

Deformitat o malaltia de Madelung?

>> Autores

Anna Fabra Noguera¹, Eva Pablos Herrero², Rosa Maria Andreu Alcover¹

1 Metgessa de Família, CAP Creu Alta - Sabadell

2 Metgessa de Família, CAP Sant Oleguer- Sabadell

>> Correctors

Mèrcia Benítez Camps i Xavier Mas Garriga

>> Correspondència

Anna Fabra Noguera

Adreça electrònica: 22025afn@comb.cat

Publicat: 1 de desembre de 2009

<http://pub.bsalut.net/butlleti/vol27/iss4/2/>

Aquest es un article Open Access distribuït segons llicència de Creative Commons
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

INTRODUCCIÓ

Un motiu de consulta habitual a l'atenció primària és la patologia osteo-articular i, entre els adults, el dolor per sobrecàrrega d'una articulació, després d'una feina repetitiva o d'un esforç no habitual, són força freqüents. El que potser ja no és tant freqüent, o bé no hi pensem gaire, són les anomalies/deformitats congènites en un adult.

La deformitat o malaltia de Madelung és una condició congènita rara del canell, descrita en esporàdics casos familiars. S'ha de distingir de l'altre desordre descrit per ell mateix en que hi ha múltiples lipomes a la part alta de l'esquena, espatlles i coll¹. Defecte genètic desconegut. El 1878 Madelung (cirurgià Alemany) va descriure en una autòpsia una deformitat de l'avantbraç com: "subluxació espontània de la mà". Més tard el terme "Madelung's deformity" fou establert². En l'exploració observem un marcat final més baix del cúbit junt a un radi més curt. Els ossos del carp es desvien a una posició lateral³. La deformitat es fa evident a partir dels set anys. El dolor es localitza en el costat cubital del canell i es combina amb moviments restrictius i dolorosos, particularment de la supinació⁴.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Dona de 40 anys, que ve a la consulta per dolor al canell esquerre de setmanes d'evolució sense antecedent traumàtic previ. Només ens diu que dies abans va estar netejant força a casa i al despatx. Hi ha uns episodis similars de dolor, autolimitats fa 1 i 2 anys aproximadament, que s'etiquetaren de dolor articular per sobrecàrrega quan fou atesa a la mútua laboral.

Antecedents patològics: hèrnia d'hiatus amb reflux, tractada amb omeprazole.

Antecedents familiars: germana de la mare i la mare amb múltiples episodis de dolor articular a nivell de canells, de llarga evolució.

Exploració física: No sembla deformitat al primer cop d'ull, però si parem atenció te uns canells gruixuts i quasi no visualitzem ni palpem l'apòfisi cubital, trobem dissociació en l'alçada d'estiloides radial-cubital. Hi ha dolor selectiu a la palpació de l'articulació radi-cubital distal. No tumefacció. Limitació dolorosa a la supinació. Colze valg.

Diagnòstic diferencial: dolor mecànic per sobrecàrrega, tendinopatia, deformitat congènita...

Es demana radiografia de canells bilateral, se li prescriu un analgèsic i es recomana repòs de l'articulació.

La radiografia (**figures 1 i 2**) comentada amb el reumatòleg de referència ens dona el diagnòstic: deformitat de Madelung/displàsia ED cúbit.

Tractament i evolució: se li posa una fèrula dorsal de guix i seguir antiinflamatori: Diclofenac oral/8h. Als 15 dies presenta milloria clínica i se li aconsella una fèrula nocturna per evitar nous brots de dolor, i es recomana tractament analgèsic /antiinflamatori si nova crisi de dolor.

Figura 1. Radiografia de canells bilateral



Figura 2. Radiografia de canells bilateral



DISCUSSIÓ

Remarcar que a aquesta pacient de 40 anys no se li havia detectat aquesta deformitat que s'acostuma a diagnosticar en la infància-adolescència. Tenint en compte que hi ha més que probables antecedents familiars d'aquesta deformitat (mare i tieta) i indicis en ella mateixa (havia presentat episodis de dolor autolimitats amb tractament analgèsic), no ha estat fins en aquest darrer episodi que ha estat etiquetada.

Christian Plafki et al. van publicar un estudi d'aquesta malaltia en una família a través de 5 generacions, i van concloure que semblava que hi havia una herència autosòmica dominant sense signes evidents de discondrostosi⁵. En la literatura trobem que aquesta deformitat pot formar part de la síndrome de Leri-Weill, hereditària, que a més cursa amb unes cames curtes però sense afectació d'altres òrgans i per tant el problema més important és talla curta⁶. També trobem que aquesta deformitat pot ser una manifestació d'una mesomelia heretable de forma autosòmica dominant coneguda como discondrostosi⁷.

Dannenberg et al.⁸, van descriure els criteris radiològics pel diagnòstic en 1939:

- 1-doble curvatura de l'extrem distal del radi
- 2-amplitud variable de l'espai interossi radio-cubital en l'extrem distal.
- 3-aparença triangular dels ossos del carp amb el semilunar en l'àpex.
- 4-posició dorsal del cap del cúbit.

Sembla que la deformitat de Madelung no causa una alteració funcional ni estètica en la major part dels pacients.

El tractament depèn de la intensitat dels símptomes. Una fèrula de descàrrega i tractament analgèsic pot ser suficient, com en el cas presentat. Es recomana osteotomies si el dolor és molt intens i persistent.

En aquest cas semblava fàcil, en primera instància, atribuir a una sobrecàrrega el dolor, donat els antecedents de la seva activitat, però després d'una inspecció/exploració acurada de les extremitats, i una anamnesi que va incloure antecedents familiars d'episodis molt similars al que ens ocupa, se li va sol·licitar una radiografia que ens va portar al diagnòstic.

Per tant, podríem concloure que davant d'un dolor a canell o canells, amb episodis repetits, no filiat, cal fer una anamnesi sobre antecedents familiars (sobretot de la branca femenina) d'episodis similars estudiats o no, fer una inspecció detinguda i exploració dels avantbraços/canells i talla (talla curta potser podríem pensar en el que hem dit abans de la S. De Leri-Weill) i finalment, demanar una radiografia encara que no hi hagi un antecedent traumàtic previ i així potser diagnosticarem una síndrome més de les que potser encara queden per diagnosticar.

BIBLIOGRAFIA

1. Burrows, H.J., An operation for the correction of Madelung's deformity, and similar conditions. Proceedings of the Royal Society of Medicine, 30, 565-572.
2. Golding, J.S.R., Kingston, Jamaica and Blackburne, J.S., London, England. Madelung's disease of the wrist and dyschondrosteosis. The Journal of Bone and Joint Surgery. 1976 Aug; vol 58-B, 3, 350-352.
3. Henry A, Thorburn MJ. Madelung's deformity – a clinical and cytogenetic study. J Bone Joint Surg (Br) feb 1967; 49:66–73
4. Lamb D. Madelung's deformity – editorial. J Hand Surg (Br) 1988; 13:3–4
5. Plafki C., Luetke A., Willburger R.E., Wittenberg R.H., Steffen R. Bilateral Madelung's deformity without signs of dyschondrosteosis within five generations in a european family-case report of the literature. Arch Orthop Trauma Surg. 2000; vol 120 (1–2):114-117.
6. Kenneth Lyons Jones, M.D., W.B. Saunders Company. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th edition. Philadelphia. USA. 1999. 440-441.
7. Gelberman RH, Bauman T. Madelung's deformity and dyschondrosteosis. J Hand Surg. 1980 Jul; 5 (4): 338-40.
8. Dannenberg, M., Anton, J. I., and Spiegel, M. B. Madelung's deformity consideration of its roentgenological diagnostic criteria. American Journal of Roentgenology and Radium Therapy. 1939; 42, 67 1-676.