

FİZİKSEL TIP

OLGU SUNUMU: MADELUNG DEFORMİTESİ

CASE REPORT: MADELUNG'S DEFORMITY

Sibel ÜNSAL MD,* Kurtuluş KAYA MD,* Sumra ÖZEL MD,*

* S.B. Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Eğitim ve Araştırma Hastanesi

ÖZET

Madelung deformitesi; karpal kemiklerin, radius ve protrude ulna arasında kama tarzında yerleşim gösterdiği bir el bileği deformitesidir. Distal radial büyümeye plajının ulnar tarafının gecikmiş büyümeye bizina ve eklem yüzeyinin rotasyonu sonucunda radiusun ulnar bölümlünün rölatif kısalması ve eklem yüzeyinin rotasyonuna bağlı olarak oluşturduğu düşünülmektedir. Radyolojik bulgular tanı koymaktadır. Posttraumatik, dysplastik, genetik ya da idiopatik olarak sınıflandırılabilir. Bu makalede el bileğinde ağrı yakınması ile polikliniğimize başvuran bir hastada çekilen ön-arka el bilek grafisi ile Madelung deformitesi saptanan bir olgu sunulmaktadır.

Anabtar kelimeler: El bileği ağrısı, Madelung deformitesi

SUMMARY

Madelung's deformity is a deformity of the wrist with wedging of the carpal bones between the deformed radius and protruding ulna. It is thought to be due to decreased growth rate of the ulnar side of the distal radial growth plate and rotation of the articular surface. Radiologic findings are diagnostic. Deformity has been classified as: posttraumatic, dysplastic, genetic and idiopathic. In this article, we present a patient who had wrist pain; Madelung's deformity is defined with anteroposterior wrist radiograph.

Key words: Wrist pain, Madelung's deformity.

GİRİŞ

Madelung deformitesi; 1878 yılında O.W.Madelung tarafından tanımlanmıştır. Distal radial büyümeye plajının erken kapanması, buna bağlı olarak radiusun ulnar tarafının rölatif kısalması ve eklem yüzeyinin rotasyonu olarak tanımlanır (1). Primer değişiklik radiustadır. Radiusun karpal eklem yüzeyi volar ve ulnar tarafa yer değiştirmiştir. Bu angulasyon nedeni ile karpal kemiklerin proksimal sırasında triangüler konfigürasyon oluşur. Karpal kemikler radius ve ulna arasında kama tarzında yerlesir (2,3).

Primer Madelung deformitesinde klinik bulgular tipik olarak adolesan dönemde, ağrı ya da eklem hareket açıklığının limitlenmesi şeklinde ortaya çıkar. Ağrı, akut bir travmatik epizoda ya da kronik mikrotravma ile tetiklenebilir (2). Muayenede el bileği ekstansiyonu ve supinasyonu azalmış bulunabilir. Distal ulna dorsale disloke olur ve redukte edilebilir. Kadınlarda erkeklerden 4 kat daha fazla görülür. Radyolojik değişiklikler çok belirgin olmasına rağmen, pek çok hastada ciddi fonksiyonel ve de kozmetik bozukluğa neden olmaz (4,5,6).

Bu makalede el bileğinde ağrı yakınması ile polikliniğimize başvuran ve radyolojik bulgularla Madelung deformitesi saptanan bir olguya ayırıcı tanıda akılda tutulması açısından sunmayı amaçladık.

OLGU

Kirkbir yaşında kadın hasta sol el bileğinde 2 gün önce başlayan ağrı yakınması ile polikliniğe başvurdu. Travma öyküsü yoktu.

Sol el bileğinde minimal şişlik görülmüyordu. Kızarıklık, ısı artışı yoktu. El bileği palpasyonla hassastı. El bilek ekleminde fleksiyon açık, el bilek dorsifleksiyonu ağrılı ve eklem hareket açıklığı sonu limitli idi.

Radyolojik bulgu olarak el bilek grafisinde her iki el bileğinde, distal radial epifizde triangülasyon, radius cisminde lateralle açılanma vardı. Karpal kemikler angulasyon nedeniyle radius ve ulnanın distal bölümleri arasındaki mesafe artmıştı. Bu radyolojik bulgular Madelung deformitesi ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 1,2,3).



Resim 1: Radiusun karpal eklem yüzeyinin volar ve ulnar tarafa yer değiştirmesi, karpal kemiklerin proksimal sırasında triangular konfigürasyon, karpal kemiklerin radius ve ulna arasında kama tarzında yerleşmesi.



Resim 2: Radius cisminde dorsal ve ulnar eğrilik.



Resim 3: Ulnada dorsal subluksasyon.

TARTIŞMA

Madelung deformitesinde radyolojik bulgular tanı koymak için kullanılır ve şu şekilde toplanabilir (3):

1- Radial anormallikler: Dorsal ve ulnar eğrilik, azalmış radius uzunluğu, distal radial epifizin eşit olmayan büyümeye ile birlikte triangülasyon, radial epifizin medial yarısının erken kapanması, radiusun ulnar kenarı boyunca lokalize lusent alan, radiusun inferior ulnar bölümü boyunca osteofitoz, distal radial eklem yüzeyinin ulnar ve volar angulasyonu (3).

2- Ulnar anormallikler: Dorsal subluksasyon, ulnar basınç distorsiyonu ve genişlemesi, ulnar uzunlukta değişiklikler (3).

3- Karpal anormallikler: Deforme radius ve protrude ulna arasında karpal kemiklerin kama tarzı yerleşmesi, triangular konfigürasyon (3).

Madelung deformitesi; primer ya da sekonder [travma, osteomyelit, mukopolisakkardozis, osteokondromatozis, diskondrosteozi, gonadal disgenesis olarak (Turner sendromu)] ya da aşağıdaki şekilde sınıflandırılabilir (3):

- A- Posttravmatik : Radial epifizin ekstansiyon yaralanması
- B- Displastik : Diskondrosteozi, multipl herediter ekzosteozi
- C- Genetik : Turner sendromu ile ilişkili olarak
- D- İdiopatik

Bu konuda literatüre baktığımızda farklı yıllarda yayınlanan, primer ya da diğer nedenlere sekonder Madelung deformitesi vakalarına rastlamaktayız. Özellikle diskondrosteozinin radyografik bir bulgusu olarak Madelung deformitesinin görüldüğü çok sayıda vaka bildirilmiştir (5,6,7,8). Diskondrosteozi erkek geçisi olan otozomal dominant kalımlı bir kondrodistrofi olup, sekonder Madelung deformitesi'nin nedenlerinden biridir (4,6,8). Primer Madelung deformitesinde diskondrosteozi bulguları olmadığını belirten bir çalışmada, 26 Madelung deformitesi olgu ve 65 yakını incelendiğinde hiçbirinde Madelung deformitesine rastlanmamıştır (6). Ancak literatürde diskondrosteozi bulguları olmadan bilateral Madelung deformitesi görülen Avrupalı bir ailenin 5 kuşağından incelendiği bir çalışmada otozomal dominant kalıtım gösterilmiştir (4). Aynı çalışmada idiyopatik Madelung deformitesinin kadın populasyonunda sınırlanmış gibi görüldüğü belirtilmektedir. Made-

lung deformitesinde etyolojiyi ortaya koymak zor olabilir (4). Kısa boy nedeni ile araştırılan 9 yaşındaki kız çocuğunda Turner Sendromunun bir bulgusu olarak bilateral Madelung deformitesi bildirilmiştir (2). Literatürde sağ el bileğinde travma sonrası ağrı ile başlayan 54 yaşındaki kadın hastada radyojik görüntüleme ile Madelung deformitesi saptanmış olup, posttravmatik bir olgu olarak sunulmuştur (1).

Madelung deformitesinde tedavi semptomların ciddiyetine göre belirlenir. Nielsen, büyümeye tamamlanıncaya kadar beklenmesi gerektiğini çünkü pek çok vakada spontan iyileşme gözlemediğini bildirmiştir (4). Cerrahi tedavi, deformiteyi düzeltmek yerine ağrı ve ağrı nedeniyle hareketin sınırlanması durumunda önerilir (1,9,10). Tekrarlayan ağrılara yönelik çeşitli osteotomiler yapılabilir (1,11,12).

Bizim vakamızda travma olmaksızın sol el bileğinde ağrı yanımı ile gelen ve muayenede el bileği dorsifleksiyonu ağrılı ve range sonu limitli olan kadın hastanın el bilek ve ön kol grafisindeki bulgularla Madelung deformitesi düşünüldü. Etyolojik faktör araştırıldığında, travma öyküsünün olmaması ile posttravmatik nedenlerden uzaklaşıldı. Diskondrosteozis, Madelung deformitesini içeren otozomal dominant kalitimlı bir iskelet displazisidir, ancak bizim olgumuzda aile hikayesi yoktu. Genetik nedenlerden Turner Sendromu düşünüldüğünde, hastada Turner Sendromu'na ait hiçbir bulgu saptanmadı. İdiopatik Madelung deformitesi olarak değerlendirilen hastaya istirahat önerildi ve nonsteroid antienflamatuar ilaç tedavisi verildi.

KAYNAKLAR

- 1- Staub A, Weissman N B. Radiologic Vignette. Arthritis and Rheumatism 1992; 35(11):1393-1394.
- 2- Schwartz R P, Sumner T E. Madelung's deformity as a presenting sign of Turner's syndrome. J Pediatr 2000; 136:563.
- 3- Resnick D. Additional Congenital or Heritable Anomalies and Syndromes. In: Resnick D. (Ed). Bone and Joint Imaging. W.B. Saunders Company Philadelphia 1996; 1167-1187.
- 4- Plafki C, Luetke A, et all Bilateral Madelung's deformity without signs of dyschondrosteosis within five generations in a European family- case report and review of the literature. Arch Orthop Trauma Surg 2000; 120: 114-117.
- 5- Hoeffel J C , Brauer B. et all Radiographic Patterns of Dyschondrosteosis. Clinical Pediatrics 1972; 11(5):281-283.
- 6- Golding J S R, Blackburne J S. Madelung's Disease of the wrist and dyschondrosteosis. The Journal of Bone and Joint Surgery 1976;58(3):350-352.
- 7- Sharif K, Saint Martin C, et all Madelung Deformity as a feature of the Leri-Layani-Weill syndrome or Dyschondrosteosis. J Belge Radiol 1997; 80(6):292-3.
- 8- Fagg PS. Wrist pain in the Madelung's deformity of dyschondrosteosis. J Hand Surg [Br] 1988;13(1):11-5.
- 9- Schmidt-Rohlfing B, Schwobel B, et all Madelung Deformity: Clinical features, therapy and results. J Pediatr Orthop B 2001;10(4):344-8.
- 10- Salon A, Serra M, et all Long term follow up of surgical correction of Madelung's deformity with conservation of the distal radioulnar joint in teenagers. J Hand Surg [Br] 2000;25(1):22-5.
- 11- Carter PR, Ezaki M. Madelung's Deformity. Surgical correction through the anterior approach. Hand Clin 2000;16(4):713-21.
- 12- Reis FB, Katchburian MV, et all Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung Deformity. J Bone Surg [Br] 1998;80(5):817-24.

YAZIŞMA ADRESİ

Dr Sumru Özel
S. B. Ankara Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon
Eğitim Araştırma Hastanesi
Türkocağı sok. No : 3
Sıhhiye/Ankara