

Case report

Déformation de Madelung à propos d'un cas et revue de la littérature

Madelung's deformity: a case report and review of the literature

Kouassi Kouame Jean Eric^{1,&}, Yao Loukou Blaise¹, Krah Koffi Leopold¹, Sery Bada Justin Léopold Niaore¹, M'bra Kouamé Innocent¹, Assere Yao Aboh Ganyn Robert Arnaud¹, Kodo Michel¹

¹Service d'Orthopédie, Traumatologie, CHU de Bouaké, Côte d'Ivoire

[&]Corresponding author: Kouassi Kouame Jean Eric Service d'Orthopédie, Traumatologie, CHU de Bouaké, Côte d'Ivoire

Mots clés: Maladie de Madelung, Ulna, radius

Received: 03/02/2016 - Accepted: 28/02/2016 - Published: 25/03/2016

Abstract

La maladie de Madelung est une déformation du poignet due à une atrophie de la partie médiale du cartilage de croissance distal du radius. Il en résulte une subluxation antéro-médiale du carpe, limitant les amplitudes articulaires. Cette dysplasie osseuse est rare et représente 1,7% des anomalies congénitales. Les auteurs rapportent un cas bilatéral chez une fille de 21 ans. L'étude de cette observation nous a permis d'étudier la fréquence, les signes et les moyens de son diagnostic ainsi que les mesures thérapeutiques adéquates afin de pouvoir répondre aux attentes des patientes.

Pan African Medical Journal. 2016; 23:137 doi:10.11604/pamj.2016.23.137.9002

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/23/137/full/>

© Kouassi Kouame Jean Eric et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

La déformation de Madelung a été décrite en 1878, comme une « subluxation palmaire, spontanée et progressive, du poignet » rarement symétrique, à prédominance féminine [1]. Elle est rare et représente 1,7% des anomalies congénitales [2]. Nous rapportons un cas découvert à l'âge adulte.

Patient et observation

Une patiente âgée de 21 ans de latéralité droite, sans antécédents particuliers, a consulté pour une déformation inesthétique douloureuse bilatérale des poignets, plus accentuée à droite évoluant depuis cinq ans. Cette douleur survient lors des activités quotidiennes de la vie courante et aussi lors des activités sportives. A l'examen clinique, on a noté une saillie postérieure de la tête ulnaire bilatérale (Figure 1), associée du côté droit à un déjettement palmaire du carpe et une courbure du radius (Figure 2). Les amplitudes articulaires des poignets étaient limitées à droite, concernant l'abduction, la supination et l'extension. La force de préhension était diminuée à droite. La radiographie comparative de l'avant-bras et du poignet incidence de face et profil objectivait des lésions caractéristiques de la déformation de Madelung (Figure 3 et Figure 4). Un traitement chirurgical a été indiqué et réalisé, une ostéotomie correctrice associée à une ostéosynthèse (Figure 5). La patiente est satisfaite au niveau de la déformation corrigée cliniquement (Figure 6), mais il persiste des épisodes de douleur liés à l'implant (Figure 7).

Discussion

Décrite en 1878, la déformation de Madelung est une dyschondroplasie qui touche l'extrémité inférieure du radius et provoque une subluxation palmaire du carpe [3]. Le point de départ de la déformation est un dysfonctionnement du cartilage de conjugaison radial qui entraîne l'agénésie de la portion interne de l'épiphyse expliquant le radius curvus [4]. La déformation de Madelung apparaît progressivement lors de la croissance et touche fréquemment la jeune adolescente, âgée de 8 à 13 ans, ayant une atteinte bilatérale rarement symétrique [2] comme c'est le cas dans notre observation. On distingue les formes, traumatiques, dysplasiques, idiopathiques et génétiques [5]. La déformation de Madelung, associée à une mésomélie et une petite taille définit le syndrome de Léri-Weill ou dyschondrostéose lié à une mutation du gène SHOX (*hort stature homeobox*, OMIM 127300) [6].

D'autres syndromes ont été également rapportés en association (syndrome de Turner, exostose multiple, maladie d'Ollier ou achondroplasie) [7]. Enfin, les formes post-infectieuses ou post-traumatiques sont considérées par certains comme une déformation symptomatique (pseudo-Madelung) à distinguer de la forme idiopathique [8]. La première consultation est motivée par une douleur du poignet essentiellement à l'effort, mais également par une gêne esthétique due à la saillie de la tête ulnaire (au niveau des tissus mous) [3-8] très visible sur la Figure 1. Cette déformation devient évidente ou s'aggrave en fin de croissance [4]. Cliniquement, la déformation de Madelung se présente comme une subluxation dorsale du poignet par rapport au carpe qui semble déjeté vers l'avant [4]. L'aspect du profil est caractéristique visualisant la saillie postérieure de la tête ulnaire. Au préjudice esthétique et aux douleurs, vient s'ajouter parfois une diminution de la force musculaire [3]. À l'examen, la mobilité du poignet apparaît

limitée en extension, la tête ulnaire faisant buter en arrière, tandis que la flexion est au contraire augmentée. L'inclinaison radiale est diminuée par la courbure du radius qui limite la distance styloïde radiale-trapèze [4]. La pronation peut aussi être bloquée par la tête ulnaire mais de manière moins constante alors que la supination reste complète [4]. Le diagnostic de la déformation de Madelung repose sur la présentation clinique et radiologique [8]. Les examens radiologiques doivent comprendre au minimum des clichés de face et de profil des poignets et des avant-bras [9] comme c'est le cas dans notre observation. Des critères radiologiques permettent de confirmer le diagnostic de la déformation de Madelung (Tableau 1) [7]. Les traitements conservateurs n'ont pas fait preuve de leur efficacité [7-10]. Le traitement est essentiellement chirurgical et de nombreuses techniques ont été décrites, nécessitant d'attendre en compte l'âge du patient, la sévérité des symptômes et les objectifs souhaités (amélioration esthétique, traitement de la douleur, amélioration des amplitudes en relation avec les activités quotidiennes et les attentes du patient) car toutes les interventions n'apportent pas les mêmes résultats [8].

Conclusion

La déformation de Madelung est une affection rare, elle est diagnostiquée sur des critères cliniques et radiologiques. Le traitement chirurgical a prouvé son efficacité, mais ne doit pas être systématique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge de la patiente et à la rédaction du manuscrit. Tous ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1 : Saillie postérieure bilatérale de la tête ulnaire

Figure 2 : Courbure du radius et un déjettement palmaire du carpe à droite

Figure 3 : Radiographie comparative de l'avant-bras vue de face d'une déformation de Madelung

Figure 4 : Radiographie comparative du poignet vue de profil

Figure 5 : Radiographie de contrôle post opératoire immédiat

Figure 6 : Aspect clinique en post opératoire avec un recul de 1 an 06 mois

Figure 7 : Radiographie de contrôle à la consolidation à 06 mois post opératoire

Références

1. 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. **PubMed | Google Scholar**
2. Arora AS, Chung KC, Otto W. Madelung and the Recognition of Madelung's Deformity. *J Hand Surg*. 2006 Feb;31(2):177-82. **PubMed | Google Scholar**
3. Cottalorda J, Leroux J, Bourelle S. Une déformation du poignet. *Archives de pédiatrie*. 2004 Aug;11(8):940, 955-7. **PubMed | Google Scholar**
4. Trandafir M, Legré R. La maladie de Madelung. Les anomalies congénitales du membre supérieur Monographie du Groupe d'étude en orthopédie pédiatrique. Montpellier: Sauramps Médical;1998.p.115-21.**PubMed | Google Scholar**
5. Villeco J. Case report and review of the literature: Madelung's deformity. *J Hand Ther*. 2002 Oct-Dec;15(4):355-62. **PubMed | Google Scholar**
6. Evers C, Heidemann PH, Dunstheimer D, Schulze E, Haag C, Janssen JW et al. Pseudoautosomal inheritance of Leri-Weill syndrome: whatdoesitmean?. *Clin Genet*. 2011 May;79(5):489-94. **PubMed | Google Scholar**
7. 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. **PubMed | Google Scholar**
8. Francès P, Kluger N. Une déformation bilatérale spontanée des poignets. *La Revue de médecine interne*. 2012 Aug;33(8):461-2. **PubMed | Google Scholar**
9. Zebala LP, Manske PR, Goldfarb CA. Madelung's deformity: a spectrum of presentation. *J Hand Surg Am*. 2007 Nov;32(9):1393-401. **PubMed | Google Scholar**
10. Aharoni C, Glard Y, Launay F, Gay A, Legré R. Maladie de Madelung: ostéotomie isolée de l'ulna. *Chir Main*. 2006 Dec;25(6):309-14. **PubMed | Google Scholar**



Figure 1: Saillie postérieure bilatérale de la tête ulnaire



Figure 2: Courbure du radius et un déjettement palmaire du carpe à droite



Figure 3: Radiographie comparative de l'avant-bras vue de face d'une déformation de Madelung

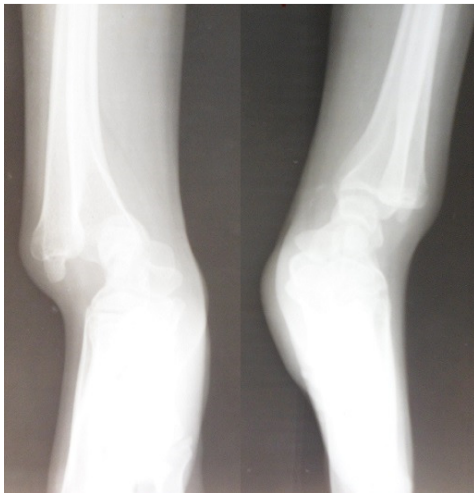


Figure 4: Radiographie comparative du poignet vue de profil



Figure 5: Radiographie de contrôle post opératoire immédiat



Figure 6: Aspect clinique en post opératoire avec un recul de 1 an 06 mois



Figure 7: Radiographie de contrôle à la consolidation à 06 mois post opératoire