



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Ortopedia

Doença de Sprengel – A Case Report

Filipa Catarina Lourenço de Araújo

Julho'2018



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Ortopedia

Doença de Sprengel – A Case Report

Filipa Catarina Lourenço de Araújo

Orientado por:

Dr. Marco Aurélio Carmelino Cardoso Sarmiento

Julho'2018

Este trabalho não se encontra escrito nos termos do novo acordo ortográfico.

RESUMO

A articulação escapulo-torácica tem um papel fundamental na função da articulação do ombro e qualquer processo que a afecte pode condicionar uma limitação, parcial ou total, dos movimentos do membro superior. Apesar dos distúrbios da articulação escapulo-torácica serem raros, é importante não subestimar os sinais e sintomas apresentados em certas condições clínicas, de modo a não conduzir a uma avaliação e diagnóstico incompletos.

A Doença de Sprengel é uma entidade clínica rara, no entanto, é a malformação congénita mais comum do ombro, resultando da interrupção anormal da migração caudal da omoplata durante o período embrionário. A sua incidência e etiologia ainda não são conhecidas, contudo, pensa-se existir uma provável origem vascular, tendo sido descritos alguns casos familiares, o que sugere uma possível predisposição genética desta patologia. É unilateral em cerca de 90% dos casos e mais frequente no sexo masculino.

Caracteriza-se pelo posicionamento anormal e displasia da omoplata, com hipoplasia ou atrofia muscular associada, originando problemas estéticos e limitação funcional do ombro e da coluna cervical. Quando bilateral, a condição clínica é funcionalmente mais incapacitante embora mais aceitável esteticamente.

Pode manifestar-se como um defeito único ou correlacionada com certas condições clínicas, como é o caso de malformação omovertebral em cerca de 25-50% dos casos e à Síndrome de Klippel-Feil em cerca de 16-27% dos casos.

É, normalmente, diagnosticada na primeira infância, devido às suas características clínicas, confirmada com o auxílio de diversos métodos de imagem.

O tratamento desta condição é geralmente cirúrgico, no entanto, sendo esta uma patologia rara, é difícil estabelecer um consenso acerca do tratamento mais adequado.

O presente *Case Report* descreve um caso de Doença de Sprengel bilateral, em associação com duas malformações ósseas omovertebrais e com Síndrome de Klippel-Feil, ilustrativo da complexidade diagnóstica e da variabilidade das manifestações e condições clínicas existentes.

PALAVRAS-CHAVE

Articulação escapulo-torácica; Síndrome de Escápula Crepitante; Doença de Sprengel;
Síndrome de Klippel-Feil.

“O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML”

ABSTRACT

The scapulothoracic joint plays a key role in the function of the shoulder joint and any process that affects this joint can condition a partial or total limitation of the movements of the upper limb. Although disorders of the scapulothoracic joint are uncommon, it is important not to underestimate the signs and symptoms presented under certain clinical conditions, so as not to result in incomplete evaluation and diagnosis.

Sprengel's deformity is a rare clinical entity, however, it is the most common congenital malformation of the shoulder, resulting from the abnormal interruption of the caudal migration of the scapula during the embryonic period. Its incidence and etiology are not yet known, however, it is believed that there is a probable vascular origin, and some familial cases have been described, which suggests a possible genetic predisposition of this pathology. It is unilateral in about 90% of cases and more frequent in males.

It is characterized by abnormal positioning and dysplasia of the scapula, with hypoplasia or muscular atrophy, causing aesthetic problems and functional limitation of the shoulder and the cervical spine. When bilateral, the clinical condition is functionally more disabling although more aesthetically acceptable.

It manifests as both a single defect and in relation to certain clinical conditions, being associated with an omovertebral fusion in about 25-50% of cases and Klippel-Feil Syndrome in about 16-27% of the cases.

It is usually diagnosed in early childhood, due to its clinical characteristics, confirmed with the aid of several imaging methods.

The management of this condition is usually surgical, however, since this is a rare condition, it is difficult to establish a consensus about the most appropriate treatment.

The present Case Report describes a case of bilateral Sprengel's deformity, in association with two omovertebral bone connections and with Klippel-Feil Syndrome, illustrative of the diagnostic complexity and variability of clinical manifestations and clinical conditions.

KEYWORDS

Scapulothoracic Joint; Snapping Scapula Syndrome; Sprengel's deformity; Klippel-Feil Syndrome.

“The Final Work expresses the author's opinion and not from FML”

ÍNDICE

| | |
|-----------------------------|----|
| RESUMO..... | 4 |
| PALAVRAS-CHAVE..... | 5 |
| ABSTRACT | 6 |
| KEYWORDS..... | 7 |
| INTRODUÇÃO | 9 |
| CASO CLÍNICO | 12 |
| DISCUSSÃO E CONCLUSÃO | 14 |
| AGRADECIMENTOS | 19 |
| BIBLIOGRAFIA | 20 |
| QUADROS E FIGURAS | 22 |

INTRODUÇÃO

Patologia da Articulação Escapulo-torácica

A articulação escapulo-torácica não é uma verdadeira articulação: é uma articulação funcional formada pela superfície convexa da caixa torácica posterior e pela superfície côncava da face anterior da omoplata. Permite um mecanismo de deslizamento formado pelo músculo subescapular e pelo músculo grande dentado, que auxiliam na estabilização desta articulação, juntamente com os restantes músculos da cintura escapular.

A articulação escapulo-torácica tem um papel fundamental na função da articulação do ombro, permitindo uma maior amplitude de movimentos, sendo este papel muitas vezes subestimado em muitas condições clínicas, podendo condicionar uma avaliação e diagnóstico incompletos. ^[1]

Os distúrbios da articulação escapulo-torácica são raros, no entanto, os principais distúrbios incluem o Síndrome da Escápula Crepitante (“snapping scapula syndrome”), a Escápula Alada, a Dissociação escapulo-torácica e a Distrofia Muscular fascio-escapulo-umeral.

Qualquer processo que afecte a articulação escapulo-torácica pode afectar toda a função da articulação do ombro e, como consequência, pode surgir dor ao nível da região posterior do ombro, dor ao nível da região peri-escapular e/ou processos inflamatórios associados. ^[2, 3, 4, 5, 6, 7]

O Síndrome da Escápula Crepitante é um síndrome raro. Consiste essencialmente na crepitação audível e/ou palpável da escápula com os movimentos no plano escapulo-torácico, estando esta crepitação frequentemente associada a omalgia ou cervico-dorsalgia, principal razão pela qual os doentes procuram apoio médico. Esta síndrome pode ter várias causas, tendo como substrato anatómico as várias estruturas envolvidas no movimento escapulo-torácico, como estruturas ósseas, musculares ou bolsas sinoviais. As anormalidades estruturais que podem levar a este defeito incluem a escoliose, a cifose torácica ou proeminências ósseas. Dentro das outras alterações ósseas relacionadas encontra-se a deformidade de Sprengel. ^[8]

Doença de Sprengel

A Doença de Sprengel é uma malformação congénita rara, no entanto, é a anomalia congénita mais comum do ombro. Resulta da interrupção anormal da migração caudal da omoplata durante o período embrionário, sendo a sua etiologia ainda desconhecida. [9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17]

Foi descrita pela primeira vez em 1863 por Eulenberg, contudo, apenas em 1891 Sprengel reportou 4 observações, sendo Kolliker a denominar esta entidade clínica, creditando Sprengel pelo seu achado. [11, 12, 14, 16]

A sua incidência não é conhecida [13] e a doença é, normalmente, unilateral (em 90% dos casos), mais frequente no sexo masculino do que no feminino (rácio 3:1), com a predominância de lado, esquerdo ou direito, dependente da referência. [9, 11, 16, 17]

É caracterizada pelo posicionamento anormal e displasia da omoplata, com hipoplasia ou atrofia muscular, causando problemas estéticos e limitação dos movimentos do ombro e da coluna cervical. [9, 11, 12, 14] Quando bilateral, a condição clínica é funcionalmente mais incapacitante embora mais aceitável esteticamente pela sua simetria. [10]

Nesta patologia, a omoplata encontra-se numa posição proximal/cranial ao que seria esperado numa situação de normal desenvolvimento; aparenta ser mais pequena e mais larga do que alta, com o bordo interno convexo e o bordo externo côncavo. [12]

Quando unilateral, a omoplata contralateral encontra-se na sua posição normal mas, por vezes, apresenta-se ligeiramente dismórfica. [11, 16]

Tipicamente, a abdução do ombro é afectada, principalmente devido à falta de movimento da articulação escapulo-torácica e devido ao ângulo inferior da omoplata se encontrar internamente rodado, levando a uma glenóide situada inferiormente. O movimento de abdução do ombro normalmente está limitado a menos de 90°, afectando muitas actividades do dia-a-dia e causando um certo grau de dependência. [15]

Normalmente, a omoplata forma-se durante a 5ª semana de vida intra-uterina sob forma de uma massa mesenquimatosa ao nível das 4ª e 5ª vértebras cervicais. A partir da 6ª

semana e até à 12ª semana, esta migra de forma caudal para alcançar a sua posição fisiológica definitiva, em que o ângulo inferior da omoplata se encontra situado entre a 6ª e a 8ª vértebras dorsais. Durante esta migração caudal, a morfologia da omoplata vai-se alterando de modo a adaptar-se à função de preensão do membro superior. A partir das 12 semanas de vida intra-uterina, a morfologia da omoplata é semelhante à da omoplata adulta, mais alta que larga.

A Doença de Sprengel resulta da interrupção desta migração, provavelmente entre a 9ª e a 12ª semanas de gestação, levando às alterações anteriormente descritas.

Apesar da causa desta condição permanecer desconhecida, tem possivelmente uma origem vascular. Foram ainda descritos alguns casos familiares o que sugere a possível transmissão genética desta doença. ^[11, 12, 15, 16, 17]

Este trabalho relata um caso de Doença de Sprengel, o qual visa ilustrar a complexidade diagnóstica e terapêutica desta patologia. Com base no caso clínico faz-se uma breve revisão teórica acerca do tema, salientando a variabilidade de condições clínicas associadas, bem como os métodos diagnósticos e abordagem terapêutica disponíveis.

CASO CLÍNICO

NLM, doente do género feminino, com 17 anos de idade, raça negra, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes conhecidos.

Em Junho de 2015 (26/06/2015), recorre ao Serviço de Urgência do Hospital de Santa Maria (HSM) pela seguinte sintomatologia: massa de consistência dura no terço superior da omoplata esquerda ou das partes moles junto da omoplata, com alguma limitação dos movimentos do ombro esquerdo, embora sem dor, com aumento progressivo do tamanho da massa. Apresentava deformidade grosseira do ângulo supero-interno da omoplata esquerda desde infância. Ao exame objectivo apresentava limitação da mobilidade activa do ombro: flexão anterior 150°, abdução 150° e rotação externa 80°. Força mantida e simétrica, indolor à mobilização passiva ou activa dos membros superiores.

Face ao quadro clínico (anamnese e exame objectivo) foi realizada uma TC do ombro esquerdo (10 de Julho de 2015):

“Aspectos sugestivos de elevação do bordo supero-interno da omoplata esquerda traduzindo provável deformidade de Sprengel, a integrar com exame objectivo, com ausência de fusão do arco posterior de C6 continuando-se posteriormente por osso omovertebral que esboça neoarticulação/cartilagínea/fibrótica com o respectivo bordo interno da omoplata esquerda. Coexiste barra/osso omovertebral na mesma localização, mas à direita, embora de menor expressão.

Ainda sugestão de síndrome de Klippel-Feil de D2 a D4.” (Figuras 1 a 4).

Posteriormente foi pedida uma TC cervico-dorsal com reconstrução tridimensional, para esclarecimento e confirmação diagnóstica, com posterior seguimento em consulta de Ortopedia.

A TC cervico-dorsal (14 de Dezembro de 2015) confirmou a existência de um osso omovertebral bilateralmente, mais evidente à esquerda, o qual condiciona uma maior limitação de movimentos, e Síndrome de Klippel-Feil de D2 a D4:

“Defeito de fusão do arco posterior de C6 com osso omovertebral bilateralmente, mais expressivo à esquerda, onde forma neoarticulação com a omoplata.

O canal vertebral cervico-dorsal tem dimensões constitucionais dentro da normalidade.

Sem desvios espondilolistésicos.

Sinais de Klippel-Feil de D2 a D4 com fusão somática dos maciços articulares e dos arcos posteriores. Atitude escoliótica dorsal de convexidade direita.” (Figuras 5 a 10).

A doente realizou uma angioTC da região escapulo-dorsal bilateral por presença de ossificação espino-escapular bilateral (7 de Novembro de 2016) a qual excluiu a presença de malformações vasculares. (Figuras 11 a 13).

Após pesquisa e estudo imagiológico com confirmação do diagnóstico, a doente foi proposta para cirurgia para remoção das barras ósseas.

A 23 de Fevereiro de 2017, foi realizada a osteotomia dos ossos omovertebrais bilateralmente, tendo a cirurgia decorrido sem intercorrências.

Dez dias após a operação, a doente apresentava uma boa evolução clínica, manteve-se globalmente estável ao longo do internamento, sem intercorrências relevantes, com a cicatriz cirúrgica apresentando uma boa evolução, retirados os agrafos e doente iniciou seguimento em Medicina Física e de Reabilitação (MFR) e auto-mobilização.

No pós-alta, a doente faltou às consultas de seguimento marcadas, sem conhecimento da evolução clínica pós-operatória.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A Doença de Sprengel, apesar de rara, é a malformação congénita mais comum do ombro, sendo a sua incidência e etiologia ainda desconhecidas. É unilateral em cerca de 90% dos casos e mais frequente no sexo masculino do que no feminino.

Resulta da interrupção da migração caudal da omoplata durante o desenvolvimento embrionário, sendo caracterizada pelo posicionamento anormal e displasia da omoplata, com hipoplasia ou atrofia muscular, originando problemas estéticos e limitação dos movimentos do ombro e da coluna cervical, afectando, tipicamente, o movimento de abdução do ombro. Quando bilateral, a condição clínica é funcionalmente mais incapacitante embora mais aceitável esteticamente.

A deformidade de Sprengel manifesta-se tanto como um defeito único como em relação com uma variedade de condições, sendo as mais frequentes o Síndrome de Klippel-Feil - uma anomalia congénita caracterizada pela fusão anormal de duas ou mais vértebras [13, 18] - diagnosticado em cerca de 16 a 27% dos pacientes com Doença de Sprengel [13], escoliose e anomalias das costelas. [9, 10, 11, 13, 15, 17]

Estas malformações vertebrais associadas são explicadas pela origem embrionária comum da omoplata e da coluna cervical, ambas derivadas de tecido mesenquimatoso – a mesoderme para-axial. [11, 16]

Contudo, a associação mais comum é com o osso omovertebral, o qual se pode desenvolver do arco posterior da vértebra, da omoplata ou ser uma ossificação adquirida. Normalmente encontra-se entre a apófise espinhosa, arcos posteriores ou apófises transversas da última vértebra cervical/coluna cervical baixa e o ângulo súpero-interno da omoplata e pode ser a principal causa da restrição de movimentos do ombro nos doentes com deformidade de Sprengel. [11]

De facto, em 25-50% dos casos existe uma conexão omovertebral, ou seja, uma estrutura de natureza óssea, fibrosa ou cartilágnea (ou uma combinação dessas), entre a omoplata e a coluna cervical. [13, 14, 16] Esta conexão é normalmente unilateral, sempre associada a uma omoplata rígida e numa posição elevada, tendo um papel essencial na determinação da forma e da posição anormal do osso. Os músculos espino-escapulares podem apresentar-se fibróticos e contraídos, sendo o trapézio o músculo mais afectado.

Para além destas, existem ainda casos associados ao Síndrome de Poland - caracterizado pela aplasia/hipoplasia do músculo grande peitoral e anormalidades da mão (nomeadamente sindactilia) - e ao Síndrome de Gorlin-Goltz - síndrome do nevo basocelular, uma rara patologia multissistémica, hereditária, que se caracteriza por uma predisposição a neoplasias e a outras anomalias do desenvolvimento. ^[16]

Diagnóstico

A Doença de Sprengel é, normalmente, diagnosticada na primeira infância, devido a uma assimetria escapular, a uma tumefacção posterior do tórax, correspondente à projecção do ângulo inferior da omoplata e/ou limitação da abdução activa do ombro. ^[11, 15, 16]

Com a radiografia convencional do tórax (ântero-posterior), incluindo os dois ombros, pode-se confirmar o diagnóstico e objectivar o osso omovertebral, caso este se encontre presente, no entanto, por vezes, pode ser difícil de interpretar por sobreposição óssea. ^[11, 15, 16]

A ecografia é utilizada, nos casos em que não existe um osso omovertebral, para identificar estruturas fibrosas ou cartilagíneas.

A Tomografia Computorizada (TC) e as reconstruções 3D permitem identificar o local e as dimensões do osso omovertebral, bem como a associação com anomalias vertebrais.

A Ressonância Magnética (RM) pode evidenciar qualquer tipo de estrutura, no entanto, é tecnicamente difícil de realizar em crianças pequenas. ^[15, 16]

Tanto a TC com as reconstruções 3D como a RM são, hoje em dia, necessárias para o diagnóstico de outras condições coexistentes, bem como para planear o tratamento a ser realizado. ^[11, 17]

Classificação

A Doença de Sprengel pode ser classificada tanto clinicamente como radiologicamente, de forma a auxiliar no tratamento e na avaliação da evolução dos resultados. ^[15]

A Classificação de Cavendish é o sistema de classificação mais amplamente utilizado, permitindo diferenciar quatro graus de gravidade de modo a classificar esteticamente a malformação (classificação clínica): ^[11, 14, 15, 16, 17]

- Grau I (muito leve) - Ombros nivelados e deformidade praticamente não detectável quando o paciente está vestido.
- Grau II (leve) - Ombros praticamente nivelados, mas a deformidade é visível com o paciente vestido.
- Grau III (moderado) - Ombro elevado em cerca de 2 a 5 cm e a deformidade é facilmente visível.
- Grau IV (grave) - Ombro bastante elevado, com o ângulo superior da omoplata próximo do occipital.

Esta classificação é difícil de aplicar nos casos bilaterais.

A Classificação de Rigault e Pouliquen é outro sistema de classificação muito utilizado, o qual permite diferenciar três graus de gravidade da malformação, baseando-se na projecção do ângulo supero-interno da omoplata nos exames de imagem (classificação radiológica): ^[11, 15, 16, 17]

- Grau I - Ângulo supero-interno da omoplata abaixo das apófises transversas de T2 mas acima das apófises transversas de T4.
- Grau II - Ângulo supero-interno da omoplata entre as apófises transversas de C5 e de T2.
- Grau III - Ângulo supero-interno da omoplata acima das apófises transversas de C5.

Existem ainda outras classificações que não foram devidamente adoptadas pela sua dificuldade de aplicação. ^[15]

Tratamento

A aparência estética dos ombros é, normalmente, a principal queixa de apresentação, e deve ser tida em particular atenção devido à repercussão psicológica nas crianças.

A Doença de Sprengel é, geralmente, tratada cirurgicamente, durante a infância, entre os 3 e os 8 anos de idade, tanto por questões estéticas como para melhoria funcional do membro superior. A cirurgia encontra-se indicada para os graus II e III da Classificação de Cavendish, tendo sido considerada inapropriada para o grau IV desta mesma classificação. ^[12]

Pode consistir em osteotomias, sendo a ressecção do osso omovertebral ou do seu equivalente fibroso ou cartilágneo, quando presente, um pré-requisito em qualquer procedimento cirúrgico, ressecções de porções ósseas, libertações musculares com reposicionamento da omoplata, ou uma associação destas.

A técnica cirúrgica descrita por Green, em 1957, foi uma das mais utilizadas. Envolve a ressecção do osso omovertebral, se presente, a excisão da porção supraclavicular da omoplata, além do rebaixamento da mesma, que é mantido por meio de tração esquelética. Outras técnicas foram posteriormente descritas, sendo, actualmente, os dois procedimentos mais importantes, o procedimento de Woodward, provavelmente o mais utilizado, e a técnica de Green modificada, em que não é necessária uma tração esquelética, sendo a omoplata fixada através de uma sutura absorvível.

As principais complicações cirúrgicas são a hipertrofia da cicatriz operatória, nomeadamente por grandes incisões e disseções extensas, e a lesão do plexo braquial, que pode ser prevenida pela osteotomia da porção média da clavícula e da primeira costela, previamente à redução escapular.

Deve ser realizada imobilização do ombro e fisioterapia às 6 semanas após operação.

O tratamento não cirúrgico é reservado para crianças com malformação ligeira a moderada, com disfunção do ombro e deformidades estéticas mínimas – Graus I e II da Classificação de Cavendish. Para além disso, nos indivíduos mais velhos, a fisioterapia é o único tratamento disponível, a qual permite manter a flexibilidade e amplitude de movimentos.

A terapia de manutenção consiste na observação anual do paciente, até ser alcançada a maturidade óssea, de modo a avaliar a progressão da deformidade do ombro e das restantes condições associadas.

No entanto, sendo esta uma patologia rara, é difícil estabelecer um consenso acerca do tratamento mais adequado. Existe uma dependência de diversos factores, como a satisfação do doente, a estética, a função ou a classificação radiológica, e envolvem vários métodos cirúrgicos, sendo, assim, a comparação directa dos resultados obtidos dificultada.

[9, 11, 12, 14, 15, 17]

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico da Doença de Sprengel é, em regra, fácil e bastante intuitivo, no entanto, assimetrias torácicas, paralisia neonatal do plexo braquial, paralisia do músculo grande dentado, distrofia muscular fascio-escapulo-umeral, sequelas de poliomielite, histeria, espondilite, osteomalacia, raquitismo, neoplasias ou trauma devem ser consideradas como diagnósticos diferenciais. ^[11, 17, 19]

Prognóstico

O prognóstico da Doença de Sprengel depende de variados factores, entre eles a gravidade da malformação; a idade da realização da cirurgia de correcção, sendo considerado um factor de pior prognóstico quando a cirurgia é realizada acima dos 6 anos de idade; o tipo de procedimento utilizado, tendo em conta que a cirurgia de recolocação tem melhores resultados em termos funcionais; e as condições associadas, sendo que certas condições, como a Síndrome de Klippel-Feil, podem comprometer o prognóstico.

Em conclusão, o presente trabalho descreve um caso de Doença de Sprengel bilateral, em associação com duas barras ósseas omovertebrais, para além da associação com a Síndrome de Klippel-Feil. Visa ilustrar a complexidade diagnóstica, a variabilidade de condições clínicas associadas, a raridade desta patologia, nomeadamente quando bilateral (10% dos casos) e ainda com a existência de uma conexão óssea omovertebral também bilateral, bem como os métodos diagnósticos e abordagem terapêutica disponíveis. Os problemas estéticos predominam na apresentação clínica, no entanto, como observado, quando bilateral, a condição clínica pode ser funcionalmente mais incapacitante, embora mais aceitável esteticamente, podendo atrasar o diagnóstico e comprometer a disponibilidade terapêutica.

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, quero agradecer à Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, por estes seis anos de curso, a todos os médicos e profissionais de saúde que me ajudaram e ensinaram. Quero ainda agradecer à minha família, que me apoiou incondicionalmente, e aos meus amigos, que sempre estiveram presentes. Foram seis anos difíceis, de trabalho árduo, mas que me proporcionaram muitas alegrias e que me fizeram crescer enquanto pessoa e enquanto futura profissional.

Quero também agradecer ao Doutor Marco Sarmiento, médico da Clínica Universitária de Ortopedia, que acompanhou a doente e que orientou o presente trabalho, por todo o apoio e disponibilidade, bem como pela disponibilização dos vários dados associados à doente, os quais foram imprescindíveis para o desenvolvimento deste trabalho.

Por fim, quero agradecer ao Professor Doutor Jacinto Monteiro, Director de Serviço da Clínica Universitária de Ortopedia, pela autorização da realização deste Trabalho Final de Mestrado em Medicina.

BIBLIOGRAFIA

1. Williams G.R., Shakil M., Klimkiewicz J. (1999). Anatomy of the scapulothoracic articulation. *Clin Orthop Relat Res.* Feb. 237-46.
2. Manske R.C., Reiman M.P., Stovak M.L. (2004). Nonoperative and operative management of snapping scapula. *Am J Sports Med.* Sep. 32(6):1554-65.
3. Ouellette H., Kassarian A., Tretreault P. (2005). Imaging of the overhead throwing athlete. *Semin Musculoskelet Radiol.* Dec. 9(4):316-33.
4. Kuhne M., Boniquit N., Ghodadra N., Romeo A.A., Provencher M.T. (2009). The snapping scapula: diagnosis and treatment. *Arthroscopy.* 25(11):1298-311.
5. Millett P.J., Smith S., Ho C., Spiegl U. (2014). Significant association between snapping scapula syndrome and anterior angulation of the superomedial scapular angle. *Orthop J Sports Med.* July 2(2):suppl 2325967114S00063.
6. Ermis M.N., Aykut U.S., Durakbasa M.O., Ozel M.S., Bozkus F.S., Karakas E.S. (2012). Snapping scapula syndrome caused by subscapular osteochondroma. *Eklemler Hastalik Cerrahisi.* Apr. 23(1):40-3.
7. Patzkowski J.C., Owens B.D., Burns T.C. (2014). Snapping Scapula Syndrome in the Military. *Clin Sports Med.* Oct. 33(4):757-766.
8. Morgado S., Antunes I. F. (2010). Síndrome de Escápula Crepitante, *19(1)*.
9. Nabi G., Siraj O.N. (2015). Sprengel deformity. *JK Practitioner*, 20(1–2), 33–34.
10. den Otter G. (1970). Bilateral Sprengel's Syndrome with Situs Inversus Totalis. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 41(4):402–410.

11. Rasul M.E., Reddy A.V. (2015). Case Report - The Sprengel deformity, 3(12):3869–3871.
12. Dhir R., Chin K., Lambert S. (2018). The congenital undescended scapula syndrome: Sprengel and the cleithrum: a case series and hypothesis. *Journal of Shoulder and Elbow Surgery*, 27(2):252–259.
13. Van Aalst J., Vles J.S.H., Cuppen I., Sival D.A., Niks E.H., Van Rhijn L.W., Van Steensel M.A.M., Cornips E.M.J. (2013). Sprengel's deformity and spinal dysraphism: Connecting the shoulder and the spine. *Child's Nervous System*, 29(7):1051–1058.
14. Reginaldo S.D.S., Macedo R.R., Amaral R.D.A., Cardoso A.L.P., Araújo H.R.S., Daher S. (2009). Deformidade de Sprengel: Tratamento Cirúrgico pela Técnica de Green modificada. *Rev Bras Ortop*, 44(3):208–213.
15. Harvey E.J., Bernstein M., Desy N.M., Saran N., Ouellet J.A. (2012). Sprengel Deformity: Pathogenesis and Management. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 20(3):177–186.
16. Guillaume R., Nectoux E., Bigot J., Vandenbussche L., Fron D., Mézel A., Herbaux B., Boutry N. (2012). Congenital high scapula (Sprengel's deformity): Four cases. *Diagnostic and Interventional Imaging*, 93(11):878–883.
17. Rathore P., Singh G.N., Prasad V.S., Mandal A.K., Suman S. (2017). Sprengel deformity with omovertebral bone – a case. *J. Evolution Med. Dent. Sci.*, 6(13):1064-1065.
18. Menger R. P.; Notarianni C. (2018). Klippel Feil Syndrome. StatPearls Publishing LLC.
19. Sulamaa M., Wallgren G.R. (1954). Congenital High Scapula (Sprengels Deformity). *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 24:1-4, 195-206.

QUADROS E FIGURAS

Figura 1:



Figura 1 - Radiografia convencional ântero-posterior de tórax, incluindo os dois ombros, reflectindo aspectos sugestivos de elevação do bordo supero-interno da omoplata esquerda.

Figura 2:

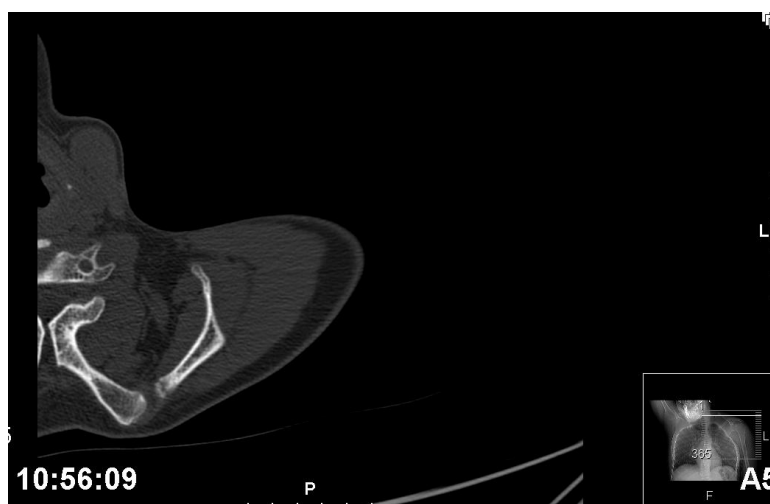


Figura 2 - TC do ombro esquerdo: corte axial a nível de C6, reflectindo ausência de fusão do arco posterior de C6 continuando-se posteriormente por osso omovertebral que esboça neoarticulação/cartilagínea/fibrótica com o respectivo bordo interno da omoplata esquerda.

Figura 3:

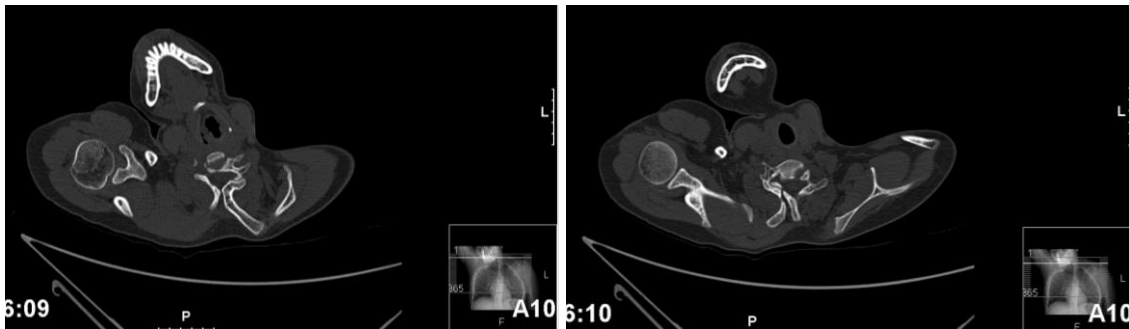


Figura 3 - TC de ombros: corte axial a nível de C6 - C7 reflectindo coexistência de barra/osso omovertebral à direita (direita), embora de menor expressão, relativamente à esquerda (esquerda).

Figura 4:



Figura 4 - TC da coluna cervico-dorsal: corte sagital, reflectindo sinais de Klippel-Feil de D2 a D4.

Figura 5:



Figura 5 – Radiografia extra-longo da coluna vertebral com abdução dos ombros, incluindo os dois ombros, reflectindo limitação da abdução, mais acentuada no ombro esquerdo.

Figura 6:

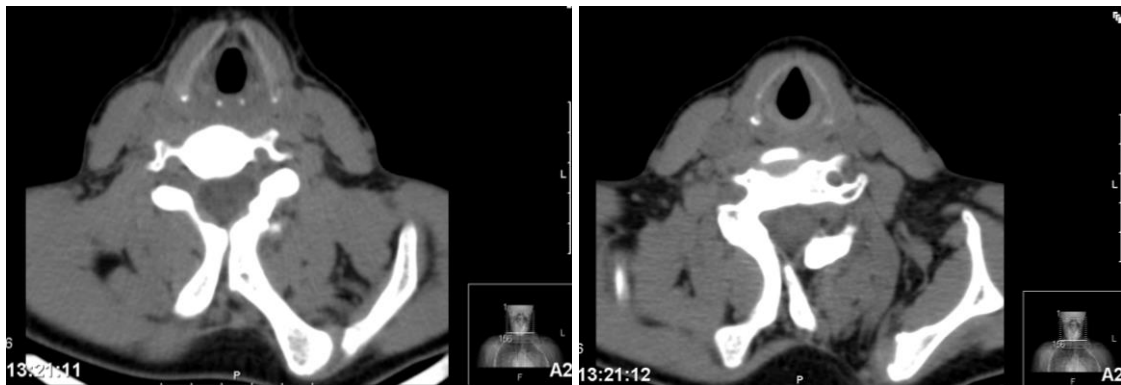


Figura 6 - TC cervico-dorsal: corte axial a nível de C6 - C7, reflectindo defeito da fusão do arco posterior de C6 e osso omovertebral bilateralmente, mais expressivo à esquerda, onde forma neoarticulação com a omoplata (esquerda).

Figura 7:



Figura 7 - Radiografia convencional de perfil da coluna cervico-dorsal, reflectindo tumefacção torácica posterior.

Figura 8:

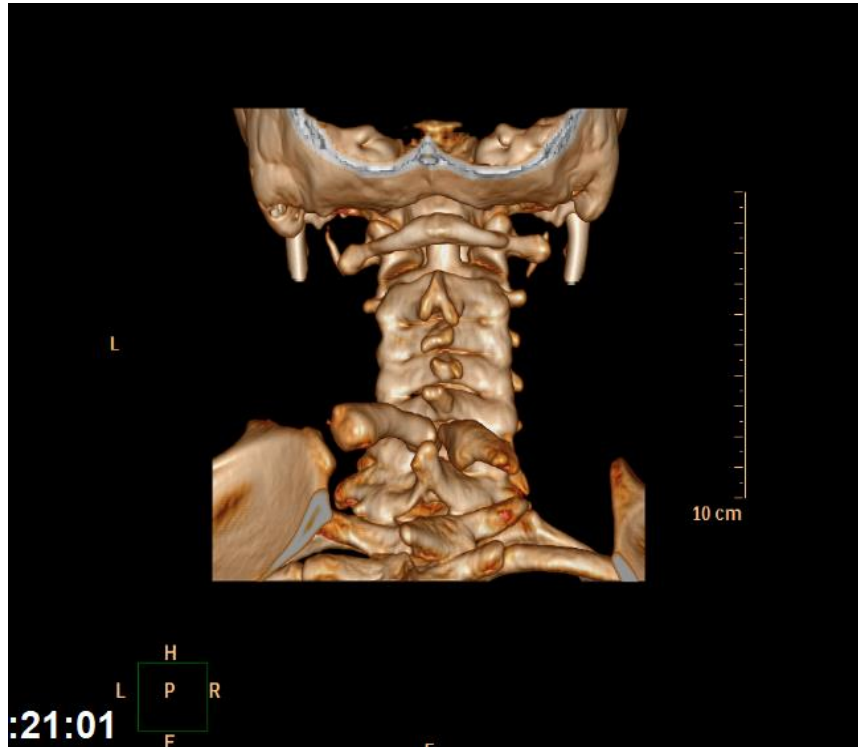


Figura 8 - TC cervico-dorsal com reconstrução tridimensional, reflectindo osso omovertebral bilateralmente, a nível de C6 – C7.

Figura 9:

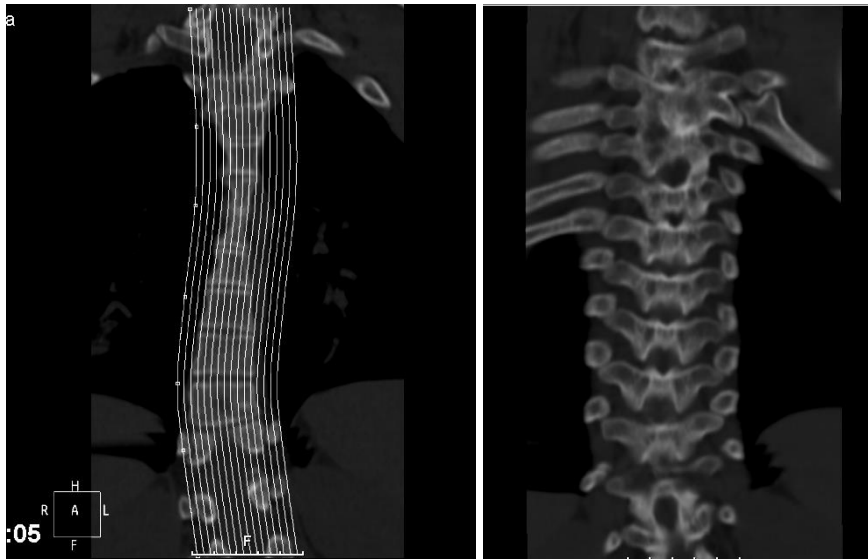


Figura 9 - TC cervico-dorsal: corte coronal, reflectindo sinais de Klippel-Feil de D2 a D4 com fusão somática dos maciços articulares e dos arcos posteriores (direita) e atitude escoliótica dorsal de convexidade direita (esquerda).

Figura 10:

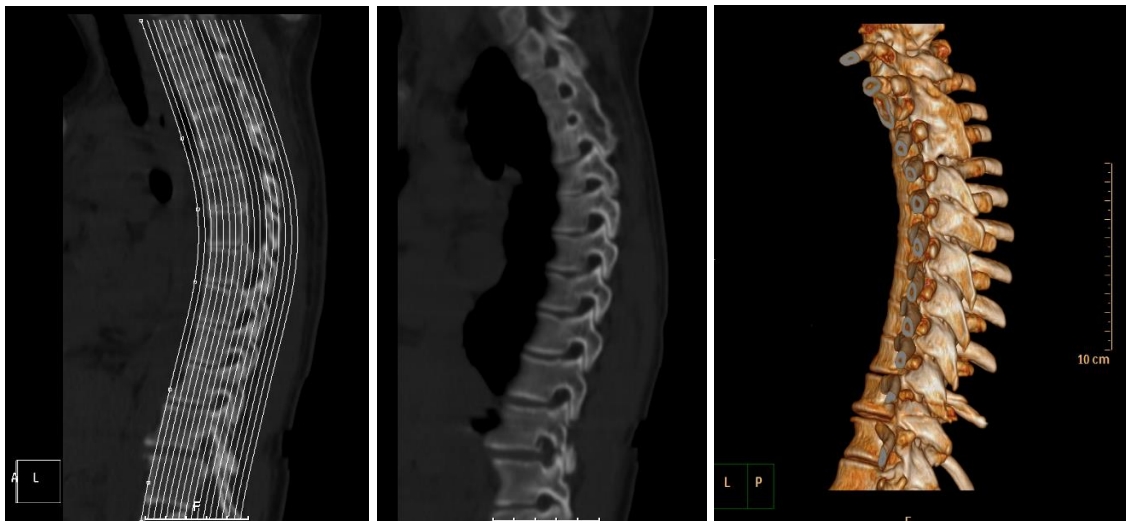


Figura 10 - TC cervico-dorsal: corte sagital (esquerda e centro) e reconstrução tridimensional (direita), reflectindo sinais de Klippel-Feil de D2 a D4 com fusão somática dos maciços articulares e dos arcos posteriores.

Figura 11:

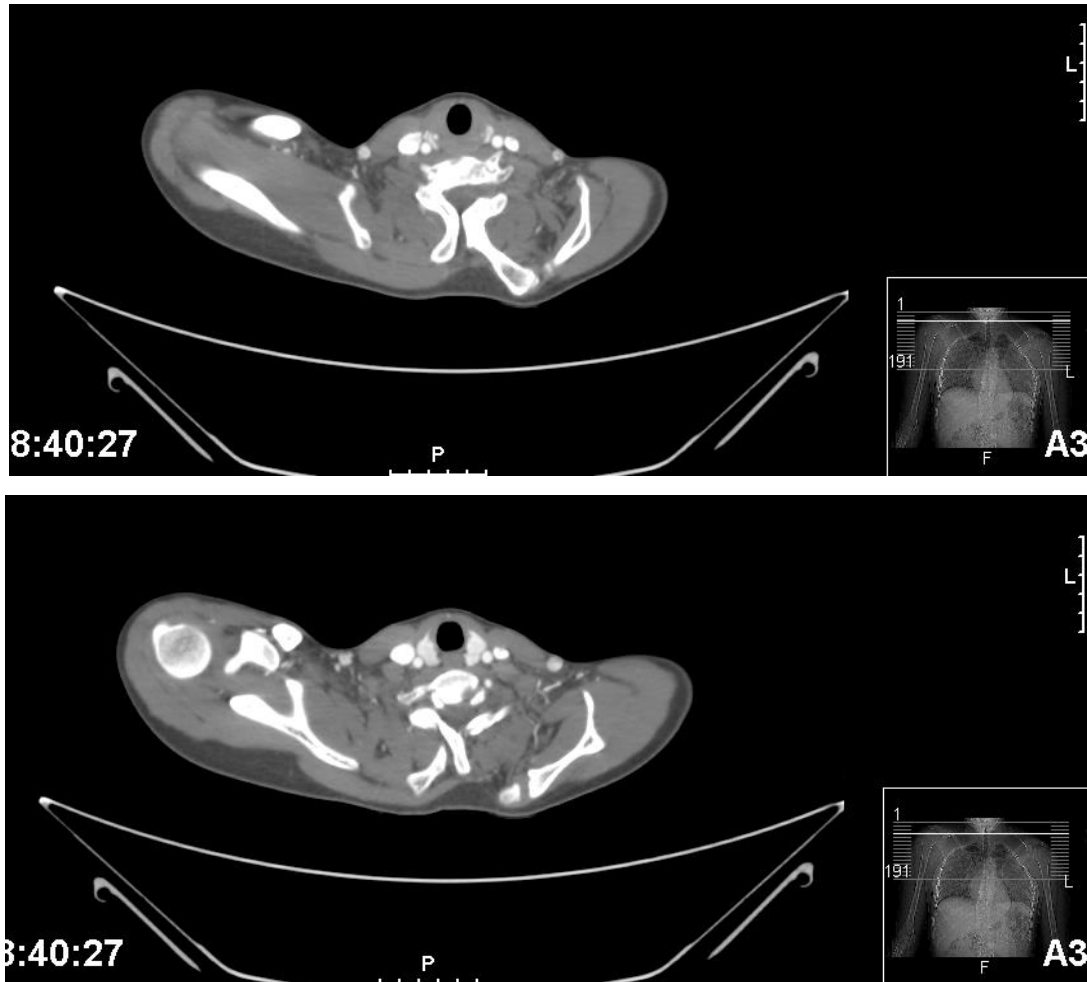


Figura 11 - AngioTC: corte axial a nível de C6 - C7, reflectindo defeito da fusão do arco posterior de C6 e osso omovertebral à esquerda (cima), onde forma neoarticulação com a omoplata, e osso omovertebral à direita (baixo), com exclusão de malformação vascular localizada.

Figura 12:

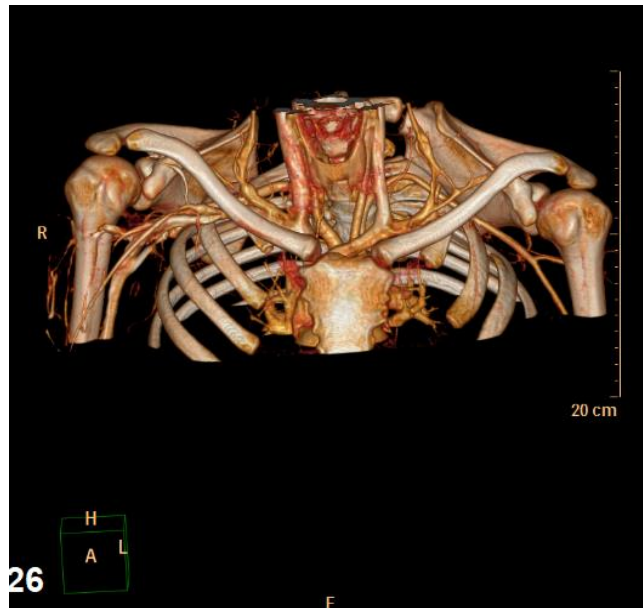


Figura 12 - AngioTC com reconstrução tridimensional, vista anterior, reflectindo elevação de ambas as omoplatas.

Figura 13:



Figura 13 - AngioTC com reconstrução tridimensional, vista posterior, reflectindo elevação de ambas as omoplatas, osso omovertbral bilateralmente, a nível de C6 – C7 e sinais de Klippel-Feil de D2 a D4 com fusão somática dos maciços articulares.