

# BONE CLUB

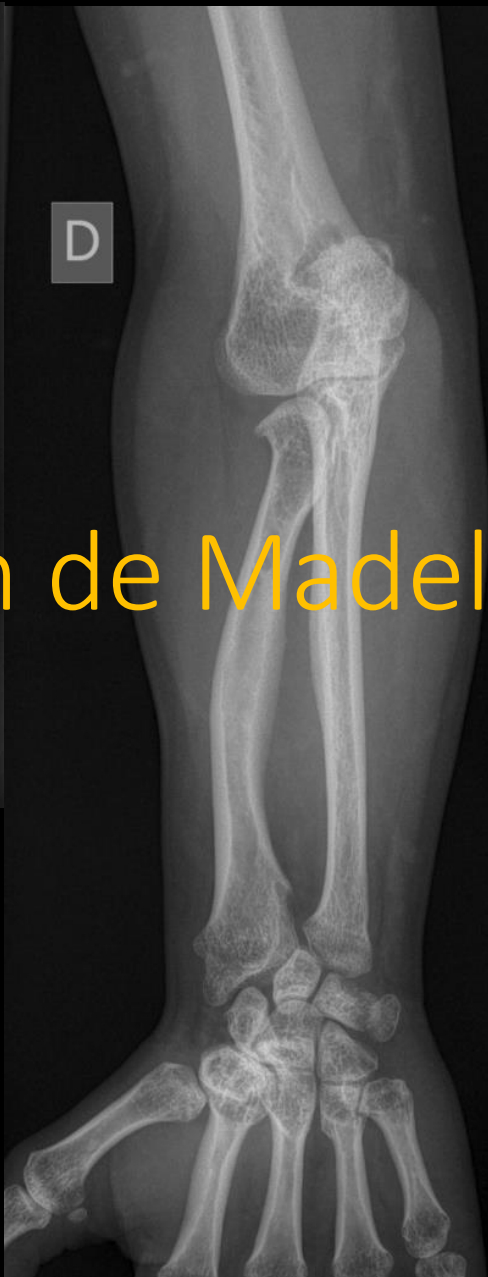
Mars 2017

Boubekeur LANSEUR  
Service du Pr Menu

# Présentation clinique

- Patiente de 25 ans
- Consulte pour une douleur et une tuméfaction dorsale des poignets





# Déformation de Madelung



# Déformation de Madelung

- Radius: obliquité en haut et en dedans de la surface articulaire distale exagérée ( $> 25^\circ$ ) avec pseudo-lacune, raccourcissement avec incurvation (index radio-ulnaire positif)
- Ulna: subluxation dorsale de l'ulna avec convexité dorsale
- Déformation en 'baïonnette' du poignet
- Articulation radio-ulnaire distale: disjonction
- Carpe: ogival par fermeture de l'angle carpien dont le sommet est le lunatum, subluxation antérieure



# Etiologie de la déformation de Madelung

- Causes acquises:
  - Traumatique et micro-traumatique (sportifs)
  - Séquelle infectieuse (ostéomyélite)
- Causes tumorales:
  - Enchondromatose (maladie d'Ollier)
  - Maladie des exostoses multiples
- Causes génétiques/ chromosomiques:
  - Dyschondrostéose et maladie de Langer
  - Syndrome de Turner



# Etiologie de la déformation de Madelung

- Causes acquises:
  - Traumatique et micro-traumatique (sportifs)
  - Séquelle infectieuse (ostéomyélite)
- Causes tumorales:
  - Enchondromatose (maladie d'Ollier)
  - Maladie des exostoses multiples
- Causes génétiques/ chromosomiques:
  - **Dyschondrostéose** et maladie de Langer
  - Syndrome de Turner



# Dyschondrostéose (de Léri-Weill)

# Dyschondrostéose

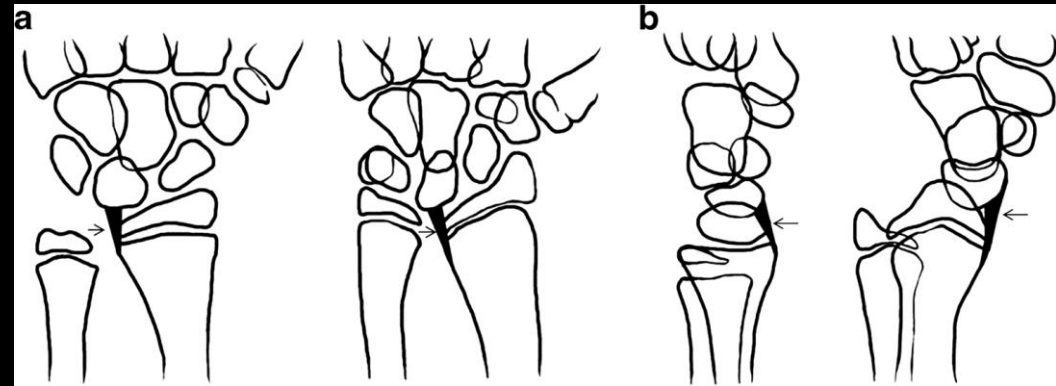
- Dysplasie mésomélique responsable d'un retard statural **modéré**
- Génétique:
  - Transmission autosomique dominante
  - Mutation hétérozygote du **gène SHOX** ou de ses activateurs (chromosomes Xp22.3 et Yp11.3)
- Fréquence: indéterminée
- Présentation clinique la plus fréquente:
  - Femmes > hommes
  - Signes fonctionnels: douleurs, limitation de mobilité, esthétique
  - Petite taille modérée (femmes: 145cm , hommes: 155cm)



# Cause de la déformation de Madelung

Persistance d'un ligament\* radio-lunaire aberrant (de Vickers)

- Bord ulnaire et palmaire distal du radius → lunatum
- Epiphysiodèse secondaire



\* Gabert, Malformation de Madelung : le ligament de Vickers serait-il un tendon du carré pronateur ? Hand Surgery and Rehabilitation Dec 2016

# Dyschondrostéose, manifestations radiologiques

- Déformation de Madelung
- Coxa valga
- Genu varum , incurvation tibiale et hypoplasie fibulaire possible

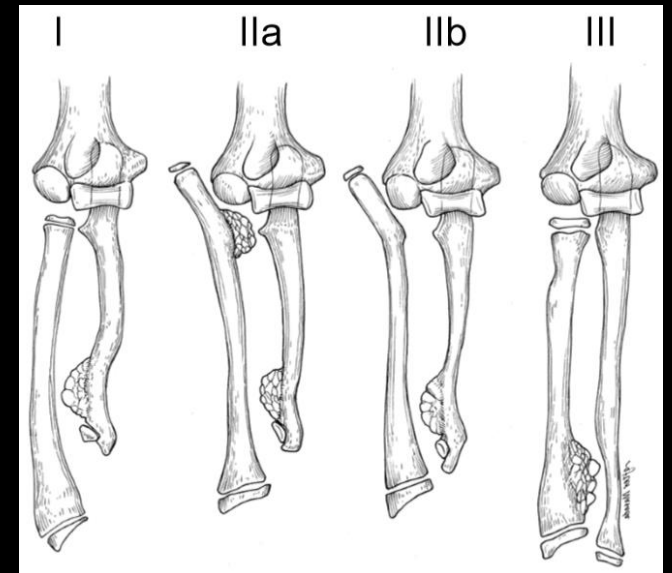
# Dyschondrostéose, traitement

- Traitements médicamenteux:
  - Hormones de croissance humaine
- Traitement orthopédique : attelles du poignet
- Traitement chirurgicaux:
  - ostéotomie distale du radius et/ou de l'ulna
  - Excision du ligament radio-lunaire (de Vickers)



# Etiologie de déformations de Madelung

- Causes acquises (micro / traumatiques et infectieuses): par épiphysiodèse
- Causes génétiques/ chromosomiques: sous-expression ou absence d'expression du gène SHOX
  - Dyschondrostéose : mutation hétérozygote
  - Maladie de Langer : mutation homozygote
  - Syndrome de Turner: monosomie X
- Causes tumorales:
  - Enchondromatose (maladie d'Ollier)
  - Maladie des exostoses multiples



Merci de votre attention



# Bibliographie

Anomalies Osseuses constitutionnelles, Gilles GENIN, ed. Sauramos medical 2008

Ali et al. , Madelung deformity and Madelung-types deformities: a review of the clinical and radiological characteristics, *Pediatr Radiol* 2015

Gabert et al. Malformation de Madelung : le ligament de Vickers serait-il un tendon du carré pronateur ? *Hand Surgery and Rehabilitation* Dec 2016

J.R. Stieber, et al. Manifestations of Hereditary Multiple Exostoses, *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, march/april 2015

A. Miquel, Journées de Saint-Antoine 2016

Orphanet INSERM, <http://www.orpha.net>