

Nadir Görülen Omovertebra Komponentli Sprengel Deformitesi

Omovertebral Bone with Sprengel Deformity
Beyin ve Sinir Cerrahisi

Başvuru: 16.11.2016
Kabul: 11.03.2017
Yayın: 14.04.2017

Hasan Turgut¹, Ahmet Eroğlu², Alparslan Çarlı³, Cem Atabey⁴

¹ Bursa Çekirge Devlet Hastanesi

² Van Asker Hastanesi

³ Haydarpaşa Sultan Abdülhamid Eğitim ve Araştırma Hastanesi

⁴ Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Konjenital yüksek seviyeli skapula sıklıkla Sprengel deformitesi (SD) olarak bilinir. SD kompleks bir deformitedir. Skapula karakteristik olarak yüksek seviyeli bir pozisyonudur. Bu yazıda omovertebra komponentli SD'li bir olguyu sunduk. Bu konjenital malformasyon nadir görülmekte ve dismorfik skapulaya neden olmaktadır. Genellikle genç yaşta kozmetik görünüm bozukluğu ya da omuz hareketlerinde kısıtlılık şikayeti ile tanı konulabilmektedir. Cerrahi müdahale yapılarak skapula ile servikal vertebra arasında kemik ve ligaman yapı rezeke edilebilir. Olgumuzda mevcut kozmetik kötü görünüm ve omuz hareketlerinde kısıtlılık nedeni le önerilen cerrahi kabul etmeyen hastamızı olgunun nadir olması nedeni ile sunmayı uygun gördük.

Anahtar kelimeler: Sprengel Deformitesi, omovertebra, bilgisayarlı tomografi

Abstract

Congenital high scapula is known as Sprengel Deformity (SD). SD is a complex deformity with a characteristically high-level positioned scapula. We presented a case of omovertebral bone with SD in this article. SD seems to be a rare congenital malformation and to cause a dysmorphic scapula. In general, it can be diagnosed with the complaints of a poor cosmetic appearance or with a limitation of shoulder movements in the younger. Omovertebral bone and the ligament between the scapula and cervical vertebrae can be surgically resected. The presented patient did not accept the recommended surgery. Due to the poor cosmetic appearance and limitation on his shoulder movements the presented case was offered surgery but he denied. We wanted to present this case because of its rarity.

Keywords: Sprengel Deformity, omovertebral bone, computed tomography

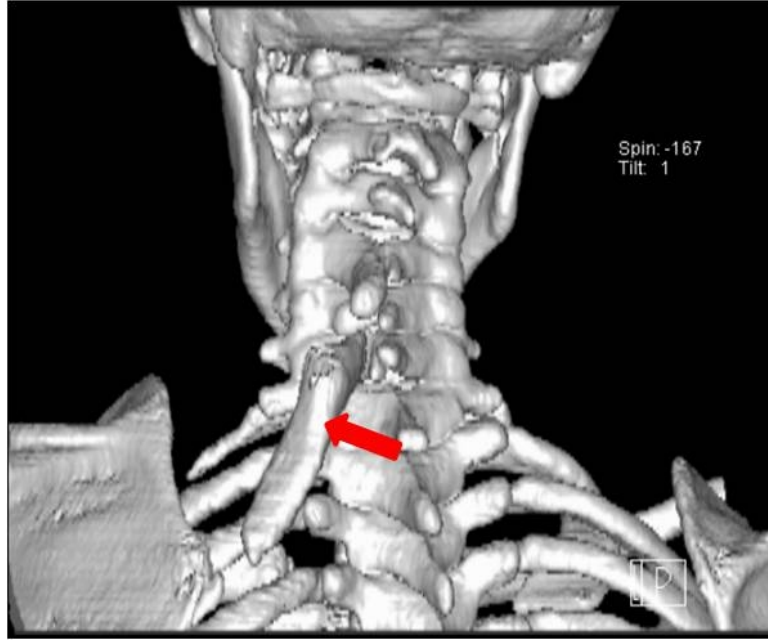
Giriş

Konjenital yüksek seviyeli skapula sıklıkla Sprengel deformitesi (SD) olarak bilinir. SD kompleks bir deformitedir. Skapula karakteristik olarak yüksek seviyeli bir pozisyonudur. Nadir görülen bu konjenital patolojinin etyolojisi bilinmemekle birlikte embriyolojik dönemde skapulanın kaudale migrasyonu gerçekleşmemesi etyolojide suçlanmaktadır¹. Kısıtlı omuz hareketleri malpoze displastik skapula ve atrofik skapular kas gibi patolojileri içerir. Olguların % 25-50 sinde omovertebra olarak adlandırılan kemik yapı veya kartilaj yapı servikal vertebra ile skapula arasında yer almaktadır^{2,3}. Semptomatik hastalarda cerrahi düşünülmeli, cerrahide omovertebra ve ligaman yapısı rezeke edilmelidir³⁻⁵.

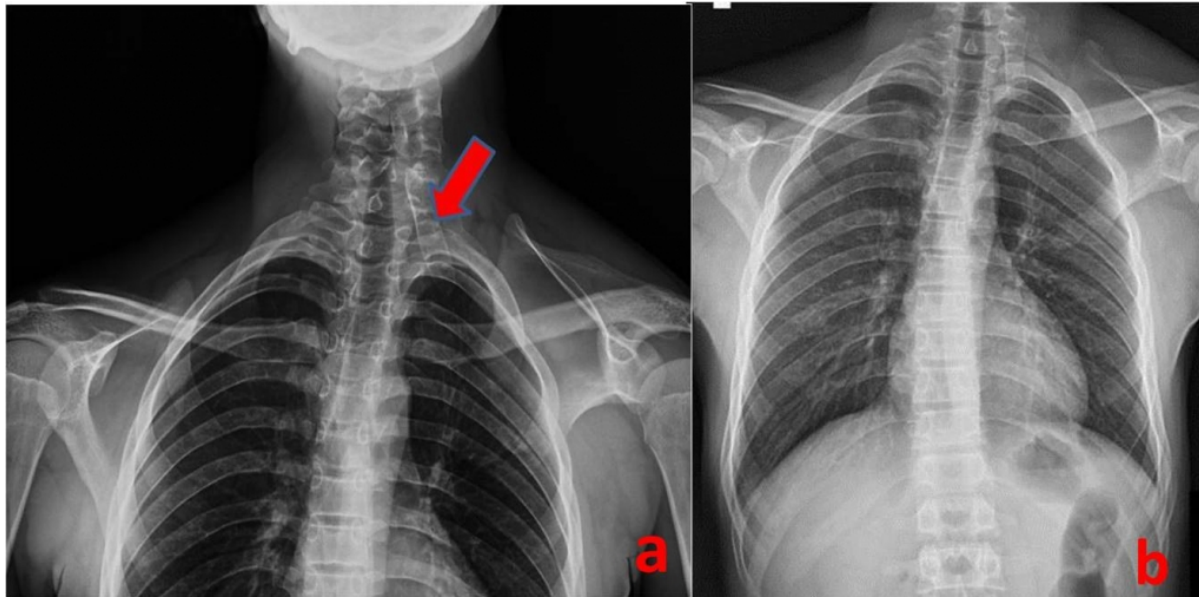
Olgu Sunumu

Yirmi İki yaşında erkek hasta kronik boyun ağrısı ve omuz asimetrisi yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Hastaya çekilen bilgisayarlı tomografi (BT)'lerde sol skapulanın eleve ve rotasyonel olduğu, 3 boyutlu BT

görüntüleme C4 servikal vertebra spinöz çıkıntıda uzanan omovertebra yapısı görüldü (Şekil 1). Omovertebra yapısı skapulanın süperomedial kısmı ile C4 vertebra sol laminası arasında idi (Şekil 2a-b).



Şekil 1 : 3D BT görüntüsünde C4 servikal vertebra spinöz çıkıntıda uzanan omovertebra yapısı (kırmızı ok).



Şekil 2A : (a) Omovertebra yapısı skapulanın süperomedial kısmı ile C4 vertebra sol laminası arasında idi (kırmızı ok). (b) Olgumuzda ek konjenital anomali olarak skolyoz saptadık.

Görüntüleme bulguları SD mevcut omovertebra ile uyumlu idi. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde boyun hareketleri sola fazla olmak üzere her yöne ağırlı ve kısıtlı idi. İncelemede sol skapula atrofik ve sağ tarafa göre daha yukarı seviyede idi. Omuz hareketlerinde abduksiyon ve fleksiyon hareketi kısıtlı idi. Üst ekstremitelerde

motor defisit yoktu. Hastaya operasyon önerildi fakat kabul etmedi. Hastaya ev egzersiz programı verildi.

Tartışma

Sprengel deformitesinin skapulanın fetal dönemde normal pozisyonunu alması sırasında kaudal migrasyonunda oluşan defekt nedeni ile oluştuğu düşünülmektedir^{1,2,6}. İlk olarak 1863'te Eulenberg tarafından tanımlanmış, 1891'de Sprengel tarafından 4 olgu sunulmuştur⁵. Etiyolojisi bilinmemektedir. Skapula embriyolojik dönemde 5. haftada mezenşimal doku olarak 4. ve 5. servikal vertebra arası seviyede yer alır⁷. Skapula 6. haftadan itibaren kaudale doğru migre olur. 12. haftada tam fizyolojik konumuna yerleşir^{2,8}. SD'de migrasyon tam olarak gerçekleşmediğinden dolayı skapula üst seviyede kalmakta ve diğer skapulaya göre asimetri yaratmaktadır. Bu migrasyonun kesintiye uğramasının fizyopatolojisi bilinmemekle birlikte vasküler sebepler suçlanmaktadır². Tanı genellikle estetik görünüm bozukluğu ve omuz hareketlerinde kısıtlılık nedeni ergenlik döneminde doktora başvurulması ile konulmaktadır^{1,3}. SD'de skapula yüksek pozisyonda kalmakta ve dismorfik yapıda ve skapular kas hipoplazik olarak görülmektedir². Sprengel deformiteli hastaların yaklaşık 1/3'ünde omovertebra yapısı görülmektedir⁵.

Bu sendromda embriyolojik dönemde servikal somitlerin oluşumu esnasında omovertebral yapının geliştiği düşünülmektedir. Omovertebral kemik veya fibröz bant genellikle C4-7 spinöz proses, lamina, veya transvers prosesleri ile skapulanın süperomedial sınırı arasında yer alan anormal kemik dokusu şeklinde tanımlanır. Bizim olgumuzda omovertebral yapı C4 servikal vertebra spinal prosesinden kaynaklanmakta idi. X-ray görüntüleme ile tanı konulabilmektedir. Omovertebral kemiğin ortaya konmasında 3D rekonstrüksiyon yapılmış BT'ler oldukça faydalıdır. Kontrastlı magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ise kemik yapı devamında seyir gösteren fibröz ya da kartilaj dokuyu göstermede yardımcıdır. Sıklıkla görülen boyut ve yerleşim servikal vertebra spinal prostesten klavikula üst sınırına uzanması şeklindedir⁸. Omovertebra büyüklüğü çeşitli boylarda olabilir. SD olguların % 90'ında tek taraflıdır. Abuhassan 12 hastadan oluşan SD'li serilerinde hastaların %92,3'ünde skolyoz, diastometamiyeli, Klippel-Feil deformitesi, kosta yokluğu veya füzyonu gibi ek konjenital anomalilerin olduğunu bildirmiştir⁴. Biz hastamızda ek konjenital anomali olarak skolyoz saptadık (Şekil 2b). Kadınlarda 3 kat daha fazla görülmektedir⁹. Omovertebra lokal ağrı ve omuz hareketlerinde kısıtlılık yapabilir¹⁰. Olgumuzda da omuz hareketleri özellikle omuz elevasyonu ve abduksiyonu sırasında kısıtlı idi. Abuhassan, SD'ne sıklıkla omovertebral kemik yapısı ve bunun devamı olan kartilaj dokunun eşlik edebileceğini ve omuz hareketlerinde kısıtlılık olabileceğini bildirmiştir⁴. Bizim olgumuzda da omovertebra yapısı mevcuttu ve hastanın ana yakınması omuz hareketlerinde kısıtlılık olması idi.

Sprengel deformiteli hastalarda kozmetik görünüm ve fonksiyonel düzelme cerrahi girişim için ana endikasyonlardır⁴. Bizim hastamızda da kozmetik görünüm bozukluğu mevcuttu ve omuz hareketlerinde kısıtlılık vardı. Hastaya cerrahi tedavi önerdik ancak hasta önerilen cerrahi tedaviyi kabul etmediği için hastayı klinik takip programımıza aldık.

Referanslar

1. Woodward JW. Congenital elevation of the scapula. J Bone Joint Surg. 1961;43:219-28.
2. Floemer F, et al. Klippel-feil syndrome and Sprengel deformity combined with an intraspinal course of the left subclavian artery and a bovine aortic arch variant. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;29:306-7.
3. Genin G. Anomalies osseuses constitutionnelles. Paris: Sauramps Médical; 2008.
4. Freih Odeh A. Subperiosteal resection of mid-clavicle in Sprengel's deformity correction. Strat Traum Limb Recon. 2011;6:59-67.
5. Sprengel OK. Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben. Archiv für klin Chir Von Langenbeck. 1891;42:545-9.

6. Kaissi AA, et al. Familial vertebral segmentation defects, Sprengel anomaly, and omovertebral bone with variable expressivity. *Am J Med Genet A.* 2005;138:374-8.
7. Mallet JF, Bronfen C. Malformations de la ceinture scapulaire chez l'enfant et l'adolescent. *EMC-Appareil locomoteur* 2002;7 p [15-202-A-10]
8. Williams MS. Developmental anomalies of the scapula-the“omo”st forgotten bone. *Am J Med Genet A.* 2003;120A:583-7.
9. Fullbier L, Tanner P, Henkes H, Hopf NJ. Omovertebral bone associated with Sprengel deformity and Klippel-Feil syndrome leading to cervical myelopathie. *J Neurosurg Spine.* 2010;13(2):224-8.
10. Khairouni A, et al. Congenital high scapula. *J Pediatr Orthop.* 2002;11:85-8.