

- Lin J, Ziring D, Desai S, Kim S, Wong M, Korin Y, et al. TNF $\alpha$  blockade in human diseases: An overview of efficacy and safety. *Clin Immunol*. 2008;126:13–30.
- Sokolove J, Strand V, Greenberg JD, Curtis JR, Kavanaugh A, Kremer JM, et al., CORRONA Investigators. Risk of elevated liver enzymes associated with TNF inhibitor utilisation in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2010;69:1612–7.
- Hagel S, Bruns T, Theis B, Herrmann A, Stallmach A. Subacute liver failure induced by adalimumab. *Int J Clin Pharmacol Ther*. 2011;49:38–40.
- Efe C. Drug induced autoimmune hepatitis and TNF- $\alpha$  blocking agents: Is there a real relationship? *Autoimmunity Rev*. 2013;12:337–9.
- Van der Heijde D, Kivitz A, Schiff MH, Sieper J, Dijkmans BA, Braun J, et al. Efficacy and safety of adalimumab in patients with ankylosing spondylitis: Results of a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum*. 2006;54:2136–46.
- Desai SB, Furst DE. Problems encountered during anti-tumour necrosis factor therapy. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2006;20:757–90.

Marietta Luz Juan-Guardela<sup>a</sup>, Lisseth Fernanda Marín-Carrillo<sup>a</sup>, Laura Ximena Kattah-Martínez<sup>a</sup> y Daniel G. Fernández-Ávila<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

<sup>b</sup> Unidad de Reumatología, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Grupo Javeriano de Investigación en Enfermedades Reumáticas, Bogotá, Colombia

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [danielfernandezmd@gmail.com](mailto:danielfernandezmd@gmail.com) (D.G. Fernández-Ávila).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2013.11.010>

### Deformidad de Madelung adquirida en la artritis idiopática juvenil poliarticular con factor reumatoide positivo



#### Acquired Madelung's deformity in rheumatoid factor-positive polyarticular juvenile idiopathic arthritis

Sr. Editor:

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por presentar artritis de etiología desconocida antes de los 16 años e incluye los tipos sistémico, oligoarticular y poliarticular con factor reumatoide (FR) positivo y negativo<sup>1</sup>. La inflamación articular persistente en estas enfermedades puede eventualmente conducir a maduración esquelética prematura, y esto a su vez originar discrepancia de extremidades, cuerpos vertebrales pequeños, desviación de la articulación tibioastragalina, y deformidad de Madelung en los carpos<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 34 años diagnosticado de AIJ poliarticular FR positivo a los 15 meses de edad, basándose en poliartritis simétrica que afectaba a codos, carpos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales de manos, rodillas, tobillos y articulaciones metatarsofalángicas, así como nódulos subcutáneos, positividad para el FR (353 UI/ml) y reactantes de fase aguda elevados (velocidad de sedimentación 45 mm/h, proteína C

reactiva 6,5 mg/l). No tenía otros antecedentes personales ni familiares relevantes. Fue tratado con antiinflamatorios no esteroideos, corticoides sistémicos e intraarticulares, sales de oro y metotrexato pero, a pesar de esto, la enfermedad permaneció activa con sinovitis persistente en ambos carpos, desarrollando subluxación bilateral a dicho nivel y limitación para la dorsiflexión y la pronosupinación. Las radiografías de ambos carpos mostraban acortamiento de la zona medial del radio distal, exageración de la inclinación radial y migración proximal de los huesos de la primera fila del carpo adoptando una forma en V entre el radio y el cúbito, compatibles con deformidad de Madelung (fig. 1). El paciente también desarrolló «dedos en resorte» en ambas manos y *hallux valgus* bilateral. A los 24 años se inició tratamiento con etanercept, lográndose el control de la actividad de la enfermedad desde entonces. Actualmente no presenta sinovitis en carpos, pero persiste la limitación de la movilidad, aunque no le impide desarrollar sus actividades habituales.

La deformidad de Madelung es un trastorno congénito raro del carpo caracterizado por un crecimiento asimétrico y una curvatura de la fisis del radio distal resultando en una disminución de la fuerza de prehensión de la mano. El mecanismo frecuente en la deformidad de Madelung es un cierre prematuro del cartilago de crecimiento epifisario en su porción medial y palmar anterior del radio distal. Esto genera un acortamiento del radio y, por lo tanto, un aparente sobrecrecimiento del cúbito. Se asocia frecuentemente

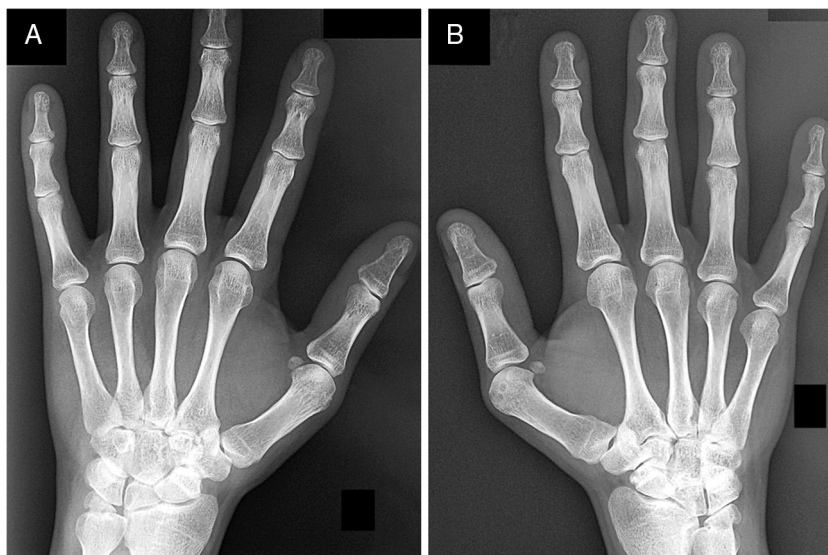


Figura 1. Radiografías anteroposterior de carpos izquierdo (A) y derecho (B) mostrando deformidad de Madelung bilateral.

a síndromes genéticos como la discondrosteosis de Léri-Weill y el síndrome de Turner<sup>3</sup>. Alteraciones parecidas a las producidas en la deformidad de Madelung congénita han sido descritas en otros trastornos incluyendo traumatismos, tumores, infecciones, endocrinopatías y displasias óseas generalizadas<sup>3-5</sup>. Esta deformidad también puede ocurrir de forma adquirida en pacientes con AIJ, debido a que la maduración esquelética prematura inducida por la inflamación articular puede originar el cierre precoz de la fisis de los carpos<sup>2,6</sup>. Se han publicado 2 casos de deformidad de Madelung grave en pacientes con AIJ poliarticular FR negativo que presentaban además síndrome de Turner<sup>7</sup>, pero en nuestro caso no hubo evidencia de otro síndrome genético asociado.

Dentro de las características clínicas y radiológicas de la deformidad de Madelung se incluyen la curvatura dorsal y medial del radio distal, el incremento de la inclinación de la superficie articular del radio distal, la triangulación del carpo con migración proximal y volar del semilunar, y la subluxación dorsal prominente de la cabeza cubital<sup>8</sup>. Típicamente esta deformidad está presente de forma bilateral y se manifiesta antes de los 20 años. Los pacientes se encuentran limitados para la pronación y la supinación del carpo afectado<sup>3,5</sup>. Los casos graves desarrollan artrosis progresiva e inestabilidad de la articulación radiocubital distal, artrosis radiocarpiana, y pueden complicarse con rotura de los tendones extensores de los dedos<sup>3</sup>.

No existen guías de tratamiento específicas para esta deformidad y el tratamiento inicialmente es conservador, recomendándose posponer la corrección quirúrgica hasta completar la madurez esquelética. Se han descrito varias técnicas para la corrección de la deformidad de Madelung, pero no existe evidencia clara que sustente el uso específico de alguna de ellas. Las indicaciones habituales para la cirugía son el dolor, la limitación de la movilidad y las preocupaciones estéticas del paciente<sup>3</sup>.

En conclusión, la deformidad de Madelung adquirida puede ocurrir como una complicación de la AIJ, empeorando aún más la capacidad funcional de estos pacientes, por lo que debería ser tenida en cuenta en su valoración clínica y radiológica.

## Bibliografía

1. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet*. 2011;377:2138-49.
2. Reinus WR, Barbe MF, Berney S, Khurana JS. Arthropaties. En: Khurana JS, editor. *Bone Pathology*. 2.ª ed. New York: Humana Press; 2009. p. 187-207.
3. Ghatan AC, Hanel DP. Madelung deformity. *J Am Acad Orthop Surg*. 2013;21:372-82.
4. 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.
5. Brooks TJ. Madelung deformity in a collegiate gymnast: A case report. *J Athl Train*. 2001;36:170-3.
6. Rosenberg AM, Oen KG. Polyarthritits. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, editores. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6.ª ed. Philadelphia: Saunders; Elsevier; 2011. p. 249-61.
7. Wihlborg CE, Babyn PS, Schneider R. The association between Turner's syndrome and juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Radiol*. 1999;29:676-81.
8. Zebala LP, Manske PR, Goldfarb CA. Madelung's deformity: A spectrum of presentation. *J Hand Surg Am*. 2007;32:1393-401.

Walter Alberto Sifuentes Giraldo\* y María Luz Gámir Gámir

Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [albertosifuentesg@gmail.com](mailto:albertosifuentesg@gmail.com)

(W.A. Sifuentes Giraldo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2013.11.008>

## Síndrome de Cogan atípico asociado a sordera brusca y respuesta a los glucocorticoides



### Atypical Cogan' syndrome associated with sudden deafness and glucocorticoid response

Sr. Editor:

El síndrome de Cogan (SC), descrito por David G. Cogan en 1945<sup>1</sup>, es de etiología desconocida, pero con probable base autoinmune. Se caracteriza por la asociación de queratitis intersticial no luética y síntomas audiovestibulares (similar al síndrome de Ménière), que acontecen en un intervalo menor de 2 años. Se presenta predominantemente en adultos jóvenes caucásicos. No existe un predominio de género<sup>2</sup>. Cuando las manifestaciones oculares o audiovestibulares son diferentes de la afectación típica o el intervalo entre ellas es superior a 2 años, se denomina SC atípico<sup>3</sup>. Puede asociarse a otras manifestaciones sistémicas, como aortitis y vasculitis<sup>4</sup>. Se presenta un paciente con SC atípico.

Varón de 44 años, hipertenso, con artritis psoriásica axial desde los 20 años y episodios de uveítis anterior no granulomatosa en los últimos 4 años. Acudió a consulta derivado desde Otorrinolaringología por síndrome de Ménière bilateral resistente al tratamiento habitual, de 3 años de evolución. La audiometría puso de manifiesto cofosis en el oído izquierdo e hipoacusia moderada en oído derecho (OD) a 60dB (portador de audífono). La exploración física evidenció psoriasis en las extremidades y enrojecimiento de ambos pabellones auriculares, con sensación gomosa

al tacto. No presentaba artritis periférica pero sí afectación axial (BASMI: 6). Resto de la exploración física, anodina. Las pruebas de laboratorio evidenciaron: VSG de 49 mm a la 1.ª hora y PCR de 25 mg/L. Hemograma, bioquímica plasmática y uroanálisis, normales. Estudio de autoinmunidad: factor reumatoide, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, anticuerpos antinucleares y anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados, negativos. Antígeno de histocompatibilidad B27, positivo. C3 y C4, normales. Radiografías de tórax, manos y pies, normales. La radiología de sacroilíacas evidenció sacroileítis de grado iv. Electrocardiograma, ecocardiograma y tomografía axial computarizada con contraste por vía intravenosa, normales. Se diagnosticó SC atípico asociado a policondritis recidivante (no se practicó biopsia) y artritis psoriásica. Se inició metotrexato (MTX) por vía oral a dosis de 12,5 mg/semana. A los 2 meses, presentó disminución brusca de la audición en el OD respecto a la basal. La otoscopia bilateral fue normal. La audiometría evidenció en el OD frecuencias conversacionales y graves a 60 dB con caída en agudos. La VSG y la PCR fueron de 86 mm y 45,30 mg/L, respectivamente. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona 1.000 mg cada 24 h, durante 3 días. Presentó buena respuesta, recuperándose la audición del OD hasta basal (constatado con nueva audiometría) y normalización de los reactantes de fase aguda. El paciente fue dado de alta con prednisona 30 mg/día en pauta descendente y MTX 12,5 mg/semana, permaneciendo asintomático en controles posteriores a los 6 meses.

Desde la primera descripción del SC, se han descrito más de 220 casos, presentándose 92 de ellos de forma atípica<sup>5</sup>. A diferencia del SC típico, el atípico se asocia más comúnmente a manifestaciones sistémicas<sup>6</sup> y a otras enfermedades autoinmunes, como