

## 短 篇

## 先天性肩胛骨高位症1例

滨州医学院烟台附院影像科

(山东 烟台 264100)

孙立国 邹 静 李海飞

**【关键词】**先天性肩胛骨高位症；先天畸形；多层次螺旋CT

**【中图分类号】**R682.1**【文献标识码】**D**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.04.048

通讯作者：孙立国

### 1 病例资料

患者，女，25岁。先车祸外伤来滨州医学院烟台附属医院就诊，门诊行颈椎及双侧肋骨CT平扫加重建检查。重建及三维图片显示：颈椎序列欠规整，曲度变直，颈2、3椎体、颈4、5、6椎体呈融合畸形，见图1-2；右肩胛骨形态欠规整，肩峰升高，肩胛骨上角达C4-5水平，肩胛骨下角达第六后肋上缘水平，肩胛骨内上方见肩椎骨桥影，尖端指向颈椎，并与右肩胛骨形成假关节，见图3-4。

### 2 讨 论

先天性肩胛骨高位症是一种较少见的先天性发育畸形，又称Sprengel畸形、肩胛骨下降不全<sup>[1]</sup>，由Enlenber 1863年首先描述，是一种先天性遗传性疾病，是胚胎发育过程中(孕9~12周)肩胛骨下降过程受阻导致发育不良所致。常为单侧发病，女性发病率多于男性。本病病因不明，可能与遗传因素、肩胛带肌肉组织发育不良或肩胛骨和椎体间的异常关节、羊水量过多引起宫内压力过高、病毒感染等因素有关<sup>[2]</sup>。本病最常引起肩胛骨位置升高、体积变小、形态异常，有时约20%~25%病人可见肩椎骨桥及假关节形成<sup>[3]</sup>，同时常伴有肩胛骨周围肌肉组织发育不良，导致患侧肩关节活动受限。除肩胛骨发育异常外，先天性高肩胛症还常伴有颈胸椎、肋骨及其他部位畸形，如肋骨

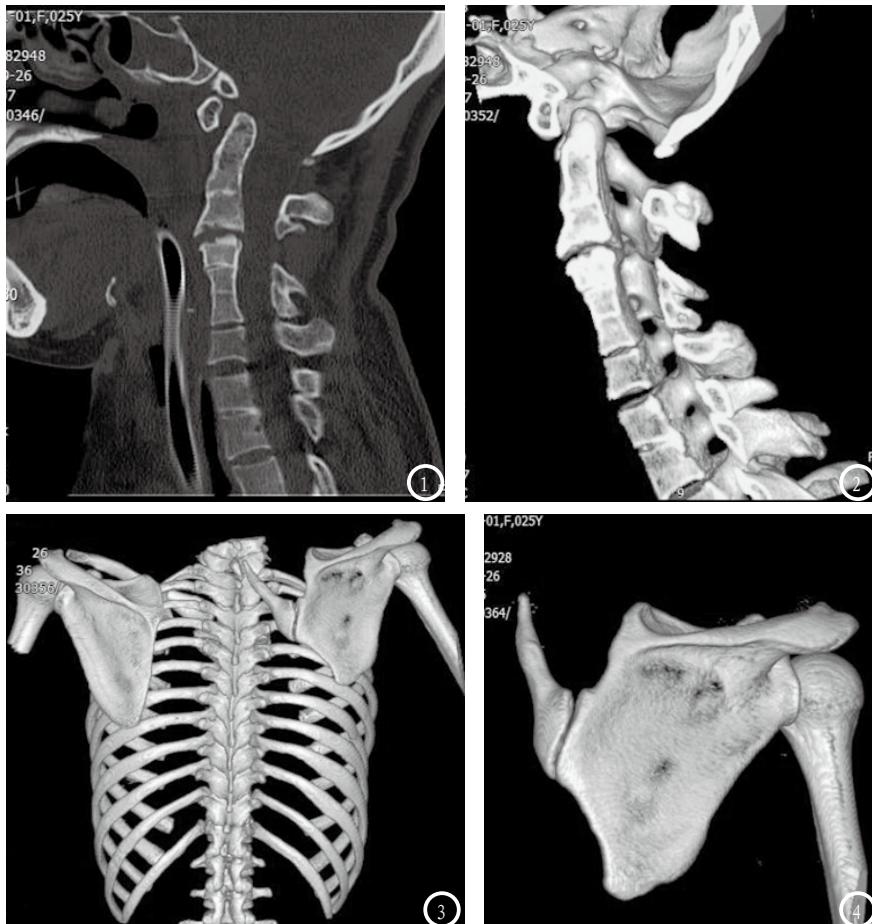


图1-2 颈椎序列欠规整，曲度变直，颈2、3椎体、颈4、5、6椎体呈融合畸形。图3-4 右肩胛骨形态欠规整，肩峰升高，肩胛骨上角达C4-5水平，肩胛骨下角达第六后肋上缘水平，肩胛骨内上方见肩椎骨桥影，尖端指向颈椎，并与右肩胛骨形成假关节。

缺如、叉状肋、颈肋、脊柱裂、半椎体、融椎、蝴蝶椎、脊柱侧弯和肾缺如等<sup>[4]</sup>。根据畸形程度轻重, Sprengel畸形临床分为四度, 对临床治疗具有一定意义。一度: 畸形较轻微, 两肩位于同一水平, 外观近于正常。二度: 两肩近于同一水平, 穿衣后可以看出畸形。三度: 患侧肩关节高于对侧2~5cm, 畸形明显。四度: 畸形严重, 患肩很高, 肩胛骨可达枕骨。Sprengel畸形X线常能做出明确诊断, 应用螺旋CT检查及三维重建技术可多方位、直观立体观察肩胛骨与周围结构关系,

并能发现X线平片容易漏诊的其它相关并发畸形<sup>[5]</sup>。本病没有很好的预防方法, 目前只能早发现早治疗; 对于本病畸形不严重、功能障碍不显著者, 可进行被动和主动的上肢活动, 伸展牵引短缩的肌肉, 以改善和增进肩的外展和上举功能。对功能障碍明显的患者, 只能进行手术治疗进行矫正。

## 参考文献

- [1]廖芳丽.肩胛骨高位症1例报告[J].实用放射学杂志, 2006, 22(2): 237.
- [2]李景学, 孙鼎元.骨关节x线诊断学[M].北京:人民卫生出版社, 1992: 86.
- [3]袁子波, 贾进正, 刘治学, 等.Sprengel畸形(先天性肩胛骨高位症)1例[J].中华现代影像学杂志, 2005, 2(11): 1052.
- [4]李水连, 于水全, 等.急性创伤性颈椎损伤应首选多排螺旋CT检查[J].中国CT和MRI杂志, 2013, 2(1): 84~87.
- [5]闫成功, 隋海晶.螺旋CT二维重建及三维重建在骨关节病中的诊断价值对比[J].中国CT和MRI杂志, 2015, 9(1): 29~33.

(本文编辑:程琳)

【收稿日期】2017-03-06

(上接第 139 页)

- [9]Harvey DY, Wei T, Ellmore TM, et al. Neuropsychological evidence for the functional role of the uncinate fasciculus in semantic control[J]. Neuropsychologia, 2013, 51(5): 789~801.
- [10]Sporns O. Structure and function of complex brain networks[J]. Dialogues Clin Neurosci, 2013, 15(3): 247~262.
- [11]Fallani FDV, Richiardi J, Chavez M, et al. Graph analysis of functional brain networks: practical issues in translational neuroscience[J]. Phil Trans R Soc B, 2014, 369(1653): 20130521.
- [12]Elkana O, Frost R, Kramer U, et al. Cerebral language reorganization in the chronic stage of recovery: a longitudinal fMRI study[J]. Cortex, 2013, 49(1): 71~81.
- [13]Maas MB, Lev MH, Ay H, et al. The prognosis for aphasia in stroke[J]. Stroke Cerebrovasc Dis, 2012, 21(5): 350~357.
- [14]Grefke C, Fink GR. Reorganization of cerebral networks after stroke: new insights from neuroimaging with connectivity approaches[J]. Brain, 2011, 134(5): 1264~1276.

- [15]May A. Experience-dependent structural plasticity in the adult human brain[J]. Trends Cogn Sci, 2011, 15(10): 475~482.
- [16]Chen F, Ni YC. Magnetic resonance diffusion-perfusion mismatch in acute ischemic stroke: An update[J]. World Journal of Radiology, 2012, 4(3): 63~74.
- [17]Nunanni D, Bonanno L, Bramanti P, et al. Diffusion Tensor Imaging and Neuropsychologic Assessment in Aphasic Stroke[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2014, 23(10): e477~e478.
- [18]Wang J, Marchina S, Norton AC, et al. Predicting speech fluency and naming abilities in aphasic patients[J]. Front Hum Neurosci, 2013, 7(7): 831.
- [19]Kim SH, Jang SH. Prediction of aphasia outcome using diffusion tensor tractography for arcuate fasciculus in stroke[J]. Am J Neuroradiol, 2013, 34(4): 785~790.
- [20]Allendorfer JB, Kissela BM, Holland SK, et al. Different patterns of language activation in post-stroke aphasia are detected by overt and covert versions of the verb generation fMRI task[J]. Med Sci Monit, 2012, 18(3): 135~137.
- [21]Fridriksson J, Richardson JD, Fillmore P, et al. Left hemisphere plasticity and aphasia recovery[J]. Neuroimage, 2012, 60(2): 854~863.
- [22]Elkana O, Frost R, Kramer U, et al. Cerebral language reorganization in the chronic stage of recovery: a longitudinal fMRI study[J]. Cortex, 2013, 49(1): 71~81.
- [23]Anderson V, Spencer-Smith M, Wood A. Do children really recover better? Neurobehavioural plasticity after early brain insult[J]. Brain, 2011, 134(8): 2197~2221.
- [24]张玉东, 廖华强, 张明星, 等.3.0T磁敏感加权成像在检测腔隙性脑梗塞中微出血的应用[J].中国CT和MRI杂志, 2014, 12(6): 12~15.
- [25]叶海鸣, 莊高明, 陈汉威, 等.单侧大脑中动脉主干栓塞引起超急性期脑梗死CT表现演变过程及血流动力学改变研究[J].中国CT和MRI杂志, 2014, 16(6): 22~26.

(本文编辑:刘龙平)

【收稿日期】2017-03-06