



# Deformidad de Madelung

## Informe de un caso

Sergio Gómez Llata García,\* Agustín Parra González,\*\* Víctor Axotla Bahena\*\*

### RESUMEN

Se presenta el reporte de un caso posquirúrgico de la enfermedad de Madelung sintomática con luxación radio cubital distal, con una técnica descrita por el Dr. Tachdjian, consistente en osteotomía radial de alineación, así como resección parcial de la epífisis distal cubital con artroplastia radio cubital distal, y el tendón cubital posterior; se obtuvieron buenos resultados para la funcionalidad, para los arcos de movimiento y remisión del dolor.

**Palabras Clave:** enfermedad de Madelung, osteotomía de alineación.

### ABSTRACT

It is presented the report of a postquirurgical case of symptomatic disease of Madelung with ulnar radio distal luxation, with a technique described by the Dr. Tachdjian, consistent in radial osteotomy of alignment, as well as partial resection of the distal ulnar epiphysis with distal ulnar radio arthroplasty, and the subsequent ulnar tendon; obtaining good results for the functionality, for the movement and reference arches of the pain.

**Key Words:** Disease of Madelung, osteotomy of alignment.

### INTRODUCCIÓN

La deformidad de Madelung es rara en cuanto a su frecuencia de presentación. Es una anomalía congénita del antebrazo causada por perturbaciones del crecimiento y retardo del desarrollo de las porciones cubital y palmar de las fisis radial distal, así como un crecimiento del radio y cúbito distal.

La deformidad principal es el encorvamiento del extremo distal del radio, que en su forma más típica se hace en dirección palmar, en tanto que el cúbito sigue creciendo en línea recta. Los extremos distales del radio y cúbito están en niveles diferentes en el plano lateral; el del cúbito conserva su posición original normal, en tanto que el del radio se curva hasta el nivel palmar. El extremo distal del radio muestra desplazamiento. Este

hueso, por su curvatura y alteración del crecimiento, se acorta, en tanto el cúbito continúa su crecimiento normal y muestra una longitud relativamente mayor, limitando los movimientos de pronosupinación del antebrazo llegando hasta la luxación de la articulación radio cubital distal.

Se desconoce la naturaleza exacta del proceso patológico que ocasiona la perturbación del crecimiento de fisis distal del radio. Es un trastorno hereditario que se transmite con carácter autosómico dominante con penetrancia incompleta. Se observa en formas esporádicas y es más común en las mujeres y la afección es a menudo bilateral. El trastorno inicial por el cual acude el paciente al médico es la deformidad de la muñeca que se manifiesta a finales de la niñez o inicio de la adolescencia, por lo común entre los 8 y 12 años de edad. A veces se detecta en fechas anteriores.

Nosotros presentamos un paciente femenino de 14 años de edad, con las deformidades antes mencionadas, incluyendo limitación de la flexión dorsal principalmente y dolor a los arcos de movilidad de ambas muñecas, de predominio derecho. Posterior a dos años de

\* Médico Adscrito al Servicio de Ortopedia y Traumatología. Hospital Juárez de México (HJM).

\*\* Médicos Residentes del Servicio de Ortopedia y Traumatología. HJM.

tratamiento conservador con AINES y rehabilitación. Siendo esta última sintomatología la indicación del tratamiento quirúrgico.<sup>4,6,8,9,11-13</sup>

### CASO REPORTADO

Paciente femenino de 14 años de edad que presenta a su ingreso dolor a los arcos de movilidad de ambas muñecas de predominio derecho al realizar actividades de la vida diaria, de dos años de evolución y deformidad de ambas muñecas consistente en aumento de volumen de la porción distal de cúbito por luxación radio cubital distal y encorvamiento del antebrazo, la cual se mantuvo en observación por un año, con tratamiento consistente en AINEs, sin hallar mejoría, por lo cual se indica el tratamiento quirúrgico. A la exploración física, presenta luxación posterior cubital distal, encorvamiento del antebrazo a expensas del radio, con movimientos de prono-supinación completos exacerbando la luxación, flexión dorsal incompleta, flexión palmar completa bilateral, con dolor a los mismos, siendo de predominio derecho. En el estudio radiológico con tomas en anteroposterior, lateral y en supinación, presentó: curvatura dorsal y radial de la porción distal del radio, con un ángulo de 30°, aspecto piramidal de los huesos del carpo, luxación distal cubital hacia posterior, ángulo biestiloideo de 14°, fusión precoz de la fisis radial en su porción cubital y aumento del espacio interóseo. Con estos datos se decide realizar una corrección quirúrgica. Se lleva a cabo control en tres meses posteriores a la operación, la cual reporta mejoría considerable de la sintomatología dolorosa y arcos de movilidad completos.<sup>5,7,10,14-16</sup>

### TÉCNICA QUIRÚRGICA

Después de una revisión de técnicas quirúrgicas en las que se realiza resección de la lesión discondrosteótica u osteotomía en cuña de cierre combinado con extirpación en Darrach de la cabeza distal del cúbito nosotros optamos por la técnica a continuación descrita: se coloca al paciente en decúbito dorsal con el brazo en extensión apoyado sobre mesa de mano. Posteriormente se realizan dos incisiones longitudinales. La primera en la cara dorsocubital de la muñeca y el antebrazo, comienza en el dorso de la base del cuarto metacarpiano y se extiende en sentido proximal hasta la muñeca, sitio en el cual en el pliegue dorsal se dirige en sentido cubital inmediatamente por arriba de la cabeza

distal del cúbito sobresaliente, para seguir en sentido proximal en un tramo de 5 a 7 cm. La segunda incisión longitudinal tiene 7 cm de largo en el borde radial de la cara palmar de la muñeca y comienza en la apófisis estiloides del radio. Los tejidos subcutáneos se seccionan siguiendo las incisiones cutáneas. Es importante no lesionar las venas dorsales y las ramas de los nervios sensitivos. Se secciona y "refleja" en sentido cubital el retináculo de los extensores. Se separa en sentido radial el cubital posterior. Con una sierra oscilatoria se hace una resección oblicua de la porción distal del cúbito. Se elimina porción dorsal y radial de la cabeza del cúbito, que incluye su epífisis. La osteotomía comienza a 3 cm en sentido proximal de la superficie articular distal del cúbito, en su cara dorsorradial, y se dirige un poco oblicuamente en sentido del cúbito. La cabeza cubital eliminada se conserva estéril para injerto. En segundo lugar se secciona longitudinalmente el tendón del cubital posterior en dos fascículos, se hace un túnel con una fresa y taladro eléctricos, por el extremo inferior de la diáfisis cubital y la mitad libre del tendón seccionado en sentido longitudinal se pasa a través del orificio y se sutura con la otra mitad continua de la misma estructura. En siguiente lugar se practica osteotomía cuneiforme en ángulo abierto del radio a través de la incisión palmar, para corregir el encorvamiento de la porción distal de este hueso. Y es importante no lesionar la fisis en esta zona. Con una sierra oscilatoria se practica la osteotomía de la diáfisis distal radial en sus caras palmar y cubital. Se deja intacta la corteza dorsorradial. Se introduce en la cara palmar y cubital del radio un fragmento triangular del hueso modelado y extraído del extremo distal del cúbito. La osteotomía e injerto óseo se fijan por transfixión con dos alambres de Kirschner, y entrecruzados, colocados en un orificio hecho con una fresa eléctrica. Se toman radiografías anteroposterior y lateral para asegurar la adecuación de la corrección y la fijación interna con los alambres de Kirschner. Se retira el torniquete, se verifica hemostasia y se cierra en la forma acostumbrada. Se deja después un aparato de yeso braquipalmar en posición funcional.

La osteotomía por lo regular consolida previo control radiográfico a las ocho semanas. El aparato de yeso se retira al igual que los dos clavos se extraen y se inician ejercicios pasivos para restaurar los arcos de movimiento de la muñeca; activos y progresivos contra resistencia, para mejorar la potencia motora de esta zona y de la mano.<sup>1,2</sup>



## RESULTADOS

La paciente fue valorada a las ocho o 12 semanas posteriores a la cirugía, con control radiográfico. Se obtuvo una mejoría clínica de los arcos de movilidad en conjunto con el dolor referido en notas previas, comparando el tratamiento pre y posquirúrgico. En el posquirúrgico presentó una flexión de 65°, con dolor nulo. Con una mejoría de 10°. Una extensión de 80°, con dolor nulo. Con mejoría de 10°. Desviación cubital de 30°, con dolor leve. Con mejoría completa. Desviación radial de 20°, con dolor nulo. Con mejoría completa. Los movimientos de pronosupinación a expensas del antebrazo se valoraron en forma separada con una pronación de 90° y supinación de 90°, con dolor nulo, los cuales no sufrieron modificación antes y después de la cirugía, sólo en la fuerza muscular indolora y aumentada (Cuadro 1). Se observa una recuperación satisfactoria, ya que actualmente puede realizar las actividades de la vida diaria en forma normal y ausente de sintomatología dolorosa, cumpliendo así el objetivo del tratamiento. El prequirúrgico ya comentado en el padecimiento actual, por lo que sólo se reportan los finales.

Otro parámetro íntimamente relacionado, como ya se mencionó, es el dolor, para el cual también se elabora una tabla donde se especifican los límites en números y en relación con la intensidad del mismo, con una escala del 0 al 10, donde el 0 es ausencia de dolor y el

10 es dolor intenso, en forma subjetiva pero útil para la valoración, con lo que se logró una evaluación óptima de la evolución de la paciente para la realización de las actividades diarias (Cuadro 2).

Se compararon los movimientos antes y después del tratamiento quirúrgico tomando como base los registrados en la literatura en cuanto a parámetros normales. Se obtuvo así una evaluación más detallada de los resultados.<sup>3</sup>

Por último valoramos la fuerza muscular, la cual es más notoria en los movimientos de pronosupinación y la realización de la pinza en la mano, tomando la escala internacional tabulada de 0 a 5 puntos, donde el 0 es falta total de fuerza muscular y el 5 catalogado como normal. Por lo que la obtención de la misma fue 5/5 para todos los grupos musculares del antebrazo y muñeca, así como para la mano. Se obtuvo una mejoría completa de la fuerza, ya que en el prequirúrgico presentaba una fuerza muscular para el mismo grupo de músculos de 4/5, por dolor. Es enviada a rehabilitación a partir de las ocho semanas de valoración.

## DISCUSIÓN

La presentación de este caso se realizó con base en la adquisición de experiencia en una entidad muy poco frecuente, no como base para imponer cierta técnica quirúrgica para el tratamiento de la misma, sino como apoyo en cuanto a elegir el mejor camino para la evolución satisfactoria del paciente. Nosotros obtuvimos buenos resultados gracias a la colaboración de la misma paciente y posterior a una revisión de varios tipos de manejo, ya que la evolución es incierta a expensas de la intensidad de dolor posquirúrgico y la capacidad de la paciente para avanzar en su rehabilitación, la cual juega un papel importante una vez resuelto el defecto primario, recae sobre éste el éxito, por lo que se debe realizar un trabajo multidisciplinario.

**Cuadro 2.** Dolor a los arcos de movilidad.

Intensidad	Escala
Nulo	0-1
Leve	2-4
Moderado	5-7
Severo	8-10

**Cuadro 1.** Relación arcos de movilidad vs. dolor, antes y después de la cirugía.

Tipo de Movimiento	Normal (grados)	Posquirúrgica		Prequirúrgica	
		Grados	Dolor	Grados	Dolor
Flexión	70°	65°	1	50°	4
Extensión	80°	80°	2	10°	2
Desviación cubital	30°	30°	2	10°	6
Desviación radial	20°	20°	0	10°	6
Pronación	90°	90°	0	75°	7
Supinación	90°	90°	0	80°	7

Cada paciente se debe de individualizar en cuanto al manejo que va a requerir, ya que puede presentar cierta sintomatología o el problema principal por el cual se decide tratamiento conservador o quirúrgico dependerá de la capacidad del ortopedista para discernir en qué momento escoge cualquiera de los dos caminos, siempre teniendo en cuenta la mejoría de su paciente y la resolución de su problema por el cual llega a la consulta.

Tomando en cuenta que esta patología se presenta en forma bilateral, se tomará como base la experiencia obtenida de la primera cirugía para implantarla en la otra extremidad o retomar otra técnica, de así requerirlo. Por lo que queda pendiente su tratamiento quirúrgico contralateral.

### REFERENCIAS

1. Mihran O, Tachdjian. Ortopedia pediátrica. Segunda edición. Vol. 1. 1990.
2. Campbell. Cirugía ortopédica. Novena edición. Vol. 4. 1998.
3. Stanley Hoppenfeld. Exploración física de la columna vertebral y las extremidades. 18 edición. 1976.
4. Chans ES y cols. Head and neck cancer associated with Madelung's disease. *Ann Surg Oncol* (US) 1999; 6(4): 395-7.
5. Feliciani C. Col. Images in clinical medicine. Madelung's disease: Inherited from an ancient Mediterranean population? *N Engl J Med* (US) 1999; 340(19): p. 1481.
6. Smith PD y cols. Bening simetric lipomatosis (Madelung's disease). *Ann Plast Surg* (US), Dec 1998; 41(6): p. 671-3.
7. Ahuja AT y cols. Madelung's disease: Distribution of cervical fat and properative findings at sonography, MR, and CT. *AJNR Am J Neuroradiol* (US), 1998; 19(4): p. 707-10.
8. Sorhage F y cols. Unusual etiology of cough in a woman with asthma. *Chest* (US) 1996; 110(3): p. 852-4.
9. Josephson GD y cols. Bening symmetric lipomatosis (Madelung's disease). *Otoryngol Head Neck Surg* (US), 1996; 115(1): p. 170-1.
10. Naumann M y cols. Neurological multisistem manifestation in multiple symmetric lipomatosis: A clinical and electrophysiological study. *Muscle Nerve* (US), 1995; 18(7): p. 693-8.
11. Norem-Coker JE y col. Madelung's disease: A case report. *J Fam Pract* (US), 1994; 39(3): p. 283-5.
12. Wilson D y col. Sporadic multiple lipomatosis: A case report and review of the literature. *W V Med J* (US), 1994; 90(4): p. 145-6.
13. Kohan D y cols. Madelung's disease: A case reports and literature review. *Otolaryngol Head Neck Surg* (US), 1993; 108(2): p. 594-7.
14. Requena L y cols. Acquired symmetric lipomatosis of the soles. A plantar form of the Madelung-Launois – Bensaude syndrome. *J Am Acad Dermatol* (US), 1992; 26(5Pt2): p. 860-2.
15. Romano M y cols. An unusual cause of carotid sinus syndrome: Multiple symmetric lipomatosis. *Pacing Clin Electrophysiol* (US), 1992; 15(2): p. 128-30.
16. Spinowitz AL. Re: Hereditary progressive nodular lipomatosis: A case report and selective review of a new syndrome. *Ann Plast Surg* (US), 1990; 24(6): p 540.

### Correspondencia:

Dr. Agustín Parra González  
Hospital Juárez de México. S.S.  
Av. Instituto Politécnico Nacional No. 5160  
Col. Magdalena de las Salinas  
Delegación Gustavo A. Madero. México, DF.  
Teléfono: 57477560 Ext. 424

Recibido para publicación: 11 de abril de 2001.

Aceptado para publicación: 15 de julio de 2001.