

## DEFORMITATEA SPRENGEL—EULENBURG (Poziția ridicată a umărului, scapula elevată, considerațiuni pe marginea a 4 cazuri)\*

dr. A. Balla, dr. A. Jaklovsky, dr. K. Szöcs, dr. B. Weyda, dr. B. Kertész

Malformațiile și anomaliile omoplatului sînt destul de rare, iar numărul cazurilor publicate este redus. Printre aceste malformații putem aminti cazurile de fisuri parțiale ale corpului scapulei, cauzate de dedublarea parțială a punctului de osificare, cazuri de anomalii ale apofizei coracoide și ale acromionului publicate de *Khoo* (10) și *Köhler* (11), precum și un caz de sinostoza a scapulei cu coasta a VI-a, publicat de *Siecke* (17).

Printre anomaliile omoplatului se numără și poziția ridicată a acestuia, de obicei unilaterală, numită după autorul care a descris-o deformitate Sprengel. Malformația se produce în urma faptului că în viața fetală nu are loc coborîrea scapulei de la nivelul vertebrei  $C_4$  către vertebrele  $T_{2-8}$  sau această descindere e incompletă. Din cauza amintită, omoplatul anormal va avea o poziție mai ridicată, va fi mai mic și prezintă adesea modificări ale formei. Această deformitate se combină întotdeauna cu alte anomalii interesînd vertebrele, coastele sau mușchii regiunii scapulare. Adesea există o punte osoasă între vertebre și omplat. O cifoscolioză cu convexitatea îndreptată spre partea anormală completează adesea tabloul clinic. Dacă coexistă și sinostoze vertebrale cu formare de hemivertebre și cifoscolioza e foarte pronunțată, vorbim de sindromul Klippel-Feil, caracterizat printr-un gît foarte scurt (*L'homme sans cou*).

Diagnosticul clinic al malformației Sprengel-Eulenburt se pune cu ușurință. La o simplă inspecție se poate recunoaște poziția ridicată a scapulei, dezvoltarea ei insuficientă și eventualele sale deformități. Gîtul pare mai scurt, mai îndesat în partea anomaliiei. În cazul anomaliiei unilaterale mișcările articulației scapulo-umeroale sînt numai parțial limitate. În caz de anomalie bilaterală abducția membrului superior e în general limitată pînă la orizontală, dar citeodată sînt limitate și alte mișcări.

Deformitatea Sprengel e o malformație congenitală structurală ereditară (*H. Opitz*, 14). După datele din literatura de specialitate, malformațiile coloanei vertebrale sînt cauzate de translocația cromosomului 21 în perechea 13—15 (3). Probabil că și afecțiunea de care ne ocupăm se datorește aceleiași anomalii cromosomiale. De altfel, ea se moștenește dominant, *Gottleben* (7), *Perls* (16) și *Neuhof* (13) au observat-o la mai multe generații. Totuși majoritatea relatărilor din literatură se referă la cazuri sporadice, de aceea am considerat că observațiile noastre asupra a 4 bolnavi merită să fie publicate — deși nu am avut posibilitatea efectuării examenului cromosomal.

Cazul I. Gy. G. fetiță de 10 ani, F. O. 86.966, se internează pentru acuze gastrice cronice. Antecedentele familiale afirmativ fără importanță, la fel și cele personale. Mama a observat abia după vîrsta de 2 ani poziția vicioasă a omoplatului. La examenul clinic se remarcă absența fosei subclaviculare drepte, partea dreaptă a gîtului pare mai scurtă (fig. nr. 1). Omoplatul drept e situat mai sus cu  $2-2\frac{1}{2}$  laturi de deget, e mai mic, are o formă anormală, fiind situat mai aproape de coloana vertebrală (fig. nr. 2). Porțiunea superioară a coloanei dorsale prezintă o cifoscolioză cu convexitate spre dreapta. Abducția membrului superior drept e posibilă numai pînă la orizontală. Nu observăm tulburări neurologice, copila își poate îndeplini îndatoririle zilnice. În afară de cele menționate mai prezintă și o poziție valgus a ambelor picioare.

\* Lucrare prezentată la ședința U.S.S.M., Filiala Odorheiu Secuiesc, la 5 februarie 1968.



Fig. nr. 1.



Fig. nr. 2

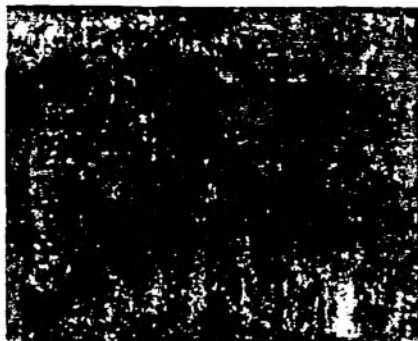


Fig. nr. 3

A. BALLA ȘI COLAB.: DEFORMITATEA SPRENGEL-EULENBURG



Fig. nr. 4

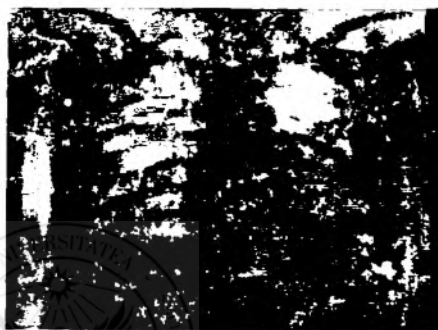


Fig. nr. 5



Fig. nr. 6



Fig. nr. 7

Pe baza datelor clinice enumerate punem diagnosticul de scapula elevata și facem o radiografie. Pe aceasta se observă: a) Poziția mai ridicată a omoplatului drept, care mai e și rotat în afară; b) Porțiunea superioară a coloanei dorsale prezintă o cifoscolioză cu convexitatea spre dreapta; c) Pe corpul vertebrelor C<sub>4-7</sub> și T<sub>2</sub> se observă o fisură orientată sagital; d) Se observă lipsa coastei I la dreapta și dedublarea corpului coastei a II-a de aceeași parte. Pe radiografia laterală a vertebrelor cervicale se observă că arcurile IV—V și apofizele spinose respective sînt dedublate. În corpul vertebrelor menționate se observă o fisură situată posterior (fig. nr. 4).

Cazul II: J.G. fetiță de 7 ani (reg. cons. 397/1967) vine pentru consultație de specialitate. În antecedentele familiale și personale nimic de menționat. Omoplatul drept e în poziție mai ridicată, e mai mic și are o formă anormală. Fosa supraclaviculară dreaptă e ștearsă. Mișcările membrului superior drept, mai ales abducția sînt limitate (fig. nr. 5). Bolnava mai prezintă și o turcefalie. Radiografia arată un omoplat situat mai sus cu 3 laturi de deget, rotat în afară, a scolioză cu convexitatea spre dreapta și o poziție mai oblică a coastelor hemitoracelui drept (fig. nr. 6).

Cazul III: I. Cs. băiat de 8 ani, F.O. 463/1967. În anamneza familială notăm „umerii oblici” la bunica și mătușa din partea mamei. Se internează pentru precizarea diagnosticului de gastrită hipocidă și dolihosigmă. La examenul clinic observăm o poziție mai coborîtă a pavilionelor urechilor care sînt și mai mari. Mușchiul pectoral stîng e hipoplazic, partea stîngă a centurii scapulare e mai scurtă, are o poziție mai ridicată. Fosa supraclaviculară stîngă e mai umplută, omoplatul stîng e mai sus, mai mic, unghiul inferior mai aproape de coloana vertebrală. Radiografia arată un omoplat stîng mai ridicat cu 2 laturi de deget și scolioza coloanei dorsale.

Cazul IV: K.D. agricultor de 63 de ani, vine la consultație la dispensarul de circumscripție rurală. Datele anamnestice familiale și personale fără importanță. Omoplatul drept e situat mai sus cu 3 laturi de deget, latura dreaptă a gîtului pare mai scurtă, fosa supraclaviculară dreaptă ștearsă. Coloana dorsală prezintă o scolioză moderată cu convexitatea spre dreapta. Radiografia arată un omoplat situat mai sus, rotat în afară, cu formă aproape pătrată. Mișcările membrului superior drept sînt moderat limitate în toate direcțiile fără a-l împiedica însă în muncă.

În cazurile unde anomalia produce acuze mai serioase autorii indică intervenția chirurgicală. Operația Jones-Lowett (2) constă în coborîrea omoplatului eliberat de inserțiile musculare și fixarea lui de o coastă. König (2) după desinserția parțială a mușchilor secționează osul și lăsînd porțiunea mediană pe loc, coboară numai pe cea laterală, apoi fixează în această poziție cele două porțiuni. Intervențiile aduc numai o corecție estetică parțială. După Junghans (9), vîrsta optimală pentru intervenție e cea de 2—3 ani.

Sosit la redacție: 15 iunie 1968.

#### Bibliografie

1. ALVIK I.: Acta Orthop. Scand. (1959), 29, 2257; 2. CHATEL: A mozgásszervi betegségek. Művelt Nép Tud. kiadó Budapest, 1956, 403; 3. FANCONI A., WALGREN: Manual de pediatrie, Ed. Med. București, 1965, 47, 887; 4. FOURRIER P. COCHET: Lyon. Chir. (1960), 56, 603; 5. FRUCHTER Z., NICULESCU N., TUDORIU I.: Atlas de radiol. pediatr. Ed. Med. București, 1965, 47; 6. GEORGESCU A., NEGOIȚA ȘT.: Viața Medicală (1966), 6, 393; 7. GOTTESLEBEN A.: Arch. Klin. Chir. (1931), 31, 518; 8. GREENBERG L. M.: Ann. Paediat. (Basel), (1962), 198, 89; 9. JUNGHANS cit. Bier, Braun, Kümmel; 10. KHOO F. Y., BONE I.: J. Surg. (1948), 30, 1010; 11. KÖHLER A., ZIMMER E. A.: Ed. Ambrosiane, Milano, 1955; 12. LUZA GY., POOR F., SZALONTAI TH.: Orv. Hetil. (1965), 106, 697; 13. NEUHOF H.: Zschr. Orth. Chir. (1931), 31, 518; 14. OPITZ H., de RUDDER B.: Pediatrie (1957), 28, 699; 15. PERLS W.: Zschr. Orth. (1921), 41, 428; 16. SIECKE H.: Fortschr. Rtgstr (1962), 96, 697