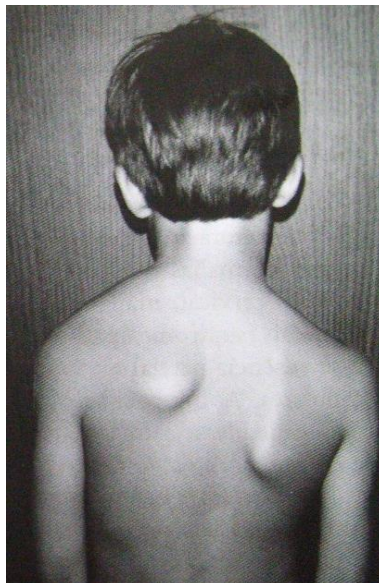


DEFORMIDADE DE SPRENGEL – “escápula alta congênita”



CONCEITO: consiste numa escápula alta congênita(acima do que deveria na caixa torácica),causada pela não descida da escápula desde sua origem, como apêndice cervical

ETIOLOGIA – desconhecida sendo o fator causal atuante na fase de desenvolvimento de brotos membros e da coluna vertebral cervical e durante a descida do broto dos membros.

INCIDÊNCIA:

Mais comum em meninas (3:1) / => O lado esquerdo é o mais afetado

PATOLOGIA: Antes do 3º mês, os tecidos embrionários formam a coluna vertebral cervical e em seguida o broto dos membros aproximadamente ao nível se C5.Em seguida o broto dos membros descem até o nível do tórax T5.A não descida dos brotos implica em uma cintura escapular alta.A escápula alta é a manifestação mais visível, mas levando em conta que a coluna vertebral cervical

também está se desenvolvendo **ocorre anormalidades nesta também – escoliose,anormalidade das costelas e vértebras,anormalidades claviculares,hipoplasia muscular(especialmente trapézio),anormalidades renais,torcicolo,anomalias da coluna vertebral**

cervical. Assim, a anormalidade de Sprengel é, na realidade, uma deformidade da coluna vertebral cervicotorácica e cintura escapular.

Em 33% dos casos, um corpo omovertebral consistindo de osso, cartilagem ou fibrocartilagem conecta o ângulo superior da escápula a coluna cervical. Em razão da glenóide anormal, inferiormente direcionada e variáveis inserção da escápula, a abdução do ombro fica limitada, o que acrescenta uma deficiência funcional a deformidade estética.

=> Na patologia além de elevada, a escápula é pequena e inclinada anteriormente ao nível da porção do supra espinhoso (p/ se adaptar à convexidade do ombro)

=> A musculatura da cintura escapular está hipoplásica especialmente: trapézio, supra e infra espinhoso, rombóides, peitoral maior, grande dorsal, esternocleidomastóideo.

QUADRO CLÍNICO: Tem apresentação clínica variável, em decorrência da variabilidade das deformidades associadas. Incapacidade raramente é grave.

A cabeça do paciente geralmente voltada para o lado afetado. Na maioria dos casos a principal deformidade é estética. Ombro mais elevado quando é unilateral (média é de 03 a 05 cm acima da escápula contralateral podendo chegar a 12 cm). Aparenta um pescoço curto (calombo no espaço membranoso). Escápula hipoplásica e forma de triângulo equilátero. Também rotacionada com pólo inferior se contrapondo a coluna vertebral torácica e, o ângulo medial superior da escápula rodado

anteriormente. **Habitualmente a clavícula se encontra retilínea pois não tem o estímulo para encurvar e acomodar grandes vasos. Numerosas conexões entre tecido mole e ósseo entre escápula e tórax podem limitar a função.**

Embora os movimentos escapulo-torácicos estejam reduzidos, o gleno-umerais são normais. Com a glenóide para baixo, pode haver bloqueio da abdução e elevação

anterógrada do braço que seria gleno-umeral e escapulo-torácico combinado. Em geral não há dor.

Assimetria do ombro causada pelo deslocamento da escápula, progride c/ o crescimento. A deformidade também pode ser evidenciada pelo rx de ombro (AP c/ abdução e adução passiva máxima), perfil da coluna cervical, perfil e oblíqua da escápula, tc do ombro.

Osso Omovertebral (1/3 dos pacientes) é a **principal mal formação associada** pois une o â superior da escápula à coluna cervical inferior (habitualmente C6). Trata-se de uma placa rombóide osteocartilaginosa sobre uma forte bainha facial que vai do Â sup escápula ao processo espinhoso, lâmina ou processo transversos de 1 ou + vértebras cervicais inferiores. Ele está ligado à borda vertebral da escápula através de uma continuidade óssea, união cartilaginosa, ou banda fibrosa, em alguns casos pode até formar uma articulação. As conexões podem atingir até a base do occípicio

Os distúrbios clínicos associados são significativos:

1. pais e pacientes devem tomar ciência que muitas destas deformidades persistirão mesmo depois da cirurgia
2. deve ser descartada a possibilidade de algum ancoramento prendendo a medula espinhal.
3. Anormalidades da caixa torácica podem predispor a Sínd do desfiladeiro torácico., após a cirurgia escapular
4. Antes de qualquer procedimento cirúrgico avaliar rins e função renal

Radiografias – elevação e rotação significativa da escápula, com diminuição do comprimento da borda medial. É típico o direcionamento inferior do glenóide, e o acrômio pode estar prolongado.

Outros achados podem estar relacionados a anomalias associadas – escoliose (50% pacientes), S. Klippel-Feil (29%), espinha bífida (19%) e diastematomyelia (3%). Anormalidades das costelas em 38% pacientes

TC pode ser usada.

TRATAMENTO:

Como a elevação da escápula é uma deformidade estruturada não existe tratamento conservador

eficiente. A fisioterapia pode ser empregada p/ evitar a diminuição da mobilidade do ombro e atrofia muscular em crianças com poucas atividades físicas. (não parece interferir no curso natural da deformidade). Em geral o tto cirúrgico se aplica para crianças com anormalidades funcionais e estéticas significativas

O tratamento cirúrgico exige de alguns fatores a serem analisados:

- Grau da deformidade: em casos leves (deformidade invisível quando o pte está vestido) não se indica cirurgia, mas nos casos moderados a graves a técnica cirúrgica irá variar.

- Incapacidade funcional do ombro

- Associação com outras anomalias: existem deformidades congênicas associadas que são mais limitantes

que a própria Deformidade de Sprengel, portanto a cirurgia não trará grandes benefícios .

- Idade do paciente: a cirurgia é recomendado pelo Tachdjian dos 03 á 08 anos de idade.

Cirurgias mais precoces tem resultados melhores(3anos é tido como uma idade ideal).

As realizadas mais tarde(>08 anos) corre o risco de lesar o plexo braquial por estiramento ao rebaixar a escápula. Em casos grave pode-se realizar a cirurgia entre 06 á 09 meses idade.

Antes da cirurgiaimperativo história completa,exame físico com avaliação radiográfica da coluna cervical e toraco-lombar,USG renal ou pielograma intravenoso,para que sejam descartadas anormalidades associadas.Rx AP e laterais e pacientes em pé.Movimentos glenoumeral e escapulotorácico devem ser avaliados.

Várias técnicas foram descritas p/ o tratamento da deformidade porém as mais utilizadas são :

- ⇒ baixar a escápula por meio de sua mobilização por separação de suas inserções normais
- ⇒ ressecção de saliências ósseas

- **Técnica de Green** : Liberação cirúrgica dos mm da escápula,com excisão da parte supra-espinhal da escápula e de qualquer osso omovertebral+ redução escapular(realiza-se a osteotomia da clavícula em 02 níveis p/ evitar a lesão do plexo na mobilização escapular).

.A escápula é abaixada e músculos desinseridos são refixados.

-**Técnica de Zaleske-Leibovic-Erlich** – Modificaram a técnica de Green com sutura da escápula em uma bolsa no latíssimo do dors depois de girá-la e deslocá-la para mais caudal É realizado o desrotamento e reposicionamento da escápula mais caudal com refixação dos músculos desinseridos.Outra fixação temporária pode ser obtida com a sutura do pólo inferior da escápula a uma costela e da borda medial a um processo espinhal vertebral com fio de sutura absorvível calibroso.Resultados bons em 80%pacientes.

- **Técnica de Woodward:** Técnica mais popular. Transfereência da origem do trapézio para uma posição mais inferior nos processos espinhosos. Mais reservado para problemas funcionais

•
Produz melhores resultados (Abdução aumenta em média 35°):

1. Liberação muscular longe da escápula reduzindo a formação de quelóide e rigidez em posição inadequada.
2. possibilita maior mobilização
3. cicatriz pós op não é tão espessa quanto no proc de Green

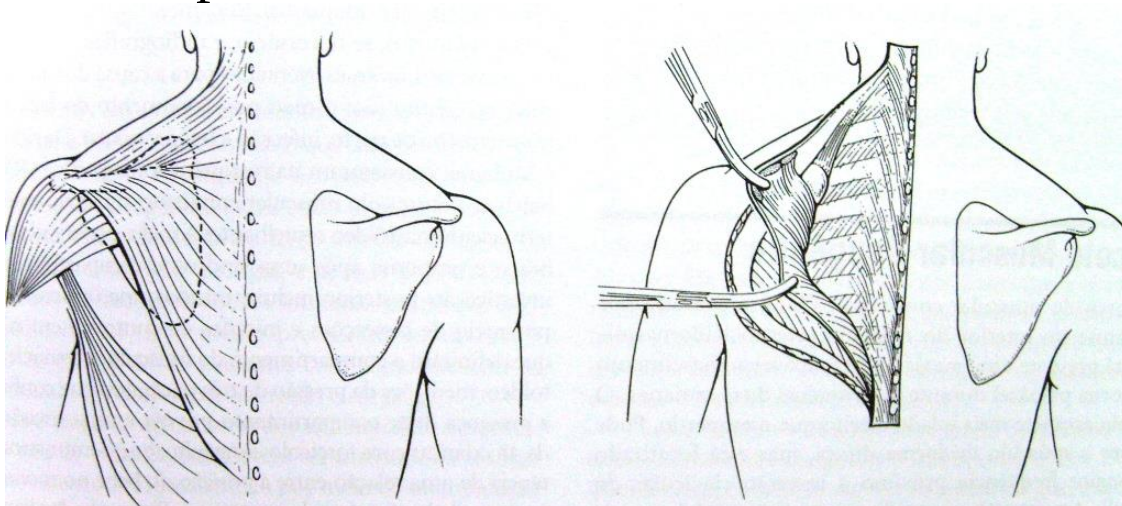
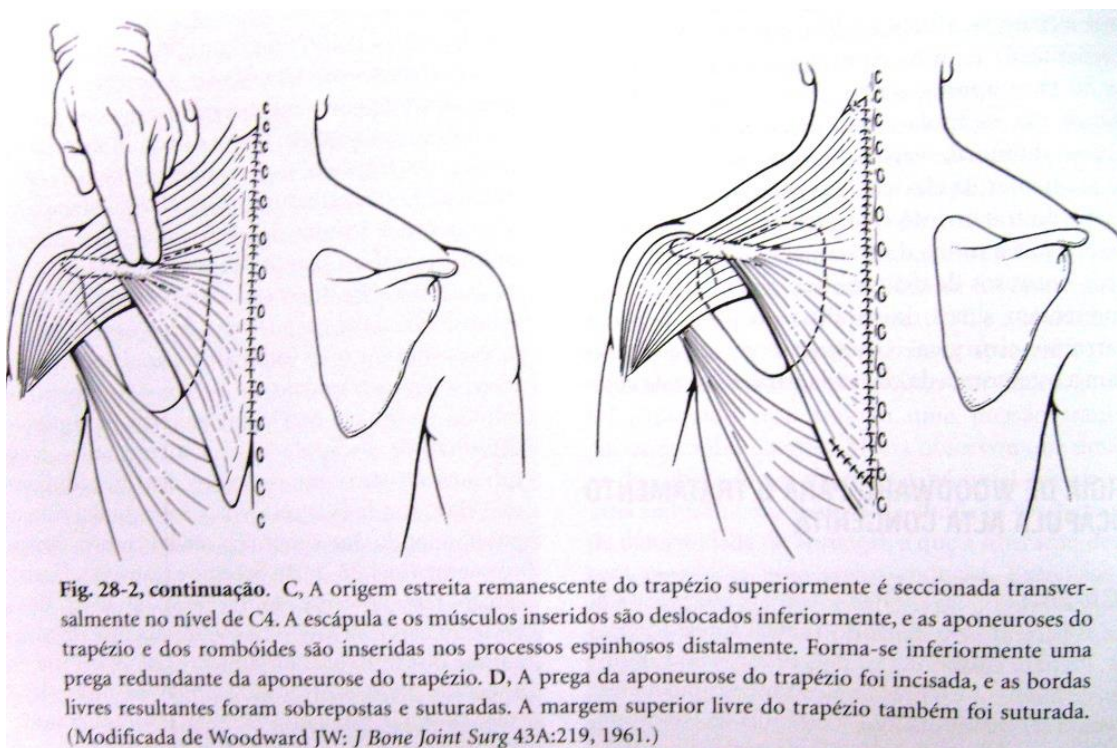


Fig. 28-2 Cirurgia de Woodward para o tratamento da escápula alta congênita. A, A figura mostra a elevação da escápula, a incisão da pele e a exposição extensa do trapézio. B, A pele sofreu uma incisão na linha média. As origens do trapézio e dos rombóides maior e menor foram desinseridas dos processos espinhosos, e estes músculos foram rebatidos lateralmente. O elevador da escápula, o osso omovertebral e qualquer ângulo superior da escápula deformado devem ser ressecados. *Continua*



Alguns associam a ressecção da parte supero-medial da escápula.
Pós op – velpeau por 2 sem quando inicia mov ativos e passivos.

Mears – ressecção parcial da escápula e remoção de qualquer osso omovertbral e liberação da cabeça longa do tríceps de sua inserção na escápula. Flexão aumenta em média 75° e abdução 60°. Mears observou que a contratura da cabeça longa do bíceps inibe a abdução e a liberação desta contratura melhora em muito a abdução.

- Durante a cirurgia, atenção deve ser dada ao posicionamento da espinha da escápula no mesmo nível da espinha do lado oposto e não ao ângulo inferior da escápula.

Complicações do tto cirúrgico (em geral): escápula alada e paralisia do plexo braquial (mais grave complicação -- compressão pela 1ª costela ou costela deformada com a clavícula retificada. Pode ser necessário osteotomizar ou fragmentar a clavícula ou osteotomia do coracóide para evitar isto.

- **Pacientes sem deformidade grave e >8 anos**, alguns autores defendem a simples excisão do ângulo superior da escápula e de qualquer comunicação omovertebral

Bibliografia – Turek, Campbell, resumo Costa-Costa

SPRENGEL

DEFINICAO

Anomalia congênita mais comum da cintura escapular, caract: escapula hipoplásica e elevada em relação com rotação medial do seu pólo inferior

ETIOLOGIA

Unilat

Pode ser notada ao nasc mas torna-se evidente com cresc e maturação

Maioria esporádica, sem hereditariedade

Pouco freq

Interrupção da migração caudal da escapula entre a 9ª a 12ª semana de gest

Serrátil anterior fraco leva a escapula alada.

Escapula pequena pode apresentar conexão a coluna (osso intervertebral)

EPIDEMIOLOGIA

FISIOPATOLOGIA

CLASSIFICACAO

HISTORIA / MECANISMO

ANOMALIAS ASSOC 70%

- Escoliose cong
- Costelas ausentes ou fundidas
- Costela cervical
- Torcicolo
- Sd Klippel-Feil
- Espinha bífida cervical

- Diastematomyelia
- Assimetria da cx torácica
- Fissura palatina
- Anomalias renais e cardíacas
- Ausência ou hipoplasia
 - Trapézio
 - Romboide
 - Elevador escapula
 - Peitoral maior
- Osso homovertebral em 33% casos, fibroso ou ósseo, ang sup da escapula ao processo espinhal

EXAME FISICO

Ombro mais elevado que o contra lat

Hipoplasia musc cint escapular

Clavicula retilínea

Escoliose cervical ou torácica alta secundaria

Cabeça desviada do lado afetado

Conexão homovertebral pode ser palpável

Restrição dos mov escapulotoracicos podem diminuir elevacao ativa e passiva

Movimentos glenoumerais normais

Não há dor

EXAMES

Rx ombro bilat, torax, coluna

Ct pode ser necessaria

DIAGNOSTICO

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

TRATAMENTO

Deformidade extruturada, nao ha trat conservador eficiente

Fisio geralmente nao e necessaria pois atividades normais sao sufic

CIR

Osteotomia da clavícula se grave, para prevenir compressão do plexo e vascular

Ressecção do osso e liberação ppmm

TEC DE GREEN:

TEC DE WOODWARD: a mais popular

- Complic: clavícula pode descer junto e comprimir o plexo
- Libera trapezio e romboide
- Libera elevador da escapula
- Osteotomia da borda sup escapula
- Ressecção osso homovertebr
- Recolocação da escapula mais inferior
- Trapézio e romboides são recolocados o mais inferior possível
- Velpeau 4 sem
- Idade ideal? 3 anos? 10 anos?

Se deformidade leve, ressecção do osso homovertebral ou cordão fibroso e liberação subperiosteal da musculatura subescapular da borda superior

Ponto de referencia e a espinha escapular contralateral e não outras regiões escapulares

PROGNOSTICO

DEFORMIDADE DE SPRENGEL

- É a anomalia congênita mais comum da região da cintura escapular
- É caracterizada por uma escapula hipoplásica e elevada em relação ao seu posicionamento habitual, com rotação medial de seu pólo inferior
- A escapula aparece como um apêndice cervical, descendo para sua posição por volta do 3º mês de vida intra-utero, caso isso não ocorra = SPRENGEL
- É uma afecção geralmente unilateral
- É mais comum em meninas 4:1
- O lado esquerdo é o mais acometido
- Pode ser notada logo após o nascimento, tornando-se mais evidente com a maturação esquelética

ETIOLOGIA

- Existem algumas teorias:
 - Falha na descida da escapula por um aumento da pressão intra-utero
 - Articulações anormais da escapula com a coluna vertebral
 - Musculatura defeituosa
 - Interrupção do desenvolvimento osteocartilaginoso

QUADRO CLINICO

- Assimetria do ombro, normalmente observado ao nascimento, com o ombro afetado mais elevado que o lado sã
- O músculo serrátil anterior é fraco dando um aspecto de asa ou escapula alada
- Hipoplasia da escapula
- O pescoço é mais curto do lado afetado
- Fraqueza muscular
- Escoliose cervical ou torácica alta secundária
- Limitação passiva e ativa da abdução, normalmente a articulação gleno-umeral é normal
- Em geral não há dor
- A escapula é alta, pequena e com o diâmetro vertical menor e largura aparentemente maior
- Pode ser palpada a conexão omovertebral(óssea, cartilaginosa ou fibrosa), presente em 1/3 dos casos
- O umero pode estar encurtado e a clavícula mal formada(retilínea)

ANOMALIDADES ASSOCIADAS

- Estas presentes em 70% dos casos
- Escoliose congênita
- Síndrome de Klippel-feil
- Torcicolo
- Musculatura ausente ou hipoplásica

- Pode existir alterações cardíacas, renais
- Fêmur curto
- Espinha bífida
- Ausência ou fusão de costelas

RADIOGRAFIAS

- Radiografias os ombros bilateral em AP com abdução ativa máxima
- Radiografias do coluna cervical, torácica, tórax em AP e P para avaliar elevação da escapula, presença de osso omovertebral
- TC pode ser útil para identificar o local e a natureza da comunicação omovertebral

GRAVIDADE DA DEFORMIDADE

• CAVENDISH

- Grau 1 - Deformidade bastante leve, ombros no mesmo nível
- Grau 2 – deformidade leve, paciente sem roupa a deformidade é visível
- Grau 3 – deformidade moderada, ombro afetado elevado de 2,5 a 5cm
- Grau 4 – deformidade grave, ângulo superior da escapula proximo ao occipício

TRATAMENTO

- Como a escapula alta congênita é uma doença estrutural, não existe nem um tratamento conservador eficiente
- a idade varia de autores, uns preconizam o tratamento precoce, outro relatam tratamento após 10 anos podendo assim contar com a colaboração do paciente
- em graus leves podemos lançar mão do tratamento cirúrgico que consiste apenas na ressecção do osso omovertebral ou da fibrose
- nos casos mais graves:

- Escapuloplastia de GREEN modificada
 - Osteotomia da clavícula ajuda no rebaixamento da escapula e previne dano vascular
 - Os músculos da escapula são seccionados, o osso omovertebral é ressecado, a porção supraespinhosa da escapula é ressecada junto com o perióstio
 - A escapula é reduzida e a musculatura reinserida

O pos-operatorio é feito com uma imobilização tipo velpeau por 4 semanas, logo após é instituído exercícios