

УДК: 616.717.11-007.51-053.1  
DOI: 10.24061/2413-4260.X.1.35.2020.5А.А. Данилов, В.Ф. Рыбальченко,  
О.М. ГорбатюкРЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО  
ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ШПРЕНГЕЛЯ  
В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА  
БОЛЬНЫХНациональная медицинская академия  
последипломного образования имени П. Л. Шупика  
МЗ Украины (г. Киев, Украина)**Резюме**

**Актуальность.** Незвзирая на разработки, до настоящего времени остаются дискуссионными вопросы, касающиеся эффективности оперативного лечения болезни Шпренгеля у детей старше 7-летнего возраста, устранение косметического дефекта, связанного с гипоплазией лопатки и укорочением надплечья, предупреждение неврологических нарушений, связанных с компрессией стволов плечевого сплетения.

**Цель исследования:** оценка эффективности хирургического лечения болезни Шпренгеля у пациентов различных возрастных групп, улучшение результатов хирургической коррекции высокого стояния лопатки.

**Материалы и методы исследования.** Проанализированы данные, полученные при лечении 14 больных с высоким стоянием лопатки. Для сравнительной оценки эффективности хирургического лечения выделено 2 группы пациентов: I группа – 6 (42, 8%) детей в возрасте от 4 до 8 лет; II группа – 8 (57,2 %) детей в возрасте от 9 до 16 лет. В плане обследования измерялось в градусах активное и пассивное отведение плеча, а также его ротация. На рентгенограммах обоих плечевых поясов измерялась длина надплечий, поперечные и продольные размеры тела лопатки. Определялись диаметры суставной поверхности и головки плеча.

**Результаты исследования.** Анализ клинических проявлений заболевания показал, что постановка диагноза у детей до 2 лет отмечена только в 2 (14,3 %) случаях с костной формой заболевания. У остальных больных деформация расценивалась как проявление сколиоза, аномалия развития шейного отдела позвоночника по типу Клиппель-Фейля, наличие шейных ребер, доброкачественной костной опухоли. Симптомом, на который обращали внимание родители, было ограничение отведения плеча. Все больные оперированы. Анализ результатов оперативного лечения двух групп пациентов показал, что в первой группе больных положение лопатки по нижнему ее углу соответствовало противоположной стороне. Имелась симметрия и по положению остей лопаток. У всех больных первой группы имелось укорочение надплечья за счет уменьшения поперечного размера лопатки, которое колебалось от 2,5 до 3 см в зависимости от возраста больного. Дальнейшее наблюдение на протяжении 2 лет показало, что в 5 (35,7 %) случаях разница в поперечном размере лопатки уменьшилась и составила 1,2-1,5 см. У больных второй группы поперечный размер лопатки до операции был уменьшен от 3,1 до 4,5 см, что зависело от формы болезни Шпренгеля. Через 6 месяцев после операции стояние лопатки по нижнему ее углу равнялось показателям здоровой половины туловища. Следовательно, сравнительный анализ анатомических данных в срок наблюдения после операции до 2 лет показал, что у больных первой возрастной группы прослеживалась тенденция улучшения показателей размеров лопатки и длины надплечья. Анализ функции плечевого сустава в виде отведения плеча показал, что у больных первой группы его среднее увеличение составило 700, в то время как у больных второй группы только 500.

**Выводы.** Оперативное лечение высокого стояния лопатки дает положительный результат у детей старше 7-8 лет в виде устранения косметического дефекта и некоторого улучшения объема движений в плечевом суставе. У детей младшей возрастной группы функциональные показатели лучше, однако, возможно отставание роста лопатки и укорочение надплечья. При наличии резкого укорочения надплечья после низведения лопатки возможна его коррекция посредством удлинения ости методом остеотомии и замещения дефекта костным аллотрансплантатом.

**Ключевые слова:** дети; болезнь Шпренгеля; диагностика; хирургическое лечение.

**Вступление**

Болезнь Шпренгеля – это врожденный порок развития опорно-двигательного аппарата, который характеризуется высоким стоянием лопатки [2]. Причиной аномалии является нарушение эмбриогенеза на 5 неделе жизни эмбриона, препятствующего опущению лопатки [1].

Впервые данный порок развития описан германским хирургом Otto Gerhard Karl Sprengel (1852-1915), который в 1891 году опубликовал четыре наблюдения [8]. Ряд исследователей указывают на генетическую передачу порока развития. Так Gottesleben (1927) наблюдал 9 случаев у 6 братьев и сестер 3 поколений семьи с передачей от мужчины

к мужчине. Schwarzweller (1937) обнаружил 2 пораженных сибса в 2 из 9 семей. У одного из них, у отца была легкая степень высокого стояния лопатки. Hodgson и Chiu (1981) описали семью с передачей деформации Шпренгеля в сочетании с расщелиной неба через 3 последующих поколения (бабушка, сын и внучка). У прадеда была только деформация Шпренгеля. У некоторых из пострадавших был обнаружен синдром Клиппеля-Фейля. Таким образом, вероятно, существует простая часть случаев [7].

В результате врожденного патологического процесса одна из лопаток располагается выше другой, поворачивается вокруг саггитальной оси, нижний угол приближается к позвоночнику, а

наружный край смещается вниз [3]. Лопатка отстаёт в росте, наблюдается аплазия мышц плечевого пояса, гипоплазия суставной впадины. Патология в большинстве случаев сочетается с аномалией развития позвоночника в виде незаращения дужек шейных позвонков, их конкресценцией [1, 6]. Выделяют мышечную (мягкотканную) и костную формы заболевания. При первой фактором, обуславливающим неправильное положение лопатки, является гипоплазия или даже аплазия мышц плечевого пояса, прежде всего ромбовидных и мышц, поднимающих лопатку. Костная форма, наряду с поражением мышечного компонента, сопровождается формированием костных синостозов с позвоночником или ребрами (омовертебральные кости) [1, 2, 4]. Классические проявления болезни Шпренгеля, кроме неправильного положения лопатки, сопровождаются функциональными нарушениями в виде ограничения отведения плеча. Феномен заключается в наклоне суставной впадины лопатки вниз, ее ротацией и гипоплазией [4, 6, 7].

Диагностика заболевания у детей старшей возрастной группы или тяжелой степени заболевания не представляет трудностей, однако у детей до 3 лет и с легкой степенью патологии распознавание сопровождается определенными трудностями [3]. Поэтому для уточнения диагноза, кроме исследования функциональных нарушений плечевого сустава, рекомендуется проводить рентгенографию плечевого пояса с целью сравнительного измерения высоты стояния обеих лопаток. Некоторые авторы рекомендуют добавлять к обследованию пациентов компьютерную томографию [6]. Учитывая, что часто порок развития сопровождается атипичным ростом волос в проекции нижнего угла лопатки, некоторые авторы рекомендуют данную зону отмечать металлическим маркером и на рентгенограммах определять положение лопатки. Данный прием нашел широкое применение у детей в возрасте до 2 лет [3].

Несмотря на то, что с момента описания болезни Шпренгеля прошло 128 лет, в литературе и сегодня присутствуют разные классификации. Так, Cavendish (1952) выделяет 4 класса порока развития:

I класс - наблюдается очень легкая деформация, при укрытии одежды уродство почти незаметно;

II класс - уродство умеренно выраженное, но верхнемедиальная часть лопатки образует выпуклость;

III класс - умеренная деформация с видимым возвышением пораженного плеча на 2-5 см;

IV класс - определяется тяжелая деформация с подъемом пораженного плеча более, чем на 5 см, сопровождаемая перекошенностью шеи [11].

Однако данная классификация не учитывает степень функциональных нарушений плечевого пояса.

На основании рентгенологических данных Rigault (2010) выделяет три степени смещения лопатки [10]:

**I степень** - нижнемедиальный угол лопатки ниже T2, но выше поперечного отростка T4;

**II степень** - указанный угол расположен между поперечными отростками C5 и T2;

**III степень** - угол расположен выше поперечного отростка C5.

Наиболее точно отражает тяжесть заболевания классификация, в которой в качестве критериев оценки предлагается определять уровень смещения лопатки и степень ограничения отведения плеча. При легкой степени лопатка смещается вверх на 2 см, а отведение плеча возможно до 1600 и выше. Средняя степень характеризуется смещением лопатки от 2 до 5 см, угол отведения - от 1200 до 1600. Тяжелая степень патологии сопровождается смещением лопатки более 5 см, угол отведения составляет менее 1200. Метод не всегда достоверный из-за изменения цифровых значений у детей различных возрастных групп. Кроме того, методика не позволяет определить величину ротации лопатки в сагиттальной плоскости.

Консервативное лечение заболевания малоэффективно, поэтому основным методом лечения является оперативное. Разночтения имеются в возрастных показаниях. Некоторые авторы считают, что у детей до 3 лет не следует применять хирургическое лечение из-за технических сложностей, поэтому оптимальным возрастом считают возраст после трех лет. Отмечается, что оперативное лечение больных старше 6 лет малоэффективно [2, 4]. Однако, по нашим данным, у детей младшей возрастной группы легкая степень мышечной формы болезни Шпренгеля довольно часто не распознается. В процессе роста ребенка деформация увеличивается, что становится поводом для обследования больного и постановки правильного диагноза.

Предложено множество оперативных вмешательств. Так, при мягкотканной форме заболевания широкое распространение нашла операция ПУТТИ, заключающаяся в мобилизации лопатки посредством пересечения трапециевидной, ромбовидной и мышцы, поднимающей лопатку, устранении ротации лопатки и ее низведении. Фиксировать лопатку предлагается к мышечному массиву или ребру [1]. Большинство авторов отмечали, что метод малоэффективен при костной форме болезни Шпренгеля и при тяжелых ее степенях [3, 4]. При наличии тяжелой степени болезни Шпренгеля, ее костной форме, низведение лопатки в необходимых пределах сопровождается техническими сложностями и большой вероятностью компрессии нервных стволов плечевого пояса между I ребром и ключицей. Для предупреждения неврологических осложнений и достижения косметического эффекта Кениг производил продольную остеотомию лопатки, низводил ее латеральную часть с последующей фиксацией проволочными швами к медиальному фрагменту. Также для достижения хорошего косметического эффекта предлагается резекция надостной части лопатки [5]. Однако при всех вышеописанных методиках отрицательным моментом является частое сдавливание стволов плечевого сплетения сухожилиями мышц, прикрепляющихся к клювовидному отростку. Для профилактики осложнения предлагается остеотомия ключицы в средней трети или клювовидного отростка [1, 2, 3, 5]. Для восстановления отведения плеча предлагается также производить остеотомию в области шейки лопатки с изменением позиции ее суставной поверхности [4].

Таким образом, до настоящего времени

остаются дискуссионными вопросы, касающиеся эффективности оперативного лечения болезни Шпренгеля у детей старше 7-летнего возраста, устранение косметического дефекта, связанного с гипоплазией лопатки и укорочением надплечья, предупреждение неврологических нарушений, связанных с компрессией стволов плечевого сплетения.

**Цель исследования:** оценка эффективности хирургического лечения болезни Шпренгеля у пациентов различных возрастных групп, улучшение результатов хирургической коррекции высокого состояния лопатки.

### Материалы и методы исследования

Проанализированы данные, полученные при лечении 14 больных с высоким стоянием лопатки. Для сравнительной оценки эффективности проведенных хирургических вмешательств в зависимости от возраста выделено 2 группы пациентов:

I группа – 6 (42,8 %) детей в возрасте от 4 до 8 лет;

II группа – 8 (57,2 %) детей в возрасте от 9 до 16 лет.

В первой группе у 3 детей была костная форма тяжелой степени, у остальных – мягкотканная форма средней степени тяжести. Во второй группе в 2 (14,3 %) случаях имела костная форма тяжелой степени, у 6 больных – мягкотканная форма средней степени тяжести. У 7 (50,0 %) больных обеих групп имелся порок развития шейного отдела позвоночника в виде незаращения дужек С6 - С7 позвонков (6 случаев, 42,8 %) и конкреценции на уровне С5 - С7 (1 больной).

Измерялось в градусах активное и пассивное отведение плеча, а также его ротация. По проекции ости лопатки определялись их разница в положении в сантиметрах, а также сравнивалась длина надплечий. По положению внутреннего края лопатки изучалась степень ее ротации и угол наклона суставной впадины. Для этого проводилась условная линия по проекции медиального края лопатки и вторая по проекции остистых отростков шейного и грудного отделов позвоночника. По пересечению линий определялся угол ротации лопатки и соответственно степень наклона суставной поверхности.

На рентгенограммах обоих плечевых поясов измерялась длина надплечий, поперечные и продольные размеры тела лопатки. Определялись диаметры суставной поверхности и головки плеча.

Статья написана с учетом существующих этических норм и стандартов по проведению клинических исследований.

В работе использованы общепринятые методы статистической обработки данных медико-биологических исследований. Цифровой материал представлен в абсолютных величинах и в процентном соотношении.

### Результаты исследования и их обсуждение

Анализ клинических проявлений заболевания показал, что постановка диагноза у детей до 2 лет отмечена только в 2 (14,3 %) случаях с костной формой заболевания. У остальных больных деформация расценивалась как

проявление сколиоза, аномалия развития шейного отдела позвоночника по типу Клиппель-Фейля, наличие шейных ребер, доброкачественной костной опухоли (при наличии омовертебральной кости) (рис.1). Симптомом, на который в первую очередь обращали внимание родители больного, было ограничение отведения плеча. Сравнительный анализ клинических и рентгенологических показателей у больных обеих групп показал, что длина надплечья в возрастном периоде до 7 лет на стороне поражения была короче на  $2,5 \pm 0,3$  см, а у детей старшего возраста разница составляла  $3,8 \pm 0,7$  см. Укорочение составило в среднем 1,5 см. Однако, в одном случае разница в размерах надплечий у больного 7 лет достигала 4,1 см. У данного больного имела костная форма заболевания и наличие 2 омовертебральных костей (одна в шейном отделе, вторая на уровне Th2), которые замедляли рост лопатки. Разница поперечных размеров лопатки колебалась от 1,0 до 2 см у больных первой группы и от 1,5 до 3 см у пациентов второй группы. Продольный размер лопатки был короче от 2 до 5 см в первой и от 3 до 6 см во второй группе наблюдения. Таким образом, рост лопатки был замедлен как при мягкотканной, так и при костной формах болезни Шпренгеля. Однако, при последней рост лопатки замедляется в большей степени из-за наличия омовертебральных костей. Сравнение диаметров суставных поверхностей лопаток и головок плеча показал уменьшение значений соответственно на 15 % и 10 % у больных первой группы и на 24 % и 16 % - во второй. Отмечено изменение формы суставной поверхности в виде ее уплощения и гипотрофии нижнего полюса. Причем изменение в большей степени проявлялись у детей старшей возрастной группы. Сравнительная оценка угла ротации лопатки и, соответственно, угла наклона суставной впадины показала отсутствие изменений показателей в процессе роста ребенка, т.е. среднее значение в первой группе составило 28-300, во второй – 27-350. Следовательно, позиция лопатки не изменялась в сагиттальной плоскости по мере роста больного и, соответственно, тенденция ухудшения объема движений в плечевом суставе отсутствовала.

При мягкотканной форме болезни Шпренгеля применялся модифицированный метод Путти. Проводился окаймляющий разрез по проекции медиального края лопатки с переходом на верхний край. Послойно выделялась трапецевидная и ромбовидные мышцы, после чего пересекались. В области верхнего края лопатки мобилизовалась мышца, поднимающая лопатку, и также пересекалась. Задняя поверхность лопатки мобилизовалась посредством поднадкостничной отслойки подлопаточной мышцы. В случаях смещения лопатки до 3 см данного приема было достаточно, чтобы развернуть и низвести лопатку. Из дополнительного разреза, поднадкостнично выделалось VII ребро, затем по проекции нижнего угла лопатки между трапецевидной мышцей и ребрами формировался промежуток, в который помещался нижний угол лопатки с его фиксацией к ребру проволокой или лавсановой лентой. К местам прикрепления пересеченных мышц пришивались ромбовидные мышцы. Восстанавливалась трапецевидная мышца, свободные края которой пришивались кости и задней поверхности лопатки.



Мышца, поднимающая лопатку, швами фиксировалась к ее верхнему краю. Рана послойно зашивалась, при необходимости ставились дренажи. Гипсовая торокобрахиальная повязка в позе голосующего сроком на 3-4 недели (рис. 2 и 3). После снятия иммобилизации назначалась разработка движений в плечевом суставе, физиотерапия. Фиксирующий лопатку материал удалялся через 4-6 месяцев.

При костной форме болезни Шпренгеля из описанного выше доступа выделялись и резецировались омовертебральные кости. По нашим наблюдениям они, как правило, располагались в верхнем крае лопатки, соединяя ее с поперечными отростками III-V шейных позвонков и в области ее наружного края, соединяя с II-III ребрами. Во всех случаях при костной форме наблюдалась гипоплазия ромбовидных мышц и наличие фиброзных тяжей, соединяющих внутреннюю поверхность лопатки с ребрами или остистыми отростками грудных позвонков. После мобилизации верхнего края производилась его резекция на протяжении 1-1,5 см до вырезки лопатки. Последняя, посредством окаймляющей остеотомии, мобилизовалась вместе с сосудами. Выделялось от окружающих тканей основание клювовидного отростка, проводился защитник и долотом производилась его остеотомия. Лопатка ротировалась, низводилась и фиксировалась к ребру по вышеописанной методике. В двух случаях у больных в возрасте 12 и 15 лет вследствие деформации реберной поверхности лопатки была проведена дополнительная фиксация внутреннего края к остистым отросткам T4-T5 позвонков. Восстановление пересеченных мышц по описанной выше методике. Иммобилизация гипсовой повязкой в течение 3-4 недель с последующей реабилитацией, направленной на восстановление движений в плечевом суставе. Удаление швов, фиксирующих лопатку, через 4-6 месяцев.

Сравнительный анализ результатов оперативного лечения двух групп пациентов показал, что в первой группе больных положение лопатки по нижнему ее

углу соответствовало противоположной стороне. Имелась симметрия и по положению остей лопаток. У всех больных первой группы имелось укорочение надплечья за счет уменьшения поперечного размера лопатки, которое колебалось от 2,5 до 3 см в зависимости от возраста больного. Наибольшая асимметрия отмечалась у больных в возрасте 5-6 лет. Дальнейшее наблюдение на протяжении 2 лет показало, что в 5 случаях разница в поперечном размере лопатки уменьшилась и составляла 1,2-1,5 см. У одного больного она увеличилась на 2,7 см с сокращением надплечья, по сравнению со здоровым, на 4,8 см. С целью сокращения асимметрии произведена остеотомия ости в области перехода ее в акромиальный отросток с последующей дистракцией в области остеотомии, замещением дефекта костным аллотрансплантантом и фиксацией последнего биодеградирующим болтом/

Поперечный размер лопатки у больных второй группы до операции был уменьшен от 2,5 до 3,5 см, и зависел от формы болезни Шпренгеля. Через 6 месяцев после операции стояние лопатки по нижнему ее углу равнялось показателям здоровой половины туловища. Однако поперечный размер лопатки не увеличивался. Асимметрия показателей сохранялась на протяжении 2 лет наблюдения. Длина надплечья также была меньше на протяжении всего срока наблюдения, однако в 4 случаях асимметрия сократилась преимущественно за счет роста акромиального отростка. Следовательно, сравнительный анализ анатомических данных в срок наблюдения после операции до 2 лет показал, что у больных первой возрастной группы прослеживалась тенденция улучшения показателей размеров лопатки и длины надплечья. Только у одного больного (16,6%) отмечено увеличение асимметрии. Причиной, на наш взгляд, являлась тяжелая степень костной формы патологии, наличие нескольких омовертебральных костей, резекция которых привела к повреждению ростков зон лопатки (рис. 4).



**Рис.1.** Больная М.14 лет. Костная форма болезни Шпренгеля. Омовертебральная кость симулирует костную опухоль



**Рис.2.** Больная Т. 15 лет. Костная форма болезни Шпренгеля 2 степени. Вид до операции



**Рис.3.** Больная Т. 15 лет. Вид после операции

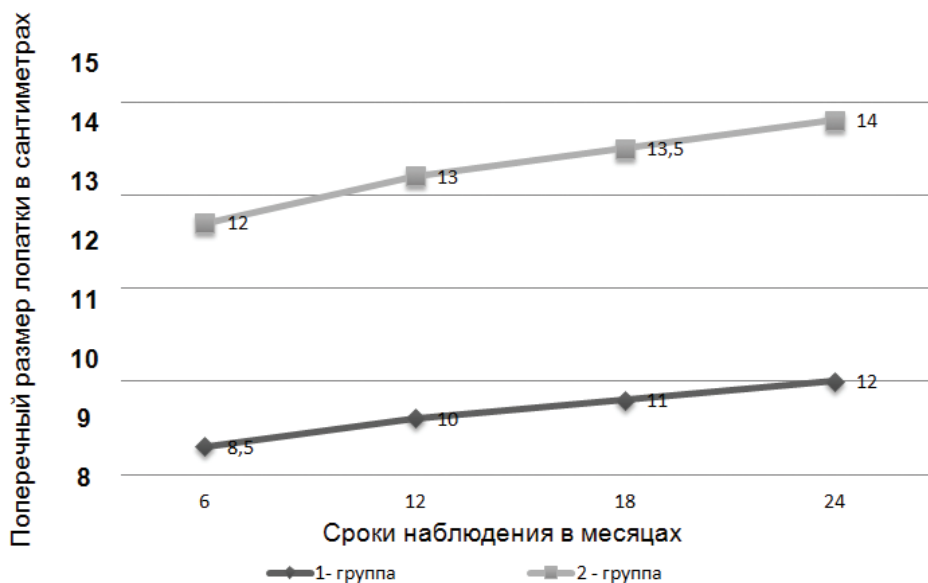


Рис. 4. Показатели средних размеров поперечного среза лопатки в зависимости от срока после операции

Анализ функции плечевого сустава в виде отведения плеча показал (рис. 5), что у больных первой группы его среднее увеличение составило до 700, в то время, как у больных второй группы, только 500.

Следовательно, низведение лопатки до физиологических пределов удалось достичь в обеих группах больных. Однако, по мере роста сокращалась асимметрия поперечного разреза лопатки у больных первой группы, во второй группе показатели сохранялись практически в прежних пределах на протяжении всего срока наблюдения. Разница размеров надплечья на протяжении указанного срока была больше у больных 1 возрастной группы, однако функциональные показатели после операции были лучше у детей второй группы. Данный феномен объясняется прежде всего повреждением зон роста лопатки во время ее мобилизации, а также снижением показателей кровотока. В то же время функциональные показатели у больных первой группы были лучше за счет

мобильности сумочно-связочного аппарата плечевого сустава и меньшей деформации суставной впадины. У больных второй группы, наряду с увеличением наклона впадины вследствие ротации лопатки, имелась ретракция зоны Риделя капсулы (ее нижней зоны), что также влияло на амплитуду движения в суставе.

На наш взгляд даже остетомия шейки лопатки с целью изменения позиции суставной поверхности вряд ли могла улучшить мобильность плеча. На основании вышеизложенного можно сказать, что у детей старше 7-8 летнего возраста оперативное лечение болезни Шпренгеля, даже тяжелой степени, позволяет устранить косметический дефект и улучшить функциональные показатели плечевого сустава в пределах 500. У детей младшей возрастной группы отведение плеча возможно в большем объеме, однако не исключены такие негативные последствия, как отставание в росте лопатки и, как следствие, укорочение надплечья.

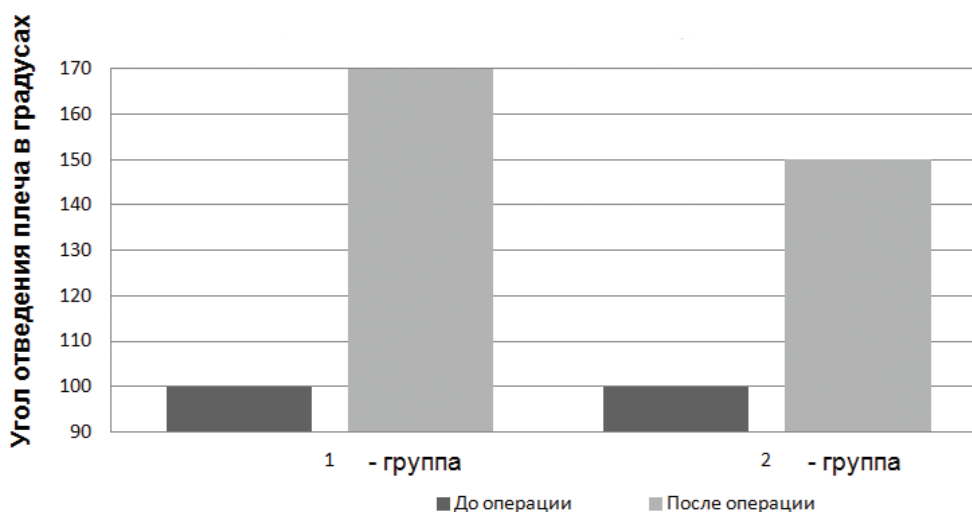


Рис. 5. Амплитуда отведения плеча в зависимости от срока наблюдения

## Выводы

1. Оперативное лечение высокого стояния лопатки дает положительный результат у детей старше 7-8 лет в виде устранения косметического дефекта и некоторого улучшения объема движений в плечевом суставе. У детей младшей возрастной группы функциональные показатели лучше, однако, возможно отставание роста лопатки и укорочение надплечья.

2. При наличии резкого укорочения надплечья после низведения лопатки возможна его коррекция посредством удлинения ости посредством остеотомии, дистракции и замещения дефекта

костным аллотрансплантатом.

**Перспективы дальнейших исследований** – накопление клинического опыта в диагностике и лечении болезни Шпренгеля у детей.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, связанного с данным исследованием.

**Источник финансирования:** самофинансирование.

## Література

1. Андрианов ВЛ, Дедова ВД, Колядицкий ВГ, Кузьменко ВВ. Врожденные деформации верхних конечностей. Москва: Медицина; 1972. 102 с. Болезнь Шпренгеля – высокое стояние лопатки. с.75-98.
2. Веселовский ЮА. Болезнь Шпренгеля. Анатомо-физиологическое и клиническое обоснование метода оперативного лечения [автореферат] Ростов-на-Дону; 1973. 19 с.
3. Колчин ДВ. Ранняя диагностика врожденного высокого стояния лопатки. Хирургия позвоночника. 2009;1:69-75.
4. Поздеев АА. Оперативное лечение тяжелых форм врожденного высокого стояния лопатки у детей. Вестник хирургии имени И.И. Грекова. 2006;165(1):56-61.
5. Chapman MW, James MA, editors. Chapman's Comprehensive Orthopaedic Surgery: Four Volume Set. 4th ed. Hardcover; 2018. 5807p.
6. Cho T-J, Choi IH, Chung CY, Hwang JK. The sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and Its clinical relevance. J Bone Joint Surg Br. 2000;82(5):711-8. doi: 10.1302/0301-620x.82b5.10389
7. Farsetti P, Weinstein S, Caterini R, De Maio F, Ippolito E. Sprengel's deformity: Long-Term follow-up study of 22 cases. J Pediatr Orthop B. 2003;12(3):202-10. doi: 10.1097/01.bpb.0000049568.52224.1e
8. Thacker MM. Sprengel Deformity. Medscape. Orthopedic Surgery [Internet]. 2018 [update 2018 Oct 1; cited 2019 Sep 9]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1242896-overview>
9. Kabbani AA, Trajcevska E. Sprengel Deformity. Radiopaedia [Internet]. [cited 2019 Oct 15]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/sprengel-deformity>
10. Wada A, Nakamura T, Fujii T, Takamura K, Yanagida H, Yamaguchi T, et al. Sprengel deformity: morphometric assessment and surgical treatment by the modified green procedure. J Pediatr Orthop. 2014;34(1):55-62. doi: 10.1097/BPO.0b013e318288b407.
11. Cavendish ME. Congenital elevation of the scapula. J Bone Joint Surg Br. 1972;54(3):395-408.

## РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРОБИ ШПРЕНГЕЛЯ В ЗАЛЕЖНОСТІ ВІД ВІКУ ХВОРИХ

*О.А. Данилов, В.Ф. Рибальченко, О.М. Горбатюк*

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л.Шупика МОЗ України  
(м. Київ, Україна)

### Резюме

**Актуальність.** Незважаючи на розробки, до теперішнього часу залишаються дискусійними питання, що стосуються ефективності оперативного лікування хвороби Шпренгеля у дітей старше 7-річного віку, усунення косметичного дефекту, пов'язаного з гіпоплазією лопатки і укороченням надпліччя, попередження неврологічних порушень, пов'язаних з компресією стовбурів плечового сплетіння.

**Мета роботи:** оцінка ефективності хірургічного лікування хвороби Шпренгеля у пацієнтів різних вікових груп, поліпшення результатів хірургічної корекції високого стану лопатки.

**Матеріали і методи дослідження.** Проаналізовано дані, отримані при лікуванні 14 хворих з високим стоянням лопатки. Для порівняльної оцінки ефективності хірургічного лікування виділено 2 групи пацієнтів: I група – 6 (42,8 %) дітей у віці від 4 до 8 років; II група – 8 (57,2 %) дітей у віці від 9 до 16 років. У плані обстеження вимірювалося в

## THE RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF SPRENGEL'S DEFORMITY DEPENDING ON THE PATIENTS' AGE

*A.A. Danilov, V.F. Rybalchenko, O.M. Gorbatyuk*

National Medical Academy of Postgraduate Education named after P.L. Shupik of the Ministry of Health of Ukraine (Kyiv, Ukraine)

### Summary

**Introduction.** Despite the developments, up to now, such questions as the effectiveness of surgical treatment of Sprengel's deformity in children older than 7 years; elimination of the cosmetic defect caused by scapular hypoplasia and shoulder girdle shortening; and prevention of neurological disorders caused by the brachial plexus compression remain debatable.

**Objective.** Effectiveness evaluation of surgical treatment of Sprengel's deformity in patients of various age groups, and the improvement of the results of surgical correction of high scapula.

**Materials and methods.** Treatment data of 14 patients with high scapula were analyzed. To compare the effectiveness evaluation of surgical treatment, patients were divided into 2 groups: I group - 6 children (42.8 %) aged 4 to 8 years; II group - 8 children (57.2 %) aged 9 to 16 years. During examination, the active and passive shoulder abduction alongside with its rotation was measured in degrees. Shoulder girdles length and the size of transverse and longitudinal scapula bodies

градусах активне і пасивне відведення плеча, а також його ротація. На рентгенограмах обох плечових поясів вимірювалася довжина надпліччій, поперечні і поздовжні розміри тіла лопатки. Визначалися діаметри суглобової поверхні і головки плеча.

**Результати дослідження.** Аналіз клінічних проявів захворювання показав, що постановка діагнозу у дітей до 2 років відзначена тільки у 2 (14,3 %) випадках з кістковою формою захворювання. У решти хворих деформація розцінювалася як прояв сколіозу, аномалія розвитку шийного відділу хребта за типом Кліннел-Фейля, наявність шийних ребер, доброякісної кісткової пухлини. Симптомом, на який звертали увагу батьки, було обмеження відведення плеча. Всі хворі оперовані. Аналіз результатів оперативного лікування двох груп пацієнтів показав, що в першій групі хворих положення лопатки по нижньому кутку відповідало протилежному боку. Була симетрія й відповідно положенню остей лопаток. У всіх хворих першої групи було вкорочення надпліччя за рахунок зменшення поперечного розміру лопатки, яке коливалося від 2,5 до 3 см залежно від віку хворого. Подальше спостереження протягом 2 років показало, що у 5 (35,7 %) випадках різниця в поперечному розмірі лопатки зменшилася і становила 1,2-1,5 см. У хворих другої групи поперечний розмір лопатки до операції був зменшений від 3,1 до 4,5 см, що залежало від форми хвороби Шпренгеля. Через 6 місяців після операції стояння лопатки по нижньому кутку дорівнювало показникам здорової половини тулуба. Отже, порівняльний аналіз анатомічних даних у загальному не змінився після операції до 2 років, і показав, що у хворих першої вікової групи простежувалася тенденція щодо поліпшення показників розмірів лопатки і довжини надпліччя. Аналіз функції плечового суглоба у вигляді відведення плеча показав, що у хворих першої групи його середнє збільшення склало 700, у той час як у хворих другої групи – тільки 500.

**Висновки.** Оперативне лікування високого стану лопатки дає позитивний результат у дітей старше 7-8 років у вигляді усунення косметичного дефекту і деякого поліпшення обсягу рухів в плечовому суглобі. У дітей молодшої вікової групи функціональні показники кращі, проте можливо відставання росту лопатки і вкорочення надпліччя. При наявності різкого вкорочення надпліччя після зведення лопатки можлива його корекція за допомогою подовження ості методом остеотомії й заміщення дефекту кістковим алотрансплантатом.

**Ключові слова:** діти; хвороба Шпренгеля; діагностика; хірургічне лікування.

were measured in the radiographs of both shoulders. Diameters of the articular surface and the head of the shoulder were determined.

**Results.** Analysis of the clinical manifestations of the disease showed that diagnosis in children under 2 years of age was noted only in 2 (14.3 %) cases with a bone form of the disease. Deformity in other patients was regarded as a manifestation of scoliosis, an anomaly in the development of the cervical spine according to the Clinnel-Feil type, the presence of cervical ribs, and a benign bone tumor. Restriction of shoulder abduction was a symptom that drew parents' attention. All patients underwent surgery. Analysis of the results of surgical treatment of two groups of patients showed that the scapula position along its lower corner corresponded to the opposite side in the first group of patients. There was symmetry in the position of the spine of the scapula. All patients of the first group had shortening of the shoulder girdle due to the decrease of scapula lateral size, which ranged from 2.5 to 3 cm, depending on the age of the patient. Further observation over the next 2 years showed that the difference in the scapula transverse size decreased to 1.2-1.5 cm in 5 (35.7 %) cases. Scapula transverse size before surgery was reduced from 3.1 up to 4.5 cm. in patients of the second group, depending on the form of Sprengel's deformity. 6 months after the operation, scapula position in its lower corner was equal to the indices of a healthy half of the body. Therefore, a comparative analysis of the anatomical data during the follow-up period after surgery up to 2 years showed that patients of the first age group had a tendency to improve indicators of scapular size and shoulder length. Analysis of the shoulder joint function in the form of shoulder abduction showed that its average increase was 700 in patients of the first group, and only 500 in patients of the second group.

**Conclusions.** Surgical treatment of high scapula gives a positive result in children older than 7-8 years in the form of cosmetic defect elimination and some improvement in the range of shoulder joint motion. Functional indicators in children of a younger age group are better, however, lagging in scapula growth and shortening of the shoulder girdle is possible. Sharp shortening of the shoulder girdle while pulling shoulders back can be corrected by lengthening the spine of the scapula with the help of osteotomy method and replacing the defect with a bone allograft.

**Keywords:** Children; Sprengel's Deformity; Diagnosis; Surgical Treatment.



**Контактна інформація:**

**Горбатюк Ольга Михайлівна**  
доктор медичних наук, професор,  
Заслужений лікар України, професор  
кафедри дитячої хірургії Національної  
медичної академії післядипломної освіти  
імені П. Л. Шупика МОЗ України (м. Київ,  
Україна).

**Контактна адреса:**

Національна медична академія  
післядипломної освіти імені П.Л.  
Шупика, кафедра дитячої хірургії, вул.  
Дорогожицька, 9; м. Київ, 04112, Україна

**Контактний телефон:**

+38 (050) 382 06 41

**e-mail:** ol.gorbatyuk@gmail.com

**ORCID ID:**

<http://orcid.org/0000-0002-1472-5737>

**Scopus Author ID:**

[https://www.scopus.com/authid/detail.  
uri?authorid=6602182209](https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorid=6602182209)

**Контактная информация:**

**Горбатюк Ольга Михайловна**  
доктор медицинских наук, профессор,  
Заслуженный врач Украины, профессор  
кафедры детской хирургии Национальной  
медицинской академии последипломного  
образования имени П. Л. Шупика МОЗ  
Украины (г. Киев, Украина).

**Контактный адрес:**

Национальная медицинская академия  
последипломного образования имени П.  
Л. Шупика, кафедра детской хирургии, ул.  
Дорогожицкая, 9; г. Киев, 04112, Украина.

**Контактный телефон:**

+38 (050) 382 06 41

**e-mail:** ol.gorbatyuk@gmail.com

**ORCID ID:**

<http://orcid.org/0000-0002-1472-5737>

**Scopus Author ID:**

[https://www.scopus.com/authid/detail.  
uri?authorid=6602182209](https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorid=6602182209)

**Contact Information:**

**Olga Gorbatyuk**

MD, Professor, Honored Doctor of Ukraine,  
professor of the Department of Pediatric  
Surgery, Shupyk National Medical Academy  
of Postgraduate Education (Kyiv, Ukraine).

**Contact address:**

Shupyk National Medical Academy of  
Postgraduate Education, Department of  
Neonatology, Dorogozhitska str., 9; Kyiv,  
04112, Ukraine.

**Phone:**

+38 (050) 382 06 41

**e-mail:** ol.gorbatyuk@gmail.com

**ORCID ID:**

<http://orcid.org/0000-0002-1472-5737>

**Scopus Author ID:**

[https://www.scopus.com/authid/detail.  
uri?authorid=6602182209](https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorid=6602182209)

© А.А. Данилов, В.Ф. Рибальченко, О.М. Горбатюк, 2020

© А.А. Danilov, V.F. Rybalchenko, O.M. Gorbatyuk, 2020

Надійшло до редакції 15.12.2019 р.  
Підписано до друку 10.02.2020 р.