



Journal Homepage: - www.journalijar.com
**INTERNATIONAL JOURNAL OF
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI: 10.21474/IJAR01/4931
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/4931>



RESEARCH ARTICLE

**DEFORMATION BILATERALE DE MADELUNG: A PROPOS D'UN CAS RARE. MADELUG
 BILATERALE DEFORMITY: ABOUT A RARE CASE.**

Mohamed Rachid Bensalah, Reda Ouazzaa, Azzelarabe Bennis, Omar Zadoug, Mohamed Benchekroun, Ali Zine, Mansour Tanane and Abdelouahab Jaafar.

Service de Traumatologie-Orthopédie I, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. Université Mohammed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 23 May 2017
 Final Accepted: 25 June 2017
 Published: July 2017

Key words:-

Madelung's disease, osteotomy, radius, ulna.

Abstract

Madelung disease is a distortion of the wrist due to atrophy of the medial part of the distal radius cartilage. This results in an antero-medial subluxation of the carpus, limiting joint amplitudes. This bone dysplasia is rare and represents 1.7% of congenital anomalies. The authors report a bilateral case in a 19-year-old boy and intend to discuss it on the basis of data from the literature.

Copy Right, IJAR, 2017,. All rights reserved.

Introduction:-

La déformation de Madelung est une anomalie congénitale rare qui correspond à une subluxation palmaire spontanée et progressive du poignet suite à un dysfonctionnement localisé du cartilage de croissance du radius distal [1]. Elle est rarement symétrique [2], à prédominance féminine et représente 1,7% des différences congénitales [3]. Nous rapportons un cas symétrique opéré dans notre formation.

Observation Clinique:-

Nous rapportons le cas d'un jeune de 19 ans, sans antécédents particuliers, présentant des déformations douloureuses des poignets évoluant depuis quatre ans, avec une gêne esthétique et fonctionnelle survenant lors du sport ou de mouvements de force.

L'examen clinique, montre des poignets déformés en « dos de fourchette » avec une tête ulnaire en saillie postérieure, et un déjettement palmaire du carpe (**Figure 1**). Les mobilités articulaires des deux poignets sont diminuées avec limitation de l'extension, de l'inclinaison radiale et de la supination (**Figure 2**). La force de préhension est diminuée à gauche.

La radiographie standard de face et de profil des avant-bras et des poignets étaient en faveur des lésions caractéristiques de la déformation de Madelung (**Figure 3**). Le patient a bénéficié d'une ostéotomie isolée de l'ulna gauche, cunéiforme, de flexion-soustraction associée à une ostéosynthèse par plaque vissée (**Figure 4, 5**).

Le control radiologique a été satisfaisant (**Figure 6**).

A 20 mois de recul, le poignet gauche indolore et le patient a repris la mobilité articulaire normale (**Figure 7**).

Corresponding Author:- Mohamed Rachid Bensalah.

Address:- Service de Traumatologie-Orthopédie I, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. Université Mohammed V. Rabat. Maroc.

Iconographie



(Figure 1)

(Figure 2)

(Figure 3)



(Figure 4)

(Figure 5)



(Figure 6)

(Figure 7)

Figure 1:- Image montrant un poignet déformé en dos de fourchette. Avec une tête ulnaire saillante postérieure, et un déjettement palmaire du carpe.

Figure 2:- Limitation de l'extension, de l'inclinaison radiale et de la supination.

Figure 3:- Image de la radiographie standard de face et de profil des poignets étaient montrant des lésions caractéristiques de la déformation de Madelung.

Figure 4:- Image per opératoire de l'ostéotomie isolée de l'ulna.

Figure 5:- image per opératoire montrant une ostéosynthèse de l'ulna par plaque vissée.

Figure 6:- Image de Radiologie de control postopératoire.

Figure 7:- Image clinique de control postopératoire.

Discussion:-

La déformation de Madelung, décrite en 1878, résulte d'un dysfonctionnement localisé du cartilage de croissance de la partie palmaire et ulnaire du radius distal avec épiphysiodèse prématurée de cette zone. Elle se traduit par une inclinaison exagérée de la glène radiale entraînant une subluxation palmaire, spontanée et progressive du poignet [4].

La déformation apparaît et s'aggrave progressivement au fur et à mesure de la croissance. Elle peut être isolée ou associée à d'autres anomalies constitutionnelles dans le cadre d'un syndrome polymalformatif (Dyschondrostéose,

syndrome de Turner, nanisme de Langer) [5]. Plusieurs formes sont décrites : génétiques , traumatiques, dysplasiques, infectieuses et idiopathiques [6]. Les atteintes sont bilatérales, rarement symétriques comme c'est le cas dans notre observation [7]. Elle touche les filles plus que les garçons préférentiellement entre 8 et 13 ans.

La gêne fonctionnelle avec diminution de la mobilité articulaire du poignet, souvent douloureuse lors des mouvements de force ou du sport est le principal motif de consultation associée parfois à une gêne esthétique.

L'examen clinique trouve un poignet déformé en « dos de fourchette » ou en « baïonnette » avec déjettement palmaire du carpe et saillie postérieure de la tête ulnaire. La force musculaire ainsi que les mobilités sont diminuées avec limitation de l'extension, de l'inclinaison radiale et de la supination, alors que la flexion est au contraire augmentée [3]. Les radiographies des poignets et des avant bras de face et de profil permettent de poser le diagnostic de la déformation de Madelung [8].

A un âge avancé, plusieurs lésions secondaires peuvent apparaître, à savoir la rupture des extenseurs, le syndrome du canal carpien [9] et l'arthrose de l'articulation radio-ulnaire distale.

Le traitement chirurgical des formes symptomatiques est différent selon l'âge; l'importance de la déformation et l'évolution. Il a pour but de diminuer la douleur; de corriger la déformation et d'améliorer la mobilité articulaire. Plusieurs techniques sont décrites.

Elles touchent soit le radius ou l'ulna, soit elles interviennent sur les deux os et n'apportent pas les mêmes résultats [10].

Conclusion:-

La maladie de Madelung est une déformation rare qui affecte la structure et la fonction de l'articulation radio-ulnaire distale. Bien que la correction chirurgicale est la solution des formes symptomatique demandeuses, une attitude conservatrice s'avère utile devant les formes tolérées.

Conflits d'intérêts:-

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt dans la rédaction de cet article.

Reference:-

- 1 Madelung O W. Die spontane subluxation der hand nach norne. Archiv fur Klinische Chirurgie 1878;23:395-412.
- 2 Mallard F, Jeudy J, Rabarin F, Raimbeau G, Fouque AP, Cesari B et col. L'ostéotomie cunéiforme de retournement (OCR) du radius distal dans la déformation de Madelung. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique. 2013 Jun;99(4 Suppl):S279-83.
- 3 Arora AS, Chung KC, Otto W. Madelung and the recognition of Madelung's deformity. J Hand Surg 2006;31:177-82.
- 4 Cottalorda J, Leroux J, Bourelle S. Une déformation du poignet. Archives de pédiatrie. 2004 Aug;11(8):940, 955-7.
- 5 Herdman R C, Langer L O, et Good R A. Dyschondrosteosis: The most common cause of Madelung's deformity. J. Ped 1966;68:432-41.
- 6 . Villeco J. Case report and review of the literature: Madelung's deformity. J Hand Ther. 2002 Oct-Dec;15(4):355-62.
- 7 Arora A S, et Chung K C. Otto W. Madelung and the Recognition of Madelung's Deformity. J Hand Surg 2006;31A:177-82.
- 8 Schmidt-Rohlfing B, Schwöbel B, Pauschert R, Niethard FU. Madelungdeformity: clinical features, therapy and results. J Pediatr Orthop B. 2001 Oct;10(4):344-8.
- 9 Fagg P S. Reverse Madelung's deformity with nerve compression. J Hand Surg Br 1988;13:23.
- 10 Francès P, Kluger N. Une déformation bilatérale spontanée des poignets. La Revue de médecine interne. 2012 Aug;33(8):461-2.