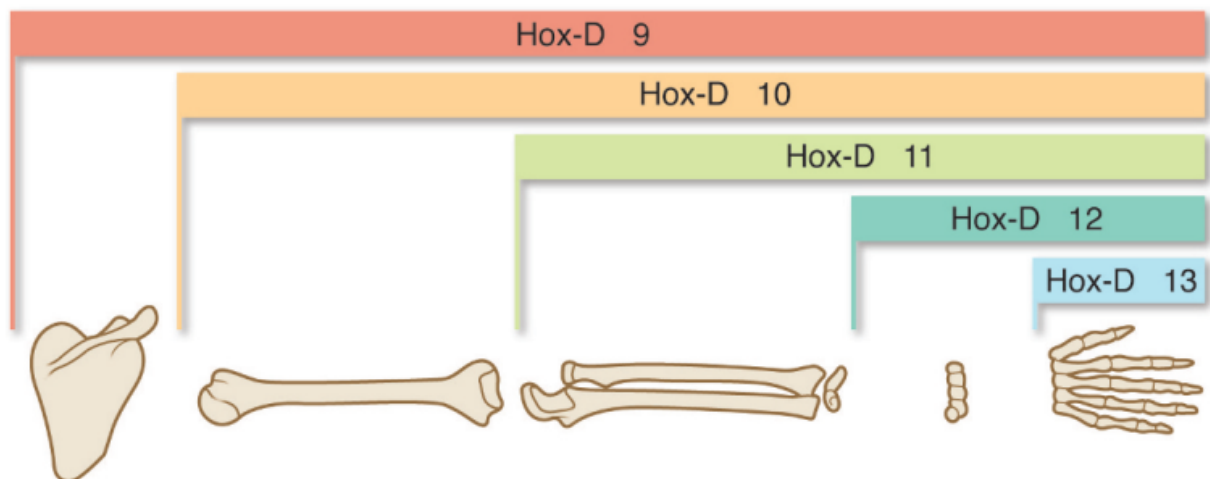


Figure 55 : La distribution spatiale de l'expression des sous-familles des gènes HOX.D, au sein de la condensation du mésenchyme pré-squelettique, contribue à l'organisation des domaines de formation des différents segments osseux.

F. Morphogenèses du membre supérieur :

La morphogenèse des membres supérieurs se déroule de la 4^e à la 8^e semaine de développement. C'est au cours de ces étapes que se met rapidement en place leur anatomie.

Au 33^{ème} jour, le bourgeon du membre s'est allongé dans un plan frontal. À son extrémité, la palette de la main est formée. Elle apparaît sous la forme d'une condensation aplatie et évasée. L'avant-bras, le bras et l'épaule sont également reconnaissables. Au 38^e jour, cette palette s'organise en une région carpienne et une plaque digitale où les rayons digitaux coalescents apparaissent sous forme d'épaississements radiaires.

Au cours de la 5^{ème} semaine, un processus d'apoptose (mort cellulaire programmée) va progressivement sculpter les espaces interdigitaux au sein de zones nécrotiques radiaires. Ainsi s'individualisent les métacarpiens et les phalanges.

Au 47^{ème} jour, la racine du bourgeon du membre subit une flexion horizontale qui le réoriente d'une position initiale frontale vers un plan parasagittal. Les membres subissent alors un mécanisme de torsion externe accompagnant la migration caudale de la ceinture scapulaire, de sorte que la face ventrale initiale du bourgeon devient sa face crâniale. Le coude qui se fléchit progressivement fait alors sailli en direction caudale. Cette rotation, moins marquée qu'au niveau des membres inférieurs, a pour conséquence de tordre, en spirale, le plan de segmentation de l'innervation sensitive (**FIG 56**).

Au 56^{ème} jour, tous les segments anatomiques du membre supérieur sont identifiables. [50]

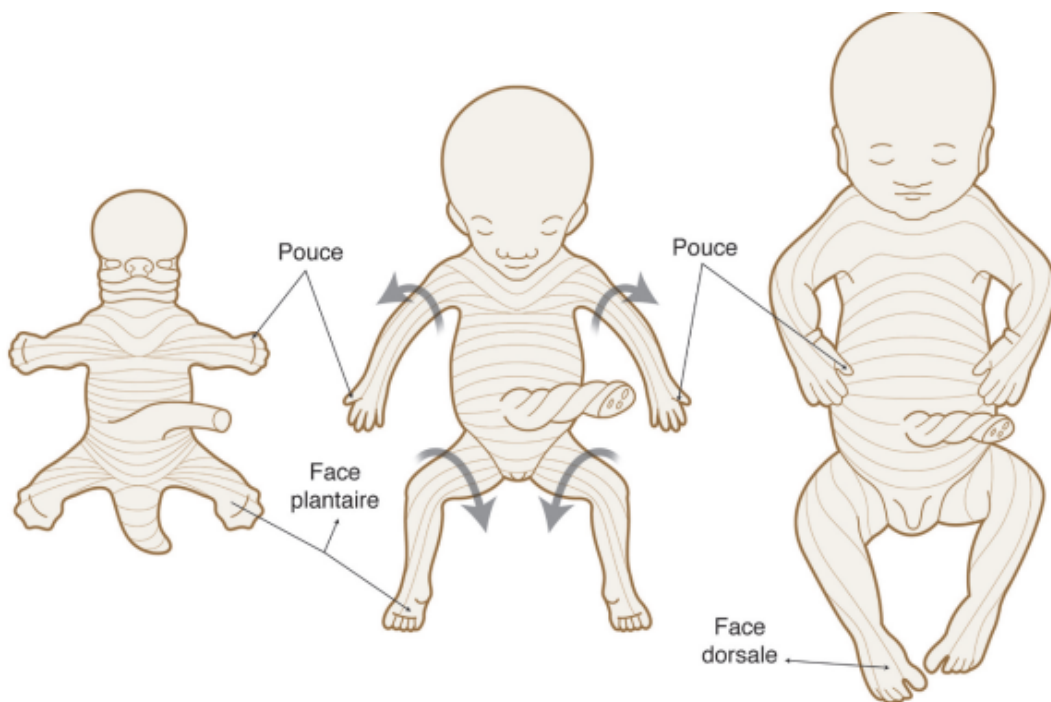


Figure 56 : rotation des membres.[50]

G. Croissance des os de l'avant-bras : [63]

Le radius et l'ulna se forment en même temps que l'humérus (36ème jour), dès que le mésenchyme du bourgeon se condense en son centre pour former l'ébauche squelettique.

Chez l'embryon de 9mm, le squelette de l'avant-bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique.

L'axe vasculaire du membre, est formé par l'artère brachiale dans le segment proximal et par l'artère interosseuse dans le segment moyen, cette dernière se divise en une branche antérieure et une branche postérieure : c'est l'artère interosseuse postérieure, qui perce cette plaque mésenchymateuse, dans sa portion proximale, en passant de la face antérieure à la face postérieure du membre.

Tout ce qui est crâniale ou pré-axial par rapport à cette perforation donne le radius, tout ce qui est caudal ou post-axial donne l'ulna. En amont de cet orifice, le mésenchyme donnera l'extrémité supérieure de l'ulna essentiellement, tandis qu'à la partie distale, il s'associera pour donner la membrane interosseuse.

Au stade 13,5 mm, la membrane interosseuse a grandi séparant partiellement les 2 os tandis que les rayons digitaux apparaissent.

Au stade de 17mm, le radius et l'ulna sont complètement séparés.(FIG 57)

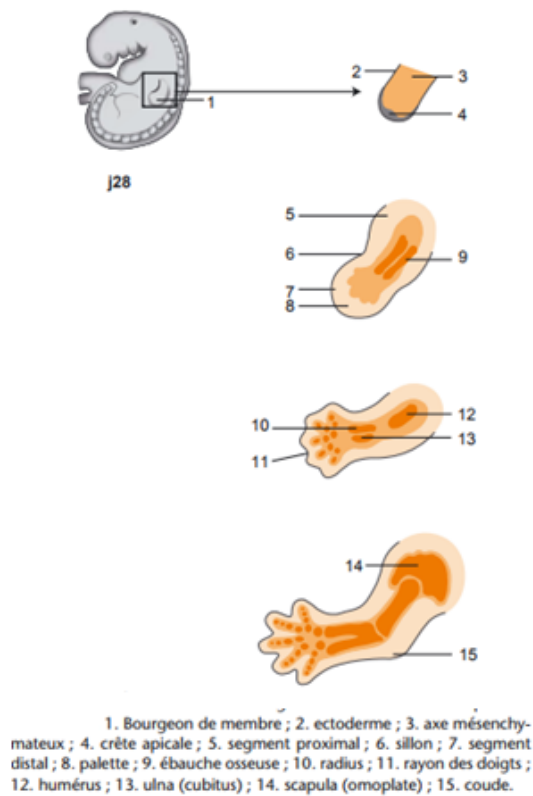


Figure 57 : évolution du bourgeon des membres supérieurs. [64]

H. Chondrification et ossification : [51]

À la 5^{ème} semaine du développement, le mésenchyme axial du bourgeon se condense le long du grand axe du bourgeon de membre, c'est la condensation mésenchymateuse (FIG51.E).

Dès La 6^{ème} semaine du développement le contingent cellulaire de l'enveloppe qui entoure la condensation mésenchymateuse se chondrifie, il se différencie en chondrocytes qui élaborent du cartilage, l'enveloppe prenant alors le nom de périchondre. La croissance ultérieure se fait par appositions successives à partir du périchondre mais aussi par divisions des chondrocytes contenues dans le cartilage déjà déposé. L'ébauche cartilagineuse ainsi formée prend la forme exacte de l'os qui le remplacera.

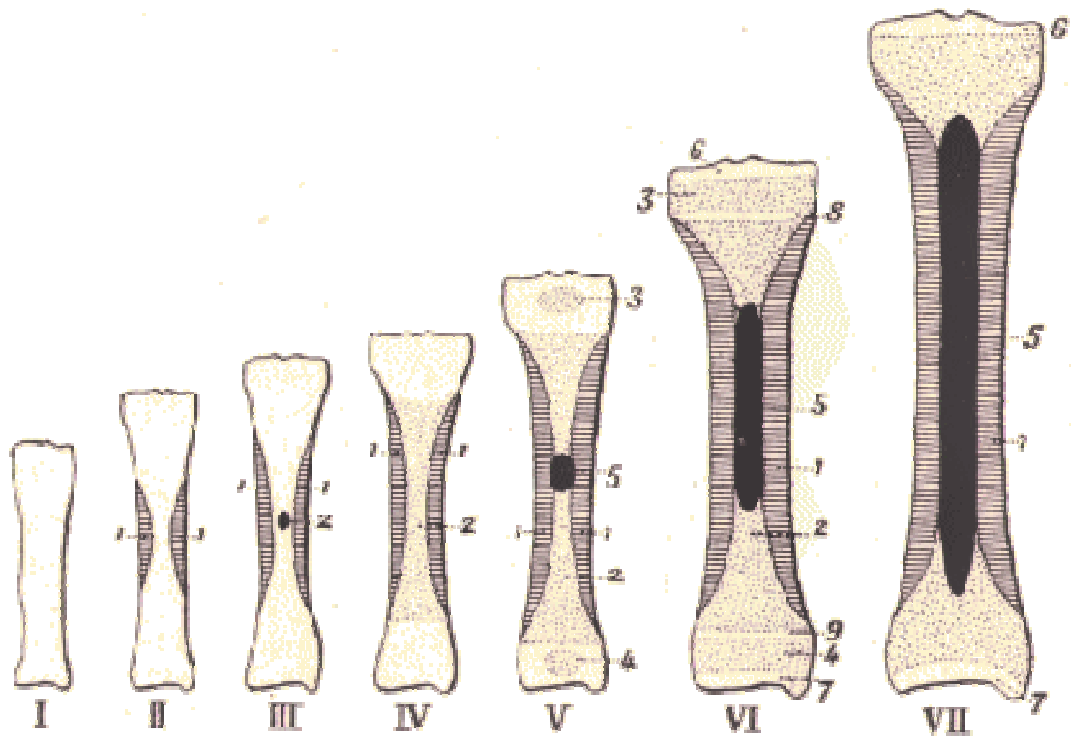
A la chondrification succède l'ossification qui débute chez l'embryon et se termine après la puberté. (FIG58)

➤ Cette ossification est d'abord primaire et se déroule selon deux mécanismes :

- L'ossification périchondrale : à partir de la périphérie de l'ébauche : les cellules du périchondre se différencient en ostéoblastes qui édifient une virole osseuse primaire autour de l'ébauche.
- et l'ossification endochondrale : à partir du centre de l'ébauche : des ostéoblastes apparaissent au sein du tissu cartilagineux, de ce centre primaire, l'ossification gagne la périphérie en formant un réseau trabéculaire inclus dans la virole périostique.

Cette ossification primaire donne un tissu osseux primitif, non lamellaire et ostéoïde.

➤ L'ossification secondaire est le mécanisme par lequel le tissu osseux primaire fibreux est progressivement remplacé par du tissu osseux lamellaire. Sous l'influence des contraintes mécaniques, les modifications pondérales et géométriques du corps ainsi que l'action des hormones (somatotropes, thyroxine, androgènes, estrogènes) et aux vitamines D et A, qui vont imposer un remaniement osseux. L'ossification secondaire fait intervenir deux processus antagonistes : l'apposition ostéoblastique et la résorption ostéoclastique.



I, Ebauche cartilagineuse. - II, première couche osseuse (1) formée sous le périoste. -III, centre d'ossification (2) au milieu de la diaphyse formant l'os enchondral. - IV, l'os périostique (1) et l'os enchondral (2) occupent toute la diaphyse. - V, apparition des centres d'ossification épiphysaires (3 et 4) ; premier rudiment du canal médullaire (5). - VI, extension de la cavité médullaire; 3 et 9, zones d'accroissement. - VII, ossification achevée; 6 et 7, cartilages articulaires persistants.

Figure 58 : Développement d'un os long.[66]

V. PATHOGENIE

La pathogénie de la synostose radio-cubital a été beaucoup discutée, plusieurs théories ont tenté d'expliquer l'anomalie congénitale que nous étudions [67], en 1969 CREYSSSEL [68] opposait deux théories :

- L'une reconnaissant à cette malformation des causes exogènes, existant en dehors du fœtus.
- D'autre part, la théorie qui admet des causes endogènes, inhérent du fœtus lui-même.

A. La théorie exogène :

La première à être émise, elle place l'origine de la malformation sous la dépendance de causes extérieures à l'embryon.

1) La théorie traumatique : [67]

Liée à des croyances populaires qui rapportent la malformation à des impressions maternelles imaginatives violentes (émotion, peur, anxiété, stress) ou à quelques traumatismes et accidents survenus pendant la grossesse.

2) La théorie amniotique : (DARESTE [69] et BLUMENTHAL [70]):

Explique les anomalies congénitales par la compression amniotique. L'arrêt dans son développement peut entraîner des troubles divers dans le développement du squelette : synostose agénésie partielle, phocomélie, éctomélie complète.

Mais RABAUD et POTEL dans leurs travaux sur les malformations congénitales des membres combattent la théorie des influences mécaniques et prétendent que dans les mutilations qui relèvent de cette origine, on voit toujours des traces (sillon et cicatrices) dues à la compression, ce qu'on ne voit jamais dans la synostose radio-cubitale.

Les faits incontestables d'hérédité, la bilatéralité et la symétrie fréquente de cette malformation viennent plaider en faveur de la théorie endogène. [67]

B. La Théorie endogènes :

Elle fournit mieux l'explication du caractère héréditaire et bilatérale des lésions. On a abandonné la théorie mécanique qui invoquait la fusion secondaire des os, suite à une hyperpression localisée.

1) La théorie nerveuse [67] : rattache la malformation à des altérations du système nerveux, elle a été abandonnée après les travaux de DARESTE et BISCHOFF qui ont démontré que le développement du système nerveux se produit bien après celui des membres.

2) La théorie inflammatoire : qui met la malformation sur le compte d'une maladie fœtale intra-utérine. [71]

3) La théorie de JEANTY[72] : c'est l'explication qui, actuellement, paraît la plus vraisemblable aux spécialistes de l'embryogenèse et qui a été rapporté par JEANTY [72] , à la suite des travaux d'OLIVIER[63] sur l'embryogenèse des membres , sur l'embryon de 9mm (environ 36ème jour) : le squelette de l'avant-bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique , la différenciation entre radius et cubitus s'établit après la traversée d'avant en arrière de la plaque mésenchymateuse par l'artère interosseuse postérieure.

Le bourgeon mésenchymateux du membre supérieur provient au cours de la période embryonnaire d'une paroi corporelle non segmenté à 26jours.

Le coude devient visible au 34ème jour et les trois os qui se rejoignent au coude, l'humérus, le radius et le cubitus apparaissent au 37ème jour. [73]

Dès le 36ème jour, le bourgeon mésenchymateux du membre se condense en son centre pour donner une ébauche squelettique qui deviendra l'humérus et les os de l'avant-bras (FIG59) [74].

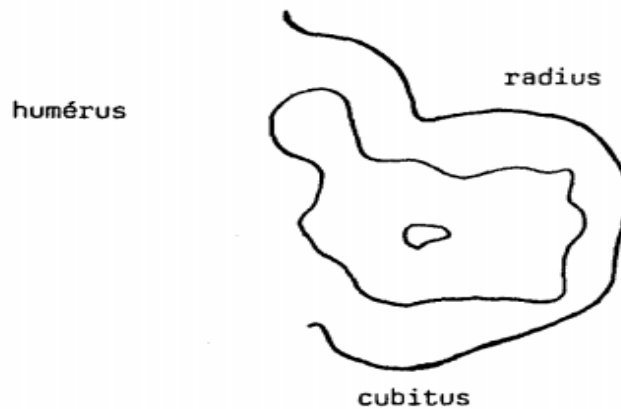


Figure 59 : embryon de 9mm (5 semaines). [74]

A ce stade le squelette de l'avant- bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique, destiné à devenir le radius, le cubitus, et l'humérus. [74]

Rapidement après la segmentation longitudinale se produira leurs séparation, mais pour une phase transitoire avant la segmentation ils sont continus l'un avec l'autre et unis par un périchondre commun [75]

La différenciation en radius et cubitus s'établit après la traversée de cette plaque par l'artère interosseuse postérieure. [74] (FIG60)

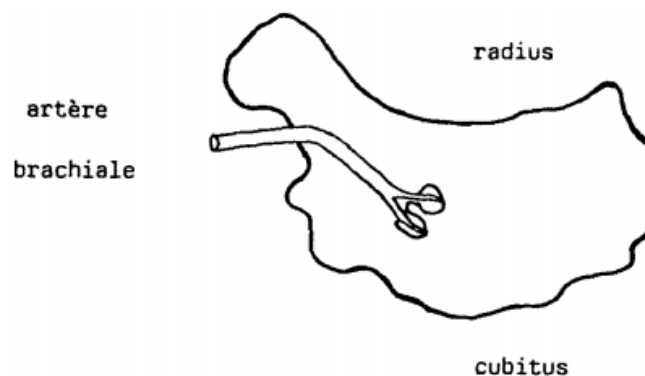


Figure 60 : embryon de 9mm : perforation de la plaque anté-brachiale par l'artère Interosseuse postérieur. [74]

Chez l'embryon de 17mm, la séparation des deux os est complète (FIG 61) : la tête radiale en avant du cubitus, l'avant-bras en demi-pronation. [74]

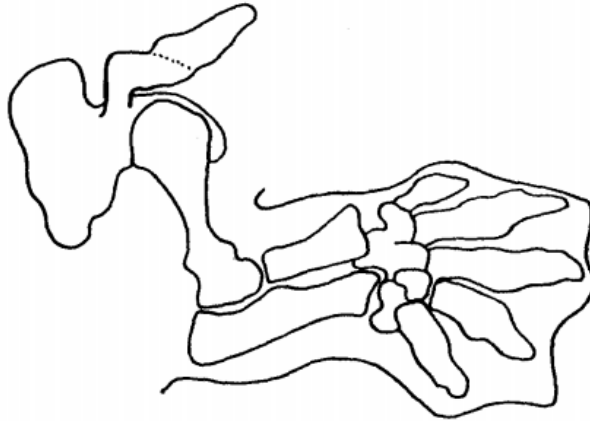


Figure 61 : embryon de 17mm (7semaines). [74]

Une anomalie du trajet de l'artère interosseuse provoque un échec de la segmentation longitudinal à cause des facteurs génétiques et tératogènes anormaux qui interviennent en ce moment interrompant ainsi la morphogenèse de l'articulation radio-ulnaire.

Une telle perturbation laisserait persister la fusion des deux épiphyses supérieures du radius et l'ulna. L'ossification endochondrale se poursuit alors et la synostose cartilagineuse s'ossifie, et produit une synostose complète. [76]

L'anomalie squelettique comprend des degrés variables de fusion radiale et ulnaire proximale: une malposition de l'artère interosseuse postérieure pourrait expliquer cette malformation. Si celle-ci contourne totalement la plaque, au lieu de la traverser, il s'ensuit une absence de différenciation et il persiste une fusion complète des deux os de l'avant-bras. Si cette artère interosseuse postérieure

perfores la plaque en distale, laissant persister la fusion proximale des deux os, au sein de laquelle, aucune cavité articulaire ne se développera et aboutira ultérieurement à une ossification complète de l'extrémité proximale [77], il en résulte une synostose incomplète et correspond alors à une synchondrose, qui pourra s'ossifier à mesure que le squelette mûrit, et le pont osseux entre le radius et le cubitus devient plus apparent radiologiquement.

L'anomalie de développement se situerait donc vers la sixième semaine, la synostose fixant définitivement le squelette de la partie supérieure de l'avant-bras en position neutre par rapport à la palette humérale. En dessous de la synostose, la rotation du squelette s'effectue vers la pronation attribuée embryologiquement à la différence de croissance entre l'arbre artériel et le radius dans le développement ultérieur du squelette, d'où la position habituelle de la main en pronation excessive dans cette anomalie. [77]

A ces anomalies s'ajoutent les malformations de l'articulation radio-cubitale inférieure avec, souvent, un cubitus court qui se luxé lors de la pronosupination [74] et des anomalies de la tête radiale qui peut être hypoplasique, luxée ou pour certains auteurs absente. [78]

Il peut y avoir des anomalies cliniques associées affectant le système cardiovasculaire, le système rénal, le système gastro-intestinal, le système nerveux central, des anomalies thoraciques et des anomalies musculo-squelettiques :

- Les anomalies musculo-squelettiques trouvées incluent : les pieds-bots, les luxations de hanche, la syndactylie, la polydactylie et la déformation de Madelung.

- Les anomalies cardiaques comprennent : le défaut septal ventriculaire et tétralogie de Fallot.
- Les anomalies thoraciques associées : l'hypoplasie de la musculature pectorale et des première et deuxième côtes.
- Les anomalies du SNC: l'hydrocéphalie, microcéphalie et encéphalocèle. [79]

Il s'agirait d'une affection génétique à transmission dominante, surtout dans les formes bilatérale [74]. La cause génétique a été rapporté par plusieurs auteurs, la preuve étiologique comprend l'histoire familiale commune et l'association fréquente avec d'autres syndromes congénitaux ; dans certains nombre de cas il est associé à des anomalies chromosomique particulièrement X, Y [80].

La présence de la synostose radio-cubitale peut être isolée ou s'inscrire parfois dans un contexte pathologique, tel que : [51].

- Fœtopathie alcoolique.
- Syndrome de LARSEN (desbuquois).
- Aberrations chromosomiques ; syndrome de klinefelter et apparentés : sujets XXYY et XXXXY.
- Syndrome de Wolf-Hirschhorn.
- Syndrome de NIEVERGELT (dysplasie mésomélique).
- Dysostose mandibulo-faciale.
- Certaines formes de syndactylies complexes avec polydactylie
- Syndrome de POLAND.

VI. ETIOPATHOGENIE :

L'étiologie de la synostose de l'avant-bras reste inconnue, une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales et son association, parfois, à des maladies génétiques comme le syndrome d'Apert, de William ou de Klinefelter [81]. Cette cause génétique est retrouvée dans 25% des cas. Toutefois, il les cas sporadiques sont plus fréquent [76][82][83]. Des mutations dans le gène homéobox A11 (HOXA11) entraînant une SRCC autosomique dominante avec thrombocytopénie amégacaryocytaire dans deux générations ont été rapportées [84]. Les gènes HOX sont des gènes de développement critiques dans le développement des membres [85].

Bien que la plupart des cas soit sporadiques, des cas familiaux de SRCC ont été signalé dans la littérature, Le premier cas de SRCC familial était décrit par Abbott [84] en 1892, depuis environ 18 familles ont été décrites à ce jour.

Roskowsky (1905), Pélagie (1904), Pforringer (1908), Ahreiner (1909), Kreglinger (1911) et Dawson(1912) [87] signalent la transmission de la SRCC pendant une génération.(4)

Blumenthal [70] (1904) et Feidt (1917) [88] rapporte le cas d'une SRCC transmise pendant trois générations.

Beuchard [89] en 1921 dans sa thèse << synostose radio-cubitale supérieure héréditaire >>, décrit deux observations de synostoses transmise pendant 4 générations.

Après Beuchard [89], Davenport , Nelson et Taylor en 1924[14] , d'après l'étude minutieuse d'une famille trouvent 14 synostoses sur trois générations , tous du sexe masculin a l'exception d'une fille .

Fahlstrom(1932) [15], Hansen et Andersen(1970) [90] et Berant.M et Berant.N (1973) [91] apportent aussi la preuve en signalant des cas de transmission familiale dans leurs observations.

Presque toutes ces familles sont d'origine européenne occidentale, plusieurs d'origine juive du fait de la grande fréquence de mariage consanguins dans le milieu juif.

Les synostoses radio-cubitale Familial sont le plus souvent bilatérale, la transmission est autosomique dominante mais l'expression du gène est variable dans la même famille concernée et le sexe masculin est le plus affecté. [92]

Le syndrome d'alcoolisation fœtale peut être considéré comme un facteur de risque comme l'a démontré Spiegel [93] par ailleurs il est relevée dans un grand nombre d'observations. La prématurité et la détresse néo-natale peuvent aussi être incriminées.

Les SRCC seraient particulièrement fréquentes chez les sujets portant d'aberrations chromosomiques particulièrement le syndrome de KLINEFELTER et apparentés : sujets XYY et XXXY, 33% des cas ayant un caryotype XXXY présente une SRCC. [94]

Les SRCC sont aussi fréquemment retrouvées dans des contextes polymalformatif : le syndrome d'Apert (cranio-synostose), le syndrome de Carpenter (acrocéphalopolysyndactylies), le syndrome de Nager (dysostoses cranio-faciale), le syndrome de Franceschetti (dysostoses mandibulofacial), syndrome de Larsen, le syndrome de Williams et le syndrome de Holt-oram. [95]

Les SRCC sont le plus souvent isolé, mais de nombreuses anomalies associées ont été rapportées dans les littératures : pied-bot, varus équin congénital, des synostoses du carpe, la maladie de Madelung, l'arthrogrypose, agénésie du

pouce, la maladie des synostoses multiples, luxation de la hanche, strabisme, fente palatine, la maladie des brides amniotique, Les anomalies musculo-squelettiques, Les anomalies cardiaques, Les anomalies thoraciques et Les anomalies du SNC. [77]

Dans notre étude,

Aucun malade n'avait de cas similaire de SRCC dans la famille, cependant deux cas présentaient une notion de consanguinité parentale du 1er degré.

Par ailleurs, tous nos malades présentait une SRCC isolée sans aucune anomalies associée, à l'exception d'un seul malade, ce dernier présentait un syndrome poly malformatif associant en plus de la SRCC, une agénésie du 5^{ème} doigt des deux mains, une agénésie des 2^{èmes} doigts des deux pieds et un glaucome congénitale.

VII. CLASSIFICATION :

A. Classification d'anomalies de membres :

L'histoire de classification des anomalies congénitales des membres est riche. Sainte Hilaire a initialement classé ces anomalies comme légères ou sévères en 1829 [96].

En 1831, Otto [97] les a regroupés selon dix variations (nombre, taille, forme, position, connexion, couleur, consistance, continuité, texture et contenu).

En 1832, Sainte Hilaire [96] a inventé les termes éctromélie, hémimélie et phocomélie. Leboucq [98] a mentionné les défauts d'arrangement longitudinal.

Deux contributions importantes de la littérature allemande ont été faites par Kummel [99] en 1895 et plus tard modifiées par Nigst [100] en 1927, qui a divisé les anomalies congénitales en trois catégories :

1. Malformation par déficience.
2. Syndactylie.
3. Polydactylie.

Le système de classification actuel a été proposé pour la première fois par Sanson en 1964 [101] et repose sur le principe que les anomalies doivent être regroupées selon les parties du membre principalement affectées pendant le développement : La proposition initiale comportait six catégories de base: arrêt de développement, défaut de différenciation des parties, duplications, hypertrophie, syndrome des brides amniotiques, anomalies diffuses. L'IFSSH et l'ISPO ont après ajouté une septième catégorie : hypotrophie.

Les SRCC appartiennent au groupe II selon cette classification actuellement recommandée par la fédération internationale des sociétés de chirurgies de la main [101]. (FIG62)

I	DEFAUT DE FORMATION : ARRET DU DEVELOPPEMENT.
II	DEFAUT DE DIFFERENCIATION (DE SEPARATION) DES PARTIES.
	A Atteinte des parties molles.
	1 Disséminée : arthrogrypose.
	2 Localisée.
	- épaule : surélévation congénitale de l'omoplate.
	- coude et avant-bras : muscles aberrants.
	- main : syndactylie cutanée.
	Camptodactylie.
	Pouce flexus adductus.
	Déviaton digitale.
	B Atteinte squelettique.
	1 Humérus varus congénital.
	2 Synostose du coude.
	3 Synostose des os de l'avant-bras.
	4 Poignet et main.
	- syndactylie osseuse.
	- synostose des os carpiens.
	- symphalangisme.
	- clinodactylie.
	- phalange delta.
	C Malformations tumorales congénitales.
	1 Tumeurs vasculaires (angiomes-fistules artério-veineuses).
	2 Lymphangiomes.
	3 Tumeurs nerveuses.
	4 Fibromatoses.
	5 Tumeurs osseuses (ostéochondromatose).
III	DUPLICATION.
IV	HYPERTROPHIE (GIGANTISME).
V	HYPOTROPHIE (HYPOPLASIE).
VI	SYNDROME DES BRIDES AMNIOTIQUES.
VII	ANOMALIES DIFFUSES.

Figure 62 : classification des malformations de la main et du membre supérieur selon la fédération international des sociétés de chirurgie de la main. [101]

B. Classification de JEANTY [72]:

Elle tient compte des différentes lésions pouvant s'associer à cette synostose. Elle classe les synostoses radio-cubitales en 3 catégories :

- **Le type I : les formes pures** : la malformation est isolée et réalise une soudure simple des épiphyses. Cliniquement il n'existe qu'un blocage de l'avant-bras en pronation, et la mobilité du coude est normale.
- **Le type II: les formes complexes** : à la synostose s'ajoute, soit une malformation ou une agénésie de la tête radiale, soit une luxation du radius. Dans ces cas, outre le blocage en pronation, existent une limitation des mouvements du coude et une déviation axiale de l'avant-bras.
- **Le type III: les formes poly malformatif** : les plus grave, la synostose n'est qu'un des éléments d'un syndrome poly malformatif.

C. WILKIE(1914)[102], HANSEN(1970)[90], MITAL(1976)[103], MAEDA(1978)[104] : ont classé les SRCC en deux types en se basant sur les données radiologiques :

- **Le type I: Synostose radio-ulnaire primaire**: correspond à une SRCC complète, l'extrémité proximale du radius est imparfaitement formée et complètement fusionnée au cubitus sur une longueur de 3-6 cm.
- **Le type II: Synostose associé à une luxation congénitale de la tête radiale** : Dans ce type de SRCC la tête radiale est plus ou moins bien développée, mais elle est luxée postérieurement ou antérieurement, c'est une synostose partielle impliquant la région juste en aval de l'épiphyse radiale proximale.

D. Classification selon les critères de TACHDJIAN [105] :

- **Type I:** La tête radiale peut être soudée au cubitus ou peut être Complètement absente (connu sous le nom de "type sans tête")
- **Type II:** La tête radiale est mal formée et souvent luxé.

E. Classification de CLEARY and OMER(1985) [106] en quatre types radiologique : (FIG63).

- **Type I :** Synostose fibreuse, n'implique pas de fusion osseuse, avec tête radiale réduite d'aspect normal.
- **Type II:** synostose osseuse visible, avec une tête radiale d'aspect normale.
- **Type III:** synostose osseuse avec hypoplasie et luxation postérieur de la tête radiale.
- **Type IV:** synostose osseuse courte avec une tête radiale en forme de champignon luxé antérieurement.

Cette classification est la plus utilise pour l'évaluation de la SRCC.

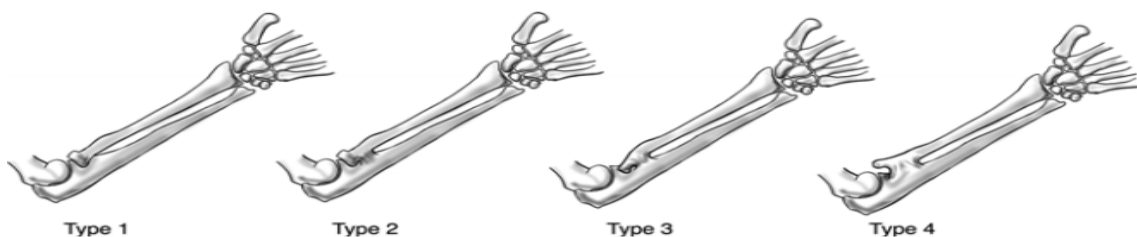


Figure 63 : Classification de CLEARY and OMER. [107]

F. Simmons et al [76] considèrent qu'il peut avoir une large variation anatomique au cours des SRCC, la fusion des deux os peut être complète ou partiel avec ou sans atteinte de la tête radiale.

VIII. EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence :

La synostose radio-ulnaire congénitale est une maladie rare, seulement 350 cas on était décrit dans la littérature [108]. Cependant, c'est le trouble fonctionnel congénital le plus fréquent de l'articulation du coude. [109]

Bien que la SRCC soit une maladie rare, elle reste beaucoup plus fréquente (86%) que la synostose post-traumatique (9,3%) et la synostose huméro-radiale (4,6%). [110]

L'incidence exacte de cette maladie est inconnue, elle est souvent isolée, parfois elle survient dans le cadre d'un syndrome poly malformatif ou avec d'autres anomalies du développement. [106][76][111]

B. Age :

Selon la littérature, la SRCC peut être reconnu dès la naissance par un examen clinique attentif (examen de la prono-supination des deux coudes), elle est en fait découverte souvent plus tardivement chez les enfants d'âge scolaire.

Dans notre série, la moyenne d'âge de découverte était de 32.5 mois.

Tableau VII : Incidence de la SRCC selon la moyenne d'âge.

Auteurs	Nombres de cas	Moyenne d'âge
YAMMINE.K [109]	37	5 MOIS
SIMMONS.BP [76]	33	30 MOIS
CASTELLO.JR, GARRO.L Et CAMPO.M [112]	4	21 MOIS
CLEARY.JE et OMER.GE [106]	23	6 ANS
FARZAN.M, DANESHJOU.KH et ESPANDAR.R [113]	11	14 ans
NOTRE SERIE	7	32.5mois

C. Sexe :

Selon la littérature, la SRCC est caractérisé par une prédominance masculine.

Les résultats de l'analyse de notre série confirment la prédominance du sexe masculin.

Tableau VIII : Incidence de la SRCC selon le sexe en %

Auteurs	Nombres de cas	Masculin%	Féminin%
YAMMINE.K [109]	37	70	30
SIMMONS.BP [76]	33	57,5	42,5
OGINO.T et HIKINO.K [114]	40	77,5	22,5
CASTELLO JR, GARRO L Et CAMPO.M [112]	4	75	25
GRIFFET.J, BERARD.J, MICHEL CR [74]	43	62	38
CLEARY.JE et OMER.GE [106]	23	65,2	34,7
NOTRE SERIE	32	57,1	42,8

D. Côté atteint :

Selon la littérature, la SRCC est bilatérale dans 60 à 80 %.

Notre série rejoint la littérature, l'atteinte bilatérale présente 57.7% des cas contre 42.8% des cas avec une atteinte unilatérale.

Tableau VIII : Répartition du Côté atteint selon les auteurs en %.

Auteurs	Nombres de cas	Atteinte		unilatérale	Atteinte bilatérale
		%	Côté droit %	Côté gauche %	
YAMMINE.K [109]	37	67.5	56	44	32.5
SIMMONS.BP [76]	33	42.5	64.2	35.8	57.5
CASTELLO.JR, GARRO.L Et CAMPO.M [112]	4	175	67	33	25
OGINO.T et HIKINO.K [114]	40	62.5	32	68	37.5
GRIFFET.J, BERARD.J, MICHEL.CR [74]	43	51.7	46.6	53.4	48.2
CLEARY.JE et OMER.GE [106]	23	43.5	40	60	56.5
NOTRE SERIE	7	42.8	0	100	57.1

E. Anomalies associées et antécédents familiaux :

Selon la littérature, la SRCC est le plus souvent isolés et sporadique avec 25% des cas d'histoire familiales.

Dans notre série, aucun malade ne présentait des ATCDS familiaux de SRCC à l'exception d'un seul cas qui avait un syndrome poly malformatif, cependant deux cas avaient une notion de consanguinité parentale de 1^{er} degré.

Tableau IX : % des anomalies associée à la SRCC selon les auteurs.

Auteurs	Nombres de cas	Autres anomalies associé	%	ATCDS familiaux	%	RAS	%
YAMMINE.K [109]	37	11	30	2	5	24	65
SIMMONS.BP [76]	33	11	33	1	3	21	64
CASTELLO.JR, GARRO.L Et CAMPO.M [4]	4	0	0	2	50	2	50
OGINO.T et HIKINO.K [114]	40	9	22.5	2	5	29	72.5
GRIFFET.J, BERARD.J, MICHEL.CR [74]	43	3	10.3	1	3.4	25	86.3
CLEARY.JE et OMER.GE [106]	23	0	0	5	21.7	18	78.3
NOTRE SERIE	7	1	14.3	0	0	6	85.7

IX. ETUDES CLINIQUE :

A. Circonstances de découverte :

La SRCC est découverte dans des circonstances variables :

- Elle peut être reconnue très précocement, dès la naissance, par un examen clinique systématique de la prono-supination des deux coudes. [51]
- Lors d'un bilan fait chez un jeune malade porteur d'une polymalformation. [4]
- Le diagnostic peut-être fortuit lors d'un bilan radiologique suite à un traumatisme. [115]
- S'il s'agit d'un nourrisson c'est souvent la mère qui remarque que son enfant présente une certaine gêne à tourner la main ou qu'il est incapable de ce mouvement. [67]
- Bien que cette malformation soit présente à la naissance, Elle n'est souvent découverte que tardivement chez les enfants d'âge scolaire[67], Le déficit fonctionnel associés à la SRCC dépend de la sévérité de la déformation , de son caractère bilatéral ou non et aussi selon si le coté atteint est dominant ou non, dans les formes moins grave la fonction de l'avant-bras peut être satisfaisante du fait d'une compensation par les articulations sus et sous-jacente (épaule et poignet), d'où une bonne tolérance ,c'est souvent à l'adolescence pour des raisons esthétique ou fonctionnelles que les malades viennent consulter. Les enfants avec une atteinte bilatérale et une déformation de la pronation plus sévère ont tendance à consulter plus tôt [79].

- au fur et à mesure que l'enfant avance en âge et s'engage dans des activités plus complexes, Les parents ou les enseignants remarquent une limitation dans les mouvements du bras [115] , ce qui est à l'origine d'un vrai handicap dans la vie courante mais aussi des difficultés scolaires: Impossibilité de tenir convenablement des objets tels qu'un crayon, un couteau, un verre avec utilisation de position inverse de la main pour la manipulation des objets ,Impossibilité de boutonner les vêtements, L'alimentation peut poser des problèmes en raison de la déformation de la pronation, incapacité de placer la main atteinte au périnée pour le toilettage, D'autres problèmes incluent la participation dans certains sports qui exigent une bonne utilisation des membres supérieurs (Impossibilité d'attraper ou de lancer une balle, impossibilité de balancer une raquette de tennis...).(FIG 63-64) [79]



Figure 63 : Patientte atteinte d'une SRCC trouvant des difficultés lors de l'alimentation. [76]

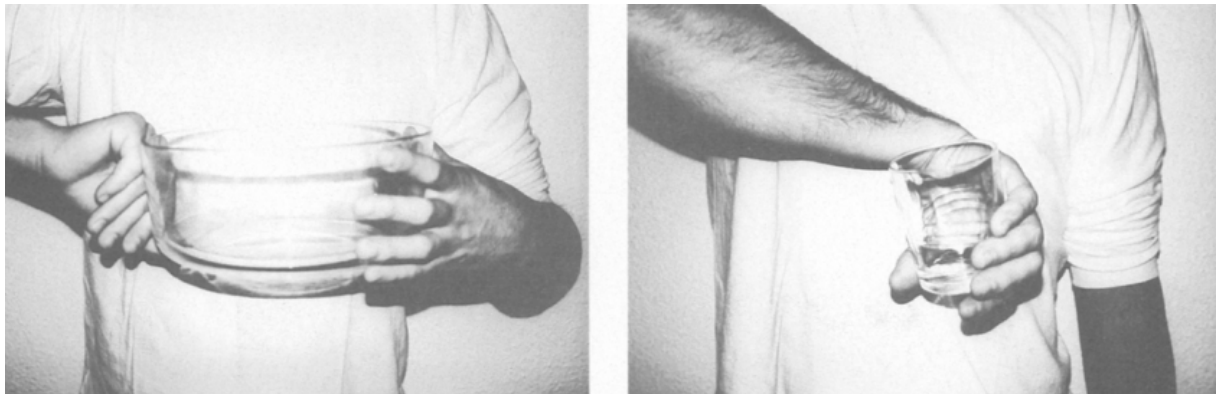


Figure 64 : Compensation fonctionnel typique avec potion inverse de la main pour la manipulation des objets chez un patient avec SRCC. [112]

B. anamnèse :

Elle doit préciser :

- l'Age et les antécédents personnels et familiaux du patient.
- La présence de cas similaires dans la famille.
- Les affections pathologiques ayant pu survenir pendant la grossesse.
- Les circonstances et modalités d'accouchement.
- le développement psychomoteur et l'âge de l'acquisition de la préhension.
- Notion de Traumatisme antérieur.
- Les Circonstances de découverte.
- Le caractère uni ou bilatérale de l'affectation et Le cote dominant du patient.
- Les Pathologies associées.

- Appréciation du degré de la gêne fonctionnelle causé par cette malformation :

JEBSEN et TAYLOR [116] [117] ont proposé un test objectif et standardisé, étudiant la gêne à : l'écriture, la distribution des cartes, l'empilement des pions, la préhension des objets petits, lourds, volumineux et à l'alimentation. Des courbes standards sont établies en fonction de l'âge, du sexe et de la main dominante. Un déficit de 2 déviations standards est jugé normal.

GRIFFET [74] classe la gêne fonctionnelle en :

- Implorante : difficulté à l'écriture et à l'alimentation.
- Moyenne : difficulté à l'écriture.
- Minime.

FAILLA et AL [118] ont utilisé un système de classification décrit par MORREY et AL [119] étudiant la performance de l'enfant par rapport 15 activités.

- Toucher par la main : la tête, l'occiput, le cou, la poitrine, la taille, le sacrum et les chaussures.
- Verser de l'eau d'un pichet
- Ramener un verre à la bouche.
- Couper avec un couteau.
- Ramener une fourchette à la bouche.
- Utiliser un téléphone.
- Lire un livre.

- Se lever d'une chaise.
- Et ouvrir une porte.

La fonction de l'avant-bras est considérée comme excellente si l'enfant réussit à effectuer les 15 tâches, bien s'il réalise 10 tâches, équitables s'il réalise 6 tâches et médiocres s'il réalise 3 tâche.

C. examen clinique :

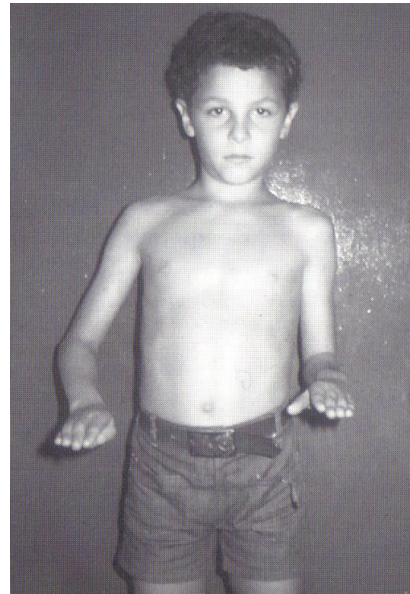
• Sur le plan clinique le symptôme principal de la SRCC est la limitation de prono-supination. [77] La position de l'avant-bras sous la synostose est variable. elle est rarement et même exceptionnellement fixée en supination, le plus souvent l'avant-bras est bloquée en position neutre ou en hyper pronation [51].
(FIG 65-66-67-68)



Figure 65 : l'attitude habituelle en pronation exagérée et fixée. [121]



(A)



(B)

Figure 66 : (A) Avant-bras gauche fixé en pronation complète par une SRCC.

(B) Impossibilité de supination de l'avant-bras gauche. [51]



Figure 67: Patient atteint de SRCC essayant de soulever une boîte, montrant le degré de supination maximal possible. [102]



Figure 68 : avant-bras fixé en supination entraînant une position de <<mendiant>>. [121]

L'avant-bras peut être fixé à des degrés variables de pronation allant de 15 à 150 °. Dans l'étude de RAMACHANDRAN et AL [3], la déformation de la pronation était en moyenne de 68 °. Dans l'étude de SIMMONS et AL [76], 40% des patients avaient une pronation de plus de 60 °, 20% avaient une pronation allant de 30 à 60 °, tandis que 40% des patients avaient une pronation inférieure à 30 °.

Le retentissement fonctionnel dépend donc de la position dans laquelle la main est fixée .plus cette position est éloigné de la position de fonction plus la gêne est grande. De manière générale, la tolérance devient mauvaise au-delà d'un blocage en pronation dépassant 40°-50° par rapport à la position de référence comme l'a montré FINIDORI. [122]

Il existe cependant une possibilité de compensation au niveau de l'épaule et du poignet :

Grâce à l'abduction et la rotation externe de l'épaule : l'abduction de l'épaule amène assez aisément la main en pronation, par les mouvements usuels de préhension, le coude fléchi. Par contre, les mouvements de supination sont plus difficiles à obtenir. Schématiquement, l'adduction de l'épaule devrait suffire à conserver ce déficit, mais celle-ci est presque nulle du fait de l'obstacle du tronc. Par conséquent, seule la rotation externe de l'épaule associée à une inflexion latérale du rachis du côté du membre atteint permettra la supination de la main. Malgré tout, au-delà d'un certain degré de synostose, la compensation devient impossible, on en déduit le manque de supination sera l'élément le plus péjoratif de cette affection, l'épaule ne pouvant pallier ce déficit au-delà d'une certaine limite. [77](FIG68)

La compensation est aussi possible grâce à l'hyper mobilité des deux articulations radio-carpienne et medio-carpienne au niveau du poignet. [62]

Ainsi le défaut de prono-supination peut rester longtemps masquer plus particulièrement si l'avant-bras est fixé en position neutre ou en mi-pronation. L'adaptation est si remarquable qu'il est probable que beaucoup de SRCC bloquant la main en position intermédiaire (proche de la position fonctionnelle zéro), passent inaperçue. [77]

- La douleur est inhabituelle avant l'adolescence, lorsque la sub-luxation radiale devient progressivement symptomatique.

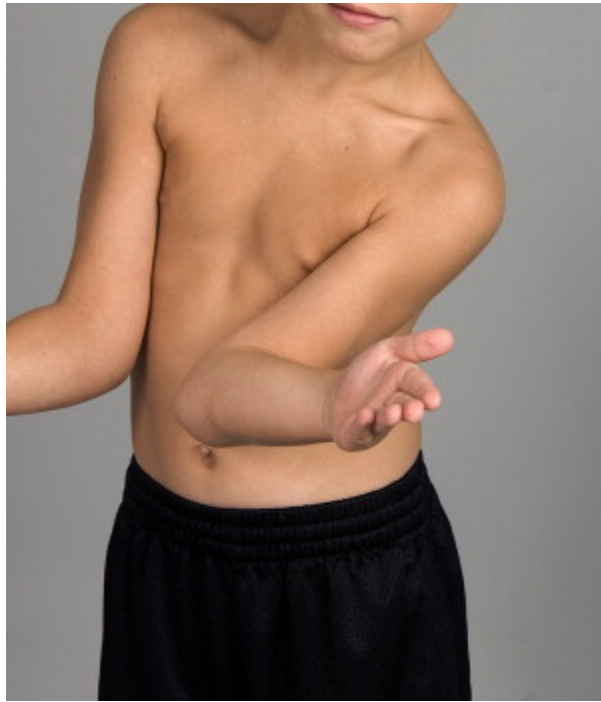


Figure 69 : Compensation du déficit de supination par l'adduction de l'épaule. [123]

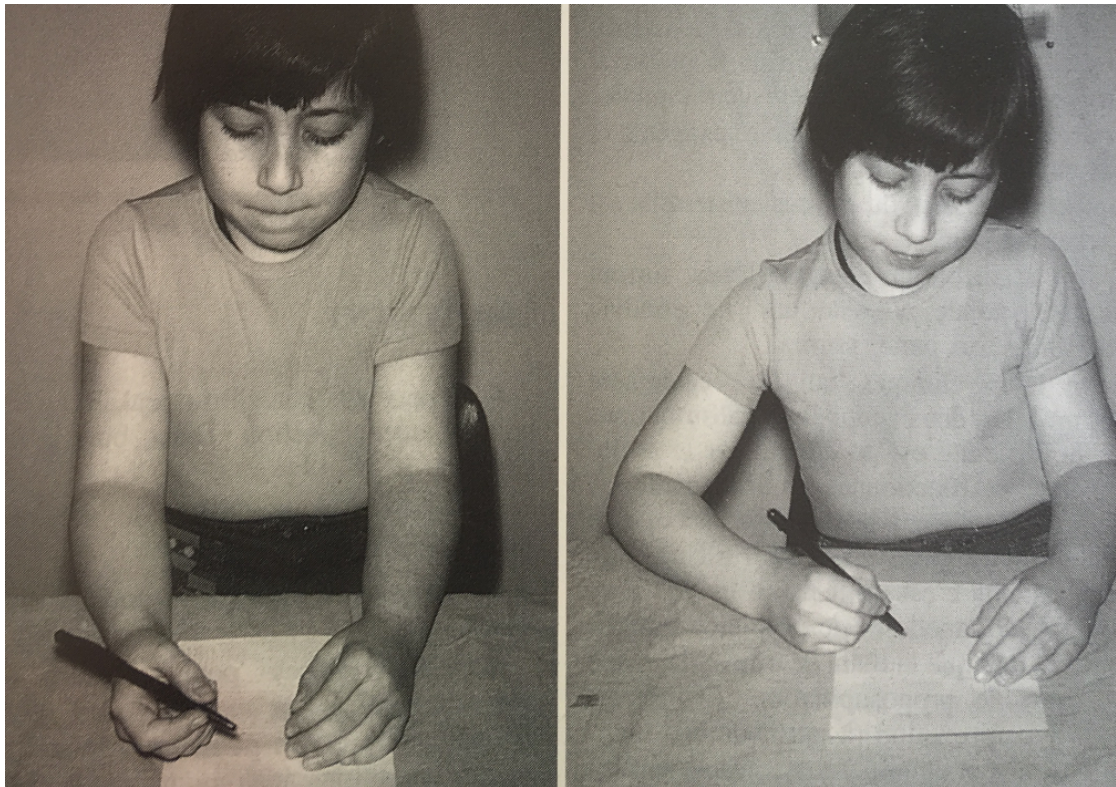


Figure 70: l'absence de pronation est compensée par l'abduction de l'épaule [121]

- L'amplitude des mouvements des articulations sus et sous-jacentes :
 - Le coude : Dans les formes pures, sans luxation de la tête radiale, la flexion-extension du coude est souvent normal, Par contre, dans les formes associées à la luxation de la tête radiale, il peut y avoir un angle de flexion anormal et une limitation des mouvements flexion-extension du coude.

Un flessum du coude en générale modérée peut être présent en cas de luxation associée de la tête radiale. Les déviations axiales par contre sont exceptionnelles. Un raccourcissement de l'avant-bras peut-être noté.

 - L'épaule : à des mouvements de rotation interne et externe augmentés permettant une abduction importante du bras.
 - Les articulations radio-carpienne et medio-carpiennes : sont le siège d'une laxité permettant un certain degré de rotation axiale à l'origine de la compensation du déficit de la prono-supination au niveau du poignet. [114]

•Les anomalies des tissus mous comprennent l'épaississement de la membrane interosseuse avec atrophie et fibrose des muscles carre pronateur, rond pronateur et supinateur. Pour BROCA [124], le rond et carré pronateurs seraient rétractés et atrophies, le court supinateur, atrophie mais non raccourci. Ces lésions n'étant pas d'origine nerveuse mais plutôt fonctionnelle. En fait le blocage en pronation entraine une croissance à minima des fibres des muscles pronateurs, surtout le faisceau coronoïde du rond pronateur. Quant à l'agénésie du court supinateur, elle n'a été décrite qu'une fois (DAWSON) [87].

Cependant la force musculaire est toujours conservée et les troubles de sensibilité sont absents.

•Les ROT sont en règle présents et normaux sans aucun caractère pathologique. [125]

D. Anomalies associé :

Puisque la SRCC est une malformation résultante d'une anomalie du développement in utéro, son association avec d'autres anomalies n'est pas surprenante. Environ un tiers des cas rapporté sont associée à d'autres anomalies squelettique telles que : les luxations de la hanche, anomalies du genou, pied bot, polydactylie, syndactylie, Déformation de MADELUNG, microcéphalie, exostoses multiples, laxité ligamentaire, hypoplasie du pouce, synostoses carpienne et autres anomalies cardiaques, rénales et du tractus gastro-intestinal .[2][76][103].

E. Association syndromiques:

Simmons et al ont trouvés une association syndromique dans le tiers des cas étudiées, certains d'entre eux sont génétiquement déterminés. Les syndromes associés comprennent :

Syndrome d'Apert, Syndrome de Carpenter, Arthrogrypose congénitale multiple, Dysostose mandibulo-faciale, syndrome de Williams, syndrome de Klinefelter, syndrome de Holt-Oram, syndrome d'alcoolisation fœtale et syndrome de Poland. [126] [127].

Dans notre série,

Le motif de consultation chez tous les patients était une gêne fonctionnelle avec une limitation de la prono-supination constaté par les parents ou les enseignants, qui sont à l'origine d'un handicap dans la vie courante et des difficultés scolaires, par ailleurs ils rapportent la notion de gestes anormaux réalisés par leurs enfants lors de la manipulation des objets.

Aucun cas n'a été diagnostiqué à la naissance lors de l'examen clinique systématique réalisé à la salle d'accouchement.

L'âge moyen de découverte dans notre série est de 32.5 mois avec des extrêmes de 5mois à 8ans.

D'autre part, La gêne fonctionnelle ressentie par les patients était jugée selon la classification de GRIFFET : importante dans deux cas (gêne à l'écriture et à l'alimentation), moyenne dans trois cas (gêne à l'alimentation), 2 cas n'ont pas pu être classés car il s'agit de deux nourrissons, aucun malade ne présentait une gêne jugée minime.

Les autres tests fonctionnels n'ont pas été utilisés dans notre étude.

Sur le plan clinique, chez 6 patients de notre série l'avant-bras était fixé en position de pronation, la position de l'avant-bras variait de 45° à 90° (moyenne de 70°) de pronation, on a noté un seul cas qui présentait un avant-bras fixé en position neutre 0°.

La Flexion-extension du coude a été altérée dans 2 cas: dans un cas, la flexion a été réduite de 15 °; dans l'autre, l'extension a été réduite de 20 °. L'hyper-mobilité rotationnelle du poignet (prono-supination compensatrice) était présente dans tous les cas, avec une moyenne de mobilité de 40 °. La flexion-extension du poignet était normale.

Dans notre série, 5 enfants présentait une abduction compensatrice de l'épaule et adoptait une position inversée de la main dans le but de compenser le déficit de la prono-supination, chez les nourrissons l'abduction de l'épaule était absente vue l'âge.

Aucun des patients ne se plaignait de douleur.

X. ETUDE PARACLINIQUE :

L'imagerie est primordiale pour établir le diagnostic et dresser un bilan lésionnel en vue d'une prise en charge adéquate de la SRCC.

L'imagerie doit s'attacher à :

- Établir le diagnostic de synostose et préciser sa topographie.
- Etudier les caractéristiques des ponts synostosiques.
- évaluer le retentissement sur les structures adjacentes.
- Rechercher les anomalies associées.
- Assurer le suivi post –thérapeutique.

L'imagerie des synostoses est essentiellement basée sur la radiographie standard et sur la TDM 3D. [128]

A. Radiographie standard :

Les images radiologique de l'articulation du coude et de l'avant-bras du côté atteint doivent être exécutées sur plusieurs incidences : face, profil au besoin dans une incidence oblique [67]. Dans la grande majorité des observations, il s'agit SRCC haute et isolée avec soudure de l'extrémité supérieure du radius et du cubitus. Les synostoses congénitales isolées basses ou bifocales sont plus rare [51]. Cependant la description radiologique de l'anomalie osseuse rencontrée dans la SRCC, fait l'objet de nombreuses controverses, du fait qu'il peut y avoir une large variété anatomique de déformations :

Pour certains auteurs La tête radiale est partiellement ou complètement absente comme DAL MONTE [129] ET HERNIGOU [130] (FIG71). Pour d'autres auteurs la tête radiale est en fait toujours présente, quoiqu'elle soit souvent anormale dans sa morphologie, petite et souvent luxée en avant en dehors ou le plus souvent en arrière c'est le cas pour FINIDORI [122] ET CLEARY [106]. (FIG72-73)

L'étendue de la fusion osseuse est variable. La SRRC peut-être complète (FIG74) ou partiel avec une absence de la tête radial (FIG75). [103]

Il peut y avoir un raccourcissement de l'avant-bras, et il y a généralement une courbure antérieure du radius. Une partie des synostoses peut être cartilagineuse elle est mieux démontrée sur un scanner. Exceptionnellement, un lien fibreux peut être visible sur le scanner. [14]

Le cubitus lui-même est parfois déformé, rectiligne (FEIDT [88]) atrophié (COUDRAY [131] et GIBSON [132]). Dans le cas de MASS [133] il présente une courbure exagérée dirigée en avant.



Figure 71 : radiographie de face (b) et de profil (a) de l'articulation du coude montrant une SRCC avec absence de la tête radiale. [134]

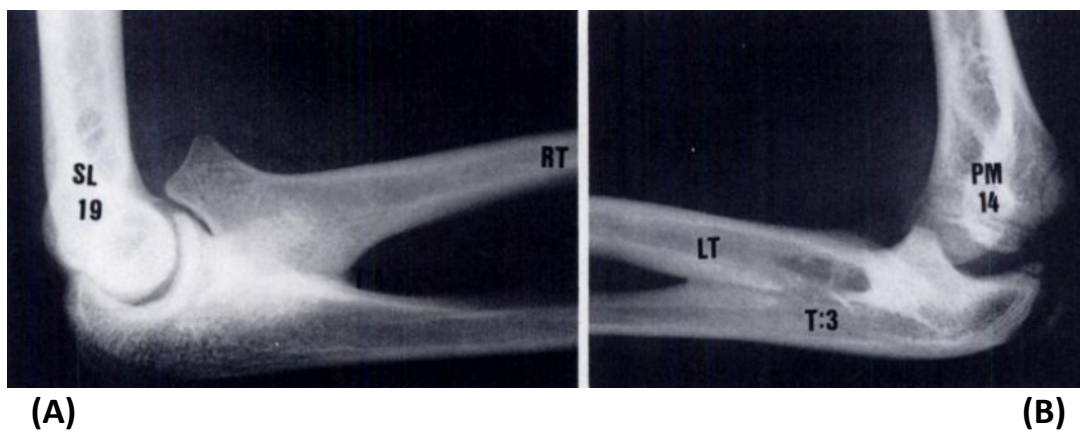


Figure72 : radiographie de profil latérale et profil médial de l'articulation du coude montrant une SRCC avec (A) luxation postérieur de la tête radial (b) luxation antérieur de la tête radiale. [106]



Figure 73 : radiographie de face de l'articulation du coude montrant une SRCC supérieur avec présence de la tête radiale qui est réduite. [106]

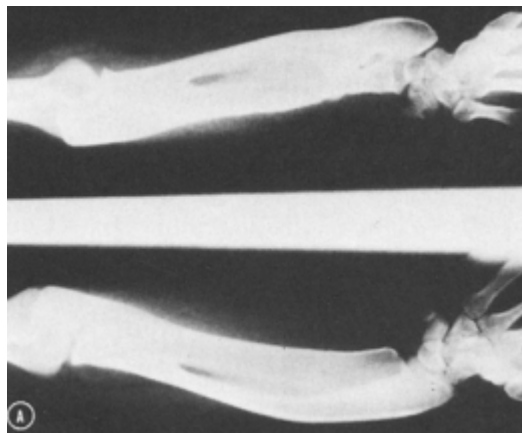


Figure 74 : radiographie de l'avant-bras montrant une SRCC total étendue. [76]

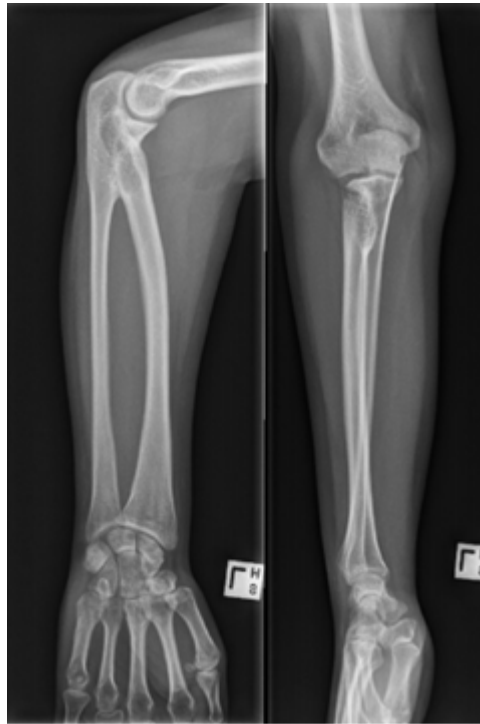


Figure 75 : radiographie de l'avant-bras gauche face et profil montant
SRCC proximal avec hypoplasie de la tête radiale. [135]

La classification radiologique établie par Clary et Omer [106] en 1985, est la plus communément utilisé, elle décrit à la SRCC 4 types :

Tableau X : Classification de Cleary et Omer [106]

Type I	synostose fibreuse, n'implique pas de fusion osseuse, avec tête radiale réduite d'aspect normal.
Type II	synostose osseuse visible, avec une tête radiale d'aspect normale.
Type III	synostose osseuse avec hypoplasie et luxation postérieur de la tête radiale.
Type IV	synostose osseuse courte avec une tête radiale en forme de champignon luxé antérieurement.

Selon les cas rapporté par la littérature, le type 3 est le type le plus retrouvé dans les différentes études, cependant cette classification a une signification clinique limitée puisque il n y a pas de différence fonctionnel entre les différents type et l'apparence radiologique peut changer avec l'âge. [3]

Tableau XI : Répartition en % des types de SRCC selon la littérature.

Auteurs	Nombre d'avant- bras	type I (%)	type II (%)	type III (%)	type IV (%)
CLEARY JE et OMER GE [106]	36	19	8	56	17
YAMMINE K [109]	38	2.6	21	31.5	44.7
Ramachandran M Lau k et Jones DHA[3]	6	0	16	84	0
Wael EL-ADL[136]	11	0	18	82	0
Sherif N.G.Bishay[137]	10	0	28.5	71.5	0
NOTRE SERIE	11	0	0	57.1	42.8

B. TDM 3D :

L'exploration des SRCC par le scanner permet de préciser facilement l'étendue exacte et la synostose et la position de la tête radiale par rapport à la synostose, élément utilisé par plusieurs auteurs pour classer la SRCC permettant ainsi d'établir sa classification, il permet par ailleurs de préciser les anomalies musculaires associées.

L'association de l'artériographie au scanner permet de préciser l'emplacement de l'artère interosseuse postérieure, artère dont la malposition serait responsable de l'anomalie. (**FIG76**)



Figure 76 : tomographie avec reconstruction 3D montrant une SRCC proximal. [135]

C. IRM :

Occasionnellement, IRM de articulation de radio-ulnaire proximale peut révéler une synostose cartilagineuse qui n'a pas encore ossifié ou une attache fibreuse qui limite le mouvement, chez un patient avec une rotation limitée de l'avant-bras et des radiographies de normal. [120]

Dans notre série, une radiographie standard de face et du profil du coude et de l'avant-bras a été demandé chez tous nos patients, objectivant un aspect de fusion entre l'extrémité supérieure de l'ulna et la tête radiale.

Tous les patients présentaient une SRCC proximal, la tête radiale était toujours présente luxée postérieurement ou antérieurement, trois cas avait une courbure exagéré du radius, un seul cas avec une SRCC bilatérale présentait un raccourcissement de l'avant-bras plus marqué à gauche, aucune autre lésion osseuses n'a était retrouvée.

4 cas ont été classé type 3 selon la classification radiologique de Cleary et Omer pendant que 3 cas ont été classe type 4 selon la même classification.

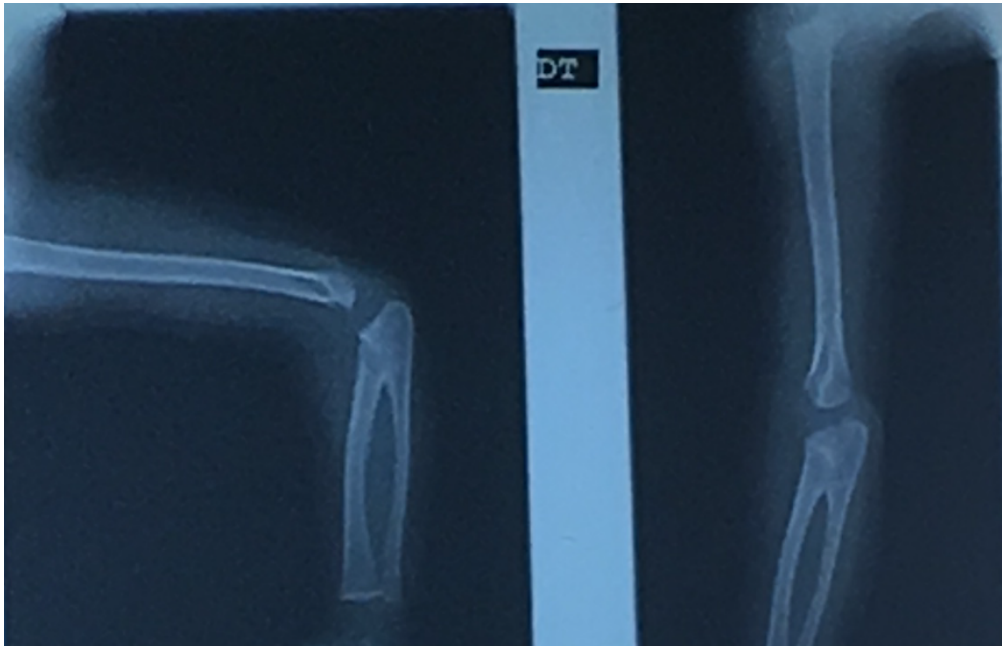


Figure 77 : radiographie du coude droit F+P montrant une SRCC proximale chez le cas numéro 2

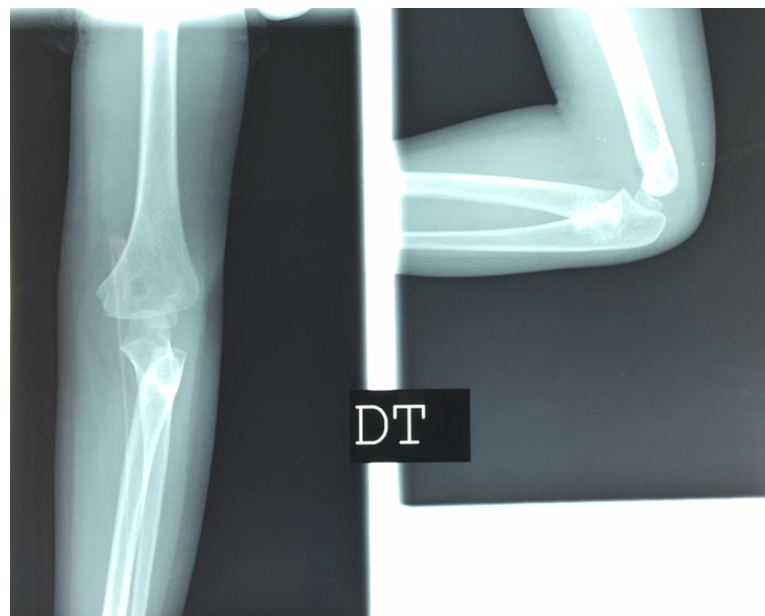


Figure 78 : SRCC avec luxation postérieur de la tête radiale chez le cas numéro 4 classé type IV

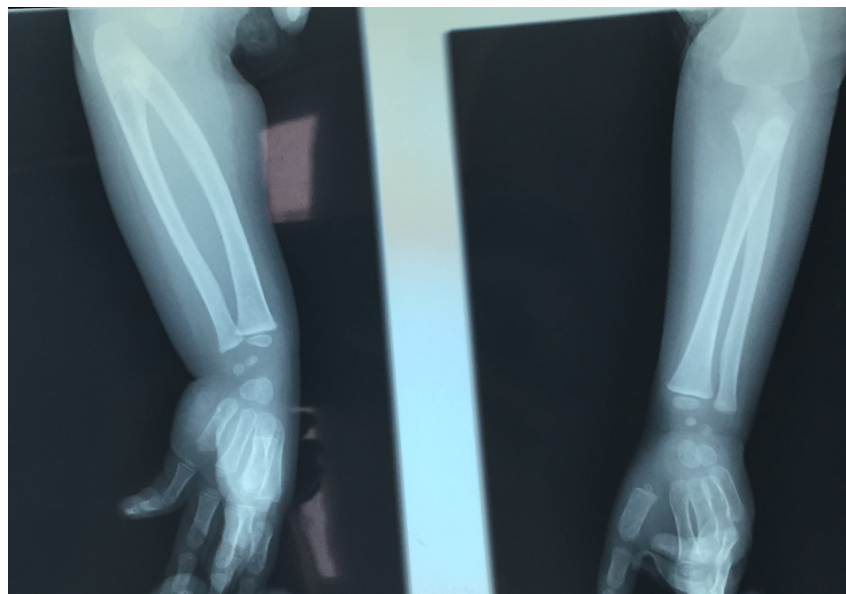


Figure 79 : radiographie de l'avant-bras gauche montrant une SRCC supérieur avec exagération de la courbure du radius



Figure 80 : radiographie comparative des deux avant-bras montrant un raccourcissement des deux os et une anomalie de la courbure radiale plus marquée du côté gauche

Un seul patient a bénéficié d'une TDM après radiographie standard montrant la SRCC proximal.

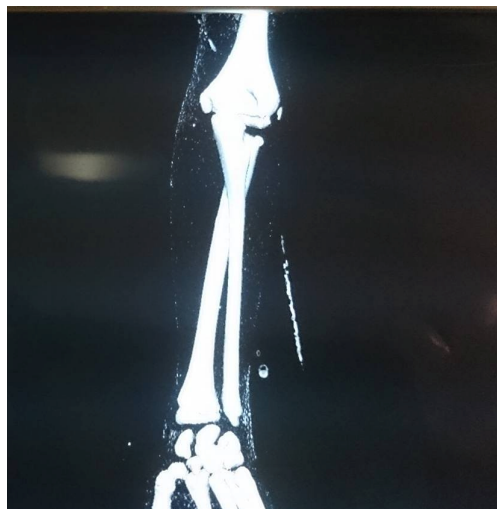


Figure 81 : Image scannographique de face montrant la fusion proximale radio-ulnaire du cas numéro 3

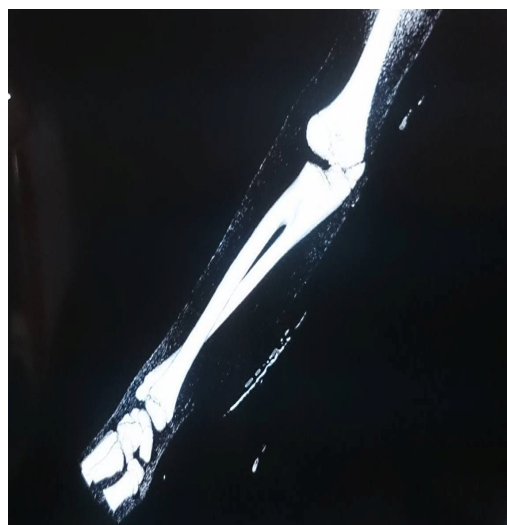


Figure 82 : Image scannographique de profil montrant la synostose proximale radio-ulnaire du cas numéro 3

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une IRM.

XI. TRAITEMENT

A. La gestion

L'handicap fonctionnel rencontré par les patients présentant une SRCC est dans plusieurs cas limité, dans ce cas le traitement conservateur peut être considéré, ces patients auront souvent un degré de pronation inférieur à 60° avec une atteinte unilatérale, ces patients seraient capables d'effectuer les activités de la vie quotidienne par les mouvements compensatoires de l'épaule homolatérale et l'hyper-mobilité du poignet. Souvent ces enfants se présentent en consultation car leurs parents ou leurs enseignants ont constatés qu'ils accomplissent les tâches de routine de façons différentes des autres enfants du même âge. [79]

B. Indications pour la chirurgie

La synostose de l'avant-bras est souvent bien tolérée fonctionnellement, car elle est compensée par la mobilité des articulations sus et sous-jacentes. Son retentissement est en fonction du caractère uni ou bilatéral de la malformation, de l'atteinte du côté dominant ou non, du degré de la déformation, et de l'efficacité des mouvements de compensation de l'épaule et du poignet [138]. Même en cas d'atteinte bilatérale, les deux mains peuvent être parfaitement fonctionnelles si elles sont fixées dans une position de complémentarité l'une par rapport à l'autre [139]. C'est l'importance de la gêne fonctionnelle qui doit guider l'indication thérapeutique, d'autant plus que le taux de complications de cette chirurgie est élevé, atteignant parfois jusqu'à 25 à 30 % des cas. Il s'agit essentiellement d'un risque de souffrance vasculaire ou nerveuse par étirement excessif lors de la dérotation et d'un risque élevé de syndrome de loge. [50]

Cependant, Les indications du traitement chirurgical de SRCC sont controversées :

- Pour Cleary et Omer [106], le traitement chirurgical est rarement indiqué, Idéalement, la chirurgie devrait être indiquée uniquement pour les patients qui se plaignent des déficits fonctionnels ou ayant une profession ou entretenant une occupation pour laquelle un changement dans la position de l'avant-bras devrait entraîner une amélioration fonctionnelle.
- Simmons et Southmayd [76] ont conclu que la chirurgie est indiquée chez les patients ayant l'avant-bras fixé à 60 ° ou plus de pronation car dans ces cas les patients ont des déficits fonctionnels important, d'autre part les patients ayant un degré de pronation entre 15° et 60°, le besoin de traitement chirurgical dans ces cas doit être discuté en fonction du caractère unilatérale ou bilatérale de la lésion et du résultats de l'examen physique , si la fonction de l'avant-bras s'avère très limité l'indication de la chirurgie doit être posé , finalement pour les patients ayant un degré de pronation fixe inférieur a 15° , la chirurgie est non nécessaire ca ces patients ont une fonction de l'avant-bras satisfaisantes. Pour ces même auteurs, les cas avec une SRCC bilatérale doivent être en premier opérer du côté dominant.
- Ogino et Hikino [114] ont également rapporté que les patients plus de 60 degrés de pronation avaient des restrictions dans les activités de vie quotidienne et imposaient un traitement chirurgical. Alors que les patients ayant une pronation inférieure à 20° ne présentaient pas de limitation fonctionnelle significative.

Ces indications ont changé dans les différentes études, pour d'autres auteurs l'intervention chirurgicale dépend des limitations fonctionnelles, du caractère uni ou bilatéral, de si l'atteinte est du côté dominant ou non, de l'environnement social et culturel du patient et des futures activités projetées. [79]

Dans notre série, C'est l'importance de la gêne fonctionnelle qui conditionne l'indication thérapeutique, En partant d'une prono-supination neutre (cotée 0°), une pronation fixée à plus de 60° est une indication chirurgicale, surtout s'il s'agit du côté non dominant. Entre 20 et 60° de pronation, l'indication est relative et à évaluer au cas par cas. En cas d'atteinte inférieure à 15-20° de pronation, la gêne fonctionnelle est minime et ne nécessite pas de correction chirurgicale, car la compensation est aisée au niveau de l'épaule.

Nous avons donc pratiqué 10 interventions chez 7 patients (10avant-bars), 9 fois l'avant-bras était fixé dans une position de pronation supérieure à 60°.

1 fois l'avant-bras était fixé dans une position de pronation de 45° du côté dominat, nous avons jugé donc l'intervention chirurgical nécessaire vue l'importance de la gêne fonctionnel.

1 fois l'avant-bras était fixé dans une position neutre 0° pour le côté droit et a 70° pour la côté gauche, l'attitude thérapeutique était d'opérer pour le côté gauche et l'abstention pour le côté droit.

C. Calendrier de chirurgie

Il y a une certaine variation dans la littérature sur l'âge idéale de la chirurgie :

- Griffet et al. [74] Préfèrent intervenir entre l'âge de 4 à 10 ans, car les vaisseaux et les nerfs supportent mieux à cet âge l'étirement(44).
- Dans l'étude de Ramachandran et al. [3], l'âge moyen des patients était de 4,9 ans (3,5-8,5 ans).
- Dans l'étude de Rubin et al. [140], l'âge moyen à la chirurgie était de 11 ans (9-13 ans.)
- Hung [141] a intervenu à un âge moyen de 6 ans 3 mois.
- Dans l'étude de Kanaya et Ibaraki [142], l'âge moyen était de 8 ans et 2 mois (intervalle 6 ans 4 mois à 11 ans 10 mois).

La plupart des auteurs s'accordent pour une chirurgie précoce vers l'âge de 3-4 ans, car à cet âge l'ostéotomie est plus facile ainsi on peut obtenir un remodelage suffisant du radius et du cubitus. L'adaptation fonctionnelle est aussi meilleure chez un enfant jeune et les complications postopératoires étaient plus élevées dans le groupe d'âge plus avancé [112].

Dans notre série, l'âge moyen à la chirurgie sur 10 interventions était de 4ans et 7 mois avec des extrêmes de 1ans et 6mois et 8ans.

D. Buts de la chirurgie [60]

- 1) Restaurer une possibilité de prono-supination de l'avant-bras et établir une position fonctionnelle.**

Cet objectif pour l'ensemble des chirurgiens modernes, n'a aucune chance d'être atteint, on admettant qu'on puisse désolidariser les deux os, les conditions anatomiques de la prono-supination ne sont pas rétablies pour autant. Il faut une mobilité haute et basse (articulations radio-cubitales), une élasticité de la membrane interosseuse, une courbure radiale adéquate. Les muscles à action pronatrice et supinatrices n'ont jamais fonctionnés dans ce sens. [120]

- 2) Prévenir la récurrence de la soudure osseuse entre le radius et le cubitus.**

E. Principes du traitement chirurgical

L'accord est tout à unanime sur l'inutilité des interventions chirurgicales visant à libérer la synostose dans l'espoir de rendre une prono-supination active. La membrane interosseuse, les rétractions musculaires, l'atrophie des muscles pronateurs et supinateurs, la tête radiale et l'articulation radio-ulnaire inférieure anormales s'y opposent [122].

Plusieurs procédures opératoires ont été suggérées, elles peuvent être réparties en deux groupes principaux :

- 1) Interventions qui améliorent la position fixe de l'avant-bras dans une position plus fonctionnelle. :** Différents types d'ostéotomie de dérotation ont été décrit :

A) Ostéotomie transversale dans de synostose.

B) Ostéotomie en roseau des deux diaphyses du radius et du cubitus.

C) Ostéotomie diaphysaire distale du radius.

D) Ostéotomie des deux diaphyses du radius et de l'ulna.

E) ostéotomie de dérotation distale par rapport à la zone de la synostose

F) Ostéotomie de dérotation avec la méthode d'Ilizarov.

A). Ostéotomie transversale de dérotation dans la synostose :

À l'heure actuelle, cette technique semble avoir de nombreux avantages par rapport aux autres techniques, elle vise à placer la main dans une meilleure position fonctionnelle. Cette procédure est plus facile que d'essayer de changer la rotation par ostéotomie à d'autres niveaux et permet de préserver une bonne coaptation des extrémités divisées et une rapide consolidation du site d'ostéotomie.

Cette technique était décrite en premier par Judet 16 en France puis elle était reprise par les auteurs américains :Green.WT et Mital.MA [144] qui ont réalisé une ostéotomie transversale dans la synostose chez treize patients. Le résultat obtenu par cette méthode était satisfaisant avec un taux de complication beaucoup moins important par rapport à d'autres techniques. Ils ont donc conclu que cette méthode est sûre, facile et efficace pour le traitement des SRCC.

Cette technique était adoptée par plusieurs auteurs : Simmons.BP[76] , Castello.JR [112] , Griffet.J [74] ,Hankin.FM [146] et Ogino.T , Hikino.K [114].

TECHNIQUE OPÉRATOIRE :[50]

L'intervention se déroule sous anesthésie générale, en décubitus dorsale avec garrot pneumatique à la racine du membre supérieure, celui-ci étant posé sur une table à bras.

L'abord est longitudinale postérieure le long de la crête ulnaire centré sur la synostose une broche de Kirschner est introduite latéralement, distalement par rapport au cartilage de croissance, olécranienne et pousser dans le canal centromédullaire selon la technique d'embrochage centromédullaire stable [145] .

Le périoste est ouvert entre l'anconeus et l'extenseur ulnaire du carpe et le long de la crête ulnaire. Le périoste est décollé à la rugine pour exposer la synostose. La broche de Kirschner est reculée de manière à réaliser une ostéotomie sous périostée à la scie oscillante dans la moitié proximale de la synostose et à distance de l'apophyse coronoïde (FIG 86).

Les parties molles sont protégées pendant la réalisation de l'ostéotomie par deux écarteurs contres coudés placé dans le décollement du fourreau périosté. Il est prudent de faire un raccourcissement de 0.5cm dans la synostose de façon à limité le risque de complications vasculo-nerveuses. Une fois l'ostéotomie réalisée, la broche de Kirschner est poussée dans le canal médullaire, stabilisant le foyer d'ostéotomie, recourbée et enfuie sous la peau.

Après avoir effectué la rotation désirée, une broche oblique est mise en place pontant le foyer de manière à fixer définitivement la rotation (FIG87).

On vérifie la bonne vascularisation du MS après le lâcher du garrot. Le périoste est suturé et la fermeture s'effectue en deux plans avec ou sans drainage. Un PABP est mis en place en fin d'intervention.

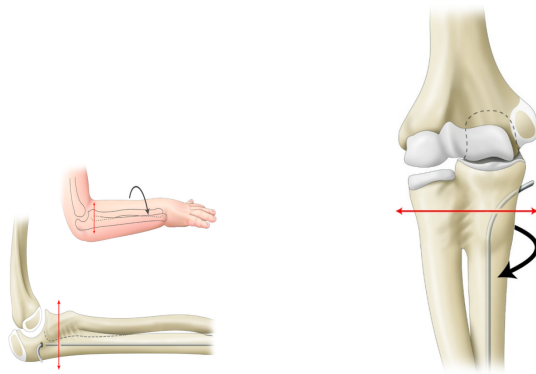


Figure 83 : Ostéotomie transversale dans la zone de synostose. L'ostéosynthèse est assurée par une broche axiale, qui pont le foyer d'ostéotomie, et qui permet de déroter progressivement l'avant-bras. [50]

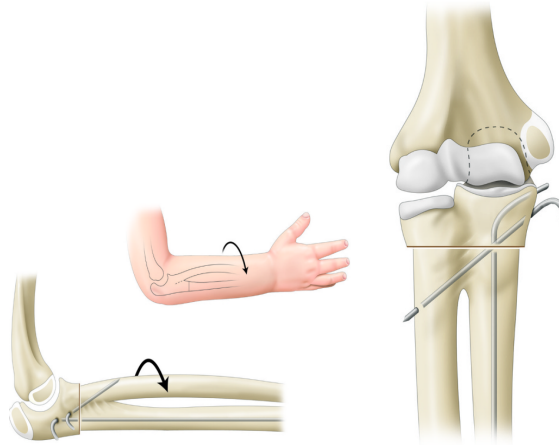


Figure 84 : Fixation définitive de la correction par une broche oblique, une fois la bonne position obtenue. [50]



Figure 85 : Radiographie postopératoire d'une ostéotomie de dérotation transversale. [103]

B) Ostéotomie en roseau des deux diaphyses du radius et du cubitus.

Yammine et al [109] ont utilisés cette technique. Un court abord longitudinal est réalisé dans la région métaphysaire proximale sur la crête de l'ulna, en aval de la synostose. Le périoste est ouvert en H et décollé à la rugine. Une broche de Kirchner est introduite latéralement sous le cartilage de croissance olécranien et poussée dans le canal médullaire selon la technique de l'embrochage centromédullaire élastique stable [145]. La broche est retirée le temps de réaliser une ostéotomie transversale de l'ulna puis repoussée dans le canal médullaire stabilisant le foyer d'ostéotomie. Elle sera recourbée et enfouie sous la peau.

Un abord latéral diaphysaire est ensuite réalisé sur le radius, passant entre les muscles radiaux et le brachio-radialis et en protégeant la branche sensitive du nerf radial. Le périoste est ouvert sur toute la longueur de l'ostéotomie en H et deux écarteurs contre-coudés sont mis en place pour protéger les parties molles. Trois ou quatre traits d'ostéotomie longitudinale sont réalisés sur environ 6-8 cm à la scie oscillante, transfixiant le radius et permettant d'obtenir ainsi six ou huit ostéotomies longitudinales (FIG 88.A). On peut alors par manœuvres externes déroter l'avant-bras avec un effet de vrillage sur le radius comme le fait un roseau que l'on tourne sur lui-même (FIG 88.B). Le garrot doit être lâché de manière à vérifier la bonne vascularisation de l'avant-bras et l'existence d'un pouls radial. Les deux incisions sont refermées en deux plans sans fermeture de l'aponévrose anté-brachiale pour prévenir un syndrome de loge. Il est d'ailleurs possible, voire recommandé de compléter l'aponévrotomie en sous-cutané. Un plâtre de type brachio-anté-brachio palmaire est mis en place en fin d'intervention dans la position de dérotation souhaitée. La dérotation peut ainsi

se faire de façon progressive dans les jours suivants l'intervention, en modifiant régulièrement la position du plâtre. Un fixateur externe peut également être utilisé sur l'ulna avec deux fiches de part et d'autre de l'ostéotomie permettant de fixer la dérotation dans la position souhaitée et d'assurer une meilleure surveillance vasculo-nerveuse.

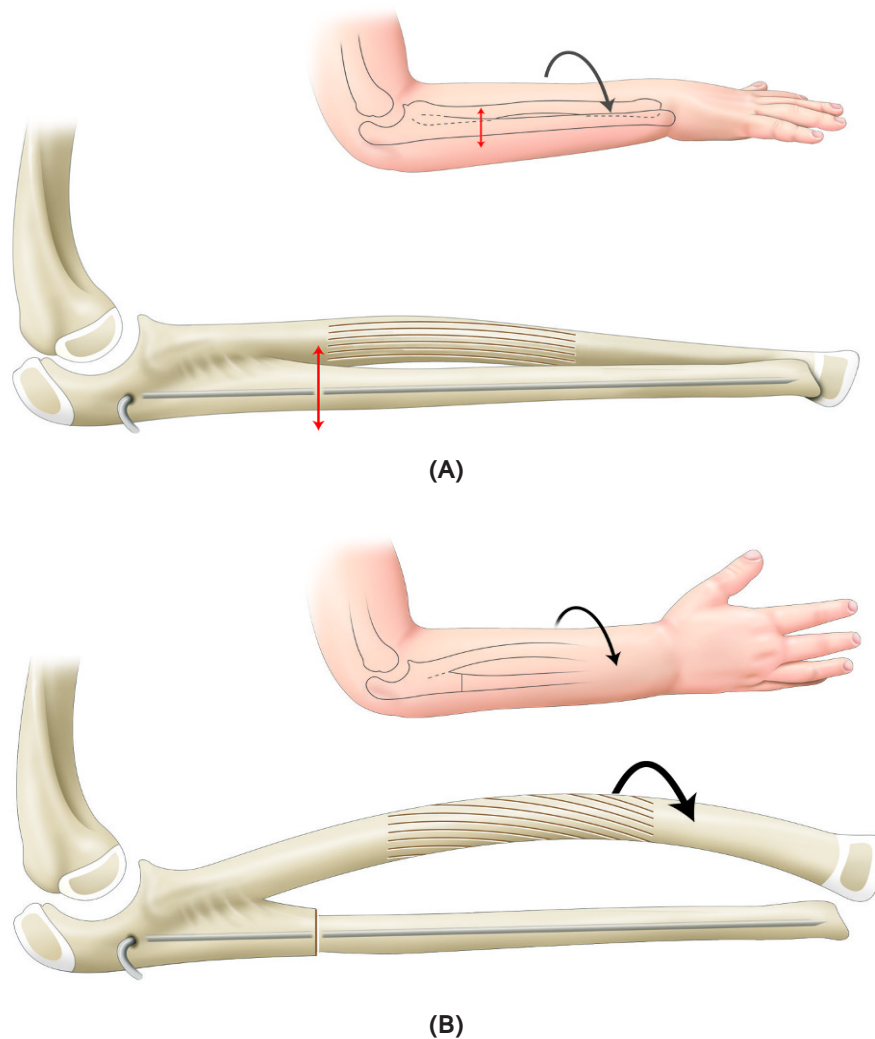


Figure 86 : Ostéotomie en roseau, le long de la diaphyse radiale, et en aval de la synostose sur l'ulna. La dérotation s'effectue ensuite de façon progressive.[50]



Figure 87 : vue préopératoire d'une ostéotomie en roseau. [109]

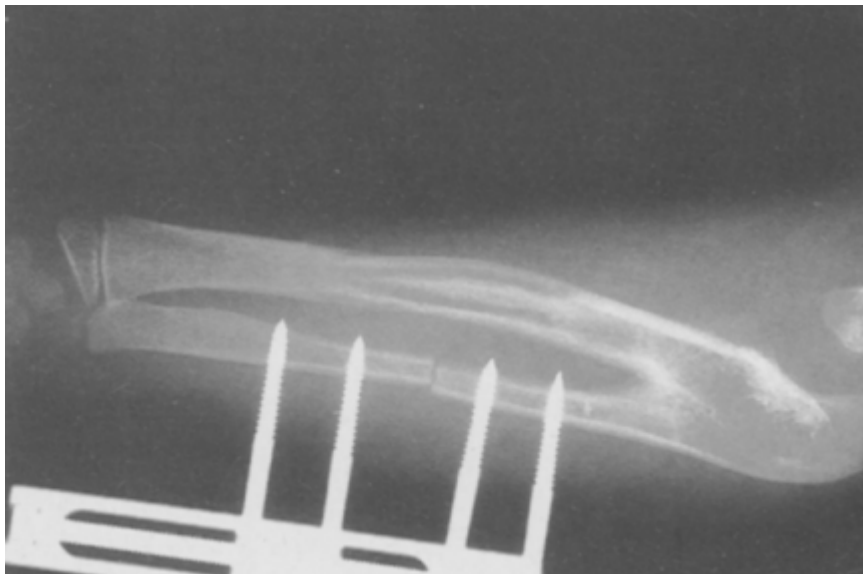


Figure 88 : radiographie postopératoire d'une ostéotomie en roseau. [109]

c) Ostéotomie diaphysaire distale du radius: [120]

Fujimoto M et Kato HM. [147] ont utilisé cette technique pour leurs trois patients. Cette ostéotomie radiale isolée ne donne pas en général un résultat suffisant car il faut que la radio-cubitale inférieure et la membrane interosseuse permettent le mouvement. L'ostéosynthèse du radius est difficile en raison de l'angulation obligatoire entre les deux parties de l'os. (FIG 91)

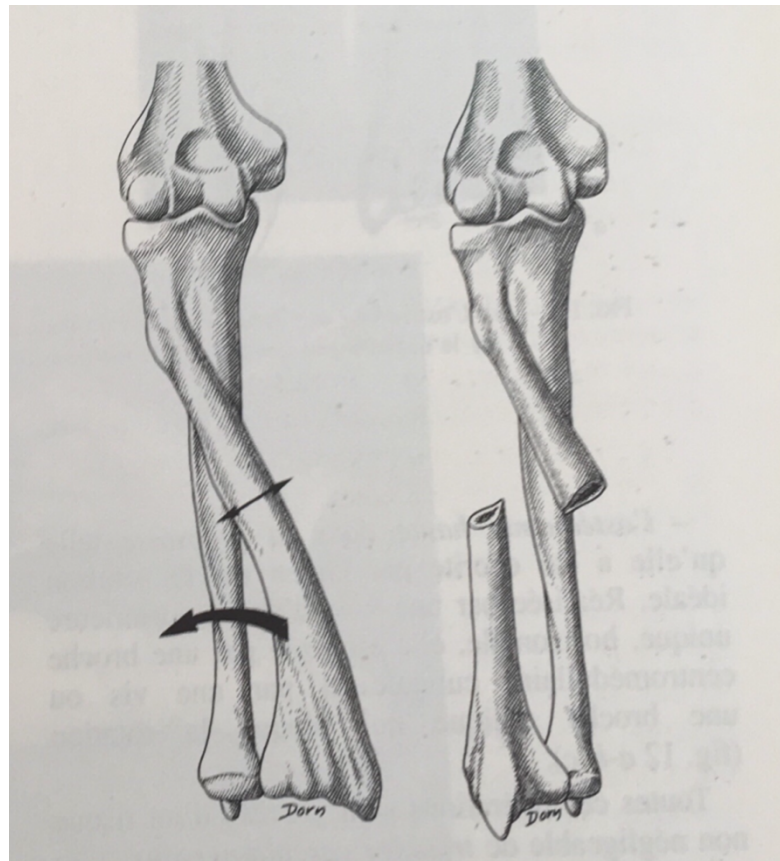


Figure 89 : Ostéotomie diaphysaire distale du radius. [120]



Figure 90 :(A) radiographie préopératoire. (B) Radiographie après ostéotomie de rotation du radius. C, Radiographie 36 mois après l'ostéotomie rotationnelle montre une union osseuse complète et un remodelage suffisant. [147]

D) Ostéotomie des deux diaphyses du radius et de l'ULNA :

Murase et al. [148] ont réalisés des ostéotomies dans le tiers distal du radius et tiers proximal du cubitus chez les patients avec des déformations supérieures à 70 ° de pronation. Ils ont obtenus de bons résultats avec seulement un seul cas qui a perdu 20° de la correction. (FIG 93)

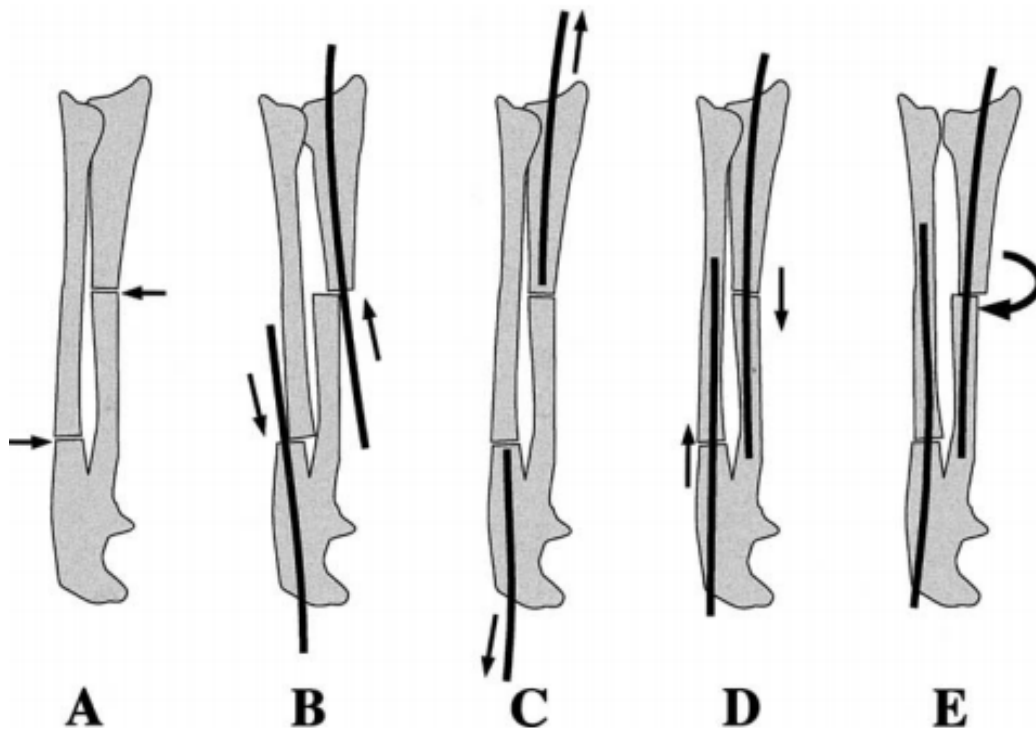


Figure 91 : Méthode chirurgicale. (A) ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna. (B) des broches de kirschner ont été introduit à partir des sites d'ostéotomie distalement hors du radius et proximale hors de l'ulna. (C, D) Les sites d'ostéotomie ont été réduits et les broches de kirschner ont été avancées à travers les sites d'ostéotomie. (E) Puis l'avant-bras a été détourné manuellement suivi d'une immobilisation plâtré. [148]



Figure 92 : (A) radiographie préopératoire (B) Ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna (C) radiographie postopératoire 8s après la chirurgie. [148]

Dans l'étude de Ramachandran et al. [3] une ostéotomie est réalisée en médio-diaphysaire au niveau de l'ulna par une voie postérieure sous-cutanée associé à une seconde ostéotomie réalisée au niveau de la jonction distale diaphyso-métaphysaire du radius suivie d'une immobilisation plâtré. La correction a été obtenue pour tous les patients avec une complication majeure chez un seul cas, un hématome au site de l'ostéotomie radiale qui a provoqué les symptômes d'un syndrome de loge, nécessitant une nouvelle intervention.

Hung.NN [141] a pratiqué une ostéotomie de dérotation de la partie proximale radius et la partie distale de l'ulna distal chez 39 patients (60 avant-bras). Il a conclu que ceci soit une technique simple et sûre pour traiter les patients atteints de SRCC ayant l'avant-bras fixés en position de pronation.

Dans cette méthode, une ostéotomie est réalisée sur deux sites, une au niveau du radius proximal et l'autre au niveau du cubitus distal et un segment de l'os est réséquée. Il est nécessaire de faire un raccourcissement de 5a6 mm dans le foyer d'ostéotomie, de manière à limiter de survenue de syndrome de loge. Deux broches de Kirshner sont introduit dans la styloïde radiale et ulnaire à travers les sites de résection osseuse. L'avant-bras est ensuite placé manuellement dans la position souhaitée. (FIG95)

Des complications de : pseudarthrose, angulation de l'avant-bras, syndrome de loge, la paralysie nerveuse et la compromission vasculaire ont été rencontrés dans cette étude.

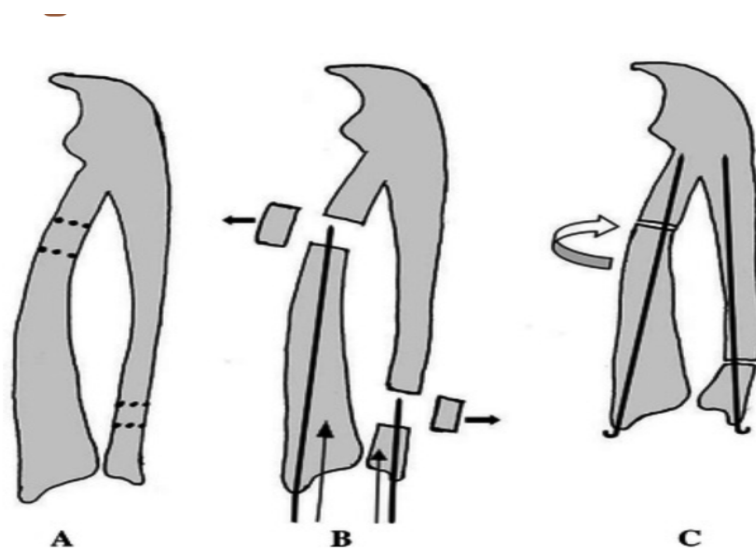


Figure 93 : Illustration de la méthode d'ostéotomie du dérotation du radius proximal et ulna distale. [141]



Figure 94 : Les broches de kirschner sont placées en centromédullaire dans les deux os de l'avant-bras. [141]

Sherif N.G [137] a réalisé une double ostéotomie de rotation du radius distal et de l'ulna proximal, avec fixation percutanée intra médullaire des broches de Kirschner, chez 12 patients. Il a conclu que c'est une procédure sûre, simple et efficace pour la correction de la pronation fixe dans la SRCC.

El-Adl Wael [136] dans son étude a réalisé deux ostéotomie, la première au niveau de l'ulna distalement au site de la synostose par voie sous-cutanée postérieure et la deuxième au niveau de la jonction distale diaphyso-métaphysaire du radius par une incision sur la crête radial dorsolatérale .



Figure 95 : radiographie postopératoire immédiate montrant l'ostéotomie du radius et de l'ulna sur deux niveaux différents. [136]

E) Ostéotomie de dérotation distale par rapport à la zone de synostose :

M.Farzan, Kh.Daneshjou and S.M.J.Mortazavi [113] ont utilisé cette technique. Dans cette méthode, la zone de la synostose est atteinte par voie postérieure, et une ostéotomie de l'ulna est réalisée distalement par rapport à la zone de synostose. Le site d'ostéotomie est fixé par broche de Kirchner, le coude est ensuite fixé dans la position désiré.

Les complications comprennent : la compression vasculaire, le syndrome de loge et la perte de l'angle de correction.

F) Osteotomies de dérotation avec la méthode d'Ilizarov : [149]

Technique chirurgicale :

Cette technique est basée sur la correction progressive de la déformation après une ostéotomie de dérotation, à l'aide d'un fixateur d'Ilizarov (FIG 97) à titre de 1mm/jour avec possibilité d'allongement du membre à partir du j1 du postopératoire sous contrôle radioscopique.

Bolano [150] a rapporté une dérotation progressive de l'avant-bras fixé en pronation à 150 ° chez 1 patient. Après l'utilisation d'un fixateur Ilizarov, une ostéotomie avec une scie Gigli à travers la synostose a été réalisée. L'auteur a fait une correction aiguë immédiate de 60 °, suivie par dérotation progressive de 4 ° / j sur 1 mois. Position neutre de l'avant-bras a été atteinte, et l'infection des fiches était la seule complication notable.

Rubin et al. [140] ont pratiqué une ostéotomie suivie d'une correction progressive de la synostose à l'aide d'un fixateur de type l'Ilizarov rapportant d'excellents résultats. Leur étude a démontré la possibilité de corriger progressivement des déformations supérieures à 90 ° en utilisant un fixateur externe d'Ilizarov, Ils ont souligné que la correction devrait être obtenue progressivement, selon leur expérience toute tentative de correction aigue immédiate, même partielle, selon la technique décrite par Bolano [150] n'est pas recommandée et peut entrainer neurapraxies du nerf radial , développé par deux de leurs patients chez qui ils ont tenté une correction aigue immédiate.

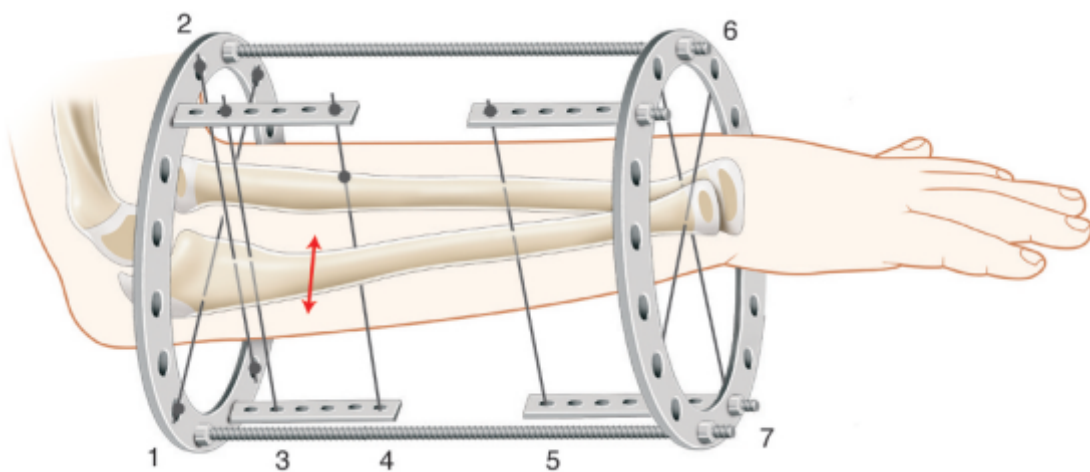


Figure 96 : montage d'un fixateur externe type illizarov sur avant-bras droit

2) Interventions qui visent le rétablissement du mouvement de pronosupination de l'avant-bras par la libération de la synostose.

A) Interposition de prothèse pivotante (Kelikiian et Doumanian [143])

B) Ostéotomie et interposition des tissus mous - membrane silastique, l'anconeus et greffe fascio-graisseuse vascularisée libre.

Cette technique est basée sur la restauration du mouvement par résection de la synostose et interposition d'une graisse ou d'un muscle. Cependant, cette procédure a conduit à des résultats insatisfaisants.

Dal Monte et al [104] ont enlevé la synostose chez douze patients en réséquant une partie du radius qui était proximale à la synostose et, chez certains patients, en utilisant l'aponévrose ou un lambeau musculaire pour préserver la séparation du radius et du cubitus. Il a rapporté la récurrence de la synostose chez tous les patients.

Miura et al [104] ont opéré en suivant cette méthode sept patients. Ils ont placé l'anconeus entre le radius et le cubitus, mais la synostose a récidivé chez tous les patients.

L'excision de la synostose peut être faite par une voie antérieure (voie de Henry). Parfois, une voie postérieure longitudinale le long de la crête cubitale est nécessaire pour enlever correctement la synostose et permettre une amplitude passive du maximale.

Le greffon fascio-graisseux vascularisée peut être enlevé à partir du milieu de l'avant-bras sur les vaisseaux interosseux postérieurs, ce greffon pédiculé étant tourné en proximal et interposé dans le site de la synostose.

Cependant, l'artère interosseuse postérieure peut être anormale pour cette utilisation. Kanaya et Ibaraki [142] ont utilisé un greffon fascio-graisseux libre du bras homolatérale avec anastomose des vaisseaux collatéraux radiaux postérieurs aux vaisseaux proximaux disponible de l'avant-bras. Si la tête radiale est luxée, une ostéotomie d'angulation de raccourcissement est effectuée dans le radius proximal. Cette ostéotomie peut être fixée avec une plaque de compression dynamique (quatre trous). (FIG 98-99-100)

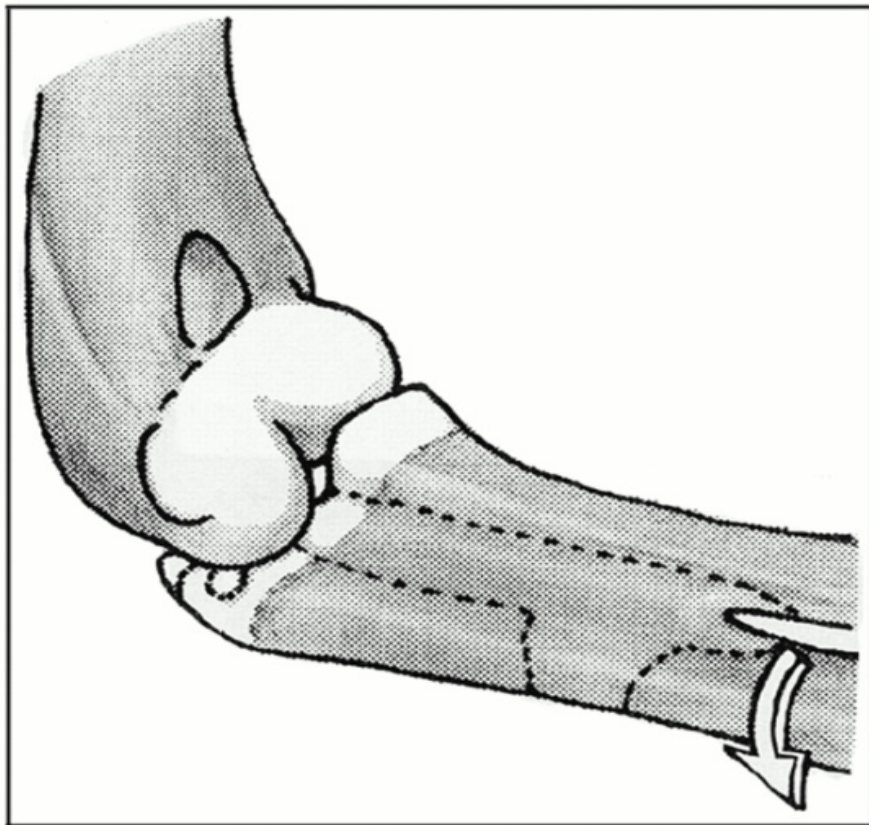


Figure 97 : Résection de la synostose.[60]

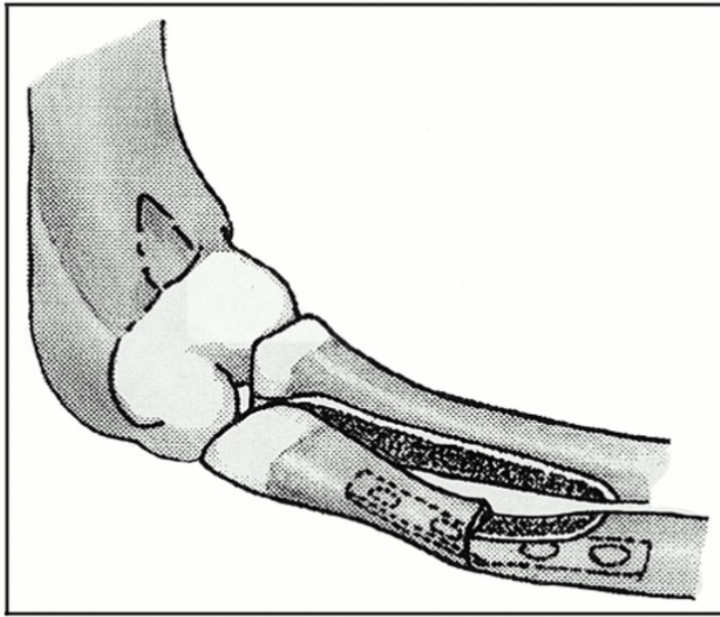


Figure 98 : Raccourcissement du radius et fixation par plaque.[60]

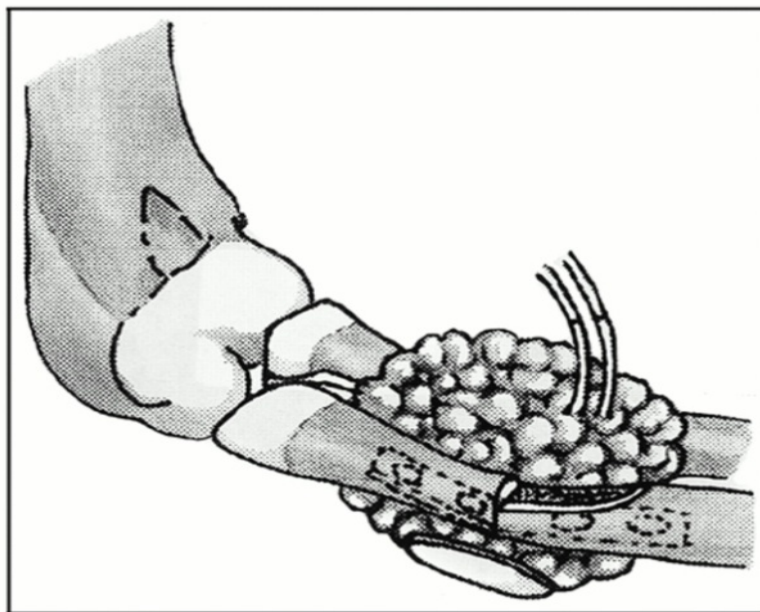


Figure 99 : Interposition de greffon fascio-graisseuse vascularisée.[60]

•Étape 1: Séparation et résection de la synostose

La synostose est séparée par une voie antérieure et postérieure.

La voie postérieure : incision à partir de l'épicondyle latéral courbé en dorsal pour atteindre la crête postérieure du cubitus. Les bords proximal et distal de la synostose sont identifiés avec l'utilisation d'aiguilles d'injection.

La synostose est séparée à l'aide d'une scie oscillante. La tête radiale est libérée. Une voie antérieure est réalisée pour détacher le tendon du biceps dans le but d'améliorer la rotation de l'avant-bras et exposer l'espace créé par la séparation de la synostose

•Étape 2: Raccourcissement du radius et fixation par plaque.

Le radius est sectionné entre l'insertion du pronateur teres et le supinateur, et la tête radiale est ensuite réduite. Les extrémités ostéotomisées du radius sont chevauchées pendant la réduction et l'ostéotomie est stabilisée avec une plaque à quatre trous.

•Étape 3: Interposition du lambeau fascio-graisseux vascularisé

Le greffon fascio-graisseux vascularisé est placé dans l'espace créé par la séparation de la synostose.

L'artère humérale profonde (donneur) est anastomosée avec la récurrente radiale (receveur). La plaie est fermée après la vérification de la vascularisation du lambeau.

Concernant notre série, nous avons réalisé 10 interventions chez 7 patients (10 avant-bars) présentant une SRCC, tous les malades ont bénéficié d'une ostéotomie de dérotation transversale dans le site de la synostose, les interventions sont réparties en :

- 3 ostéotomies de dérotation à 45°
- 2 ostéotomies de dérotation à 50°
- 1 ostéotomie de dérotation à 55°
- 1 ostéotomie de dérotation à 60°
- 3 ostéotomies de dérotation à 70°

Dans 100% des cas l'ostéosynthèse est assurée par deux broches de kirschner

Dans tous les cas nous avons associé une immobilisation plâtrée pendant 45 jours à deux mois.

L'avantage principal de notre technique étant sa simplicité, sa sécurité, une seule incision est nécessaire, moins de compression sur les parties molles, la mise en place des broches de kirschner est plus facile en comparaison avec les autres techniques, et absence de complications postopératoire sévère, cependant il faut prendre un certain nombre de précaution : par la voie postérieure, il faut réaliser des aponévrotomies aussi complètes que possible, il faut impérativement raccourcir un peu le squelette dans la zone d'ostéotomie pour détendre les parties molles. La correction peut être très facilement obtenue. Il faut la fixer par deux broches, une radiale, une cubitale. En postopératoire, il faut s'assurer de la bonne vascularisation et de la bonne motricité des doigts. En cas de parésie notée il faut retirer la broche mise dans le radius, remettre l'avant-bras en position de correction dans les jours suivant l'intervention, toujours sous contrôle de l'absence de complications vasculaire ou nerveuses.

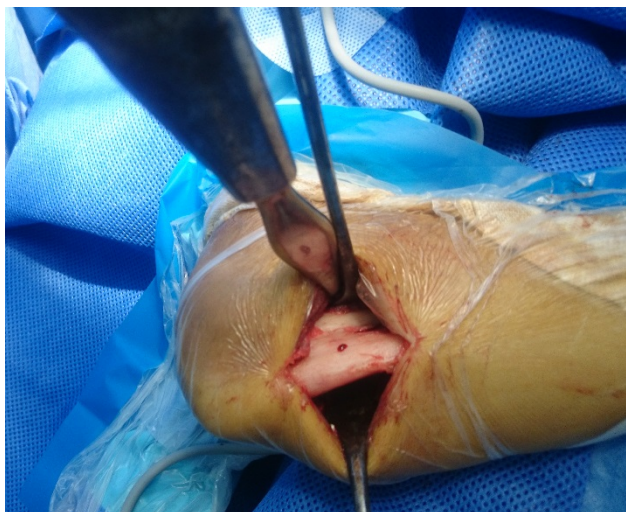


Figure 100 : Image en peropératoire objectivant la synostose radio-cubitale proximale



Figure 101 : aspect radiologique postopératoire après ostéotomie transversale de dérotation



Figure 102 : plâtre brachio-antébrachio-palmaire

F. Position idéale de l'avant-bras après la correction chirurgicale de la synostose radio-ulnaire congénitale.

La position idéale pour placer l'avant-bras après la correction chirurgicale reste controversé. La position idéale dépend de si la déformation est unilatérale ou bilatérale, si le côté atteint est dominant ou non dominant, de l'environnement social et culturel du patient et les activités futures projetées.

- Green et Mital [144] ont suggéré que dans les cas bilatéraux, la meilleure position est de 30° à 45 ° de pronation dans l'avant-bras dominant et dans 20 ° à 35 ° de supination dans le côté non-dominant. Dans les cas unilatéraux, la position idéale était de 10° à 20 ° de supination. D'autres auteurs ont préconisé 0 ° à 20 ° de supination dans le côté non-dominant et 0° à 20 ° de pronation dans l'avant-bras dominant.

- Simmons [76] a proposé 15 ° de pronation si la déformation est unilatérale, cependant s'elle est bilatéral, la correction proposé est de 0 ° pour le membre non dominant et 10° à 20 ° de pronation pour le membre dominant.

- Ogino et Hikino [114] prennent en considération certains facteurs qui ne s'appliquent qu'aux cultures asiatiques (comme manger avec des baguettes) et préconisent 0 à 20 ° de supination pour les atteintes unilatérale et 0° à 20 ° de supination pour le membre non dominant plus 0° à 20 ° de pronation pour le membre dominant dans les cas bilatéraux.

- Castello JR et Garro L [112] dans leurs études ont suivis des critères moins compliqués, proposant 0° à 15 ° de pronation pour tous cas, indépendamment du côté affecté et de la dominance , a leurs avis, les meilleurs résultats à la fois esthétique et fonctionnel, sont obtenus de cette manière.

- Ramachandran et al. [3] préfèrent une position de 10° de supination pour tous les patients, comme les mouvements compensatoires au niveau de l'épaule et de poignet permettent à l'avant-bras doit être idéalement placé pour la plupart des activités quotidienne. Cependant, ils ont trouvé que l'hypermobilité du poignet a été subjectivement notée chez tous leurs patients.

- Rubin et al. [140] proposent que chez les patients droitiers avec une atteinte bilatérale, l'avant-bras gauche doit être corrigé à 15 ° (0°-30 °) de supination. Ils considèrent que c'est une position fonctionnelle qui facilitera aux patients la tenue des objets et leurs permettra une bonne utilisation du l'avant-bras dans les activités de la vie quotidienne.

- Hung [141] considère qu'une correction de 0°-30 ° de pronation doit être établi du côté dominant avec une position neutre pour le coté non-dominant que ça soit une atteinte unilatérale ou bilatérale.

Dans notre série, la correction proposée pour les patients avec une atteinte unilatérale (3cas) est comprise entre 0° (position neutre) à 20° de pronation.

➤ Dans 2 cas : l'avant-bras était placé en position neutre.

➤ Dans 1 cas : l'avant-bras était placé à 20° de pronation.

En ce qui concerne les patients avec une SRCC bilatérale (4cas) la correction proposé est de 20° à 25° de pronation du côté dominant et de 0° (position neutre) à 30° de supination pour le coté non dominant.

❖ Pour le coté dominant :

✓ En 2 cas : l'avant-bras était placé à 20° de pronation.

✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 25° de pronation.

✓ En 1 cas : l'avant-bras dominant n'était pas opérer, ce côté était fixé en position neutre (0°).

❖ Pour le coté non dominant :

✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé en position neutre (0°).

✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 20° de supination.

✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 25° de supination.

✓ En 1 cas : l'avant-bras était placé à 30° de supination.

Tableau XII : position de l'avant-bras après la correction chirurgicale selon les auteurs.

Auteurs	Unilatérale	Bilatérale	
		Dominant	Non dominant
GREEN.WT [144]	10°-20° de supination	30°-45° de pronation	20°-35° de pronation
Simmons BP [76]	15° de pronation	10°-20° de pronation	Position neutre (0°)
Ogino.T et Hikino.K [114]	0 à 20 ° de supination	0° à 20 ° de pronation	0 à 20 ° de supination
Castello.JR et Garro.L [112]	0° à 15 ° de pronation pour tous les cas		
Ramachandran et al. [3]	10° de supination pour tous les cas		
Hung.NN [141]	0°-30 ° de pronation si coté dominat Position neutre (0°) si coté non dominant		
Notre série	0° (position neutre) à 20° de pronation	20° à 25° de pronation	0° (position neutre) à 30° de supination

XII. COMPLICATIONS :

Historiquement, une incidence élevée de complications postopératoire ont été rapportées [76][106], atteignant 36% des cas dans certaines séries, ces complications incluent: la perte de rotation après la chirurgie; la compression neuro-vasculaire, qui peut parfois nécessiter une fasciotomie ou une réduction de la dérotation; le syndrome de Volkman; le cal vicieux; le raccourcissement et l'angulation de l'avant-bras, et la paralysie radiale temporaire (nerf interosseux postérieur).

Une surveillance attentive de la douleur, de la sensibilité et de la motricité des doigts doit être réalisée en post-opératoire de manière à dépister précocement une complication, en particulier un syndrome de loge, qui nécessiterait une reprise chirurgicale en urgence, une fasciotomie prophylactique ou la résection d'un segment de l'os synostotique réduit l'incidence de cette complication. [50]

L'apparition de troubles vasculo-nerveux en post opératoire impose de diminuer la dérotation, celle-ci pourra être de nouveau accrue de façon progressive grâce au fixateur externe ou par une reprise chirurgicale une semaine plus tard.

Simmons et al. [76] ont rapportés huit complications postopératoires sur 22 ostéotomies réalisées : un cas d'infection de la plaie, trois cas de perte de correction chirurgicale, trois cas ont présenté une compression vasculaire dont un seul cas a nécessité une fasciotomie et un cas a développé le syndrome de Volkman. Simmons et al ont conclu que toute ostéotomie de dérotation supérieur à 85° doit être réalisée en deux étapes

Green et Mital [144] ont rapportés un cas qui a développé le syndrome de Volkmann en postopératoire sur un total de 13 cas.

Ogino.T et Hikino.K [114] ont signalés deux cas de paralysie du nerf radial, les deux cas ont récupéré spontanément entre 4 à 8 semaines.

Afin de limiter la durée d'utilisation du fixateur d'illizarov, Rubin et al. [140] ont tenté une correction immédiate partielle de la synostose de 30 ° chez deux patients, une neurapraxie du nerf radial était remarquée chez les deux patients dans la salle de réveil. Ils ont donc placé l'avant-bras dans la position d'origine, Cela a permis une guérison neurologique complète.

Ramachandran et al. [3] ont rapporté une consolidation retardée chez un seul cas, une collection d'hématome qui a entraîné un syndrome de loge était noté chez un cas et a nécessité une fasciotomie, une infection sur broche était noté chez un seul patient. Aucune perte de correction n'a été notée dans leur série, Aucune complication neurovasculaire n'a été signalée lors du suivi.

Hung [141] a rapporté une légère perte de correction (15-20 °) lors de l'immobilisation du plâtre dans cinq avant-bras.

En ce qui concerne la séparation de la synostose par l'interposition d'un lambeau fascio-graisseux ou de muscle, plusieurs auteurs ont rapporté la récurrence de la synostose. Miura et al. [104] ont rapportés une récurrence chez tous les patients de leur série après avoir utilisé le muscle anconeus comme une greffe d'interposition. Kanaya et Ibaraki [142] n'ont signalé aucune récurrence avec leur technique qui consiste sur l'utilisation d'un lambeau fascio-graisseux vascularisée libre.

Dans notre série, aucune de ces complications n'a été rencontrée, aucun patient n'a eu de complication notable.

Probablement parce que nous n'avons dans aucun cas réalisé une ostéotomie de dérotation de plus de 90 ° dans un seul temps, le squelette de l'avant-bras était à chaque fois raccourci dans la zone d'ostéotomie pour détendre les parties molles et nous avons soigneusement vérifié l'état vasculaire du membre et la sensibilité et de la motricité des doigts en postopératoire afin de dépister précocement toutes complications.

Revue de littérature des différentes techniques opératoires : (tableau 12)

Tableau XIII. Revue de littérature des différentes techniques opératoires

auteurs	L'année d'étude	Nombres de cas	Age moyen	Position moyenne de l'avant-bras en préopératoire	Position moyenne de l'avant-bras en préopératoire	Site d'ostéotomie	Méthode de fixation	complications
Miura[104]	1984	8	-			Synostose		100% de récives
Kanaya and Ibaraki[142]	1998	7	8(6-12)	14° de pronation	26°de sup à 45°de pro	Radius	Plaque+Lambeau fascio-graisseux vascularisée libre	RAS
Simmons et al [76]	1983	22	8(2-17)	82° de pronation	8°de pronation	16 synostoses 2 radius+ulna 2 radius	BK/broches/agrafe +plâtre	3cas de perte de correction -3casde compression vasculaire -1cas d'infection -1cas de sd de volkman
Green et Mital[144]	1979	13	8(3-17)	76°de pronation	10°de pro à 35°de sup	9 Synostoses 2 radius proximal 1 radius distal 1 radius+ulna	BK/broches/agrafe +plâtre	1cas de sd de volkman

Hankin et al [146]	1987	2	11(10-13)	65°de pronation	10°de supination	synostose	2broches+plâtre	2cas de paralysie du nerf ulnaire
Ogino and Hikino[114]	1987	13	7(4-13)	66°de pronation	4°de supination	Synostose	BH+attelle	2cas de paralysie du nerf radiale
Fujimoto et al[147]	2005	4	4(3-4)	76°de pronation	3° de supination	Radius distale	Plâtre	RAS
Ramachandran et al[3]	2005	6	5(3-8)	68° de pronation	10° de supination	Ulna medio-diaphysaire + radius distale	Illizarov/fil d'acier + plâtre	Sd de loge
Hung[141]	2008	52	6(4-10)	-	-	Radius proximal+ ulna distale	BK + plâtre	5cas de perte de correction
El-Adl[136]	2007	9	5.6	76° de pronation	30°de pro à 20°de sup	Proximal ulna + distale radius	Plâtre	RAS
Bolano	1994	1	12	150° de pronation	0°	synostose	Illizarov	infection des fiches
Notre série	2017	7	207	0°à90°de pronation	30°de pro à 25°de sup	synostose	2 BK	RAS

BK : broches de krishner ; pro : pronation ; sup : supination ; BH : brochage-*haubanage*

XIII. EVOLUTION :

A. Dans notre série,

La durée moyenne du suivi est d'environ 1 an.

L'évaluation des résultats a été basée sur les paramètres suivants: la position postopératoire de l'avant-bras, l'état fonctionnel de l'avant-bras et son apparence esthétique et sur l'opinion du patient et de sa famille sur l'état du patient par rapport à l'état préopératoire précédente.

Lors du dernier examen post-postopératoire : nous avons atteint une position fonctionnelle satisfaisante de l'avant-bras chez tous les patients opérés :

- *Trois avant-bras étaient en 20° de pronation, et un seul avant-bras était en 25° de pronation.*
- *Trois avant-bras étaient entre 20° à 30° de supination.*
- *Trois avant-bras étaient en position neutre (0°).*

Les résultats étaient estimés comme satisfaisant pour tous les patients et leurs familles sur les deux plans fonctionnels et esthétiques. Les patients n'avaient plus d'handicap dans les activités quotidiennes et scolaires et la position de l'avant-bras était considérée comme idéale ; Il n'y a eu aucune perte de correction, nous n'avons observé aucune dégénération au niveau du coude ou le poignet.

La consolidation osseuse a été obtenue au bout de 8 semaines dans les 7 cas.



(A)



(B)

Figure 103 : A : Aspect post-opératoire après un an montrant l'angle de correction de pronation de 45° jugée satisfaisante / B : Aspect post-opératoire montrant la main fonctionnelle. Cas 3

B. En ce qui concerne les autres concerne les autres séries :

SIMMONS BP [76], la durée moyenne du suivi était de 12.5 ans. Il rapporte dans sa série 82% de bon à excellent résultats et 18 % de moyen à mauvais résultats. Une perte de correction était notée chez 3 patients.

CASTELLO.JR [112], la durée moyenne du suivi était de 8 ans. Il rapporte dans sa série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

OGINO T et HIKINO K [114], la durée moyenne du suivi était de 2 ans. Ils rapportent dans leur série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

GRIFFET J, [74], rapporte dans sa série 100% de résultats excellents.

El-Adl Wael [136] la durée moyenne du suivi était de 26.6mois.il rapporte dans sa série 100% de résultats satisfaisant. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

Sherif N.G [137] La durée moyenne du suivi était de 30.4mois.il rapporte dans sa série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

YAMMINE K [109], la durée moyenne du suivi était de 30.4mois était de 10 ans.il rapporte dans sa série 90% de résultats excellents, avec une perte de correction d'une moyenne de 5° noté chez trois patients.

Kanaya F, Ibaraki K [142] la durée moyenne du suivi était de 10 ans. Ils rapportent dans leur série 75% de résultats excellents alors qu'un seul cas n'était pas satisfait du résultat postopératoire.

Rubin.G [140] rapporte dans sa série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

Ramachandran M [3] la durée moyenne du suivi était de 30.4mois.il rapporte dans sa série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

Farzan M [113] la durée moyenne du suivi était de 3.5ans.il rapporte dans sa série 100% de résultats excellents. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction, le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

**Tableau XIV : Comparaison du taux de succès du traitement chirurgical entre les
différentes séries et notre série.**

Auteurs	Année	nombre de cas	Taux de succès en %
SIMMONS BP [76]	1983	33	82
CASTELLO.JR [112]	1996	4	100
OGINO T et HIKINO K [114]	1987	40	100
GRIFFET J, [74]	1986	43	100
El-Adl Wael [136]	2007	9	100
Sherif N.G [137]	2016	.12	100
YAMMINE K [109]	1998	37	90
Kanaya F, Ibaraki K [142]	2016	4	75
Rubin.G [140]	2012	4	100
Ramachandran M [3]	2005	5	100
Farzan M [113]	2002	11	100
Notre série	2017	7	100

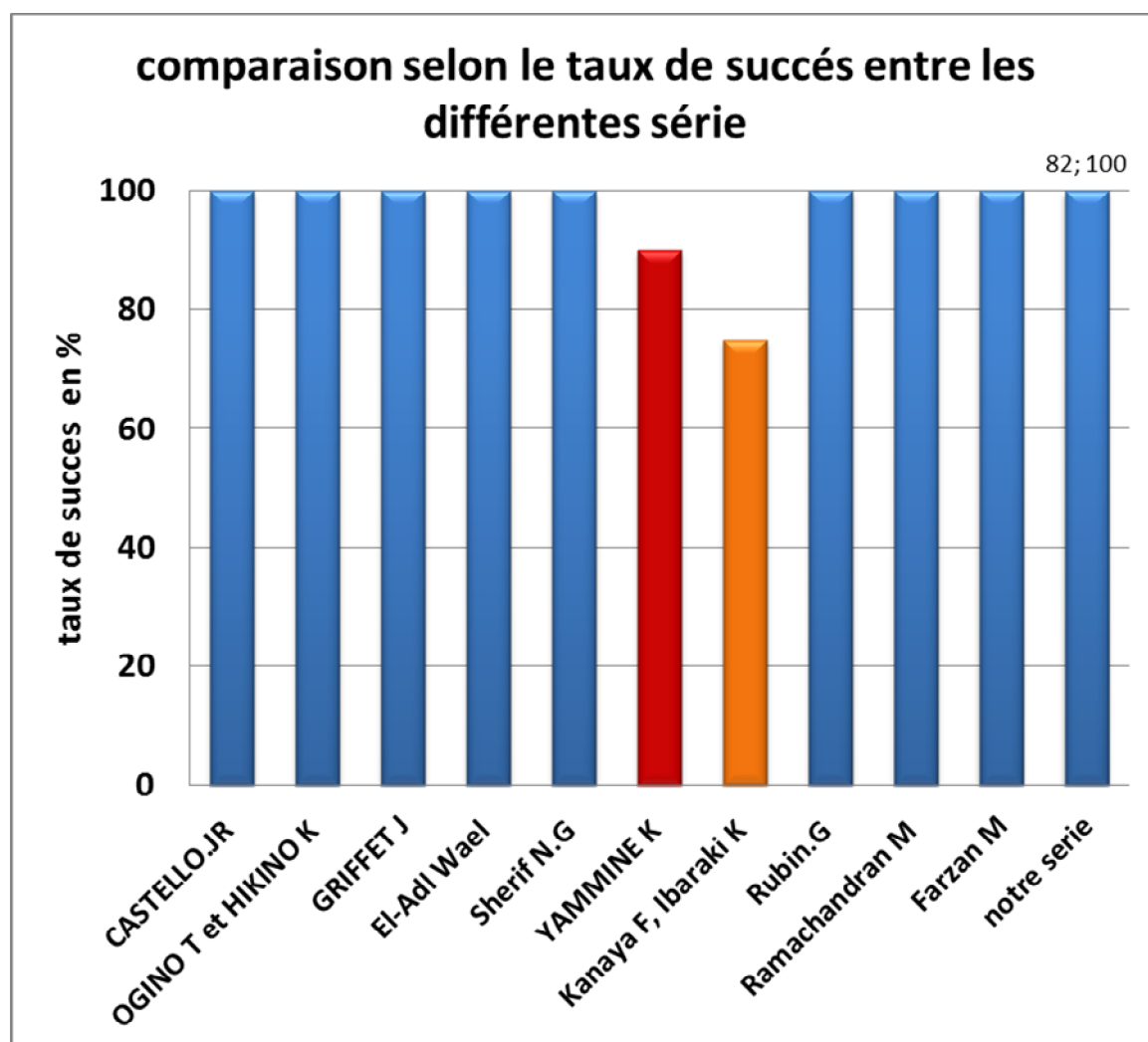


Figure 104 : comparaison selon le taux de succès entre les différentes séries.



1. La synostose radio-cubitale congénitale est une malformation rare, souvent bilatérale avec une prédominance chez le sexe masculin.

2. causé par une défaillance de segmentation entre le radius et le cubitus causé par une anomalie du trajet de l'artère interosseuse postérieure.

3. l'étiologie de la SRCC reste inconnue, une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales et la présence de cette anomalie, parfois, dans le cadre de certains syndromes génétiques, mais les cas sporadique reste les plus fréquents.

4. L'expression clinique de la SRCC est le blocage de la prono-supination, l'avant-bras est souvent fixé en position de pronation, une adaptation fonctionnelle est possible grâce aux mouvements compensatoire au niveau de l'épaule et de poignet.

5. Les indications chirurgicales sont basées sur le degré de déformation et la bilatéralité de l'atteinte mais surtout sur l'importance de la gêne fonctionnelle.

6. la prise en charge est soit conservatrice ou chirurgicale selon le degré de tolérance fonctionnelle des patients. Les indications thérapeutiques communément adoptées par les auteurs sont le cas de blocage de l'avant-bras en hyperpronation supérieure à 90 ° et le caractère bilatéral de la synostose.

7. D'après notre étude, nous concluons que l'ostéotomie transversale de dérotation de squelette anti-brachial est une technique sûre, facile et efficace pour le traitement des SRCC avec moins de risque de complications, de taux de rechute et de perte de dérotation.



Résumés

RESUME

Titre : Synostoses Radio-Cubitales Congénitales à propos de 7 cas.

Auteur : EL BARDI TOURIA.

Mots-clés : Synostoses radio-cubitales - prono-supination - ostéotomie.

Rapporteur : PROFESSEUR EL ALAMI EL FELLOUS SIDI ZOUHAIR.

Introduction : La synostose radio-cubitale congénitale est une affection rare qui se traduit par une limitation de la prono-supination. Découverte souvent chez les enfants d'âge scolaire. L'avant-bras est souvent fixé en position de pronation. L'ostéotomie de dérotation transversale dans le site de synostose est l'intervention que nous proposons.

Objectifs : Rappeler les données cliniques, décrire les techniques utilisées pour la prise charge thérapeutique et comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Matériels et méthodes : étude est rétrospective sur 7 cas de synostoses radio-cubitale congénitale, traités au service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période allant du janvier 2006 au février 2017.

Résultats : la moyenne d'âge est d'environ 32,5mois avec prédominance masculine .l'atteinte est bilatérale dans 57.7% des cas et unilatérale dans 42.8% des cas. Selon la classification de Cleary et Omer, 57.1% des cas était classé type III, et 42.8% des cas était classé type IV. Dans tous les cas l'avant-bras était fixé en position de pronation. En ce qui concerne le traitement, 10 avant-bras ont été opéré, par ostéotomie de dérotation transversale dans le site de la synostose, sans aucune complication postopératoire.

ABSTRACT

Title: Congenital Radio-Ulnar Synostosis about 7 cases.

Author: EL BARDI TOURIA

Keywords: Radio-ulnar synostosis - pronosupination – osteotomy.

Thesis tutor: Professor El ALAMI EL FELLOUS SIDI ZOUHAIR

Introduction: Congenital radio-ulnar synostosis is rare deformity, causing limitation of pronosupination. Often discovered at school-age. The forearm is mostly fixed in position of pronation. . The transverse rotational osteotomy through the fusion mass the intervention that we propose.

Objectives: remind clinical data, describe the techniques used for therapeutic management and compare our results with those of the literature.

Patients and methods: This is a retrospective analysis of 7 cases of congenital radio-ulnar synostosis followed and treated at the pediatric orthopedic department of the hospital of children of Rabat between January 2006 to February 2017.

Results: average age is about 32.5 months with predominance of male; the involvement is bilateral in 57.7% of cases and unilateral in 42.8%. of cases. According to the Cleary and Omer classification, 57.1% of cases were classified as type III, and 42.8% of cases were classified as type IV. In all cases, the forearms were fixed in position of pronation. Regarding the treatment, 10 forearms were operated consisted on a rotational osteotomy through the fusion mass, without any postoperative complications.

ملخص

العنوان: اللحم الكوعي المرفقي الخلقي حول 7 حالات

الكاتب: البرد عي ثريا

الأستاذ المشرف: الأستاذ العلمي الفلوس سيدي زهير

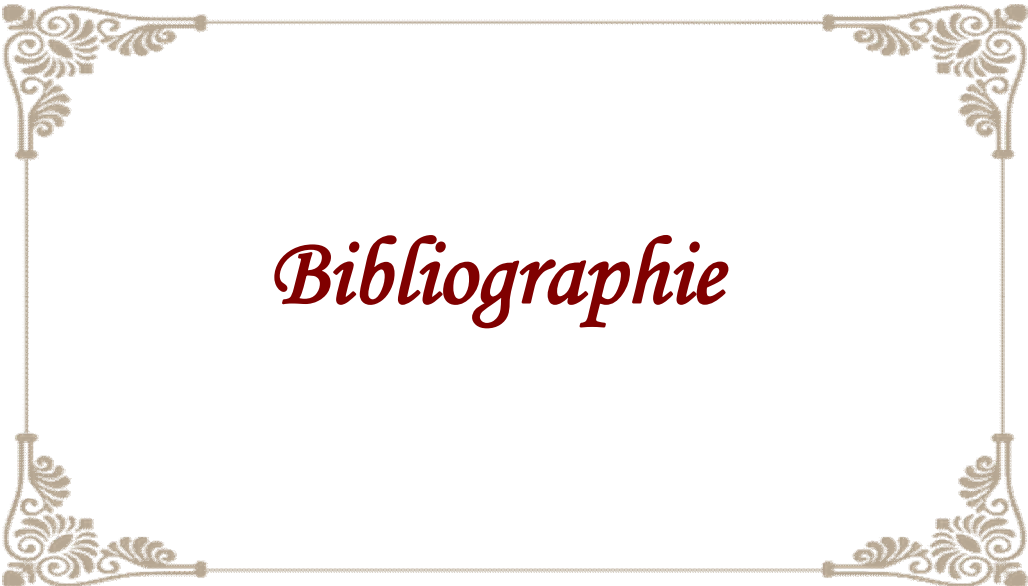
الكلمات الأساسية: اللحم الكوعي المرفقي - الكُـبّ و الاستئفاء- الدوران العكسي.

المقدمة : اللحم الكوعي المرفقي الخلقي، هو حالة نادرة ، ينتج عنها إنحصار ، في حر كتي الكب و الإستلقاء ، غالبا ما يتم عند الأطفال في سن التمدرس ، الساعد غالبا ما يكون ثابتا في وضعية الكب ، الدوران العكسي في موقع اللحم هو العملية التي نقترحها.

الأهداف : التذكير بالمعطيات السريرية ، وصف مختلف التقنيات المستعملة في العلاج ، و مقارنة النتائج المحصل عليها مع النتائج الأخرى.

المواد والأساليب: إعتمدت دراستنا على تحليل إسترجاعي لقاعدة بيانات لسبعة حالات من اللحم الكوعي المرفقي الخلقي في مصلحة جراحة عظام الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط بين يناير 2006 و فبراير 2017.

النتائج : متوسط الأعمار يناهز 32.5 شهرا، الإصابة مهيمنة أكثر عند الذكور. الإصابات ثنائية الجانب تشكل 57.1% من مجمل الحالات أما الإصابات الأحادية الجانب تشكل 42.8%. وفقا لتصنيف كليرى و أمر ثم تسجيل 57.1% حالة من الصنف III و 42.8% حالة من الصنف. في جميع الحالات الساعد كان ثابتا على وضعية الكب.في ما يخص العلاج ، خضع جميع المرضى لعملية جراحية (10سواعد) وفقا لتقنية التدوير في موقع اللحم دون أي مضاعفات بعد الجراحة.



Bibliographie

- [1] **Sandifort, E:** Museum anatomicum acadamaiae Lugduno-Batavae descriptum, Leyden, S. & J. Luchtmans, 1793, vol. 1, p. 227.
- [2] **SACHAR K., AKELMAN E., EHRLICH M.G.** - Radloulnar synostosl. Hand Clin, 1994, 10, 399-404.
- [3] **Ramachandran M, Lau K, Jones DHA.** Rotational osteotomies for congenital radioulnar synostosis. J Bone Joint Surg. 2005;87-B:1406–10.
- [4] **MIRABEL AEA,** les synostoses radio-cubitales congénitales supérieures à propos de 22cas, faculté de médecine de Paris, thèse N°616 ,1960.
- [5] **Blaine ES** (1930) congenital radio-ulnar synostosis, with report of a case. Am J Surg 8:429–434.doi:10.1016/S0002-9610 (30)90313-3.
- [6] **Mouchet A, Leleu A** (1925) La synostose congénitale radio-cubitale supérieure. Rev Orthop 12:421–443 .
- [7] **SMITH, R. W.** Dublin Quart. Jour. Med. Sciences, 1852,xii, p. 208.
- [8] **MALGAIGNE JF,** Fractures et Luxations, 1856. T. ii, 63r.
- [9] **ALLEN,** Glasgow Med. Jour., 1880,xiv, p.44.
- [10] **Morrison, J.** Congenital radio-ulnar synostosis. Br Med J. 1892;2:1337.
- [11] **SCHMID,** Zeitschr. f.Orthopiid. Chir., 1893,Bd. ii, p.57.
- [12] **REISE.H** ,Kurze bemerkunger uber extremitaten missbildungen sitz.ber.d.physikal.mediz.gesells-chaft in wurtzburg , p.68
- [13] **KUMMEL.W,** Bibliotheca Medica Abt. E. Chzr., iii, 19.

- [14] **Davenport CB, Taylor HL, Nelson LA (1924)** Radio-ulnar synostosis. Arch Surg 8:705–762.
- [15] **Fahlstrom S.** Radio-ulnar synostosis. J Bone Joint Surg. 1932;14: 395–403.
- [16] **GALEAZZI,** Arch. di Ortop. Vol 33, fasc 1, 1918.
- [17] **ROUVIERE H, DELMAS A.**Anatomie Humaine-Description Topographique et Fonctionnelle. Tome III :Membres, Système Nerveux central.14eme Edition.
- [18] **NETTER.F.H** Atlas d’anatomie humaine, 3b 2eme Edition MASSON, 1997.
- [19] **Jean Cruveilhier Traité d'anatomie descriptive, 3eme Edition volume 4,1852.**
- [20] **Diakalia Fatogoma KONE,** Fracture des os de l’avant-bras, Année 2005 ; UNIVERSITE DE BAMAKO , thèse numéro 130.
- [21] **Michel Dufour , Anatomie de l’appareil locomoteur , 2eme Edition Masson , Tome 2 membre supérieure , 2007.**
- [22] **R.Putz et R.Pabst , Atlas d’anatomie humaine Sabotta , 4eme Edition , Tome1 tête , cou , membre supérieur , 1999.**
- [23] **P. Kamina , anatomie clinique , 4eme Edition Maloine , Tome1 anatomie générales . Membres, 2009.**
- [24] **Richard.LD , Wayne.V , Adam.WMM , Gray’s anatomie pour les étudiants, 1 ère Edition Masson , 2006.**

- [25] **DJIEUKAM MONKAM Christian**, étude épidémio-clinique des fractures de l'extrémité distale des os de l'avant-bras, université de BAMAKO, thèse numéro 145.
- [26] **Abdoulaye N'DIAYE** , étude épidémio-clinique des fractures des os de l'avant-bras chez les enfants de 5 a 15ans , université de BAMAKO, thèse numéro 161.
- [27] Henri Rouvière et André Delmas, **anatomie humaine descriptive topographique et fonctionnel, 15eme Edition Masson, Tome3 membres, 2002.**
- [28] **H. DAKOUO**. Traumatisme du membre supérieur chez le nouveau-né au cours de l'accouchement dans le Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique du CHU Gabriel Toure de Bamako. Thèse Med, 2006, N34.
- [29] **GREGOIRE .R, OBERLIN. S.** Précis d'anatomie Atlas, 9eme éd, T1 ; Paris, 1973.
- [30] **Marc.S, Clarisse.L, Renaud.D.G, Christian.D**, Pathologie traumatique de la membrane interosseuse de l'avant-bras, chirurgie de la main, 26 (2007) 255–277.
- [31] **Lahlaidi** Anatomie topographique trilingue. Volume I, les membres. Dernière édition. 193-197.
- [32] **KAPANDJI I.A.** Physiologie articulaire : le membre supérieur. Maloine, Paris, 1977.
- [33] **Bouchet A, Cuilleret J.** Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle.Tome 3, 2ème édit Simep.

- [34] **Bigorre N, Rabarin F. Degez F,** "Examen clinique et fonctionnel du coude et de la pronosupination.," EMC - Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, no. 26-008-C-20, 2013
- [35] **JEAN-MARIE SERVANT MARC REVOL,** Anatomie de l'avant-bras.
- [36] **joseph E. Muscolino, Annie Gourié, Michel Pillu**Les muscles : actions et palpations © 2013, Elsevier Masson SAS.
- [37] **ARTHUR F. DALLEY. KEITH LEAN MOORE,** Anatomie médicale : aspects fondamentaux et applications cliniques.
- [38] **GERARD Y.**Pathologie chirurgicale, affections chirurgicales de l'appareil locomoteur.Masson, 3ème Edit. 1978 ; 1278-1282.
- [39] **Morrey BF, Chao EY.** Passive motion of the elbow joint. J Bone Joint Surg Am. juin 1976;58(4):501-508.
- [40] **Christian Dumontier :** anatomie, physiologie et biomécanique du coude Présentation PowerPoint ; conférence à l'hôpital Saint Antoine, Paris 2007.
- [41] **RAY RD, JOHNSON RJ, JAMESON RM.** Rotation of the forearm; an experimental study of pronation and supination. J Bone Joint Surg Am. oct 1951;33-A(4):993-996.
- [42] **Youm Y, Dryer RF, Thambyrajah K, Flatt AE, Sprague BL.** Biomechanical analyses of forearm pronation-supination and elbow flexion-extension. J Biomech. 1979;12(4):245-255.

- [43] **Nakamura T, Yabe Y, Horiuchi Y.** [A biomechanical analysis of pronation-supination of the forearm using magnetic resonance imaging: dynamic changes of the interosseous membrane of the forearm during pronation-supination]. *Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi*. Janv 1994; 68(1):14-25.
- [44] **Condamine J.L** Fracture diaphysaire des 2 os de l'avant-bras. EMC-Eillessevier, SAS Paris Appareil Locomoteur 14044-A10, 4-1989, 14p.
- [45] **KAPANDJI I.A.** Physiologie articulaire : le membre supérieur. Maloine, Paris, 1977.
- [46] **C. Fontaine, C. Chantelot, C. Dos Remedios, G. Wavreille,** Anatomie et biomécanique du coude et de la pronation-supination, Faculté de médecine de Lille, 2002.
- [47] **Morice.V,** Orthopédie Sémiologie et traumatologie du membre supérieur: [http : www.chups.jussieu.fr/polys/orthopedie/polyLerat/membre supérieur/index.html](http://www.chups.jussieu.fr/polys/orthopedie/polyLerat/membre%20superieur/index.html).
- [48] **Charles MAR TINEZ,** Le coude et l'avant-bras: anatomie fonctionnelle de la flexion-extension et de la prono-supination, *Ann. Kinésithér.*, 1985, t. 12, n° 6, pp. 273-290© Masson, Paris, 1985.
- [49] **DESTOT E.** - Pronation et supination de l'avant-bras dans les lésions traumatiques. *Press. méd.* 1913, 15, 11-44.
- [50] **Journeau.P , Cottalorda.J,** orthopédie pédiatrique , membre supérieur, © Elsevier Masson SAS , 2009.

- [51] **Griffet.J , Clement.JL , Daoud.A** , les anomalies congénitales du membres supérieur , © SAURAMPS médical , 1998 .
- [52] **Bamshad M, Watkins WS, Dixon ME, Le T, Roeder AD, Kramer BE, CareyJC, Jorde LB.** Reconstructing the history of human limb development: lessons from birth defects. *Pediatric Res.* 1999; 45:291-9.
- [53] Daluiski A, Yi SE, Lyons KM. The molecular control of upper extremity development: implications for congenital hand anomalies. *J Hand Surg [Am].* 2001; 26:8-22.
- [54] Riddle RD, Tabin C. How limbs develop. *Sci Am.* 1999; 280:74-9.
- [55] Roberts DJ, Tabin C. The genetics of human limb development. *Am J Hum Genet.* 1994; 55:1-6.
- [56] Riddle RD, Johnson RL, Laufer E, Tabin C. Sonic hedgehog mediates the polarizing activity of the ZPA. *Cell.* 1993; 75:1401-16.
- [57] Niswander L, Martin GR. FGF-4 and BMP-2 have opposite effects on limb growth. *Nature* 1993 ; 361 : 68-71.
- [58] **Tachdjian.G , Brisset.S , Courtot.AM , Schoëvaërt.D , Tosca.L** , embryologie et histoire humaine , © 2016, Elsevier Masson SAS.
- [59] Riddle RD, Ensini M, Nelson C, Tsuchida T, Jessell TM, Tabin C. Induction of the LIM homeobox gene *Lmx1* by WNT7a establishes dorsoventral pattern in the vertebrate limb. *Cell.* 1995;83:631-40.

- [60] SWAMINATHAN.S , an analysis of results of derotation osteotomy through the synostosis mass in cases of congenital radioulnar synostosis,the tamilnadu DR.M.G.R.medical university , Chennai , 2012.
- [61] Tickle C, Lee J, Eichele G. A quantitative analysis of effect of all-transretinoic acid on the pattern of chick wing development. *Dev Biol.*1985; 109:82-95.
- [62] Erlebacher A, Filvaroff EH, Gitelman SE, et al. Towards a molecular understanding of skeletal development. *Cell.* 1995; 80:371-8.
- [63] Olivier.G : formation du squelette des membres.1962, Vigot frères ; paris.
- [64] Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. Paris: Masson; 2008.
- [66] Testut, L. (Léo), traité d'anatomie humaine, Tome 2, Paris1849-1925.
- [67] André P.L.L, la synostose congénitale radio-cubitale supérieur, faculté de médecine de Paris 1925, thèse N°205.
- [68] CREYSSSEL, J.; FISCHER, L.; RAY, A.; MACHENAUD, A., 1970: Congenital upper radiocubital synostosis. 3 cases. *Lyon Chirurgical* 66(3): 175-179.
- [69] Dareste. Production artificielle des monstruosité.1891.
- [70] BLUMENTHAL, Zeitschr. f. Orthopad. Char. 1904, Bd. xii, S. 181.
- [71] Camille.M, les synostoses radio-cubitales congénitales, faculté de médecine de paris, thèse N°318 ,1980.

- [72] JEANTY.M, la synostose radio-cubitale congénitale .Acta Orthop.Belg, 1964, 30, p294-302.
- [73] Sledge CB: Some morphologic and experimental aspects of limb development. Clin Orthop 44:241-64, 1966.
- [74] J. Griffet, J. Berard, C. R. MicheP et J. Caton. Les synostoses congénitales radio-cubitales suprieures à propos de 43 cas, International Orthopaedics (SICOT) (1986) 10:265-269.
- [75] Lewis WH: The development of the arm in man. Am J Anat 1: 169-83, 1901.
- [76] Simmons BP, Southmayd WW, Riseborough EJ. Congenital radioulnar synostosis. J Hand Surg Am. 1983; 8:829–38.
- [77] Aziz.Z, Les synostoses congénitales radio-cubitales supérieures à propos de 17 cas, faculté de médecine de Rabat, thèse N°190 ,2006.
- [78] A.EL BAKKALY, I. EL GHORDAF, J.BOULJROUF, A.AMRANI, A.DENDANE, Z.F.ALAMI, T.EL MADHI, traitement chirurgical de la synostose radio-cubitale congénitale chez l'enfant : à propos d'un cas, 2017.
- [79] Tarun Taneja and Manoj Ramachandran, Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management, DOI 10.1007/978-1-4899-7504-1_9, © Springer Science+Business Media New York 2015.
- [80] C R Bhatt, C D Mehta, Congenital radioulnar synostosis and its embryological coorelation and functional assessment, J. Anat. Soc. India 60(2) 236-238 (2011).

- [81] **Manske PR, Oberg KC.** Classification and developmentalbiology of congenital anomalies of the hand and upperextremity. J Bone Joint Surg Am 2009; 91(4):3—18.
- [82] **Mostert AK, Tulp JA.** Congenitalsynostosis of the proximal forearm. CurrOrthop2002; 16:395–7.
- [83] **Rizzo R, Pavone V, Corsello G, Sorge G, Neri G, Opitz JM.** Autosomal dominant and sporadic radio-ulnarsynostosis. Am J Med Genet A 1997; 68:127 34.
- [84] **Thompson AA, Nguyen LT.** Amegakaryocytic thrombocytopenia and radio-ulnar synostosis are associated with HOXA11 mutation. Nat Genet. 2000; 26:397–8.
- [85] **Innis JW, Goodman FR, Bacchelli C, Williams TM, Mortlock DP, Sateesh P, et al.** A HOXA13 allele with a missense mutation in the homeobox and a dinucleotide deletion in the promoter underlies Guttmacher syndrome. Hum Mutat. 2002; 19:573–4.
- [86] **Abbott, F. C.** Hereditary congenital dislocations of the radius. Transactions of the Pathological Society of London, 1892, 43, 129-139.
- [87] **Dawson HGW.** A congenital deformity of the forearm and its operative treatment. British Med J 1912; 2 : 833-835.
- [88] **Feidt, WW.** Congenital radio-ulnar *synostosis*. Surg Gynecol Obstet. 1917; 24:696–700.
- [89] **BEUCHARD, R.:** De la *synostose* radio-cubitale supérieure primitive éthéréditaire. (Etudeclinique et radiographique de deux cas.) Rev.de chir. Bd.40, S. 629. 1921.

- [90] **Hansen H.O., Anderson O.N.** Congenital radio ulnar *synostosis*. Acta Orthop. Scand., 41 (1970), pp. 225-230. 15.
- [91] **Berant, M., and Berant, N.** (1973). Radioulnar synostosis and craniosynostosis in one family. Journal of Pediatrics, 83, 88-90.
- [92] **RICHARD A. SPRITZ**, Familial radioulnar synostosis cas report , Downloaded from <http://jmg.bmj.com/> on February 27, 2018 - Published by group.bmj.com.
- [93] **SPIEGEL P.G., PECKMAN W.M., RICH B.H., VERSTEEG C.N.** The orthopaedic aspects of the fetal alcoholic syndrome. Clin. Orthop., 1979, 139, 58-60.
- [94] **MAROTEAUX. P.** - Les maladies osseuses de l'enfant. 3~6dition. Paris, Flammarion M6d Sciences. p. 406.
- [95] **Wynn-Davies R:** Heritable disorders in orthopedic practice. Oxford, 1973, Blackwell Scientific Publications, p17.
- [96] **Saint-Hilaire IG.** Propositions sur la monstruosité. Paris: Imp. Didot le Jeune; 1829. p 18-9.
- [97] **.Otto AW.** A compounding of human comparative pathological anatomy. London: B Fellows; 1831. p 1-41, 216-20.
- [98] **.Leboucq J.** Recherchessur la morphologie du carpe chez les mammifères. Arch Biol. 1884;5:35-102.
- [99] **Kummel W.** Die Missbildungen der Extremitätendurch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Cassel, Germany: TG Fischer; 1895. P 1-83.

- [100] **Nigst PF.** "Überkongenitale Missbildungen des menschlichen Extremitätenskeletts, mit Röntgenbildern. Schweiz Med Wschr. 1927; 8:7-18, 53-61, 81-91, 97-106.
- [101] **Swanson AB.** A classification for congenital malformations of the hand. Bull Acad Med N J. 1964; 10:166-9.
- [102] **Wilkie DPD.** Congenital radioulnar synostosis. Br J Surg. 1914; 1:366–75.
- [103] **Mital MA.** Congenital radioulnar synostosis and congenital dislocation of the radial head. Orthop Clin North Am. 1976; 7:375.
- [104] **MAEDA, K.; MIURA, T.; KOMADA, T.; CHIBA, A.; and KINO, Y.** (1978). Congenital radio-ulnar synostosis in our clinic. Rinsho Seikeigeka (Clinical Orthopaedics), 13: 53-59.
- [105] **Herring JA, Tachdjian MO,** editors. Tachdjian's paediatric orthopaedics. Philadelphia: WB Saunders; 1972.
- [106] **Cleary JE, Omer GE.** Congenital proximal radioulnar synostosis: natural history and functional assessment. J Bone Joint Surg Am. 1985;67(4):539–45
- [107] **Nick G. Lasanianos, Nikolaos K. Kanakaris, Peter V. Giannoudis;** Trauma and Orthopaedic Classifications, DOI 10.1007/978-1-4471-6572-9, © Springer-Verlag London 2015,
- [108] **Wurapa R.** Radioulnar synostosis. 2009. <http://emedicine.medscape.com/article/1240467-overview-a6> [accessed 02.08.16].

- [109] **Anna Siemianowicz, Wojciech Wawrzynek, Krzysztof Besler,** Congenital radioulnar synostosis – case report, Signature: © Pol J Radiol, 2010; 75(4): 51-54.
- [110] **K. YAMMINE, A. SALON, J.C. POULIQUEN,** Congenital radioulnar synostosis Study of a series of 37 children and adolescents; Ann Chir Main (Ann H a n d Surg), 1998, 17, n ° 4, 300-308.
- [111] **Blauth W, von Rothkirch T.** [Surgical treatment of isolated, congenital radio-ulnar synostoses.] Z Orthop Ihre Grenzgeb 1989;127:631–8.
- [112] **Castello JR, Garro L, Campo M.** Congenital radioulnar synostosis. Surgical correction by derotational osteotomy. Ann Chir Main Memb Super. 1996;15(1):11–17.
- [113] **Farzan M, Daneshjou KH, Mortazavi SMJ, et al.** Congenital radioulnar synostosis, a report of 11 cases and review of literature [J]. Acta Medica Iranica 2002;40(2):126-3.
- [114] **Ogino T, Hikino K.** Congenital radio-ulnar synostosis: compensatory rotation around the wrist and rotation osteotomy. J Hand Surg [Br] 1987;12:173–8.
- [115] **Simcock, X.,Shah, A. S.,Waters, P. M.,Bae, D. S ;** Safety and Efficacy of Derotational Osteotomy for Congenital Radioulnar Synostosis.; J Pediatr Orthop. 2015 Sep 01.
- [116] **Jebsen RH, Taylor N, Trieschmann RB, et al.** An objective and standardized test of hand function. Arch Phys Med Rehab. 1969; 50:311–319.

- [117] **Taylor N, Sand PL, Jebsen RH.** Evaluation of hand functions in children. Arch Phys Med Rehab. 1973;54:129–135.
- [118] **Failla JM, Amadio PC, Morrey BF.** Post-traumatic proximal radioulnar synostosis. Results of surgical treatment. J Bone Joint Surg. 1989; 71-A: 1208-1213.
- [119] **Morrey BF, Askew LJ, and KN, et al.** A biomechanical study of normal functional elbow motion. J Bone Joint Surg. 1981; 63-A:872–878.
- [120] **[Raymond T. Morrissy & Stuart L. Weinstein; Lovell & Winter's Pediatric Orthopedics ,5th Edition, Originally published by Lippincott Williams & Wilkins, 2001.**
- [122] **FINIDORI G., RIGAULT P., BARTHEL F., MOUTERDE P., PADOVANI J.P.** - Les synostoses radio-cubitales congénitales chez l'enfant. Chit. Pédiatr., 1978, 9, 211-217.
- [123] **Scott H. Kozin MD;**Hand Clinics, 2009-05-01, Volume 25, Numéro 2, Pages 277-291, Copyright © 2009 Elsevier Inc.
- [124] **Broca** – chirurgie infantile ; 1914.
- [125] **Robert beuchard ;** Les synostoses radio-cubitales supérieures congénitales, faculté de médecine de Paris, thèse N°120 ,1912.
- [126] **Jaffer Z, Nelson M, Beighton P.** Bone fusion in fetal alcohol syndrome. J Bone Joint Surg Br. 1981;63 B (4):569-71.
- [127] **Giuffre L, Corsello G, Giuffre M,** et al. New syndrome: autosomal dominant microcephaly and radioulnar synostosis. Am J Med Genet. Jul 1,1994;51 (3): 266-9.

- [128] **H.SATOR; B.ZHARI; R.DAFIRI**, les synostoses de la tête aux pieds ;
Hôpital des enfants; Service de Radiologie ; CHU-Ibn Sina- RABAT-
MAROC.
- [129] **Dal Monte, A.; Andrisano, A.; Mignani, G.; and Bungaro, P.:** A
critical review of the surgical treatment of congenital proximal radio-
ulnar synostosis. Italian J. Orthop.and Traumat., 13:181-186,1987
- [130] **P. Hernigou, D. Goutallier ;** Synostose congénitale radio-cubitale
supérieure : exploration par scanner et intérêt de la contention de
l'ostéotomie par fixateur externe. Rev Chir Orthop, 75 (1989), pp. 405-
407.
- [131] **Coudray (P.).** Deux cas de synostose radiocubitale superieure bilaterale,
d'origine congenitale. Rev. d'orthop. Par., 1918, vi, 3. s.P 361-365.
- [132] **Gibson (A.).** A critical consideration of congenital radio- ulnar
synostosis; with special reference to treatment. J. Bone & Joint Surg.,
Bost., 1923, v, 299-304.
- [133] **Mass.H,** Zur operation des Kongenitalen vorde
rarmsynostose.Zeits.f.O.chirur g., xxx IV, bd, 1, Heft 2.
- [134] **Seitz WH, Gordon TL, Konsens RM.** Congenital radioulnar
synostosis: a new technique for derotation osteotomy. Ortho Rev 1990;
19:192-6.
- [135] **Jeffrey Tsai MD,** Congenital radioulnar synostosis Case Report ,
Available online at www.sciencedirect.com, ScienceDirect, 1930-0433/©
2017.

- [136] **Wael EL-ADL**, Two-stage double-level rotational osteotomy in the treatment of congenital radioulnar synostosis , *Acta Orthop. Belg.*, 2007, **73**, 704-709.
- [137] **Sherif N.G. Bishay**; Minimally invasive single-session double-level rotational osteotomy of the forearm bones to correct fixed pronation deformity in congenital proximal radioulnar synostosis; *J Child Orthop* DOI 10.1007/s11832-016-0750-8, 2016.
- [138] **Boireau P, Laville JM**. Ostéotomie de dérotation des synostoses radio-ulnaires congénitales avec embrochage centro-médullaire et fixation externe. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2002 ; 88 : 812-5.
- [139] **Poureyron Y, Caro P, Dubrana F et al**. Chirurgie de la synostose radio-ulnaire congénitale. Erreur technique et stratégie thérapeutique. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1996 ; 82 : 80-4.
- [140] **Rubin G, Rozen N, Bor N**. Gradual correction of congenital radioulnar synostosis by an osteotomy and Ilizarov external fixation. *J Hand Surg Am*. 2013; 38(3):447–52.
- [141] **Hung NN**. Derotation osteotomy of the proximal radius and the distal ulna for congenital radioulnar synostosis. *J Child Orthop*. 2008; 2(6):481–9.
- [142] **Kanaya F, Ibaraki K**. Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio-fat graft. *J Bone Joint Surg Am*. 1998; 80(8):1186–92.
- [143] **Kelikian H, Doumanian A**. Swivel for proximal radio-ulnar synostosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1957; 39:945–952.

- [144] **Green WT, Mital MA.** Congenital radio-ulnar synostosis: surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61(5):738–43.
- [145] **Métaizeau JP.** L'ostéosynthèse chez l'enfant par embrochage centro-médullaire élastique stable. Montpellier, Sauramps médical, 1988.
- [146] **Hankin FM, Smith PA, Kling TF, Louis DS.** Ulnar nerve palsy following rotational osteotomy of congenital radioulnar synostosis. *J Pediatr Orthop.* 1987; 7:103–6.
- [147] **Fujimoto M, Kato H, Minami A.** Rotational osteotomy at the diaphysis of the radius in the treatment of congenital radioulnar synostosis. *J Pediatr Orthop.* 2005; 25(5):676–9.
- [148] **Murase T, Tada K, Yoshida T, Morimoto H.** Derotation osteotomy at the shafts of the radius and ulna for congenital radioulnar synostosis. *J Hand Surg Am.* 2003;28:133–7.
- [149] **Ilizarov GA.** The Apparatus Components and Biomechanical Principles of Application. Rotation of Fragments: Transosseous Osteosynthesis. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 1992:90–93.
- [150] **Bolano LE.** Congenital proximal radioulnar synostosis: treatment with the Ilizarov method. *J Hand Surg Am.* 1994;19(6):977–978.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 87

سنة: 2018

اللحام الكوعي المرفقي الخلقي بصدد 07 حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: تريا البردعي

المزودة في: 16 شتنبر 1992 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: اللحام الكوعي المرفقي - الكب والاستلقاء - الدوران العكسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: طارق المدحي
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
مشرف	السيد: سيدي زوهير العلمي الفلوس
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
أعضاء	السيد: منير كسرى
	أستاذ في جراحة الأطفال
	السيد: هشام زرهوني
	أستاذ في جراحة الأطفال