

ANNEE: 2011

THESE N°:

**Surelevation congenitale
de l'omoplate**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr Majid NFIFAKH

Née le 08 Janvier 1986 à Larache

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Sprengel – Surélévation omoplate – Congénital – Chirurgie – Traitement

JURY

Mr. J. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. S. Z. EL FELLOUS EL ALAMI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. T. EL MADHI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. A. DANDANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

}
}

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31



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

1962 – 1969 : Docteur 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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*
12. Pr. BENOMAR M'hammed
13. Pr. BENSOUA Mohamed
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
17. Pr. BALAFREJ Amina
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-ptisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
25. Pr. NAJI M'Barek *
26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUNHalima
28. Pr. BENSAID Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
32. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-ptisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali
34. Pr. AMMAR Fanid
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
37. Pr. EL HAITEM Naïma
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
41. Pr. LACHKAR Hassan
42. Pr. OHAYON Victor*
43. Pr. YAHYAOUY Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-ptisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45. Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46. Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47. Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48. Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50. Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53. Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54. Pr. CHKOFF Rachid	Urologie
55. Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
56. Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
57. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
58. Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
59. Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

60. Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
61. Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
62. Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
63. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
64. Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
65. Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
66. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
67. Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
68. Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
69. Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
70. Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
71. Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
72. Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
73. Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
74. Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
75. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
76. Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
77. Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
78. Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
79. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
80. Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

81. Décembre 1992

82. Pr. AHALLAT Mohamed
83. Pr. BENOUDA Amina
84. Pr. BENSOUA Adil
85. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
86. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
87. Pr. CHRAIBI Chafiq
88. Pr. DAOUDI Rajae
89. Pr. DEHAYNI Mohamed*
90. Pr. EL HADDOURY Mohamed
91. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
92. Pr. FELLAT Rokaya
93. Pr. GHAFIR Driss*
94. Pr. JIDDANE Mohamed
95. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
96. Pr. TAGHY Ahmed
97. Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

98. Pr. AGNAOU Lahcen
99. Pr. AL BAROUDI Saad
100. Pr. BENCHERIFA Fatiha
101. Pr. BENJAAFAR Nouredine
102. Pr. BENJELLOUN Samir
103. Pr. BEN RAIS Nozha
104. Pr. CAOUI Malika
105. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
106. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
107. Pr. EL AOUAD Rajae
108. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
109. Pr. EL HASSANI My Rachid
110. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
111. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
112. Pr. ERROUGANI Abdelkader
113. Pr. ESSAKALI Malika
114. Pr. ETTAYEBI Fouad
115. Pr. HADRI Larbi*
116. Pr. HASSAM Badredine
117. Pr. IFRINE Lahssan
118. Pr. JELTHI Ahmed
119. Pr. MAHFOUD Mustapha
120. Pr. MOUDENE Ahmed*
121. Pr. OULBACHA Said
122. Pr. RHRAB Brahim
123. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
124. Pr. SLAOUI Anas

Mars 1994

125. Pr. ABBAR Mohamed*
126. Pr. ABDELHAK M'barek
127. Pr. BELAIDI Halima

- Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

- Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie

128. Pr. BRAHMI Rida Slimane
 129. Pr. BENTAHILA Abdelali
 130. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 131. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 132. Pr. CHAMI Ilham
 133. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 134. Pr. EL ABBADI Najia
 135. Pr. HANINE Ahmed*
 136. Pr. JALIL Abdelouahed
 137. Pr. LAKHDAR Amina
 138. Pr. MOUANE Nezha

Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

139. Pr. ABOUQUAL Redouane
 140. Pr. AMRAOUI Mohamed
 141. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 142. Pr. BARGACH Samir
 143. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
 144. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
 145. Pr. CHAARI Jilali*
 146. Pr. DIMOU M'barek*
 147. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
 148. Pr. EL MESNAOUI Abbas
 149. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 150. Pr. FERHATI Driss
 151. Pr. HASSOUNI Fadil
 Hygiène
 152. Pr. HDA Abdelhamid*
 153. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 154. Pr. IBRAHIMY Wafaa
 155. Pr. MANSOURI Aziz
 156. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 157. Pr. RZIN Abdelkader*
 158. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 159. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Préventive, Santé Publique et

Cardiologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Décembre 1996

160. Pr. AMIL Touriya*
 161. Pr. BELKACEM Rachid
 162. Pr. BELMAHI Amin
 163. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 164. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 165. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
 166. Pr. GAOUZI Ahmed

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Pédiatrie

167. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
168. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
169. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
170. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-ptisiologie
171. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
172. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
173. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

174. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
175. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
176. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
177. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
178. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
179. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
180. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
181. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
182. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
183. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
184. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
185. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
186. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
187. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
188. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
189. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
190. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
191. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
192. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
193. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

194. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
195. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-ptisiologie
196. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
197. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
198. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
199. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
200. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
201. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
202. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

203. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
204. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
205. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

206. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
207. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
208. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
209. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
210. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
211. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
212. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
213. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
214. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
215. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
216. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
217. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
218. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
219. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
221. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
222. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
223. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
224. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

225. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
226. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
227. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
228. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
229. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
230. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
231. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
232. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
233. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
234. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
235. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
236. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
237. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
238. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
239. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
240. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
241. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
242. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
243. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
244. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

245. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
246. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
247. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
248. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
249. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
250. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
251. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-ptisiologie
252. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
253. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
254. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
255. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
256. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
257. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
258. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
259. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
260. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
261. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
262. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
263. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
264. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
265. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
266. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
267. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
268. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
269. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
270. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
271. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
272. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
273. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
274. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
275. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
276. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
277. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
278. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
279. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
280. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
281. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
282. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
283. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
284. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
285. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
286. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
287. Pr. SABBABH Farid	Chirurgie Générale
288. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
289. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
290. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

291. Décembre 2002

292. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*

293. Pr. AMEUR Ahmed *

294. Pr. AMRI Rachida

295. Pr. AOURARH Aziz*

296. Pr. BAMOU Youssef *

297. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*

298. Pr. BENBOUAZZA Karima

299. Pr. BENZEKRI Laila

300. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*

301. Pr. BERNOUSSI Zakiya

302. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya

303. Pr. CHOHO Abdelkrim *

304. Pr. CHKIRATE Bouchra

305. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair

306. Pr. EL ALJ Haj Ahmed

307. Pr. EL BARNOUSSI Leila

308. Pr. EL HAOURI Mohamed *

309. Pr. EL MANSARI Omar*

310. Pr. ES-SADEL Abdelhamid

311. Pr. FILALI ADIB Abdelhai

312. Pr. HADDOUR Leila

313. Pr. HAJJI Zakia

314. Pr. IKEN Ali

315. Pr. ISMAEL Farid

316. Pr. JAAFAR Abdeloihab*

317. Pr. KRIOULE Yamina

318. Pr. LAGHMARI Mina

319. Pr. MABROUK Hfid*

320. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*

321. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*

322. Pr. MOUSTAINE My Rachid

323. Pr. NAITLHO Abdelhamid*

324. Pr. OUJILAL Abdelilah

325. Pr. RACHID Khalid *

326. Pr. RAISS Mohamed

327. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*

328. Pr. RHOU Hakima

329. Pr. SIAH Samir *

330. Pr. THIMOU Amal

331. Pr. ZENTAR Aziz*

332. Pr. ZRARA Ibtisam*

Anatomie Pathologique

Urologie

Cardiologie

Gastro-Entérologie

Biochimie-Chimie

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Rhumatologie

Dermatologie

Gastro-Entérologie

Anatomie Pathologique

Psychiatrie

Chirurgie Générale

Pédiatrie

Chirurgie Pédiatrique

Urologie

Gynécologie Obstétrique

Dermatologie

Chirurgie Générale

Chirurgie Générale

Gynécologie Obstétrique

Cardiologie

Ophtalmologie

Urologie

Traumatologie Orthopédie

Traumatologie Orthopédie

Pédiatrie

Ophtalmologie

Traumatologie Orthopédie

Gynécologie Obstétrique

Cardiologie

Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne

Oto-Rhino-Laryngologie

Traumatologie Orthopédie

Chirurgie Générale

Pneumophtisiologie

Néphrologie

Anesthésie Réanimation

Pédiatrie

Chirurgie Générale

Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

333. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
334. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
335. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
336. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
337. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
338. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
339. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
340. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
341. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
342. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
343. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
344. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
345. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
346. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
347. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
348. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
349. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
350. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
351. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
352. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
353. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
354. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
355. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
356. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
357. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
358. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
359. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

360. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
361. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
362. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
363. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
364. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
365. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
366. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
367. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
368. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
369. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
370. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie

371. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
372. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
373. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
374. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
376. Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
377. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
378. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
379. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
380. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
381. Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
382. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
383. Pr. LYAGoubi Mohammed	Parasitologie
384. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
385. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
386. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
387. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
388. Pr. ZERAIDI Najja	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie

442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie

476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie

Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie

10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*



Dédicaces

A mon très cher père Mohamed

Vous m'avez enseigné les principes les plus sacrés, vos conseils, vos prières et votre amour m'ont poussé à donner le meilleur de moi-même.

Cet œuvre n'est que le fruit de votre grand effort vous et mon père.

J'espère avoir été à la hauteur de votre estime.

Aucune dédicace ne saurait vous exprimer la profondeur de mon amour éternel.

Que ce travail soit une reconnaissance et gratitude pour vos efforts

Ama très chère mère Laila

Rien au monde ne pourrait substituer cette relation sacrée mère-fils.

Ce travail qui vous est dédié aujourd'hui est une reconnaissance de vos efforts continus, de vos grands sacrifices et de vos peines pour mon éducation et mon bien être.

Que Dieu le tout puissant, vous protège et vous assure une bonne santé et longue vie.

A mes chers frères et cher oncle

Fouad, Mourad, Adil, Imad, Walid,
Abdelaziz, Soufiane et mon oncle Said.

En reconnaissance pour votre précieux
amour, soutien et assistance.

Que ce travail soit un témoignage de
mes sentiments les plus chers que j'ai
pour vous.

Aucune dédicace ne saurait vous
exprimer la profondeur de mon amour et
mon attachement.

Que Dieu vous protège et vous accorde
un brillant avenir avec une vie pleine
de bonheur et de succès.

Spécialement à mon frère Soufiane:
que le tout puissant te procure santé
et longue vie.

A toute la famille Nfifakh

A ma chère grand-mère : *HAJJA* Aïcha

A mon cher oncle : Abdelilah et sa femme Samira

A mes chères tantes : Assia et son mari Mohamed Haroun, Karima et son mari Mohamed Samri, Laila et son mari Mohamed Harati.

A tous mes chers cousins et cousines.

A tout le reste de la famille« *NFIFAKH*
»

Je vous dédie ce travail en vous exprimant mon amour et en vous souhaitant une vie pleine de succès et de bonheur.

A toute la famille Molato

A ma chère grand-mère : Hajja Fatna

A mes chers oncles : Mohamed et sa femme Nehal BOUCHENTOUF, Zakaria, Khalid et sa femme Bouchra.

A mes chères tantes: Fouzia et son mari Mohamed IDRISSE, Nadia et son mari Ali el fadani

Spécialement à ma très chère tante Amina: merci pour ton soutien et amour.

A tous mes chers cousins et cousines.

A tout le reste de la famille
« Molato »

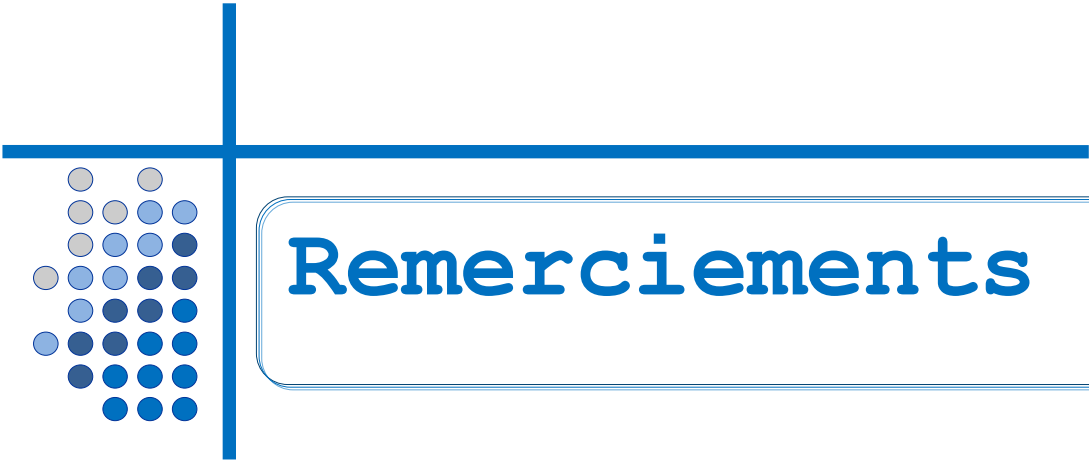
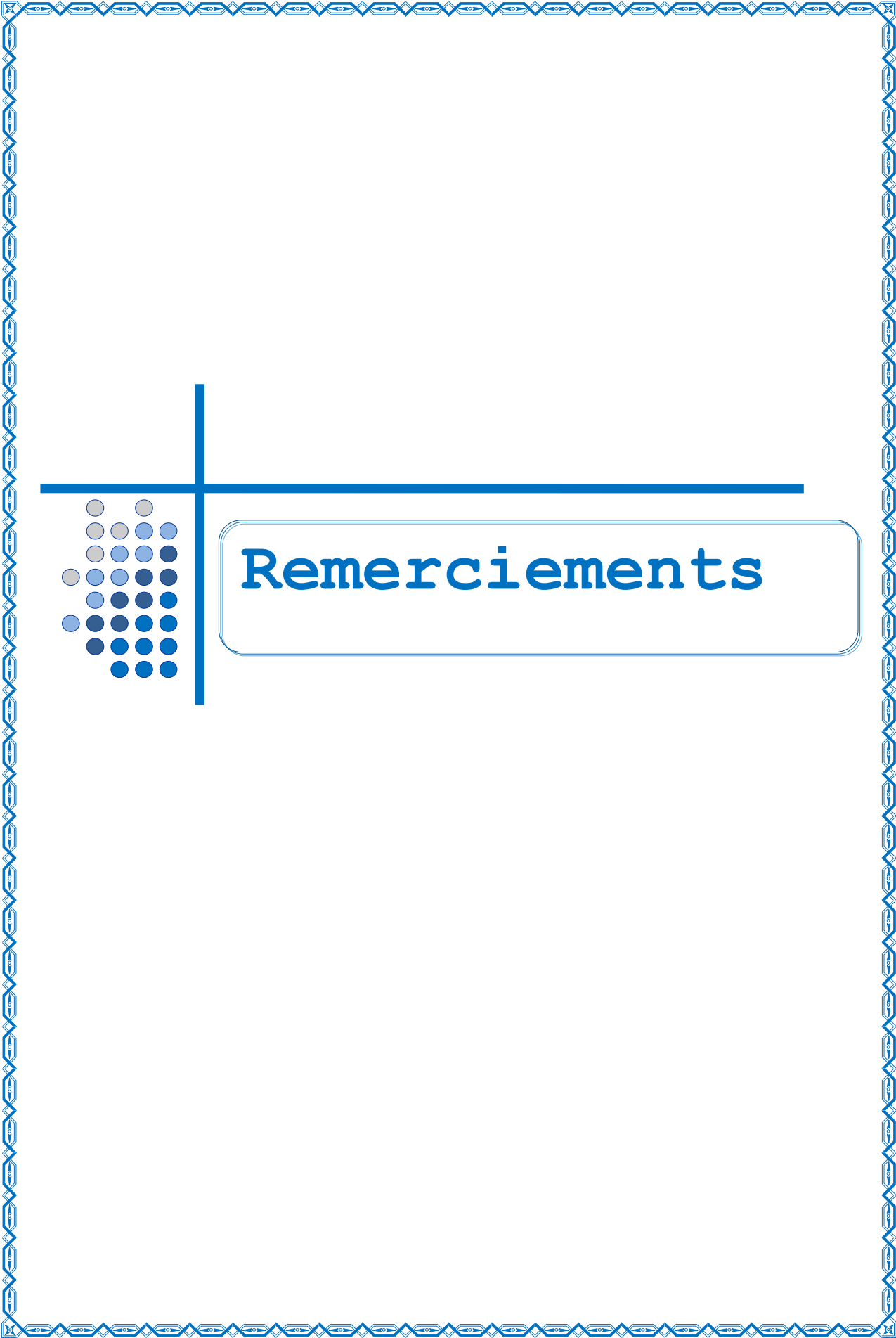
Je vous dédie ce travail en vous souhaitant une vie pleine de sérénité et de réussite.

Je dédie ce travail:

- ✚ A tous mes amis.
- ✚ A toute la famille Aznague
- ✚ A toute la famille Abakka
- ✚ A toute la famille messabahi
- ✚ A toute la famille Chami..
- ✚ A toute la famille benzayra
- ✚ A toute la famille Idrissi.
- ✚ A toute la famille Ananou
- ✚ A toute la famille Amour

Et à tous ceux qui m'ont aidé de loin ou de près à réaliser ce travail: spécialement à fadwa Chami

En reconnaissance de votre sincère amitié que j'espère qu'elle restera intacte et durera pour toujours, en souvenir d'agréables moments passés ensemble et en témoignage de mon amitié, je vous exprime par ce travail toute mon affection.



Remerciements

**A notre maitre et Président de thèse
Mr.le professeur Ettaybi Fouad
professeur de chirurgie Pédiatrique
Hôpital d'enfant-Rabat**

Nous sommes très sensibles au geste que vous avez bien voulu avoir à notre égard en acceptant la présidence de cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner cette gratitude.

A notre Maitre et Rapporteur de thèse
Mr. le Professeur S.Z.El.Fellous
Elalami
Professeur agrégé de chirurgie
pédiatrique
Hôpital d'Enfant-Rabat

Vous nous avez confié ce travail, et permis par vos conseils éclairés de le réaliser.

Vous nous avez toujours reçu avec la courtoisie qui vous est coutumière.

Que votre sérieux nous soit un exemple à suivre.

Avec mes vifs remerciements et ma très haute considération.

A notre maitre et juge de thèse
Mr. le professeur T.El Madhi
professeur de chirurgie Pédiatrique.
Hôpital d'enfant-rabat

Nous sommes profondément touchés par la gentillesse et la spontanéité de votre accueil. Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

Tous les mots ne peuvent exprimer notre profonde gratitude.

Votre compétence et votre gentillesse ont toujours suscité notre grande estime.

Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.

**A notre maitre et juge de thèse
Mr. le Professeur Dandane Md Anouar
professeur agrégé de chirurgie
Pédiatrique Hôpital d'enfant-rabat**

Vous nous faites un grand honneur en siégeant parmi les membres de jury de cette thèse.

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant avec une grande amabilité de juger ce travail.

Nous vous prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre vive reconnaissance et notre haute considération.

**A Mme Fadwa Chami Résidente
en chirurgie Pédiatrique Hôpital
d'Enfant-Rabat**

**Nous vous remercions énormément pour
tous le temps et les efforts que vous
nous avez consacrés.**

**Aucun remerciement ne saurait vous
exprimer notre énorme reconnaissance
pour vos conseils.**

**Veillez trouver dans ce travail,
notre sincère gratitude et notre
profond respect.**

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
HISTORIQUE	4
RAPPEL ANATOMIQUE	6
ANATOMIE NORMALE DE LA CEINTURE SCAPULAIRE (.....	6
A. Les limites :.....	6
B. L'omoplate :.....	6
C. Les plans musculaires de la region posterieure de l epaule.....	8
1- Le plan superficiel ; constitué par deux muscles :.....	8
a- <i>Le trapèze</i>	8
b- <i>deltoïde</i>	9
2- Le plan moyen	9
a- <i>Le muscle Omo-hyoïdien</i> :.....	9
b- <i>Le muscle angulaire</i>	9
c- <i>Le muscle rhomboïde</i>	9
d- <i>Le muscle grand dorsal</i> :.....	10
3- Le plan profond	11
a- <i>Le muscle sus-épineux</i>	11
b- <i>Le muscle sous épineux</i>	11
c- <i>Le muscle petit rond</i>	11
d- <i>Le muscle grand rond</i>	11
D. Le plan musculaire de la region anterieur de l epaule.....	12
1- Le plan superficiel : constitué par	12
a- <i>Le muscle grand pectoral</i>	12
b- <i>Muscle deltoïde formé de trois portions ; clavulaire, acromiale spinale s'attachent en haut sur</i> :.....	12
2- Le plan musculaire profond : formé par.....	12
a. <i>Le grand dentelé</i>	12

E. Les vaisseaux et les nerfs :	12
1. Les artères : au nombre de trois :.....	12
<i>a. Les Veines</i>	13
<i>b. Les nerfs :</i>	13
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	15
EMBRYOPHYSIOPATHOLOGIE :	18
Matériel et méthodes	22
Résultats	24
A. EPIDEMIOLOGIES :.....	25
B. LES MALFORMATION ASSOCIEES :	25
C. GRADE SELON LA CLASSIFICATION DE RIGALT « voir page »:.....	27
D. AGE ET MOTIF DE CONSULTATION :	27
E. LES MALFORMATIONS TRAITÉES :	28
F. LES RESULTATS DU TRAITEMENT :	28
G. L'APPRECIATION DES ENFANTS ET DE LEURS PARTENT :.....	29
Discussion	30
1. EPIDEMIOLOGIE.....	31
2. ETIOPATHOGENIE :	32
3. ANATOMO-PATHOLOGIE :.....	33
A. L'omoplate	33
B. L'os omo-vertébral et les autres modes de fixation omo-vertébrale	34
1- Les moyens de fixation :.....	34
2- Que représente cet os omo-vertébral :.....	37
3- Les autres modes de fixation omo-vertébrales ou omo-thoracique :.....	38
C. L'articulation scapulo-humérale :.....	39
D. Raccourcissement claviculaire	39
E. Les malformation vertébrales, costales et thoracique :	39
1. Les malformations vertébrales :.....	40
2. Les malformations costales et thoraciques :.....	40
F. Les malformations médullaires et troubles neurologiques :.....	42

1. Les anomalies de ma molle :	42
2. Association entre surélévation congénitale de l'omoplate et diastématomyélie :	42
G. Les malformations musculaires :	43
H. Les autres malformations :	44
1. Les malformations vasculaires et nerveuses :	44
2. Autres :	44
3. Etude clinique : (57, 58, 59,60)	44
I. ETUDE DES MOUVEMENTS :	47
L. Les mensurations cliniques :	48
L. General :	48
M .Classifications :	50
1. La classification de RIGAULT :	50
2 .La classification de CAVENDISH :	51
E. Les associations syndromiques :	52
1. La relation de la maladie de Sprengel avec le syndrome de Klippel-Feil :	52
2. Le syndrome de poland :	54
F. Le diagnostic différentiel :	55
5 . Sur le plan radiologique.....	56
2. Etude de rachis :	59
3 .Etude des membres :	60
6- Sur le plan thérapeutique :	61
<i>a.LE BUT :</i>	61
<i>b. Les techniques opératoires :</i>	61
1. Les interventions osseuses :	62
2. La désinsertion musculaire au niveau de l'omoplate :	62
2. Les interventions associant les deux procédés :	66
Conclusion	83
Conclusion	84
Résumés	84
Bibliographie	84



Introduction

INTRODUCTION

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

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

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

Le but de ce travail est de faire une approche anatomo-clinique de cette maladie, de rapporter les résultats d'une série de XX cas sco dont XX opérés (xx tous par le procédé de Woodward) dans le service de chirurgie traumatologique et orthopédique de l'hôpital d'enfants de rabat et de discuter l'apport des différentes techniques chirurgicales dans la correction ou l'amélioration de cette déformation



Historique

HISTORIQUE

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

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

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

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

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

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



RAPPEL ANATOMIQUE

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

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

A. Les limites : (6)

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

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

B. L'omoplate : (7)

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

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

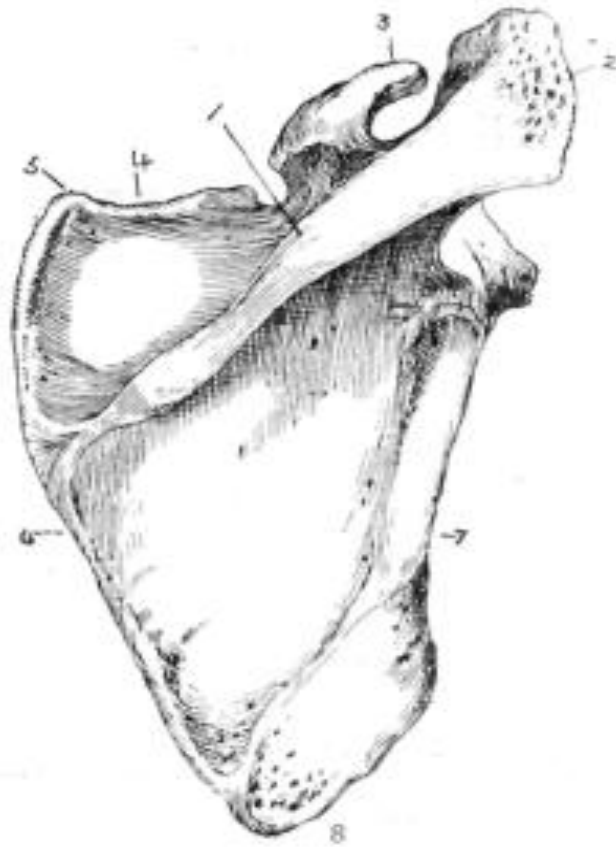


Figure n°1: omoplate en vue postérieure

- 1, Spine;
- 2, acromion process;
- 3, coracoid process ;
- 4, superior border ;
- 5, superior angle;
- 6, posterior or vertebral border;
- 7, inferior or axillary border
- 8, inferior angle.

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

1- Le plan superficiel ; constitué par deux muscles :

a- Le trapèze

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

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

Action :

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

b- deltoïde

Formé par trois faisceaux

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

Action : muscle abducteur du bras

2- Le plan moyen

a- Le muscle Omo-hyoïdien :

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

b- Le muscle angulaire

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

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

c- Le muscle rhomboïde

Ses insertions médiales se font sur :

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

Action : il élève et porte l'épaule en dedans

d- Le muscle grand dorsal :

Ses différentes portions se réunissent en épais corps

Musculaire qui couvrent l'angle inférieur de l'omoplate

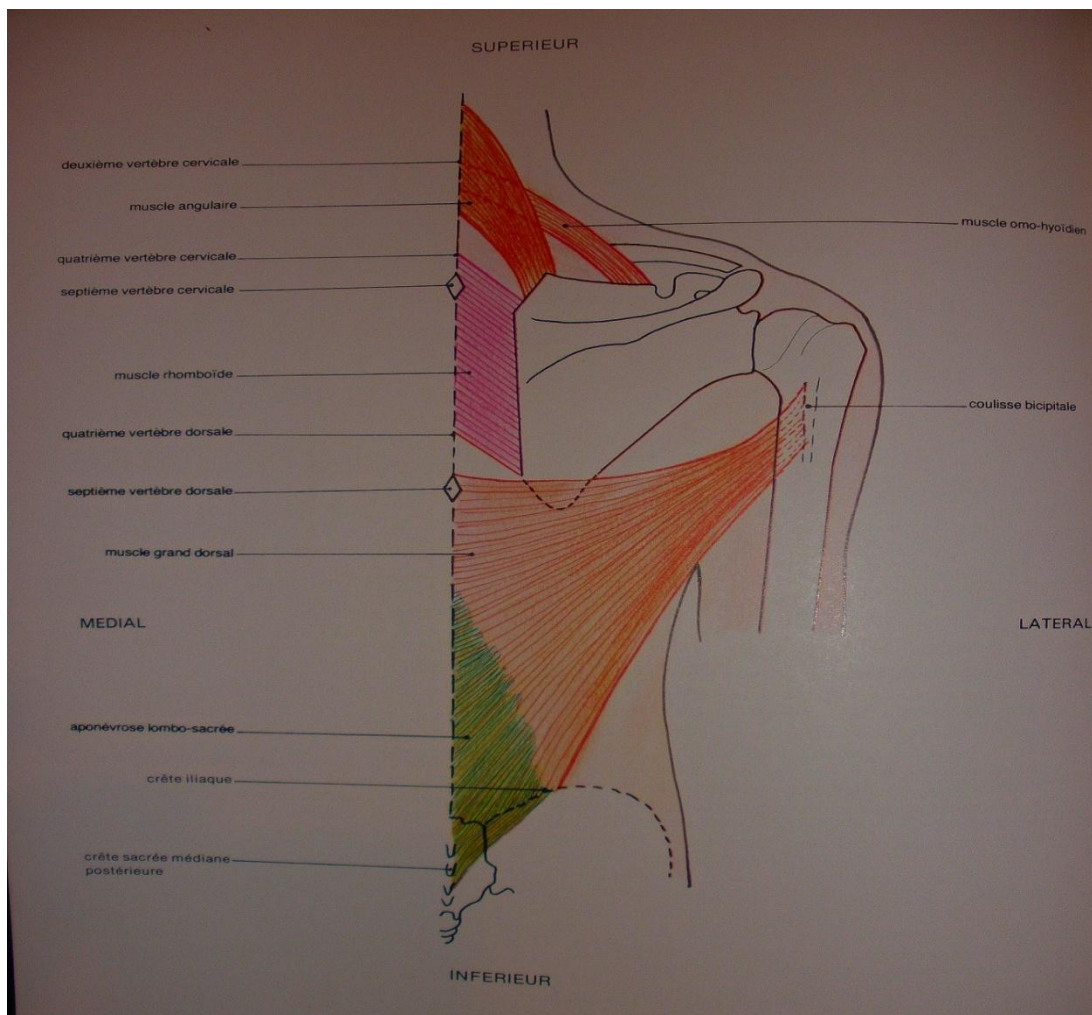


Figure n° 2 : vue postérieure du dos montrant le plan musculaire moyen de la région postérieure de l'épaule

3- Le plan profond

a- Le muscle sus-épineux

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

b- Le muscle sous épineux

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

c- Le muscle petit rond

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

d- Le muscle grand rond

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

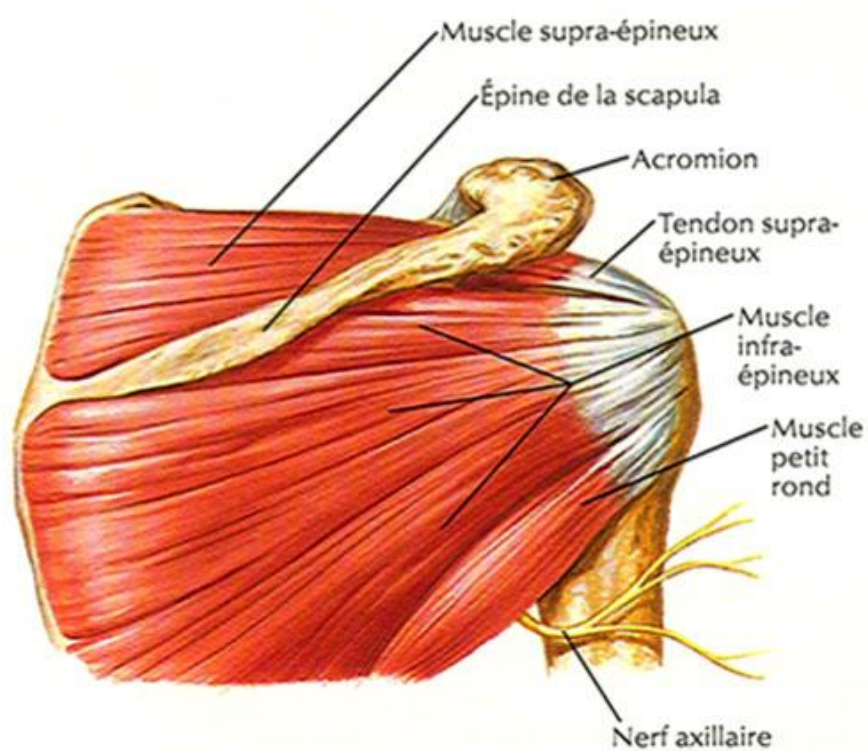


Figure n° 3 : vue postérieure de l'omoplate montrant le plan musculaire profond

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

1- Le plan superficiel : constitué par

a- Le muscle grand pectoral

b -Muscle deltoïde formé de trois portions ; clavulaire, acromiale spinale s'attachent en haut sur :

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

2- Le plan musculaire profond : formé par

a. Le grand dentelé

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

E. Les vaisseaux et les nerfs :

1. Les artères : au nombre de trois :

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

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

a. Les Veines

Elles suivent le trajet des artères et sont habituellement doubles :

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

b. Les nerfs :

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

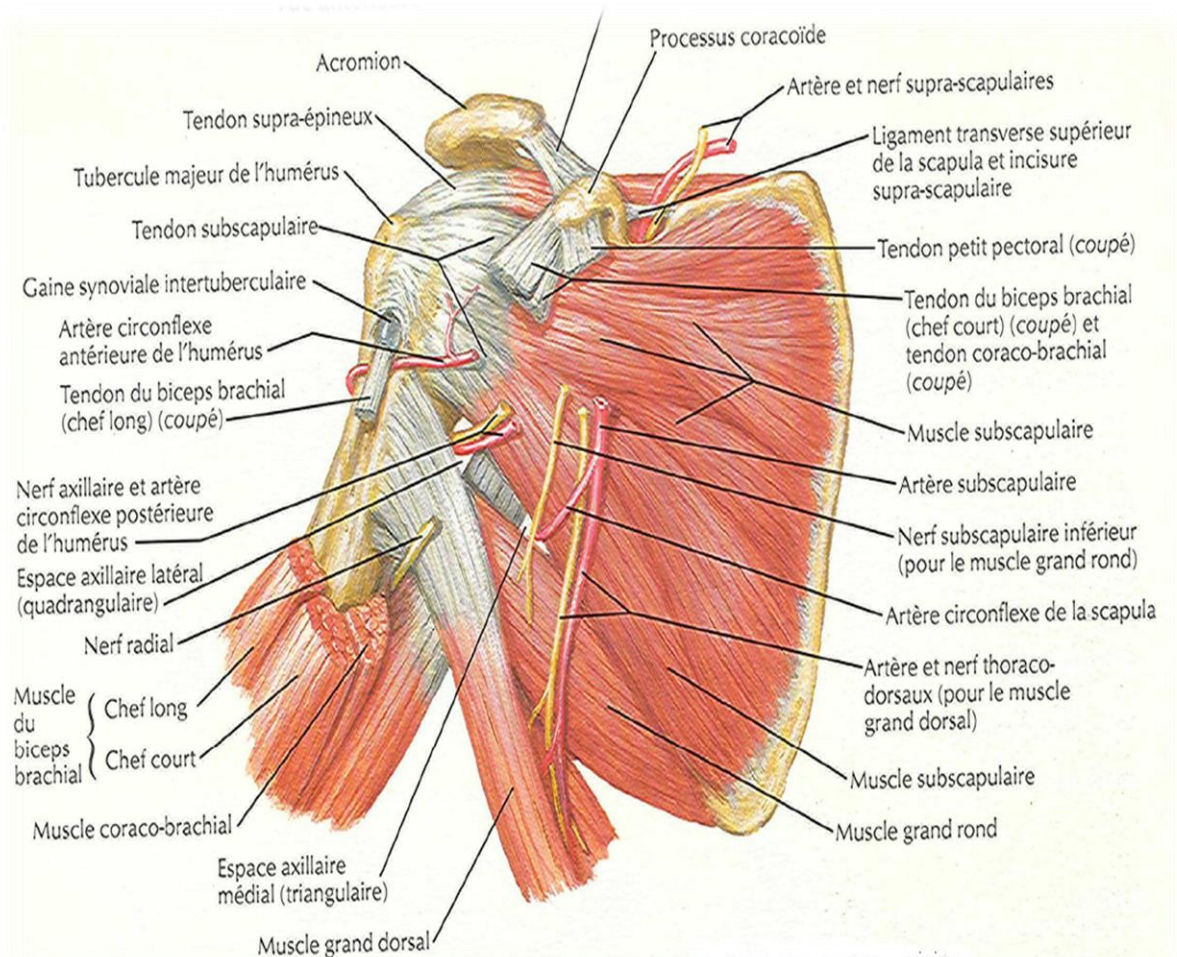


Figure 4 : vascularisation et nerfs de l'épaule

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

PHIOPATHOLOGIE (11, 12)

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

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

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

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

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

- Autour de l'axe transversal :
 - **Flexion (anté-pulsion)**: Elle projette le membre vers l'avant, l'amplitude 50-80° sans la participation de l'articulation scapulo-thoracique peut atteindre 180° avec la participation de cette dernière.
 - **Extension (rétro-pulsion)**: Elle projette le membre vers l'arrière ne dépasse jamais 30° peut atteindre 40° à la suite de l'abduction et du glissement postérieur de l'omoplate.
- Autour d'un axe vertical : l'avant bras étant fléchi à 90° pour éliminer la prono-supination :
 - La rotation externe est limitée à 60°, peut atteindre 85° suite à une projection en arrière de l'omoplate.
 - La rotation interne est limitée à 80° une bascule antérieure de l'omoplate la complète à 90°.

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

Le rapport d'utilisations articulaire gléno-huméral/scapulo-thoracique dans le mouvement d'abduction a été mesuré par Popen et Walker à 5/4 après trente degrés d'abductions, cela signifie que l'humérus bouge de 5° quand l'omoplate glisse de 4° sur le thorax. Mais de 0 à 30°, la majeure partie du

mouvement est d'origines gléno-humérale. Pour une abduction combinée de plus de 90°, l'omoplate doit être libre de pouvoir effectuer sa rotation. Ainsi, la fixation et la rotation médiale de l'omoplate limite l'abduction au moins de 100° chez de nombreux patients présentant une surélévation congénitale de l'omoplate. La limitation de l'abduction est, en général, proportionnelle à la sévérité de la déformation et en particulier au degré de rotation médiale de l'omoplate. La cavité glénoïde regarde en bas, ce qui est une cause supplémentaire de limitation d'abduction de l'épaule. Si cet os est situé haut dans la région cervicale, il peut également limiter les mouvements de rotation du cou, enfin une autre cause de limitation des mouvements est représentée par les anomalies musculaires et l'incurvation antérieure de la partie sus-épineuse de l'omoplate.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

EMBRYOPHYSIOPATHOLOGIE : (9,10)

Des le 15 Emme jour, la future ligne primitive apparait sur le versant epiblastique du disque embryonnaire dans la zone qui constituera ultérieurement la parti caudal de l embryon

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

La ligne primitive est alors le siège d importantes migrations cellulaire : les cellules epiblastique avoisinantes vont migrer, glisser dans la dépression primitive pour venir s enfouir sous l epiblaste

Une deuxième composante cellulaire proliférant a partir de la ligne primitive aboutit a la formation de cellules qui migrent et s insinuent entre l epiblaste et entoblaste, latéralement a la ligne primitive mais aussi crânialement et caudalement, pour former un 3eme feuillet : le mésoblaste intra-embryonnaire

Le processus de gastrulation se poursuit et va directement induire la neurolation

Des le 16 Emme jours, à partir du nœud de Hansen des cellules vont proliférer et former processus notochordal (ou tube notochordal), qui se dirige vers la futur zone céphalique de l embryon.

Le tube va alors subir des remaniements qui le transforment cers le 22 Emme jour, en un tube cellulaire plein : la chorde dorsale

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

Simultanément à l'apparition de la plaque neurale, le mésoblaste para axial se condense en blocs segmentaire de cellules qui se disposent en spirales et constituent les somitomères, la somitisation poursuit dans le sens crânio caudal ; et aboutira à la mise en place de 44 paires de somites, étagée de la zone cervicale jusqu'à la zone sacro-coccygienne

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

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

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

L'ébauche du membre supérieur se situe au niveau des derniers somites cervicaux et des premières somites dorsaux. la palette du membre supérieur est d'abord perpendiculaire à l'axe de l'embryon puis effectue une rotation externe de 90°. L'omoplate et la clavicule sont individualisées aux trente-huitième

jours. L'omoplate débute son développement pendant la troisième ou la quatrième semaine. Elle se trouve haut située, au niveau de la quatrième ou cinquième vertèbre cervicale, et va commencer sa descente jusqu'à sa place définitive ainsi que sa rotation vers la huitième semaine. La simultanéité du développement de l'omoplate et de la colonne cervicale explique le développement de l'omoplate et de la colonne cervicale explique la coexistence du syndrome de Klippel-Feil et de la maladie de Sprengel, ainsi que la formation, occasionnelle d'un os Omo-vertébral. Lorsque l'omoplate reste élevée, elle conserve ses dimensions embryonnaires : initialement, le diamètre horizontal est supérieur au diamètre vertical, l'omoplate est large et trapue, puis le rapport diminue jusqu'à atteindre les dimensions de l'os mature. Au fur et à mesure du développement, l'omoplate subit également la modification de sa forme.

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

RAPPEL GENETIQUE

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

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

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



**Matériel et
méthodes**

Notre étude a été réalisée dans le service de chirurgie traumatologique pédiatrique de L'Hôpital d'enfant de Rabat, de Janvier 1980 à juin 2011, nous avons inclus 25 patients qui présentent une surélévation congénitale de l'omoplate de manière rétrospective.

Un traitement chirurgical a été proposé selon la méthode de Woodward, après, une évaluation clinique pré et postopératoire de la fonction de l'épaule (abduction principalement) et étude de son aspect esthétique (selon les critères de LANGLAIS)

Nous avons utilisé les résultats de la classification de Rigault pour proposer le traitement chirurgical ou bien une simple surveillance. Les résultats sont pris en considération le jugement fait par l'enfant ainsi que leur parent.



Résultats

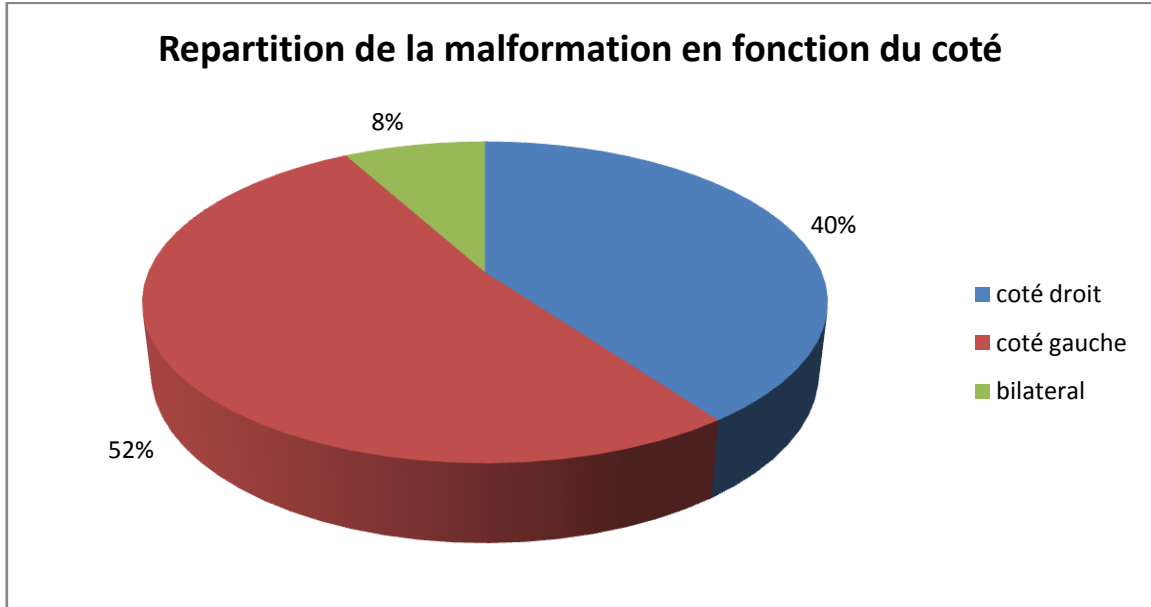
A. EPIDEMIOLOGIES :

La série comporte 27 épaules(2surélévationbilatérales). 10 déformations étaient droite et 13 étaient gauches. Les formes bilatérales ont été notées chez deux garçons (graphique n° 1)

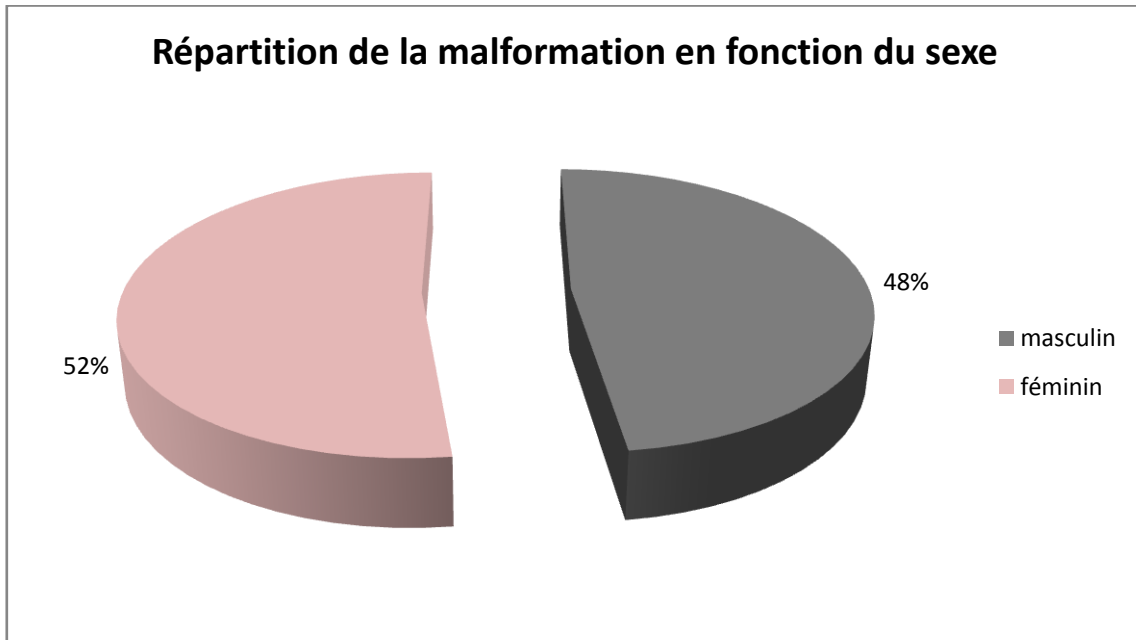
Une légère prédominance féminine a été noté (13 filles, 12 garçons) (graphique n° 2)

B. LES MALFORMATION ASSOCIEES :

- ✧ Dix patients ont présenté des malformations associées :
- ✧ Scoliose malformative (1 cas)
- ✧ Hémi- vertèbres sans scoliose (2 cas)
- ✧ Bloc vertébrale (2 cas)
- ✧ Malformation costales (agénésie, bifidité) : 3 cas
- ✧ Camptodactylie (1 cas)
- ✧ Mamelon surnuméraire (1 cas)
- ✧ Pseudarthrose congénitale de la clavicule controlatérale (1 cas)
- ✧ Un os omovertébrale (3 cas)



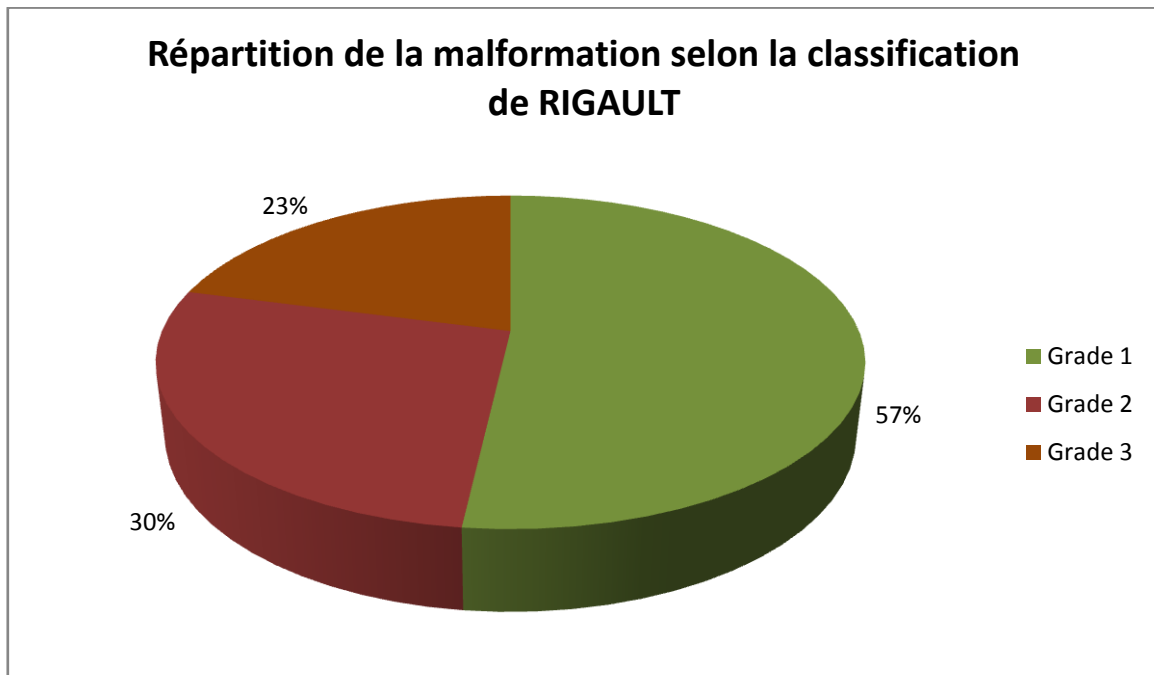
Graphique N 1



Graphique N 2

C.GRADE SELON LA CLASSIFICATION DE RIGAULT « voir page »:

- ✧ Grade 1 : 15 épaules
- ✧ Grade 2 : 8 épaules
- ✧ Grade 3 : 3 épaules



D.AGE ET MOTIF DE CONSULTATION :

La moyenne d'âge de consultation et de chirurgie est de 8 ans avec des extrêmes de 3 semaines à 15 ans.

L'âge de consultation de la malformation est presque toujours retardé par rapport à l'âge de constatation de la malformation. Le préjudice esthétique seul a été le motif de consultation chez 18 enfants et l'association gêne fonctionnelle et esthétique chez les 7 autres enfants.

E. LES MALFORMATIONS TRAITÉES :

13 enfants (6 garçons et 7 filles) n'ont pas été opérés car ils ne présentaient un gène fonctionnel minime.

1 patient est perdu de vue.

1 patient va être opéré à l'âge de 3 ans

Le procédé de Woodward a été constamment réalisé chez les 9 patients opérés, associé à la résection de l'os Omo-vertébral dans 3 cas et à l'ablation de l'angle scapulaire supéro-interne dans un seul cas

F. LES RESULTATS DU TRAITEMENT :

Les suites opératoires ont été simples.

Le recul moyen est de 4 ans et 2 mois (extrêmes : 6 mois, 10 ans).

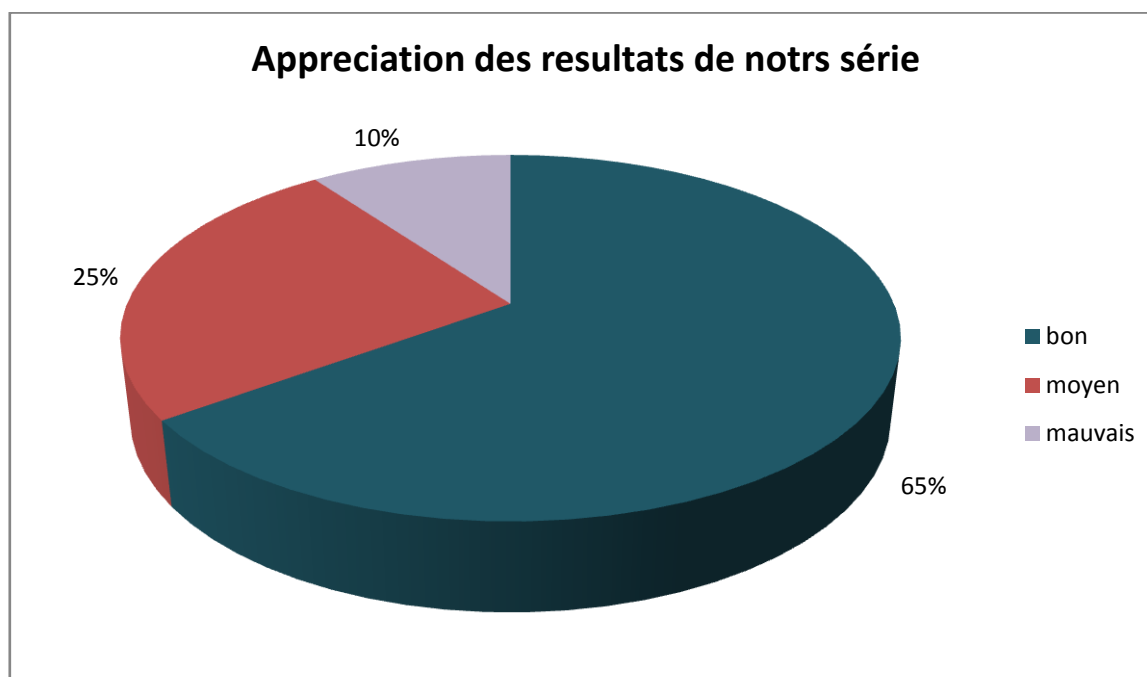
Un cas de récurrence survenu 3 mois après l'intervention a été noté chez une fille de 15 ans ce qui a constitué un échec. Chez les 6 autres patients, la symétrie post opératoire a été jugée bonne chez 5 et moyenne chez une fille de 12 ans à cause de sa scoliose (figures : 5 et 6)

En préopératoire, l'angle totale d'abduction de l'épaule se situait entre 45 et 90 (moyenne : 79). En postopératoire, l'abduction a atteint des chiffres entre 110 et 125 (moyenne : 120) ce qui correspond à des gains entre 30 et 75 (moyenne : 50). (Figures : 7 et 8)

G.L'APPRECIATION DES ENFANTS ET DE LEURS PARTENT :

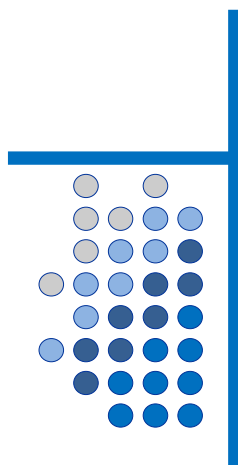
Chez les quatre garçons, le résultat a été jugé excellent chez les 3 garçons ; par contre chez le garçon de 13 ans, l'enfant et ses parents ont apprécié l'amélioration esthétique mais ont minimisé l'apport fonctionnel (résultat moyen).

Chez les filles ; l'intervention a échoué chez une fille de 15 ans. Chez une fille âgée de 06 ans, le résultat fonctionnel et esthétique a été jugé bon tandis que chez 4 filles de 12 ans, seul l'aspect esthétique a été apprécié (résultat moyen)



Graphique N 4

« Tableau »



Discussion

1. EPIDEMIOLOGIE

Bien que toutes les références consulté a propos la surélévation congénitale de l'omoplate affirme que est une pathologie rare, la plupart des entre eux ne mentionnent pas sa prévalence dans communauté .Parce que le diagnostic est cliniques , de l'ignorance des cas bénins et en raison des nombreuses anomalies associées, la prévalence est difficile à estimer

(1/3000 d'après chigout et ingerlans), cependant c est l'anomalie la plus fréquente de l'épaule.

La malformation peut toucher l'une ou l'autre des omoplates sans prédominance d'un coté (23,22), c est le cas dans notre etude.la fréquence des formes bilatérales constaté est généralement de 5 a 18%, dans notre série il était 11%

Les séries les plus importantes retrouvent comme dans notre étude (55% de filles) une prédominance du sexe féminin; allant de 50% a 75%(18,19,20,21,22).dans d autre séries, il n y a pas de prédominance masculine 73% (24)

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

2. ETIOPATHOGENIE : (27,28,29)

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

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

3. ANATOMO-PATHOLOGIE :

A. L'omoplate : 22,30,31,32,33,34

L'omoplate sera étudiée sur une radiographie de face, en expiration, sur un sujet debout. On prendra comme repère par rapport au niveau vertébral, son angle interne qui correspond à l'angulation du bord spinal ou se meurt l'épine de l'omoplate.

CAVENDISH (22) fait porter l'attention sur la rotation de l'omoplate qui fait regarder la glène en bas et conduit l'angle supérieur à former la bosse caractéristique dans le cou. Ainsi, dans les cas peu sévères, le bord interne de l'omoplate peut être élevé, alors que l'épaule surélevée est pratiquement au même niveau que l'épaule opposée.

L'omoplate est basculée dans un plan frontal et dans un plan sagittal ; elle présente a la fois une ascension, mais aussi une bascule en adduction, de telle sorte que cette double bascule entraîne la pointe de l'omoplate en dedans et en arrière, la glène regardant en bas et en avant , et crée une saillie anormale dans le creux sus claviculaire.

LANAGLAIS, (23) retrouvaient une omoplate anormale près d'une fois sur deux (10/21 cas). L omoplates est à la fois plus petite et plus trapue. Cette hypoplasie peut se retrouver dans tous les degrés de surélévation. Il faut surtout insister sur l'hypertrophie fréquente de sa portion supra-spinale qui vient souvent se recourber en avant. Cependant ; aucune mesure comparative n'est possible sur les clichés radiographiques, du fait de la malposition scapulo-thoracique, les deux omoplates ne sont pas vues sous la même incidence.

Pour RIGAULT (34), l'omoplate varie selon le degré de la malformation :

- ✧ dans le **degré 1**, il n'y a pas de bascule antérieure, mais plutôt une rotation de l'omoplate qui rapproche l'angle inférieur de la ligne médiane. Il est rare que la taille de l'omoplate soit réduite par rapport au côté opposé.
- ✧ dans le degré 2, l'omoplate est moins déplacée à la fois vers le haut et vers la ligne médiane. Sa taille est diminuée dans tous les sens.
- ✧ dans le **degré 3**, l'omoplate est petite, plaquée par son bord spinal contre le rachis, l'angle supérieur est basculé en dedans et en avant.

B. L'os omo-vertébral et les autres modes de fixation omo-vertébrale :(35-36- 37-38)

1- Les moyens de fixation :

Dans les formes graves de surélévation congénitale de l'omoplate. Qui s'accompagne d'une limitation d'abduction du membre supérieur, il arrive quelquefois de découvrir une formation ostéo-cartilagineuse, jetée en pont entre l'angle supérieur de l'omoplate ou la partie voisine de son bord spinal et la colonne cervicale. Cette union scapulo-vertébrale, rend alors absolue la fixité de l'omoplate surélevée, elle réalise un véritable os surnuméraire omo-vertébral, qui peut correspondre soit à une pièce osseuse parfaitement individualisée, semblable à un os diaphysaire, osseux dans sa plus grande partie, cartilagineuse à ses extrémités, soit à un tractus fibreux épais, ou encore être remplacée par une boule cartilagineuse ou par quelques faisceaux fibreux (34). On peut également découvrir un petit ossicule au sein de trousseaux fibreux. Comme l'ont noté la plupart des auteurs, la présence de cet os omo-vertébral ne modifie en rien le pronostic.

La fréquence de l'os omo-vertébral (10% dans notre série) est très variable selon les séries : de 4% à 54%(36, 39,22,4,34,26,19)

Pour Rigault (34), dans son étude sur 27 observations, cet os omovertébrale, est de longueur variable de un à sept centimètres (en moyenne quatre à cinq centimètres), de la grosseur de la première phalange du cinquième doigt. Il peut être bilatéral. Sa base, élargie s'insère sur l'omoplate au niveau de son bord spinal à l'union de son tiers supérieur et de son tiers moyen à proximité de l'angle interne. De là ; cette formation se dirige en haut et en dedans, vers l'apophyse transverse ou l'apophyse épineuse d'une vertèbre cervicale(36). Le point d'insertion sur le rachis est variable en hauteur et en largeur. C'est le plus souvent la septième vertèbre cervicale, parfois la sixième vertèbre cervicale ou la première vertèbre dorsale, ou encore, à titre exceptionnel, la vertèbre sus-jacente C5 ou C4. Rigault retrouve une implantation vertébrale toujours cervicale, appuyant ainsi la dénomination d'os omo-cervical donné par LANCE et MAUDHUIT (36). L'insertion rachidienne a été retrouvée sur l'apophyse épineuse ou sur l'apophyse épineuse ou sur l'apophyse transverse des vertèbres, mais parfois elle n'a pu être précisée. Il a été décrit un cas où une véritable articulation s'était constituée à la jonction scapulaire autorisant un jeu limité de l'omoplate.

Dans notre série, trois cas d'os omo-vertébral ont été rapportés, il s'agissait de 2 localisations cervicales basses et d'une localisation dorsale haute.

Les rapports entre l'os omovertébral et les structures avoisinantes sont variables :

Articulation aux deux extrémités avec revêtement de cartilage articulaire.

Synostose au deux extrémités .

Articulation à l'une des extrémités et synostose a l'autre, cette disposition apparaissant comme la plus fréquente.

Les descriptions faites par JEANNOPOULOS (4) correspondent à ces caractéristiques. Le mode d'attache s'avéra très variable : continuité osseuse ou synostose (un cas) ; union cartilagineuse (trois cas), véritable articulation, dans un cas , avec une petite protubérance ostéo-cartilagineuse, pseudarthrose dans un autre cas et même quatre structures omo-vertébrales courtes ou incomplètes, dont l'extrémité libre était encrée a l'omoplate par des tractus fibreux. Ceci cadrerait avec l'hypothèse de WILLET et WALASHAM (1) sur le développement de l'os omo-vertébral qui serait du au développement anormal de l'épiphyse du bord vertébral de l'omoplate. Il serait alors l'homologue du cartilage supra-scapulaire de certains vertèbres inférieurs, chez lesquels, la ceinture scapulaire est formée de deux os se dirigeant vers l'avant : la clavicule et l'os coracoïde et d'un os se dirigeant vers l'arrière : la scapula. Cette hypothèse est basée sur l'étude de deux cas où l'os omovertebrale forme un pont osteo-cartilagineux ininterrompu entre l'omoplate et la colonne vertébrale. Cette structure cartilagineuse ou supra-scapulaire naît de l'omoplate et le prolonge, en arrière vers la colonne vertebrale.son trajet est donc semblable a celui de l'os omo-vertébral. Cette structure peut parfois être en partie calcifiée et reçoit l'insertion de plusieurs muscles de la ceinture scapulaire. Dans la majorité des cas, cependant, il n'apparait pas que l'os omo-vertébral dérive de l'omoplate.

Il a été signalé des insertions musculaire sur les os omo-vertébraux, tout comme s'il s'agissait d'une véritable côte. Parfois on ne retrouve que quelques trousseaux fibreux entourant l'os, ou encore il peut n'exister aucune connexion intime avec les muscles du voisinage, l'os paraissant simplement inclus dans l'épaisseur du muscle rhomboïde.

Une étude américaine(40) avait constaté la présence de 2 os omo-vertébraux homolatéraux localisés dans le muscle élévateur de la scapula et dans le muscle rhomboïde.

Mais, quelles que soient les variations morphologiques de détail, la situation topographique de l'os surnuméraire est toujours identique à elle-même et remarquablement fixe en ce qui concerne, en particulier, son point d'attache avec l'omoplate(36)

2- Que représente cet os omo-vertébral :

- ✧ Une ossification du muscle angulaire, mais ce muscle s'insère plus haut que les os omo-vertébral, les même dans les cas les plus graves, et l'on peut observer l'existence d'un os omo-vertébral, avec un muscle angulaire normal.
- ✧ Le reliquat d'une anomalie régressive, dont l'un des arguments les plus solides est la stabilité dans la situation topographique. (36)

3- Les autres modes de fixation omo-vertébrales ou omo-thoracique :

- ✧ Adhérences fibreuses extrêmement nombreuses ou encore présence de fibres musculaires anormales unissant l'omoplate au gril costal qui est un facteur important des défauts de morbidité avant et après l'intervention.
- ✧ Formation fibreuses supérieures, équivalents fibreux d'un os omo-vertébral.
- ✧ Trousseaux fibreux internes ressemblant à une transformation fibreuse des muscles rhomboïdes.
- ✧ Nous y ajoutons un cas de surélévation congénitale de l'omoplate, publié par MIKAWA (41) avec existence d'une structure fibro-cartilagineuse reliant l'omoplate et la clavicule, dans un tableau associant des malformations vertébrales sans anomalie neurologique, et également un os omo-vertébral.

HORWITZ, avait décrit des bandes fibreuses et tendineuses reliant l'omoplate et la clavicule. si elle reste méconnue, cette bande fibro-cartilagineuse peut augmenter le risque de paralysie post-opératoire du plexus brachial, et empêcher la descente correcte de l'omoplate et donc, une amélioration fonctionnelle satisfaisante.

C. L articulationscapulo-humerale :

Il n y 'a pratiquement pas de trouble de l'articulation scapulo-humérale dans les surélévations congénitales de l'omoplate.

L'amplitude d'abduction de l'épaule au delà de 60 (abduction de la scapulo-humérale), nécessite la participation de la scapulo-thoracique, et on avait noté aucune cas ou l'abduction étais inferieur a 90, concluant ainsi a l'intégrité de l'articulation scapulo-humérale dans la surélévation de l'omoplate. (23)

D. Raccourcissement claviculaire : (32,41 ,42)

Le raccourcissement claviculaire qu'OMBREDANNE et HUC retrouvaient quasi- constamment est, en fait beaucoup moi fréquent : environ 4%(5).il est d'importance variable, de 0.5a 3 centimètres, et difficile a mesurer exactement en raison de la forme en "s" iliaque de la clavicule. Pour ces deux auteurs, seul l'allongement premier de la clavicule permettra d'abaisser l'omoplate sans rétrécir le défilé vasculo-nerveux axillaire. Mais le risque est alors de voir apparaitre une volumineuse cal osseux claviculaire.

E. Les malformation vertébrales, costales et thoracique : (43 ,44,45,46,47,48)

Elles sont extrêmement fréquentes, surtout, des cotes absentes ou fusionnées, une cage thoracique asymétrique, un syndrome de Klippel-Feil, des cotes cervicales, une scoliose congénitale ou un spina-bifida cervical : « voir tableau n°1 »

1. Les malformations vertébrales :

Elles sont fréquentes et variées. Il peut s'agir d'une déviation rachidienne homolatérale retrouvée assez fréquemment (33% dans notre série), avec des valeurs allant de 26% à 39% (22,34). Ces déviations méritent une surveillance ou parfois un geste chirurgical. Toutes les malformations peuvent se voir et aggraver une scoliose : héli-vertèbre, blocs, ou spina-bifida. Le syndrome de Klippel-Feil est fréquent (30% des maladies de Sprengel (49), il aggrave le tableau clinique et le pronostic esthétique.

2. Les malformations costales et thoraciques :

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

Une asymétrie thoracique n'est pas rare.

Auteur	Nb Cas	Malformation du rachis			Scoliose	Mal. Côtes	Mal.mus	Omo-vertéb	Diastémato-myélie
		Haut	Moyen	Bas					
Alaaeldin Azmi Ahmad	11	6 (54%)	1 (9%)		3 (27%)	2 (18%)		7 (63%)	
Eulenburg	3						3		
Willet	1						1		
Sprengel	4				1	4			
Horwits	136		22 (16%)		52 (38%)	22 (16%)	46 (34%)	34 (25%)	
Hayashi	126	14 (11%)	5 (6%)	6 (6%)	58 (46%)	14 (11%)	11 (9%)		
Fairbank	18	3 (17%)	7		10	4	8		
Smith	50	2 (4%)	12 (24%)		8 (16%)	20 (40%)		14 (28%)	
Junge	121	7 (6%)	52 (43%)	25 (21%)	56 (46%)	30 (25%)	23 (19%)		
Jeannopoulos	35	4 (11%)	23 (66%)	7 (20%)	20 (57%)	17 (49%)	1 (3%)	11 (31%)	
Green	15		12			12		6	
Cavendish	100	24 (24%)	39 (39%)	28 (28%)	39 (39%)	25 (25%)	14 (14%)	19 (19%)	
Ross	77		21 (27%)	3 (4%)	42 (55%)	23 (30%)		16 (24%)	
Abdalimuhsin	15	2			5		1		
Notre série	25	4 (10%)	2 (4%)		1 (2%)	7 (17%)		3 (9%)	

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

Nb cas : nombre de cas

Mal cotes : malformations des cotes

Mal. Mus : malformation musculaires

Omo-vertb : os omo-vertébral

F. Les malformations médullaires et troubles neurologiques :

1. Les anomalies de la moelle :

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

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

Il existe une fréquence particulière de cas de diastématomyélie chez les patients présentant une surélévation congénitale de l'omoplate. (50)

Ces malformations peuvent parfois remettre en cause une indication opératoire.

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

La diastématomyélie correspond à une séparation complète de la moelle épinière en deux parties, non obligatoirement de taille égales, souvent contenues dans deux parties, non obligatoirement de taille égales, souvent contenues dans deux enveloppes durales séparées, étendues sur une distance correspondant à plusieurs segments. Un septum, souvent osseux, partant de la face postérieure du corps vertébral, sépare les deux parties dans un plan approximativement sagittal. Dans la plupart des cas, le début des troubles neurologiques au niveau des membres inférieurs ou sur le contrôle de la vessie conduit à la découverte de la malformation médullaire. Récemment, ont été rapportés plusieurs cas de diastématomyélie avec anomalie de fixation de la moelle, sans trouble neurologique clinique(50). Les cas de diastématomyélie pourraient donc être plus fréquents que l'on ne pense, certains cas pouvant ne manifester aucun trouble orthopédique ou neurologique et rester inconnus.

G. Les malformations musculaires :

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

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

H. Les autres malformations :

1. Les malformations vasculaires et nerveuses :

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

L'examen neurologique est en règle normal.

2. Autres :

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

3. Etude clinique : (57, 58, 59,60)

L'asymétrie des épaules et parfois la constatation d'une malformation associée font amener ces enfants à la consultation. Le diagnostic est fait dès l'inspection du malade et apprécie l'altération fonctionnelle et esthétique :

-de face : le moignon de l'épaule est plus court et surélevé par rapport au coté sain, le creux sus-claviculaire est plus au moins comblé. On tentera de mesurer les clavicules. On note parfois une position asymétrique de la tête, « image n° 1 ».



Image n 1: image de face

- de dos : on appréciera la bascule de l'omoplate qui fait saillir sa pointe en arrière, son atrophie qui accentue l'effet de surélévation, un torticolis ou un pterygium coli qui en aggrave l'esthétisme, « image n°2».



Image n°2: image de dos

I. ETUDE DES MOUVEMENTS :

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

Lorsque l'on demande à l'enfant de lever le bras, il prend une attitude caractéristique en abduction humérale et flexion anté-brachiale image 3 et 4



Image n°3 : limitation d'abduction vue de face **image n°4** : limitation d'abduction vue du dos

- Mouvements de l'omoplate par rapport au tronc : dans certains cas, l'omoplate est complètement fixée. Le bras s'élève à l'horizontale sans que la pointe de l'omoplate acquise le moindre mouvement ; seule l'élévation du bras au dessus de l'horizontale met en jeu l'articulation scapulo-thoracique. on peut alors présumer de l'existence d'une pièce surnuméraire omo-rachidienne, mais ceci est loin d'être constant.

- Mouvements du bras par rapport à l'omoplate ; les mouvements d'antepulsion et retropulsion sont normaux, seule la rotation externe est diminuée. L'amplitude des mouvements actifs est la même que celle des mouvements passifs (ce qui permet facilement le diagnostic différentiel avec la paralysie du muscle grand dentelé)

- mouvement de la clavicule : l'extrémité externe de la clavicule recule quand le bras cherche à s'élever. En reculant, elle se rapproche de la première côte, diminuant ainsi l'espace cleido-costal qui est le sommet percé de la pyramide axillaire.

L. Les mensurations cliniques :

Elles sont difficiles.

L'omoplate est un os matelassé de muscles, pénétrant par sa partie externe dans un cône musculaire péri-articulaire, inaccessible à la palpation. Seule une aplasie considérable ou une grosse hypertrophie seraient mesurables par rapport à l'autre côté. Puisqu'il s'agit de mensurations relatives, la radiographie permet de mieux juger les écarts.

La clavicule est plus accessible, mais l'articulation acromio-claviculaire n'est pas aisée à repérer précisément et les erreurs sont faciles.

L. General :

La morbidité de l'articulation scapulo-humérale est souvent limitée en abduction, avec pourtant un trapèze contracté, un deltoïde qui fonctionne et des mouvements articulaires normaux au niveau de l'épaule. Le mouvement semble buter ou être freiné par une traction. On recherchera une fixité de l'omoplate par rapport au gril costal et par rapport au rachis (omo-vertébral), cette fixité expliquant en grande partie le défaut de mobilité en élévation.

La recherche d'autres anomalies est bien sur, indispensable : anomalies morphologiques notamment avec surtout recherche de scoliose, souvent cervico-dorsale, mais parfois plus basse, lorsque cette scoliose siège du coté d'une éventuelle surélévation, elle majore l'altération esthétique ; lorsqu'au contraire, elle siège du coté opposé, elle peut, dans certaines surélévation discrètes, rendre celles-ci pratiquement indiscernables.

Dans son étude, CAVENDISH (22) a montré une élévation active du bras ; totale dans 37% des cas, de 135° a 180° dans 26% des cas et de 90° a 135° dans 37% des cas. les restrictions les plus sévères étaient rencontrées chez les patients avec les déformations les plus marquées, cependant les patients avec une déformation peu sévère n'avaient pas forcément une mobilité normal de l'épaule. Aucuns patients avec un os omo-vertébral n'avaient une amplitude de mouvement normale.

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

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

M .Classifications :

Deux classifications ont été proposées :

1. La classification de RIGAULT :

Proposée en 1976, en trois degrés, selon la hauteur de l'omoplate et les malformations associées. Elle prend comme repère l'angle interne de l'omoplate et son niveau par rapport au niveau vertébral. L'angle supérieur, dit souvent supéro-interne, étaient souvent complètement basculé et vu en fuite, il paraît plus précis de prendre comme repère l'angle interne qui correspond à l'angulation du bord spinal ou aboutit l'épine de l'omoplate celle-ci étant souvent un excellent repère radiologique. L'angle interne de l'omoplate est situé normalement à la hauteur de la quatrième vertèbre dorsale.

Cette classification distingue trois situations de l'omoplate :

- ✧ **Degré 1** : surélévation discrète dans laquelle l'angle interne de l'omoplate est situé au dessus de l'apophyse transverse de D4 et au dessous de l'apophyse transverse de D2.
- ✧ **Degré 2** : surélévation habituelle et dans laquelle l'angle interne de l'omoplate est situé au dessus de l'apophyse transverse de D2 et au dessous de l'apophyse transverse de C5.
- ✧ **Degré 3** : surélévation grave ou l'angle interne de l'omoplate est situé au dessus de l'apophyse transverse de C5. L'omoplate est très déformée.
- ✧ Pour les auteurs de cette classification :
- ✧ Dans le **degré 1**, l'omoplate est peu ou pas dysplasique. Il n'y'a jamais d'os omo-vertébral, mais l'on retrouve 50% d'anomalies vertébrales.

- ✧ -Dans le **degré 2**, l'omoplate est dysplasique. Une malformation vertébrale ou costale est toujours retrouvée, de même que 50% d'os omo-vertébral long.
- ✧ Le **degré3** associe toujours une malformation vertébrale, un os omo-vertébral court, très souvent un syndrome de Klippel-Feil

2 .La classification de CAVENDISH :

- ✧ **Grade 1** : Surélévation très peu sévère. Les épaules sont au même niveau et la déformation est invisible ou presque lorsque le patient est habillé
- ✧ **Grade 2** : peu sévère. Les épaules sont au même niveau ou presque, mais la déformation est visible lorsque le patient est habillé, selon une bosse dans le cou.
- ✧ **Grade 3** : modéré. L'épaule est élevée de deux a cinq centimètres. La déformation est facilement visible.
- ✧ **Grade 4** : sévère. L'épaule est très élevée, à tel point que l'angle supérieur de l'omoplate est près de l'occiput, avec ou sans palmure dans le cou.

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

E. Les associations syndromiques :

1. La relation de la maladie de Sprengel avec le syndrome de Klippel-Feil :

Est un syndrome relativement rare. Il est caractérisé principalement par l'union incorrecte ou la fusion de deux vertèbres cervicales ou plus. Il peut être associé à des anomalies du développement de nombreux organes comme l'oreille interne, la moelle épinière, le cœur, le système génito-urinaire.

Les critères cliniques et radiologiques du syndrome de Klippel-Feil sont la brièveté du cou, sa raideur, l'implantation basse des cheveux, une réduction du nombre des vertèbres cervicales, un spina-bifida ou un dysraphisme spinal. Sont fréquemment rencontrées une malformation de la charnière cervico-dorsale ou occipito-atloïdienne, des malformations à distance de la colonne dorsale ou occipito-atloïdienne, des malformations à distance de la colonne dorsale ou lombaire. Pour la plupart des auteurs modernes, une anomalie de segmentation de deux ou plusieurs vertèbres cervicales suffit à intégrer un patient dans le cadre du syndrome de Klippel-Feil, pour d'autres, la triade caractéristique complète décrite par KLIPPEL et FEIL est nécessaire.

- ✧ l'aspect de cou court est lié à la réduction numérique des vertèbres cervicales, à une surélévation congénitale de l'omoplate, d'autant plus grave qu'elle est bilatérale, et à des anomalies de la charnière cervico-dorsales pratiquement toujours présentes. Cette brièveté du cou était parfois amplifiée par la présence d'une palume cervicale, aggravant l'allure inesthétique.

- ✧ l'implantation basse des cheveux, est en partie due au raccourcissement cervical.
- ✧ La raideur du cou est d'intensité variable, le mouvement de rotation étant le plus touché.

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

Radiologiquement, on retrouve quatre types d'anomalies cervicales :

- ✧ La réduction du nombre des vertèbres cervicales : leur dénombrement exact n'est pas toujours facile compte tenu des malformations vertébrales associées
- ✧ Les blocs vertébraux : ils peuvent être soit antérieurs et corporaux, soit postérieurs, soit mixtes. On peut les classer en trois groupes séparant les blocs cervicaux complets, les blocs à deux niveaux (un bloc osseux cervical supérieur et un bloc osseux cervical ou cervico-dorsal inférieur laissant entre eux une zone où les espaces discaux sont radiologiquement normaux), les blocs à un niveau ne touchant que deux vertèbres.
- ✧ Les malformations de la charnière cervico-dorsale : blocs vertébraux cervico-dorsaux supérieurs, Spina bifida, dysraphismes spinaux, malformations vertébrales (hémivertèbres, hémiaтроphie vertébrale, vertèbres binucléés ou malformations complexe). ces malformations peuvent être le centre

d'une déviation rachidienne scoliothique. Le risque de lésions neurologiques vient des anomalies autres que la fusion vertébrale, comme par exemple, les anomalies de la jonction cervico-occipitale, a la scoliose...de même, la plus grande menace peut venir des anomalies viscérales associées.

D'autres anomalies ont été retrouvées, notamment au niveau de la charnière occipito-cervicales(hypoplasie des masses latérales de l'atlas ou des condyles occipitaux, héli-vertèbres de l'axis avec asymétrie des masses latérales de C1 en regard, hypoplasie de l'odontoïde),ou encore plus rarement, au niveau des colonnes dorsales et lombaire ou l'atteinte est souvent modérée.

Les anomalies costales consistent essentiellement cervico-dorsale ou en une réduction numérique asymétrique, sous-jacente à une héli-vertèbres.

2. Le syndrome de poland :

Sa fréquence est de 1/30000 naissances.

a- Il se manifeste cliniquement par :

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

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

b- Il se manifeste radiologiquement par :

- ✧ Hyper clarté de l'Hémi-thorax ipsilatéral.
- ✧ Anomalies des plis axillaires normaux du coté atteint, absence ou atrophie du muscle pectoral.

- également malformations costales, plagiocéphalie, luxation congénitale de la hanche, anomalies rénale, surélévation congénitale de l'omoplate, scoliose, anomalies vertébrales ou sternales, omoplate hypoplasique, aplasie du muscle sous-épineux ou du dentelé antérieur.....

F. Le diagnostic différentiel :

Il se fait essentiellement avec :

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

5 . Sur le plan radiologique (25,33)

A- GENERALITES :

C'est lui qui permettra de confirmer le diagnostic et de préciser le degré de surélévation de l'omoplate. Il permettra avec des incidences particulières d'apprécier de la déformation de l'omoplate, la clavicule et de voir un éventuel os omo-vertébral et d'apprécier le type d'anomalies vertébrales et costales associées.

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

- Le thorax de face et cliché centré sur la ceinture scapulaire

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

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

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

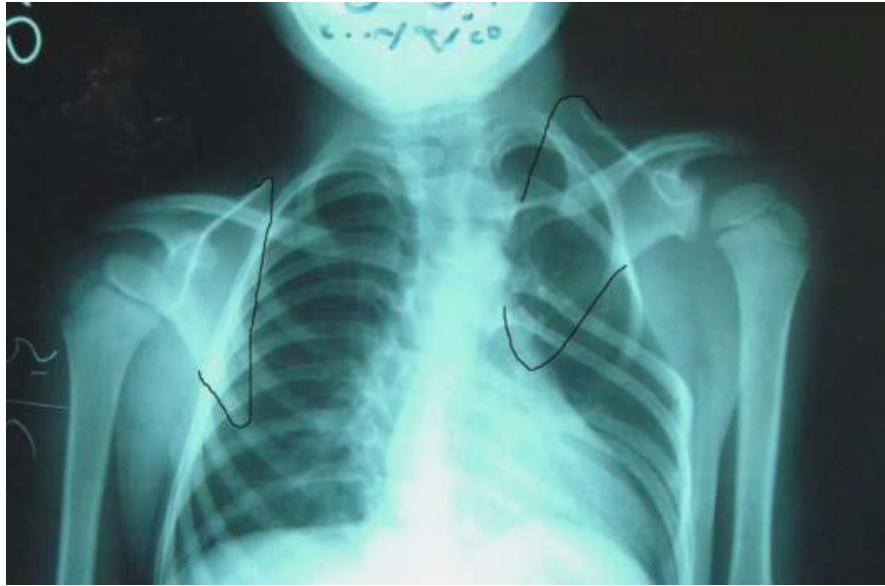


Image 5 : Cliché thoracique de face montrant surélévation de l'omoplate gauche

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

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

- ✧ Pour mesurer l'abaissement : on traçait une ligne passant par l'articulation acromio-claviculaire et perpendiculaire à la ligne des épineuses. Le corps vertébral ou passe cette ligne a été noté sur les radiographies pré et postopératoires, le nombre de corps vertébraux gagnés est alors quantifié.
- ✧ Pour mesurer la rotation : dans cette étude le point fixe de la rotation a été supposé l'articulation acromio-claviculaire (toute rotation de l'omoplate, après sa libération des attaches musculaires, résultant de la rotation de cette articulation était ignorée).

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

L'intersection de ces trois lignes forme 2 angles :

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

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

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

- Rachis cervical, dorsal ou lombaire et en totalité, de face et de profil : a la recherche d'une scoliose ou de malformations vertébrales.

Il sera complété par une tomodensitométrie afin de réaliser le bilan local exact des lésions osseuses et par une IRM pour éliminer ou mettre en évidence une malformation médullaire.

- scanner tridimensionnel : est actuellement utilisé dans certaines études. Il permet de mieux visualiser l'omoplate dysplasique, l'os omo-vertébral et ses attaches.

B- l'échographie obstétricale :

Plutôt qu'une malformation de la ceinture scapulaire, l'échographie obstétricale pourra permettre de déceler les malformations vertébrales, lorsqu'elles existent, voire certaines malformations associées (agénésie rénale, malformation cardiaque)

2. Etude de rachis :

Il est difficile de réaliser une étude fine du rachis avant quatorze semaines et demie à quinze semaines de gestation, date à laquelle la segmentation du rachis commence à être visible. L'exploration du rachis doit toujours se faire dans les trois plans de l'espace qui révèlent chacun des informations spécifiques et complémentaires.

Les coupes sagittales sont les plus importantes, car elles mettent en évidence les courbures physiologiques et permettent aussi d'analyser les corps vertébraux, les lames, le canal rachidien et le revêtement cutané.

Les coupes transversales analysent les vertèbres dans leur ensemble et de façon successive, une par une. Elles permettent d'identifier les arcs postérieurs (lames et pédicules) qui délimitent le canal rachidien, les corps vertébraux et le revêtement cutané.

Les coupes frontales mettent en évidence les pédicules qui délimitent le canal rachidien. Sur ces coupes, on observe à l'étage cervical, un aspect normal d'évasement régulier cervico-occipital. Dans ce plan, le rachis doit se trouver à égale distance des omoplates et de chaque aile iliaque.

3 .Etude des membres :

Tous les os longs peuvent être mesurés, ainsi que la clavicule. La période la plus favorable pour l'étude statistique et dynamique des membres, tant globalement que segmentaire, se situe entre la 21^{ème} et la 24^{ème} semaine de gestation. L'exploration est d'autant partielle que l'âge de la grossesse augmente.

Vers 13 à 15 semaine de gestation, l'étude des membres est relativement facile. Avant cette date, il faudra tenir compte des importantes variations dans le degré de développement qui est toutefois toujours symétrique.

Les éléments de la ceinture scapulaire : omoplate, clavicule, et tête humérale forment un triangle osseux proche du gril costal. L'humérus, très échogène et linéaire peut facilement être mesuré. Les clavicules, premier point

d'ossification de l'organisme mesurent environ 10 mm de longueur. L'âge gestationnel en semaines correspond approximativement à la longueur claviculaire en millimètres.

Après la naissance les malformations peuvent être recherchées par l'échographie rénale ainsi que l'échographie cardiaque qui doit être systématique s'il existe une malformation vertébrale.

6- Sur le plan thérapeutique :

a. LE BUT :

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

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

b. Les techniques opératoires :

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

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

1. Les interventions osseuses :

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

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

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

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

a- Section de la clavicule a sa partie moyenne :

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

b- Abord de l'omoplate :

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

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

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

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

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

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

✧ Résection du crochet osseux de la fosse sus-épineuse

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

✧ Abaissement de l'omoplate et fixation :

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

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

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

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

En somme, on desinsère tous les muscles de l'omoplate à l'exception :

- Du sous-scapulaire
- Du sus-épineux

- Du sous-épineux.

e. Abaissement de l'omoplate et fixation :

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

La fixation est faite en deux points :

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

- enfin un deuxième fil métallique fixe le bord axillaire au ligament interépineux vertébral.

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

Une écharpe coude au corps est mise pour 3 semaines.

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

2. Les interventions associant les deux procédés :

a- L'intervention de GREEN : (83)

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

b- L'intervention de SCOROCK (84)

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

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

c- L'intervention de WOODWARD (5)

α –les principes de l'intervention :

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

β -incision cutanée :



Image n° 4

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

λ-dissection du plan trapèze-rhomboïdes

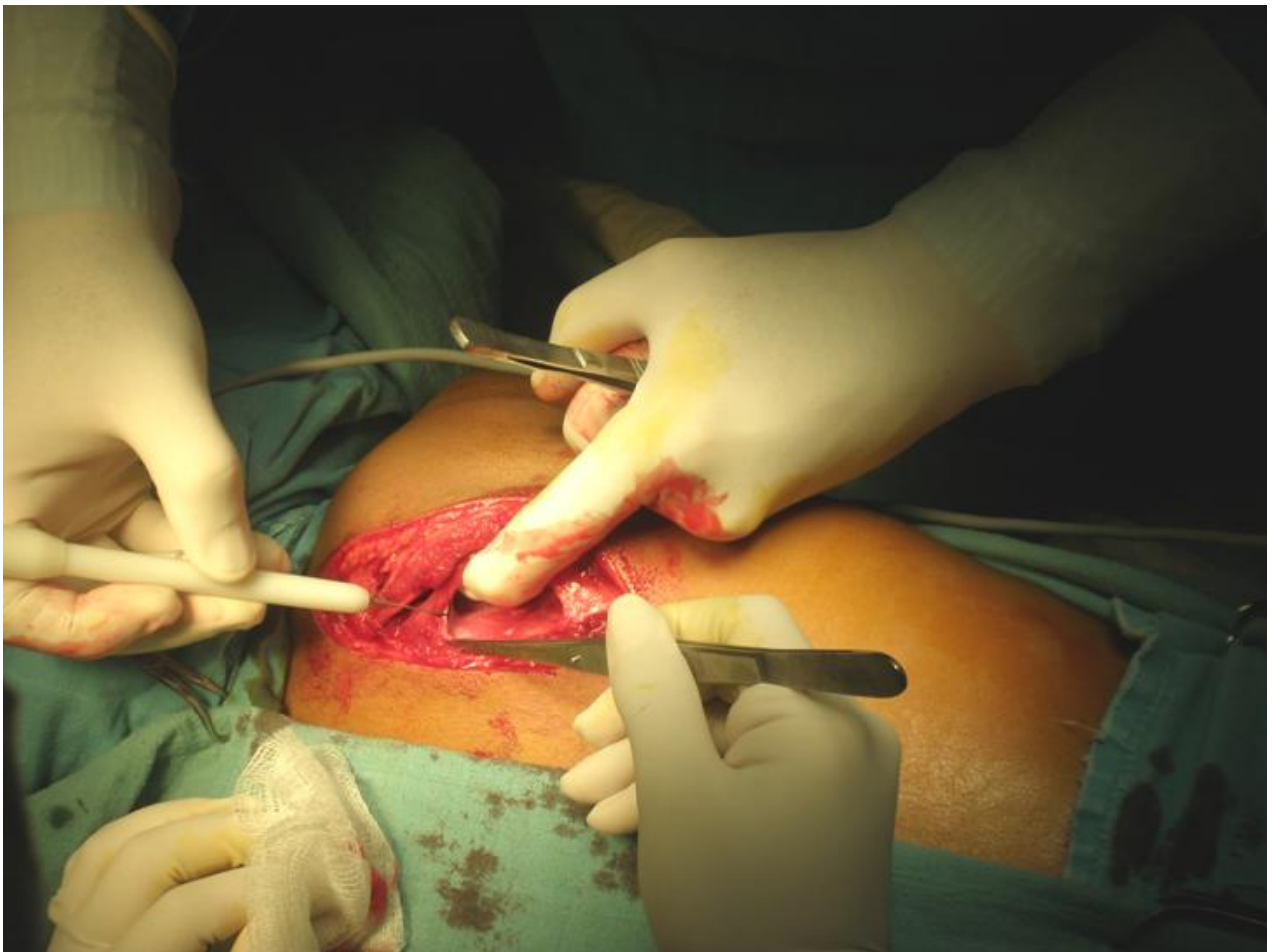


Image n°3

Le trapèze et les rhomboïdes sont désinsérés à environ 10 mm de la ligne des épineuses. Cette désinsertion est pratiquée sur toute la hauteur de l'incision cutanée, ce plan trapèze-rhomboïdes est ensuite décollé du plan de la paroi thoracique. A la partie basse il est décollé du plan du grand dorsal. Les deux muscles sont réclinés en dehors, ce qui permet de libérer les adhérences entre la face profonde de l'omoplate et le thorax. «image 3» Ceci permet à la partie haute de l'incision d'exposer l'éventuel os omo-vertébral et le muscle angulaire de l'omoplate.

δ-résection de l'os omo-vertébral :

Une fois le trapèze récliné, l'os omo-vertébral est superficiel. Il peut être sectionné à sa partie basse à sa jonction avec l'omoplate puis disséqué de proche en proche et réséqué en totalité. Image n°5

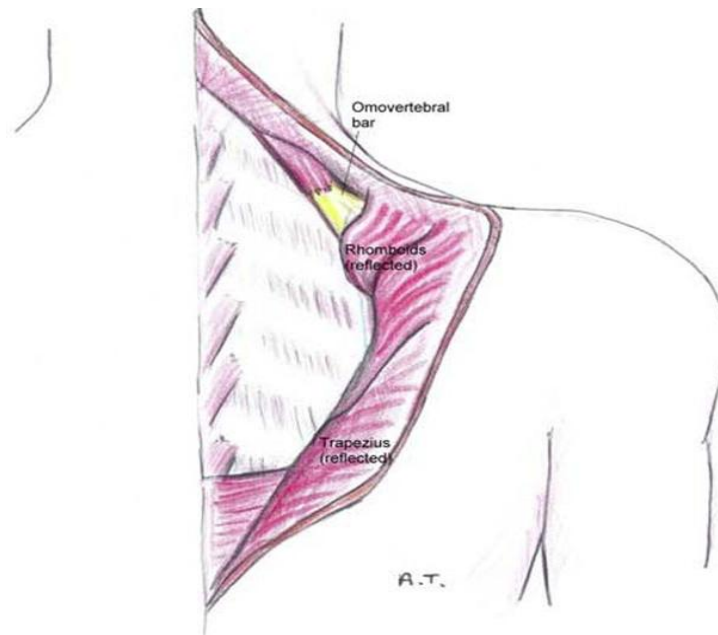


Image n° 5

ϵ -section de l'angulaire :

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

θ -section de la partie haute du trapèze :

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

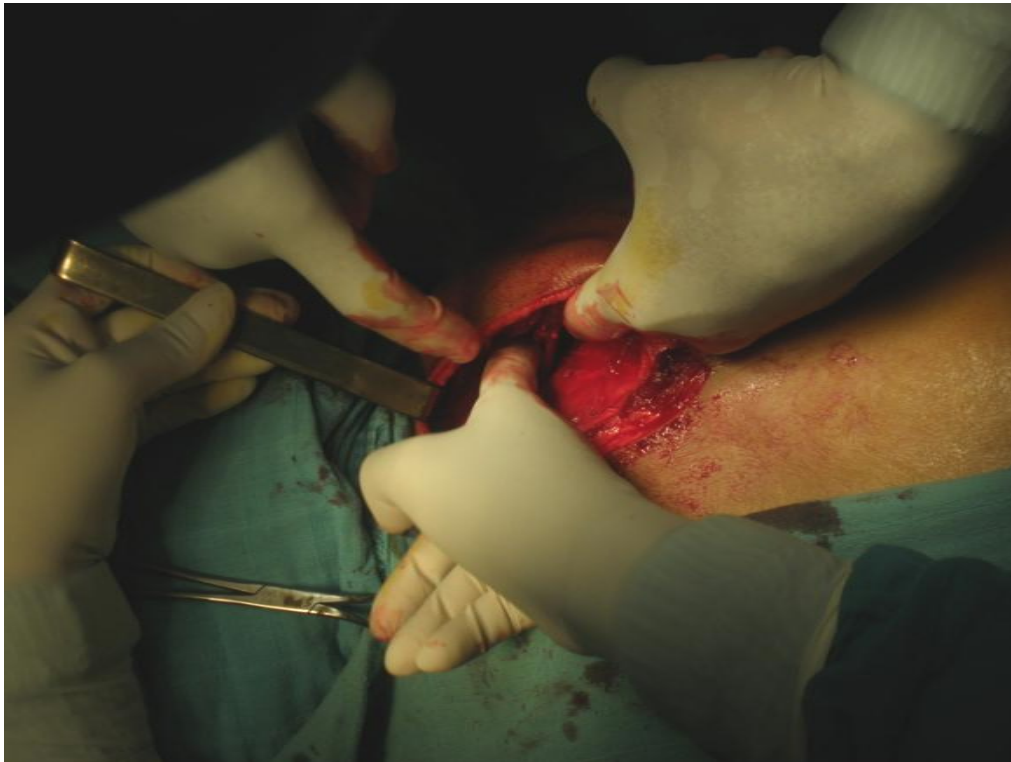


Image n°6

π - abaissement de l'omoplate et réinsertion du plan trapèze- rhomboïdes :



Image n° 7

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

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

Ω les modifications de cette intervention :

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

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

d-Il insiste des controverses concernant l'opération à indiquer et la meilleure technique à utiliser :

- Concernant l'opération d'Ombredanne, elle est actuellement largement dépassées : 2 temps opératoires successifs, 2 incisions plus ou moins disgracieuses, l'éventualité d'un cal vicieux claviculaire et une fixation métallique parfois intempestive.

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

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

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

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

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

Bien sur, toutes les complications liées à une intervention chirurgicale quelle qu'elle soit peuvent survenir (suppuration locale, accident d'anesthésie....)

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

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

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

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

e- Faut-il opérer tous les cas ?

La plupart des auteurs ne sont pas pour une intervention qui n'est pas dénuée de risques chez des enfants dont la malformation n'entraîne ni trouble fonctionnel, ni préjudice esthétique. C'est le cas des surélévations congénitales de l'omoplate de grade 1 dans notre étude (14 cas).

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

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

f- Les indications des différentes techniques :

Avant trois ans, certains ont proposé l'ablation de l'os omovertebrale ou son équivalent fibreux, ce qui permettrait de mieux mobiliser l'épaule et d'attendre l'âge d'une intervention chirurgicale généralement situé entre 3 et 8 ans, âge où le potentiel de récupération physiologique de l'enfant est relativement rapide, ou les déformations ne sont pas encore fixées, et où la kinésithérapie post-opératoire permet une bonne récupération.

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

A l'âge opératoire, la majorité des auteurs préfèrent la technique de Woodward qui a donné de bons résultats surtout sur le plan fonctionnel alors que le résultat esthétique peut être incomplet car il est influencé par le degré de la surélévation et la présence d'importantes malformations vertébrales qui constituent un élément péjoratif. Certains considèrent que la qualité de ces résultats n'est pas influencée par l'âge ni par la présence d'un os omovertebrale, alors que dans notre étude, les résultats sont jugés moyens en général, à cause de la moyenne d'âge franchement élevée des malades (10 ans) ; ainsi le mauvais résultat a été constaté chez une fille de 15 ans par crainte de lésion du cercle artériel péri-scapulaire lors de l'abaissement qui a été insuffisant de l'omoplate.

Certains, associent à l'intervention de Woodward une résection extra-périostée de la portion supra-spinal de l'omoplate ou de l'angle supéro interne, ce qui permet une mobilisation plus précoce et l'obtention ainsi de bons résultats. Nous avons pratiqué cette dernière technique chez un de nos patients (observation 14). Une ostéotomie claviculaire « de sécurité » permet un meilleur abaissement et surtout d'éviter les complications vasculo-nerveuses.

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

Il semble que la qualité du résultat soit peu influencée par l'âge de l'enfant au moment de l'intervention (l'âge ne semble diminuer la fréquence que des très bon résultats), ni par la présence d'un os omovertebrale. Cependant, il est conseillé d'opérer vers l'âge de cinq à six ans : à cet âge, les lésions ne sont pas

encore fixées, l'atrophie musculaire n'est pas trop importante, ce qui permet une bonne récupération par kinésithérapie postopératoire et l'allongement du temps de croissance normale pour l'épaule. Avant cet âge, il est difficile de déterminer quelle sera la gravité de la maladie. Par contre, l'âge de l'enfant peut modifier la technique opératoire : chez l'enfant déjà âgé et chez l'adolescent, l'hypertrophie de l'angle supéro-interne et l'importance des lésions fibreuses et musculaire rendent, pour certains, illusoire l'abaissement de l'omoplate. En cas d'os omovertebrale, des résections précoces (avant trois ans) de celui-ci semblent peu utiles car la malformation récidive, mais cela peut permettre de conserver une bonne fonction de l'épaule et d'attendre l'âge d'une intervention définitive. En revanche, l'existence de malformations graves du rachis cervical, surtout haute, est assez péjoratif.

h- L'EVALUATION DES RESULTATS :

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

	Ross and cruses	Carson et al	Grogan et al	Bowen	Ben sahel	Alae dine azami ahmed	Notre etude
Degree d abduction pre- operatoire	99	128	110	115	84	Moin de 90	
Degree gagné	44	29	37	35	24	49	40
Degree d abduction post operatoire	143	157	147	150	108	139	

Une équipe américaine a rapporté un chiffre de 57° obtenu par une technique modifiée de Green tandis qu'une équipe belge a obtenu un chiffre de 77°. Dans notre série le gain moyen de l'abduction totale est de 40° obtenu par la méthode de Woodward (voir tableaux : 4 et 5).

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

Tableau n 2 : appréciation des résultats selon Rigault

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

Tableau n 3 : appréciation des résultats selon Langlais

Auteurs	Résultats		
	Bon	Moyen	Mauvais
Ross	65%	25%	10%
Schrock	50%	25%	25%
Cavendish	75%	15%	10%
Woodward	66%	33%	0%

Tableau n 4 : Les résultats du traitement par les différentes techniques.

Auteurs	Résultats		
	Bon	Moyen	Mauvais
Rigault	9	3	1
Langlais	9	5	1
Grogan	11	2	1
Bensahel	29%	50%	21%
Notre série			

Tableau n 5 : les résultats du traitement de différentes séries utilisant le procédé de Woodward

i- LES SUITES POST-OPERATOIRES IMMEDIATES :

1- L'immobilisation :

Certains sont pour l'immobilisation, soit par un plâtre de type dyjarier pendant 3 semaines à 40 jours, soit par une écharpe pendant 8 à 10 jours, ou par un bondage en jersey coude au corps.

D'autres conseillent une mobilisation précoce qui semble améliorer les résultats fonctionnels. (sprengel 2101)

2- la rééducation :

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

j- A LA LUMIERE DE L'ANALYSUE DES DIFFERENTES SERIES, ON PEUT DIRE :

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

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

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

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

Tous les auteurs s'accordent pour considérer que :

- Surélévation de degré 1 : le gène fonctionnelle est généralement absent et le bénéfice de l'intervention chez ces patient peut être nul ou même négatif si l'on considère qu'une grande cicatrice dorsale avec le risque chéloïdien est peut être plus vilaine qu'une discrète surélévation. on veillera cependant à une surveillance attentive, en cas d'abstention chirurgicale, car une aggravation de la malformation est possible pendant la croissance. Il ne faut opérer que les cas esthétiquement très laids ou fonctionnellement très gênés, les risques opératoires n'étant pas nuls. On peut alors proposé chez ces jeunes enfants qui ont peu de malformations d'associer une intervention de Woodward à une résection partielle de l'omoplate.

- Surélévation de degré 2 : ce sont les meilleures indications chirurgicales. L'intervention de Woodward qui est sans doute la meilleures n'aboutit pas toujours à un bon résultat, même associée à une résection scapulaire partielle.

On peut néanmoins la tenter chez des enfants de moins de six ans ayant un gène fonctionnel et esthétique minime. Si le gène est plus important, on pourra obtenir une amélioration fonctionnelle et esthétique par rapport à l'état pré- opératoire.

- Surélévation de degré 3 : la malformation entre dans le cadre d'un tableau malformatif complexe, et ce n'est qu'après avoir pesé les risques et les avantages de l'intervention que l'on pourra éventuellement opérer ces patients.

- Pour les formes bilatérales quel que soit le grade : l'intervention de Woodward associée ou non à une résection, améliore surtout l'aspect esthétique du patient alors que la mobilité reste relativement limitée.

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

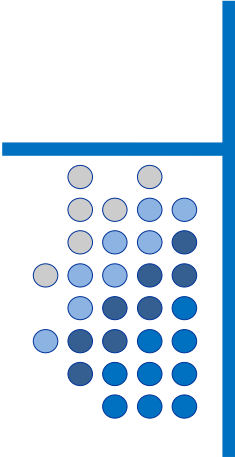
- Chez le tout petit enfant, avant 3 ans, il est préférable d'attendre l'âge idéal pour une intervention définitive.

- Entre 3 et 8 ans, le traitement chirurgical dépend surtout du grade de la surélévation, et si elle est indiquée, il paraît que la meilleure technique est celle de Woodward associée ou non à une résection, et qui a prouvé sa supériorité par rapport aux autres techniques sur les deux aspects esthétique et fonctionnel.

- Au-delà de 8 ans, il devient très difficile d'abaisser l'omoplate vu le très haut risque de complication vasculo-nerveuse en particulier la paralysie du plexus brachial, et on s'adressera à la technique de résection partielle extra-périostée de l'angle supéro-interne, dont on attendra plus une amélioration fonctionnelle qu'esthétique.

Conclusion

La qualité du résultat est grossièrement proportionnellement au degré de la surélévation : les résultats du grade 1 sont bons mais il faut opérer que les malformations très gênantes. Pour le grade 2, les résultats sont généralement moyens, alors que pour le grade 3, ils sont médiocres vu les malformations importantes constamment retrouvées.



Conclusion

La surélévation congénitale de l'omoplate ou la maladie de Sprengel est une déformation rare, cependant c'est la malformation la plus fréquente de l'épaule.

Notre étude a concerné 25 enfants (27 omoplates), suivi dans le service de chirurgie traumatologique et orthopédique de l'hôpital d'enfants de rabat, entre 1980 et 2011.

Il y avait une prédominance de sexe féminin comme dans la plupart des séries.

Le grade 1 selon la classification de Rigault était le plus retrouvé. Les malformations associées notamment vertèbro-costales ont été fréquentes se qui incite à faire un examen clinique et bilan radiologique complet a leur recherche.

L'étiologie et l'anatomo-pathologie demeurent inconnues.

La clinique était marquée par la glène esthétique.

Tous les patients (9enfants) ont été opérés selon le procédé de Woodward, considéré par la plupart des auteurs comme étant le meilleur.

Les résultats ont été généralement bons ou satisfaisants sauf chez une fille de 15ans ou il y avait une récurrence. La prise en charge à un âge précoce permet l'obtention de meilleurs résultats.



Résumés

Résumé

Thèse n° : surélévation congénitale de l'omoplate

Auteur : Mr . NFIFAKH MAJID

Mots clés : Sprengel — Surélévation Omoplate – Congénitale – Chirurgie - Traitement .

Notre travail est une étude rétrospective, ayant concerné 25 enfants (27 omoplates), suivis dans le service de chirurgie traumatologie et orthopédique de l'hôpital d'enfants de rabat, entre janvier 1980 et juin 2011.

L'âge moyen de consultation est de 8 ans avec des extrêmes de 3 semaines à 15 ans

Le sexe dominant est féminin dans 52%

La malformation est située 13 fois a gauche, 10 fois a droite et 2 fois bilatérale.

Le grade 1 selon la classification de Rigault est le plus retrouvé 57%

La clinique est marquée surtout par le gène esthétique alors que le gène fonctionnel (limitation de l'abduction) n'avait concerné que 7 patients soit 28 %

44% de patients ont présenté des malformations associées (11 enfants). Dans 3 cas il y avait découverte d'un os omo-vertébral.

Une surveillance est préconisée chez 13 enfants (15 omoplates) (grade 1 selon la classification de Rigault).

Tous patients (9enfants=6omoplates) sont opérées selon le procédé de Woodward associé a une résection de l'angle supéro-interne dans un cas, et d'une résection de l'os omo-vertébral dans 3 cas.

Le recul moyen est de 4 ans et de 2 mois et le résultat est généralement bon. Un cas de récurrence est noté chez une jeune fille de 15 ans ayant une surélévation congénitale de l'omoplate de grade 3.

Summary

Thesis n°: elevation congenital of the scapula

Author : Mr. NFIFAKH MAJID

Key words : sprengel –elevation scapula – congenital – surgery – Treatment.

Our work is a retrospective study, which involved 25 children (27 blades), followed in the department of trauma surgery and orthopedic children's hospital in Rabat, between January 1980 and June 2011.

The average age of consultation is 8 years and ranged from 3 weeks to 15 years

Sex dominant female in 52%

The malformation is located on the left 13 times, 10 times 2 times right and bilateral.

The grade 1 according to the classification of Rigault is the 57% found

The clinic is especially marked by the gene, while the aesthetic functional gene (limitation of abduction) was concerned that 7 patients or 28%

44% of patients had associated anomalies (11 children). In 3 cases there was a discovery of omo-vertebral bone.

Monitoring is indicated in 13 children (15 blades) (grade 1 according to Rigault's classification).

All patients (= 9enfants 6omoplates) are operated by the method of Woodward has combined resection of the upper inner angle in one case and resection of omo-vertebral bone in 3 cases.

The mean of 4 years and 2 months and the result is generally good. A case of recurrence was noted in a young girl of 15 with congenital elevation of the scapula grade 3.

ملخص

أطروحة رقم: الارتفاع الخلقى للوح الكتف

من طرف: : مجيد النفيخ

الكلمات الأساسية: سبرانجل - ارتفاع لوح الكتف - خلقي - جراحة - علاج .

لقد قمنا بدراسة حالة 25 طفل (27 لوح الكتف) تعاني من ارتفاع خلقي في لوح الكتف , بصفة استرجاعية , متبعة بمصلحة جراحة العظام بمستشفى الأطفال بالرباط بالفترة الممتدة ما بين يناير 1980 و يونيو 2011.

التشوه يتحدد 09 مرات في الأيسر و 8 مرات في اليمين و بالجانبين معا.

الجنس المؤنث هو المهيمن بنسبة 52

معدل سن العيادة هو 8 سنوات مع أطراف من ثلاث أسابيع إلى 15 سنة

الدرجة 1 حسب تصنيف ريغولت هو الأكثر تواجدا (57%).

السريرية لوحظت خصوصا بعيب في المظهر بينما ام قصور الوظيفة لم يلاحظ سوى عند 7 مرضى أي 28%.

بالإضافة لارتفاع لوح الكتف 48% . كان لديهم تشوهات أخرى (11 طفل) . تم اكتشاف لعظم كتفي فقري في 3 حالات

المراقبة كانت ل 13 طفل (15 من الكتفي) (مرحلة 1 حسب تصنيف ريغولت).

تم إجراء العملية بطريقة وودواغد لجميع الأطفال (9) و وودواغد مشتركة مع قطع زاوية مرتفعة داخلية في حالة واحدة و قطع عظم كتفي فقري في ثلاث حالات.

حالة من التنكس تم تسجيلها لدى فتاة عمرها 15 سنة التي كان لديها ارتفاع خلقي في الكتف بتلات درجات.

معدل التراجع هو أربع سنوات و النتيجة عموما حسنة



Bibliographie

[1] WILLET A ,WALSHAM W .

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

[2] SPRENGEL.W.

Die angeborene Verschiebung des schultergürtels nach oben.

Arch f klein chir 1891: 42;545-549

[3] CHUNG S.M.FARAHVARH.

Surgery of the clavicle in sprengel deformity.

Clin orthop 1976: 116;138-141.

[4] JEANNOPOULOS C.L.

Congenital Elevation of the scapula .

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

[5] WOODWARD J.W.

Congenital Elevation of the scapula

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

[6] ROUVIERE H.

Anatomie humaine descriptive et topographique .

Masson et cie, edit , Paris.1959.Tome 3.

- [7] **HLAIDI A.**
Anatomie topographique
Tome 1 ; les membres 1986 : 31-33
- [8] **PUTZ R .,PABST R.**
Atlas d'anatomie humaine. Sobotta
Tome 1 : tete, cou, membres superieurs ; 2000
- [9] **PANSKY B .**
Embryologie humaine.
Ellipses édit. New-york.162-189
- [10] **HOELFFEL J.C.,SBIHI A .REGURAGUI S.,GALLOY M.A,MAINARD L.**
La malformation de sprengel.
La medecine infantile 1989:8;679-684.
- [11] **STOLL R., MARAUD R.**
Introduction a l'étude des malformations.
Monographie de physiologie causale.vol 5.
Gauthier-villars édit. paris.1965.
- [12] **SKOPICHENKO D.N**
The etiology and pathogenesis of sprengel's disease.
Klinkhir 1999:6;29-31

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

Normal and abnormal motion of the shoulder.

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

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

Delineation of the Male phenotype in craniofrontonasal syndrome.

Am J Med Genet 1987: 27; 623-631.

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

Dominant transmission of sprengel's shoulder and cleft palate.

J Med Genet 1981:18;263-265.

[16] WILSON M.G.,MIKITY V.G.,SHINNO N,W.

Dominant inheritance of sprengel's derormety.

J pediatr 1971: 79,5,818-821.

[17] OZONOFF.M.B.

Congenital Undescended Scapula(Sprengel Deformity)

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

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

The Surgical ImortanceOfTheClaicular Component Of Sprengel Deformity

J Bone Joint Surg 1967:49-A, 7;1981.

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

Réflexions Thérapeutiques Sur La Surélévation Congénitale De L'omoplate. ChirPédiatr1984 :25 ;58-63.

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

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

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

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

Surélévation Congénitale De L'omoplate. A Propos De Trois Cas Récent.

Ann ChirInf1975 :16,1 ;27-31.

[22] CAVENDISH M.E.

Congenial Elevation Of The Scapula.

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

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

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

Rev ChirOrthop1989 :75 ;318-328.

- [24] **GREITEMANN B ., RHONDHUIS J.J., KARBOWSKI A.**
Treatment Of Congenital Elevation Of The Scapula.
ActaOrthopScand1993 : 64(3); 365-368.
- [25] **BROWN A.O.,HOFFMETER P.,TANAKA S., AN K.N.,MORREY B.F.**
Glenohumeral Elevation Studied In Three Dimension.
J Bone Joint Surg 1990: 72-B,5;843-845.
- [26] **BENSAHEL H. , PENNECOT G.F.**
SurelevationCongenitalede L'omoplate.Monographie Du GEOP.
Les Anomalies Congénitales Des Membres Superieures.
SaurampsMédical Montpellier 1998 :75-81
- [27] **ORREL K.G BELL D.F.,**
Structural Abnormality Of The Clavicle Associated With Sprengel
Deformity.
A Case Report.
ClinOrthRel Res 1990: 258;157-159.
- [28] **LEIBOVIC S.J., EHRLICH M.G.,ZALESKE D.J.**
Sprengel Deformity.
J Bone Joint Surg 1990:72-A,2;192-197.

- [29] **MILIKAWA Y ., WATANABE R .,YAMANO Y .**
Omoclavicular Bar In Congenital Elevation Of The Scapula.
Spine 1991: 16,3,376-377.
- [30] **MANELEFE C .**
Imagerie Du Rachis Et De Moelle.Scanner-IRM-Ultrasons.
VigotÉdit Paris .1990.
- [31] **FERNBACH S.K.,GLASS R.J.B.**
The Expanded Epectrum Of Limb Anomalies In The
VaterAssociation;PediatrRadiol 1988:18;215-220.
- [32] **AN K.N,BROWNE A.O.,KORINEK S.,TANAKA S.,MORREY B.F.**
Three Dimensional Kinematics OfGlenohumeralElevation.
J Orthop Res 1991: 1;143-149.
- [33] **KLISIC P. FILIPOVIC M.,USELAC O.,MILINKOVIC Z.**
Relocation Of Congeniatlly Elevated Scapula.
J Pediatr Orthp,1981,1,1,43-45.
- [34] **RIGAULT P., POLITIQUEN J.C.,GUYONARCH G.,ZUJOVIC J .**
Surélévation Congenitale De L'omoplate Chez L'enfant :Etude Anatomopathologique Et Thérapetique A Propos De 27 Observations.
Rev ChirOrthop1976 :62 ;5-26.

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

Omovertébrale Bone

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

[36] LANCE P., MAUDHUIT J.

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

Considerations Pathologiques.

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

[37] HENSEINGER R.N.

Congenital Anomalies Of The Cervical Spine.

Clin Orth Rel Res 1991:264;16-38.

[38] EKICI E., TUNCALI T

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

Turkish J Pediat 1986:28;77-84.

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

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

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

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

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

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

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

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

Clin Orthop 2000 Feb (371): 119-124

[42] PUTTI V.

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

Fortschr Rontgenstrahl. 1908 ; 12: 328-349.

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

Anomalies Associated With Vertebral Malformations.

Spine 1993 18,10;1329-1332.

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

Morphogénèse Pathologique. « Des Monstruosités Au Malformations ».

Masson Et Cie Edit .Paris 1966.

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

Klippel-Feil Anomaly With Sprengel Anomaly,
Omovertebrale Bone, Thumb Abnormalities, And Flexion-Crease Chages:
Novel Association Or Syndrome

American Journal Of Medical Genetics, 2001:101;158-162.

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

The Klippel-Feil Syndrome: A Constellation Of Deformities.

Acta Orthop Belg 1989: 55,2;107-118.

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

The Dental Rehabilitation Of The Patient With Klippel-Feil Syndrome
And Sprengel's Deformity.

Special Care In Dentistry 1986:1;22-24.

- [48] **GALLIEN R.**

Accessory Bone At The Insertion Of The Levator Scapulae Muscle In A
Sprengel Deformity.

J Pediatr Orthop 1985:5,3;352-353.

- [49] **CABANAC J .**

Surélévation Congenital De L'omoplate.

Med Acad Chir (Paris), 1954:80;474-481.

[50] BANNIZA VON BAZAN U.

The Association Between Congenital Elevation Of The Scapula And Diastématomyélie.

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

[51] FREEMAN L.W.

Lat Symptoms From Diastématomyelia

J Neurosurg 1961: 18;215-220.

[52] KAPASALAKIS Z

Diastématomyélie In Two Sisters.

J Neurosurg 1964:21;66-67.

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

Diastématomyélie In Adults.

Radiology 1958:70;692-695.

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

Diastématomyélie And Scoliosis.

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

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

Computed Tomography In Diastématomyélie

Radiology 1975:118;609-611.

[56] POULIQUEN J.C ET LANGLAIS J.

Malformations Congenitales De La Ceinture Scapulaire.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale.(Paris-France).

AppreilLocomoteur, 15202 A10,4-1988,6p.

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

Shoulder Movements During Abduction In The Scapular Plane.

Arch Phys Med; Rehab 1970:51;595-604.

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

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

PediatrOrthop 1987:10,6;965-970.

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

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

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

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

Familial Segregation Of Cervical Ribs, Sprengel Anomaly, Preaxial

Polydactyly, Anal Atresia; And Urethral Obstruction: A New Syndrome

Am J Med Genet 1993:45;717-720.

[61] MAROTEAUX P.

Maladies Osseuses De L'enfant.

Flammarion Edit .Paris 1995.188.

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

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

Ajr1952 : 68, 3;369-383.

[63] HADLEY M.D.M

Carpal Coalition AndDprengel's Shoulder In Poland's Syndrome.

J Hand Surg 1985: 10-B,2;253-255.

[64] WEYERS H.

" Anatomy And Therapy Of Congenital High Scapula"

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

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

Radiology Of Syndromes ,Metabolic Disorder And Skeletal Dysplasias.

Pland Syndrome.

YBMP Edit.Chicago.1990.367-368.

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

Congenital Elevation Of The Scapula.

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

[67] CONSTANT M.,BESSON P.

Echographie Transvaginal En Obstetricque.

Vigot Edit Paris.1990.

[68] KLIPPEL M .,FEIL A.

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

NouvIconogrSalpêtrie 1912 :25 ;223-250.

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

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

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

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

Le Soi-Disant Syndrome De Klippel-Feil Et Ses Incidences Orthopediques.

Rev ChirOrthop1990 :76,1 ;30-38.

- [71] **GREENSPAN A.,COHEN J.,SZABO R.M.,**
Klippel- Feil Syndrome. An Unusual Association With
SprengelDeformity,OmovertebraleBone,And Other
Skeletal,Hematologic, And Respiratory Discorders .
Bulletin Of The Hospital For Joint Diseases Orthopedic Institute
1991:51,1;54-62.
- [72] **NAJIB M.G.,MAXWELL R.E,CHOU S.N.**
Identification And Management Of High-Risk Patients With Klippel-Feil
Syndrome
J Neurosurg 1984: 61;523-530.
- [73] **ERCEG M,BIOCIC M.**
Congenital Elevation Of The Scapula(Sprengel's Deformity)
Acta Med Croatica . 1998;52(1): 73-5
- [74] **CILLET J.Y.,BOOG.,DUMEZ Y .,NISAND I .,VALETTE C .**
Echographie Des Malformations Fœtales.
VigotEdit.Paris .1992.130-132.
- [76] **SMITH A DE F.**
Congenital Elevation Of The Scapula
Arch Surg 1941;42: 529-536.

[77] ROSS DM.,CRUESS RL.

The Surgical Correction Of Congenital Elevation Of The Scapula.

Clin Orthop.1977;125:17-23.

[78] MC FARLAND BI.

Congenital Deformities Of The Spine And Limbs.

In Platt, H,(Ed): Modern Trends In Orthopaedics.

London,Butterworth, 1950;6:107-137.

[79] CHIGOT P.L.

Surélévation Congenital De L'omoplate.

Revue D'orthopedie 1952 :38,2 ;154-162.

[80] KOENIG F.

EibeNeueOperation Des AngeborenenSchulterbaltthochs-Tandes.

Beitr Klein Chir : 1914 ;94.

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

The Surgical Importance Of TheClavicular Component Of Sprengel's Deformity.

J BoneJoitSurg. 1967;49-A:1481-1488.

[82] SCAGLIETTI O .

Indirizzi Odierni Nel Trattamento Chirurgico Della Scapular Alta Congenita.

Chir Organi Mov. 1935 ;21 :287.

[83] INCLAN A .

Congenita Elevation Of The Scapula Or Sprengel's Deformity :

Two Clinical Cases Treated With Ober's Operation.

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

[84] GREEN WT.

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

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

[85] SCHORCK RD.

Congenital Elevation Of The Scapula.

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

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

Surélévation Congénitale De L'omoplate.

J Chir 1987 :124,3 181-183.

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

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

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

The Congenital Undescended Scapula.

J Bone Joint Surg 1983;65-B,5;598-605.

[89] BELLEMANS M.,LAMOUREUX J .

ResultatsOf Surgical TreatementOfSprengel Deformity Bya Modified
Green's Procedure

J PediatrOrthop .B 1999jul;8(3):194-196.

Serment

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 الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوزع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم:

سنة : 2011

الارتفاع الخلقى للوح الكتف

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد : مجيد النفيخ

المزاداد في: 08 يناير 1986 بالعرائش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: سبرانجل – ارتفاع لوح الكتف – خلقي – جراحة – علاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: جواد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: سيدي زهير الفلوس العلمي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: طارق المدحي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: محمد أنوار دندان

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

}