

## La Maladie de Sprengel ou surélévation congénitale de l'omoplate

### Sprengel disease or congenital elevation of the scapula

Malam Sani L., Saied W., Bouchoucha S., M.N. Nessib., Smida M.

Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent - Hôpital d'Enfants Bechir Hamza. Tunis - Tunisie

CORRESPONDANCE : Dr Laminou MALAM SANI

Service d'Orthopédie de l'Enfant et l'Adolescent - Hôpital d'Enfants Bechir Hamza. 1007 Bab Saadoun, Tunis - Tunisie

E-mail : alamines93@gmail.com

#### I. INTRODUCTION

La maladie de Sprengel ou surélévation congénitale de l'omoplate (SCO) est une malformation de la ceinture scapulaire dont l'étiopathogénie est mal connue. C'est une malformation régionale constituée d'un défaut de positionnement de la scapula anatomiquement déformée, associée à des anomalies musculaires et vertébrales. La gêne fonctionnelle se résume en une limitation de l'abduction de l'épaule ainsi que de la rotation externe. La chirurgie est indiquée pour libérer l'omoplate et remédier au préjudice esthétique. La technique de Woodward est la plus utilisée et consiste en un abaissement et une libération des insertions médiales de l'omoplate. Nous illustrons cette maladie par une observation pédiatrique.

#### II. OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 6 ans qui a consulté pour une ascension de l'omoplate gauche. La déformation a été constatée depuis la naissance par les parents qui l'avaient négligée.

A l'examen clinique, il y avait une ascension de l'épaule gauche qui était plus élevée que l'épaule droite. L'abduction de l'épaule gauche était limitée à 70° et la rotation externe à 90° ; la rotation interne était bonne et la main bouche était possible mais le mouvement main tête se faisait avec beaucoup de difficultés. Par ailleurs, il n'y avait pas de déformation apparente du rachis et le reste de l'examen était sans particularité.

La radiographie standard montrait une petite scapula gauche surélevée (Figure 1). La TDM avec reconstruction 3D avait montré une omoplate hypoplasique, surélevée dont la pointe était au niveau du plateau inférieur de D2 et l'angle supéro-médial en regard de C5. La portion supra épineuse de l'omoplate présentait une convexité antérieure, avec une rotation médiane du pôle inférieur entraînant une malposition de la scapula. La longueur horizontale était égale à la longueur verticale. Par ailleurs, il y avait un grand os omovertébral de 45 mm × 26 mm s'articulant sur son versant médial avec les épineuses de C5 et de C6 (Figure 2). Un abaissement de l'omoplate a été fait selon la technique de WOODWARD<sup>[1]</sup> avec une résection de l'os omo-vertébral.

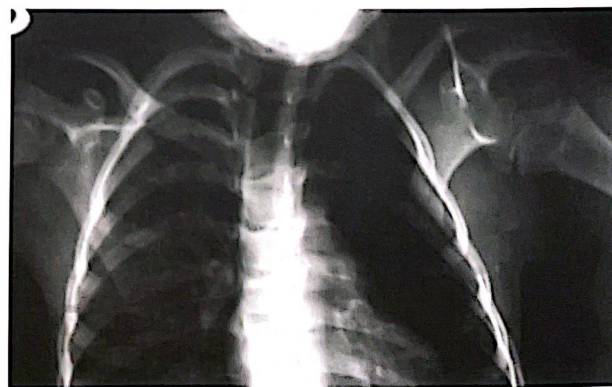


Figure 1 : Rx Standard montrant la surélévation de la scapula plus large que haute

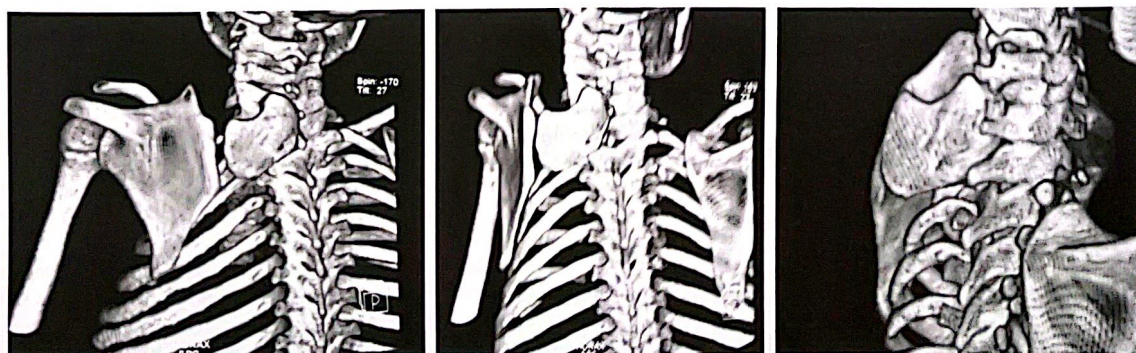


Figure 2 : TDM avec reconstruction 3D montrant une omoplate déformée avec une cavité glénoïde basculée en varus et présence d'un os omo-vertébral

### III. DISCUSSION

La maladie de Sprengel ou surélévation congénitale de la scapula a été décrite pour la première fois en 1863 par EULENBERG sur 3 cas<sup>[1-3]</sup>. Plusieurs cas ont été rapportés ensuite entre 1880 et 1889. En 1891, SPRENGEL a décrit clairement la déformation et a avancé la théorie selon laquelle que la déformation est liée à une hyperpression de liquide amniotique<sup>[1-3]</sup>.

La plus fréquente des malformations de la ceinture scapulaire, la surélévation congénitale de la scapula affecte plus les filles que les garçons avec un ratio de 3:1. Elle a été rapportée comme une condition rare sporadique avec une transmission familiale autosomique dominante<sup>[4-7]</sup>. Elle peut être unilatérale (la forme la plus fréquente), comme dans notre cas, ou bilatérale<sup>[5, 8-11]</sup>.

Le développement de la clavicule débute à partir de la 5<sup>ème</sup> semaine sous forme d'une masse mésenchymateuse située en regard de C5-C6, puis continue sa migration caudale jusqu'à la 12<sup>ème</sup> semaine, en subissant une rotation externe pour regagner sa position physiologique. Au même moment de cette migration, les dimensions de l'omoplate se modifient : de plus large que haute, elle prend sa forme physiologique qui est plus haute que large. La position normale de scapula est entre la deuxième et les 7-8<sup>èmes</sup> vertèbres sur la partie postérieure de la cage thoracique<sup>[9]</sup>. La surélévation congénitale de la scapula survient suite à un arrêt de cette migration caudale entre la 9<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaines. Cela est associé à un arrêt de développement des structures molles avoisinantes, en particulier les muscles (rhomboïde, angulaire, trapèze) qui deviennent hypoplasiques, fibreux et infiltrés de graisse. D'autres malformations associées sont la présence d'os omo-vertébral, la pseudarthrose congénitale de la clavicule, des côtes cervicales, malformations vertébrales à type de blocs vertébraux ou héli vertèbres, une scoliose, une diastématomyelie ... La surélévation congénitale de la scapula a été rapportée aussi en association avec le syndrome de KLIPPEL FEIL.

La malformation est présente dès la naissance mais non remarquable, elle devient plus évidente à l'âge scolaire. DENDANE<sup>[11]</sup> au Maroc sur une série de 21 cas, a trouvé un âge moyen de découvert entre 4 et 5 ans. Cliniquement on note une ascension de l'épaule avec un défaut d'abduction et une rétraction musculaire ; la rotation externe est limitée. L'épaule conserve sa position fœtale en haut et en dedans. Cette ascension est inesthétique et peut être associée à une instabilité multidirectionnelle de l'épaule<sup>[2]</sup>.

Le préjudice esthétique plus préoccupant dans cette pathologie était à la base de la classification de CAVENDISH<sup>[4]</sup> qui comporte quatre grades :

- Grade 1 lorsque les épaules sont au même niveau et la déformation invisible ou pratiquement sur le patient habillé
- Grade 2 lorsque les épaules sont au même niveau ou pratiquement mais la déformation est visible sur le patient habillé, comme une bosse à la base du cou
- Grade 3 lorsque l'épaule est surélevée de 2 à 5 centimètres

- Grade 4 ou sévère lorsque la surélévation est si importante que l'angle supérieur de l'omoplate est proche de l'occiput.

La radiographie standard de face et de profil montre une omoplate ascensionnée, et plus petite du côté atteint ; l'omoplate est aussi plus large que haute. Le scanner montre clairement la déformation de l'omoplate. La portion supra épineuse de l'omoplate présente une convexité antérieure, rotation médiane du pôle inférieur de la scapula entraînant une malposition de la scapula avec une cavité glénoïde basculée en varus<sup>[3]</sup>. Cette position vicieuse de la cavité glénoïdienne entraîne la limitation de l'abduction. L'os omovertébral est très bien visualisé par le scanner. La classification de RIGAUULT comporte trois degrés et est basée sur l'aspect radiographique :

- Degré 1 ou surélévation discrète lorsque l'angle interne de l'omoplate est entre les apophyses transverses de D2 et D4
- Degré 2 ou surélévation habituelle lorsque l'angle interne est entre les transverses de C5 et de D2
- Degré 3 ou surélévation grave lorsque l'angle interne est au dessus de C5.

Cette classification considère non seulement l'importance de la surélévation, la dysplasie, les malformations associées ; mais aussi précise le niveau de l'angle médiale de la scapula dont la connaissance est importante pour la chirurgie.

Le traitement est uniquement chirurgical. Le but de la chirurgie est de corriger le désordre esthétique et d'améliorer la fonctionnalité du membre<sup>[7]</sup>. Selon BERNHARD<sup>[5]</sup>, la technique de WOODWARD<sup>[6]</sup> est la meilleure et la plus utilisée dans la littérature<sup>[11]</sup>. Cette technique consiste en un abaissement de l'omoplate par libération des insertions médiales et résection de l'os omovertébral.

D'autres techniques ont été décrites :

- Technique de GREEN : libération des muscles sur le bord supérieur et médial de la scapula, résection de l'os omovertébral et la partie supra épineuse de la scapula qui fait saillie<sup>[7]</sup>
- Technique de WILKINSON et CAMPBELL : ostéotomie verticale du bord médial et résection des attaches fibreuses et ablation d'os omovertébral<sup>[7]</sup>
- Technique de SHROCK : résection sous périostée de la portion médiale de la scapula
- Technique de MEARS : résection partielle de la scapula, ablation de l'os omovertébral et une section du chef long du triceps.

### IV. RÉFÉRENCES

- 1) Wilkinson J.A., Campbell D. Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. J Bone Joint Surg 1980; 62B:486-90.
- 2) Gonen E., Simsek U., Solak S., Bektaser B., Ates Y., Aydin E. Long-term results of modified green method in Sprengel's deformity. J Child Orthop 2010; 4:309-14.
- 3) Kadavkolan A.S., Bhatia D.N., Dasgupta B., Bhosale P.B. Sprengel's deformity of the shoulder: Current perspectives in management. Int J Shoulder Surg 2011; 5:1-8.
- 4) Cavendish M.E. Congenital elevation of the scapula. J Bone Joint Surg 1972; 54B:395-408.



- 5) Greitemann B., Rondhuis J.J., Karbowski A. Treatment of congenital elevation of the scapula. *Acta Orthop Scand* 1993; 64:365-8.
- 6) Woodward J.W. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg* 1961; 43A:219-28.
- 7) Damsin J.P. Surélévation congénitale de la scapula. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales – Orthopédie Traumatologie*, 44-245, 2003, 7 p.
- 8) Rigault P., Pouliquen J.C., Guyonvarch G., Zujovic J. Surélévation congénitale de l'omoplate chez l'enfant. Étude anatomo-pathologique et thérapeutique à propos de 27 observations. *Rev Chir Orthop* 1976; 62:5-26.
- 9) Dilli A., Ayaz U.Y., Damar C., Ersan Ö., Hekimoglu B. Sprengel deformity: Magnetic resonance imaging findings in two pediatric cases. *J Clin Imaging Sci* 2011; 1:13.
- 10) Horwitz A.E. Congenital elevation of the scapula - Sprengel's deformity. *J Bone Joint Surg* 1908; 6A:260-311.
- 11) Dendane A. Surélévation congénitale de l'omoplate. *Tun Med* 2004; 82:1032-4.

