

Deformidad de Sprengel: influencia del diagnóstico precoz en el tratamiento

Grande Caballero, María Luisa (MIR COT); Soler Pérez, Juan (MIR COT); Sierras Cristiá, Ángela (MIR COT)

OBJETIVOS

Presentar caso de diagnóstico precoz de deformidad de Sprengel y actitud terapéutica al respecto

MATERIAL Y METODOLOGÍA

Presentamos el caso de una niña, CIR tipo I, que a los 40 días de edad nos llega a consulta por asimetría de escápula derecha con hoyuelo en la misma y prominencia de su borde medial. Tras estudio genético se evidencia alteración cromosómica heredada (duplicación a nivel del cromosoma X incluyendo gen SHOX). En sucesivas revisiones y con tratamiento fisioterápico presenta adecuada movilidad escapular y corrección de la asimetría escapular a pesar del retraso del crecimiento y otras anomalías presentes.

RESULTADOS

La deformidad de Sprengel es una anomalía congénita del hombro por falta de descenso más hipoplasia de la escápula durante la embriogénesis, siendo la malformación más común a este nivel. La malrotación y el cambio de orientación de la glena pueden generar limitación funcional del hombro y, aunque la mayoría de población pediátrica no presenta dolor, su posible aparición en el futuro debe plantear la corrección quirúrgica. Suele presentarse asociada a anomalías en otros aparatos y sistemas: síndrome de Klippel Feil, espina bífida y otras deformidades en caja torácica y columna cervico-torácica.

Imágenes tomadas en consulta del caso mencionado:



CONCLUSIONES

Habitualmente la deformidad de Sprengel lleva a una pérdida de movimiento paulatina que se asocia a dolor en la vida adulta. Sin embargo, una detección y una actuación precoces pueden resultar de vital importancia para el éxito del tratamiento conservador en la vida del paciente.