



Sprengel schouder

Wat is een Sprengel schouder?

Een Sprengel schouder is een aanlegstoornis van het schouderblad die te klein is en anders tegen het lichaam ligt dan gebruikelijk waardoor problemen met bewegen van de arm zouden kunnen ontstaan.

Hoe wordt een Sprengel schouder ook wel genoemd?

Een Sprengel schouder wordt ook wel een anomalie van Sprengel genoemd of Sprengel malformatie. Sprengel is een arts die deze aandoening beschreven heeft. Anomalie en malformatie zijn medische woorden voor een andere aanleg dan gebruikelijk. Nog een andere woord hiervoor is deformiteit, soms wordt dit ook gebruikt.

Een andere term die ook gebruikt wordt is de Latijnse term scapula elevata, wat hoogliggend schouderblad betekent.

Hoe vaak komt een Sprengel schouder voor bij kinderen?

Het is niet precies bekend hoe vaak een Sprengel schouder voorkomt. Waarschijnlijk is bij een groot deel van de kinderen die een milde vorm van Sprengel schouder heeft, de juiste diagnose ook niet gesteld, omdat deze kinderen geen klachten hebben en geen arts bezoeken. Geschat dat een Sprengel schouder misschien wel bij één op de 3000 kinderen voorkomt.

Bij wie komt een Sprengel schouder voor?

Een Sprengel schouder is al vanaf de geboorte aanwezig. Het kan wel enige tijd duren voordat duidelijk is dat er sprake is van een Sprengel schouder. Opvallende veranderingen aan het schouderblad zullen eerder herkend worden, dan milde veranderingen.

Zowel jongens als meisjes kunnen een Sprengel schouder krijgen. Het komt drie keer zo vaak bij jongens voor als bij meisjes, de reden hiervan is niet bekend.

Waar wordt een Sprengel schouder door veroorzaakt?

Niet goed bekend

Het is niet zo goed bekend waarom een Sprengel schouder ontstaat. Tijdens de ontwikkeling van het kind in de baarmoeder wordt het schouderblad vanaf de 5^e week aangelegd en gaat het tussen de 9^e en 12^e week op de juiste plek liggen. Om onbekende reden gebeurt dit niet goed bij kinderen met een Sprengel schouder en ligt het schouderblad te hoog op de schouder.

Schouderblad

Het schouderblad is vaak kleiner dan gebruikelijk en anders van vorm. Meestal is het schouderblad minder hoog dan gebruikelijk, maar in horizontale richting kan het schouderblad juist breder zijn dan gebruikelijk. Het schouderblad kan een of meerdere centimeters (soms wel 10 cm) hoger staan dan gebruikelijk. Ook is het schouderblad meestal gekanteld in de richting van de wervelkolom. Door de afwijkende stand van het schouderblad, is de schouderkom waar de bovenarm in beweegt kleiner dan gebruikelijk en naar beneden toe gericht. Heffen van de arm is daardoor lastiger.

Spielen

Niet alleen het schouderblad is anders aangelegd, maar vaak zijn er ook aanlegstoornissen van de spieren rondom dit schouderblad. Bepaalde spieren kunnen onder ontwikkeld zijn. Het gaat hierbij vaak om spieren met namen zoals trapezius, rhomboideus, levator scapulae, serratus anterior, pectoralis major, latissimus dorsi en/of sternocleidomastoideus. De trapezius spier (monnikskapspier) boven op de schouder is vaak overontwikkeld en strak gespannen.



Extra botje

Een op de drie kinderen met een Sprengel schouder heeft een extra botje tussen de nekwerfels en het schouderblad. Dit wordt een omovertrebraal botje genoemd. Het kan ook zijn dat dit “botje” uit kraakbeen of uit bindweefsel bestaat. Ook dit botje kan er voor zorgen dat kinderen de arm niet goed kunnen heffen.

Wervels en ribben

Een deel van de kinderen heeft ook afwijkingen aan de wervels of aan de ribben. De wervels kunnen bijvoorbeeld halfzijdig niet goed aangelegd zijn. Er kunnen extra ribben aanwezig zijn of ribben kunnen met elkaar vergroeid zijn.

Foutje in erfelijk materiaal

Er zijn een paar families bekend waarbij meerdere familieleden een Sprengel schouder hebben. Waarschijnlijk is er bij deze families sprake van een verandering in het erfelijk materiaal. Om welke verandering het gaat is niet bekend. De verandering erft op zogenaamd autosomaal dominante manier over. Dit houdt in dat een kind van een ouder 50% kans heeft om deze afwijking van de ouder te erven.

Onderdeel van een syndroom

Een deel van de kinderen heeft naast de Sprengel schouder nog andere afwijkingen van bijvoorbeeld de wervels in de rug. De Sprengel schouder kan dan onderdeel zijn van een bepaald syndroom zoals het Poland syndroom of het Klippel-Feil syndroom. Ook kan er sprake zijn van het Greig syndroom, VATER associatie, Floating Harbor syndroom, velocardiofaciaal syndroom of het Floating Harbor syndroom. Meestal vallen bij deze kinderen andere symptomen veel meer op dan de Sprengel schouder, maar kinderen met deze syndromen hebben een verhoogde kans om een Sprengel schouder te krijgen.

Wat zijn de symptomen van een Sprengel schouder?

Variatie

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid en de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met een Sprengel schouder hebben. Dit hangt samen met de mate waarin het schouderblad anders is aangelegd.

Hoogstand schouder

Meestal valt het ouders of verzorgers op dat een schouder van het kind altijd wat hoger staat dan gebruikelijk. Vaak zijn de spieren in de nek aan de kant van deze hoogstand dikker dan aan de andere kant van de nek. Dit kan tot misverstanden leiden dat er gedacht wordt aan een aandoening van de spieren in de nek wat niet het geval is. De spieren in de nek zijn meer ontwikkeld om het schouderblad op de goede plek te houden.

Arm niet goed heffen

Afhankelijk van de mate van ernst van de Sprengel schouder hebben kinderen moeite om hun arm omhoog te tillen. Dit lukt wel een eind, maar vaak lukt het niet om de arm zijwaarts helemaal boven het hoofd te krijgen. Bij milde vorm van een Sprengel schouder lukt het wel om de arm helemaal boven het hoofd te krijgen, maar is wanneer goed gekeken wordt te zien dat het schouderblad en de arm een minder fraaie soepele beweging maken.



Geen pijn

Kinderen met een Sprengel schouder hebben geen pijnklachten als gevolg van de Sprengel schouder. Bij oudere kinderen kunnen wel spierpijnklachten ontstaan wanneer andere spieren langdurig worden ingezet om te compenseren voor de arm die minder soepel beweegt.

Een of twee kanten

De meeste kinderen hebben aan een kant een Sprengel schouder. Om onbekende redenen is dit vaker aan de linkerkant dan aan de rechter kant. Bij een deel van de kinderen zijn beide schouders een Sprengel schouder. Vaak is een kant (links) meer aangedaan dan de andere kant.

Scoliose

De Sprengel schouder kan onderdeel zijn van een syndroom, bijvoorbeeld het Klippel-Feil syndroom, waarbij de wervels niet goed zijn aangelegd en er een zijwaarts (scoliose) of achterwaartse (kyfose) verkromming van de rug kan ontstaan. Het is altijd belangrijk om te kijken of hier sprake van is.

Spina bifida occulta

Bij kinderen met een Sprengel schouder komt ook vaker een spina bifida occulta of een tethered cord syndroom voor. Dit kan herkend worden door de aanwezigheid van een putje in de huid, een vetbult, beharing of een verkleuring van de huid onderin de rug.

Hoe wordt de diagnose Sprengel schouder gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal van een aangeboren hoogstand van een schouder met beperking van heffen van de arm kan de diagnose Sprengel schouder worden vermoed. Wanneer bij onderzoek een kleiner schouderblad wordt gezien die ook anders ten opzichte van het lichaam gedraaid staat dan het andere schouderblad, dan kan de diagnose Sprengel schouder worden gesteld.

Röntgenfoto

Wanneer er twijfels zijn kan een röntgenfoto van het schouderblad worden gemaakt waarop te zien is dat het schouderblad kleiner is dan gebruikelijk. Wanneer er twijfels zijn of de nek of rugwervels wel netjes in een lijn staan, zal ook een foto van de nek en/of rug gemaakt worden om te kijken of er een verkromming is van de rug als gevolg van een aanlegstoornis van de wervels.

Een deel van de kinderen heeft een omvertebraal botje wat zichtbaar kan zijn op de foto's. Dit is een extra botje in de nek tussen de nek en de schouder in.

CT scan

Wanneer er nagedacht wordt over een operatie, zal vaak een CT-scan van de schouders nodig zijn om preciezer te kunnen zien op welke manier het schouderblad anders is aangelegd en anders ligt dan gebruikelijk.

MRI van de wervelkolom

Wanneer er aanwijzingen zijn dat er sprake is van een spina bifida occulta, dan kan een MRI scan van de rug gemaakt worden om te kijken of hier inderdaad sprake van is en of er sprake is van een tethered cord syndroom.



Hoe wordt een Sprengel schouder behandeld?

Geen behandeling

Milde vormen van een Sprengel schouder hoeven geen behandeling, zeker niet als het kind geen klachten heeft en niet belemmerd wordt in het bewegen van de arm.

Kinderfysiotherapie

Een kinderfysiotherapeut met ervaring in schouderklachten kan kinderen tips en oefeningen geven hoe zij met het afwijkende schouderblad de arm zo soepel mogelijk kunnen laten bewegen. Door bepaalde spieren wat meer te trainen en andere wat minder kan de stand van het schouderblad een beetje beïnvloed worden, waardoor bewegen van de arm gemakkelijker kan gaan.

Revalidatiearts

Bij kinderen met ernstige klachten kan een revalidatiearts meedenken hoe het kind zo optimaal mogelijk kan bewegen en ontwikkelen, bijvoorbeeld in afwachting van een operatie. Een kinderergotherapeut kan advies geven hoe kinderen dagelijkse activiteiten zo optimaal mogelijk kunnen uitvoeren.

Orthopeed

Wanneer kinderen erg beperkt zijn in de mogelijkheden om de arm te heffen, dan kan de orthopeed een operatie verrichten. De stand van het schouderblad wordt dan veranderd, waardoor het kind de arm beter kan bewegen. Deze operatie wordt het liefst uitgevoerd bij kinderen tussen de leeftijd van vier en zes jaar oud. Deze operatie heeft ook risico's zodat goed de voor- en nadelen van een dergelijke operatie moeten worden afgewogen.

Contact met andere ouders

Door middel van een oproepje op het forum van deze site kunt u proberen in contact te komen met andere kinderen en hun ouders/verzorgers die ook te maken hebben met een Sprengel schouder.

Wat betekent het hebben van een Sprengel Schouder voor de toekomst?

Blijvende aandoening

De Sprengel schouder is een aandoening die aanwezig blijft, maar niet verergerd.

Schouderklachten tijdens groei

Het lichaam van een kind groeit en de spieren moeten mee groeien. De arm wordt steeds groter, wat meer kracht vraagt om de arm te kunnen bewegen. Tijdens groeiperiodes moet weer een nieuw evenwicht gevonden worden. Groeiperiodes kunnen zorgen voor schouderklachten omdat de spieren niet snel genoeg zich kunnen aanpassen, vooral tijdens een groeisput. Deze klachten verdwijnen weer wanneer een nieuw evenwicht is gevonden.

Levensverwachting

Kinderen met een Sprengel schouder hebben een normale levensverwachting.

Kinderen

Volwassenen met een Sprengel schouder kunnen normaal kinderen krijgen. Deze kinderen hebben een iets verhoogde kans om zelf ook een Sprengel schouder te krijgen.



Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om een Sprengel schouder te krijgen?

Meestal is er geen sprake van een erfelijke aandoening waardoor de Sprengel schouder is ontstaan, zelden is dit in bepaalde families wel het geval. Broertjes en zusjes hebben daarom een licht verhoogde kans om zelf ook een Sprengel schouder te krijgen. In families waarin meerdere familieleden een Sprengel schouder hebben is de kans hoger (tot 50%) dat broertjes en zusjes ook een Sprengel schouder krijgen.

Links

Referenties

1. Sprengel deformity: pathogenesis and management. Harvey EJ, Bernstein M, Desy NM, Saran N, Ouellet JA. J Am Acad Orthop Surg. 2012;20: 177-86
2. Familial vertebral segmentation defects, Sprengel anomaly, and omovertebral bone with variable expressivity. Kaissi AA, Chehida FB, Gharbi H, Ghachem MB, Hendaoui L, Hennekam RC. Am J Med Genet A. 2005;138:374-8

Laatst bijgewerkt: 23 december 2015

Auteur: JH Schieving