

Sprengel Deformitesi: İki Kardeş Olgusu

Dr. Mustafa Bekir SELÇUK¹, Dr. Ümit BELET¹, Dr. Seher SAĞLAM¹,
Dr. Türkay C. YALIN¹, Dr. T. Nedim KARAİSMAİLOĞLU²,

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik¹ ve Ortopedi ve
Travmatoloji Anabilim Dalı², SAMSUN

- ✓ Sprengel deformitesi, skapulanın boyundaki fetal pozisyonundan toraks süperoposteriorundaki normal lokalizasyonuna, kaudal inişi sırasındaki bir bozukluk sonucu meydana gelen konjenital skapula yüksekliğidir. Sıklıkla beraberinde çeşitli anomaliler vardır. İzole bir deformite olmadığından hastanın ayrıntılı incelenmesi önemlidir.

Sprengel deformitesi bulunan iki kardeş olgusu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Sprengel deformitesi, direkt grafi, tanı

- ✓ **Sprengel Deformity: Two Sister Cases**

Sprengel deformity is the congenital high scapula which occurs as a result of interruption of the normal caudal migration of scapula from its fetal position in the neck to its normal position in the upper posterior thorax. Congenital high scapula is often associated with numerous anomalies. Because it is not an isolated deformity, it is vital to examine the patient carefully.

We present two sister cases of Sprengel deformity with associated anomalies and review the literature.

Key words: Sprengel deformity, plain radiography, diagnosis

GİRİŞ

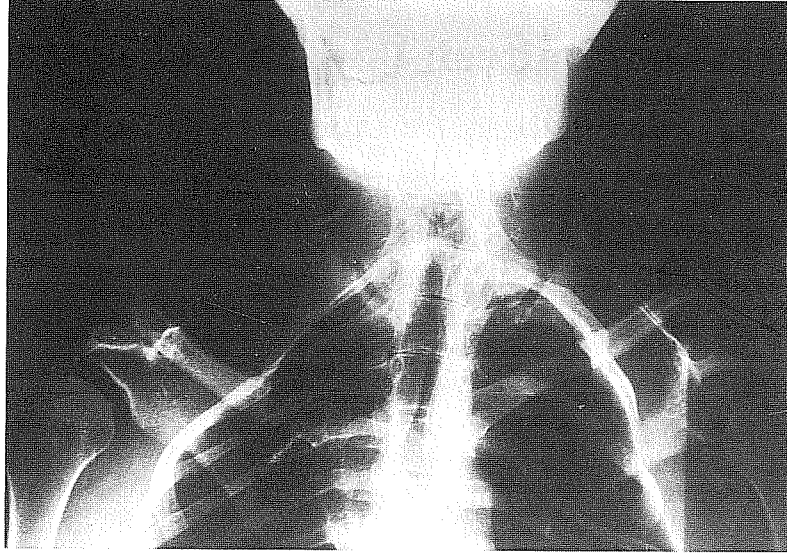
Sprengel deformitesi, skapulanın konjenital yüksekliği olup, skapulanın boyundaki fetal pozisyonundan toraks üst arka kesimindeki normal lokalizasyonuna inememesidir. İlk olarak 1863'te Eulenberg tarafından üç hastada tanımlanmıştır. 1891'de ise Sprengel, skapulanın yüksek yerleşimini dört olguda tanımlayarak hastalığa adını vermiştir⁽¹⁾. Sprengel deformitesi konjenital skapula yüksekliğine eşlik eden bir takım kemik, kıkırdak ve kas anomalilerinden oluşmaktadır. Ayrıca bu deformiteye eşlik eden bir çok organ anomalisi de vardır.

OLGU BİLDİRİMİ

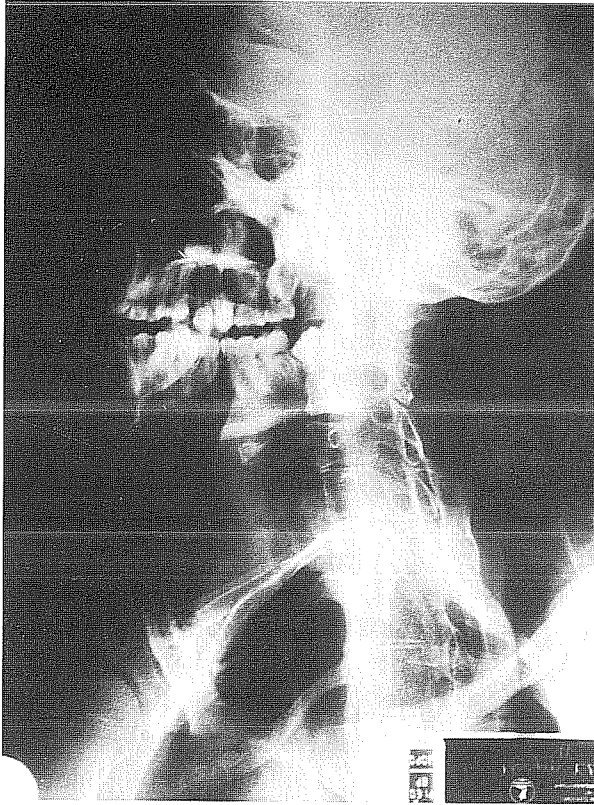
Yüksek skapula nedeniyle başvuran 18 ve 21 yaşlarındaki iki kız kardeş, Sprengel deformitesi düşünülerek değerlendirmeye alın-

dı. Anne ve babaları arasında birinci dereceden akrabalık olduğu öğrenildi. Teyze kızlarında da aynı deformite vardı.

Olgu 1: Deformite dışında yakınması olmayan 18 yaşındaki küçük kardeşin fizik incelemesinde, posterior inspeksiyonda bilateral skapula eleve ve mediale deplase görünümde, interskapular mesafe daralmış ve boyun kısaydı. Bilateral omuz abduksiyonu 91°, fleksiyonu 93° ve ekstansiyonu 70° olup, iç ve dış rotasyonlar serbestti. Üst ekstremité kas kuvveti 5 pozitif olup, kas fonksiyonları değerlendirildiğinde romboid ve levator skapula kaslarının hipoplazik, trapezius kasının fonksiyonunun yetersiz olduğu tespit edildi. Radyolojik olarak bilateral yüksek skapula, omovertebral kemik (Şekil 1) ve alt servikal vertebralarda füzyon (Şekil 2) görüldü.

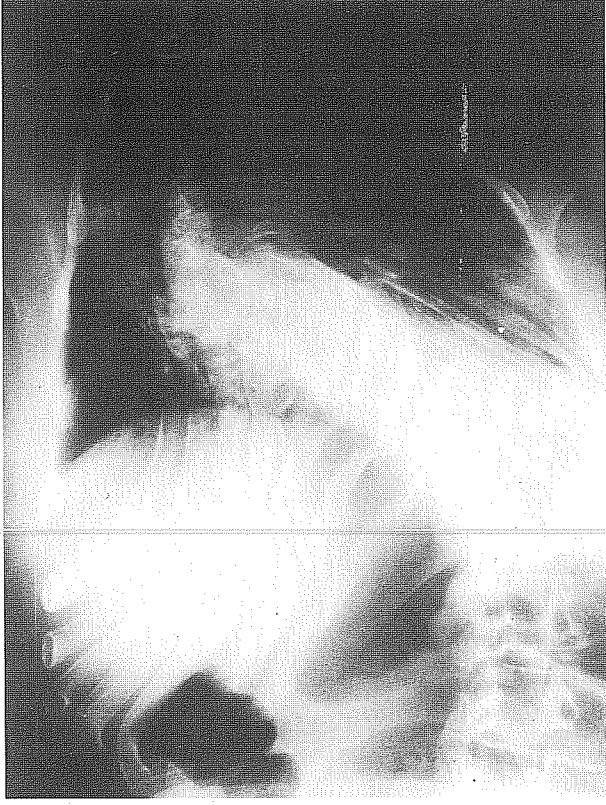


Şekil 1. PA toraks grafisinde bilateral yüksek skapula ve omovertebral kemik izlenmektedir.



Şekil 2. Lateral kafa ve servikal grafisinde alt servikal vertebralarda füzyon görülmektedir.

Olgu 2: Yirmibir yaşındaki diğer olguda, posterior inspeksiyonda bilateral skapulalar eleve ve mediale doğru deviye, interskapular alan daralmış ve boyun kısa görünümdeydi. Bilateral omuz abdüksiyonu 91°, fleksiyonu 93° ve ekstansiyonu 70°, iç ve dış rotasyonlar serbestti. Üst ekstremitte kas kuvveti 5 pozitif idi. Romboid, trapezius ve levator scapula kaslarının hipoplazik olduğu görüldü. Hastada ileri derecede skolyoz mevcuttu. Radyolojik incelemede bilateral yüksek skapula, omovertebral kemik, ileri derecede skolyoz (Şekil 3), sol ramus mandibulada kısalık ve buna bağlı mandibulada asimetri (Şekil 4) izlendi. Bu bulgularla beraber amenore yakınması olan hastanın yapılan abdomino-pelvik ultrasonografi incelemesinde uterus 47x23x24 mm boyutlarında olup, infantil uterus ile uyumlu görünüm mevcuttu. Sağ over 20x18x22 mm, sol over 15x10x21 mm boyutlarındaydı. Ayrıca akciğer muayenesi ve yapılan solunum fonksiyon testi sonucunda restriktif patern gözlemlendi. Bunun nedeni göğüs kafesi ve skapula arasındaki sıkı fibrotik bantlardı. Kardiyolojik muayenesi normaldi.



Şekil 3. Hastada açıklığı sağa bakan ileri derecede skol-yoz izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sprengel deformitesi skapulanın anormal yüksekliği ile birlikte olan bir omuz asimetrisi olup, bu olgularda kemik, kıkırdak ve kas gelişiminde durma vardır⁽²⁾.

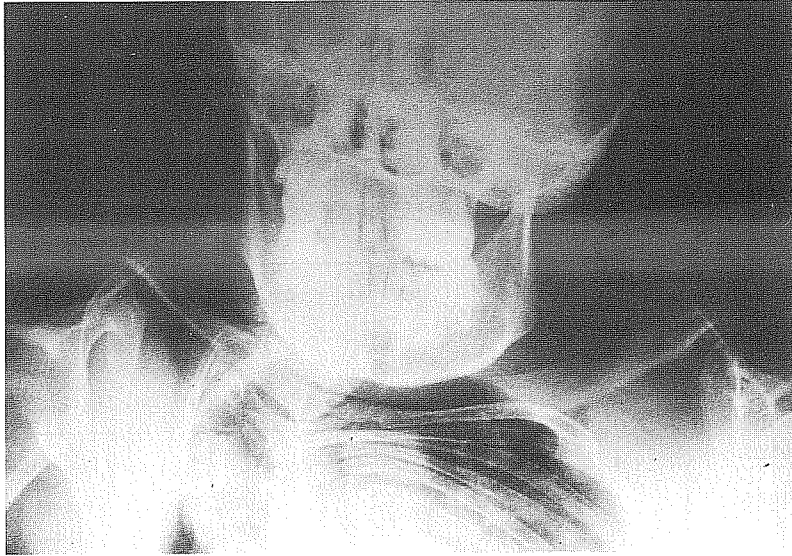
Deformitenin tam nedeni bilinmemektedir. Ancak sebebe yönelik olarak, özellikle skapulanın gelişimsel duraklamasını açıklayacak bir çok çalışma literatürde mevcuttur. Horwitz⁽³⁾, üçüncü ayın sonunda omuz kuşağının tam olarak aşağı inmemesinin nedenini;

a. Amniyotik sıvı miktarının artması veya azalmasından dolayı oluşan aşırı intrauterin basınca,

b. Vertebral kolumna ile skapulanın anormal artikulasyonuna,

c. Skapulayı kaudale çekmeye yeterli olmayan defektif kas yapısına bağlamıştır.

Deformite, doğumda mevcuttur ve şiddeti değişir. Etkilenen skapula normal skapula düzeyine göre, bir ile 12 santimetreye kadar değişen yüksek konumda görülebilir⁽²⁾. Olgularımızda, skapulalardaki yukarı doğru olan yükseklik, her iki kardeşte de yaklaşık 9-10 cm idi.



Şekil 4. Sol ramusu mandibulada kısalık ve buna bağlı mandibulada asimetri dikkati çekmektedir.

Olay sıklıkla tek taraflı olup, nadiren bilateral görülebilir⁽¹⁾. Bizim olgularımız bilateral idi. Kadın/erkek oranı 4/1 olup, olgularımızın her ikisi de kadındı. Olgularımızın kardeş olması ve teyze kızlarında da aynı deformitenin bulunması ailesel bir geçiş olduğunu düşündürmektedir.

Sprengel deformitesi, omuz kuşağı ve her iki üst ekstremitenin fizik muayenesi ve radyolojik değerlendirilmesiyle anlaşılır⁽¹⁾. Bir takım kaslar hipoplazik veya aplaziktir. Ayrıca göğüs kafesi, skapula ve kaslar arasında multipl kemiksel ve fibröz yapışıklıklar vardır. Bunlardan omovertebral kemik, omuzun yükselmesini sınırlayacak şekilde alt servikal vertebranın transvers, spinöz prosesini veya laminasını, skapulanın üst vertebral yüzüne bağlar. Büyük bir omovertebral kemik supraklavikular alanda palpe edilebilir.

Her iki olgumuzda da omovertebral kemik ve romboid, trapezius ve levator skapula kas hipoplazisi vardı. Yayınlarda bu anomalilerin Sprengel anomalisine sıklıkla eşlik ettiği belirtilmektedir^(1,4,5).

Bir çok literatürde, Sprengel deformitesinin en sık Klippel-Feil sendromuna eşlik ettiği rapor edilmektedir^(6,7). Olgularımızdan sadece küçük kardeşte servikal vertebralarda füzyon olmasına rağmen, Klippel-Feil sendromunun diğer klasik bulguları yoktu.

Sprengel deformitesinde muskuloskeletal anomalilere eşlik eden bir çok organ anomalisi de vardır (Tablo)⁽¹⁾. Organ anomalileri arasında üriner sistem anomalileri nadir değildir. Organ anomalilerini değerlendirmek için yapılan ultrasonografi incelemelerinde, primer amenore olan ikinci oğuda infantil uterus görünümü vardı. Literatür taramasında Sprengel deformitesi ve infantil uterus birlikteliğine rastlanmadı.

Sprengel deformitesinde tedavinin başlıca amacı, fonksiyon bozukluğunu ve kozmetik görünümü iyileştirmektir. Tedaviye, skapula

yüksekliğine ve hastanın yaşına göre karar verilir. Covendis, Sprengel deformitesini dörde ayırmıştır⁽⁸⁾;

Grade 1 (çok hafif): omuz eklemleri normal düzeyindedir, deformite hasta giyindiği zaman görülmeyebilir.

Grade 2 (hafif): eklem düzeyleri normal yerinde ya da normal yerine oldukça yakın, fakat deformite gözle görülebilir veya hasta giyindiğinde boyun kanadında şişlik şeklinde görülebilir.

Grade 3 (orta şiddetli): etkilenen skapula diğerinden 2-5 cm daha yüksektir, deformite kolaylıkla görülebilir.

Grade 4 (şiddetli): etkilenen skapula diğerinden 5 cm'den daha yüksektir, skapulanın üst açısı oksiputun yakınındadır.

Cerrahi müdahale olarak benimsenen Green, Woodward veya Klisiç modifikasyonudur. Bu cerrahiler teknik ve ilave modifikasyonlar dışında, esas olarak kısaca, omo-

Tablo. Sprengel Deformitesine Eşlik Eden Konjenital Anomaliler⁽¹⁾;

Kaslar	Trapezius, rhomboid, levator skapula, serratus anterior ve deltoid kaslarının aplazisi, hipoplazisi veya fibrotik kontraktürü
Vertebral kolon	Klippel-Feil sendromu Hemivertebra-konjenital skolyoz Spina bifida-servikal spine Diastematomiyeli, platibazi
Üst ekstremiteler	Klavikula-yukarı eğimli, hipoplastik Humerus-konjenital kısalığı Radyusun longitudinal zayıflığı El parmaklarının eksikliği
Alt ekstremiteler	Konjenital kısa femur Radyusun longitudinal zayıflığı Ayak parmaklarının eksikliği
Göğüs kafesi	Kostaların yapışıklığı Servikal kosta

vertebral kemik eksizyonu ve omuz hareketlerini rahatlatarak fibröz yapışıklıkların serbestleştirilmesini içerir⁽⁹⁾.

Sonuç olarak, Sprengel deformitesinin izole bir deformite olmaması nedeniyle, hasta eşlik eden anomaliler yönünden ayrıntılı bir sistemik fizik muayene ile dikkatle değerlendirilmeli ve düşünülen anomaliye göre gerekli görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır.

Geliş tarihi : 22.07.1999

Yayına kabul tarihi : 18.01.2000

Yazışma adresi:

Dr. Mustafa Bekir SELÇUK

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi,

Radyodiagnostik Anabulum Dalı

55139 Kurupelit, SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Tachdijan MO. Clinical Pediatric Orthopedics: Art of Diagnosis (2nd ed). Vol. 1. Philadelphia, Saunders 1995; 282-289.
2. Carson WG, Lovell WW, Whitesides TE. Congenital elevation of the scapula. J Bone and Joint Surg 1981; Vol. 63-A : 1199-1207.
3. Horwitz AE. Congenital elevation of the scapula - Sprengel's deformity. Am J Orthop Surg 1988; 6: 260-311.
4. Leibovic SJ, Ehrlich MG, Zaleske DJ. Sprengel deformity. J Bone and Joint Surg 1990; Vol. 72-A, No. 2:192-197.
5. Gallien R. Accessory bone at the insertion of the levator scapulae muscle in a Sprengel deformity. J Pediatr Orthop 1985; Vol. 5, No. 3: 352-353.
6. Van Kerckhoven MF, Fabry G. The Klippel-Feil Syndrome: A constellation of deformities. Acta Orthopaedica Belgica 1989; 55: 107-18.
7. Greenspan A, Cohen J, Szabo RM. Klippel-Feil Syndrome. An unusual association with Sprengel deformity, omovertebral bone, and other skeletal, hematologic, and respiratory disorders. Bulletin of Hospital for Joint Diseases Orthopaedic Institute 1991; 51: 54-62.
8. Cavendish ME. Congenital elevation of the Scapula. J Bone and Joint Surg 1972; 54-B: 395-408.
9. Borges JL, Shah A, Torres BC, et al. Modified Woodward procedure for Sprengel deformity of the shoulder: Long-term results. J Pediatr Orthop 1996; 16: 508-513.

