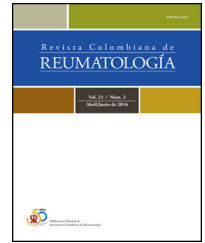




Asociación  
Colombiana de  
Reumatología®

# Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

[www.elsevier.es/rcreuma](http://www.elsevier.es/rcreuma)



## Informe de caso

# Deformidad de Madelung en un niño con discondrosteosis de Léri-Weill



Laura Fernández Navarro<sup>a,\*</sup>, Elena Moya Sánchez<sup>a</sup> y Jade García Espinosa<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 7 de agosto de 2021

Aceptado el 27 de octubre de 2021

On-line el 28 de diciembre de 2021

#### Palabras clave:

Deformidad de Madelung

Radio

Fisis

Muñeca

Discondrosteosis de Léri-Weill

Ligamento de Vickers

#### Keywords:

Madelung deformity

Radius

Phisis

Wrist

Léri-Weill dyschondrosteosis

Vickers ligament

### R E S U M E N

La deformidad de Madelung es un tipo de anomalía de la muñeca, secundaria a un cierre prematuro de la fisis distal del radio. Puede estar asociada a un amplio espectro de enfermedades, diferenciándose 2 grandes grupos: la verdadera y la pseudodeformidad de Madelung. Lo que caracteriza al primer grupo es la presencia del ligamento de Vickers o de un ligamento radiopiramidal anómalo. Se presenta el caso de un niño con una deformidad de Madelung bilateral, en el contexto de un síndrome de Léri-Weill.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Madelung deformity in a child with Léri-Weill dyschondrosteosis

#### A B S T R A C T

Madelung's deformity is a type of wrist abnormality due to premature closure of the distal radius physis. It can be associated with a wide spectrum of pathologies, and 2 main groups have been differentiated, true-Madelung and pseudo-Madelung deformity, the presence of Vickers ligament and/or an anomalous radiotriquetral ligament being features of the former. We present the case of a child with a bilateral Madelung deformity, in the context of a Léri-Weill syndrome.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [laurafn2617@gmail.com](mailto:laurafn2617@gmail.com) (L. Fernández Navarro).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.10.003>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

La deformidad de Madelung es un tipo de anomalía de la muñeca que viene definida como un trastorno del crecimiento de la región anteromedial de la epífisis distal del radio<sup>1</sup>. Puede ser congénita, postraumática o asociada a diversas displasias óseas, como la enfermedad de Ollier o la exostosis hereditaria múltiple<sup>2-4</sup>, y representa menos del 2% de las deformidades de la mano en pediatría<sup>3</sup>.

Las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los varones<sup>1</sup>, con una ratio de 4:1<sup>2,3</sup>, y no suele presentarse hasta la adolescencia<sup>5</sup> (10-14 años); puede ser bilateral en el 50-66% de los pacientes<sup>1</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 13 años con antecedentes personales de insuficiencia mitral leve/moderada, en estudio por endocrinología por baja talla, que acudió a Urgencias por dolor en la muñeca izquierda a la flexoextensión, de 2 meses de evolución, sin traumatismo previo, por lo que se le realizó una radiografía (fig. 1A). En esta se observó una alteración morfológica de la epífisis distal del radio, y ante la duda de que existiera una lesión ósea, se recomendó la realización de una resonancia magnética programada (fig. 1B).

En la exploración se observó una deformidad «en bayoneta» de ambas muñecas, más marcada en la izquierda, por lo que se completó el estudio con radiografías anteroposterior y lateral de ambos antebrazos y muñecas (fig. 1C y D), en las cuales se visualizó un radio curvo, con un acortamiento del aspecto

cubital de su extremo distal, aumento del ángulo de inclinación radial, subluxación dorsal de la cabeza cubital y migración proximal y volar del semilunar.

Al paciente se le solicitó un estudio genético en el que se identificó una delección heterocigota, considerada patogénica, ya que incluía el gen *SHOX*, así como sus elementos reguladores de expresión, que causan discondrosteosis de Léri-Weill y baja talla idiopática. Debido a la clínica del paciente se decidió seguir un tratamiento conservador con seguimiento.

La deformidad de Madelung es especialmente común en la discondrosteosis de Léri-Weill<sup>2</sup>, un tipo de displasia mesomélica secundaria a mutaciones en el gen *SHOX*<sup>3</sup>, que se debe sospechar cuando la deformidad de la muñeca es bilateral y se acompaña de baja talla.

Tanto en la deformidad de Madelung como en las deformidades tipo o pseudoMadelung se produce un cierre prematuro del aspecto volar y medial de la fisis distal del radio<sup>2</sup>. La clave para diferenciarlas es la presencia, en las formas verdaderas, de un ligamento radiolunar volar hipertrófico o ligamento de Vickers<sup>2,4,6</sup>, así como un ligamento radiopiramidal volar anómalo e hipertrófico, recientemente descrito<sup>2,4</sup>.

Los criterios radiográficos de la deformidad de Madelung clásica incluyen la subluxación dorsal de la cabeza cubital, la inclinación volar del radio distal, el aumento del ángulo de



**Figura 1** – Radiografía anteroposterior de muñeca izquierda (A) y de muñeca y antebrazo derechos (D). Se observa un aumento del ángulo de inclinación radial de unos 36° en el lado izquierdo y 28° en el derecho (líneas con punteado en A y D), con una migración proximal del semilunar que le confiere una morfología triangular del carpo (flechas en A y D), además de acortamiento y arqueamiento de la diáfisis del radio derecho (cabeza de flecha en D). En la radiografía lateral de muñeca y antebrazo izquierdos (C) se observa una inclinación volar del radio y un desplazamiento volar del carpo (cabezas de flecha), así como una subluxación dorsal de la cabeza cubital (flecha). Imagen de resonancia magnética plano coronal en secuencia eco de gradiente (B), en la que se observa el ligamento de Vickers (flecha) y el ligamento radiopiramidal (cabeza de flecha).

inclinación radial de más de 25°, la morfología triangular del carpo y la presencia del ligamento de Vickers<sup>6</sup>.

En la proyección anteroposterior también se puede visualizar una muesca radioluciente con forma de llama en la metafisis radial medial, en la que se origina el ligamento de Vickers<sup>2</sup>, si bien este es mejor valorable en la resonancia magnética.

Habitualmente esta anomalía cursa de forma asintomática, sin embargo, además de las consecuencias cosméticas, clínicamente se puede presentar con dolor, pérdida de la fuerza de agarre y reducción del rango de movimiento<sup>1,2</sup>.

A la hora del manejo terapéutico es preciso tener en cuenta tanto la edad como la funcionalidad. Cuando se decide optar por un tratamiento quirúrgico, este suele incluir una osteotomía correctora de la deformidad radial combinada con una liberación de los ligamentos anómalos<sup>2,3</sup>. En este caso, la realización de una tomografía computarizada con reconstrucciones 3D puede ser muy útil para la planificación quirúrgica<sup>3</sup>.

El diagnóstico precoz de esta anomalía es muy importante tanto para hacer un buen planteamiento terapéutico y evitar la progresión como para descartar un posible origen hereditario y realizar un adecuado consejo genético para futuras generaciones.

A pesar de que se ha descrito como definitoria de deformidad de Madelung verdadera, la presencia del ligamento de Vickers y del radiopiramidal volar, siendo la serie más extensa la proporcionada por Hanson et al. con 8 pacientes<sup>6</sup>, en la literatura solo se ha reportado un caso como el nuestro, por De Leucio et al.<sup>4</sup>, en el que se ha confirmado genéticamente una discondrosteosis de Léri-Weill.

### Consideraciones éticas

Los autores cuentan con el consentimiento informado de los pacientes.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses para la elaboración de este artículo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Saavedra H, Ríos D, Díaz J. Deformidad de Madelung: criterios actuales en radiografía simple. *Rev Chil Radiol.* 2015;21:18-21, <http://dx.doi.org/10.4067/S071793082015000100005>.
2. Ali S, Kaplan S, Kaufman T, Fenerty S, Kozin S, Zlotolow DA. Madelung deformity and Madelung-type deformities: A review of the clinical and radiological characteristics. *Pediatr Radiol.* 2015;45:1856-63, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-015-3390-0>.
3. Babu S, Turner J, Seewoonarain S, Chougule S. Madelung's deformity of the wrist-Current concepts and future directions. *J Wrist Surg.* 2019;8:176-9, <http://dx.doi.org/10.1055/s-0039-1685488>.
4. De Leucio A, Castelein S, Bellemans M, Simoni P. Radiotriquetral ligament in Madelung's deformity associated with Leri-Weill's dyschondrosteosis. *Cureus.* 2020;12:e7100, <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.7100>.
5. Añón Oñate I, Pérez Albaladejo L, Ferrer González MA, Cáliz Cáliz R. Deformidad de Madelung. *Reumatol Clin.* 2019;15:e161-2, <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.12.005>.
6. Hanson TJ, Murthy NS, Shin AY, Kakar S, Collins MS. MRI appearance of the anomalous volar radiotriquetral ligament in true Madelung deformity. *Skeletal Radiol.* 2019;48:915-8, <http://dx.doi.org/10.1007/s00256-018-3094-2>.