

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

CHU
Rennes

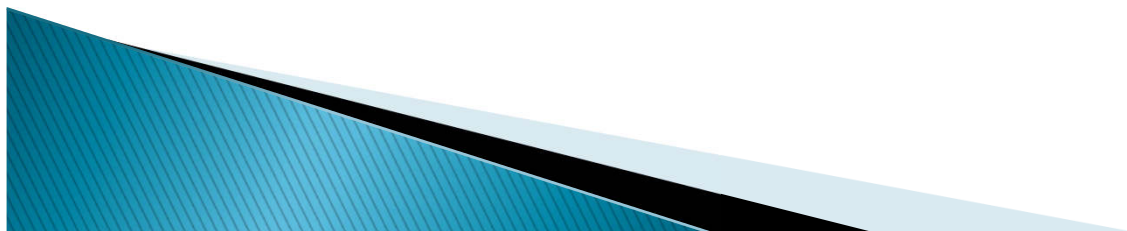


SOCIÉTÉ FRANÇAISE de
CHIRURGIE de la MAIN

UNIVERSITÉ DE
RENNES 1

INTRODUCTION

- ▶ **Maladie de Madelung** (1,2) : dyschondroplasie touchant l'extrémité inférieure du radius avec fusion prématurée du cartilage antéromédial
- ▶ Rare, héréditaire, majorité de filles, isolée ou dyschondrostéose de Leri-Weill
- ▶ Disjonction radio-ulnaire distale, saillie postérieure de la tête ulnaire et subluxation palmaire du carpe
- ▶ Déformation du poignet en dos de fourchette, douleurs, diminution de la force de préhension et des mobilités (pronosupination ++)
- ▶ **Ligament de Vickers** (3,4,5) = structure anormale radio-luno-triquétrale qui serait responsable de l'épiphysiodèse prématurée par contraintes mécaniques excessives sur la physe radiale distale

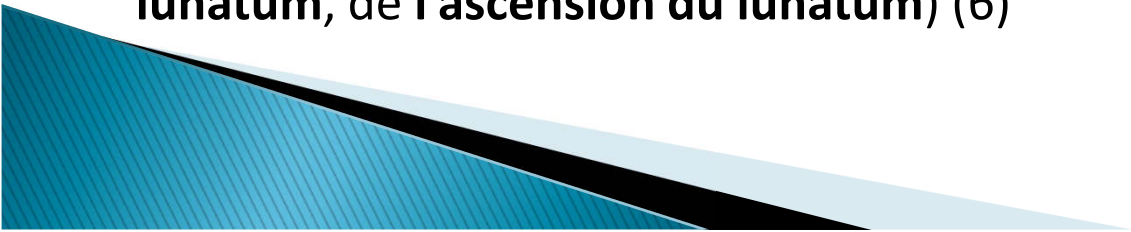


INTRODUCTION

- ▶ **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 le secteur de 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) (6)
- 

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

ORD = Ostéotomie Radiale Distale / RU = Raccourcissement Ulnaire

RESULTATS

- **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	p
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	+ 19.6 ± 18.6	0.0297
Hauteur Radiale (mm)	- 3.6 ± 5.6	0.1699
Taux de Couverture du Lunatum (%)	+ 32.4 ± 40.5	0.0084
Translation de la Tête Ulnaire (mm)	- 3.0 ± 5.4	0.7658
Ascension du Lunatum (mm)	- 1.6 ± 5.5	0.6911

- **Esthétique** : 53,3% très satisfaits
- **MWS** : 46,7% excellent

RESULTATS

Tableau 3. Comparaisons entre les critères radiographiques pré-opérateur et post-opérateur pour la résection isolée du ligament de Vickers (RV)

Comparaisons pré et post-opératoires	RV	p
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	- 3.8 ± 10.9	0.0016
Hauteur Radiale (mm)	+ 1.9 ± 5.6	0.0394
Taux de Couverture du Lunatum (%)	+ 11.6 ± 28.5	0.4393
Translation de la Tête Ulnaire (mm)	- 0.9 ± 5.2	0.2201
Ascension du Lunatum (mm)	+ 3.0 ± 3.5	0.0007

- **Esthétique** : 71,4% satisfait ou assez satisfait
- **MWS** : 64,3% excellent

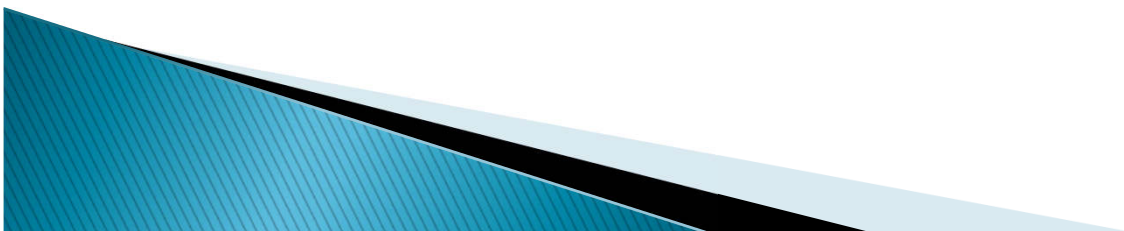
Tableau 4. Comparaisons entre les critères radiographiques pré-opérateur et post-opérateur pour l'ORD + RU associée à la résection du ligament de Vickers (ORD+RU+RV)

Comparaisons pré et post-opératoires	ORD + RU + RV	p
Angle de la Fossette Lunarienne (°)	+ 15.2 ± 7.7	0.4735
Hauteur Radiale (mm)	- 5.2 ± 3.6	0.0851
Taux de Couverture du Lunatum (%)	- 10.2 ± 18.8	0.8866
Translation de la Tête Ulnaire (mm)	- 3.8 ± 4.4	0.1072
Ascension du Lunatum (mm)	- 2.7 ± 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) en accord avec les données de la littérature (7,8,9)
- ▶ **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. (10) sur 9 poignets opérés à un âge moyen de 11ans
- ▶ 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

- ▶ Aucune conclusion ne pouvait être apportée par notre étude concernant l'association de la résection du ligament de Vickers aux ostéotomies
- ▶ **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 **impossible d'établir un 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;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;17(4):401–7.
- ▶ 4. Kim HK. Madelung deformity with Vickers ligament. *Pediatr Radiol.* 2009;39(11):1251–1251.
- ▶ 5. 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;88(12):1887–92.
- ▶ 6. 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;100(6):S192–5.
- ▶ 7. 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;80(5):817–24.
- ▶ 8. 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;25(1):22–5.
- ▶ 9. Meziani N, Yakoubi M, Later Z, Zouggar S, Benbakouche R. Ostéotomie combinée radio-ulnaire dans la maladie de Madelung. *Hand Surg Rehabil.* 2016;35(6):426.
- ▶ 10. 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;97(7):S319–20.