



Opere Sprengel Deformitesinin (Doğuştan Yüksek Skapula) Rehabilitasyon Sonuçları: Olgu Sunumu

Rehabilitation Outcomes of Operated Sprengel Deformity (Congenital High Scapula): A Case Report

Senem Şaş, Zeynep Karakuzu Güngör*, Hatice Rana Erdem*, Figen Tuncay*

Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Kırşehir, Türkiye

*Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Kırşehir, Türkiye

Öz

Konjenital yüksek skapula olarak da bilinen Sprengel deformitesi (SD) bir ya da her iki skapulada doğumsal olarak meydana gelen nadir; ancak omuzun en sık görülen konjenital deformitesidir. Bu durum, skapulanın intrauterin gelişim sırasında normal yerine inmesinde yetersizlik olmasından kaynaklanmaktadır. SD çoğu zaman rastlantısal olarak meydana gelmektedir; fakat ailesel olgularda da tanımlanmıştır. SD oluşturduğu estetik problemin yanında, omuz ve servikal omurga eklemlerini de etkileyerek hareket kısıtlılığına yol açmaktadır. Klippel-Feil sendromu, konjenital skolyoz, böbrek hastalıkları, diastematomiyeli gibi anomaliler de bu hastalığa sıklıkla eşlik eder. Bu yazıda SD (doğuştan yüksek skapula) nedeni ile opere edilen 11 yaşında bir kız olgunun rehabilitasyon sonuçlarını sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Sprengel deformitesi, yüksek skapula, rehabilitasyon

Abstract

Sprengel deformity (SD), also known as congenital high scapula, is a rare congenital deformity of one or both scapulae that appears at birth. It is the most common congenital deformity of the shoulder. This condition occurs due to the failure of the scapula to descend during intrauterine development. SD often appears randomly, but familial cases have also been described. In addition to the aesthetic problem due to SD, the main problem is the limitation of the shoulder and cervical spine joints movement. Conditions such as Klippel-Feil syndrome, congenital scoliosis, kidney diseases, and diastematomyelia are frequently associated with this disease. In this report, we present the rehabilitation results of an 11-year-old girl who was operated for correction of SD.

Keywords: Sprengel deformity, high scapula, rehabilitation

Giriş

Sprengel deformitesi (SD), intrauterin gelişim sırasında skapulanın normal yerine inmesindeki yetersizlik sebebiyle yüksekte bulunmasıdır. Nadir görülen bu konjenital deformitenin nedeni tam olarak bilinmemektedir; ancak embriyogenez sırasında skapulanın kaudal migrasyon anomalisinden kaynaklandığı düşünülmektedir (1,2). Travma sonrası da bildirilen Sprengel olguları da mevcuttur (3).

SD oluşturduğu estetik problemin yanında, omuz ve servikal omurga eklemlerini de etkileyerek hareket kısıtlılığına yol açmaktadır. Bu hastalığın tanısı, iki omuzu da içeren ön-arka akciğer grafisi ile konulmaktadır. Klippel-

Feil sendromu, konjenital skolyoz, böbrek hastalıkları, diastematomiyeli gibi anomaliler de bu hastalığa sıklıkla eşlik eder (1). Tedavide esas amaç, fonksiyon bozukluğunun giderilmesi ve estetik görünümün düzeltilmesidir. Operasyon esnasında anatomik yapıların ayırt edilmesi daha zor olmasına rağmen, SD cerrahisinin en başarılı sonuçlarının üç yaş altında olduğu raporlanmıştır (4,5).

SD'nin cerrahisi genellikle erken çocukluk döneminde uygulanmaktadır ve sıklıkla 8 yaş altında tercih edilmektedir (5). Literatürde cerrahisi geciken olgu sayısı oldukça azdır. Bu yazıda SD nedeni ile opere edilen, cerrahi yaşı gecikmiş, 11 yaşında bir kız olgunun rehabilitasyon sonuçlarını sunuyoruz.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Senem Şaş

Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Kırşehir, Türkiye

E-posta: senemsas@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-5616-5723

Geliş Tarihi/Received: 13 Nisan 2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 9 Kasım 2017

©Telif Hakkı 2017 Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Haseki Tıp Bülteni, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

©Copyright 2017 by The Medical Bulletin of University of Health Sciences Haseki Training and Research Hospital
The Medical Bulletin of Haseki published by Galenos Yayınevi.

Olgu

Doğuştan itibaren, ailesinin fark ettiği yüksek kanat skapulası olan, 11 yaşındaki kız hasta omuz hareketlerinde güçsüzlük şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Olgunun dört ay önce doğuştan yüksek skapula nedeni tanısıyla Woodward tekniği ile opere edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde inspeksiyonla, servikal 6 vertebra seviyesinden başlayıp, vertebra orta hattı boyunca devam eden 16 cm'lik insizyon skarı mevcuttu (Resim 1, 2). Sağ omuz eleve idi. Sağ skapulada inferior açılanmada artış vardı, sağ spina skapula superiora palpe ediliyordu. Sağ klavikula lateralinde 3,5 cm'lik insizyon skarı mevcuttu. Sağ klavikula medial yarımında superiora doğru kemik çıkıntı palpe ediliyordu. Bilateral omuz hareket açıklıkları tam ve ağrısız idi. Üst ekstremité kas kuvveti sol tarafta tamdı. Muayenede sağ romboid ve levator skapula kaslarında motor muayene Tıbbi Araştırma Konseyi'ne (Medical Research Council) göre 3/5, trapez kasında motor muayene 3/5 idi. Hastanın torakal bölgede sola bakan C şeklinde skolyozu tespit edildi. Cobb açısı 22 derece olarak ölçüldü. Radyolojik olarak sağ yüksek skapula mevcuttu (Resim 3). Hasta organ anomalisi yönünden araştırıldı ve bir patoloji tespit edilmedi. Hastamıza altı hafta süre ile haftada beş kez iki set on iki tekrar ile fizik tedavi ve rehabilitasyon uygulandı. Skapula stabilize edilerek omuz eklem hareket açıklık egzersizleri (EHA), skapula stabilizasyon egzersizleri, periskapular kasları güçlendirme egzersizleri, omuz çevresi kasları güçlendirme egzersizleri ve solunum egzersizleri uygulandı. Deltoid, trapez, romboid kaslara elektrik stimülasyonu, submaksimal ve ağrı sınırında izometrik egzersizler; ayrıca dirsek, ön kol ve el bilek aktif EHA, servikal ve skapular EHA çalışıldı. Üç haftadan sonra güçlendirme egzersizleri, sarkaç egzersizleri ve submaksimal izometrik egzersizler başlandı. Submaksimal periskapular izometrik egzersizler, pasif ve aktif yardımcı EHA egzersizleri, sopa egzersizleri, arka kapsül germe ve postüral egzersizler yaptırıldı.



Resim 1. Olgunun posteroanterior akciğer grafisi: Sağ yüksek skapula



Resim 2, 3. Olgunun fotoğrafı: Sağ yüksek skapula

Tedavi sonrasında hastanın omuz çevresi ve periskapular bölge kaslarında belirgin güçlenme saptandı. Olguya ev programı olarak; periskapular ve omuz güçlendirme, sağ üst ekstremitéye yönelik EHA egzersizleri, sarkaç egzersizleri, sopa egzersizleri, postur egzersizler önerildi. Hastanın egzersizleri günde 3 set 12 tekrar ile yapması önerildi. Olgunun üç ay sonraki kontrolünde güçsüzlük şikayeti bulunmuyordu ve trapez, romboid ve levator skapula kas gücü Tıbbi Araştırma Konseyi'ne göre 4/5 idi. Hasta ve ebeveyn onayı alındı.

Tartışma

İlk olarak SD, 1863'te Eulenberg (6) tarafından 3 hastada tanımlanmıştır. 1891'de ise Sprengel (7), yüksek yerleşimli skapulayı dört olguda tarif ederek sendroma ismini vermiştir. SD nadir; ancak günümüzde omuzun en sık görülen konjenital anomalisi olarak kabul edilmektedir (8). SD'ye eşlik eden anomaliler sıklıkla bulunur. %10-30 oranında bilateral olarak görülebilir. Kadınlarda erkeklerden üç kat fazla görüldüğü yayınlanmıştır (9). SD çoğu zaman rastlantısal olarak görülmektedir; fakat ailesel olgular da tanımlanmıştır (8). Literatürde travma sonrası geliştiği bildirilen olgu sunumu da mevcuttur (3). %25-50 olguda, skapula ve servikal vertebra arasında fibröz ve/veya kartilaj yapı oluşumu tariflenmiştir. Bu durum en sık altıncı servikal vertebra düzeyinde gösterilmiştir (1). Burada, doğuştan, unilateral (sağ) yüksek skapula nedeni ile opere edilen bir kız hasta sunulmuştur.

Normalde skapula 2. ve 7.-8. torakal vertebra arasında posterior torasik duvarın ön yüzünde bulunur. Skapula yaklaşık olarak gestasyonun 5. haftasında inferior servikal vertebra düzeyinde yer alır. SD, fetal gelişimin

yaklaşık olarak 9.-10. haftalar arasında skapulanın normal torasik pozisyonuna olan migrasyonunun gerçekleşmemesi durumunda oluşur (1).

SD'ye eşlik eden anomaliler sıklıkla bulunur. SD tanısı klinik ve ön-arka akciğer grafisi ile konulsa da, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bu hastalığa eşlik eden Klippel-Feil sendromu, konjenital skolyoz, böbrek hastalıkları, diastematomiyeli gibi anomalilerin tanısına ve tedavi planlanmasına yardımcı olur (10). SD'ye genellikle omovertebral kemik anormallikleri eşlik eder. En sık Klippel-Feil sendromu ile birliktelik gözlenmektedir (11). Olgumuzda da eşlik eden skolyoz deformitesi mevcuttu.

SD'ye eşlik eden organ anomalileri arasında üriner sistem anomalileri sık olarak yayınlanmıştır. Yiyit ve ark. (12), Poland sendromlu bir erkekte SD'ye eşlik eden jinekometri bildirmişlerdir. Selçuk ve ark. (13), infantil görünümde uterus anomalisinin eşlik ettiği SD'li olgu sunumu yapmışlardır. Olgumuzda organ anomalisi bulunmuyordu.

SD sınıflamasında en sık Cavendish yöntemi kullanılır. Cavendish sınıflamasına göre SD, çok hafif, hafif, orta ve şiddetli olmak üzere dört gruba ayrılır (5). Bizim olgumuz da Cavendish sınıflamasına göre orta dereceli deformite olarak kabul edilerek opere edilmiştir.

SD'de tedavinin esas amacı fonksiyon bozukluğunun giderilmesi ve estetik görünümün iyileştirilmesidir. Tedavi, skapula yüksekliği ve hastanın yaşına göre planlanır. Cerrahi olmayan tedavi Cavendish sınıflamasına göre çok hafif ve hafif SD'li çocuklarda önerilmektedir. Fizik tedavi uygulamaları, omuz EHA'yı artırmak ve tortikollisi önlemek için yapılmaktadır. Primer şikayet kozmetik kaynaklı olduğundan çocuğun psikolojik gelişimine çok dikkat edilmelidir. Farsetti ve ark. (14), konservatif olarak izlenen; Cavendish'e göre çok hafif, hafif ve orta SD'li olguları 10-55 yıl arasında takip etmiş, hafif ve çok hafif olguların ilerlemediğini raporlamışlardır.

Cerrahi tedavi, kozmetik görünüşü düzeltmek, omuz hareket açıklığını artırmak için yapılmaktadır. Cerrahi olarak Green, Woodward veya Klisic ve ark. (15) modifikasyonu kullanılmaktadır. Bu cerrahi uygulamalar dışında; omovertebral kemik eksizyonu ve omuz hareketlerini rahatlatarak fibröz yapışıklıkların serbestleştirilmesi, skapular osteotomi gibi yöntemler mevcuttur. Üç yaşından küçük hastalarda operasyon sırasında anatomik yapının tanımlanması zor olmasına rağmen cerrahi sonuçların daha başarılı olduğu yayınlanmıştır. Cerrahi komplikasyonlar arasında en önemlisinin brakial plexus yaralanmasıdır. İki olguda ise postoperatif skapula kanatlanması bildirilmiştir. Bir diğer komplikasyon ise keloid oluşumu ve postoperatif skar gelişimidir (10,11). Burada sunulan olgu ise Woodward yöntemi ile opere edilmişti. Woodward yönteminde; trapez kasının lateral kenarı tespit edilerek latismus dorsi kasından ayrılır, omovertebral kemik varsa

rezeke edilir, trapez kasının vertebral spinöz proçese yapıştığı yerden ayrılarak omurga seviyesindeki romboid kaslara stabilizasyonu sağlanır (1,16).

Mears, skapular osteotomi yaparak skapulayı medial ve lateral komponentlerine ayırmaktadır (17). Masquijo ve ark. (16) tarafından yapılan bir çalışmada, nazik EHA egzersizleri postoperatif ikinci günde başlatılmış ve altı hafta devam ettirilen egzersizlerin omuz fleksiyon ve abduksiyonunda olduğu kadar kozmetik görünümde de düzelmeye neden olduğu yayınlanmıştır. Diğer yandan, parsiyel skapulektomi de önerilen cerrahi yöntemler arasındadır. Zhang ve ark. (18), 26 hastalık seride iki hafta süre ile omuzu mobilize etmeyerek EHA'ya izin vermemiş ve yaklaşık dört yıllık takip sonucunda omuz abduksiyonunda %59 oranında düzelmeye bildirmişlerdir.

Ahmad (19) ise cerrahi olarak tedavi edilen 11 SD'li hastayı ortalama 8,3 haftalık fizik tedavi ve rehabilitasyon programına almış ve erken postoperatif egzersizin EHA'yı artırmada etkin olduğunu vurgulamıştır (5). Olgumuza ise postoperatif erken mobilizasyon uygulanmış; ancak dört ay sonra etkin fizik tedavi programı uygulanmıştır.

Bununla birlikte; hafif ve çok hafif olgularda konservatif, orta ve ağır olgularda cerrahi tedavi önerilmektedir. Konservatif tedavide, EHA'yı artıracak yüzme gibi spor aktiviteleri ve fizik tedavi uygulamaları yapılmaktadır. Cerrahi sonrası fizik tedavi uygulamaları, erken mobilizasyon sağlanması açısından tavsiye edilmektedir (5,14).

Sonuç olarak; SD tedavisindeki primer amaç, fonksiyonel durumun kazanılması ve estetik görünümün düzeltilmesidir. SD'nin genellikle izole bir deformite olmaması nedeni ile eşlik eden anomaliler yönünden incelenmelidir. Burada sunulan olgu, cerrahi sonrası fizyoterapi programına alınmış ve istenen sonuçlara ulaşılmıştır. Postoperatif erken fizik tedavi uygulamaları istenen sonuçların zamanında alınması için gereklidir.

Etik

Hasta Onayı: Hasta ve ebeveyn onayı alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Z.K.G., H.R.E., F.T., S.Ş. Konsept: S.Ş. Dizayn: S.Ş. Veri Toplama veya İşleme: Z.K.G. Analiz veya Yorumlama: S.Ş., H.R.E. Literatür Arama: S.Ş. Yazan: S.Ş.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Harvey EJ, Bernstein M, Desy NM, Saran N, Ouellet JA. Sprengel deformity: pathogenesis and management. J Am Acad Orthop Surg 2012;20:177-86.

2. Ozsahin M, Uslu M, Inanmaz E, Okur M. Bilateral congenital undescended scapula (Sprengel deformity). *Am J Phys Med Rehabil* 2012;91:374.
3. Pellegrin K, Kolkman KA, Waldemar Kollig E. Sprengel Deformity Presenting as a Post-Traumatic Injury in an Afghan Boy: A Case Report. *Mil Med* 2013;178:1379-83.
4. Samartzis D, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. Sprengel's Deformity in Klippel-Feil Syndrome. *Spine (Phila Pa 1976)* 2007;32:512-6.
5. Ahmad AA. Surgical correction of severe Sprengel deformity to allow greater postoperative range of shoulder abduction. *J Pediatr Orthop* 2010;30:575-81.
6. Eulenberg M. Beitrag zur dislocation der scapula. *Amlicht ber deutscher Naturforsch. Aerzte Karlsbad* 1863;37:291-4.
7. Sprengel OK. Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben. *Arch Klin Chir* 1891;42:925.
8. Bindoudi A, Kariki EP, Vasiliadis K, Tsitouridis I, et al. The Rare Sprengel Deformity: Our Experience with Three Cases. *J Clin Imaging Sci* 2014;4:55.
9. Dilli A, Ayaz UY, Damar C, Ersan O, Hekimoglu B. Sprengel deformity: magnetic resonance imaging findings in two pediatric cases. *J Clin Imaging Sci* 2011;1:13.
10. Gonen E, Simsek U, Solak S, Bektaser B, Ates Y, Aydin E. Long-term results of modified Green method in Sprengel's Deformity. *J Child Orthop* 2010;4:309-14.
11. Ulmer JL, Elster AD, Ginsberg LE, Williams DW Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:215-24.
12. Yiyit N, Noyan N, Arıbal S. A unique case of Poland's syndrome associated with Sprengel's deformity and contralateral gynecomastia. *Turk Gogus Kalp Dama* 2015;23:593-4.
13. Selçuk MB, Belet Ü, Sağlam S, Yalın TC, Karaismailoğlu N. Sprengel Deformitesi: İki Kardeş Olgusu. *O.MÜ Tıp Dergisi* 2000;17:107-11.
14. Farsetti P, Weinstein SL, Caterini R, De Maio F, Ippolito E. Sprengel's deformity: long-term follow-up study of 22 cases. *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 2003;12:202-210.
15. Klisic P, Filipovic M, Uzelac O, Milinkovic Z. Relocation of congenitally elevated scapula. *J Pediatr Orthop* 1981;1:43-45
16. Masquijo JJ, Bassini O, Paganini F, Goyeneche R, Miscione H. Congenital Elevation of the Scapula Surgical Treatment With Mears Technique. *J Pediatr Orthop*. 2009;29:269-74.
17. Mears DC. Partial resection of the scapula and a release of the long head of triceps for the management of Sprengel's deformity. *J Pediatr Orthop* 2001;21:242-5.
18. Zhang ZM, Zhang J, Lu ML, Cao GL, Dai LY. Partial scapulectomy for congenital elevation of the scapula. *Clin Orthop Relat Res* 2007;457:171-5.
19. Ahmad AA. Surgical correction of severe Sprengel deformity to allow greater postoperative range of shoulder abduction. *J Pediatr Orthop*. 2010;30:575-81.