# Maladie de Madelung: Revue multicentrique nationale des prises en charge chirurgicales chez l'enfant.

M. Bebing, B. De Courtivron, S. Pannier, P. Journeau, F. Fitoussi, C. Morin, P. Violas





# INTRODUCTION

Maladie de Madelung (1,2): dyschondroplasie touchant l'extrémité inférieure du radius avec fusion prématurée du cartilage de croissance antéromédial

- Disjonction radio-ulnaire distale, saillie postérieure de la tête ulnaire et subluxation palmaire du carpe
- Déformation inesthétique du poignet en dos de fourchette, douleurs, diminution de la force de préhension et des mobilités (prono-supination ++)



 Ligament de Vickers (3,4) = structure anormale radio-luno-triquetrale qui serait responsable de l'épiphysiodèse prématurée par contraintes mécaniques excessives sur la physe radiale distale

# INTRODUCTION

- Nombreuses techniques chirurgicales allant des ostéotomies à la simple résection prophylactique du ligament de Vickers pratiquée chez des enfants avant la fusion du cartilage de croissance
- Objectifs thérapeutiques : réorienter la glène radiale et obtenir une stabilité radio-ulnaire distale tout en améliorant les mobilités du poignet et arrêter la progression de la déformation
- Aucun consensus quant à l'attitude à adopter
- Etude proposant une mise au point sur les différentes chirurgies réalisées en rapportant les résultats esthétiques, fonctionnels et radiographiques d'enfants opérés par différentes équipes françaises

# MATERIEL ET METHODES

- Etude rétrospective, multicentrique, menée en avril 2016 dans 6 services de chirurgie pédiatrique (Rennes, Tours, Paris Necker, Paris Trousseau, Nancy, Berck)
- 57 dossiers recueillis, 40 enfants revus en 2016 (55 interventions analysées) opérés entre 1998 et 2015
- Age moyen au diagnostic = 12,1 ans (6-16 ans)
- Recul moyen = 6,7 ans (12 mois 17,5 ans)
- Objectif principal : analyse des résultats des différentes techniques chirurgicales réalisées grâce à des critères :
- Subjectifs de satisfaction esthétique
- Fonctionnels par le Mayo Wrist Score (MWS)
- Radiographiques (mesure de **l'angle de la fossette lunarienne (AFL)**, de la **hauteur radiale**, de la **translation de la tête ulnaire**, du **taux de couverture du lunatum** de **l'ascension du lunatum**) (5)

# RESULTATS

- 95% de filles et 90% de droitiers
- 75% de formes bilatérales
- 75% de formes isolées / 25% de dyschondrostéose de Leri-Weill
- Age moyen au moment de la chirurgie = 12,5 ans (6-17 ans)
- Age moyen des résections isolées du ligament de Vickers = 11,1ans (6-16 ans)

Tableau 1. Interventions pratiquées dans les différents centres hospitaliers pour les 40 patients étudiés

Interventions	Rennes	Tours	Nancy	Trousseau	Necker	Berck	Total
ORD +RU	1	4	2	3	5		15
Résection isolée du Vickers (RV)	5	4	3		2		14
ORD + RU + RV	1	2	2	1		2	8
ORD				6			6
ORD + RV		1		3			4
Epiphysiodèse ulnaire distale (EUD)	3	2		1	1		7
EUD + ORD				1			1
Total	10	13	7	15	8	2	55

éotomie Radiale Distale / RU = Raccourcissement Ulnaire



### Critère subjectif esthétique (amélioration de la déformation du poignet) :

36,4% étaient très satisfaits et 34,5% étaient satisfaits pour toutes les interventions pratiquées

### Critère fonctionnel (MWS) :

49,1 % avaient un résultat excellent et 30,9 % un bon résultat pour toutes les interventions pratiquées

### > Critères radiographiques (en fonction du type d'intervention) :

Tableau 2. Comparaisons entre les critères radiographiques pré-opératoire et post-opératoire pour l'ostéotomie radiale distale avec raccourcissement ulnaire (ORD + RU)

Comparaisons pré et post-opératoires	ORD + RU	р
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	$+ 19.6 \pm 18.6$	0.0297
Hauteur Radiale (mm)	$\textbf{-3.6} \pm \textbf{5.6}$	0.1699
Taux de Couverture du Lunatum (%)	+ 32.4 $\pm$ 40.5	0.0084
Translation de la Tête Ulnaire (mm)	$\textbf{-3.0} \pm \textbf{5.4}$	0.7658
	$- 1.6 \pm 5.5$	0.6911

• Esthétique: 53,3% très satisfaits

• MWS: 46,7% excellent



Tableau 3. Comparaisons entre les critères radiographiques pré-opératoire et post-opératoire pour <u>la résection isolée du ligament de Vickers (RV)</u>

Comparaisons pré et post-opératoires	RV	р	
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	- 3.8 ± 10.9	0.0016	
Hauteur Radiale (mm)	- 3.8 ± 10.9 + 1.9 ± 5.6	0.0016	
Taux de Couverture du Lunatum (%)	+ $11.6\pm28.5$	0.4393	
Translation de la Tête Ulnaire (mm)	$\textbf{-0.9} \pm \textbf{5.2}$	0.2201	
Ascension du Lunatum (mm)	+ 3.0 $\pm$ 3.5	0.0007	

• Esthétique : 71,4% satisfait ou assez satisfait

• MWS: 64,3% excellent

Tableau 4. Comparaisons entre les critères radiographiques pré-opératoire et post-opératoire pour <u>l'ORD + RU associée à la résection du ligament de Vickers (ORD+RU+RV)</u>

Comparaisons pré et post-opératoires	ORD + RU + RV	р
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	+ 15.2 $\pm$ 7.7	0.4735
Hauteur Radiale (mm)	$-5.2 \pm 3.6$	0.0851
Taux de Couverture du Lunatum (%)	- $10.2 \pm 18.8$	0.8866
nm)	$\textbf{-3.8} \pm \textbf{4.4}$	0.1072
	$-2.7 \pm 6.5$	0.5642

• Esthétique : 50% très satisfait

• MWS: 50% excellent

# DISCUSSION

- ▶ L'ORD + raccourcissement ulnaire = intervention de choix dans la maladie de Madelung : amélioration esthétique, fonctionnelle et radiographique significative (augmentation de l'AFL (+19,6°) et +32,4% de couverture du lunatum)
- Confirme les données de la littérature qui retrouvaient une amélioration des douleurs, de la force de préhension, des mobilités et de la déformation (6,7,8)
- La résection isolée du ligament de Vickers soulage les douleurs et améliore de façon satisfaisante la fonction du poignet
- Pas de correction ni d'arrêt d'évolution des déformations radiographiques : diminution de l'AFL (-3,8°), majoration de la hauteur radiale (+19mm) et de l'ascension du lunatum (+3mm)
- Mêmes conclusions retrouvées par Decourtivron et al. (9) sur 9 poignets opérés à un âge moyen de11ans
- Vickers et al. (3) associaient une désépiphysiodèse inféro-médiale radiale => résultats satisfaisants sur les mobilités, les douleurs et l'arrêt de la déformation radiographique

# DISCUSSION et CONCLUSION

- Ligament de Vickers à rechercher par une IRM pré-opératoire (10) et à réséquer lorsqu'il est repéré en per-opératoire
- ORD + résection du Vickers = excellents résultats sur l'amélioration des douleurs, des mobilités et de la déformation
- Intervention fiable comme décrit par Harley BJ et al. (11) ainsi que nos 4 cas : ORD +RV = 75% très satisfaits avec un MWS excellent / ORD seule = 16,7% très satisfaits avec un MWS excellent

### Limites de l'étude :

- Effectif faible, peu de résultats significatifs
- Répertoire non exhaustif des interventions pratiquées en France
- Conclusions portées seulement sur les interventions les plus pratiquées et non extrapolables à une généralité (pas de conclusion pour les EUD seules ou associées à ORD ou RV)
- > Résultats en accord avec la littérature mais pas de consensus chirurgical.
- L'attitude thérapeutique dépend essentiellement des constatations anatomiques initiales et donc de la sévérité de la déformation.

# BIBLIOGRAPHIE

- 1. Arora AS, Chung KC. Otto W. Madelung and the Recognition of Madelung's Deformity. J Hand Surg. 2006 Feb;31(2):177–82.
- 2. Jouve J-L, Glard Y, Legre R, Launay F, Bollini G. Déformation de Madelung. In: Orthopédie pédiatrique [Internet]. Elsevier; 2009 [cited 2016 May 23]. p. 161–7.
- > 3. Vickers D, Nielsen G. Madelung deformity: Surgical prophylaxis (physiolysis) during the late growth period by resection of the dyschondrosteosis lesion\*. J Hand Surg J Br Soc Surg Hand. 1992 Aug;17(4):401–7.
- ▶ 4. Kim HK. Madelung deformity with Vickers ligament. Pediatr Radiol. 2009 Nov;39(11):1251–1251.
- ▶ 5. Huguet S, Leheup B, Aslan M, Muller F, Dautel G, Journeau P. Analyse radio-clinique de la déformation de Madelung chez l'enfant. Rev Chir Orthopédique Traumatol. 2014 Oct;100(6):S192–5.
- 6. Dos Reis FB, Katchburian MV, Faloppa F, Albertoni WM, Laredo Filho J. Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. J Bone Joint Surg Br. 1998 Sep;80(5):817–24.
- 7. Salon A. LONG-TERM FOLLOW-UP OF SURGICAL CORRECTION OF MADELUNG'S DEFORMITY WITH CONSERVATION OF THE DISTAL RADIOULNAR JOINT IN TEENAGERS. J Hand Surg J Br Soc Surg Hand. 2000 Feb;25(1):22–5.
- 8. Meziani N, Yakoubi M, Later Z, Zouggar S, Benbakouche R. Ostéotomie combinée radio-ulnaire dans la maladie de Madelung. Hand Surg Rehabil. 2016 Dec;35(6):426.
- 9. De courtivron B, Stanovici J, de Bodman C, Bergerault F, Bonnard C. Résultats d'une chirurgie prophylactique dans la déformation de Madelung par la résection isolée du ligament radio-lunaire. Rev Chir Orthopédique Traumatol. 2011 Nov;97(7):S319–20.
- ▶ 10. De Brito P, Metais JP, Guilley C, Goguey B, de Courtivron B, Sirinelli D. Déformation de Madelung de l'enfant liée à la présence d'un ligament radio-lunaire anormal : à propos de 4 cas. J Radiol. 2007 Dec;88(12):1887–92.
- Harley BJ, Brown C, Cummings K, Carter PR, Ezaki M. Volar Ligament Release and Distal Radius Dome g's Deformity. J Hand Surg. 2006 Nov;31(9):1499–506.