

Acta Ortopédica Mexicana

Volumen **19**
Volume

Número **2**
Number

Marzo-Abril **2005**
March-April

Artículo:

Escápula convexa asociada a deformidad de Sprengel

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Escápula convexa asociada a deformidad de Sprengel

Mario Martínez-Villalobos,* Alfredo Cardoso-Monterrubio**

Hospital Shriners para Niños

RESUMEN. Reportamos el caso de un niño con deformidad de Sprengel bilateral que fue tratado inicialmente mediante descenso de ambas escápulas y que evolucionó con una deformidad convexa de la escápula izquierda hacia la pared costal, dicha deformidad fue tratada mediante osteotomía de resección de la escápula y miodesis escapular con buenos resultados.

Palabras clave: deformidad, escápula, osteotomía.

SUMMARY. We report the case of a child with bilateral Sprengel's deformity treated by surgical release initially. He had a convex deformity on the left-scapula towards the ribs, the deformity was treated by resection osteotomy and myodesis of the scapula with good results.

Key words: scapula, abnormalities, osteotomy.

Introducción

La deformidad de Sprengel es la anomalía congénita más frecuente del hombro. Esta entidad es definida como una elevación congénita anormal de una o ambas escápulas de su posición anatómica normal y se puede asociar con otras anomalías del sistema musculoesquelético y de otros sistemas.^{1-4,5-7}

Wilkinson y Campbell reportaron 16 pacientes con esta deformidad que se asociaron con anomalías en la columna cervical, torácica y lumbar con escoliosis, síndrome de Klippel-Feil, hipoplasia de las costillas, agenesia renal, asimetría facial, retraso mental y glándulas mamarias supernumerarias.⁸

Son pocos los reportes con respecto a las alteraciones observadas en la escápula, con excepción del hueso homovertebral que ha sido ampliamente descrito. Khairouni y cols. en un reporte de 19 pacientes, observaron en 3 casos hipoplasia de la escápula sin alteración en la forma de la misma.⁹ Conforty y Saba reportaron el caso de un acromion alargado semejante a un acetábulo en un adolescente

con deformidad de Sprengel.² Orell y Bell reportaron el caso de un niño con una unión ósea anormal entre la clavícula y la escápula que fue tratada quirúrgicamente.⁷

El propósito de este reporte es presentar el caso de un niño con deformidad de Sprengel bilateral tratado quirúrgicamente y en el cual observamos una deformidad convexa de la escápula hacia la pared costal.

Reporte de caso

Se trata de un paciente masculino, sin antecedentes de importancia, que fue valorado en nuestro hospital a la edad de 1 año por observar los padres elevación de ambos hombros con disminución en su movilidad y ensanchamiento de la base del cuello. Se realizaron radiografías anteroposterior y lateral de columna cervical y torácica evidenciando elevación de ambas escápulas y anomalías congénitas de la columna cervical sin escoliosis (*Figuras 1 y 2*).

A los 4 años 4 meses de edad, se realizó descenso de la escápula izquierda sin complicaciones y a los 5 años 2 meses de edad se realizó el mismo procedimiento en la escápula derecha, evolucionando esta última con mejoría cosmética y funcional del hombro derecho; sin embargo, en el hombro izquierdo se observó mejoría en la movilidad con la presencia de una elevación del vértice inferior de la escápula que condiciona una asimetría del tórax posterior y mala apariencia estética; por lo que se decide realizar a la edad de 6 años 3 meses una artrodesis escapulocostal izquierda desperiostizando el vértice de la escápula por su superficie ventral y la superficie dorsal del 8° arco costal, fijando estos dos puntos con alambre ASIF 0.38.

* Médico Residente de quinto año del Hospital Shriners para Niños, México.

** Médico Adscrito del Hospital Shriners para Niños, México.

Dirección para correspondencia:
Mario Martínez Villalobos
Hospital Shriners para Niños, México.
Calle Palacio No. 126 Col. San Ignacio C.P. 09000, D.F.
Tel./Fax. 5685-73-79
E-mail: polmar1@terra.com.mx



Figura 1. Radiografía anteroposterior de tórax.

El paciente evolucionó con mejoría en la elevación del vértice de la escápula. Sin embargo, es valorado a los 8 años de edad por presentar una importante prominencia de la escápula izquierda, indolora, con asimetría de la superficie posterior del tórax, antiestética y sin modificación en los arcos de movilidad del hombro, los cuales eran flexión de 140°, abducción de 80° y aducción de 30°. Se realiza una radiografía oblicua de la escápula izquierda donde se observa una deformidad convexa hacia la pared costal de dicho hueso y una concavidad de su superficie posterior (Figuras 3 y 4).

Se decidió realizar una osteotomía de la escápula izquierda para mejorar la apariencia estética del paciente.

Técnica quirúrgica

Se realiza un abordaje en forma de L invertida sobre la escápula izquierda, se expone la superficie dorsal de dicho



Figura 2. Radiografía lateral de tórax.



Figura 3. Radiografía oblicua escápula izquierda.

hueso y se libera parte de la inserción del romboides, con la finalidad de realizar una resección de aproximadamente 2 x 5 cm del borde inferomedial de la escápula. Una osteotomía transversal es realizada a la mitad de la escápula para posteriormente continuar con una miodesis del romboides al extremo inferior de la escápula y adosarla a la pared costal.

El hombro izquierdo se inmovilizó por 6 semanas y posteriormente se inició un programa de movilización pasiva y activa del hombro izquierdo.

Se observó una mejoría estética importante, sin modificación en los arcos de movilidad del hombro izquierdo. Actualmente el paciente tiene 9 años de edad y se encuentra asintomático. El paciente y sus padres se muestran satisfechos con el resultado quirúrgico (Figura 5).

Discusión

Son pocos los reportes en la literatura mundial sobre la deformidad de Sprengel y más aún sobre anomalías morfológicas de la escápula en esta entidad.²

Hasta el momento, no se ha reportado un caso similar al nuestro en la literatura. Debido a lo anterior, no conocíamos cuál era el mejor manejo para esta alteración morfológica de la escápula, que si bien, no condicionaba dolor o limitación funcional del hombro, sí una importante alteración estética en la forma y volumen de la superficie posterior del tórax.

Desconocemos la causa de esta alteración anatómica de la escápula, pero creemos que la presencia de hipoplasia de la escápula, su localización elevada, la aplasia o hipoplasia de los músculos que rodean a este hueso y la intervención quirúrgica para acercarla a una localización más anatómica son factores que modifican las fuerzas biomecánicas a las que se encuentra sometida la escápula y por lo tanto alteran



Figura 4. Acercamiento escápula izquierda convexa.

su crecimiento y morfología. De ser así su causa sería multifactorial.

El resultado del tratamiento quirúrgico que utilizamos para esta alteración fue satisfactorio, por lo que consideramos que es una buena opción de manejo en caso de presentarse dicha deformidad.

Bibliografía

1. Chung SM, Nissenbaum MM: Congenital and developmental defects of the shoulder. *Orthop Clin North Am* 1975; 6(1): 381-392.
2. Conforty B: Anomaly of the scapula associated with Sprengel's deformity. Case report. *J Bone Joint Surg Am* 1979; 61(8): 1243-4.
3. Doita M, Ilio H, Mizuno K: Surgical management of Sprengel's deformity in adults. A report of two cases. *Clin Orthop Relat Res* 2000; (371): 119-24.
4. Greitemann B, Rondhuis JJ, Karbowski A: Treatment of congenital elevation of the scapula. *Acta Orthop Scand* 1993; 64(3): 365-8.
5. Klisic P, Filipovic O, Uzelac O, Milinkovic Z: Relocation of congenitally elevated scapula. *J Pediatr Orthop* 1981; 1(1): 43-5.
6. Mears DC: Partial resection of the scapula and release of the long head of triceps for the management of Sprengel's deformity. *J Pediatr Orthop* 2001; 21(2): 242-5.
7. Ovrell KG, Bell DF: Structural abnormality of the clavicle associated with Sprengel's deformity. A case report. *Clin Orthop* 1990; 258: 157-9.
8. Wilkinson JA, Campbell D: Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. *J Bone Joint Surg Br* 1980; 62B(4): 486-90.
9. Khairouni A, Bensahel H, Csukonyi Z, Desgrippes Y, Pennecot GF: Congenital high scapula. *J Pediatr Orthop Br* 2002; 11(1): 85-8.



Figura 5. Radiografía post-operatoria.