

Deformidad de Madelung, a propósito de una serie de casos

Madelung's deformity, apropos of a case series

Déformation de Madelung, à propos d'une série

Dr. Enrique Vergara-Amador, Dr. Diego A. Dávalos Herrera

Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

RESUMEN

Introducción: la deformidad de Madelung es consecuencia de una alteración de crecimiento de la fisis distal del radio. Puede ocasionar dolor y pérdida de la función.

Objetivos: revisar el estado actual de la enfermedad y conocer los resultados de una serie de pacientes, que han recibido tratamiento quirúrgico.

Métodos: se trata de una serie de casos de pacientes (12 pacientes) recopilados entre los años 2005-2012, que fueron tratados en la consulta de cirugía de mano (entre 2005 y 2012). Los procedimientos quirúrgicos usados fueron osteotomía de radio con placa o con tutor, osteotomía de cúbito (de acortamiento y corrección angular) y resección distal del cúbito (Darrach). Se estudiaron variables de movilidad, radiología y satisfacción de la cirugía. Se analizaron los datos radiológicos de inclinación cubital y de inclinación del semilunar, además, de un análisis cualitativo de la corrección del cúbito.

Resultados: en los 8 pacientes operados (11 muñecas: 9 corrección de la angulación del radio mediante osteotomías, y 2 con tutor), los resultados estéticos fueron buenos. En cuanto a la función, todos los parámetros de movilidad mejoraron. En las 7 muñecas en las que se realizó Darrach, mejoró el aspecto dorsal de la muñeca. Luego de poco tiempo no se observó traslación cubital del carpo. El aspecto radiológico mejoró notablemente: la inclinación cubital del radio cambió de 37° prequirúrgico a 28° posquirúrgico, y el ángulo de fosa del semilunar de 55° a 36°, respectivamente.

Conclusiones: lo reducido de la serie y el poco tiempo de seguimiento constituye una limitación de este estudio, aunque se muestra que con la combinación oportuna de algunas técnicas de cirugía, se pueden lograr mejorías estéticas y funcionales en la deformidad de Madelung.

Palabras clave: radio, cúbito, muñeca, anomalías músculo-esqueléticas.

ABSTRACT

Introduction: Madelung deformity is due to a growth disturbance of distal radius physis. It can cause pain and loss of function.

Objectives: to review the current status of this disease and the results of a series of patients who received surgical treatment.

Methods: this is a case series of patients (12 patients) collected from 2005 to 2012, which were treated in hand surgery consultation. Radio osteotomy plate or guardian ulna osteotomy (shortening and angular correction) and distal resection of the ulna (Darrach) were the surgical procedures used. Mobility variables, radiology, and surgery satisfaction were studied. Ulnar inclination and the lunate tilt radiological data were analyzed; also a qualitative analysis of the correction of the ulna was conducted.

Results: in the 8 patients operated (11 wrists: 9 angle correction by osteotomy of the radius, and 2 with tutor), the aesthetic results were good. In terms of function, all mobility parameters improved. In the 7 cases of wrist where Darrach was performed, the dorsal aspect of the wrist improved. After a short time, no ulnar translation of the carpus was observed. The radiographic appearance markedly improved: the ulnar inclination changed from preoperative 37° to postoperative 28° and the lunate fossa angle changed from 55° to 36°, respectively.

Conclusions: the smallness of the series and the short follow-up time is a limitation of this study, although it is shown that with the right combination of some surgical techniques aesthetic and functional improvements in Madelung deformity can be achieved.

Keywords: radius, ulna, wrist, musculoskeletal abnormalities.

RÉSUMÉ

Introduction: la déformation de Madelung est due à une altération de la croissance distale du radius. Elle peut provoquer une douleur et une perte de la fonction.

Objectifs: le but de cette étude est de réviser l'état actuel de la maladie et de connaître les résultats d'une série de patients ayant subi un traitement chirurgical.

Méthodes: il s'agit d'une série de 12 patients traités entre 2005 et 2012 au Service de chirurgie de main. Les gestes chirurgicaux utilisés ont compris l'ostéotomie du radius par plaque ou par tuteur, l'ostéotomie de cubitus (raccourcissement et correction angulaire), et la résection distale du cubitus (Darrach). Des variables de mobilité, de radiologie et de satisfaction de la chirurgie ont été examinées. Les données radiologiques de la pente du cubitus et de la pente du semi-lunaire, ainsi qu'une analyse qualitative de la correction du cubitus, ont été évaluées.

Résultats: on a réussi des résultats esthétiques très bons chez les 8 patients opérés (11 poignets: 9 corrections de l'angulation du radius par ostéotomie, et 2 corrections par tuteur. Tous les paramètres de mobilité par rapport au plan fonctionnel sont

améliorés. L'image dorsale des 7 poignets opérés par la technique de Darrach est améliorée. Puis à près, la translation cubitale du carpe a disparu. L'image radiologique est remarquablement améliorée ; il y a eu un changement pré- et postopératoire de la pente cubitale du radius respectivement de 37° à 28°, et de l'angle de la fossette du semi-lunaire respectivement de 55° à 36°.

Conclusions: quoique la faiblesse du nombre de la série et du temps du suivi ait limité cette étude, on a démontré que la combinaison de quelques techniques chirurgicales peut aboutir à l'amélioration esthétique et fonctionnelle de la déformation de Madelung.

Mots clés: radius, cubitus, poignet, anomalies musculo-squelettiques.

INTRODUCCIÓN

La deformidad de Madelung es una anomalía congénita de la articulación de la muñeca provocada por una alteración del desarrollo en el extremo distal del radio. Se describe como una curvatura progresiva idiopática del radio distal, debido a una alteración congénita del crecimiento de la epífisis distal del radio que da lugar a una subluxación anterior, característica de la mano respecto a la articulación radio-cubital distal.¹⁻³

Para otros autores, se considera una anomalía de la fisis del radio y las deformaciones que en ella se observan son consecuencia de las fuerzas de compresión que actúan sobre la muñeca, que pueden condicionar un cierre prematuro asimétrico de dicha fisis en pacientes en crecimiento y la fusión precoz de esta estructura.⁴⁻⁵

El epónimo de esta patología se debe a *Otto Wilhelm Madelung* quien describió la deformidad de muñeca que lleva su nombre durante el Séptimo Congreso Quirúrgico Alemán de 1879 con el artículo "Die Spontane Subluxation der Hand". Aunque algunos autores anteriores habían descrito lesiones que podrían ser compatibles con la deformidad de Madelung, las etiologías atribuidas eran incompatibles.

Varios autores antes de Madelung denominaron esta patología como *curvus carpo*, *curvus radio*, *subluxación progresiva de la muñeca*, *valgo manus*, *furcamanus*, y la *curvatura idiopática progresiva del radio*. Sin embargo, fue Madelung quien primero realizó una descripción clínica detallada y propuso tanto una etiología como un tratamiento.⁶

La etiología de la enfermedad permanece incierta, pero se ha relacionado con múltiples factores que aumentan el riesgo de presentar esta patología: nutrición de los pacientes, insuficiencia vascular que afecta al pedículo interóseo de la fisis radial distal, alteraciones musculares, bandas fibrosas que comprimen la zona distal del radio, factores de origen neurológico, causas de naturaleza traumática o infecciosa y diferentes síndromes o enfermedades como la acondroplasia, la exóstosis múltiple, la enfermedad de Ollier, el síndrome de Turner, la discondrosteosis, mucopolisacaridosis, etcétera.^{2,5,7,8}

Este desorden es relativamente poco común, ocurre en menos del 2 % de la población general, de mayor prevalencia en el género femenino en una relación 5:1. En general, esta deformidad es bilateral y se empieza a manifestar clínicamente alrededor de los 7 años de edad.^{2,4,5}

Vickers y *Nielsen* identificaron dos lesiones distintas que son fundamentales para la patogénesis de la deformidad de Madelung:

- El detenimiento del crecimiento parcial de la fisis radial distal, lo que produce una desviación hacia volar y cubital del extremo distal del radio.
- El ligamento de *Vickers* es una banda fibrosa de aproximadamente 0,5cm de grosor, que se localiza en el lado palmar y que va desde el radio hasta el semilunar. Se considera que este produce un efecto de "atadura", lo cual hace que el carpo asuma una disposición triangular característica y además, puede contribuir a la detención del crecimiento parcial de la fisis secundaria a un proceso compresivo.⁹

Debido a la gran cantidad de factores relacionados con esta patología, para una mejor comprensión de la misma, se clasifica en cuatro diferentes grupos:

1. *Postraumática*: Se relaciona con traumas repetitivos sobre la fisis y epífisis distal del radio. Se presenta en general en gimnastas.

2. *Displásica*: Se relaciona dentro del marco de la discondrosteosis que es una patología de características sistémicas dentro de la cual hay compromiso óseo con deformidades parecidas a la Deformidad de Madelung (Síndrome de Leri-Weill). Algunos autores consideran estas entidades como una sola patología.

3. *Genética*: Existe un componente hereditario, siendo en estos casos la transmisión del tipo autosómico-dominante de penetración variable. Recientemente se han realizado estudios en los cuales se demuestra que mutaciones en el gen SHOX se relacionan en un gran porcentaje con las personas que presentan esta deformidad.¹⁰⁻¹²

4. *Idiopática*: Cuando la causa del crecimiento de la placa fisaria del radio no es conocida.¹⁰⁻¹⁴ Otros autores también clasifican esta entidad según el tipo de deformidad presentada:

a. Regular: es aquella en la cual la superficie articular distal del radio gira hacia palmar llegando hasta 80° y en el sentido cubital llegando hasta 90°.

b. Inversa: es la menos frecuente, el extremo distal del radio está girado en sentido dorsal e invierte el plano del extremo distal de la superficie articular, con un desplazamiento del carpo hacia el lado dorsal.¹⁵

El paciente con deformidad de Madelung presenta un cuadro clínico que se caracteriza por dolor a nivel de la muñeca, insidioso, con aumento de la curvatura palmar del radio distal acompañado de prominencia del extremo distal del cúbito en la parte dorsal y limitación en los movimientos de la muñeca, en particular la extensión y supinación. Posteriormente, en la madurez, el dolor suele ir en remisión cuando la deformidad se estabiliza. La incongruencia de las superficies articulares de la muñeca puede llevar a la recurrencia de los síntomas dolorosos por procesos artrósicos.¹⁶

Para hacer un diagnóstico adecuado además del cuadro clínico del paciente que puede llegar con una deformidad muy evidente, se debe realizar estudios imagenológicos. *McCarroll* y colaboradores define 4 parámetros radiográficos útiles y reproducibles para determinar la severidad de la deformidad de Madelung:¹⁵⁻¹⁷

— *La inclinación cubital*: se define como el complemento del ángulo agudo entre el eje longitudinal del cúbito y una línea tangencial a las superficies proximales del escafoides y el semilunar (Fig. 1A).

— *El ángulo fosa del semilunar*: es el complemento del ángulo agudo entre el eje longitudinal del cúbito y una línea a través de la fosa semilunar del radio (Fig. 1B).

— El hundimiento del semilunar: es la distancia en milímetros entre el punto más próximo del semilunar y una línea perpendicular al eje longitudinal del cúbito y que pase por la superficie articular distal. La medición es positiva si el cúbito se extiende distal a la superficie proximal del semilunar (Fig. 1C).

— *El desplazamiento palmar del carpo*: Se define como la distancia en milímetros entre el eje longitudinal del cúbito y el punto más palmar sobre la superficie palmar del semilunar.



Fig. 1. A). Medida de inclinación cubital. B). Medida del ángulo de fosa del semilunar. C). Medida del hundimiento del semilunar.

Los 4 parámetros en el diagnóstico radiológico de la deformidad de Madelung se considera con inclinación cubital de 33° o más, el hundimiento del hueso semilunar de 4mm o más, ángulo de la fosa semilunar de 40° o más y el desplazamiento palmar del carpo, de 20 mm o más.^{15,17,18}

En la literatura científica es poco lo que se encuentra con respecto al uso de la resonancia magnética (RM) en la valoración de la deformidad de Madelung. *Vickers* y *Nielsen* fueron los primeros que resaltaron y explicaron la importancia del uso de la RM en niños con antecedente familiar, para la identificación temprana del engrosamiento del ligamento radiolunar volar, que podría indicar la extirpación del mismo. La recomendación general de la literatura es que la utilidad clínica de la resonancia magnética para el diagnóstico de deformidad de Madelung no ha sido evaluada críticamente y es teórico.^{9,19}

A pesar que la gravedad de la deformidad de Madelung varía, todos los casos se caracterizan por una deformidad radial que no sólo causa subluxación del carpo, sino que también altera la orientación normal de la escotadura sigmoidea, lo que resulta en incongruencia y subluxación con el consiguiente dolor y en ocasiones compromiso de la movilidad.¹⁹

Poco se ha escrito sobre la historia natural de la deformidad de Madelung. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta adultos. La inestabilidad de la articulación radio-cubital distal, artrosis radiocarpiana o del complejo cúbitocarpal pueden aparecer por progresión de la deformidad, pero es difícil de valorar debido a que gran cantidad de pacientes permanecen asintomáticos.¹⁹ Cuando la deformidad es severa y lo suficientemente grave como para causar síntomas se ha reportado ruptura de los tendones extensores como una complicación.²¹⁻²²

El tratamiento de esta patología se dirige a disminuir el dolor y restablecer la funcionalidad de la muñeca, teniendo como premisas:

- Corregir la inclinación de la articulación radio-carpiana.
- Reducción de la luxación radio-cubital distal para estabilizar el carpo.
- Consideraciones estéticas como un segundo plano.^{2,4}

Para el manejo de esta patología se debe realizar una adecuada anamnesis y examen físico del paciente. Ante síntomas mínimos o ausentes y la no inestabilidad de la articulación del carpo se puede decidir manejo no quirúrgico.⁵

También se han descrito múltiples técnicas quirúrgicas pero la decisión de hacer una u otra, tiene en cuenta la edad de los pacientes, el aspecto estético de la muñeca, la función de la extremidad, el tipo de dolor, la existencia de problemas asociados como compresiones nerviosas o rupturas de tendones extensores.^{2,4,7}

Para un abordaje integral estas técnicas quirúrgicas pueden ser clasificadas según la intervención realizada:

a) *Técnicas que actúan solo sobre el radio:* Se puede realizar osteotomía plana, oblicua o cuneiforme de la extremidad distal del radio, alargamiento del radio mediante fijación externa u osteotomía de adición con injerto óseo, y osteotomía correctora en la parte media del radio. También se puede efectuar una intervención sobre la fisis para intentar corregir el crecimiento anormal (epifisiodesis) o mediante fisiolisis con interposición de material graso.^{2,3,4,7,19,21,23,24}

b) *Técnicas que actúan solo sobre el cúbito:* Debido a la prominencia dorsal de la cabeza del cúbito y al pilar cúbitocarpiano, que se consideran fuentes de discapacidad y dolor en pacientes con deformidad de Madelung, algunos autores recomiendan el uso de técnicas quirúrgicas que se centran exclusivamente en el cúbito. Se realiza resección del extremo distal u osteotomía de acortamiento para el paciente sintomático.^{2-4,7,19,25}

c) *Técnicas que actúan sobre ambos huesos del antebrazo:* Tiene lugar múltiples técnicas que involucran osteotomías de acortamiento del cúbito, artrodesis radio cubital distal, realización de una pseudoartrosis en el extremo distal del cúbito (procedimiento de Sauvè-Kapandji) y resección del extremo distal del cúbito (procedimiento de Darrach). Osteotomía correctora del radio con artrodesis de la

articulación radio-cubital distal ha sido defendida por varios autores para el manejo sintomático de la deformidad de Madelung. En años recientes el procedimiento de Sauvè-Kapandji (incluyendo sus múltiples modificaciones) ha sido una técnica con buenos resultados para la degeneración de la articulación radiocubital distal en pacientes con alta demanda de la función de la muñeca. Se piensa que si se conserva la cabeza del cúbito se permite una transmisión más adecuada de los vectores de fuerza a través, de la muñeca y evita la subluxación progresiva cubital del carpo. Otros autores defienden la resección de la cabeza cubital ya sea acompañada o no de osteotomía radial, ya que se ha encontrado mejoría sustancial en cuanto a la sintomatología del paciente, pero puede disminuirse la fuerza y secundariamente se puede producir subluxación del semilunar, que a largo plazo también podría producir dolor.^{22-4,19,26-28}

d) *Estabilización del carpo*: Se puede realizar liberación del ligamento de Vickers, lo que ayuda a liberar la tensión que se presenta sobre la fisis distal del radio a nivel palmar. En caso de inestabilidad marcada de la muñeca con dolor y artrosis, se puede realizar una artrodesis radiocarpiana. También puede recurrirse a dicha técnica en pacientes adultos que refieren dolor en la muñeca debido a artrosis secundaria a la deformidad que presentan.^{2-4,29}

El objetivo del presente trabajo fue revisar el estado actual de la enfermedad y conocer los resultados de una serie corta de pacientes, que han recibido diversos procedimientos quirúrgicos.

MÉTODOS

Se trata de una serie de casos de pacientes (12 pacientes) recopilados entre los años 2005-2012, que fueron tratados por el autor principal en la consulta de cirugía de mano. Algunos pacientes no se intervinieron y otros fueron operados con diversas técnicas (8 pacientes).

En los que recibieron cirugía se definieron variables de sexo, edad, lado afectado, queja principal del paciente, cirugía, satisfacción, dolor, movilidad de pronación, supinación y flexo-extensión. Se analizaron los datos radiológicos de inclinación cubital y de inclinación del semilunar, además, de un análisis cualitativo de la corrección del cúbito.

Los procedimientos quirúrgicos usados fueron osteotomía de radio con placa o con tutor, osteotomía de cúbito (de acortamiento y corrección angular) y resección distal del cúbito (Darrach)

El seguimiento mínimo de los pacientes fue de 14 meses. Los datos fueron almacenados en tabla de Excel 2010. El trabajo se aprobó por el comité de ética de la Universidad Nacional de Colombia. No hubo conflicto de intereses.

RESULTADOS

En total se estudió una población de 12 pacientes con una edad promedio de 15,1 años, de los cuales 8 fueron intervenidos quirúrgicamente; en el resto solo empleó un manejo conservador. El promedio de seguimiento fue 24,4 meses. Todos los pacientes fueron de sexo femenino y tenían compromiso bilateral.

De los 8 pacientes que recibieron cirugía: 3 fueron bilaterales y 5 recibieron intervención en el lado derecho (Fig. 2, 3, 4, 5, y 6).



Fig. 2. Paciente de 16 años, con deformidad bilateral. Se observa la deformidad típica del radio y del cúbito. Tenía una inclinación cubital de 34° y un ángulo de fosa semilunar de 50°



Fig. 3. Se observa buen resultado estético y funcional de la muñeca izquierda con una osteotomía de radio más osteosíntesis con placa dorsal, y una resección del extremo distal de cúbito. La inclinación cubital corrigió a 28° y el ángulo de fosa del semilunar llegó a 34° .



Fig. 4. Paciente de 12 años con una deformidad importante de la muñeca. La inclinación cubital era de 57° y el de fosa del semilunar de 82° .

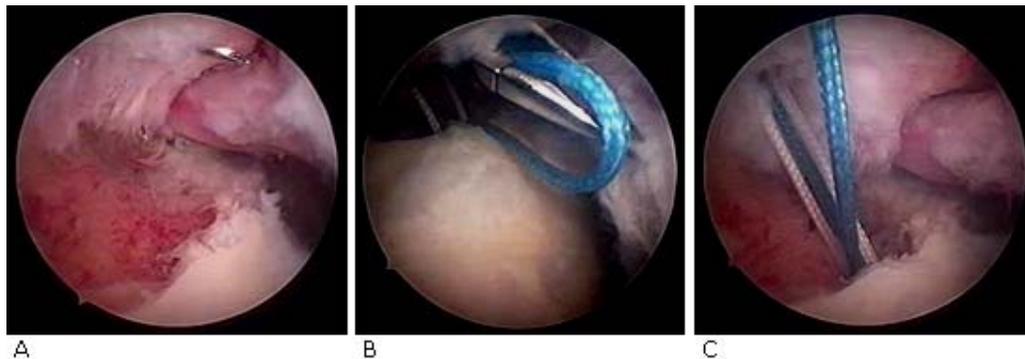


Fig. 5. Segunda etapa de la reparación artroscópica de las RUPSA. A) Aguja transtendinosa medial. B) Instrumento penetrador recuperando el hilo azul. C) Posición definitiva del hilo azul.

La principal queja de los pacientes fue la deformidad (subluxación dorsal y desviación palmar) y todos negaron la presencia de dolor. Los resultados se muestran en las [tablas 1, 2, 3 y 4](#)

De los 8 pacientes operados (11 muñecas), se realizó corrección de la angulación del radio mediante osteotomías que fueron fijadas con placa en 9 de ellas y 2 con tutor. Los resultados fueron buenos en cuanto a estética, estando todos los pacientes satisfechos con los resultados de su apariencia. En cuanto a la función, todos los parámetros de movilidad mejoraron, fueron más marcados en la supinación, en el prequirúrgico fue de 34° y en la evaluación final de 48° (14° en promedio). En los 2 pacientes que fueron manejados con tutor, su elección se debió a que aún tenían fisitis distal del radio muy activa y se pensó que no eran óptimos para una placa en radio. En ellos la duración del tratamiento fue más larga e incómoda.

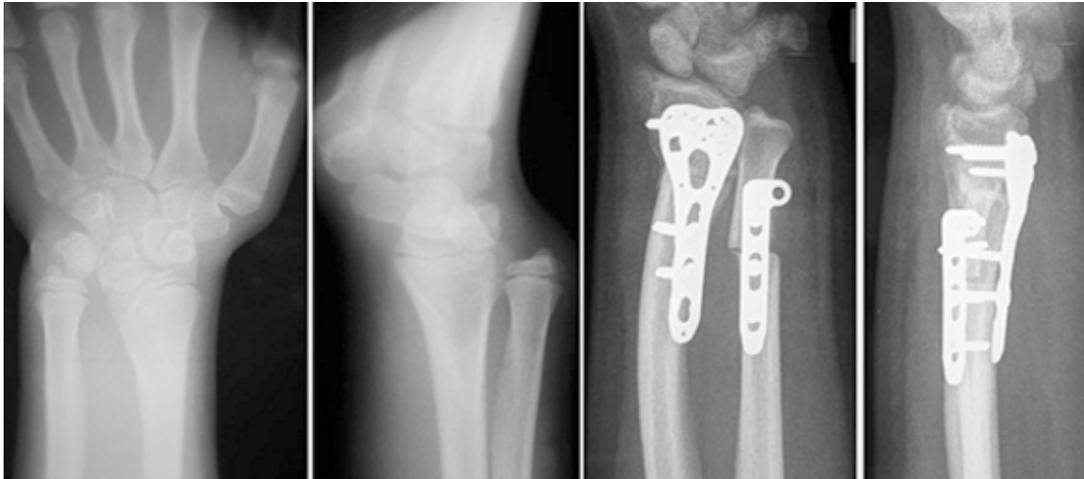


Fig. 6. Adolescente de 16 años con deformidad de Madelung bilateral. A la izquierda se observa las imágenes preoperatorias. A la derecha, posterior a la osteotomía de radio y placa palmar mejoró la inclinación cubital y el ángulo de fosa del semilunar, asimismo la inclinación palmar del radio. El cúbito se acortó y se restableció la altura radiocubital distal.

Tabla 1. Pacientes intervenidos quirúrgicamente

Pacientes	Edad (años)	Sexo	Lado afectado	Lado operado	Principal queja	Cirugía	Satisfacción	Dolor	Subluxación dorsal	Seguimiento mínimo en meses
1	18	F	Bilateral	D	Deformidad	Darrach	Sí	No	Sí	24
2	21	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	30
3	14	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	36
				I	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	26
4	15	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	36
				I	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	24
5	14	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Tutor	Sí	No	Sí	20
6	14	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Darrach	Sí	No	Sí	24
7	12	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Tutor	Sí	No	Sí	30
8	16	F	Bilateral	D	Deformidad	OR + Placa	Sí	No	Sí	26
				I	Deformidad	OR + Placa	Sí	No	Sí	18

F: Femenino

D: Derecho

I: Izquierdo

OR: Osteosíntesis de Radi

Tabla 2. Valoración del grado de pronación (PRON) y supinación (SUPIN) prequirúrgica–posquirúrgica

Pacientes	Edad (años)	Sexo	Lado afectado	Lado operado	PRON-pre	PRON -pos	SUPIN -pre	SUPIN -pos
1	18	F	Bilateral	D	30°	45°	40°	60°
2	21	F	Bilateral	D	45°	55°	30°	45°
3	14	F	Bilateral	D	45°	55°	35°	50°
				I	45°	60°	40°	55°
4	15	F	Bilateral	D	45°	50°	30°	50°
				I	50°	50°	30°	45°
5	14	F	Bilateral	D	45°	45°	35°	40°
6	14	F	Bilateral	D	30°	50°	40°	60°
7	12	F	Bilateral	D	50°	55°	35°	45°
8	16	F	Bilateral	D	45°	45°	30°	40°
				I	45°	45°	30°	45°
Promedio					43°	50°	34°	48°

F: Femenino

D: Derecho

I: Izquierdo

Tabla 3. Valoración del grado de flexión (FLEX) y extensión (EXT) prequirúrgica–posquirúrgica

Pacientes	Edad (años)	Sexo	Lado afectado	Lado operado	FLEX -pre	FLEX -pos	EXT-pre	EXT -pos
1	18	F	Bilateral	D	55°	60°	30°	40°
2	21	F	Bilateral	D	60°	70°	30°	40°
3	14	F	Bilateral	D	60°	70°	45°	55°
				I	60°	70°	45°	50°
4	15	F	Bilateral	D	70°	70°	45°	55°
				I	60°	70°	45°	55°
5	14	F	Bilateral	D	60°	60°	50°	60°
6	14	F	Bilateral	D	50°	70°	30°	45°
7	12	F	Bilateral	D	60°	60°	40°	40°
8	16	F	Bilateral	D	60°	60°	45°	60°
				I	60°	60°	45°	55°
Promedio					40°	50°	59°	65°

F: Femenino

D: Derecho

I: Izquierdo

Tabla 4. Valoración de la inclinación cubital (IC) y de fosa del semilunar (ISL)

Pacientes	Edad (años)	Sexo	Lado afectado	Lado operado	IC pre	IC pos	ISL pre	ISL pos	
1	18	F	Bilateral	D	*	*	*	*	
2	21	F	Bilateral	D	34°	28°	52°	34°	
3	14	F	Bilateral	D	35°	25°	50°	28°	
				I	35°	26°	54°	32°	
4	15	F	Bilateral	D	33°	28°	50°	32°	
				I	32°	28°	52°	32°	
5	14	F	Bilateral	D	57°	38°	82°	68°	
6	14	F	Bilateral	D	34°	28°	50°	28°	
7	12	F	Bilateral	D	36°	28°	60°	46°	
8	16	F	Bilateral	D	36°	26°	52°	33°	
				I	38°	26°	50°	30°	
Promedio					37°	28°	55°	36°	
Promedio de corrección							5°		19°

F: Femenino

D: Derecho

I: Izquierdo

En el cúbito, en 7 muñecas se realizó Darrach, que mejoró el aspecto dorsal de la muñeca y a corto tiempo no se observó traslación cubital del carpo. En 2 muñecas, en las que se realizó osteotomía de acortamiento para nivelarlo con el radio, se observó gran mejoría con una inestabilidad no marcada y sin apreciarse dolor radio cubital distal durante el seguimiento.

Respecto a los resultados radiológicos, no fue posible hacerlas medidas de hundimiento del semilunar ni el de desplazamiento palmar del carpo, debido a las radiografías que no eran óptimas para tomar estas medidas. La inclinación cubital del radio cambió de 37° prequirúrgico a 28° posquirúrgico y el ángulo de fosa del semilunar (ISL) cambió de 55° a 36° respectivamente, mejorando notablemente el aspecto radiológico.

DISCUSIÓN

La Deformidad de Madelung, para la gran mayoría de los autores, se debe a una alteración del cartílago de crecimiento del radio distal, apreciándose una fusión prematura del cartílago. El cierre parcial de la porción cubital y palmar de la fisis distal del radio conduce a la deformidad típica de Madelung.⁴⁻⁶

El motivo frecuente de consulta es la deformidad y alteración funcional, caracterizada por una deformidad de la muñeca en forma de bayoneta, con aumento de la angulación palmar del radio y de una prominencia dorsal por la subluxación dorsal del extremo distal del cúbito.²⁻⁴

El enfoque de tratamiento tiene en cuenta la edad del paciente y la funcionalidad. Diversas técnicas se han usado y van dirigida en su mayoría a mejorar la angulación del radio mediante osteotomías, y al manejo del extremo distal del cúbito con osteotomías y resecciones.^{2,4,7,20}

Vickers y *Nielsen*, en su serie de 24 casos de deformidad de Madelung, recomiendan el tratamiento precoz con técnicas de fisiolisis, liberación del ligamento de *Vickers*, que requiere que la fisis esté aún abierta.⁹ Estos autores consideran que podría controlarse parcialmente la enfermedad y evitar progresión de la deformidad. No

hemos tenido experiencia con esta técnica, pero realmente parece muy atractiva si estamos ante un paciente muy inmaduro esqueléticamente y con deformidad apreciable.

En la serie de este reporte, se trata de pacientes jóvenes, promedio de edad de 15 años, cuyo principal motivo de consulta era la deformidad estética. De los 8 pacientes operados (11 muñecas), estuvieron satisfechos con los resultados estéticos y funcionales como los describimos en los resultados. Cuando usamos tutores, el tiempo de tratamiento fue muy largo e incomodo para los pacientes. Hoy en día optamos por placa a todos los pacientes, y en caso de fisis abierta la colocación de la placa se hace más proximal.

Hacer osteotomía de acortamiento y angulación de cúbito, permite corregir de una manera adecuada la relación radio-cúbito distal. Esto está indicado en individuos con inmadurez esquelética, aunque existe el riesgo que permanezca una inestabilidad radio-cubital distal o que se ocasione dolor por incongruencia. Si esto llegara a suceder entonces se procederá a una artrodesis radio cubital distal (procedimiento de Sauve-Kapandji). En individuos mayores es mejor realizar un procedimiento de Darrach o un Sauve-Kapandjien primera instancia.^{2,3,7,16,20,25}

Dos Reís y colaboradores recomiendan diferir el procedimiento de corrección hasta después de los 16 años de edad, o combinarlo con una epifisiodesis distal del cúbito, ya que así se disminuye la incidencia de recurrencia y no permite un sobrecrecimiento del cúbito.⁷ La resección distal del cúbito en pacientes jóvenes, podría llevar con el tiempo a un desplazamiento cubital del carpo.

En nuestra serie, con el tiempo de seguimiento de 24 meses en promedio, no se ha encontrado problemas de desplazamiento cubital importante del carpo en los sometidos a procedimiento de Darrach. La mayoría de las series muestran que con el tratamiento combinado de osteotomías en radio y cúbito, se mejora sustancialmente la funcionalidad en cuanto a flexión-extensión de muñeca y la pronación-supinación, asimismo que el dolor y apariencia estética. En nuestra serie esa mejoría fue significativa.

Este trabajo tiene ciertas limitaciones como son el de ser una serie corta de pacientes y que el tiempo seguimiento no fue extenso, pero aun así muestra que usando diversas técnicas de cirugía, y en el momento adecuado, se pueden lograr mejorías estéticas y funcionales en los pacientes con Deformidad de Madelung. Se requiere un mayor tiempo de seguimiento para establecer si esta mejoría funcional y radiológica permanece en el tiempo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anton J, Reitz G, Spiegel M. Madelung's Deformity. Ann Surg. 1938;108(3):411-39.
2. Arenas A, Ayala H, Garbayo A. Tratamiento Quirúrgico de la Deformidad de Madelung. Rev Esp Cir Ost. 2004; 39(219):132-44.
3. Angelini LC, Leite VM, Faloppa F. Surgical treatment of Madelung disease by the Sauve-Kapandji technique. Ann Chir Main Memb Super. 1996; 15(4):257-64.
4. Zebala L, Manske P, Goldfarb C. Madelung's Deformity: A Spectrum of Presentation. J Hand Surg Am. 2007; 32:1393-401.

5. Brooks TJ. Madelung Deformity in a Collegiate - Gymnast: A Case Report. *J Athl Train.* 2001;36(2):170-3.
6. Arora A, Chung K, Otto W. Madelung and the Recognition of Madelung's Deformity. *J Hand Surg Am.* 2006;31(2):177-82.
7. Dos Reis F, Katchburian M, Faloppa F, Albertoni W, Laredo Filho J. Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. *J Bone Joint Surg Br.* 1998;80(5):817-24.
8. Bhat M, Chetan R, Shivashankar K, Jayaram M. Madelung Deformity—the Hallmark of Dyschondrosteosis. *Indian Pediatr.* 1995;32(12):1314-6.
9. Vickers D, Nielsen G. Madelung Deformity: Surgical prophylaxis (physiolysis) during the late growth period by resection of the dyschondrosteosis lesion. *J Hand Surg Br.* 1992;17(4):401-7.
10. Ranawat CS, DeFiore J, Straub LR. Madelung's deformity: An end-result study of surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57(6):772-5.
11. Henry A, Thorburn M. Madelung Deformity - A Clinical and Cytogenetic Study. *J Bone Joint Surg Br.* 1967;49(1):66-73.
12. Clement-Jones M, Schiller S, Rao E, Blaschke RJ, Zuniga A, Zeller R, et al. The short stature homeobox gene SHOX is involved in skeletal abnormalities in Turner syndrome. *Hum Mol Genet.* 2000;9:695-702.
13. Blanco ME, Pérez-Cabrera A, Kofman-Alfaro S, Zenteno JC. Clinical and Cytogenetic Findings in 14 Patients With Madelung Anomaly. *Orthopedics.* 2005;28(3):315-9.
14. Velán O, Tarzián C, Fustiñana C. Discondrosteosis. Hospital Italiano de Buenos Aires. *Rev. argent. radiol.* 2008;72(3):297-9.
15. McCarroll HR Jr, James MA, Newmeyer WL 3rd, Molitor F, Manske PR. Madelung's deformity: quantitative assessment of x-ray deformity. *J Hand Surg Am.* 2005;30:1211-20.
16. Harley B, Carter P, Ezaki M. Volar surgical correction of Madelung's deformity. *Tech Hand Upper Extremity Surg.* 2002;6:30-5.
17. McCarroll HR Jr, James MA, Newmeyer WL 3rd, Manske P. Madelung's Deformity: Diagnostic Thresholds of Radiographic Measurements. *J Hand Surg Am.* 2010;35:807-12
18. Tuder D, Frome B, Green DP. Radiographic Spectrum of severity in Madelung's Deformity. *J Hand Surg Am.* 2008;33(6):900-4.
19. Ghatan A, Hanel D. Madelung deformity. *J Am Acad Orthop Surg.* 2013;21:372-82.
20. Dagrégório G, Saint-Cast Y. Reorientation of the distal radial articular surface in Madelung's deformity by a reversed cuneiform osteotomy. *Chir Main.* 2005;24(2):109-12.

21. Goodwin D, Michels C, Weissman S. Spontaneous rupture of extensor tendons in Madelung's deformity. *Hand*. 1979;11(1):72-5.
22. Fagg P. Wrist pain in the Madelung's deformity of dyschondrosteosis. *J Hand Surg Br*. 1988;13(1):11-5.
23. Álvarez Cambras R, Bernal González M de J, Cabrera Viltres N. La minifijaciónósea externa en las malformaciones congénitas. *Rev Cubana Ortop Traumatol*. 2000;14(1-2):102-7.
24. Ogino T, Ishigaki D, Satake H, Iba K. Free Fat Graft for Congenital Hand differences. *ClinOrthop Surg*. 2012;4(1):45-57.
25. Aharoni C, Glard Y, Launay F, Gay A, Legré R. Madelung deformity: isolated ulnar wedge osteotomy. *Chir Main*. 2006;25(6):309-14.
26. Rodríguez NJ, Suárez F, Bocanegra S, García A. Procedimiento de Sauvé-Kapandji modificado para desordenes postraumáticos y degenerativos de la articulaciónradioulnar distal. *Rev Col de Or Tra*. 2005;19(3):65-9.
27. De Smet L, Fabry G. Treatment of Madelung's deformity by Kapandji's procedure and osteotomy of the radius. *J PediatrOrthop B*. 1993;2:96-8.
28. Ranawat C, DeFiore J, Straub L. Madelung's deformity: An end-result study of surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1975;57(6):772-5.

29. Harley B, Brown C, Cummings K, Carter P, Ezaki M. Volar Ligament Release and Distal Radius Dome Osteotomy for Correction of Madelung's Deformity. *J Hand Surg Am* . 2006 Nov;31(9):1499-506.

Aceptado: 13 de abril de 2014.

Aprobado: 12 de agosto de 2014.

Dr. Enrique Vergara-Amador. Unidad de Ortopedia, Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina. Ciudad Universitaria. Universidad Nacional de Colombia, Bogotá. Correo electrónico: emvergaraa@unal.edu.co