



Omovertebral bone. Case description

Kość omowertebralna. Opis przypadku

© J ORTHOP TRAUMA SURG REL RES 1 (17) 2010

Case report/Opis przypadku

PIOTR TEDERKO, MAREK KRASUSKI, JERZY KIWERSKI

Klinika Rehabilitacji Akademia Medycznej W Warszawie

Oddział II Rehabilitacji Schorzeń Narządu Ruchu Centrum Rehabilitacji
im prof. M. Weissa, STOCER, Konstancin

Address for correspondence/Adres do korespondencji:

Klinika Rehabilitacji Akademia Medycznej W Warszawie

Oddział II Rehabilitacji Schorzeń Narządu Ruchu Centrum Rehabilitacji im prof.
M. Weissa, STOCER, Konstancin.

Nowy Dwór (koło Skierniewic) Parcela 61

96-115 Nowy Kawęczyn, Łódź

tel./fax: +48 46 831 44 95

e-mail: pited@esculap.pl

Statistic/Statystyka

Word count/Liczba słów 2248/1888

Tables/Tabele 1

Figures/Ryciny 5

References/Piśmiennictwo 21

Received: 08.09.2008

Accepted: 15.03.2009

Published: 10.02.2010

Authors' contribution:

Piotr Tederko (A, B, D, E, F)

Marek Krasuski (A, B, D, E)

Jerzy Kiwerski (A, B, D)

Summary

Sprengel disease (SD) is a congenital condition characterized by upward displacement of the scapula. Deformity may be associated with malformations of other mesodermal structures. SD is usually recognized in childhood. Omovertebral bone may be detected in 25% of SD cases. We present a case an adult woman with multifocal spinal malformations who present with pain and range of motion limitation related to a large omovertebral bone. Computer tomography with 3-dimensional reconstruction was applied in diagnostic process. SD was recognized in the age of 33 years. The patient underwent multiaspect rehabilitation followed by partial excision of the omovertebral bone. We noted favorable functional and cosmetic effect on a follow-up 13 months after surgery. The paper discusses diagnostic and therapeutic issues of SD.

Conclusions: Computer tomography with 3D reconstruction is helpful in diagnostics of complex spinal malformations. Problems related to omovertebral bone may be leading complaints of SD. Functional deficit associated with omovertebral bone is an indication to resection of this structure.

Key words: Sprengel disease, omovertebral bone, congenital malformations, diagnostics, surgical treatment

Streszczenie

Choroba Sprengla (ChS) jest wrodzoną deformacją, w której dochodzi do wysokiego ustawienia łopatki. Nieprawidłowości tej towarzyszą zniekształcenia innych, często odległych struktur mezodermalnych. ChS najczęściej rozpoznawana jest w dzieciństwie. U 25% pacjentów z ChS występuje kość omowertebralna. Przedstawiono przypadek dorosłej pacjentki z mnogimi wrodzonymi wadami kręgosłupa, u której wiodącymi objawami były bóle i zaburzenia funkcjonalne związane z dużą kością omowertebralną. W diagnostyce wykorzystano tomografię komputerową z rekonstrukcją trójwymiarową. Rozpoznanie ChS zostało postawione w wieku 33 lat. Zastosowano kompleksowe leczenie usprawniające, a następnie resekcję kości omowertebralnej. Funkcjonalny i kosmetyczny wynik leczenia w 13-miesięcznej obserwacji oceniono jako dobry. Omówiono problemy związane z diagnostyką i możliwościami terapeutycznymi ChS.

Wnioski: Tomografia komputerowa z rekonstrukcją trójwymiarową jest przydatna w diagnostyce złożonych wad wrodzonych szkieletu osiowego. Dysfunkcje związane z obecnością kości omowertebralnej mogą być wiodącym objawem ChS. Zaburzenia funkcjonalne związane z obecnością kości omowertebralnej są wskazaniem do jej resekcji.

Słowa kluczowe: choroba Sprengla, kość omowertebralna, wady wrodzone, diagnostyka, leczenie chirurgiczne

INTRODUCTION

Main symptom of Sprengel disease (SD) is abnormally high and hypoplastic shoulder blade. Calcified formation called omo-vertebral bone (OVb) between deformed scapula and cervical spine segment is found in 25% of patients. Although that abnormality is connected with more severe cases, with bigger limitation of shoulder mobility, its influence on clinical state is mainly associated with unfavourable cosmetic effect [1]. The aim of the paper is to present a case of a patient with untypical course of SD with multiple accompanying spinal deformations, among which problems with the presence of big OVb were leading.

CASE REPORT

A 33-year-old woman, shop assistant, was admitted to the Clinic of Rehabilitation of Medical Academy with diagnosis of scoliosis caused as a result of congenital spinal malformation and upper thoracic back pain. Main complaint were pains within lumbosacral region, nuchal region and right upper limb continuing from adolescence and intensified within last 3 years. Applied treatment, which included administration of oral non steroid anti inflammatory drugs, resting and periodical use of orthopaedic collar, did not bring satisfactory effects.

Acute low back pain with irradiation to buttocks, neck pains with irradiation to right arm and to interscapular region (95/100 in VAS scale) were stated at admission. The patient has been ambulatory treated due to depression for about 10 years, underwent appendectomy at the age of 16 and resection of thyroid nodule at the age of 23. Sprengel disease has not been diagnosed during the treatment of the patient by general practitioner as well as by orthopaedist.

Physical examination showed scoliosis within cervicothoracic, thoracic and thoracolumbar segments, abnormal contour of nucha, asymmetric scapular positions (crest of right shoulder blade 2 cm above the left one). Painful on pressure thought formation in the projection of superior edge of right trapezius muscle on the height of C5 spinous process descending in the direction of right shoulder bone was palpably found. Asymmetric magnification of right caracoid process, which showed tenderness on palpitation, was noticed. Increased tone of paravertebral muscles within lumbar and cervical regions, asymmetric limitation of passive mobility of cervical spine segment (flexion 45°, extension 30°, rotation on the left 10°, rotation on the right 35° – measurements performed with use of Ripstein's goniometer and plurimeter) were stated. Mobility of right scapula was limited. Passive mobility of acromioclavicular joints was symmetric and amounted to: flexion 90°, extension 50°, exterior rotation 90°, interior rotation 90°. Adduction of an arm against body axis amounted to 160° on the left side and 140° on the right one. Discreet superficial sensibility attenuation within C8 dermatome, extension of radial

WSTĘP

Głównym objawem choroby Sprengla (ChS) jest wysokie ustawienie i hipoplazja łopatki. U około 25% pacjentów między chorą łopatką a szyjnym odcinkiem kręgosłupa spotyka się uwapniony twór zwany kością omowertebralną (KO). Choć anomalia ta dotyczy zazwyczaj przypadków cięższych, z większym ograniczeniem ruchomości łopatki, jej wpływ na stan kliniczny kojarzony bywa przede wszystkim z niekorzystnym efektem kosmetycznym [1]. Celem pracy jest przedstawienie chorej z nietypowym przebiegiem ChS, z mnogimi towarzyszącymi deformacjami kręgosłupa, u której na czoło dolegliwości wysuwały się problemy związane z obecnością dużej KO.

OPIS PRZYPADKU

33 letnia panna, pracownica sklepu została przyjęta do Kliniki Rehabilitacji Akademii Medycznej z rozpoznaniem skoliozy na tle wady wrodzonej kręgosłupa i zespołu bólowego krzyża i karku. Główną dolegliwością były trwające od okresu dojrzewania i nasilone od 3 lat bóle okolicy lędźwiowo krzyżowej, karku i prawej kończyny górnej. Dotychczasowe leczenie polegające na przyjmowaniu doustnych niesterydowych leków przeciwzapalnych, spoczynku i okresowym stosowaniu kołnierza ortopedycznego nie przynosiły zadowalających efektów.

Przy przyjęciu stwierdzono ostry zespół bólowy dolnego odcinka kręgosłupa z promieniowaniem do obu pośladków, bóle karku z promieniowaniem do prawej kończyny górnej i w okolicę międzyłopatkową (95/100 w skali VAS). Chora od około 10 lat leczyła się ambulatoryjnie z powodu depresji, przeżyła apendektomię w wieku 16 lat i resekcję guzka tarczycy w wieku 23 lat. W trakcie leczenia chorej przez lekarza rodzinnego, a także specjalistów ortopedii nie postawiono dotychczas rozpoznania ChS.

Badanie przedmiotowe wykazało skrzywienie boczne kręgosłupa w odcinku szyjno-piersiowym, piersiowym i piersiowo-lędźwiowym, nieprawidłowy obrys karku, asymetryczne ustawienie łopatek (grzebień prawej łopatki 2 cm powyżej strony lewej). Palpacyjnie wykryto bolesny przy ucisku twardy twór w rzucie górnej krawędzi prawego mięśnia czworobocznego na wysokości wyrostka kolczystego C5 schodzący w kierunku prawej łopatki. Zauważono asymetryczne powiększenie prawego wyrostka kruczego, który był tkliwy przy obmacywaniu. Stwierdzono zwiększone napięcie mięśni przykręgowych w okolicy lędźwiowej i szyjnej, asymetryczne ograniczenie ruchomości biernej szyjnego odcinka kręgosłupa (zgięcie 45°, wyprost 30°, rotacja w lewo 10°, rotacja w prawo 35° - pomiar przy pomocy goniometru i plurimetru Ripstein). Ruchomość łopatki prawej była ograniczona. Ruchomość bierna stawów barkowo-ramiennych była symetryczna i wynosiła zgięcie 90°, wyprost 50°, rotacja zewnętrzna 90°, rotacja wewnętrzna 90°. Odwiedzenie ramienia względem osi ciała wynosiło 160° po stronie lewej i 140° po prawej. Wykryto dyskretne osła-

bone reflexes, biceps and triceps on the right side and right-sided foot clonus were reported. Muscular force of dynamic complexes of upper and lower extremities was symmetric and normal. Babinski syndrome was not stated.

In reviewed radiograms cervicothoracic scoliosis right-sided of 23°, right-sided lumbar scoliosis of 18°, unfused vertebrae C4-C7, T4, L4-S1, block of vertebrae C7-T2, right-sided adhesion of 4-5 ribs and the presence of abnormal bone mass in right paravertebral region joined to spine at the level of C5-C6 with upper edge and descending to the region of the crest of right shoulder bone (fig. 1, 2) were stated. Computer tomography (fig. 3, 4) with 3D reconstruction (fig. 5) showed deformation of vertebral arches and the presence of OVB. Asymmetry of spinal canal was found in MRI examination of cervical and cervicothoracic spinal segments. Focal changes in spinal cord were not noticed.

Conservative treatment in conditions of rehabilitation ward was performed for 3 weeks. Dexamethasone, tramadol, diclophenac and tolperisone were generally administered. Physiotherapy (diadynamic currents, alternating magnetic field of the frequency of 50 Hz on lumbar region, hipermyfango compresses on nucha and overall whirlpool massages) as well as individual and group exercises, synergistic exercises of shoulder gir-

lenie czucia powierzchownego w zakresie dermatomu C8, wygórowanie odruchów z kości promieniowej, mięśnia dwugłowego i trójgłowego po stronie prawej, prawostronny stopotrząs. Siła mięśniowa zespołów dynamicznych kończyn górnych i dolnych była symetryczna i prawidłowa. Objawu Babińskiego nie stwierdzono.

W radiogramach przeglądowych stwierdzono skoliozę szyjno-piersiową prawostronną 23°, prawostronną skoliozę lędźwiową 18°, niespojenie łuków C4-C7, T4, L4-S1, blok kręgów C7-T2, prawostronny zrost żeber 4-5 i obecność nieprawidłowej masy kostnej w prawej okolicy przykręgowej łączącej się górnym brzegiem z kręgosłupem na poziomie C5-C6 i schodzącej w okolicę grzebienia prawej łopatki (ryc. 1, 2). Tomografia komputerowa (ryc. 3, 4) z rekonstrukcją 3D (ryc. 5) wykazała deformacje łuków kręgowych i obecność KO. W badaniu MRI szyjnego i szyjno-piersiowego odcinka kręgosłupa stwierdzono asymetrię kanału kręgowego, bez cech ciasnoty. Nie zauważono zmian ogniskowych w rdzeniu kręgowym.

Przez 3 tygodnie prowadzono leczenie zachowawcze w warunkach oddziału rehabilitacji. Podawano ogólnie dexametazon, tramadol, diklofenak, tolperizon. Stosowano fizykoterapię (prądy diadynamiczne, pole magnetyczne zmienne o częstotliwości 50 Hz na okolicę lędźwiową, okłady hipermyfango na kark i wodny masaż wiro-

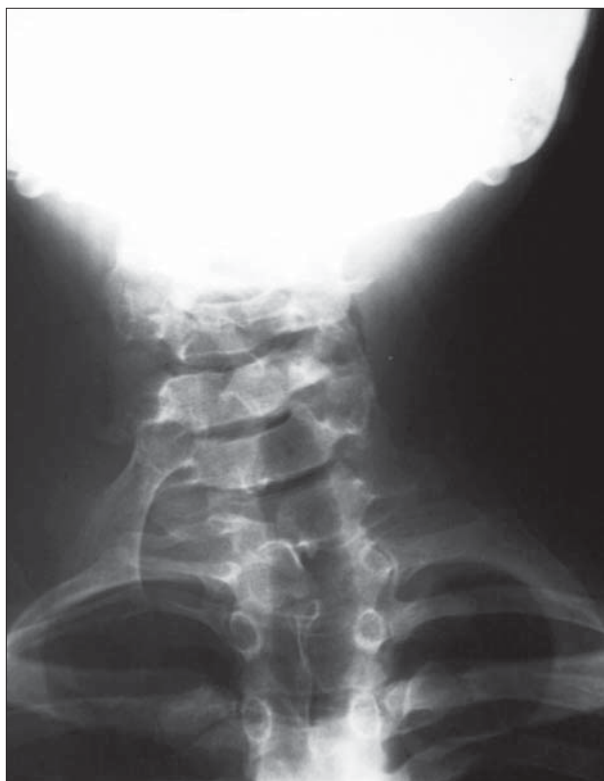


Fig. 1. Anteroposterior plane X-ray of cervical spine. Note a right-sided omovetebral bone expanding down from the level of C5-6

Ryc. 1. Radiogram przeglądowy AP szyjnego odcinka kręgosłupa. Widoczna kość omowertebralna rozpoczynająca się na poziomie kręgów C5-C6

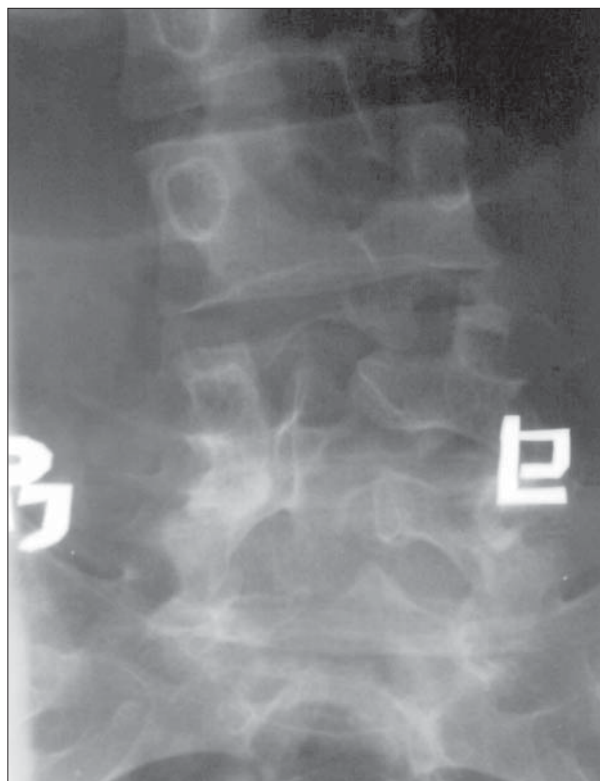


Fig. 2. Anteroposterior plane X-ray of lower lumbar spine. Spinal dysraphia at the level of L4-S1

Ryc. 2. Radiogram przeglądowy AP dolnej części lędźwiowego odcinka kręgosłupa. Rozszczep kręgosłupa na poziomie L4-S1

dle muscles, exercises with devices to reinforce postural muscles, correction of the body posture and improve the range of articular mobility were applied. Reduction of pain ailments within low back and buttocks was obtained. Satisfactory improvement within pain of nucha and passive mobility of cervical spinal segment were not observed.

The patient was qualify to surgical treatment. Subtotal resection of OVB was performed from the access from spinous process C4 to the crest of the scapula. Only a fragment close to scapula was remained to save rhomboid muscle. Proximal end of OVB was fused to a right transverse process C6. Lack of spinous processes C5 and C6, residual process C7 as well as unfused arches C5-C7 were stated during the operation. Histopathological examination of removed fragment showed the structure of normal bone tissue. The patient was assuming to erect position in the first day; no external immobilization was applied. Postoperative course was uncomplicated – the patient was discharged from hospital after postoperative wound healed.

The patient was electively admitted for rehabilitation on the 8th week after surgical procedure. Isometric exercises, exercises for right posture, relaxation and extension of shoulder girdle muscles, overall whirlpool massages, biostimulation with HeNe scanning laser within nucha region were applied. The patients showed subjective and objective improvement at the discharge from hospital after 3 weeks of rehabilitation. Movements' range of cervical spinal segment amounted to: flexion 65°, extension 45°, rotation to the left 40°, rotation to the right 55°. Pain ailments within nuchal region occurred spora-

wy całościowy) oraz ćwiczenia indywidualne i grupowe, ćwiczenia synergistyczne mięśni obręczy barkowej, ćwiczenia na przyrządach celem wzmocnienia mięśni posturalnych, korekcji postawy ciała, poprawy zakresu ruchomości stawowej. Uzyskano redukcję dolegliwości bólowych w okolicy lędźwiowo-krzyżowej i pośladków. Nie obserwowano satysfakcjonującej poprawy w zakresie bólów karku i ruchomości biernej szyjnego odcinka kręgosłupa.

Chora została zakwalifikowane do leczenia operacyjnego. Z dostępu od wyrostka kolczystego C4 do grzebienia łopatki dokonano subtotalnej resekcji KO pozostawiając fragment przy łopatce celem zaoszczędzenia mięśnia równoległobocznego. Bliższy koniec KO był zrośnięty z prawym wyrostkiem poprzecznym C6. Śródoperacyjnie stwierdzono również brak wyrostków kolczystych C5, C6, szczątkowy wyrostek C7 i niespojenie łuków C5-C7. Badanie histopatologiczne usuniętego fragmentu wykazało strukturę normalnej tkanki kostnej. Chorą spionizowano w pierwszej dobie, nie stosowano unieruchomienia zewnętrznego. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany, pacjentka została wypisana do domu po wygojeniu rany operacyjnej.

Chorą planowo przyjęto do leczenia usprawniającego w 8 tygodniu po zabiegu chirurgicznym. W trakcie pobytu stosowano ćwiczenia izometryczne, ćwiczenia prawidłowej postawy, relaksację i rozciąganie mięśni obręczy barkowej, wodny masaż wirowy całościowy biostymulację laserem HeNe skanującym okolicy karku. Przy wypisie po 3 tygodniach leczenia pacjentka wykazywała subiektywną i obiektywną poprawę. Zakres ruchów szyjnego odcinka kręgosłupa wynosił zgięcie: 65°,

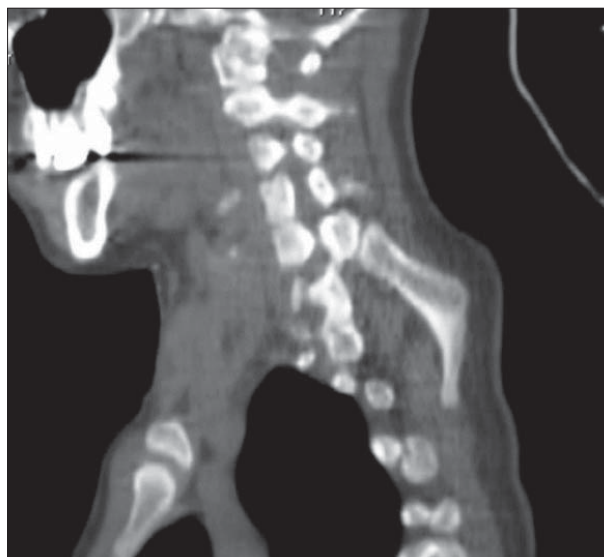


Fig. 3. Computer tomography. Proximal end of omovertebral bone at C5 lamina visible on sagittal section

Ryc. 3. Tomografia komputerowa. Widoczna bliższa część kości omowertebralnej w okolicy łuku C5 na przekroju strzałkowym

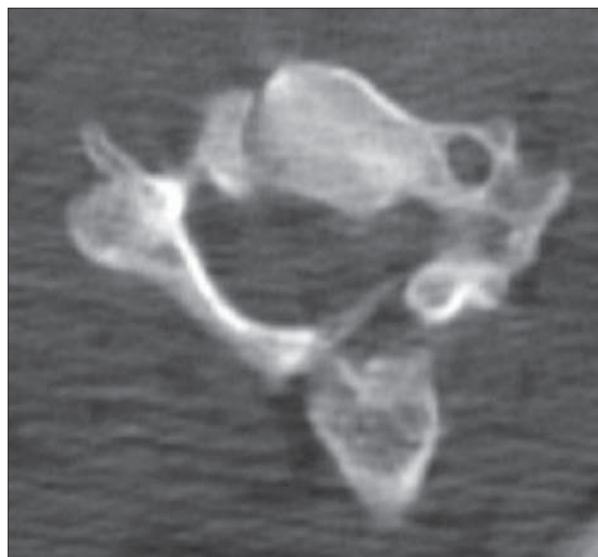


Fig. 4. Computer tomography. Horizontal section at the level of C6 reveals malformation of the lamina, absence of spinous process and presence of omovertebral bone

Ryc. 4. Tomografia komputerowa. Przekrój horyzontalny na poziomie C6 uwiidocznia zniekształcenie łuku kręgu, brak wyrostka kolczystego i obecność kości omowertebralnej

dically and showed intensification up to 40/100 points on VAS scale. Functional radiograms of cervical spinal segment did not show features of instability. The patient was discharged with recommendation to continue exercises on her own according to hospital examples at home.

The patient was called after 13 months. During that period the patient was professionally active. The range of cervical spinal segment movements did not significantly change from the last examination. Sporadically occurring nucha and low back pains were within 20-30/100 points on VAS scale tending the patient to take paracetamol, ketoprofen and tolperisone from time to time. The patient stated that she was satisfied with cosmetic result of the treatment. Formation of keloid and changes of neurological state were not observed.

DISCUSSION

Primordium of scapula is formed in the 8th week of intrauterine life on the level C4-5 and descends to the position between 2 and 8 rib as developing. Sprengel disease is a consequence of that process disturbance [2]. Theories explaining SD with local disturbance of development of scapula primordium seem to be profound simplification. Strong connection of high scapula position with developmental abnormalities of other, often distant mesodermal structures, would prove that [3]. Additional ribs, scoliosis, Klippel-Feil syndrome, rachischisis, hypoplasia of clavicle, thumbs, hemimelia, defects of kidneys, aortic arch, facial asymmetry are listed

wyprost 45°, rotacja w lewo 40°, rotacja w prawo 55°. Dolegliwości bólowe okolicy karkowej występowały sporadycznie wykazywały nasilenie do 40/100 punktów w skali VAS. Radiogramy czynnościowe szyjnego odcinka kręgosłupa nie wykazały cech niestabilności. Pacjentka została wypisana z zaleceniem samodzielnej kontynuacji ćwiczeń według wzorca szpitalnego w warunkach domowych.

Chorą wezwano po upływie 13 miesięcy. W tym czasie pacjentka była czynna zawodowo. Zakres ruchów szyjnego odcinka kręgosłupa nie uległ znaczącym zmianom od ostatniego badania. Sporadycznie nawracające bóle karku i okolicy lędźwiowej utrzymywały się w granicach 20-30/100 punktów w skali VAS skłaniając pacjentkę do okresowego przyjmowania paracetamolu, ketoprofenu i tolperizonu. Pacjentka stwierdziła, że jest zadowolona z kosmetycznego wyniku leczenia. Nie obserwowano tworzenia się bliznowca ani zmian stanu neurologicznego.

DYSKUSJA

Związek łopatki powstaje w 8 tygodniu życia płodowego na poziomie C4-5 i w miarę rozwoju zstępuje do pozycji między 2 a 8 żebrem. ChS jest konsekwencją zaburzenia tego procesu [2]. Teorie tłumaczące ChS lokalnym zaburzeniem rozwoju zawiązka łopatki wydają się być daleko idącym uproszczeniem. Przemawiałby za tym silny związek wrodzonego wysokiego ustawienia łopatki z anomaliami rozwojowymi innych często odległych struktur mezodermalnych [3]. Wśród zniekształceń

Fig. 5. Tomographic imaging with 3-dimensional reconstruction reveals the entire omovertebral bone with distal part expanding along of the medial margin of the scapula

Ryc. 5. Rekonstrukcja trójwymiarowa tomografii komputerowej pozwala uwidocznąć całą kość omowertebralną z jej dalszą częścią rozciągającą się wzdłuż przyśrodkowego brzegu łopatki



among SD accompanying deformations [4, 5, 6]. Lowry associated SD with mutation of pro 250 Arg in receptor of fibroblast growth factor FGFR3 [7].

Congenital high scapula position was for the first time described in 1868 by Eulenberg. Sprengel, whose name is now applied for the name of the disease, published the characteristic of the disease 28 years later. Analyses of groups of patients not exceeding 20 cases predominate among publications concerning SD. The description of the most numerous group containing 112 patients from 7 research centres in Great Britain was published by Cavendish [8]. Due to characteristic symptoms the disease is diagnosed and treated in parents prior to completion of 10 year of life. Doita described two cases of surgical SD treatment at adulthood [9].

The deformation is usually observable at birth and it intensifies with a child growth. Abnormal scapular position (marginal and medial dislocations, internal rotation) is accompanied by hypoplasia and deformation (usually shortening of superior-inferior dimension, anterior bend of supraspinous region [10]). Main symptom is limitation of arm mobility as a result of abnormal orientation of acromioclavicular articulation and impaired scapular mobility. Sometimes instability of acromioclavicular articulation with inferior subluxation increases mobility of upper limb [11]. Second main symptom is asymmetric magnification of neck contour and shoulders asymmetry. Cavendish classification (tab. 1) used to describe initial state and effects of SD treatment relates largely to impairment of body outlook than to functional efficacy [8].

Special significance, among imaging examinations performed in SD, is given to computer tomography with

towarzyszących ChS wymienia się dodatkowe żebra, skoliozę, zespół Klippel-Feila, rozszczep kręgosłupa, hipoplazję obojczyka, kciuków, hemimelie, wady nerek, łuku aorty, asymetrię twarzy [4, 5, 6]. Lowry kojarzy ChS z mutacją pro 250 Arg w receptorze czynnika wzrostu fibroblastów FGFR3 [7].

Wrodzone wysokie ustawienie łopatki po raz pierwszy zostało opisane w 1868 roku przez Eulenberg. Sprengel, od którego jednostka wzięła swą dzisiejszą nazwę opublikował jej opis 28 lat później. Wśród publikacji dotyczących ChS dominują analizy grup nie przekraczających 20 przypadków. Opis największej grupy liczącej 112 pacjentów z 7 ośrodków w Wielkiej Brytanii publikuje Cavendish [8]. Ze względu na charakterystyczne objawy choroba jest najczęściej diagnozowana i leczona u osób przed ukończeniem 10 roku życia. Doita opisuje dwa przypadki ChS leczonej operacyjnie w wieku dorosłym [9].

Deformacja zazwyczaj widoczna jest przy urodzeniu i nasila się w miarę wzrostu dziecka. Nieprawidłowemu ustawieniu łopatki (przemieszczenie kranialne i przyśrodkowe, rotacja wewnątrz) towarzyszy jej hipoplazja i zniekształcenie (zazwyczaj skrócenie wymiaru górnego, przednie zagięcie okolicy nadgrzebieniowej [10]). Głównym objawem jest ograniczenie ruchomości ramienia będące wynikiem nieprawidłowej orientacji stawu barkowo-ramiennego i upośledzonej ruchomości łopatki. Niekiedy niestabilność stawu barkowo-ramiennego z dolnym podwichnięciem zwiększa ruchomość kończyny górnej [11]. Drugim wiodącym objawem jest asymetryczne poszerzenia obrysu szyi i asymetria barków. Klasyfikacja Cavendish (tab. 1) stosowana w opisie stanu wyjściowego i efektów leczenia ChS odnosi się

Tab. 1. Grading system by Cavendish

Deformation grade		Characteristic
1	very mild	The shoulder are on the same level and the deformity is invisible when the patient is dressed
2	mild	The shoulders do not show or show only slight asymmetry and the deformity is visible when the patients is dressed, as a lump in the web of the neck
3	moderate	The shoulder is elevated 2-5 cm. The deformity is easily visible.
4	severe	The shoulder is much elevated so that the superior angle of the scapula is near the occiput, with or without neck webbing or brevicollis.

Tab. 1. Klasyfikacja Cavendish

Stopień deformacji		Cechy
1	bardzo łagodny	Barki na jednym poziomie, deformacja niewidoczna, gdy pacjent jest ubrany
2	łagodny	Bark nie wykazuje lub wykazuje nieznaczną asymetrię ustawienia, zniekształcenie pod postacią pogrubienia lub pletwy w obrębie szyi widoczne jest, gdy pacjent jest ubrany
3	umiarkowany	Uniesienie barku 2-5 cm. Zniekształcenie łatwo dostrzegalne
4	ciężki	Znaczne uniesienie barku z górnym kątem łopatki w okolicy potylicy z lub bez pletwiastego zniekształcenia szyi lub objawami szyi krótkiej

three-dimensional reconstruction [10, 12]. In presented case detailed imaging of the change morphology and its range allowed for appropriate choice of operative method.

Typical for SD is occurrence of fibrous, cartilaginous or osseous omo-vertebral structures – joining spinous processes C4, C5 with superior medial edge or superior angle of the shoulder blade. Omo-vertebral structures obstruct normal descending of the scapula during development, position them in internal rotation and limit its mobility. Crha underlines that in the diagnostics of omo-vertebral formations main role is played by digital palpation and not by radiography because calcification of these structures occurs only in one patient for four [6]. Williams cited one documented a case of OVB occurrence without characteristic features of SD [3]. Baulot described a case of SD with double unilaterally situated OVBs – the first one within elevator muscle of scapula and the second one in rhomboid muscle [13].

Spatial orientation and localization of distal omo-vertebral structures attachments have decisive significance for the position of the scapular and its influence on limb functions. Cho et al. [10] distinguished two types of deformations in dependence if the scapula is anchored to abnormal structures with superior or medial edge. According to above presented considerations big OVB reaching medial scapular edge (fig. 5), which is not accompanied with ectasia, interior rotation and scapular mobility limitation is untypical and difficult to explain.

Multiply congenital deformations often give diagnostic and classificatory difficulties. Symptoms complex in form of chronic multiregional pain ailments coexisting with scoliosis and malformations of numerous vertebrae in an adult person was probably the cause, why osseous abnormalities in cervicobrachial regions were not associated with SD for a long time. The disease of our patient could be diagnosed as a case of Klippel-Feil syndrome “Plus” [14], various mesodermal aberrations accompanying synostosis within cervical segment of the spine. Occurrence of SD with the presence of OVB is frequent clinical phenomenon in Klippel-Feil syndrome. However, it appears that main ailments associated not with disturbances of cervical segmentation, but with the presence of OVB reason the diagnosis. According to Cavendish classification the deformation would correspond to grade 2. Coexisting discreet characteristics of myelopathy show on the need of periodical clinical control of neurological state of the patient.

There is accordance that patients with deformation of the grade 1 according to Cavendish classification should be conservatively treated [1, 6, 15, 16]. The procedure includes reinforcement of rhomboid muscles, subscapularis muscle and other active scapular stabilizers, deep dorsal muscles, abdominal muscles and application of exercises correcting body posture. Operative treatment is recommended in patients with deformations of grade 2 and 3 acc. Cavendish classification.

w większym stopniu do zaburzeń wyglądu ciała niż wydolności funkcjonalnej [8].

Wśród badań obrazowych w ChS szczególne znaczenie przypisuje się tomografii komputerowej z rekonstrukcją trójwymiarową [10, 12]. W opisywanym przypadku dokładne obrazowanie morfologii zmiany i jej zasięgu umożliwiło odpowiedni wybór metody operacyjnej.

Typowe dla ChS jest występowanie włóknistych, chrzęstnych lub kostnych struktur omowertebralnych – łączących wyrostki kolczyste C4, C5 z górnym, przyśrodkowym brzegiem lub górnym kątem łopatki. Struktury omowertebralne utrudniają prawidłowe zstępowanie łopatki w trakcie rozwoju, ustawiają ją w rotacji wewnętrznej i ograniczają jej ruchomość. Crha podkreśla, że w diagnostyce tworów omowertebralnych główna rola przypada nie radiografii, ale badaniu palpacyjnemu ze względu na występowanie uwapienia tych struktur jedynie u co czwartego pacjenta [6]. Williams przytacza jeden udokumentowany przypadek występowania KO bez cech ChS [3]. Baulot opisuje przypadek ChS z podwójną KO jednostronnie – pierwszą w obrębie dźwignacza łopatki, drugą w mięśniu równoległobocznym [13].

Orientacja przestrzenna i lokalizacja dalszego przyczepu struktur omowertebralnych ma rozstrzygające znaczenie dla pozycji łopatki i jej wpływu na funkcję kończyny. Cho i wsp. [10] rozróżniają dwa typy deformacji w zależności, czy łopatka jest zakotwiczona do nieprawidłowych struktur górnym czy przyśrodkowym brzegiem. W świetle powyższych rozważań duża KO sięgająca do przyśrodkowego brzegu łopatki (ryc. 5), której nie towarzyszą poszerzenie, rotacja wewnętrzna i ograniczenie ruchomości łopatki jest zjawiskiem nietypowym i trudnym do wytłumaczenia.

Mnogie deformacje wrodzone często sprawiają trudności diagnostyczne i klasyfikacyjne. Zespół objawów w postaci przewlekłych wielomiejscowych dolegliwości bólowych współistniejących ze skoliozą i malformacjami licznych kręgów u osoby dorosłej były prawdopodobnie przyczyną, dla której anomalii kostnej w okolicy szyjno-łopatkowej długo nie kojarzono z ChS. Choroba u naszej pacjentki mogłaby również być określona jako przypadek zespołu Klippel-Feila plus [14], różnorodne aberracje mezodermalne towarzyszące synostozom w obrębie szyjnego odcinka kręgosłupa. Nierzadkim zjawiskiem klinicznym w zespole Klippel-Feila jest ChS z obecnością KO. Wydaje się jednak, że główne dolegliwości związane nie z zaburzeniem segmentacji szyjnego odcinka kręgosłupa, ale obecnością KO uzasadniają postawione rozpoznanie. W klasyfikacji Cavendish zniekształcenie odpowiadałoby 2 stopniowi. Współistniejące dyskretne cechy mielopatii wskazują na potrzebę okresowej klinicznej kontroli stanu neurologicznego pacjentki.

Istnieje zgodność, że osoby z deformacją z grupy 1 wg Cavendish powinny być leczone zachowawczo [1, 6, 15, 16]. Postępowanie polega na wzmacnianiu mięśni równoległobocznych, podłopatkowego i innych czynnych stabilizatorów łopatki, mięśni głębokich grzbietu, mięśni brzucha, stosowaniu ćwiczeń korygujących postawę ciała.

Presently, the most frequently used is original or modified Woodward's operation – scapula displacement through transfer of trapezius muscle and rhomboid muscles attachments to distal part. Woodward's operation is associated with low risk of bleeding, paralysis of brachial plexus and results in good cosmetic effects and excellent improvement of shoulder girdle in 80% of patients [6, 15]. Original Green method, which consists in scapular osteotomy and liberation of stabilizers muscles to dislocate it downward, is associated with the risk of healing disturbances and keloids occurrence [17]. Leibovic observed tendency to correction loss of scapular position, however without significant reduction of the shoulder mobility [18].

Recommendation for scapular osteotomy is its deformation especially in the region of sternoclavicular joint, which makes distal dislocation of scapula difficult, as well as protection of brachial plexus against compression [8]. Subperiosteal resection of superior part of shoulder blade and scapular osteotomy belongs to rarely used operative techniques [15, 19, 20].

In advanced stages of SD (4 grade in Cavendish classification – superior angle of the scapula in the region of the occiput, brevicollis, webbing neck) surgical correction needs radical scapulectomy or collar bone osteotomy, what is associated with high risk of paralysis of brachial plexus and therefore it is rarely recommended [6, 8, 17].

The most frequently listed complications of surgical treatment of DS are: loss of correction, protruding shoulders, paralysis of brachial plexus, compression of subclavicular artery, keloid (in 30% of operated patients). Boon paid attention to the risk of dorsal scapular nerve damage [21]. Following strategies are presented aiming in reduction the percentage of complication occurrence: application of longitudinal incision near midline, collar bone osteotomy, caracoid process osteotomy to reduce tension of pectoralis minor muscle, fasciodesis of inferior angle of the scapula [16].

Sprengel disease is usually diagnosed and treated at developmental age. Two cases of adult patients operated due to SD were reported by [9]. In these patients OVB excision and resection of superiomedial part of scapula was used as relatively safe procedure. By the reason of slenderness of clinical reports about treatment of SD in adult patients it is difficult to scan natural course of the disease, especially in relation to omo-vertebral structures behaviour. Beneficial, functional and cosmetically satisfactory effect of bone resection in case of our patient confirms observations of Doity concerning such method choice in the treatment of adult patients.

Early diagnosis and institution of appropriate therapy is believed to prevent fixation of incorrect movements and posture stereotypes and to allow for achievement of better therapeutic results especially within movements range of cervical spinal segment and upper limbs functions.

ła. Leczenie operacyjne zalecane jest ze zniekształceniem 2 i 3 stopnia w klasyfikacji Cavendish.

Najczęściej stosowana jest obecnie oryginalna lub zmodyfikowana operacja Woodwarda - przemieszczenie łopatki poprzez przeniesienie przyczepów mięśnia czworobocznego i mięśni równoległobocznych doogonowo. Operacja Woodwarda niesie niewielkie ryzyko krwawień, porażenia splotu barkowego i skutkuje dobrymi efektami kosmetycznymi i zmienną poprawą ruchomości obręczy barkowej u 80% pacjentów [6, 15]. Oryginalna metoda Greena polegająca na osteotomii łopatki i uwolnieniu mięśni stabilizatorów łopatki w celu przemieszczenia jej do dołu wiąże się z ryzykiem zaburzeń gojenia i powstawania bliznowców [17]. Leibovic obserwuje tendencję do utraty korekcji położenia łopatki, jednak bez zmiennej redukcji ruchomości barku [18].

Wskazaniem do osteotomii obojczyka jest jego deformacja zwłaszcza w okolicy stawu mostkowo-obojczykowego utrudniająca dystalne przemieszczenie łopatki, jak również ochrona splotu barkowego przed uciskiem [8]. Do rzadziej stosowanych technik operacyjnych należą podokostnowa resekcja górnej części łopatki i osteotomia łopatki [15, 19, 20].

W zaawansowanych postaciach ChS (4 stopień w klasyfikacji Cavendish – górny kąt łopatki w okolicy politycy, szyja krótka, płetwiasta) korekcja chirurgiczna wymaga radykalnej skapulektomii lub osteotomii obojczyka, wiąże się z dużym ryzykiem porażenia splotu barkowego i rzadko jest zalecana [6, 8, 17].

Wśród powikłań leczenia chirurgicznego ChS najczęściej wymienia się utratę korekcji, odstawanie łopatki, porażenie splotu barkowego, kompresję tętnicy podobojczykowej, bliznowiec (u 30% operowanych). Boon zwraca uwagę na ryzyko uszkodzenia nerwu grzbietowego łopatki [21]. Wśród strategii zmierzających do redukcji odsetka powikłań podaje się stosowanie cięć wzdłużnych blisko linii środkowej, osteotomię obojczyka, osteotomię wyrostka kruczego celem zwolnienia napięcia mięśnia piersiowego mniejszego, fascjodezę dolnego kąta łopatki [16].

ChS zazwyczaj rozpoznawana jest i leczona w wieku rozwojowym. Dwa przypadki osób dorosłych operowanych z powodu ChS podaje Doita [9] stosując u tych pacjentów wycięcie KO i resekcję górno-przyśrodkowej resekcji łopatki jako zabieg stosunkowo prosty i bezpieczny. Ze względu na skąpość doniesień klinicznych o leczeniu ChS u osób dorosłych trudno jest prześledzić przebieg naturalny choroby, szczególnie w odniesieniu do zachowania się struktur omowertebralnych. Korzystny funkcjonalny i zadowalający kosmetyczny efekt resekcji kości u naszej pacjentki potwierdza obserwacje Doity o wyborze takiej metody leczenia u osób w wieku dorosłym.

Należy przypuszczać, że wczesne postawienie prawidłowego rozpoznania i wdrożenie właściwej terapii zapobiegłoby utrwalaniu się nieprawidłowych stereotypów ruchu i postawy i pozwoliłoby na osiągnięcie lepszych wyników leczenia zwłaszcza w zakresie zakresu ruchów szyjnego odcinka kręgosłupa i czynności kończyn górnych.

CONCLUSIONS

1. Dysfunctions associated with the presence of omo-vertebral bone can be leading symptoms of Sprengel disease.
2. Functional disorders associated with the presence of omo-vertebral bone are indications for its resection.
3. Computer tomography with 3D reconstruction is useful in diagnostics of complicated congenital defects of axial skeleton.

WNIOSKI

1. Dysfunkcje związane z obecnością kości omowertebralnej mogą być wiodącym objawem choroby Sprengla.
2. Zaburzenia funkcjonalne związane z obecnością kości omowertebralnej są wskazaniem do jej resekcji.
3. Tomografia komputerowa z rekonstrukcją 3D jest przydatna w diagnostyce złożonych wad wrodzonych szkieletu osiowego.

References/Piśmiennictwo:

1. Schultz GD, Phillips RB. Omovertebral bone. *J Manipulative Physiol Ther* 1989;12(1):50-53
2. Dorland's Illustrated Medical Dictionary, 29st ed. Philadelphia WB Saunders, 2000.
3. Williams MS. Developmental anomalies of the scapula-the „omo”st forgotten bone. *Am J Med Genet A* 2003;120(4):583-7.
4. Lahiri, TK; Raghavan, HR. Omovertebral bone, cervicothoracic deformity and patent ductus arteriosus (case report). *Indian J Chest Dis All Sci* 1988; 30(4): 277-80
5. Banniza von Bazan U. The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia: a preliminary report. *J Bone Jt Surg* 1979; 61-B(1): 59-63.
6. Crha B, Gál P. Surgical treatment of Sprengel's deformity of the scapula. *Scripta Medica (Brno)* 2001;74 (4): 245-254.
7. Lowry RB, Jabs EW, Graham GE, Gerritsen J, Fleming J. Syndromes of coronal craniosyntosis, Klippel Feil anomaly and Sprengel's shoulder with and without pro 250 Arg mutation in the FGFR3 gene. *Am J Med Genet* 2001;104:112-9.
8. Cavendish ME. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Jt Surg* 1972; 54-B:395-408.
9. Doita M, Iio H, Mizuno K. Surgical management of Sprengel's deformity in adults. A report of two cases. *Clin Orthop Relat Res* 2000;371:119-24.
10. Cho T-J, Choi IH, Chung CY, Hwang JK. The Sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and its clinical relevance. *J Bone Jt Surg* 2000;82-B:711-8.
11. Hamner DL, Hall JE. Sprengel's deformity associated with multidirectional shoulder instability. *J Pediatr Orthop* 1995; 15:641-3
12. Wawrzynek W, Siemianowicz A, Koczy B, Kasprowska S, Besler K. Przydatność badania TK z rekonstrukcją trójwymiarową w obrazowaniu anomalii kostnej kręgosłupa szyjnego u dziecka z zespołem Sprengela. *Chir Narządów Ruchu Ortop Pol* 2005;70(2):131-3.
13. Baulot E, Trouilloud P, Giroux EA, Grammont PM. Ipsilateral omovertebral bones in the levator scapulae muscle and the rhomboid muscle in a Sprengel deformity: case report. *Acta Orthop Belg* 1998;64(1):92-5.
14. Ibañez-Valdés LF, Foyaca-Sibat H. Renovascular hypertension due to renal artery stenosis in Klippel-Feil syndrome. *Electron J Biomed* 2003;1(2):95-100.
15. Woodward JW. Congenital elevation of the scapula. *J Bone Jt Surg* 1961; 43-A: 219-228.
16. Ross DM, Cruess RL. The surgical correction of congenital elevation of the scapula. A review of seventy-seven cases. *Clin Orthop Rel Res* 1977(125):17-23.
17. Bellemans M. Results of surgical treatment of Sprengel deformity by a modified Green's procedure. *J Pediatr Orthop (B)* 1999; 8: 194-196.
18. Leibovic SJ, Ehrlich MG, Zaleske DJ. Sprengel deformity. *J Bone Jt Surg* 1990;72-A (2):192-7.
19. Wilkinson JA, Campbell D. Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. *J Bone Jt Surg* 1980; 62-B: 486-490.
20. Laumann U, Cire B. Der angeborene Schulterblatthochstand. *Z Orthop* 1985;123: 380-387.
21. Boon JM, Potgieter D, Van Jaarsveld Z, Frantzen DJ. Congenital undescended scapula (Sprengel deformity): a case study. *Clin Anat* 2002;15(2):139-42.