



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

Session de Septembre 2008 - PARIS

Syndrome de Madelung

C THEVENIN - LEMOINE

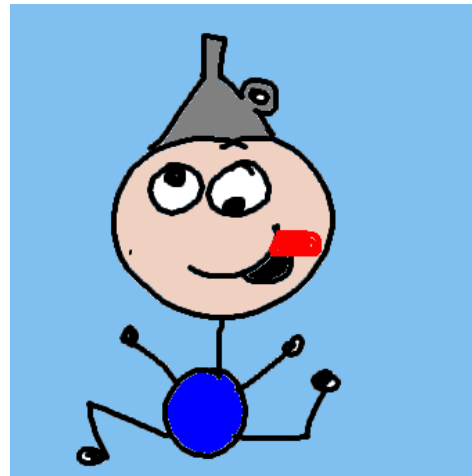
Service de Chirurgie Orthopédie et Réparatrice de l'Enfant

Hôpital Armand Trousseau - Paris

Syndrome de Madelung

Ou

la maladie du « poumon fou »



Physiopath

- Dyschondroplasie primitive du radius distal
- Dysfonction physe radiale -> agénésie épiphyse interne -> radius curvus
- Hypothèses: ischémique (interosseuse ant), bride fibreuse
- Dislocation radio-ulnaire distale et déformation carpienne = conséquences mécaniques de la déformation radiale

Dg différentiel

- Dyschondrostéose (Léri et Weill)
- Autosomique dominante: gène SHOX sur chs X et Y
dyschondrostéose si hétéro
nanisme de Langer si homozygote (nanisme + important)
Turner, retard statural idiopathique
47XXX -> grande taille
- Nanisme modéré mésomélique (atteinte jambe et avant-bras, respect crâne et tronc)
- Intérêt Dg génétique: améliorer taille par ttt H croissance, prévention complic viscérales (rénales et cardiaques pour Turner)
- Épiphyisiodèse: Infectieuse, traumatique
- Exostose ostéogénique

Clinique

- 3F/1H, 2/3 bilatéral, apparaît 8-10 ans, héréditaire
- Motif Cs: douleurs, limitation mobilité, esthétique
- Subluxation palmaire carpe, saillie tête ulna
- Limitation extension et supination
- Complication: luxation carpe, rupture des extenseurs

radio

- Radius

Aplasia antéro-interne de l'épiphyse distale

Angul externe de la diaphyse = radius curvus (8 à 30°)

Antéversion dia-métaphysaire

Radius brevior 0.5 à 6cm

Ostéophyte au bord sup de la cavité sigmoïde

- Ulna

Rétroversion de l'extrémité inf de la diaphyse

Cubitus brevis < radius

Modif tête: absence ou déform styloïde, condensation

- Disjonction radio-ulnaire distale

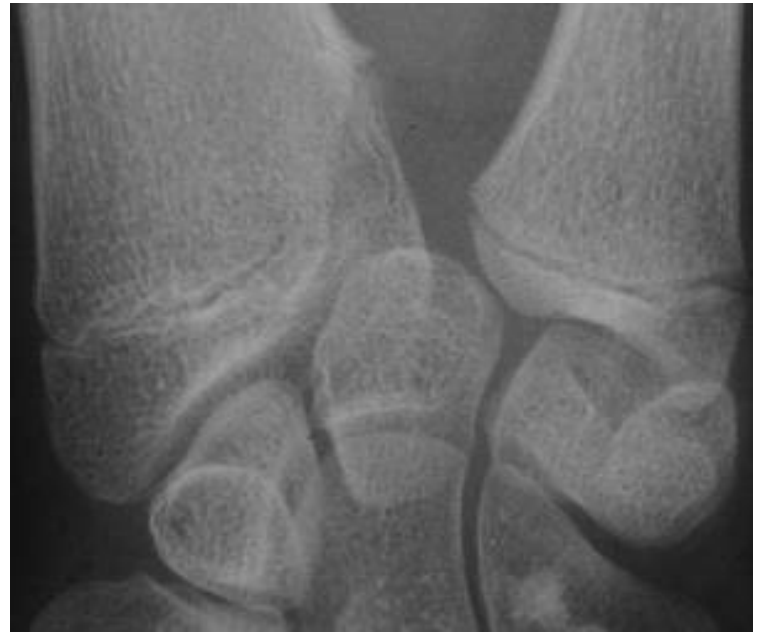
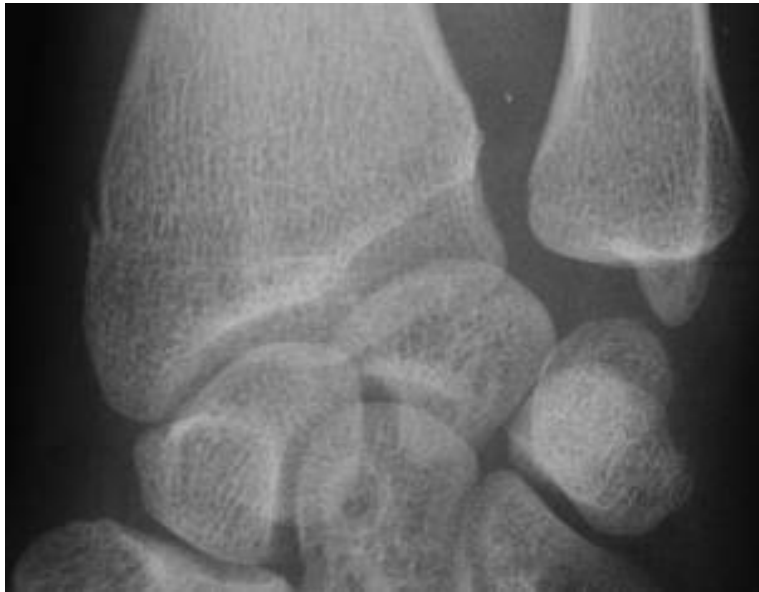
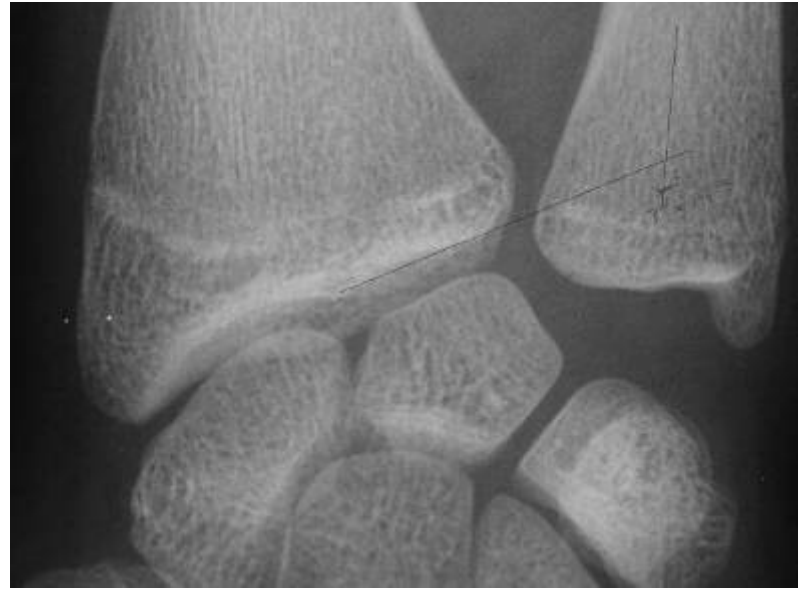
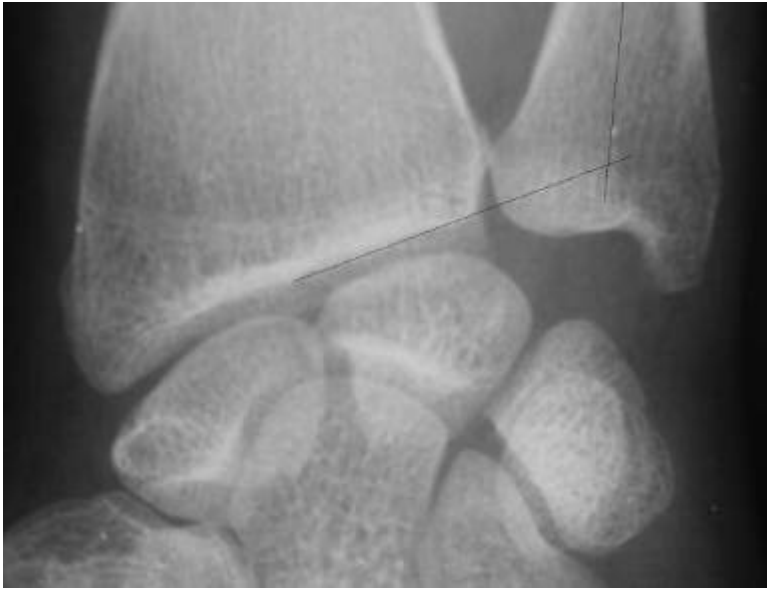
Distension capsule et ligament triangulaire

- Carpe

Sublux antérieure du carpe

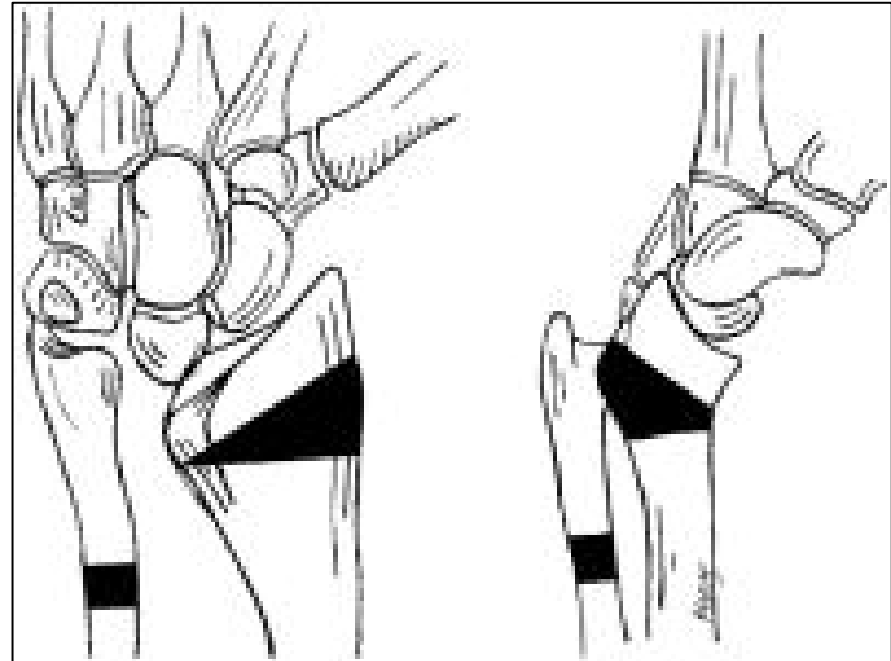
1ère rangée: dôme -> ogivale, triangulaire





traitement

- Ostéotomie radiale: bascule + ouverture ou fermeture
- Ostéotomie ulna: raccourcissement ou résection (Darrach)
- Bazy-Galtier: Darrach + butée radiale
- Sauve-Kapandji
- Arthrodèse
- +/- Epiphysiodèse



Ostéotomie de l'ulna



- Ostéotomie radius



- Ostéotomie radius + ulna



