

Tratamiento quirúrgico de la deformidad de Madelung

Surgical treatment of Madelung deformity

A. ARENAS PLANELLES, H. AYALA PALACIOS, A. GARBAYO MARTURET, A. ARENAS MIQUÉLEZ
SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL DE NAVARRA. PAMPLONA.

Resumen. Se presentan 6 deformidades de Madelung en 4 mujeres adolescentes (2 pacientes tenían afectadas ambas muñecas). Fueron tratadas quirúrgicamente realizando una osteotomía a nivel del radio distal, asociada o no a una resección de la parte distal del cubito. El método de fijación fue una placa palmar en T en 4 de los casos y un fijador externo en los 2 casos restantes. Los resultados fueron buenos en general, tanto en el plano funcional como cosmético, aunque fueron algo mejores cuando se utilizó la placa palmar como sistema de osteosíntesis y cuando se asoció la resección distal del cubito durante la intervención

Summary. Six cases of Madelung's deformity in 4 teenagers women are presented (2 patients had affected both wrists). They were treated surgically performing an osteotomy at level of the distal radius, associated or not to a resection of the distal part of the ulna. The fixing method was a T volar plate in 4 of the cases and an external fixation device in the 2 remaining cases. The results were usually good, as much at the functional as cosmetic plane, although they were slightly better when a T volar plate was used as fixation system and when the resection of the distal ulna was associated during the surgical operation

Correspondencia:

Antonio Arenas Planelles
Servicio de Cirugía Ortopédica
y Traumatología
Hospital de Navarra
C/Irunlarrea, s/n.
31008 Pamplona

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 (1-3). Esta enfermedad ha sido descrita como una curvatura progresiva idiopática del radio distal, que da lugar a una subluxación anterior característica de la mano respecto a la articulación radio-cubital distal (4,5). El trastorno es relativamente infrecuente y ocurre en menos del 2 % de la población general (6). Para su tratamiento se han ensayado diferentes técnicas que proporcionan unos resultados más o menos aceptables.

El objetivo de este trabajo es presentar 6 casos de deformidad de Madelung en 4

pacientes (2 casos bilaterales), tratados todos ellos quirúrgicamente en nuestro Hospital.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente mujer de 15 años, remitida por su médico de cabecera por presentar deformidad en la muñeca izquierda que había notado desde un año antes, y que iba acompañada de dolor. A la exploración clínica se observaba una deformidad de la muñeca en bayoneta, con prominencia evidente de la estiloides del cubito, algo doloroso a la palpación. La movilidad de la articulación estaba ligeramente limitada. No existían otros datos clínicos de interés. El estudio radiográfico de-



Figura 1a y 1b. Estudio radiográfico preoperatorio en proyecciones A-P y lateral de la muñeca izquierda del caso 1 de la serie.

mostraba un hipodesarrollo de la parte cubital de la superficie articular del radio distal, que se asociaba a una subluxación de la articulación radio-cubital distal, a un carpo de forma triangular y a una prominencia del extremo distal del cubito (Figs. 1a y 1b).

Bajo el diagnóstico de deformidad de Madelung de muñeca izquierda, fue intervenida quirúrgicamente realizándosele una osteotomía correctora distal de radio y osteosíntesis con placa palmar en T, a lo que se asoció una resección de la parte distal del cubito según técnica de Darrach (Fig. 2). Tras la intervención la evolución fue correcta, sin dolor y con una actitud normal de la muñeca intervenida. Así mismo, la movilidad de la muñeca y la fuerza muscular se restablecieron de forma satisfactoria.

Caso 2

Paciente mujer de 16 años que acudió a consulta por presentar deformidad en la muñeca izquierda. Refería un antecedente traumático por mecanismo de torsión en dicha muñeca hacía unos meses, y desde entonces había notado una prominencia progresiva de la porción distal del cubito, que era dolorosa a la palpación. Presentaba dolor en la zona dorsal de la muñeca y sensación de pérdida de



Figura 2. Radiografía A-P de la muñeca izquierda del caso 1 realizada en el periodo postoperatorio.

fuerza en la mano. La movilidad de la muñeca era normal. No refería otros síntomas clínicos a destacar. El estudio radiográfico mostraba un hipodesarrollo de la mitad cubital del extremo



Figura 3a y 3b. Examen radiográfico en 2 proyecciones de la muñeca izquierda del caso 2 que presenta rasgos característicos de la deformidad de Madelung.



Figura 4a y 4b. Exploración radiográfica en 2 proyecciones de la muñeca izquierda del caso 2 obtenida tras la intervención quirúrgica.

distal del radio, con alteración de la superficie articular del radio y subluxación de la articulación radio-cubital distal (Figs. 3a y 3b).

Fue diagnosticada de deformidad de Madelung de la muñeca izquierda y tratada

quirúrgicamente mediante osteotomía correctora de la zona distal del radio, osteosíntesis con placa palmar en T y resección de la epífisis distal del cubito según técnica de Darrach (Figs. 4a y 4b). Durante el pe-



Figura 5a y 5b. Radiografías A-P y lateral de la muñeca derecha del caso 4 en la que se aprecia la importante alteración en la porción distal del radio.

ríodo postoperatorio se apreció una paresia del nervio radial que tendió a la recuperación espontánea, produciéndose un restablecimiento completo de la función de la mano, sin dolor y con una movilidad enteramente normal.

Casos 3

Mujer de 14 años que acudió a consulta por presentar deformidad en las 2 muñecas desde hacía algún tiempo, de carácter progresivo. No refería dolor y utilizaba las manos normalmente. A la exploración clínica se apreciaba un acortamiento de ambos antebrazos que se asociaba a una deformidad de ambas muñecas en bayoneta y a una prominencia exagerada de la parte distal de ambos cubitos. Existía una limitación clara de la prono-supinación de dichas articulaciones, pero la fuerza muscular era normal. No presentaba otras deformidades en el resto del organismo. El examen radiográfico puso en evidencia una oblicuidad marcada de la superficie articular de ambos radios, debido a un hipodesarrollo de la zona cubital de ambas fisis radiales. Se observaba así mismo una prominencia del extremo distal del cubito en las 2 muñecas, y el carpo pre-

sentaba una forma triangular en ambos lados. La paciente fue diagnosticada de deformidad de Madelung bilateral.

Se intervino inicialmente la muñeca izquierda, realizándosele una osteotomía correctora del radio distal, que se estabilizó con una placa en T aplicada por la cara palmar, asociándose a ella una resección distal del cubito tipo Darrach. La evolución fue satisfactoria, con una buena función de la mano y una adecuada corrección de la deformidad que dejó satisfecha a la paciente. Dos años después de la primera intervención, se procedió a realizar el mismo gesto quirúrgico en la muñeca derecha. Tras esta intervención la paciente cursó con una cierta limitación de la flexión dorsal de la muñeca derecha que se restableció casi totalmente tras tratamiento rehabilitador, encontrándose la paciente asintomática de ambas muñecas.

Casos 4

Paciente mujer de 17 años que acudió a nuestra consulta por presentar dolor en las 2 muñecas y deformidad en bayoneta de ambos antebrazos que había notado desde muy precozmente. En los últimos meses re-



Figura 6a y 6b. Estudio radiográfico en 2 proyecciones de la muñeca izquierda del caso 4.



Figura 7. Radiografía A-P de la muñeca derecha del caso 4 realizada tras la práctica de la osteotomía correctora del radio distal.



Figura 8. Estudio radiográfico en proyección A-P de la muñeca derecha del caso 4 efectuada una vez conseguida la elongación del radio y corrección de la deformidad preoperatoria.

fería contracturas musculares en ambos antebrazos. La exploración clínica evidenciaba una deformidad en ambos antebrazos en bayoneta, con acortamiento del radio, incurvación marcada del mismo y prominen-

cia exagerada del extremo distal del cubito en el dorso de ambas muñecas. Presentaba una limitación de la flexión dorsal de dichas articulaciones. No existían otras anomalías en su organismo, excepción hecha de las de-



Figura 9a y 9b. Exploración radiográfica de la muñeca derecha del caso 4 obtenida en la fecha de la última revisión en la consulta.

formidades en las muñecas. El estudio radiográfico demostraba un hipodesarrollo notable del borde cubital de la epífisis distal del radio derecho, con una inclinación acentuada de su superficie articular, una subluxación marcada de la articulación radiocubital distal derecha y una prominencia acusada del extremo del cubito en la zona dorsal de la muñeca (Figs. 5a y 5b). En el lado izquierdo, la deformidad era menos importante, apreciándose una cierta inclinación de la superficie articular del radio en sentido cubital y una ligera subluxación de la articulación radio-cubital distal (Figs. 6a y 6b). El diagnóstico fue de deformidad de Madelung bilateral, con mayor afectación en la muñeca derecha.

La paciente fue tratada quirúrgicamente de ambas muñecas, comenzando por el lado derecho. Se procedió a la realización de una osteotomía a nivel de radio distal y posterior elongación y corrección progresiva de la deformidad utilizando un fijador externo (Fig. 7). Una vez conseguida la elongación y la corrección de la deformidad (Fig. 8), se procedió a la retirada del fijador externo (Figs. 9a y 9b). La paciente no aquejaba dolor, la deformidad estaba corre-



Figura 10. Radiografía A-P de la muñeca izquierda del caso 4 realizada tras la práctica de la osteotomía correctora del radio distal.

gida y la movilidad era correcta,, bada la buena evolución de la muñeca intervenida, la paciente aceptó el tratamiento quirúrgico de la otra muñeca, que fue realizado un año más tarde que la anterior. Durante la inter-



Figura 11. Radiografía en proyección lateral de la muñeca izquierda del caso 4 en la que se observa la deformidad angular yátrica que justificó la reintervención.

vención, se practicó una corticotomía en la parte distal del radio y se aplicó un fijador externo, con el cual se efectuó elongación y corrección progresiva de la deformidad, de la misma forma que en el lado con-tralateral (Fig. 10). En la evolución, presentó una angulación dorsal severa del radio secundaria a la distracción con el fijador externo (Fig. 11), que precisó de una nueva corrección quirúrgica bajo anestesia. Posteriormente, tras la consolidación se procedió a la retirada del fijador externo (Figs. 12a y 12b). El estado de la paciente era satisfactorio, con un buen aspecto externo de ambas muñecas, molestias discretas esporádicas y un buen funcionalismo articular.

Discusión. La enfermedad de Madelung, para algunos autores, es consecuencia de una anomalía del cartílago de crecimiento de la porción distal del radio, y las deformaciones que en ella se observan son debidas a la fusión precoz de dicho cartílago (3). La deformidad que caracteriza a la enfermedad es producto de un cierre parcial de la porción cubital y palmar de la fisis distal

del radio (7). La lesión principal en la zona cubital de la fisis distal del radio produce un retardo de su crecimiento de forma asimétrica, sobre todo en la fase final de la infancia, que conduce a la deformidad (8,9). En esa época, las fuerzas de compresión importantes que actúan sobre la muñeca pueden condicionar un cierre prematuro asimétrico de dicha fisis en pacientes en crecimiento (4).

La etiología de la enfermedad permanece incierta, pero todas sus hipotéticas causas producen un trastorno del crecimiento local en la zona palmar y cubital del cartílago de crecimiento distal del radio (10). Son muchos los factores posiblemente implicados en la génesis de la enfermedad: nutrición de los pacientes, insuficiencia vascular que afecta al pedículo vascular 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, diferentes síndromes y enfermedades (acondroplasia, exóstosis múltiple, enfermedad de Ollier, síndrome de Turner, discondrosteosis, etc.) (3,7-9,11-13).

Debido al gran número de factores implicados en la presentación de la enfermedad, distintos autores han propuesto una clasificación de la deformidad de Madelung en 4 grupos: idiopática, genética, postraumática y displásica (4,5,8,14). En muchos casos existe un componente hereditario, siendo en estos casos la transmisión del tipo autosómico-dominante de penetración variable (7,15). La forma genética ha sido asociada clínicamente con el síndrome de Turner (10). Por lo que se refiere, a la deformidad postraumática, ésta se desarrolla tras largos períodos de un uso excesivo de la parte distal de las extremidades superiores, como ocurre en gimnastas de competición (4, 10). Vender y Watson presentan un caso de un gimnasta de alto nivel que sufrió un cierre precoz del cartílago de crecimiento distal del radio en su lado más cubital de ambas muñecas. Estos autores consideran que este hecho es debido al microtraumatismo repetido en esa zona y puede justifi-



Figura 12a y 12b. Exploración radiográfica de la muñeca izquierda del caso 4 obtenida en la fecha de la última revisión en la consulta, en la que se aprecia una corrección aceptable de la deformidad

car la deformidad en ambas extremidades superiores (4).

La deformidad de tipo displásica está asociada con diversas enfermedades como la exóstosis hereditaria múltiple, la aclasia diafisaria, la onicoosteodisplasia o síndrome de uñas-rótulas y la discondrosteosis o síndrome de Leri-Weill (4,15). La forma clínica asociada a la discondrosteosis es probablemente la más frecuente junto a la deformidad de Madelung que aparece de forma aislada en un paciente (5,8,16-19). La bibliografía apunta una clara relación entre la deformidad de Madelung y la discondrosteosis. Para algunos autores se trata de la misma enfermedad (20). Para otros, la discondrosteosis se manifiesta en el varón sin deformidad de Madelung, mientras que las mujeres cursan con esta deformidad en las muñecas (3). La modalidad displásica de la deformidad es una forma de enanismo mesomiélico, y por este motivo la deformidad se acompaña normalmente de antebrazos y piernas cortas (8, 4,15). Todos los casos de nuestra serie se presentaron de forma aislada, no asociados ninguno de ellos a alguna de las enfermedades antes mencionadas.

El cierre asimétrico del cartílago de crecimiento distal del radio produce una agenesia de la zona antero-ínterna de la epífisis radial distal y una disminución relativa de la longitud de este hueso. El crecimiento continuado de la porción radial de la fisis condiciona un combamiento dorsal y radial de la parte distal del radio. Además, el plano de la superficie articular distal del radio desarrolla una inclinación exagerada en sentido palmar y cubital. La subluxación de la articulación radio-cubital distal se produce como consecuencia del crecimiento persistente del cubito, y hace que éste se vuelva prominente en la zona dorsal de la muñeca. El crecimiento anómalo de la parte distal del cubito y del radio provoca una alteración en el carpo que adopta una forma cuneiforme y se encuentra localizado entre los extremos deformados de estos huesos, condicionando una separación excesiva entre los mismos (1,3,7,10,12). A veces, la deformidad es inversa y entonces recibe la denominación de deformidad de Madelung invertida (3).

Esta enfermedad se pone de manifiesto normalmente durante los últimos años de la infancia y en la adolescencia (1,2,5,8-

10,12), lo que puede estar justificado por el importante brote de crecimiento que se produce en esa época de la vida (5,8). Raramente se manifiesta antes de los 7 años de edad (12). Suele presentarse de forma bilateral en 2/3 de los casos (1,5,10,12), y es aproximadamente 4 veces más frecuente en las mujeres (1,5,6,9,10,12). Algunos casos presentan historia familiar (9). En nuestra serie, los 4 casos, 2 de ellos bilaterales, eran mujeres, y su edad oscilaba entre los 14 y los 17 años en el momento de acudir a la consulta.

El motivo por el que acuden los pacientes a la consulta suele ser un trastorno estético y/o funcional más o menos importante (2). La deformidad cosmética se caracteriza por un acortamiento del antebrazo y una deformidad de la muñeca en forma de bayoneta, un aumento de la angulación radial y palmar de la porción distal del radio, a lo que se asocia una subluxación del extremo del cubito que hace prominencia acusada en la zona dorsal de la muñeca (1,3,9,20). A la exploración clínica, es característico el desplazamiento palmar del carpo y de la mano respecto a la parte distal del antebrazo, que simula una luxación del carpo en sentido palmar (1,10,20). Los cambios anatómicos que produce la enfermedad alteran la biomecánica de la articulación de la muñeca, provocando una disminución de la movilidad articular (1,3,10,12). Suele existir dolor y calambres musculares hasta el momento en que la deformidad se ha establecido. A partir de entonces, el paciente refiere sensación de debilidad y de pérdida de fuerza en la extremidad afectada (1,3,5,9,10,12).

Puede haber formas evolutivas severas en las que la inclinación de la parte distal del radio es muy acentuada y progresiva, y se acompaña de una luxación importante de la epífisis distal del cubito, lo que condiciona un gran trastorno funcional y cosmético (3). También pueden darse formas menores bien toleradas (3). Por otra parte, la enfermedad puede sufrir ciertas complicaciones en su evolución, como son las rupturas de los tendones extensores de los de-

dos (21-23), o algunos síndromes compresivos nerviosos a nivel de la muñeca como el túnel carpiano (3,14,24).

Los signos radiológicos asociados más a menudo con la enfermedad de Madelung son el incremento de la incurvación dorsal y radial de la porción distal del radio, la disposición en forma triangular del carpo, la inclinación exagerada en sentido palmar y cubital de la superficie articular distal del radio y la excesiva longitud del cubito en relación con el radio (4-6,8,12,25). Todos estos datos han sido también observados entre los pacientes que presentamos.

El tratamiento de la deformidad de Madelung debe tener como objetivo disminuir el dolor y restablecer la función de la muñeca, corrigiendo la inclinación de la articulación radio-carpiana. Asimismo, la reducción de la luxación radio-cubital distal contribuye normalmente a estabilizar el carpo. Las consideraciones estéticas deben pasar por el contrario a un segundo plano (3).

Para algunos autores, la gran mayoría de los casos de la enfermedad de Madelung no precisan de tratamiento quirúrgico (9). A veces recomiendan el uso de fármacos antiinflamatorios con el fin de aliviar el dolor provocado por la enfermedad (10). En otras ocasiones proponen la utilización de diferentes tipos de ortesis o yesos que ayudan a corregir parcialmente la deformidad y a disminuir el dolor (1,10). Otros autores, por el contrario, consideran que los métodos conservadores son generalmente inefectivos y no suelen prevenir la progresión de la deformidad (12).

En la bibliografía se han planteado diversas técnicas quirúrgicas para el tratamiento de la deformidad de Madelung (26-29). Sin embargo, para algunos autores, en ausencia de sintomatología el tratamiento quirúrgico no es necesario (6, 8). En trabajos previos, las indicaciones propuestas para realizar dicha forma de tratamiento han sido diversas, incluyendo entre ellas la edad de los pacientes, el aspecto estético de la muñeca, la función de la extremidad, la existencia de problemas asociados como compresiones nerviosas o rup-

turas de los tendones extensores, etc. (8,14,21,23,24,27,29,30). En la revisión efectuada por Dos Reis y cols. en 1998, las principales indicaciones para este tratamiento fueron el dolor, la deformidad y la limitación funcional (12).

Las técnicas de tratamiento quirúrgico de la deformidad de Madelung pueden ser clasificadas en varios grupos (12):

- Técnicas que actúan sobre el radio (3,12,25): Se puede conseguir la corrección del radio mediante osteotomía plana-oblicua de la extremidad distal del radio, elongación por osteotomía de adición en la parte inferior de dicho hueso, y osteotomía correctora en la parte media del radio. También se puede efectuar un control del crecimiento asimétrico del mismo por fusión (epifisiodesis) de la mitad más radial de la fisis distal del radio, previniendo de esta forma la recidiva de la deformidad, o mediante desepifisiodesis (fisiolisis) con interposición de material graso.

- Técnicas que actúan sobre el cubito (3,12,31): Se puede proceder al acortamiento del cubito mediante resección tipo Milch en el niño o tipo Darrach en el adulto. Otras técnicas son la epifisiodesis cubital distal en el niño en crecimiento, la osteotomía de acortamiento del cubito, y la provocación de una pseudartrosis en el cubito, asociada o no a una fusión con el radio.

- Técnicas que actúan sobre ambos huesos del antebrazo (3, 32).

- Estabilización del carpo (3): En casos de inestabilidad de la muñeca e inclinación cubital del carpo ocurrida tras una resección de la porción distal del cubito, se puede practicar una artrodesis radiocarpiana. También puede recurrirse a dicha técnica en pacientes adultos que refieren dolor en la muñeca debido a la artrosis secundaria a la deformidad que presentan. Bunnell, en su Tratado sobre Cirugía de la Mano, proponía una osteotomía correctora de la parte distal del radio como método de tratamiento de la deformidad de Madelung (1). Houshian y cols. presentan 2 pacientes en edad infantil afectados de deformidad de Madelung doloroso y progresiva. Fueron

tratados mediante osteotomía de radio y corrección angular, a lo que asociaron una distracción y elongación de radio utilizando el procedimiento de Ilizarov (33). Vickers y Nielsen, en su trabajo publicado en 1992, recomendaban la resección de la zona más cubital de la fisis radial distal y su posterior reemplazamiento por un fragmento de grasa del propio paciente (técnica de Langenskindl - fisiolisis), con lo que conseguían una restauración del crecimiento alterado, minimizándose la deformidad (8).

Para Bunnell, de entrada es conveniente corregir y eliminar las contracturas fibrosas de la zona deformada, acortando el cubito mediante la resección de su extremo distal. La epifisis distal del cubito puede extirparse incluyendo su envoltura perióstica pero dejando indemnes los ligamentos y la apófisis estiloides con el fin de evitar la inestabilidad radio-cubital distal (1). Otro objetivo del acortamiento del cubito es conseguir una correcta relación radio-cubital distal, reduciendo en lo posible la subluxación de la articulación radio-cubital distal y mejorando la anatomía de la articulación de la muñeca (12).

Salón y cols. publicaron 11 casos de deformidad de Madelung en 7 pacientes, que fueron tratados quirúrgicamente durante la adolescencia, realizándoseles una osteotomía cuneiforme de cierre del radio distal, asociada a una osteotomía de acortamiento del cubito, conservando la articulación radio-cubital distal. El acortamiento del cubito debe ser generoso según estos autores y combinado con una ligera flexión a nivel de la osteotomía (34). Dos Reis y cols. realizaron una técnica muy parecida en sus pacientes, consistente en una osteotomía de sustracción del radio distal asociada a una osteotomía de acortamiento del cubito (12). Schroven y cols., trataron 12 pacientes con deformidad en el radio distal, 3 de ellos por enfermedad de Madelung, y 9 en los que la deformidad era secundaria a fracturas distales de radio mal consolidadas. En todos los casos realizaron osteotomía del radio, en 6 de ellos en cuña de apertura, y en los 6 restantes osteotomía de cierre. A este

gesto asociaron la técnica de Sauve-Kapandji (se provoca una pseudartrosis en el cubito, a lo que se añade una artrodesis de la articulación radio-cubital distal) (35). Esta última técnica fue también utilizada por Angelini y cols. en su serie de 15 casos de deformidad de Madelung (2).

Otros autores, recomiendan el realineamiento de los tendones extensores asociado a la interposición de un colgajo del retináculo extensor como una parte importante de la intervención, que tiene por objetivo evitar la ruptura de dichos tendones debido a su rozamiento con la epífisis distal del cubito o con el material utilizado para realizar la osteosíntesis tras la osteotomía del radio (21,23).

Los resultados que se obtienen tras el tratamiento quirúrgico de esta enfermedad suelen ser buenos en general. En la serie publicada por Schroven y cols. que incluía 12 casos, todos menos uno tuvieron un resultado bueno o excelente. El caso que evolucionó de forma no satisfactoria, lo hizo así debido a la aparición de una inestabilidad carpiana postraumática (35). Angelini y cols. presentaron 15 casos de deformidad de Madelung tratados quirúrgicamente, utilizando en todos ellos la técnica de Sauve-Kapandji. Tras el tratamiento, los pacientes referían que el dolor había desaparecido casi por completo. Asimismo, habían notado una mejoría clara del aspecto estético y de la fuerza de prensión de la mano. Por otra parte, la incidencia de complicaciones había sido muy baja (2). Salón y cols. publicaron en su trabajo del año 2000 una serie de 11 casos de esta enfermedad tratados quirúrgicamente. Tras un seguimiento medio de casi 10 años, los pacientes presentaron una mejoría considerable de la función de la extremidad afectada (34). Los 2 casos apuntados por Houshian y cols. fueron intervenidos quirúrgicamente mediante osteotomía del radio. Ambos casos notaron una mejoría clara de su situación y se encontraban libres de dolor (33).

En otros trabajos recientes se apuntaba una disminución significativa del dolor y una mejoría clara de la movilidad de la mu-

ñeca y de la fuerza de prensión de la mano tras el tratamiento quirúrgico (10). En el trabajo de Dos Reis y cols. se incluían 18 pacientes que estaban descontentos con el tratamiento conservador a que habían sido sometidos anteriormente y que fueron tratados quirúrgicamente por dichos autores, de los 18 casos, 9 apuntaron que el dolor era el principal síntoma que había motivado dicho tratamiento. De éstos, 2 casos continuaron con dolor, mientras que los 7 restantes refirieron una disminución importante del mismo. Además, todos los casos de la serie notaron una mejoría clara de la movilidad articular y de la fuerza de prensión de la mano afectada por la enfermedad (12). En otro trabajo publicado por Vickers y Nielsen en 1992, se presentaban 17 pacientes afectados por la deformidad de Madelung, que fueron sometidos a la corrección quirúrgica de la deformidad. En 14 de los casos se realizó la intervención para reducir el dolor, y en los 3 restantes para mejorar el aspecto estético de la muñeca. Todos los casos que presentaban dolor experimentaron alivio del mismo en los 6 primeros meses tras el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, sólo 4 de ellos indicaron que el alivio del dolor era completo. Además, todos los pacientes notaron mejoría clara de la movilidad, especialmente de la supinación. Por otra parte, no se registraron complicaciones en ninguno de los casos (8). Ranawat y cols. utilizaron en sus pacientes el procedimiento de barrach, asociado o no a una osteotomía del radio en 13 casos, apreciando una evidente mejoría en la movilidad de la muñeca y en la fuerza de prensión de la mano (32).

En otras ocasiones, la mejoría conseguida con el tratamiento quirúrgico no es tan clara. En la publicación de Schmidt-Rohlfing y cols., los casos intervenidos mejoraron algo del dolor, pero la mejoría de la función de la mano fue escasa (9). En otro trabajo reciente, Murphy y cols. revisaron 12 pacientes tratados mediante osteotomía cuneiforme de apertura en radio, no observando cambios en la movilidad de la muñeca ni en la fuerza de prensión de la mano. Encontraron, sin

embargo, una cierta mejoría en lo que respecta al dolor y al aspecto cosmético de la muñeca (7). Dos Reís y cols. apreciaron un incremento de la fuerza de prensión de la mano en sus pacientes tras el tratamiento quirúrgico. Dicho incremento puede ser debido a la mejoría en la biomecánica de la muñeca y de la mano, que ocurre como resultado del mejor posicionamiento de la muñeca tras la inter-vención. Además, esta situación puede haber permitido una movilidad tendinosa más satisfactoria en la zona. Por este motivo, siempre que sea posible debe ser corregida totalmente la inclinación palmar del radio pues es muy importante para poder restaurar correctamente la fuerza de prensión de la mano y mejorar el aspecto estético de la muñeca (12).

Cuando existe una deformidad acentuada del carpo, la corrección excesiva de la deformidad distal del radio y cubito, puede dar como resultado una inestabilidad de la muñeca, consecuencia de la falta relativa de congruencia entre un carpo de forma triangular y unas superficies articulares de cubito y radio restauradas a una orientación próxima a la normal. En estos casos, puede no ser recomendable la corrección completa de la deformidad (12). Por otra parte, si existen cambios degenerativos en la articulación de la muñeca previos a la intervención quirúrgica, puede ser que ésta no conduzca a un alivio del dolor. Por este motivo, Dos Reís y cols. no recomiendan utilizar el tratamiento quirúrgico como procedimiento para mejorar el dolor en casos que ya presenten fenómenos degenerativos en la muñeca (12).

No existe acuerdo en lo que respecta al momento de realizar la corrección quirúrgica de la enfermedad, y la edad ideal para dicho gesto no esta clara (7, 32). Tal vez, el factor que puede influenciar de mayor manera el momento del tratamiento sea el tipo de técnica que se va a realizar. Además, cada momento que elijamos tiene sus ventajas e inconvenientes (1,8,12,27).

Vickers y Nielsen, en su serie de 24 casos de deformidad de Madelung en 17 pacientes, recomiendan el tratamiento pre-

coz. Si es así, los autores consideran que esta enfermedad puede ser al menos controlada parcialmente y la deformidad prevenida mejorando su evolución (8). Las técnicas que realizan fisiolisis deben ser efectuadas precozmente, pues precisan que la fisis este todavía abierta, al menos parcialmente (27). El tratamiento quirúrgico practicado antes del cierre del cartílago de crecimiento puede reducir el desarrollo de cambios secundarios en el carpo y permitir cierta remodelación de la deformidad existente (12).

Sin embargo, la corrección quirúrgica realizada después de la madurez esquelética o hacia el fin del crecimiento, disminuye la probabilidad de recidiva de la enfermedad (12). Por este motivo, Bunnell apuntaba que el tratamiento quirúrgico era preferible diferirlo hasta que el crecimiento óseo estuviera avanzado, especialmente en los casos en que se deseara realizar una fusión ósea (1). Dos Reís y cols. recomiendan retrasar el procedimiento hasta después de los 16 años de edad, o bien combinarlo con una epifisiodesis del cubito distal, con el fin de disminuir la posibilidad de recurrencia de la deformidad y prevenir los trastornos relacionados con el hipercrecimiento del cubito (12). Las técnicas quirúrgicas que conllevan la resección de la porción distal del cubito, deberían ser evitadas en pacientes jóvenes, pues pueden condicionar desviación cubital y lu-xación carpiana (12).

En nuestros casos, hemos realizado osteotomía radial, asociada o no con resección de la zona distal del cubito, utilizando como método de fijación una placa palmar o un fijador externo. El momento escogido para su realización ha sido lo más precoz posible en todos los casos, una vez diagnosticados en la consulta. Los resultados han sido buenos en general, aunque algo mejores en los que se utilizó una placa palmar como sistema de osteosíntesis, todos ellos asociados con resección distal del cubito según técnica de Darrach. No se han observado recidivas de la deformidad durante el período de evolución a pesar de la precocidad del tratamiento realizado.

Bibliografía

1. **Bunnell S.** Cirugía de la Mano. Barcelona: Publicaciones Médicas José Janes Editor; 1951. p. 1025-7.
2. **Angelini LC, Leite VM, Faloppa F.** Surgical treatment of Madelung disease by the Sauve-Kapandji technique. *Ann Chir Main Memb Super* 1996; 15:257-64.
3. **Herboux B, Martinot V, Halimi P, Maisonneuve B.** Malformations congénitales du membre supérieur. *Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur.* Paris: Elsevier; 1996. p.15-218-A-10
4. **Vender MI, Watson HK.** Acquired Madelung-like deformity in a gymnast. *J Hand Surg* 1988; 13A:19-21.
5. **Cook PA, Yu JS, Wiand W, Lubbers L, Coleman CR, Cook AJ et al.** Madelung deformity in skeletally immature patients: morphologic assessment using radiography, CT, and MRI. *J Comput Assist Tomogr* 1996; 20:505-11.
6. **Lamb D.** Madelung deformity. *J Hand Surg* 1988; 13B:3-4.
7. **Murphy MS, Linscheid RL, Dobyns JH, Peterson HA.** Radial opening wedge osteotomy in Madelung's deformity. *J Hand Surg* 1996; 21A:1035-44.
8. **Vickers D, Nielsen G.** Madelung deformity. surgical prophylaxis (phy-siolysis) during the late growth period by resection of the dyschondros-teosis lesión. *J Hand Surg* 1992; 17B:401-7.
9. **Schmidt-Rohlfing B, Schwobel B, Pauschert R, Niethard FU.** Madelung deformity: clinical features, therapy and results. *J Pediatr Orthop* 2001; 10B:344-8.
10. **Brooks TJ.** Madelung deformity in a collegiate gymnast: a case report. *J Athl Train* 2001; 36:170-3.
11. **Bucloyer PH, Saffar PH.** La maladie de Madelung: Revue générale a propos de 17 cas. In: Silbert A, Buck-Gramcko D, Listen 6 Eds. Les malformations congénitales du membre supérieur. Monographies du groupe d'étude de la main. Paris: Expansion Scientifique Française. 1991; p. 51-61.
12. **Dos Reis FB, Katchburian MV, Faloppa F, Albertoni WM, Laredo Filho J Jr.** Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. *J Bone Joint Surg* 1998; 80B:817-24.
13. **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.
14. **Fagg PS.** Reverse Madelung's deformity with nerve compression. *J Hand Surg* 1988; 13B: 23-7.
15. **Mohán V, Gupta RP, Helmi K, Marklund T.** Leri-Weill syndrome (dyschondrosteosis): a family study. *J Hand Surg* 1988; 13B:16-8.
16. **Selberman RH, Bauman T.** Madelung's deformity and dyschondrosteosis. *J Hand Surg* 1980; 5A:338-40.
17. **Dawe C, Wynne-bavies R, Fulford GE.** Clinical variation in dyschondrosteosis. A report on 13 individuals in 8 families. *J Bone Joint Surg* 1982; 64B:377-81.
18. **Sharif K, Saint-Martin C, Clapuyt P.** Madelung deformity as a feature of the Lery-Layani-Weill syndrome or dyschondrosteosis. *J Belge Radiol* 1997; 80:292-3.
19. **Cakir M, Kalyoncu M, Odemis E, Okten A.** A rare cause of short stature: Lery Weill dyschondrosteosis. *Genet Couns* 2003; 14:215-20.
20. **Rigault P, Kipfer M, Beneux J.** Le traitement de la maladie de Madelung de l'avant-bras. A propos de 6 malades operes. *Rev Chir Orthop* 1972; 58:341-8.
21. **Schulstad I.** Madelung's deformity with extensor tendón rupture. Case report. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1971; 5:153-5.
22. **Rondier J, Cirotteau Y, Efthymiou T, Premont M.** Maladie de Madelung et lésions des tendons extenseurs. A propos d'une observation. *Rev Chir Orthop* 1990; 76:204-8.
23. **Jebson PJ, Blair WF.** Bilateral spontaneous extensor tendón ruptures in Madelung's deformity. *J Hand Surg* 1992; 17A:277-80.
24. **Luchetti R, Mingione A, Monteleone M, Cristiani G.** Carpal tunnel syndrome in Madelung's deformity. *J Hand Surg* 1988; 13B:19-22.
25. **White DM, Weiland AJ.** Madelung's deformity: treatment by osteotomy of the radius and Lauenstein procedure. *J Hand Surg* 1987; 12:202-4.
26. **Gongalves D.** Correction of disorders of the distal radio-ulnar joint by artificial pseudarthrosis of the ulna. *J Bone Joint Surg* 1974; 56B:462-4.
27. **Vickers DW.** Premature incomplete fusión of the growth piate: causes and treatment by resection (physiolysis) in fifteen cases. *Aust NZ J Surg* 1980; 50:393-401.
28. **Soler Minoves JM, Jove Talavera R, Vila Ferrer R, Granero Xiberta X.** Madelung's deformity. A new therapeutic approach. *Ann Chir Main Memb Super* 1993; 12:335-41.
29. **Watson HK, Pitts EC, Herber S.** Madelung's deformity. A surgical tech-nique. *J Hand Surg* 1993; 18B:601-5.
30. **Nielsen JB.** Madelung's deformity. A follow-up study of 26 cases and a review of the literature. *Acta Orthop Scand* 1977; 48:379-84.
31. **Watson HK, Ryu JY, Burgess RC.** Matched distal ulnar resection. *J Hand Surg* 1986; 11A:812-7.
32. **Ranawat CS, DeFiore J, Straub LR.** Madelung's deformity. An end-result study of surgical treatment. *J Bone Joint Surg* 1975; 57A:772-5.
33. **Houshian S, Jorgsholm PB, Friis M, Schroder H, Weeth R.** Madelung deformity treated with Ilizarov technique: a report of two cases. *J Hand Surg* 2000; 25B:396-9.
34. **Salón A, Serra M, Pouliquen JC.** Long-term follow-up of surgical correction of Madelung's deformity with conservation of the distal radioulnar joint in teenagers. *J Hand Surg* 2000; 25B:22-5.
35. **Schroven I, De Smet L, Zachee B, Steenwerckx A, Fabry G.** Radial osteotomy and Sauve-Kapandji procedure for deformities of the distal radius. *Acta Orthop Belg* 1995; 61:1-5.