

11245.

2 of 29

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

HOSPITAL DE TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEdia
"MAGDALENA DE LAS SALINAS"
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL



DEFORMIDAD DE SPRENGEL

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS RECEPTIONAL
PARA LA OBTENCION DEL TITULO DE:
CIRUJANO ORTOPEdICO TRAUMATOLOGO
P S E S E N T A
DR. JOSE ANGEL VARGAS AVALOS
MEXICO, D. F. 1983



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO.	Pág	
I.-	Introducción	1
II.-	Objetivos	3
III.-	Diseño de la Investigación	
	a) Antecedentes Científicos	3
	b) Planteamiento del Problema	7
	c) Hipótesis	14
IV.-	Material y Métodos	15
V.-	Resultados	19
VI.-	Discusión y Conclusiones	23
VII.-	Resumen	27
VIII.-	Bibliografía	28

I.- INTRODUCCION.

Se conoce con el nombre de "deformidad de Sprengel" a la alteración anatómico-funcional y estética de origen congénito, consistente en la falta de descenso y desarrollo de la escápula. Generalmente se presenta afectando un solo lado, aunque existen casos descritos de afectación bilateral y que a menudo se asocia a malformaciones de la columna vertebral cervicotorácica, sistema nefrouinario y otros.

El defecto en el desarrollo de la escápula, da como resultado falta en el descenso de la misma, hipoplásia, y limitación en la movilidad del hombro a expensas de la articulación escapulotorácica, debido a que ésta, se encuentra fija a planos profundos.

El hecho de encontrarse hipoplásica, fija, en rotación lateral en el plano frontal y por arriba del sitio anatómico normal; crea una deformidad fácilmente visible, lo cual puede afectar la esfera psicosocial del paciente.

JUSTIFICACION.

La deformidad de Sprengel es un padecimiento relativamente raro en nuestro país, más sin embargo; cuando se presenta algún paciente, es visto el problema con cierta apatía por parte del ortopedista, probablemente debido a los resultados poco satisfactorios reportados con los diversos tratamientos ideados para su corrección, y a la nula o poca práctica que se tiene con ellos.

La técnica quirúrgica más recientemente ideada, teniendo a resolver el problema fué ideada por Woodward y complementada por Robinson, describiéndose en la literatura la simplicidad de la misma, así como resultados muy halagadores; por lo que se ha realizado en nuestros enfermos.

Actualmente existen pocos casos tratados con este método, sin embargo, es necesario evaluar los resultados obtenidos en nuestros pacientes, para que de acuerdo a nuestra experiencia determinemos la utilidad del procedimiento.

II.- OBJETIVOS.

- 1.- Hacer una revisión de la patología en cuestión: esof
pula congénita alta.
- 2.- Evaluar los resultados obtenidos en nuestra unidad-
con la técnica de Woodward y Robinson en pacientes-
intervenidos de octubre de 1981 a la fecha.
- 3.- Comparar estos resultados, con los obtenidos y pu-
blicados en la literatura, al respecto.

III.- DISEÑO DE LA INVESTIGACION.

A) ANTECEDENTES CIENTIFICOS.

Esta deformidad es conocida desde muchos años atrás, sin embargo fué descrita por primera vez en 1863 en - Alemania por Eulenberg (1, 2), quien describió tres pacien - tes.

Posteriormente en 1880, Willete y Walsham, en In
glaterra describieron al hueso omovertebral como una banda -
ósea ancha que conectaba al omóplato con la apófisis espino-
sa de la sexta vértebra cervical, en un caso de omóplato -
congénito alto, notificando un caso más en 1883. En 1891 -
Sprengel (Alemania), describió cuatro casos típicos de fal-
ta de descenso del omóplato, con rotación; Kolliker fué quien
la denominó deformidad de Sprengel en el mismo año (2).

Más tarde Diversos autores estudiaron este pa -
decimiento y buscaron la manera de corregirlo, para lo cual
idearon diversas técnicas quirúrgicas, dentro de las que des -
tacan en la literatura:

Técnica de Putti. (1908). En este procedimiento se liberan -

las inserciones escapulares del romboides y trapecio (fibras inferiores y medias), se reseca el hueso omovertebral (cuando existe), y el omóplato se desplaza hacia un nivel más bajo y se fija en su ángulo inferior contra una costilla (1). Schorok (1926), notifico un procedimiento quirúrgico, que se distinguió del de Putti en que la porción supraespinosa del omóplato se reseca, y este hueso se libero de manera subperióstica antes de transplantarse hacia un nivel más bajo (3). Smith (1941), recomendó la eliminación del hueso omovertebral o de la banda fibrosa sin hacer descenso del omóplato - en pacientes muy pequeños (4). Ober (1949), efectuó menor raspado superiástico que la técnica de Schorok y la deformidad se corrige de manera gradual mediante tracción esquelética sobre el mismo (5). La operación se ejecuta en dos etapas. Con el omóplato bajo tracción en sentido distal hasta el nivel deseado, se disea un colgajo grueso de tejidos blandos y aponesurósis profunda, desde los músculos adyacentes de la masa común, y se anota en el ángulo inferior del omóplato, lo que sostiene esta hueso en la posición descendida. Green en 1957 desarrolla una técnica aplicable a pacientes - de 3 a 7 años de edad con deformidad moderada, en la cual - los músculos que se insertan en el omóplato y el tronco se seccionan en su inserción escapular, se extirpa el hueso omovertebral y se extirpa la porción supraespinosa del omóplato junto con su perióstico (6). La escápula se desplaza en sentido distal a un nivel equivalente al del lado opuesto normal y se mantiene en esa posición mediante tracción con alambre. Los músculos se insertan nuevamente en la escápula en su nueva posición con objeto de sostenerla en el nuevo nivel.

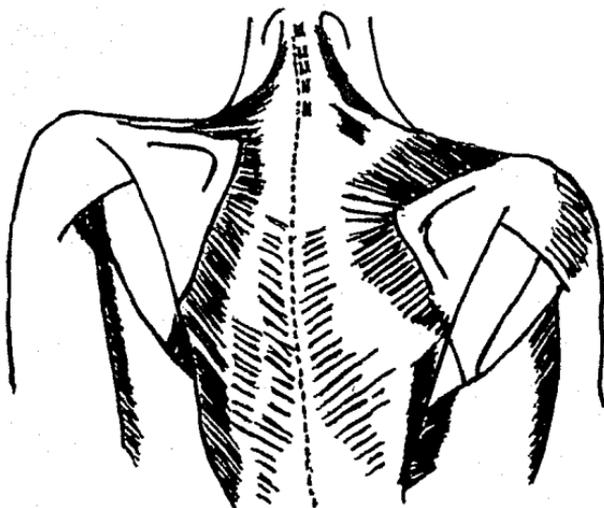
Sin embargo las técnicas anotadas, tienen poca aplicación en la actualidad, debido a resultados poco satisfactorios ó a que las técnicas eran complicadas y oscuras.

En 1961 Woodward describe una técnica relativamente sencilla, con la que reporta resultados satisfactorios, teniendo como posible complicación, al descender la escápula el atrapamiento del plexo braquial y/o arteria subclavia, entre la clavícula y primera costilla(6,7,8.)

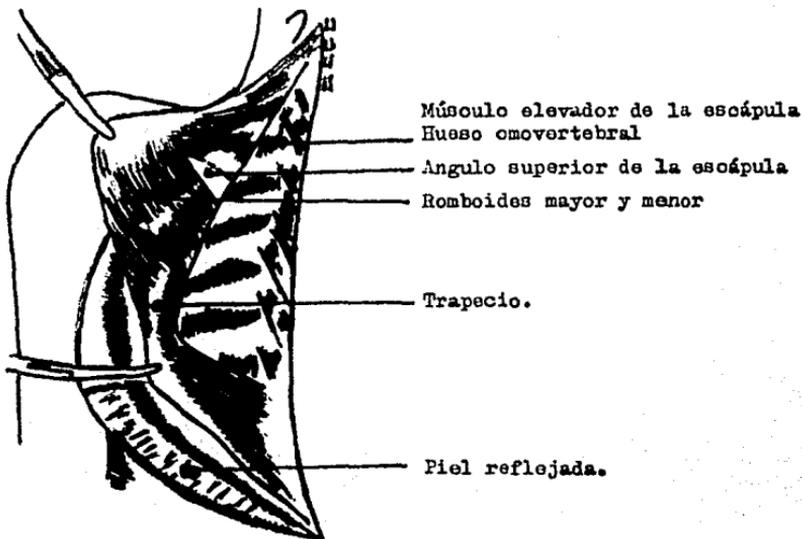
En 1967 Robinson (8,9,10.), estudia el padecimiento y concluye que la deformidad de Sprengel no sólo afecta la escápula, sino que se trata de una patología que engloba la cintura escapular del lado afectado, haciendo notar que la clavícula se encuentra acortada, engrosada y con sus curvaturas menos pronunciadas. Para dar solución a éste problema, introduce un tipo de cirugía sobre la clavícula, haciéndola flexible, de tal manera que se amolde a modo de puente sobre el paquete vasculonervioso con lo cual, el atrapamiento del plexo braquial y/o arteria subclavia prácticamente es imposible.

TECNICA.

Se coloca al paciente en decúbito lateral, se efectúa aseo quirúrgico desde la región cervical hasta la cresta ilíaca y hasta la línea media, ventral y dorsalmente incluyendo el hombro y el miembro torácico del lado a intervenir. Se colocan campos de tal manera que quede libre el brazo para poder moverlo durante el acto quirúrgico. Se hace una incisión sobre la clavícula, media pulgada medial a la articulación acromioclavicular extendiéndose hasta media pulgada lateral a la articulación esternoclavicular. La clavícula se expone subperiósteicamente cuidando no desgarrar el perióstio. Se efectúa osteotomía de la clavícula a dos cms de los extremos, se extrae éste segmento diafisario y se morceliza en fragmentos de dos por dos milímetro



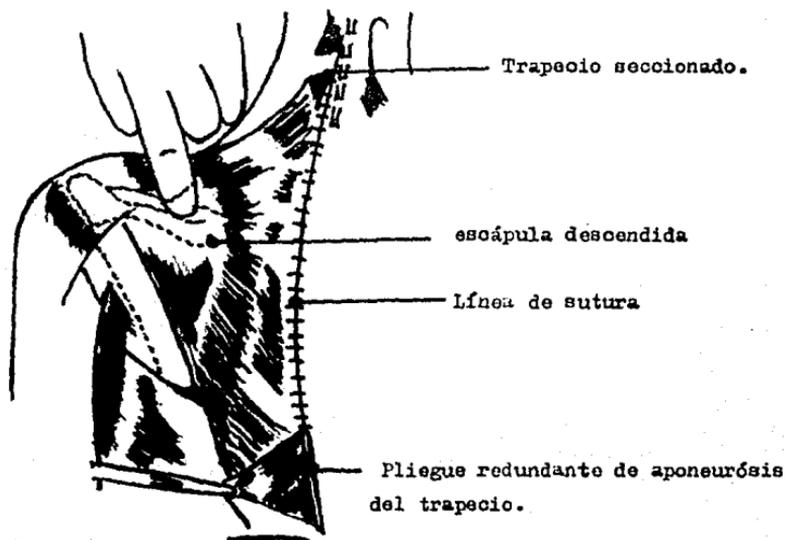
Dibujo que muestra el origen extenso del músculo trapecio. Se hace una insición en la línea media, extendiéndose desde el proceso espinoso de la cuarta vértebra cervical, hasta la novena vértebra torácica.



Dibujo que muestra la lámina muscular seccionada en la línea media.
 Existe una fascia profunda bien definida que separa éstos músculos
 de los músculos de la masa común.

milímetros, usando una gúbea. Estos pequeños fragmentos óseos se colocan dentro del saco perióístico cuidadosamente preservado. Se sutura el perióístico enclaustrando los minifragmentos óseos, con catgut crómico 3-0 con puntos separados. La piel se afronta con surgete subcutáneo con dermalón 4-0. La clavícula tiene ahora consistencia semiblanda y puede acomodarse sobre las estructuras vasculonerviosas y a la nueva posición de la escápula. El paciente es ahora colocado en decúbito prono y se desarrolla el procedimiento de Woodward.

Se efectua incisión en la línea media, extendiéndose desde la apófisis espinosa de la 4a vértebra cervical hasta la espinosa de la 9a vértebra torácica. La piel y el tejido celular se reflejan lateralmente por fuera del borde vertebral de la escápula, esto nos da una visualización extensa de la musculatura. En el extremo caudal de la incisión el borde lateral del trapecio se identifica fácilmente y se separa del dorsal ancho mediante disección digital. La inserción del trapecio en las apófisis espinosas se secciona, se identifican ahora los orígenes del romboides mayor y menor, y mediante disección cortante desprendanse de las apófisis espinosas. Ahora liberanse los romboides y la parte superior del trapecio, respecto de los músculos de la pared torácica que están delante de ellos. Sepárense lateralmente la vaina liberada de los músculos para exponer el hueso omovertebral o las bandas fibrosas que se insertan en el ángulo superior de la escápula. Disecciondo en forma extraperiística escíndase el hueso omovertebral o, si este hueso no existe, escíndanse las bandas fibrósas y el angular del omóplato contracturadp cuidando de no lesionar el nervio espinal, los nervios para los romboides ni la arteria cervical transversa. Si la porción supraspinosa es deforme, puede researse junto con su perióístico.



Dibujo que muestra el trapecio seccionado en su porción cefálica después de haber resecado las bandas fibrosas y hueso omovertebral. La escápula se desciende y se mantiene en esta posición, mientras el cirujano sutura los orígenes de los músculos a un nivel más inferior. El pliegue distal de la aponeurósis del trapecio se incide y se superponen las dos hojas suturándose en esta forma.



Dibujo que muestra la sutura final de los músculos. Es muy importante efectuar un cierre meticuloso del tejido subcutáneo y de la piel con objeto de minimizar la formación de cicatriz queloide o cicatriz hipertrófica.

Después de que el hueso omovertebral o las bandas fibrosas han sido escindidas y el elevador de la escápula seccionado, la escápula tiene mucha mayor movilidad. Seccionese transversalmente la inserción angosta remanente del trapecio a nivel de la cuarta vértebra cervical y ahora desplácese hacia abajo la escápula junto con la lámina de músculos unida a ella hasta que su espina quede al mismo nivel que la espina de la es cápula contralateral. ¹Anteniendo la escápula en esta posición se reinsertan las aponeurósis del trapecio y de los romboides con las apófisis espinosas a un nivel más inferior. En la parte distal de la insición plieguese el origen del trapecio y escíndase el exeso de tejido, o incidase éste pliegue, superpongase y suturese en sus sitios los bordes libres así orados. La piel se sutura de manera cuidadosa con objeto de prevenir una cicatrizquelcoide.

El manejo postoperatorio; colocamos vendaje tipo — velpeau durante 4 a seis semanas. A las dos semanas se retiran los puntos de sutura.

B) PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Se han publicado diversas teorías tendientes a explicar la presencia de la deformidad. Horwitz se inclina por las siguientes posibilidades: 1) que se trata de un trastorno del descanso de la escápula producido por; a) presión intrauterina demasiado intensa por aumento o disminución del líquido amniótico. b) articulaciones anormales con la columna vertebral. c) — musculatura defectuosa incapaz de tirar del omóplato en sentido caudal.

Neuhof notifico tres generaciones de una familia en-

la cual siete de veinte miembros sufrían esta deformidad, tres de ellos con afección bilateral. Más recientemente existen varios trabajos en los que se demuestra herencia por transmisión mendeliana autosómica recesiva en unos casos y autosómica dominante en otros (11,12).

J.A. Backus sugiere que la deformidad se explica en base a una alteración cromosómica del tipo mosaicismo triple celular. (13).

Engel emite la teoría de escape de líquido cefalorraquídeo, en algunos trastornos patológicos en los que hay producción aumentada o reabsorción deficiente, o cuando hay falla de unión en la línea media y la zona membranosa se conserva abierta el líquido cefalorraquídeo escapa hacia el tejido subcutáneo de la región adyacente al cuello. Las ampollas subcutáneas así formadas, se diseminan, se distienden y se conservan en sacos preformados como las orbitas y las yemas de las extremidades. Las ampollas subcutáneas lesionan por presión y por reacción inflamatoria y, localizándose estas a nivel del brote de desarrollo de la escápula, perjudican su evolución.

Posteriormente con el crecimiento, la deformidad se va haciendo más manifiesta provocando la alteración estética y funcional característica de este padecimiento.

EMBRIOLOGÍA.

La deformidad de Sprengel resulta presumiblemente cuando existe interferencia en el descenso de la escápula desde el cuello, al tórax. De acuerdo con el estudio de Lewis del desarrollo embriológico del brazo, cerca de las cuatro y media se

mana de gestación, la escápula esta representada por una masa mesenquimatosa a nivel de la 4a y 5a vértebra cervical. En la semana siguiente la escápula inicia su descenso y rotación lateral de manera que a la octava semana de gestación el borde superior de la escápula se encuentra a nivel de la séptima vertebra cervical y el ángulo inferior sobre la sexta costilla. Posteriormente tiende a descender hasta tomar su posición normal, final; extendiéndose de la 2a a 7a vértebra torácica. Durante la vida intrauterina y al nacimiento, la escápula tiene un diámetro transverso mayor que su diámetro vertical, situación que persiste en la deformidad de Sprengel. (11,14).

OSIFICACION.

La escápula inicia su osificación a la octava semana de gestación. Aparece un núcleo de osificación en el cuerpo, - próximo al cuello y origina la mayor parte del mismo. Más tarde aparecen otros dos núcleos en la apófisis coracoides. El principal núcleo coracoides aparece durante el primer año, algunas veces al nacer; el otro, destinado a la base de la coracoides y borde glenoidal, brota en la pubertad. Ambos se fusionan con el cuerpo durante la adolescencia.

Otros núcleos aparecen en el acrómion, borde interno, ángulo inferior, durante la pubertad o la adolescencia. La fusión con el cuerpo se completa en la adolescencia o más tarde en el caso del ángulo inferior y del borde interno (15).

ANATOMIA.

La escápula u omóplato es un hueso ancho, aplanado, triangular, en conexión con el esternón por medio de la clavícula

-la, que se halla articulado con el húmero y aplicado a la parte superior y posteroexterna del tórax. El mismo se compone de un cuerpo, una espina que termina hacia afuera en el acrómion y de una apófisis llamada coracoides.

El cuerpo de la escápula es triangular y tiene dos caras: costal y dorsal; tres bordes, superior, interno y externo y tres ángulos: superior, externo e inferior.

La escápula es muy movable y el hombro goza por ello de amplio movimiento, pero en la posición anatómica, la escápula se relaciona con las zonas posterolaterales de las costillas II a VII. El ángulo inferior se mueve considerablemente cuando el brazo es llevado en abducción y constituye un importante punto de referencia para estudiar los movimientos de la escápula. En posición anatómica corresponde aproximadamente a la altura de la apófisis espinosa de la vértebra D VII.

ASPECTOS GENERALES.

El padecimiento se presenta con mayor frecuencia en mujeres que en hombres a razón de 2:1 (2,17), están afectados lado derecho e izquierdo por igual. En 12% de los casos se presenta en forma bilateral.

Maffei, en 1923, observó que la elevación congénita de la escápula no existe sin lesiones anatómicas del sistema vertebral. En una serie de 35 casos, Schork, en 1931 noto que todos tenían anomalías asociadas en las vértebras cervicales o torácicas o en la caja torácica. Jeannopoulos en 1952(17) y Cavendish en 1972 (2), corroboraron lo anterior.

Las anomalías asociadas más frecuentemente son: escoliosis torácica, cervicotorácica ó cervical con presencia de hemivértebras ó fusiones vertebrales. Espina bífida y anomalías en las costillas (Costillas cervicales, Sinostosis costal); el síndrome de Klippel Feil se encuentra en 20 % de los pacientes. Existe además musculatura anormal periescapular además de una gama bastante extensa de anomalías en toda la economía (talipes equinovarus, labio leporino, paladar hendido, asimetría facial, malformaciones renales, étc.).

El hueso omovertebral se encuentra presente en aproximadamente 30 % de los pacientes.

La cirugía de descenso de la escápula se recomienda efectuarla entre las edades de 3 a 7 años, ya que a menor edad la cirugía resulta demasiado amplia, y a mayor edad, existe na yor posibilidad de complicaciones(1,2,6,17).

ANATOMIA PATOLOGICA.

En la deformidad de Sprengel, la escápula se encuentra elevada y rotada. Es de tamaño menor, con un diámetro transverso mayor que su diámetro longitudinal (vertical), se encuentra distorsionada en su porción supraspinosa y ensancha do su ángulo superomedial.

La escápula puede estar unida a la columna vertebral por tejido fibroso, cartilaginoso ó en ocasiones por hueso, y constituye el llamado "hueso omovertebral", el cual cuando existe se extiende del ángulo superomedial de la escápula a la 4a. ó 5a. vértebra cervical. El hueso omovertebral puede unirse a la escápula por: tejido fibroso, cartilaginoso, ó formando en ocasiones una verdadera articulación.

Con mucha frecuencia existe hipoplásia del trapecio (fibras superiores y medias), y de los romboides (mayor y menor) el angular del omóplato suele encontrarse hipertrófico y a manu do fibroso y corto. Los músculos afectados muestran degenera — ción fibrosa.

DATOS CLINICOS.

El dato clínico sobresaliente es la asimetría del hom bro producida por el desplazamiento hacia arriba y hacia adelan te del omóplato. La deformidad suele observarse al nacer y progresa con el crecimiento. En el lado afectado el cuello es más lleno y más corto, con disminución de la línea cervicocapular. La porción supraespinosa del omóplato puede ser palpable en la región supraclavicular. La clavícula puede estar inclinada en sentido oblicuo hacia arriba y hacia adelante. Durante la ins pección y la palpación es manifiesta la disminución del tamaño del mismo. En ocasiones puede ser palpable el hueso omovertebral. Se observa poca o nula movilidad de la "articulación" escapulo torácica, la abducción del brazo afectado se encuentra limitada. Los movimientos de la articulación escapulo humeral suelen estar dentro de límites normales. Generalmente se acompaña de malfor maciones de las vértebras cervicales y/o torácicas altas o de las costillas. Debemos buscar anomalías en otros sitios de el organismo.

DIAGNOSTICO RADIOGRAFICO.

Las radiografías demostraran la elevación del omópla to y las deformidades óseas acompañantes. Las mejores tomas para este padecimiento son: vista AP de ambos hombros con los brazos a los lados y AP con abducción. Vista lateral y AP de columna -

cervical y dorsal y vistas oblicuas de ambos lados del omóplato para demostrar la presencia de hueso omovertebral.

HIPOTESIS.

La combinación de las técnicas de Woodward y Robinson, es un método simple, seguro y con un porcentaje muy elevado de - resultados halagadores, tanto estéticos como funcionales y, con- prácticamente nulas complicaciones.

IV.- MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron los expedientes clinicorradiográficos - de tres pacientes con deformidad de Sprengel a los cuales se les trato quirurgicamente empleando la técnica de Woodward y Robinson; en la clínica de escoliosis del conjunto hospitalario de - Ortopedia y Traumatología Magdalena de las Salinas del Instituto Mexicano del Seguro Social, efectuando análisis respecto a - sexo, edad, hombro afectado, posición de la escápula respecto a la normal, movilidad del hombro afectado, hallazgos transoperatorios, resultados postoperatorios y complicaciones, así como - tiempo de inmovilización y de hospitalización.

Adoptamos la clasificación formulada por Cavendish- (2), con fines de evaluación; a partir de un punto de referencia.

Se formularon los siguientes grados:

- Grado I. Mínima. Ambos hombros se encuentran al mismo nivel, y la deformidad es invisible cuando el paciente se encuentra vestido.
- Grado II. Leve. Ambos hombros se encuentran al mismo nivel, pero la deformidad es visible, cuando el paciente esta vestido.
- Grado III. Moderada. Los hombros se encuentran con asimetría de 2 a 5 centímetros. La deformidad es fácilmente visible.
- Grado IV. Severa. El hombro afectado se encuentra muy elevado, el ángulo superior de la escápula se encuentra cerca del occipucio, con o sin cuello corto.

Esta graduación no toma en cuenta función debido a que el aspecto estético es la indicación principal para el tratamiento.

CASOS CLINICOS.

Caso No. 1.

Nombre. V.G.G.

sexo. Masculino.

Edad. 10 años 3 meses.

Diagnóstico. Deformidad de Sprengel hombro derecho.

Malformaciones asociadas.

Klippel Feil (C2,C3,C4). Situs Inversus Totalis. Escoliosis to-

rácica derecha. Agencia renal derecha. Espondilosis C7. —

Histiocitosis mixta.

ANF. Sin importancia.

APP. A los 2 años de edad presento tumoración en bazo, efectuan dosele esplenectomía, al cual se le diagnóstico histiocitosis - mixta.

Padecimiento iniciado al nacimiento, al notar su madre elevación de escápula derecha y tendencia a mantener el cuello en flexión lateral derecha con limitación de la movilidad del mismo.

Clinicamente presenta cuello corto e hipomóvil, elevación del - hombro derecho de 35 mm, escápula derecha ascendida, el ángulo- superomedial se encuentra a nivel de C5-C6. Escápula de tamaño- menor que la izquierda, rotada lateralmente en el plano frontal. Se aprecia prominencia del ángulo superomedial bajo la piel. Mo vilidad a la abducción hasta 140 grados.

Es intervenido quirúrgicamente el 23 de noviembre de- 1981; haciéndose descenso de la escápula al nivel de la contra- lateral.

Como hallazgos operatorios se encontro escápula dere- cha hipoplásica, presencia de hueso omovertebral, adherencias - fibrosas escapulotorácicas, angular del omóplato hipertrófico, - romboides y trapecio hipotróficos.

Tiempo quirúrgico 2.30 hrs. No se efectuo osteotomía- superomedial de la escápula.

Manejo postoperatorio. Se coloco vendaje tipo velpeau durante 4 semanas y dos más con inmovilización de gilchrist.

A los 15 meses de cirugía las escápulas se encuentran al mismo nivel, habiendo desarrollado cicatriz hipertrófica. La movilidad a la abducción es completa, con resultados estéticos- excelentes.

No se presentaron complicaciones.

Caso No. 2

Nombre. J.G.A.

Sexo. Femenino.

Edad. 13 años 5 meses

Diagnóstico. Deformidad de Sprengel, hombro izquierdo.

Malformaciones asociadas.

Escoliosis torácica idiopática. Agenesia de pectoral mayor. Hipoplásia de mama izquierda.

AHF. Sin importancia.

Padeamiento actual. Detectado en el neonato inmediato al notar la madre, "tumorción" en región posterosuperior de hemitórax izquierdo. A la edad de 7 años presenta hundimiento ventral de hemitórax izquierdo, así como elevación de escápula y hombro izquierdo, haciéndose éste último, cada vez más aparente.

Clinicamente presenta asimetría de tórax por hundimiento en región ventral izquierda con hipoplásia de glándula mamaria izquierda. Presenta ascenso de escápula y hombro izquierdos de 2.5 centímetros con hipoplásia de escápula izquierda, estando ésta en rotación lateral encontrándose el ángulo superomedial a nivel del borde inferior del cuerpo de C7. Presenta escoliosis torácica derecha de 7 grados con giba a nivel de T7 de un cm. Presenta escoliosis lumbar izquierda de 16 grados, de LI a LIV.

La abducción del miembro torácico izquierdo está limitada a 120 grados.

Es llevada a cirugía el 27 de abril de 1982 lográndose el descenso de la escápula al nivel de la contralateral.

En el transoperatorio se aprecia hipotrofia del trapecio y de ambos romboides, no presenta hueso omovertebral, encontrándose solo bandas fibrosas y angular del omóplato hipertrofico. No se efectuó osteotomía superomedial de la escápula. Postoperatorio curso con inmovilización con vendaje tipo velpeau durante seis semanas.

A 10 meses de postoperatorio la escápula intervenida se encuentra 5 mm por arriba del nivel de la escápula contralateral, la movilidad en abducción se encuentra limitada en los últimos 10 grados, presentando cicatriz hipertrofica, siendo los resultados estéticos muy buenos.

El tiempo quirúrgico fué de 2.40 hrs. No existen complicaciones hasta ahora.

Caso No. 3.

Nombre. A.A.M.

Sexo. Masculino.

Edad. 8 años 3 meses.

Diagnóstico. Deformidad de Sprengel derecha.

Malformaciones asociadas:

Espondilosis de C4, C5, C6, T1. Hipoplásia de pabellón auricular derecho. Parálisis fascial derecha.

AHP. Sin importancia.

Padecimiento actual. Iniciado al nacimiento, al notarse elevación congénita de la escápula derecha, hipoplásia del pabellón auricular derecho y parálisis fascial derecha. La deformidad del hombro se ha venido notando más conforme pasa el tiempo. No tardándose además limitación para la abducción del miembro torácico derecho a 95 grados.

Clinicamente cuello corto y disminución de la movilidad del mismo, asimetría fascial por hipotrofia de hemicara derecha, Cintura escapular derecha elevada, con apariencia de cuello alado de recho. Escápula derecha hipotrófica, elevada en 26 milímetros, - rotada en el plano frontal en forma lateral.

Es intervenido quirúrgicamente el 31 de agosto de 1982 siendo egresado el 6 de septiembre de 1982.

En el transoperatorio se encontró hueso omovertebral unido a la apófisis transversa de C5 y al ángulo superomedial de la escápula, hipotrofia de trapecio y romboides. Angular del omóplato contracturado. Tiempo quirúrgico 1.50 hrs.

A seis meses de operado presenta elevación de 4 milímetros de la escápula descendida, prominencia ósea del borde medial, cicatriz queloides y movilidad de abducción hasta 140°.

Estéticamente se calificaron los resultados como buenos.

Hasta la fecha no se han detectado complicaciones.

RESULTADOS.

En 15 meses de vida del Conjunto Hospitalario de Ortopedia y Traumatología, fueron intervenidos quirúrgicamente tres pacientes con Deformidad de Sprengel; mediante la técnica de Woodward y Robinson.

Dos pacientes correspondieron al sexo masculino y uno al sexo femenino; sus edades variaron de 8 años 3 meses a 13 años cinco meses, con un promedio de 10 años cinco meses. Resulto afectado el hombro derecho en dos ocasiones y el izquierdo en una.

Todos fueron clasificados con deformidad grado III del padecimiento. (tabla 1).

En los tres pacientes se encontraron malformaciones asociadas, predominando las malformaciones a nivel de la columna cervical, incluyendo un caso de Klippel feil.

TABLA 1.

Caso No.	Sexo	Edad	Lado Afectado	Grado de deformidad
1	masculino	10a 3m	derecho	III
2	femenino	13a 5m	izquierdo	III
3	masculino	8a 3m	derecho	III

Relación sexo, edad y lado afectado de los casos estudiados.

Dos casos presentaron escoliosis torácica de tipo idiopático con curvatura de 7 grados.

Un caso presento escoliosis lumbar de 16 grados, en todos los casos las escoliosis eran flexibles, y evolucionaban asintomaticas.

Se encontraron otro tipo de anomalias asociadas enlistadas en la siguiente tabla.

TABLA 2.

Anomalias congenitas asociadas.

Columna cervical.

Espondilosquiasis	2 casos.
Klippel Feil	1 caso.

Columna Torácica.

Escoliosis	2 casos
------------	---------

Otras Anomalias.

Situs inversus totalis	1 caso.
Agenesia renal derecha	1 caso.
Agenesia de pectoral mayor	1 caso
Hipoplasia de pabellón auricular	1 caso
Parálisis fascial	1 caso
Hipoplasia mamaria	1 caso

En dos de los tres pacientes encontramos presencia de hueso omovertebral, y en todos se encontraba hipotrofia de

trapecio y romboides, así como hipertrofia del angular del omóplato, notándose además en un caso, fibrosis de este músculo.

Se encontró la abducción del hombro, limitada en los tres pacientes, siendo la limitación más severa a 95 grados;— y la menos severa tenía arco de movimiento hasta 140 grados.

En el postoperatorio se encontró mejoría de la abducción en todos los casos (tabla 3); así como del grado de deformidad.

La apariencia estética postoperatoria, se calificó, como muy buena y buena en uno, debido a observarse en el postoperatorio de este último caso la presencia de prominencia ósea subcutánea del borde medial; correspondiendo al paciente con mayor limitación de la movilidad y en el que se encontró el hueso omovertebral mejor desarrollado.

En ningún caso se presentaron complicaciones.

El tiempo de hospitalización varió de 6 a 10 días— con promedio de 8 días.

Todos los pacientes desarrollaron cicatriz hipertrófica.

TABLA 3

RESULTADOS OBTENIDOS.

Caso No.	Grado de deformidad antes de operación	Función antes de operación	Hueso omovertebral	Despues de operación Deformidad	Función	Cicatriz.
1	III	ABD 140°	Sí	I	ABD completa	Hipertrófica
2	III	ABD 120°	No	I	ABD 170°	Hipertrófica
3	III	ABD 95°	Sí	I	ABD 140°	Hipertrófica.

DISCUSION.

En los pacientes que presentan la Deformidad de Sprengel, corroboramos la presencia de malformaciones asociadas, obteniéndose en dos de los tres casos -afección del r^áquis cervical y cervicotorácico; predominando la espondilosquisis. Uno de ellos se asoció además con síndrome de Klippel ^Fell, referido en la literatura publicada, como presente en el 20% de los casos.

En un paciente no detectamos malformaciones en el sistema óseo, presentando sin embargo, alteraciones a nivel de tórax, representada por ausencia de pectoral mayor y glándula mamaria del mismo lado de la — deformidad de Sprengel.

Existieron además otro tipo de malformaciones asociadas, enunciadas en la tabla 2.

Respecto a la clasificación, observamos que nuestros pacientes caen dentro del grado III, ya que — en todos, la deformidad era fácilmente visible, con — asimetría de hombros entre dos y cinco centímetros.

En ningún caso, se presentaron antecedentes de este padecimiento; ni siquiera algún antecedente de malformación congénita. Detectándose gestación sin complicaciones y sin exposición a radiaciones, ni agentes teratogénicos.

Obtuvimos una incidencia del padecimiento de

2 a 1 predominando en varones, al contrario de lo reportado, - dando como mayor frecuencia a las mujeres en la misma proporción.

Dos de nuestros pacientes tenían afectado el lado de recho(ambos varones), y uno el lado izquierdo(femenino). No — obtuvimos ninguno con afección bilateral.

Encontramos presencia del hueso omovertebral en dos-pacientes, mismos que mostraron mayor número de malformaciones, y solamente en uno presente banda fibrosa, correspondiendo ésto al paciente con menos anomalías asociadas.

Todos los pacientes se encontraban con edad superior a la recomendada (de 3 a 7 años), sin embargo los resultados-fueron bastante satisfactorios.

El paciente con menor edad fué de 8 años 3 meses, y-el mayor de 13 años 5 meses.

Curiosamente los resultados menos satisfactorios, se obtuvieron con el paciente de menor edad; debido seguramente a la mayor estructuración que presentaba la deformidad, con presencia del hueso omovertebral más grande y más desarrollado.

El tiempo promedio de hospitalización fué de 8 días-siendo la estancia menor de 6 días y la mayor de 10 días. Todos fueron tratados en el postoperatorio con inmovilización — tipo velpeau durante seis semanas, obteniéndose consolidación-adeuada de la clavícula.

Las complicaciones se encontraron ausentes, con lo —

oal, corroboramos la utilidad de la técnica de Woodward y Robinson .

El tiempo quirúrgico vario de 2.40 hrs a 1.50 hrs correspondiendo el tiempo mayor al primer paciente intervenido, y el tiempo quirúrgico menor al último intervenido. El sangrado durante el acto quirúrgico fué mínimo, no siendo necesario transfundir sangre a ningún paciente.

Obtuvimos mejoría en la movilidad del hombro a la abducción de 40° a 50°, correspondiendo la menor ganancia en grados al paciente que requería solo eso, para completar su arco de movimiento.

Todos desarrollaron cicatriz hipertrófica, no obstante, uno de ellos tenía tendencia a desarrollar este tipo anormal de cicatrización, corroborado por la presencia de otras cicatrices previas, también hipertróficas.

El aspecto estético, otro de los puntos fundamentales de la cirugía, mejoro notablemente posterior a la misma, quedando los pacientes y sus familiares muy satisfechos con los resultados obtenidos.

En ninguno de los pacientes se efectuó resección del borde superomedial; habiendo sido necesario quizá, en el último de ellos, correspondiendo al que mantenía la deformidad más fija, notandose en el postoperatorio prominencia ósea del borde medial de la escápula.

Con los resultados obtenidos hacemos efectiva la hipótesis sostenida . La técnica de Woodward y Robinson, para el -

tratamiento quirúrgico de la Deformidad de Sprengel, es un pro
cedimiento efectivamente sencillo, seguro, con resultados sa-
tisfactorios y que en nuestros pacientes se encontro libre de-
complicaciones.

Hay que notar que es posible su ejecución ya esta...
indicada en pacientes por arriba de los 7 años, hasta la puber
tad; ya que obtuvimos muy buenos resultados en un paciente de-
13 años cinco meses.

La resección del borde superomedial, se hace necesar-
ia en pacientes que presenten una deformidad practicamente --
fija y con distorciónde la porción superomedial de la escápula.

VI.- RESUMEN.

Se hace una revisión general de la deformidad de Sprengel.

Se estudian 3 pacientes con ésta deformidad, calificándola como grado III, con edades entre 8 y catorce años; a los cuales se efectuó descenso de la escápula con Técnica de Woodward y Robinson.

En dos casos se encontró hueso omovertebral, y todos presentaron malformaciones congénitas asociadas.

Se describe la técnica y resultados, haciendo un análisis de ellos; habiéndose obtenido éstos muy satisfactorios - estética y funcionalmente, no presentándose complicaciones.

Se sugiere el uso de ésta técnica en pacientes afectados con edad hasta la pubertad.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- MIHRAN O. TACHDJIAN. Omóplato alto congénito. (Deformidad de Sprengel). Ortopedia Pediátrica Tomo I Editorial Interamericana. 1a Ed. pag. 77-92. 1976
- 2.- M.E. CAVENDISH. Congenital elevation of the scapula. J. Bone and Joint Surg. Vol. 54B No. 3 August 1972.
- 3.- SCHORK R.D. Congenital abnormalities at the cervicothoracic level. The American Academy of Orthopaedic Surgeons Instructional Course Lectures, Vol. 6, Ann Arbor, Mich., J. W. Edwards, 1949.
- 4.- SMITH A.D. Congenital Elevation of the Scapula. Arch. Surg. 42:529, 1941.
- 5.- INCLAN, A. Congenital Elevation of the Scapula or Sprengel's Deformity: Two clinical cases treated with Ober's Operation. Cir. Orto. Traum. Habana, 15:1, 1949.
- 6.- GREEN, W.T. The Surgical correction of congenital elevation of the Scapula. Sprengel's Deformity. J. Bone Joint Surg 39A: 1439, 1957.
- 7.- WOODWARD, J.W. Congenital elevation of the scapula, correction by release and transplantation of muscle origins, a - preliminary report. J. Bone Joint Surg. 43A: 219, Mar 1961.

- 8.- ALLEN, S.E.; CRENSHAW, A.H. Elevación congénita de la escápula. Campbell Cirugía Ortopédica, Ed. Panamericana Vol II, 6a. edición, Pág: 1894-1902, 1981.
- 9.- ROBINSON, A.R. The surgical importance of the clavicular component of Sprengel's Deformity.
J. Bone Joint Surg. 49A: 1481, 1967.
- 10.- STANLEY, M.K. Surgery of the clavicle in Sprengel's Deformity.
Clin. Orthop. and Related Research, No. 116, pág. 138 - May, 1976.
- 11.- WILSON, M.G. Dominant inheritance of Sprengel's Deformity
Journal of Paediatrics. Vol:79, No. 5, Pág. 818, Nov. 1971.
- 12.- HALLEY, D.K. Congenital elevation of the scapula in a Family.
Clinical Orthopaedics and related research, No. 97 Nov-Dec 1973.
- 13.- BACKUS, J.A. Group E triple cell line mosaicism with Sprengel's Deformity and other asymmetrical congenital abnormalities.
The American Journal of Clinical Pathology. Vol 49, No. 4 - Pág. 527, April 1968.
- 14.- CUETO, A.R. Deformidad de Sprengel, Tesis Recreacional. Hospital de Traumatología y Rehabilitación, Centro Médico Nacional, IMSS. México, 1975.

- 15.- MC. CLURE, J.G. Anomalies of the scapula, Clin. Orthop. and related research, No. 110, Pág: 22-31, July-August, 1975.
- 16.- GARDNER, E. Estudio regional de la estructura humana. Anatomía. Salvat Ed., 2a. edición, Pág: 103-111. 1971.
- 17.- JEANNOPOULOS, L. Congenital elevation of the scapula,. J. Bone and Joint Surg. Vol 34A, No. 4 October 1952.
- 18.- OTTER, G.D. Bilateral Sprengel's syndrome with situs inversus totalis. Acta Orthop. Scandinav, 41 , Pág: 402, 1970.
- 19.- THOMAS, T.G. Sprengel's Shoulder. PROC. Soc Roy Med. 57:93, 1964.
- 20.- ENGEL, D. The etiology of the undescend scapula and related Syndromes. J. Bone Joint Surg Vol 25A: 613, 1943.
- 21.- SMITH, A.D., Congenital elevation of the scapula,. J. Bone Joint Surg, Vol 34: 883, 1952.
- 22.- ALLAN, F.G. The Surgical Treatment of Sprengel's Shoulder. J. Bone and Joint Surg. Vol 46B: 162, . 1964.
- 23.- JEANNOPOULOS, C.L. Observations on Congenital elevation of the scapula. Clin Orthop. 20:132-8, 1961.

24.- CANDIN, J. Traitement chirurgical de la surélévation con
genitale de l'omoplate.

Chirurgie, 98. Pag 674-677. 1972.