

Reumatología clínica en imágenes

Deformidad de Madelung

Madelung's deformity

Domingo Ly-Pen^a y José Luis Andreu^{b,*}

^a Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

Caso clínico

Mujer de 39 años, que acudió por presentar parestesias nocturnas en ambas manos, de 6 meses de evolución, más acusadas en la derecha (mano dominante). También presentaba dolor de ritmo mecánico en ambas muñecas, con una puntuación en la escala visual analógica (EVA) de 90/100. En la exploración física se apreciaba una tumoración de consistencia dura en la cara dorsal interna de ambas muñecas (fig. 1), limitación dolorosa de la extensión del carpo y de supinación, sobre todo en el lado izquierdo. El hemograma, la bioquímica general y el estudio neurofisiológico de los nervios medianos y cubitales no mostraron alteraciones. El cariotipo reveló mosaicismo (86% XX, 5% XXX, 9% X).

En el estudio radiográfico de muñecas en proyección PA (fig. 2), se evidenció en el carpo derecho los hallazgos típicos de la deformidad de Madelung¹: acortamiento del radio en relación con el cúbito, radio curvado con convexidad dorsal y radial, angulación similar de la superficie articular radial distal, incongruencia de la articulación radiocubital distal y subluxación del carpo. En la proyección lateral (fig. 3), se apreciaba arqueamiento anterior del radio y subluxación dorsal de la cabeza cubital; el carpo también se encontraba subluxado cubital y palmarmente en la articulación radiocubital distal, de modo que los huesos del carpo parecían seguir al arqueamiento del radio². Con el diagnóstico de síndrome del túnel carpiano bilateral secundario a deformidad de Madelung, se planteó derivación a Traumatología para cirugía. Debido a la demora de más de 2 meses, se propuso tratamiento médico con infiltraciones locales de corticosteroides. Se infiltró 1 ml de triamcinolona en el carpo derecho, según técnica estándar³. El dolor comenzó a remitir a partir de los 2 días siguientes a la infiltración (EVA: 50/100), desapareciendo completamente el dolor en la revisión a la semana (EVA: 0/100).

Comentarios

Otto Wilhelm Madelung describió por vez primera en 1878 la deformidad que lleva su nombre¹. La deformidad de Madelung

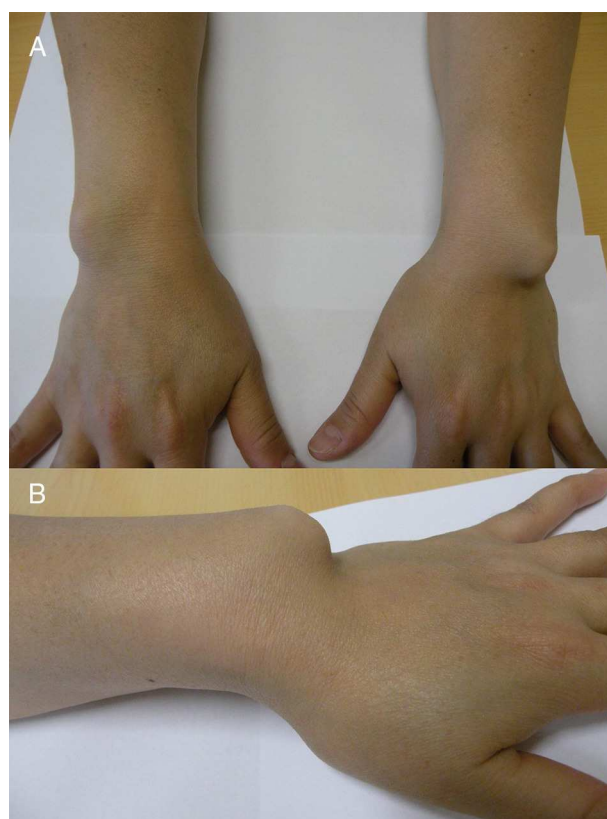


Figura 1. En el panel A se aprecia en el aspecto cubital de ambos carpos, una prominencia que corresponde a la cabeza del cúbito, más notable en el carpo izquierdo. En el panel B se aprecia la vista lateral del carpo izquierdo.

es mucho más frecuente en mujeres adolescentes, con la aparición de una tumoración de muy lento crecimiento en el aspecto dorsocubital de muñecas, dolor local y disminución de la movilidad. En nuestra paciente, los dolores se fueron incrementando muy lenta pero paulatinamente, haciéndose más intensos desde hacía 6 meses. De hecho, la sintomatología principal eran las parestesias dolorosas nocturnas, motivadas verosímilmente por un

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: jlandreu@arrakis.es, jlandreus@gmail.com (J.L. Andreu).



Figura 2. Radiografía posteroanterior de ambos carpos.



Figura 3. Radiografía lateral de ambos carpos.

atrapamiento del nervio mediano en el túnel del carpo. Esta sintomatología de parestesias dolorosas nocturnas en manos asociadas a la deformidad de Madelung ya ha sido descrita previamente por otros autores^{2,4}.

La deformidad de Madelung es consecuencia de un crecimiento desorganizado de la epífisis radial, lo que conlleva un arqueamiento del radio, una fusión prematura de la epífisis y un retraso en el desarrollo de la parte cubital y anterior de la epífisis radial distal. Estas alteraciones causan una superficie articular radial distal inclinada hacia esa zona cubital y anterior, lo que a su vez produce una translación anterior de la mano y de la muñeca, y una dislocación dorsal del cúbito en su parte distal posterior¹.

El tratamiento médico inicial suele consistir en analgésicos, antiinflamatorios no esteroideos y relajantes musculares, que no suelen ser demasiado efectivos. Pueden utilizarse férulas para evitar la excesiva movilización de la articulación¹.

En los casos como el nuestro, en que los síntomas más molestos se derivan de una compresión del nervio mediano en el túnel del carpo, una infiltración local con corticoides puede aliviar significativamente las parestesias nocturnas en el plazo de muy pocos días³.

El tratamiento quirúrgico debe decidirse considerando 4 factores¹: a) edad del paciente y crecimiento previsible del radio distal; b) gravedad de la deformidad; c) severidad de los síntomas, y d) hallazgos clínicos y radiográficos. Los objetivos del tratamiento quirúrgico son: aliviar el dolor, la corrección estética de la deformidad y mejorar la movilidad articular, siendo este último objetivo el más difícil de conseguir.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Lamberti PM. Madelung deformity. Medscape Reference [actualizado 12 Jul 2012; consultado 3 Ago 2012]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1260002-overview#a0102>
- Sekiya JK, Jebson PJ, Louis DS. Hereditary disorders with maladies of the wrist and elbow. Iowa Orthop J. 1997;17:147-50.
- Ly-Pen D, Andreu JL. Tratamiento del síndrome del túnel carpiano. Med Clin (Barc). 2005;125:585-9.
- Luchetti R, Mingione A, Monteleone M, Cristiani G. Carpal tunnel syndrome in Madelung's deformity. J Hand Surg Br. 1988;13:19-22.