

SULLA SCAPOLA ALTA CONGENITA

di

S. ALOISIO

Viene definita come scapola alta congenita la situazione anomala dell'osso al disopra dei limiti abituali compresi tra la seconda costola ed il settimo spazio intercostale; l'affezione è conosciuta fin dai tempi antichissimi, tuttavia, la prima descrizione organica viene attribuita a WILLET e WALSCHAM nel 1881 benché ancora prima, nel 1862, EULEMBURG ne avesse descritto un caso; SPRENGEL, nel 1891, ne presentò quattro casi.

Di rado la malformazione si presenta isolata ma, il più spesso è associata ad altre malformazioni del cingolo scapolo-omerale, del torace, della colonna cervicale e delle masse muscolari cervico-dorsali; a tal proposito si ritiene (BARUFFALDI) che le varie combinazioni provengano da una azione più o meno intensa della noxa malformativa a livello delle diverse regioni.

Gli studi più recenti di embriologia dell'apparato locomotore hanno dimostrato che il cingolo scapolare scende progressivamente, durante la vita edouterina, dal livello del quarto metaniero cervicale, ove s'è differenziato, fino alla sede definitiva. La scoperta di questo graduale processo ha smentito l'opinione di SPENGLER che attribuiva l'anomalia ad una risalita della scapola provocata da una posizione anormale degli arti nella vita endouterina; pare quindi che non si abbia una risalita della scapola, ma, semmai, la mancata discesa di essa. Giova forse, a questo punto ricordare anche la teoria di OMBREDANNE secondo la quale la scapola alta congenita sarebbe dovuta alla ipoplasia e ristrettezza del cingolo scapolo-claveare che non riesce ad adattarsi, « non calza », su un torace di ampiezza normale.

Esaminando rapidamente i vari componenti della m. di Sprengel appare anzitutto che la scapola alta è sempre più piccola della controlaterale, l'angolo supero-mediale è incurvato in avanti, tutta la scapola è ruotata attorno all'asse antero-posteriore per cui l'articolazione sca-

polo-omerale viene portata verso il basso ed il margine vertebrale dell'osso anziché essere parallelo alla linea delle spinose forma con queste un angolo aperto verso l'alto.

Dal canto suo, la colonna vertebrale, a parte la frequente associazione con un KLIPPEL-FEIL o, più raramente, con lo status di BONNEVILLE-ULLRICH, detto anche «collo di cobra», presenta, di solito, una scoliosi cervico toracica che, il più delle volte, sembra dovuta all'azione della stessa noxa malformativa ed è di assai difficile correzione nei casi evoluti.

A carico delle costole si nota sempre riduzione in altezza degli spazi intercostali e, spesso, assenza della prima costola o presenza di costola cervicale. Come fenomeno secondario, a causa della posizione obliqua obbligata del capo, si instaura una asimmetria del volto analoga a quella del torcicollo miogeno. L'aspetto senza dubbio più interessante del m. di Sprengel è però rappresentato dalle connessioni tra scapola e colonna; oltre infatti ad anomalie di lunghezza e di direzione del trapezio, del romboide, dell'elevatore della scapola, si notano anche ligamenti e tratti fibrosi anomali che possono essere in parte calcificati e, a volte, sostituiti dal cosiddetto omovertebrale (10% secondo DELCHEF), sorta di ponte osseo articolato da una parte, a mezzo di fasci aponeurotici e legamentosi, alla colonna; FOREST-SMITH reperto l'osso omovertebrale in 14 casi su 50, e in 3 casi era presente una connessione fibro-legamentosa, SILANI riporta la descrizione assai accurata di un osso omovertebrale da lui stesso asportato chirurgicamente: « ha la forma triangolare ed ha una parte squamosa a conchiglia costituita da osso compatto ed una parte di osso spugnoso che porta gli elementi atti alle connessioni articolari e che è accentrata nel suo angolo supero-mediale ». Lo stesso SILANI, rifacendosi a studi di anatomia comparata, ricorda una formazione ossea analoga all'osso omovertebrale e cioè il cleithrum dei condroganodi che sospende la soprascapola al cranio, « le connessioni legamentose della giuntura omovertebrale, continua SILANI, sono multiple: si è riscontrata la presenza di una capsula articolare molto robusta e l'esistenza di tenaci connessioni rappresentate da tratti legamentosi ed aponeurotici che andavano a collegarsi strettamente con i legami dorsali della colonna ».

Tra scapola ed osso omovertebrale le connessioni sono di solito rappresentate da una sincondrosi che non permette quasi nessun movimento. Nei casi finora operati nell'Istituto Ortopedico del Mezzogiorno d'Italia non è mai stato repertato un osso omovertebrale; in una giovane paziente esisteva però un ponte fibro-cartilagineo teso tra scapola alta ed apofisi spinosa della prima vertebra dorsale; negli altri due casi esistevano dei consistenti tralci fibrosi che tenevano saldamente l'angolo della scapola fisso ai legamenti della colonna.

Tornando ora alle ipotesi ammesse a proposito dell'origine dello

osso omovertebrale, sarà opportuno ricordare, anche per il valore storico, le teorie di WILLET e WALSHAM in proposito: gli Autori hanno infatti emesso quattro teorie per la prima delle quali si tratterebbe di un elemento di derivazione vertebrale, per la seconda teoria sarebbe un elemento omologo alla soprascapola dei vertebrati inferiori, per la terza teoria l'osso omovertebrale è una neoformazione originatasi nel contesto dei muscoli e, per la quarta, una scapola rudimentale presente nel periodo embrionale.

A tale proposito ASCHNER ed ENGELMAN pensano che l'origine endogena della scapola alta congenita sia provocata da due ordini di fatti: la ricorrenza familiare e l'associazione con altre malformazioni endogene; DE LUCCHI riferisce che, a suo parere, non è ereditaria la deformità scapolare ma lo sono invece le anomalie rachidee, pur tenendo presente che le anomalie scapolari sono quasi sempre associate alle malformazioni vertebrali. Tra questi pareri ci sembra interessante riportare anche quello di Daubenspeck il quale, rifacendosi a ricerche di DEGENHARDT che provocò nel coniglio alterazioni delle coste e della colonna analoghe a quelle riscontrate nella m. di SPRENGEL semplicemente con ipossiemia durante le prime fasi di gravidanza, ritiene che la spiegazione più semplice di queste malformazioni è da ricercarsi in una alterazione dello sviluppo embrionale provocabile in vari modi. Anche ENGEL parla di alterazione dello sviluppo embrionale delle estremità che sarebbe dovuto a fuoruscita di liquor durante la quinta o sesta settimana di vita embrionale.

Il problema terapeutico presenta vari aspetti a seconda della gravità dell'affezione: i casi lievi infatti, sono suscettibili di buon miglioramento con il semplice trattamento ortopedico-fisioterapico; DAUBENSPECK, partendo dal concetto che nel movimento di elevazione del braccio extrarotato si determina uno scivolamento in basso della scapola quando l'articolazione acromion-clavicolare venga spinta in basso, consiglia di basarsi su questi principi per la ginnastica medica e per la confezione del lettino gessato.

Nei casi più gravi e nei soggetti in età maggiore la fisioterapia ed il trattamento ortopedico non sono sufficienti da soli ad ottenere una correzione accettabile ed allora è necessario ricorrere al trattamento chirurgico.

Nell'Istituto Ortopedico del Mezzogiorno d'Italia è stata seguita la seguente tecnica: con un taglio che segue il margine spinale della scapola e si prolunga in basso fino al settimo spazio intercostale e in alto, arcuato verso l'esterno, lungo il margine superiore, si incide la cute, il connettivo sottocutaneo e la fascia superficiale fino al piano muscolare.

Si scollano i lembi e si arrovesciano. Scoperto così il piano muscolare si libera per via sottoperiosteale la scapola dalle inserzioni mu-

scolari; se esiste un ponte osseo tra la scapola e la colonna lo si distacca. A questo punto la scapola viene portata in basso ed in fuori senza praticare trazioni eccessivamente violente e senza provocare ipercorrezione (pericolo di paralisi del plesso brachiale). Si fissa quindi l'angolo superiore della scapola alla quarta apofisi spinosa dorsale mediante un punto-treccia metallico che generalmente viene definitivamente lasciato in sito; infatti non abbiamo mai avuto finora reazioni da intolleranza, e nell'eventualità che se ne presentino, la rimozione del filo può avvenire con molta facilità. Il punto di fissazione, com'è ovvio, ad un certo punto della crescita del paziente, si interromperà spontaneamente ma, ormai la scapola è fissata nella nuova posizione corretta da solide aderenze che non le permettono più di risalire.

Si vuole richiamare l'attenzione sulla sede in cui il punto viene fissato: in prossimità dell'angolo superiore della scapola e ciò perché la premessa essenziale per potere ottenere una elevazione del braccio oltre l'orizzontale è che il margine mediale della scapola sia libero di spostarsi in direzione laterale sulla parete toracica. Qualunque sia il metodo di fissazione che si usa, l'inserzione deve essere il più possibile craniale e la forza immobilizzante deve avere direzione caudo-craniale (HOHMANN). La scapola conserva possibilità di movimento più o meno ampie intorno alla posizione base quando l'ancoraggio sia effettuato in un solo punto; tali possibilità sono massime quando venga ancorato il solo angolo supero-mediale perché esso si trova presso a poco sull'asse di movimento antero-posteriore della sterno-clavicolare (CORNACCHIA).

Con la fissazione del solo angolo inferiore, praticata in un caso, si evita il manifestarsi di un'eventuale scapola alata ma si limita notevolmente il movimento di bascula; nel caso detto infatti, pur essendosi ottenuta un'ottima correzione, il movimento di abduzione completa della spalla non fu possibile che dopo la rottura spontanea del filo di sintesi.

Nell'intento di facilitare la discesa dell'emicingolo scapolo-claveare è stata da più parti consigliata la osteotomia obliqua sottopariosteale di clavicola (OMBREDANNE) oppure la disarticolazione acromion-clavicolare (Huc); questi particolari di tecnica avrebbero anche lo scopo di evitare che il plesso brachiale venga compresso contro la cupola toracica. Si tratta comunque di mezzi che nell'I.O.M. non sono stati adoperati senza che, peraltro, si siano mai avuti disturbi realmente gravi del plesso. Noi diamo infatti grande importanza alla posizione in cui viene confezionato l'apparecchio gessato, in elevazione al disopra dell'orizzontale ed *in* rotazione esterna dell'arto superiore; tale posizione scaturisce dal presupposto che l'elevazione del braccio determina uno scivolamento in basso della scapola quando l'acromion-claveare sia spinta in basso mentre la extrarotazione massima dell'ome-

Sulla scapola alta congenita

ro costringe la scapola a scivolare dorso-caudalmente. In questo modo si ottiene anche una detensione del plesso e dei vasi che, abituati ad una condizione di accorciamento rispetto alla norma, mal sopportano la distensione improvvisa ottenuta con l'intervento.

lo caso clinico. (fig. 1, 2, 3).

M. Stella di anni 10 da Roccella Ionica (R.C.).

Genitori e due fratelli viventi e sani; tra ascendenti e collaterali non sono presenti anomalie come quella della paziente nè altre.

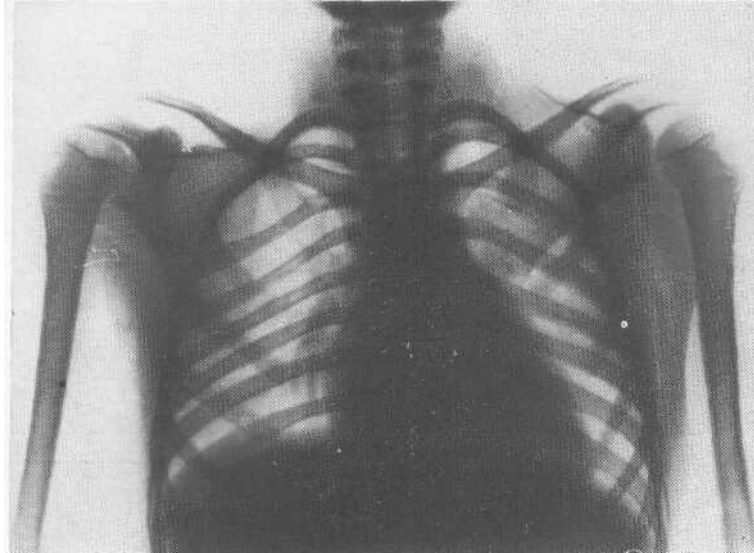


Fig. 1.

Nata a termine da parto eutocico; non malattie pregresse degne di nota. La malformazione del cingolo scapolare destro è presente fin dalla nascita ed è andata aggravandosi con il passar del tempo.

Esame obiettivo generale: soggetto longilineo, in buone condizioni di nutrizione e sanguificazione; altre m. 1,36; peso kg. 38; polso 75, ritmico, valido; press. art. 120-75; respiro 19. Niente di anormale da segnalare per i vari organi ed apparati salvo per le regioni del collo e della spalla destra.

Esame obiettivo locale: in stazione eretta ed arti tenuti lungo il tronco si nota che la spalla destra è più alta della controlaterale di circa 4 cm ed è inoltre alquanto più rilevata e sporgente dorsalmente. L'angolo mediale della scapola si palpa risalito vicino al collo ed incurvato in avanti a mo' d'uncino. Si nota diffusa ipotrofia delle parti molli ed, in specie, del trapezio; l'articolazione della scapolo-omerale è di normale ampiezza mentre invece sono fortemente ridotti i movimenti nella scapolo-toracica; esiste inoltre un certo grado di scoliosi cervico-dorsale.

Esame rdx colonna cervico-dorsale e cingolo scapolare: la scapola de-

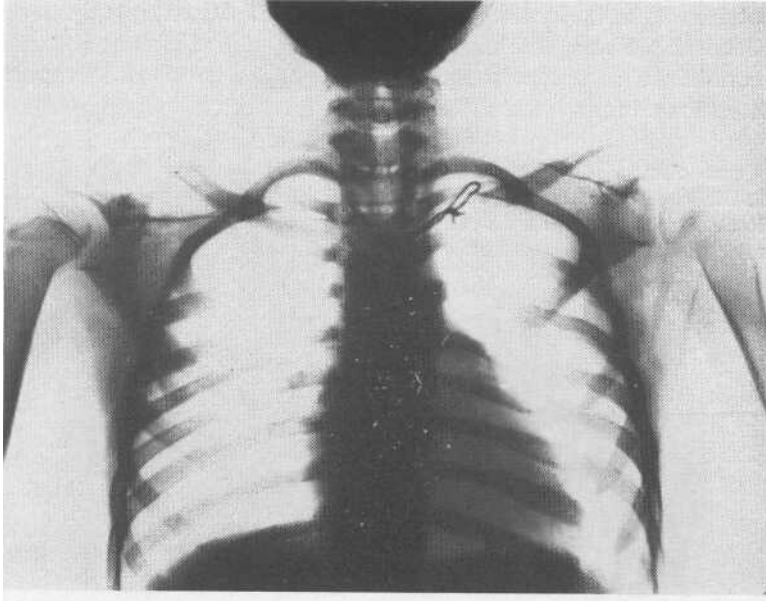


Fig. 2.

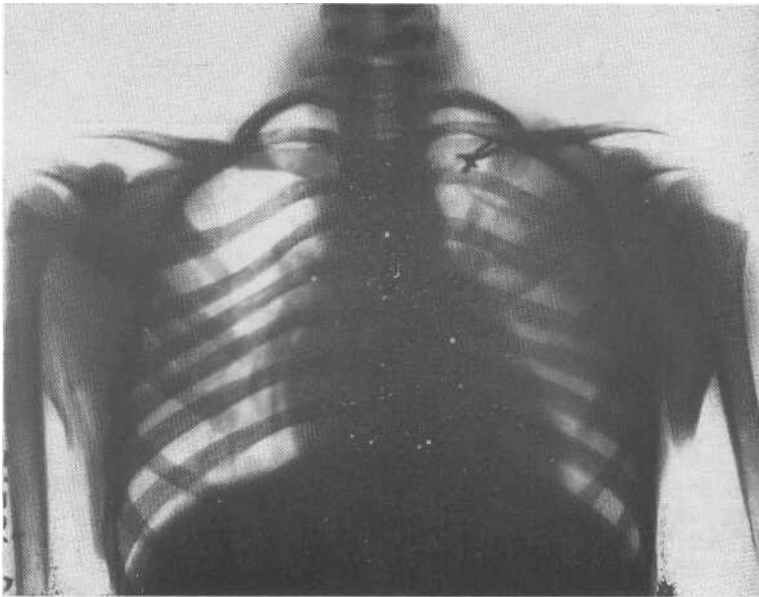


Fig. 3.

Sulla scapola alta congenita

stra, di dimensioni pressoché uguali alla controlaterale, appare risalita rispetto a questa e si trova entro i limiti segnati da due piani di cui l'uno passa tra la quinta e la sesta vertebra cervicale e l'altro per la quinta costa. Il margine mediale dell'osso forma con la linea delle apofisi spinose un angolo aperto verso l'alto. Piccole costole cervicali bilaterali della 7a C. Leggera scoliosi dorso-cervicale Ds. convessa.

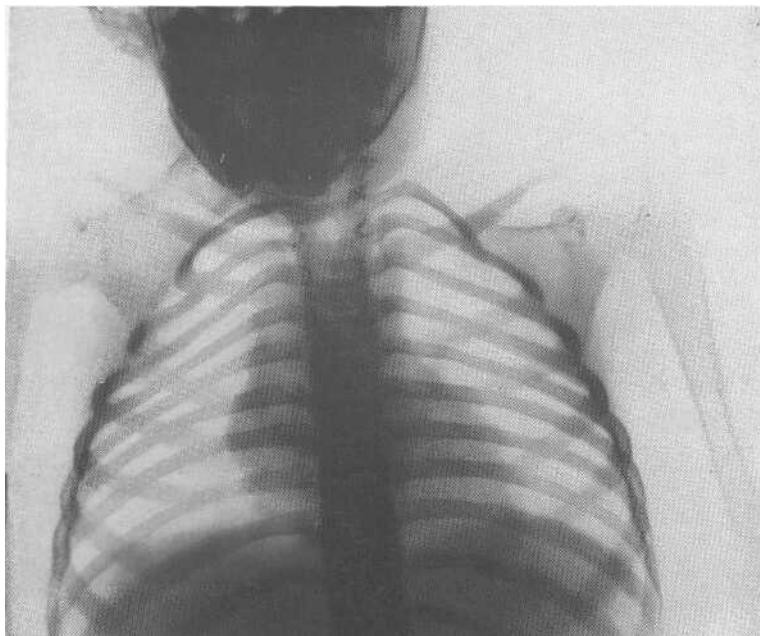


Fig. 4.

La paziente è stata sottoposta all'intervento già descritto nelle sue linee generali ed, in particolare, la scapola è stata fissata per il suo angolo superomediale alla apofisi spinosa della terza vertebra cervicale. Alla fig. 2 si vede la radiografia postoperatoria ed alla fig. 3 un controllo praticato a distanza di dieci mesi: il filo metallico s'è interrotto spontaneamente (nessun segno d'intolleranza) e la correzione è ancora ottimamente mantenuta.

2° caso clinico (figg. 4, 5, 6).

M. Giuseppina da Mammola (R.C.) di anni 9.

Genitori viventi e sani; nulla da segnalare nel gentilizio; nata a termine da parto eutocico; non malattie pregresse degne di nota.

La malformazione scapolare è presente fin dalla nascita.

Esame obiettivo generale: normotipo in buone condizioni di nutrizione e sanguificazione. Altezza metri 1,34; peso kg. 35. Polso 73, ritmico, valido; press. art. 120-78; respiro 18. Nulla di anormale ai vari organi ed apparati salvo per la regione della spalla.

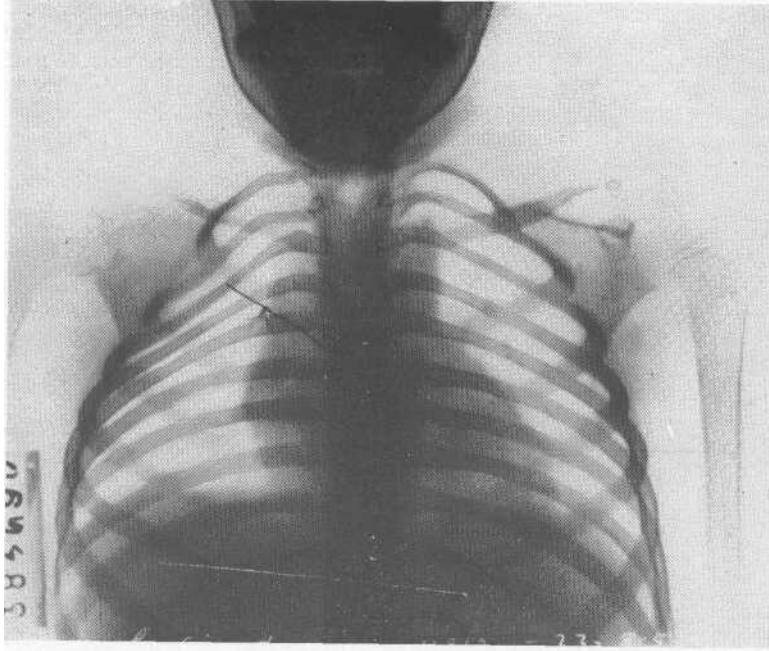


Fig. 5.

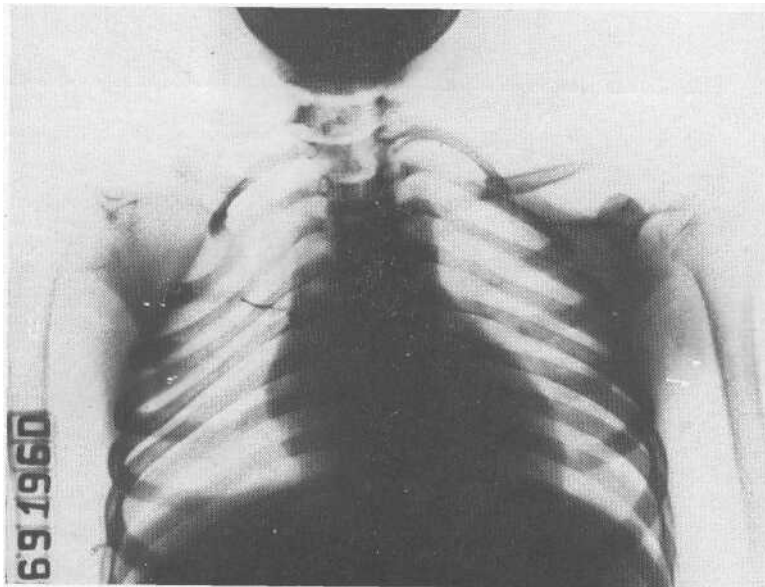


Fig. 6.

Sulla scapola alta congenita

Esame obiettivo locale: in stazione eretta ed in posizione di « attenti » si nota subito che la spalla destra è più alta della controlaterale per circa tre cm. ed è più sporgente che di norma sul piano della faccia posteriore del torace. Si nota inoltre una certa ipotrofia delle parti molli ed, in specie, del gran pettorale; la colonna cervicale presenta un lieve grado di scoliosi omologa; l'articolazione della scapolo-omeroale è leggermente ridotta per il movimento di elevazione mentre la scapolo-toracica è pressoché rigida.

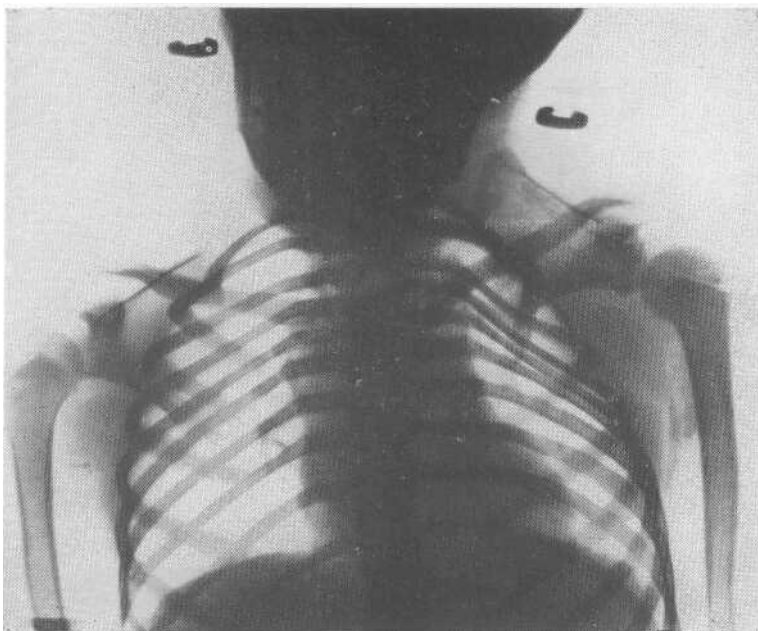


Fig. 7.

Esame rdx colonna cervico dorsale e cingolo scapolare: la scapola destra è di dimensioni quasi uguali alla sinistra, ma appare risalita notevolmente rispetto a questa tanto da trovarsi al disopra di un piano passante per la quarta costa. Il margine mediale dell'osso si mantiene grossolanamente parallelo alla linea spondiloidea.

Con l'intervento abituale la scapola destra è stata fissata, a metà circa del suo margine mediale, alla apofisi spinosa della quinta vertebra dorsale mediante treccia metallica. Alla fig. 5 si vede la radiografia postoperatoria ed alla fig. 6 un controllo a distanza di un anno e mezzo: come al solito il filo metallico s'è interrotto spontaneamente senza peraltro dar segni d'intolleranza e la correzione è mantenuta in grado soddisfacente.

3° caso clinico (figg. 7, 8, 9, 10, 11, 12).

C. Domenica da S. Eufemia D'Aspromonte, di anni otto e mezzo. Padre deceduto per cardiopatia non meglio precisata; assenza di malformazioni nel

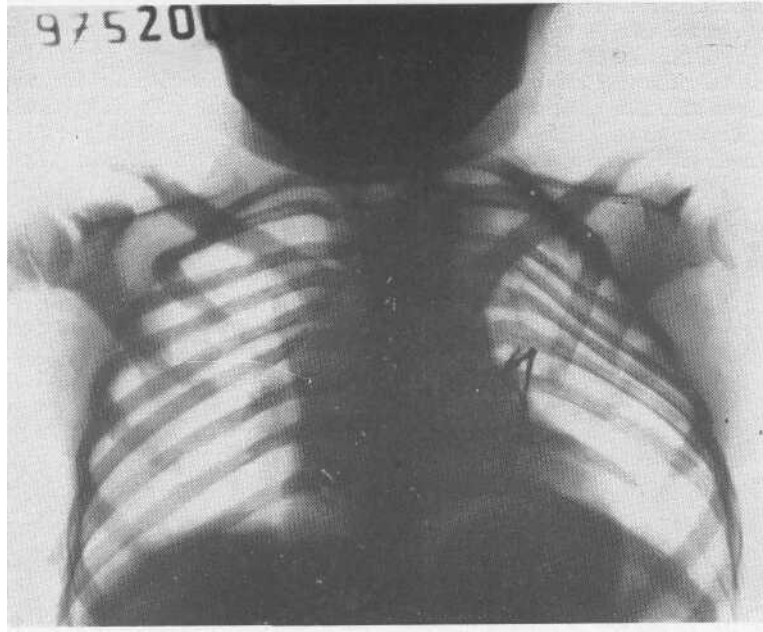


Fig. 8.

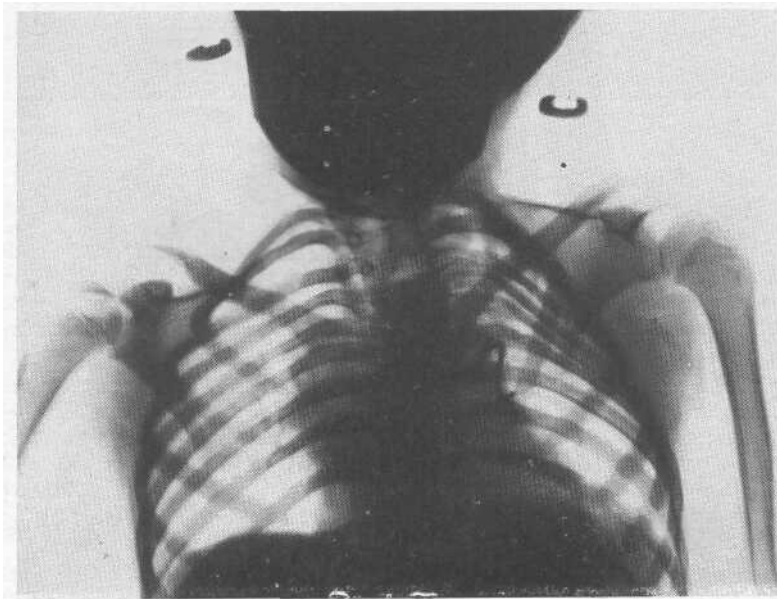


Fig. 9.

Sulla scapola alta congenita

Fig. 10.

Fig. 11.

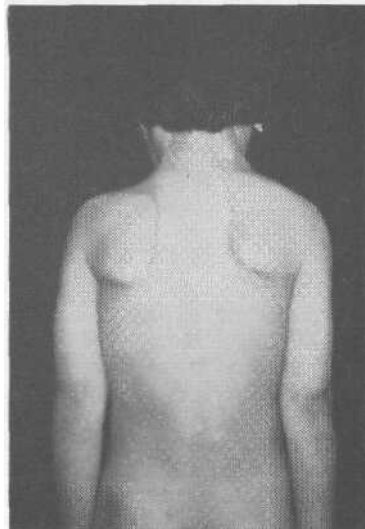
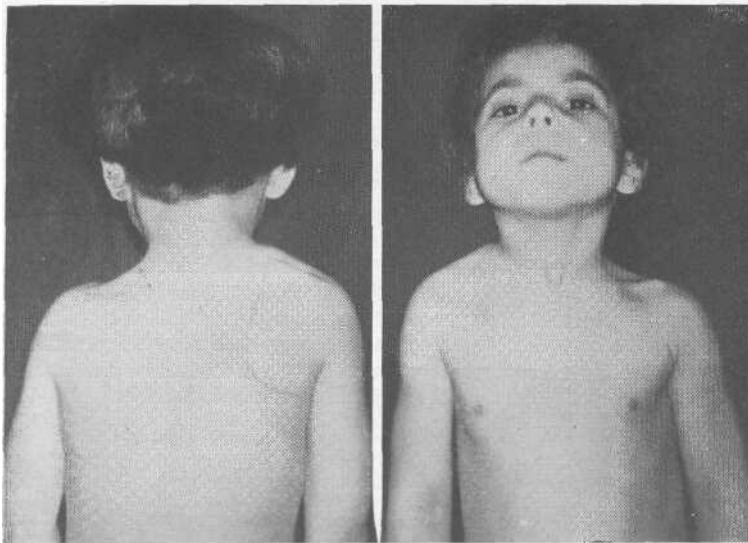


Fig. 12.

gentilizio; nata a termine da parto eutocico; ha sofferto i comuni esantemi dell'infanzia.

La madre ha notato la malformazione alla spalla destra solo circa tre anni fa.

Esame obiettivo generale: normotipo in buone condizioni di nutrizione e sanguificazione; altezza metri 1,30, peso kg. 36. Polso 75, ritmico, valido; press,

art. 100/75; respiro 19. Tutti i vari organi ed apparati rientrano nei limiti fisiologici salvo la regione della spalla sinistra.

Esame obiettivo locale: in stazione eretta la spalla sinistra è assai più alta della controlaterale (per circa cm 5) e la scapola è alquanto sopraelevata sul piano toracico; diffusa ipotrofia delle parti molli, scoliosi dorsale omologa. L'articolazione della scapolo-omerale è pressoché nei limiti, fortemente ridotti i movimenti della scapolo-toracica.

Esame rdx della colonna cervico-dorsale e del cingolo scapolare: la scapola sinistra è leggermente ipoplasica, notevolmente risalita (al disopra di un piano passante per la quinta costola), il suo margine mediale forma con la linea spondiloidea un angolo aperto in alto. La colonna toracica presenta un certo grado di scoliosi omologa mentre la terza quarta quinta e sesta costola sono leggermente ipoplastiche e la loro normale curvatura risulta aumentata come se l'emitorace fosse appiattito in corrispondenza della scapola alta.

In questa paziente è stato fissato l'angolo inferiore della scapola alla ottava costola; ciò ha impedito a lungo, e fino a quando non s'è spontaneamente interrotto il filo di sintesi, un movimento di abduzione di normale ampiezza; tuttavia la correzione (fig. 9 e 12) è stata ben mantenuta anche a distanza di due anni.

Riassunto

L'autore, dopo alcune considerazioni sulle moderne vedute etiopatogenetiche ed anatomo-patologiche della m. di Sprengel, descrive il metodo terapeutico seguito nell'Istituto ortopedico del Mezzogiorno d'Italia di Reggio Calabria per il trattamento di tale affezione: nei casi che non sono suscettibili di miglioramento con cure rieducative-fisioterapiche viene fissato l'angolo supero-mediale della scapola alla apofisi spinosa della terza o quarta vertebra dorsale mediante treccia metallica da sintesi. Alla illustrazione della tecnica operatoria fa quindi seguire la presentazione di tre casi clinici trattati con essa e corredati della relativa documentazione radio-fotografica.

Résumé

L'A., suivant quelques considérations sur les plus modernes théories étiopathogéniques et anatomo-pathologiques sur la maladie de Sprengel, décrit la méthode thérapeutique qu'on utilise chez le « Istituto Ortopedico del Mezzogiorno d'Italia » de Reggio Calabria pour le traitement de cette forme: chez les cas qu'on ne peut pas améliorer avec rééducation et physiothérapie on fixe l'angle supéro-médial de l'omoplate à l'apophyse spinieuse de la troisième ou quatrième vertèbre dorsale par un fil métallique à synthèse. L'illustration de la technique opératoire est suivie par la présentation de trois cas cliniques ainsi traités avec leur documentation radio-photographique.

Summary

The A., following some considerations on the modern etiopathogenic and anatomo-pathological theories on Sprengel's disease, describes the therapeutic method adopted in the « Istituto Ortopedico del Mezzogiorno d'Italia » of Reggio Calabria for treatment of this disease: in all cases where no improvement could be obtained by re-education and physiotherapy, the upper median angle of the scapula is fixed to the spinous apophysis of the third or fourth vertebra by means of the usual metallic thread used for synthesis. The description of the surgical technique is followed by a presentation of three clinical cases thus treated and by their photo-radiographic documentation.

Zusammenfassung

Der Verf., nach einigen Betrachtungen über die modernen ätiopathogenetischen und anatomopathologischen Ansichten über die Sprengelsche Krankheit, beschreibt die Behandlungsmethode, die im « Istituto Ortopedico del Mezzogiorno d'Italia » bei dieser Form angewendet wird. Bei Fällen, bei denen mit Wiedererziehung und Physiotherapie kein Erfolg erreicht werden kann, fixiert man die supero-mediale Ecke des Schulterbeins an die Apophyse des dritten oder vierten Wirbels mit den für die Synthese üblichen Metalldraht. Auf die Beschreibung der Operationstechnik folgt die Analyse von drei derartig operierten klinischen Fällen, die auch radio-photographisch dokumentiert werden.

Bibliografia

- ASCHNER-ENGELMANN: *Konstitutions in der Orthopädie*. Wien und Berlin; Springer, 1928.
- BARUFFALDI O., GALLI G.: *Scapola alta congenita associata alla malformazione M Klippel-Feil*. La Clin. Ortop., IX, 1957.
- BIGNARDIC.: *Terapia chirurgica della sindrome di Klippel-Feil del primo tipo ed associato a scapola alta congenita*. Acta Ortop. Italica, III, 1-4, 1957.
- CHIGOT P. L.: *Surelevation congenitale de l'omoplate*. Rev. Chir. Orthop., XXXI, 154-162, 1952.
- CORNACCHIA M.: *La fisiopatologia della spalla dopo scapulopessi*. Atti del XXXVII Congr. S.I.O.T., 1952.
- DAUBENSPECK R.: *La scapola alta congenita*. Trattato di Ortopedia. Hohmann, Piccin, Padova.
- DELCHÉF E.: *L'elevation congenitale de l'omoplate. Etude generale; deux observations personnelles*. Bull. de l'Acad. Royale de Med. Belgique. II, 49-77, 1922.
- DELITALA F., DE GENNARO R.: *Tecnica ortopedica e Traumatologica*. Vallardi, Milano, 1950.
- DEGENHARDT K.: *Phasensperisit-02, Mangel induzierter Wirrjelsanleumishlungen bei antnchen*. Acta eGnet. Statist. Med., 6, 1956.
- DE LUCCHI G.: *Eredità ed Ortopedia*. Cappelli, Bologna, 1942.
- FAGGIANA F., TOMISELLI M.: *Il quadro radiologico della sindrome di Klippel-Feil*. Ortop. Traum. App. Mot. XVI, 81-89, 1948.
- FIUME M.: *Considerazioni sul trattamento chirurgico della scapola alta congenita*. Atti del XXXVII congr. S.I.O.T., 1952.
- OMBREDANNE L.: *Precis clinique et operatoire de chirurgie infantile*. Masson ed., Paris, 1925-
- PUTTI e DELITALA: *Contributo allo studio della scapola alta congenita*. Memorie in onore del prof. Boggi, Bologna.
- RICCIARDIL.: *Scapola alta congenita*. Acta Chir. Italica, XI, 301-334, 1955.
- SCAGLIETTI O.: *Indirizzi odierni nel trattamento chirurgico della scapola alta congenita*. Chir. Org. Mov., XXI, 287-298, 1935.
- SILANIC.: *La scapola alta congenita ed i suoi elementi di connessione al rachide*. Arch. Ortop., LXVII, 599-621, 1954.
- SPRENGEL: *Die angeborene vesiebung des schulterblattes nach oben*. Arch. f. Klin. Chir., XDII, 5455, 5556, 1891.
- WILLET A., WALSHAM W. J.: *An account of the dissection of the parte removed after death from the body of a woman, the subjeci of congenital malformation of the spinal column, body thorax and left scapular arch*. Med. Chir. Trans. London, LXIII, 257-301, 1880.