1166

PRESENTACIÓN DE UN CASO – CASE REPORT
DEFORMIDAD DE MADELUNG – CASO EN NIÑA DE 15 AÑOS

ALVARO R MD; MARTINEZ J MD; DUQUE J, MD; BANDERA R, MD; RUIZ R, MD; RINALDI A, MD; LOBATO J, MD; DENNIS, T, MD.

NO SE DECLARAN CONFLICTO DE INTERESES

CLÍNICA DEL VALLE - COMODORO RIVADAVIA, CHUBUT- ARGENTINA.

alvarorin@hotmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 15 años con parámetros de signos vitales dentro de parámetros de control, sin antecedentes familiares desconocidos, no traumáticos referidos:

- Consultante de larga data mayor a 5 años por una condición de prominencia de la cabeza del radio distal y angulación de la misma con progresión del dolor y disminución del rango de movimiento motivo por el cual es diferida para consulta externa donde se sospecha en primera instancia un cuadro de deformidad ósea del radio y cúbito distal en estudio dadas las características clínicas semiológicas evidenciadas durante el examen físico se indicó un manejo inicial con analgesia tipo AINE, toma de radiografía simple de antebrazo bilateral F y P (Figura 1.).

Figura 1. Radiografía de antebrazo derecho en plano AP (A) y Perfil (B) e izquierdo en plano AP (C) y Perfil (D). Significativa perdida de la congruencia articular proximal y distal del antebrazo con deformidad radial e incurvación marcada en relación a la extremidad contralateral del extremo distal del radio en disposición volar, aspecto triangular de la epífisis distal con marcada disminución del ángulo carpiano además de una disposición volar del carpo y subsidencia del hueso semilunar.

- El paciente continua el manejo habitual analgésico con claras recomendaciones de autocuidado y limitación de la actividad física además de control por especialidad; a la siguiente valoración por el servicio especializado (Figura 2).
- A partir de los hallazgos descritos se consideró derivar a la especialidad de ortopedia infantil servicio que considero continuar manejo expectante y citar para la realización de procedimiento quirúrgico de ortesis para la muñeca, en algunos casos se requiere una intervención quirúrgica en el periodo intermedio-final de la infancia.

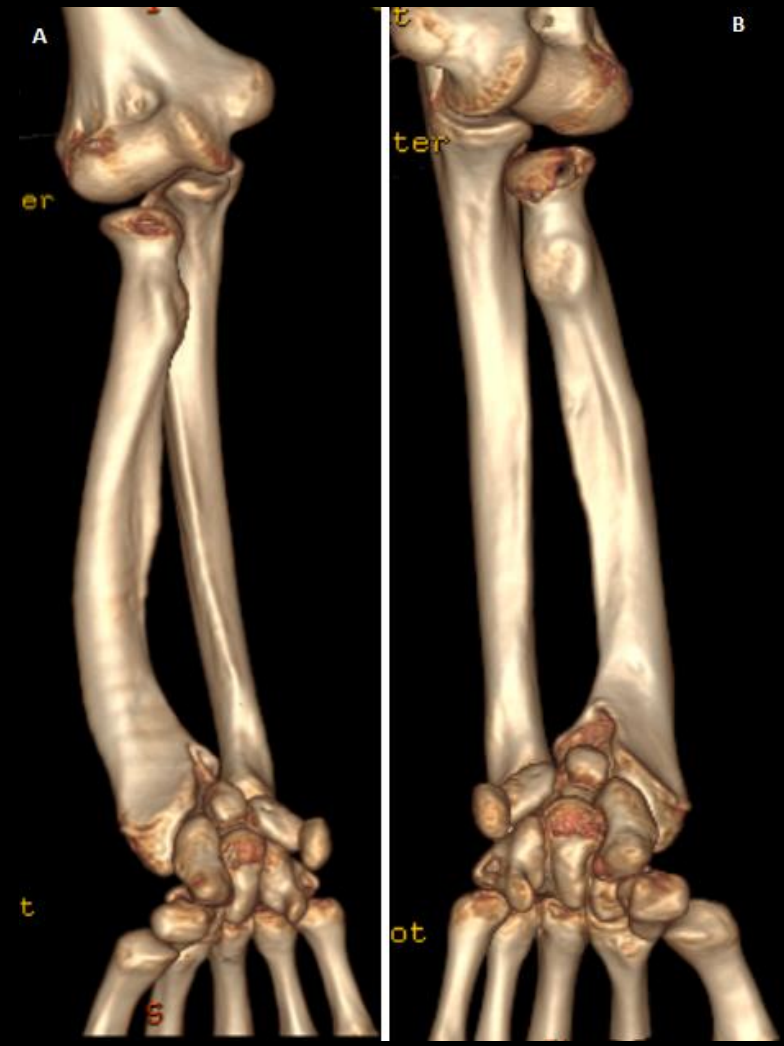

Figura 2. TCMC de antebrazo derecho con reconstrucción 3D (A) y TCMC de antebrazo izquierdo con reconstrucción 3D (B). Nótese la angulación dorsal y radial de la epífisis distal del radio y cubito, con varianza cubital positiva con desplazamiento del hueso semilunar en dirección volar y cubital y subluxación del carpo con disposición en V de la fila carpal proximal, hallazgos en relación a deformidad de Madelung. A nivel del tercio proximal en unión articular interósea radio-cubital se evidencia angulación hacia la línea antero medial.

DISCUSIÓN

- La deformidad de Madelung es una rara y poco conocida deformidad distal de cúbito y radio, afecta principalmente a adolescentes de sexo femenino y, en la mayoría de los casos, se presenta en forma bilateral.
- Casi todos se asocian a alteraciones del gen SHOX, en forma aislada o asociada a otras manifestaciones.
- La sintomatología puede variar de leve a moderada, comenzando con deformidad, dolor, porteriormente dificultad al movimiento y disminución de la fuerza de las manos.
- Dependiendo de los sintomas y la complejidad de la deformidad, su tratamiento suele ser quirúrgico, con resultados y pronóstico que varían según el estado de maduración ósea del paciente.

CONCLUSIÓN

- La deformidad de Madelung es una rara entidad que puede ser congénita, debido a un cierre prematuro o a una alteración en el desarrollo del tercio cubital de la epífisis distal del radio, o secundaria a un traumatismo de la placa de crecimiento.
- La deformidad de Madelung puede ser bilateral en el 50-66% de los pacientes. A menudo ocurre como una deformidad congénita rara y no suele manifestarse hasta los 10-14 años de edad. También puede verse como una consecuencia adquirida de un traumatismo en el cartílago de crecimiento, por ejemplo, una fractura de Salter-Harris (tipo V). La forma congénita tiene herencia autosómica dominante con penetrancia variable.
- Condiciona una curvatura cubital y palmar del radio distal, con varianza cubital positiva y hundimiento proximal del semilunar y se acompaña de un mayor espacio interóseo y subluxación dorsal de la articulación radiocubital-distal.
  Las mediciones radiológicas para hacer un correcto diagnóstico son: una inclinación cubital del carpo ≥ 33°, un desplazamiento volar del carpo ≥ 20 mm, un ángulo de la fosa semilunar ≥ 40° y un descenso del semilunar ≥ 4 mm.
- Puede diagnosticarse mediante radiografía simple, TC o RMN, siendo el primer método suficiente en la mayoría de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

- Henry A & Thorburn M. Madelung's Deformity. A Clinical and Cytogenetic Study. J Bone Joint Surg Br. 1967;49(1):66-73. - Pubmed

- Yang J, Sohn Y, Ko S, Choi S, Kim M, Oh H. Anthropological Analysis of Koreans Using HLA Class II Diversity Among East Asians. Tissue Antigens. 2010;76(4):282-8. doi:10.1111/j.1399-0039.2010.01511.x - Pubmed

- O. W. Madelung "Die spontane Subluxation der Hand nach Vorne." Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Chirurgie, Berlin, 1878, 7: 259-276.

- Golding J & Blackburne J. Madelung's Disease of the Wrist and Dyschondrosteosis. J Bone Joint Surg Br. 1976;58(3):350-2. doi:10.1302/0301-620X.58B3.956255 - Pubmed

- Murphey M, Carroll J, Flemming D, Pope T, Gannon F, Kransdorf M. From the Archives of the AFIP: Benign Musculoskeletal Lipomatous Lesions. Radiographics. 2004;24(5):1433-66. doi:10.1148/rg.245045120 - Pubmed

- Dubey A, Fajardo M, Green S, Lee S. Madelung's Deformity: A Review. J Hand Surg Eur Vol. 2010;35(3):174-81. doi:10.1177/1753193409346070 - Pubmed

- Hanson T, Murthy N, Shin A, Kakar S, Collins M. MRI Appearance of the Anomalous Volar Radiotriquetral Ligament in True Madelung Deformity. Skeletal Radiol. 2019;48(6):915-8. doi:10.1007/s00256-018-3094-2 - Pubmed.

- Ramírez Portilla C.C., et al.: Deformidad de Madelung.