

¿Deformidad o enfermedad de Madelung?

» Autoras

Anna Fabra Noguera¹, Eva Pablos Herrero², Rosa Maria Andreu Alcover¹

1 Médica de familia, CAP Creu Alta - Sabadell

2 Médica de familia, CAP Sant Oleguer- Sabadell

» Correctores

Xavier Mas Garriga y Mènciac Benítez Camps

» Correspondencia

Anna Fabra Noguera

Dirección electrónica: 22025afn@comb.cat

Publicado: 1 de diciembre del 2009

Butlletí 2009, 27:17

Éste es un artículo Open Access distribuido según licencia de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

INTRODUCCIÓN

Un motivo de consulta habitual en la atención primaria es la patología osteo-articular y, entre los adultos, el dolor por sobrecarga de una articulación, después de un trabajo repetitivo o de un esfuerzo no habitual, son muy frecuentes. Lo que quizá no es tan frecuente, o bien no pensamos mucho en ello, son las anomalías/deformidades congénitas en un adulto.

La deformidad o enfermedad de Madelung es una condición congénita rara de la muñeca, descrita en esporádicos casos familiares. Se debe distinguir del otro desorden descrito por él mismo en que hay múltiples lipomas en la parte alta de la espalda, hombros y cuello¹. Defecto genético desconocido. El 1878 Madelung (cirujano alemán) describió en una autopsia una deformidad del antebrazo como: "subluxación espontánea de la mano". Más tarde el término *Madelung's deformity* fue establecido². En la exploración observamos un marcado final más bajo del cúbito junto a un radio más corto. Los huesos del carpo se desvían a una posición lateral³. La deformidad se hace evidente a partir de los siete años. El dolor se localiza en el lado cubital de la muñeca y se combina con movimientos restrictivos y dolorosos, particularmente de la supinación⁴.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 40 años, que viene en la consulta por dolor en la muñeca izquierdo de semanas de evolución sin antecedente traumático previo. Solo nos dice que días antes estuvo limpiando mucho en casa y en el despacho. Hay unos episodios similares de dolor, autolimitados fa 1 y 2 años aproximadamente, que se etiquetaron de dolor articular por sobrecarga cuando fue atendida en la mutua laboral.

Antecedentes patológicos: hernia de hiato con reflujo, tratada con omeprazol.

Antecedentes familiares: hermana de la madre y la madre con múltiples episodios de dolor articular a nivel de muñecas, de larga evolución.

Exploración física: No parece deformidad a primera vista, pero si ponemos atención tiene unas muñecas gruesas y casi no visualizamos ni palpamos la apófisis cubital, encontramos disociación en la altura de estiloides radial-cubital. Hay dolor selectivo en la palpación de la articulación radio-cubital distal. No tumefacción. Limitación dolorosa a la supinación. Codo valgo.

Diagnóstico diferencial: dolor mecánico por sobrecarga, tendinopatía, deformidad congénita...

Se pide radiografía de muñecas bilateral, se le prescribe un analgésico y se recomienda reposo de la articulación.

La radiografía (**figures 1 y 2**) comentada con el reumatólogo de referencia nos da el diagnóstico: deformidad de Madelung/displasia ED cúbito.

Tratamiento y evolución: se le pone una férula dorsal de yeso y seguir antiinflamatorio: Diclofenaco oral/8h. A los 15 días presenta mejora clínica y se le aconseja una férula nocturna para evitar nuevos brotes de dolor, y se recomienda tratamiento analgésico /antiinflamatorio si nueva crisis de dolor.

Figura 1. Radiografía de muñecas bilateral



Figura 2. Radiografía de muñecas bilateral



DISCUSIÓN

Remarcar que a esta paciente de 40 años no se le había detectado esta deformidad que se suele diagnosticar en la infancia-adolescencia. Teniendo en cuenta que hay más que probables antecedentes familiares de esta deformidad (madre y tía) y indicios en ella misma (había presentado episodios de dolor autolimitados con tratamiento analgésico), no ha sido hasta en este último episodio que ha sido etiquetada.

Christian Plafki et al. Publicaron un estudio de esta enfermedad en una familia a través de 5 generaciones, y concluyeron que parecía que había una herencia autosómica dominante sin signos evidentes de discondrostosi⁵. En la literatura encontramos que esta deformidad puede formar parte del síndrome de Leri-Weill, hereditaria, que además cursa con unas piernas cortas pero sin afectación de otros órganos y por tanto el problema más importante se talla corta⁶. También encontramos que esta deformidad puede ser una manifestación de una mesomelia heredable de forma autosómica dominante conocida como discondrostosis⁷.

Dannenbergl et al.⁸, describieron los criterios radiológicos para el diagnóstico en 1939:

- 1-doble curvatura del extremo distal del radio
- 2-amplitud variable del espacio interóseo radio-cubital en el extremo distal.
- 3-apariencia triangular de los huesos del carpo con el semilunar en el ápex.
- 4-posición dorsal de la cabeza del cúbito.

Parece que la deformidad de Madelung no causa una alteración funcional ni estética en la mayor parte de los pacientes.

El tratamiento depende de la intensidad de los síntomas. Una férula de descarga y tratamiento analgésico puede ser suficiente, como en el caso presentado. Se recomienda osteotomías si el dolor es muy intenso y persistente.

En este caso parecía fácil, en primera instancia, atribuir a una sobrecarga el dolor, dados los antecedentes de su actividad, pero después de una inspección/exploración cuidadosa de las extremidades, y una anamnesis que incluyó antecedentes familiares de episodios muy similares a lo que nos ocupa, se le va solicitó una radiografía que nos llevó al diagnóstico.

Por tanto, podríamos concluir que ante un dolor en la muñeca o muñecas, con episodios repetidos, no filiado, hay que hacer una anamnesis sobre antecedentes familiares (sobre todo de la rama femenina) de episodios similares estudiados o no, realizar una inspección detenida y exploración de los antebrazos/muñecas y talla (talla corta a lo mejor podríamos pensar en lo que hemos dicho antes de la S. De Leri-Weill) y finalmente, pedir una radiografía aunque no haya un antecedente traumático previo y así poder diagnosticar un síndrome más de los que quizás queden para diagnosticar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burrows, H.J., An operation for the correction of Madelung's deformity, and similar conditions. Proceedings of the Royal Society of Medicine, 30, 565-572.
2. Golding, J.S.R., Kingston, Jamaica and Blackburne, J.S., London, England. Madelung's disease of the wrist and dyschondrosteosis. The Journal of Bone and Joint Surgery. 1976 Aug; vol 58-B, 3, 350-352.
3. Henry A, Thorburn MJ. Madelung's deformity – a clinical and cytogenetic study. J Bone Joint Surg (Br) feb 1967; 49:66–73
4. Lamb D. Madelung's deformity – editorial. J Hand Surg (Br) 1988; 13:3–4
5. Plafki C., Luetke A., Willburger R.E., Wittenberg R.H., Steffen R. Bilateral Madelung's deformity without signs of dyschondrosteosis within five generations in a european family-case report of the literature. Arch Orthop Trauma Surg. 2000; vol 120 (1–2):114-117.
6. Kenneth Lyons Jones, M.D., W.B .Saunders Company. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5è edition. Philadelphia. USA. 1999. 440-441.
7. Gelberman RH, Bauman T. Madelung's deformity and dyschondrosteosis. J Hand Surg. 1980 Jul; 5 (4): 338-40.
8. Dannenberg, M., Anton, J. I., and Spiegel, M. B. Madelung's deformity consideration of its roentgenological diagnostic criteria. American Journal of Roentgenology and Radium Therapy.1939; 42, 67 1-676.