

ANNEE: 2013

THESE N°: 47

LA MALADIE DE MADELUNG
ASPECTS THERAPEUTIQUES
A PROPOS DE 08 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Siham ASRI

Née le 02 Décembre 1987 à Kénitra

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Madelung – Déformation – Traitement – Techniques – Enfant.

JURY

Mr. A. GAOUZI

Professeur de Pédiatrie

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

Mr. Z. F. EL ALAMI

Professeur de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

Mme. N. ALLALI

Professeur Agrégé de Radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

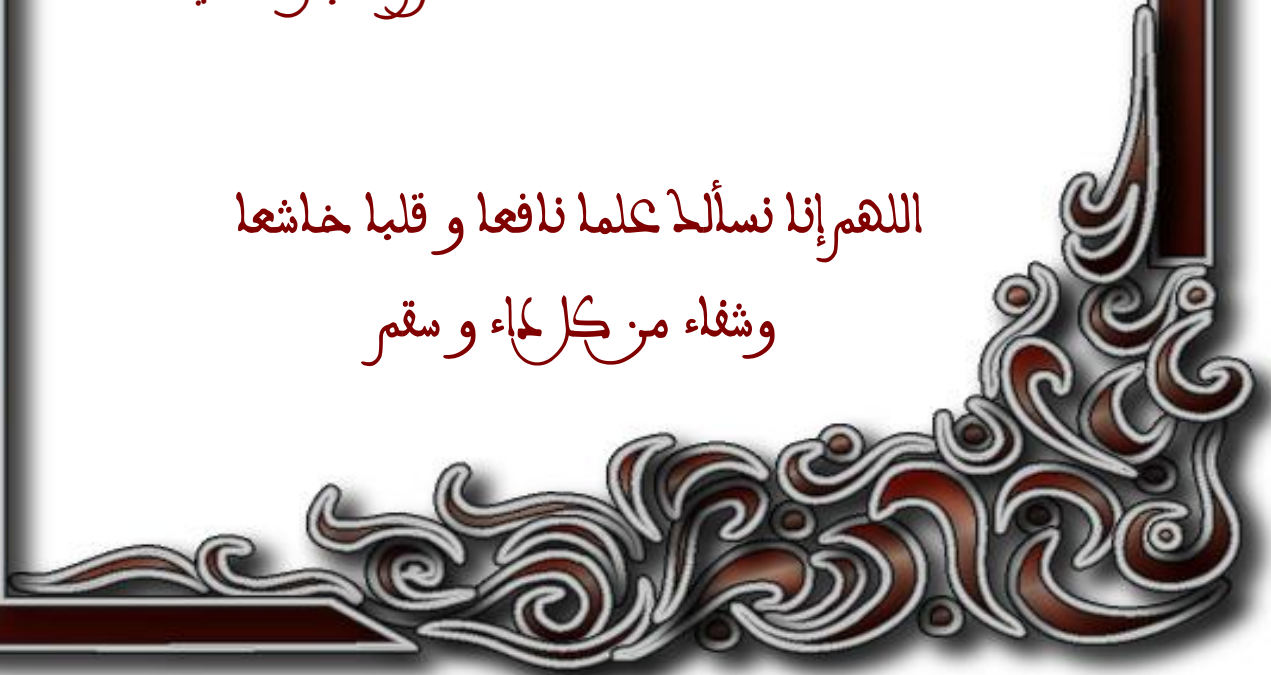
بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم

صَلَّى
عَلَيْهِمُ
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا
و شفاء من كل داء و سقم





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ**
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur AbdelmajidBELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mars, Avril et Septembre 1980

1. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

2. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
4. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

5. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
6. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
7. Pr. BENSOUHA Mohamed Anatomie
8. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI Physiologie

Novembre 1983

10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* Pneumo-phtisiologie
11. Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie
12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 13. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 14. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 15. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 16. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 17. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 18. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 19. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 20. | Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 21. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 22. | Pr. IHRAI Hssain* | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 23. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-ptisiologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|-------------------------------------|------------------------------|
| 24. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 25. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 26. | Pr. CHAHED OUZZANI Houriaép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 27. | Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq | Pneumo-ptisiologie |
| 28. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 29. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 30. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 31. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 32. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 33. | Pr. YAHYA OUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 34. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 35. | Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 36. | Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 37. | Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 38. | Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | | |
|-----|--------------------------------|--------------------------|
| 39. | Pr. ADN AOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 40. | Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 41. | Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 42. | Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 43. | Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 44. | Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 45. | Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 46. | Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 47. | Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |

48. Pr. SEDRATI Omar* Dermatologie
 49. Pr. TAZI Saoud Anas Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

50. Pr. AL HAMANY Zaïtounia Anatomie-Pathologique
 51. Pr. AZZOUZI Abderrahim Anesthésie Réanimation
 52. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM Néphrologie
 53. Pr. BELKOUCHI Abdelkader Chirurgie Générale
 54. Pr. BENABDELLAH Chahrazad Hématologie
 55. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif Chirurgie Générale
 56. Pr. BENSOU DA Yahia Pharmacie galénique
 57. Pr. BERRAHO Amina Ophtalmologie
 58. Pr. BEZZAD Rachid Gynécologie Obstétrique
 59. Pr. CHABRAOUI Layachi Biochimie et Chimie
 60. Pr. CHANA El Houssaine* Ophtalmologie
 61. Pr. CHERRAH Yahia Pharmacologie
 62. Pr. CHOKAIRI Omar Histologie Embryologie
 63. Pr. JANATI Idrissi Mohamed* Chirurgie Générale
 64. Pr. KHATTAB Mohamed Pédiatrie
 65. Pr. OUAALINE Mohammed* Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 66. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH Pharmacologie
 67. Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique

Décembre 1992

68. Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale
 69. Pr. BENOUDA Amina Microbiologie
 70. Pr. BENSOU DA Adil Anesthésie Réanimation
 71. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib Radiologie
 72. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza Gastro-Entérologie
 73. Pr. CHRAIBI Chafiq Gynécologie Obstétrique
 74. Pr. DAOUDI Rajae Ophtalmologie
 75. Pr. DEHAYNI Mohamed* Gynécologie Obstétrique
 76. Pr. EL HADDOURY Mohamed Anesthésie Réanimation
 77. Pr. EL OUAHABI Abdessamad Neurochirurgie
 78. Pr. FELLAT Rokaya Cardiologie
 79. Pr. GHAFIR Driss* Médecine Interne
 80. Pr. JIDDANE Mohamed Anatomie
 81. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine Gynécologie Obstétrique
 82. Pr. TAGHY Ahmed Chirurgie Générale
 83. Pr. ZOUHDI Mimoun Microbiologie

Mars 1994

84. Pr. AGNAOU Lahcen Ophtalmologie
 85. Pr. AL BAROUDI Saad Chirurgie Générale

86.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
87.	Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
88.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
89.	Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
90.	Pr. CAOUI Malika	Biophysique
91.	Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
92.	Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
93.	Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
94.	Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
95.	Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
96.	Pr. EL IDRISI LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
97.	Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
98.	Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
99.	Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
100.	Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
101.	Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
102.	Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
103.	Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
104.	Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
105.	Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
106.	Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
107.	Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
108.	Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
109.	Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

110.	Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
111.	Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
112.	Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
113.	Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
114.	Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
115.	Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
116.	Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
117.	Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
118.	Pr. CHERKAOUI LallaOuafae	Ophtalmologie
119.	Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
120.	Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
121.	Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
122.	Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
123.	Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

124.	Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
125.	Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale

126. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
127. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
128. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*	Urologie
129. Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
130. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
131. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
132. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
133. Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
134. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
135. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
136. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
137. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
139. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
140. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
142. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

144. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
145. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
146. Pr. BOULANOVAR Abdelkrim	Ophtalmologie
147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
149. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
150. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
152. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
153. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
154. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
155. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
156. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
158. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
159. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
160. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
161. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
162. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
163. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
164. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie

166. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
167. Pr. KADDOURI Nouredine	Chirurgie Pédiatrique
168. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
169. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
172. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
173. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
174. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
175. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

176. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
177. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
178. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
179. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
180. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
181. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
182. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
183. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
184. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

185. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
186. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
187. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

188. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
189. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
190. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
193. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
196. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
198. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
199. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
200. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
202. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie

- | | |
|-------------------------------|------------------------|
| 204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* | Anesthésie-Réanimation |
| 205. Pr. TACHINANTE Rajae | Anesthésie-Réanimation |
| 206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida | Médecine Interne |

Novembre 2000

- | | |
|--------------------------------------|---|
| 207. Pr. AIDI Saadia | Neurologie |
| 208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed | Dermatologie |
| 209. Pr. AJANA Fatima Zohra | Gastro-Entérologie |
| 210. Pr. BENAMR Said | Chirurgie Générale |
| 211. Pr. BENCHEKROUN Nabiha | Ophthalmologie |
| 212. Pr. CHERTI Mohammed | Cardiologie |
| 213. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma | Anesthésie-Réanimation |
| 214. Pr. EL HASSANI Amine | Pédiatrie |
| 215. Pr. EL IDGHIRI Hassan | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 216. Pr. EL KHADER Khalid | Urologie |
| 217. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah* | Rhumatologie |
| 218. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 219. Pr. HSSAIDA Rachid* | Anesthésie-Réanimation |
| 220. Pr. LACHKAR Azzouz | Urologie |
| 221. Pr. LAHLOU Abdou | Traumatologie Orthopédie |
| 222. Pr. MAFTAH Mohamed* | Neurochirurgie |
| 223. Pr. MAHASSINI Najat | Anatomie Pathologique |
| 224. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae | Pédiatrie |
| 225. Pr. NASSIH Mohamed* | Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 226. Pr. ROUIMI Abdelhadi | Neurologie |

Décembre 2001

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 227. Pr. ABABOU Adil | Anesthésie-Réanimation |
| 228. Pr. BALKHI Hicham* | Anesthésie-Réanimation |
| 229. Pr. BELMEKKI Mohammed | Ophthalmologie |
| 230. Pr. BENABDELJLIL Maria | Neurologie |
| 231. Pr. BENAMAR Loubna | Néphrologie |
| 232. Pr. BENAMOR Jouda | Pneumo-phtisiologie |
| 233. Pr. BENELBARHDADI Imane | Gastro-Entérologie |
| 234. Pr. BENNANI Rajae | Cardiologie |
| 235. Pr. BENOUACHANE Thami | Pédiatrie |
| 236. Pr. BENYOUSSEF Khalil | Dermatologie |
| 237. Pr. BERRADA Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 238. Pr. BEZZA Ahmed* | Rhumatologie |
| 239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi | Anatomie |
| 240. Pr. BOUHOUCHE Rachida | Cardiologie |
| 241. Pr. BOUMDIN El Hassane* | Radiologie |
| 242. Pr. CHAT Latifa | Radiologie |
| 243. Pr. CHELLAOUI Mounia | Radiologie |

244.	Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
245.	Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
246.	Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
247.	Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
248.	Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
249.	Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophthalmologie
250.	Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
251.	Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
252.	Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
253.	Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
254.	Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
255.	Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
256.	Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
257.	Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
258.	Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
259.	Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
260.	Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
261.	Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
262.	Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
263.	Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
264.	Pr. NOUINI Yassine	Urologie
265.	Pr. SABBAAH Farid	Chirurgie Générale
266.	Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
267.	Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

268.	Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
269.	Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
270.	Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
271.	Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
272.	Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
273.	Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
274.	Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
275.	Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
276.	Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
277.	Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
278.	Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
279.	Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
280.	Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
281.	Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
282.	Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
283.	Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
284.	Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
285.	Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique

286. Pr. HADDOUR Leila
 287. Pr. HAJJI Zakia
 288. Pr. IKEN Ali
 289. Pr. ISMAEL Farid
 290. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 291. Pr. KRIOUILE Yamina
 292. Pr. LAGHMARI Mina
 293. Pr. MABROUK Hfid*
 294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 296. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 297. Pr. OUJILAL Abdelilah
 298. Pr. RACHID Khalid *
 299. Pr. RAISS Mohamed
 300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 301. Pr. RHOU Hakima
 302. Pr. SIAH Samir *
 303. Pr. THIMOU Amal
 304. Pr. ZENTAR Aziz*

Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

305. Pr. ABDELLAH El Hassan
 306. Pr. AMRANI Mariam
 307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 308. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 309. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 310. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 311. Pr. BOULAADAS Malik
 312. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 313. Pr. CHAGAR Belkacem*
 314. Pr. CHERRADI Nadia
 315. Pr. EL FENNI Jamal*
 316. Pr. EL HANCI ZAKI
 317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 319. Pr. HACHI Hafid
 320. Pr. JABOUIRIK Fatima
 321. Pr. KARMANE Abdelouahed
 322. Pr. KHABOUZE Samira
 323. Pr. KHARMAZ Mohamed
 324. Pr. LEZREK Mohammed*
 325. Pr. MOUGHIL Said

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

- | | |
|---------------------------|--------------------|
| 326. Pr. NAOUMI Asmae* | Ophtalmologie |
| 327. Pr. SASSENOU ISMAIL* | Gastro-Entérologie |
| 328. Pr. TARIB Abdelilah* | Pharmacie Clinique |
| 329. Pr. TIJAMI Fouad | Chirurgie Générale |
| 330. Pr. ZARZUR Jamila | Cardiologie |

Janvier 2005

- | | |
|-------------------------------------|---|
| 331. Pr. ABBASSI Abdellah | Chirurgie Réparatrice et Plastique |
| 332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine* | Chirurgie Générale |
| 333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid | Microbiologie |
| 334. Pr. ALLALI Fadoua | Rhumatologie |
| 335. Pr. AMAZOUZI Abdellah | Ophtalmologie |
| 336. Pr. AZIZ Nouredine* | Radiologie |
| 337. Pr. BAHIRI Rachid | Rhumatologie |
| 338. Pr. BARKAT Amina | Pédiatrie |
| 339. Pr. BENHALIMA Hanane | Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale |
| 340. Pr. BENHARBIT Mohamed | Ophtalmologie |
| 341. Pr. BENYASS Aatif | Cardiologie |
| 342. Pr. BERNOUSSI Abdelghani | Ophtalmologie |
| 343. Pr. BOUKLATA Salwa | Radiologie |
| 344. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed | Ophtalmologie |
| 345. Pr. DOUDOUH Abderrahim* | Biophysique |
| 346. Pr. EL HAMZAOUI Sakina | Microbiologie |
| 347. Pr. HAJJI Leila | Cardiologie |
| 348. Pr. HESSISSEN Leila | Pédiatrie |
| 349. Pr. JIDAL Mohamed* | Radiologie |
| 350. Pr. KARIM Abdelouahed | Ophtalmologie |
| 351. Pr. KENDOUCI Mohamed* | Cardiologie |
| 352. Pr. LAAROUSSI Mohamed | Chirurgie Cardio-vasculaire |
| 353. Pr. LYAGOUBI Mohammed | Parasitologie |
| 354. Pr. NIAMANE Radouane* | Rhumatologie |
| 355. Pr. RAGALA Abdelhak | Gynécologie Obstétrique |
| 356. Pr. SBIHI Souad | Histo-Embryologie Cytogénétique |
| 357. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam | Ophtalmologie |
| 358. Pr. ZERAIDI Najia | Gynécologie Obstétrique |

AVRIL 2006

- | | |
|-----------------------------------|-------------------------|
| 400. Pr. ACHEMLAL Lahsen* | Rhumatologie |
| 401. Pr. AKJOUJ Said* | Radiologie |
| 402. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra | Dermatologie |
| 403. Pr. BELMEKKI Abdelkader* | Hématologie |
| 404. Pr. BENCHEIKH Razika | O.R.L |
| 405. Pr. BIYI Abdelhamid* | Biophysique |
| 406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine | Chirurgie - Pédiatrique |

431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
431. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
432. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
434. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
435. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
439. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
440. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
441. Pr. OUZZIF Ezzohra *	Biochimie
442. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
443. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *	Chirurgie générale

450. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
451. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
452. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
459. Pr. MRANI Saad *	Virologie
460. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
461. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
470. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
471. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaïb *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
478. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
479. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
480. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
481. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
482. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
483. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

484. Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale
485. Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
487. Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
488. Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
489. Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
490. Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie

491. Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
492. Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
497. Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
499. Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
500. Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
501. Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
503. Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
504. Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
506. Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
508. Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
509. Pr. L'kassimiHachemi*	Microbiologie
510. Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
512. Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
513. Pr. KARBOUBI Lamyia	Pédiatrie
514. Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
515. Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-physiologie
517. Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
518. Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
519. Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
520. Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
521. Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
523. Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
525. Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
526. Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
527. Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
528. Pr. KANOUNI Lamyia	Radiothérapie
529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
530. Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
531. Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
532. Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie

533. Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
534. Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
536. Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
537. Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
538. Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
539. Pr. LEZREK Mounir	Ophthalmologie
540. Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
541. Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
542. Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
543. Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
544. Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
545. Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

** Enseignants Militaires*

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie0
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M ^{ed}	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique



Dédicaces





A Allah
Tout puissant
Qui m'a inspiré
Qui m'a guidé dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenu
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde

A Ma très chère Mère

ELHADRI ATIKA

Pour l'affection, la tendresse et l'amour que tu m'as toujours donné,

*Pour le sacrifice et le dévouement dont tu as toujours fait preuve,
Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments
profonds d'amour, de respect et de reconnaissance.*

*Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers
toi.*

Puisse le grand puissant te donner bonne santé et longue vie...

A Mon Cher Père

ASRI DRISS

Qui a toujours été un exemple pour ses enfants, qui m'a toujours poussé à me surpasser dans tout ce que j'entreprends, qui m'a transmis cette rage de vaincre et la faim de savoir.

Celui qui a été ma source de motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'a appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler.

Je te serai cher père reconnaissante toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour. J'espère être la fille que tu as voulu que je sois . Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement.

A Ma Chère Soeur le médecin lieutenant

Asri hanane

Pour le soutien et le dévouement dont tu m'as fait preuve le long de mes études et au cours de la réalisation de ce travail.

Qu'il soit le témoignage de mon affection et la récompense de tes sacrifices.

Tu as toujours été pour moi l'amie, la sœur et la confidente sur qui je peux compter.

Je te souhaite tout le bonheur et le succès

A Mon Cher Frère MOHAMED

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour t'exprimer mon affection et mes pensées, tu es pour moi un frère et un ami sur qui je peux compter.

Je te souhaite tout le bonheur et le succès

A ma Très Chère-Grande Mère

FATIMA HAMMI

Nulla dédicace ne saurait exprimer l'amour,

l'estime et l'affection que j'ai pour toi.

Tu m'as comblé d'amour et d'affection.

Tes prières et vos encouragements tout au long de mes études ont

été pour moi d'un grand soutien.

Que Dieu te garde pour moi et te protège.

A mon beau frère le médecin lieutenant

ROUIHI AHMED

Pour le soutien et le dévouement dont vous m'avez fait preuve le

long de mes études et au cours de la réalisation de ce travail.

Un grand merci pour votre présence et vos précieuses petites

attentions.

A toutes mes amies :

Ilham ,Asmaa, Hind, najoua, nisrine, khadija,

Hajar, hind, rim, khaoula ,najoua ,sara ,mama ,siham

*En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez
trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes
sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de
bonheur et de bonne santé.*



Remerciements



A Notre Maître et Président de Thèse

Monsieur Gaouzi Ahmed

Professeur Agrégé de Pédiatrie

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse et nous vous remercions de la confiance que vous avez bien voulu témoigner.

Nous avons eu de la chance de compter parmi vos étudiants et de profiter de l'étendue de votre savoir. Nous ne saurons jamais vous exprimer notre profonde gratitude.

Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité notre profonde admiration.

Nous vous prions de trouver dans ce travail le témoignage de notre reconnaissance et l'assurance de nos sentiments respectueux.

*A Notre Maître et Rapporteur de Thèse
Monsieur Mohamed Anouar Dendane
Professeur Agrégé de Traumatologie Orthopédie
Pédiatrique*

Nous tenons à vous déclarer nos remerciements les plus sincères pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir vérifié à son élaboration avec patience et disponibilité.

Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse imposent le respect et représentent le modèle que nous serons toujours heureux de suivre. Mais au-delà de tous les mots de remerciements que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité, votre courtoisie et votre générosité. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.

Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous nous avez accordée.

A Notre Maître et Juge de Thèse
Monsieur Z.F. EL Alami
Professeur Agrégé de Traumatologie Orthopédie
Pédiatrique

Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et l'étendue de vos connaissances.

Qu'il nous soit permis, cher maître, de vous exprimer notre grande estime et notre profonde reconnaissance.

*A Notre Maître et Juge de Thèse
Madame Allali Nazik
Professeur Agrégé de Radiologie*

Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.

Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront pour nous le meilleur exemple.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de respect et d'admiration les plus sincères.



Sommaire



INTRODUCTION	1
I- RAPPEL NOSOLOGIQUE	3
II-HISTORIQUE	3
III-RAPPEL ANATOMIQUE	7
A-L'articulation radio-ulnaire inférieure	7
1-Les surfaces articulaires	7
2-Les moyens d'unions	7
a -La capsule articulaire	7
b- Le ligament triangulaire	8
3-Les mouvements articulaires	8
B- L'articulation radio-carpienne	8
1-Les surfaces articulaires	8
a-La glène anti-brachiale	8
b-Le condyle du carpe	9
2- Les moyens d'union	9
a-La capsule articulaire	9
b-Les ligaments articulaires	9
C-La vascularisation- innervation du poignet	10
1-Les artères	10
1-1 Arcade palmaire superficielle	11
1-2 Arcade palmaire profonde	11
1-3 Arcade dorsale du carpe	12
1-4 Le réseau carpien palmaire	12
2-Les veines	12
3-Les nerfs	12

D- Les mouvements articulaires du poignet	16
E- Les cartilages de croissance autour du poignet	16
IV-PHYSIOPATHOLOGIE	18
V- ANATOMO -PATHOLOGIE	28
A-Au niveau du radius	28
a- L'épiphyse radiale inférieure	28
b-Le cartilage de conjugaison radial distal	28
c -La surface articulaire carpienne	29
d-La diaphyse radiale	29
B-Au niveau de l'ulna	29
a- La tête ulnaire	29
b- La diaphyse : Est souvent un peu courte.	30
C-Au niveau de l'articulation radio-ulnaire inférieure	30
D-Au niveau du carpe	30
VI-ETIOLOGIES ET CLASSIFICATION	33
A- Etiologies	33
1- Cause génétique	33
2- La dysplasie osseuse	33
3- Anomalie chromosomique : syndrome de Turner	36
4- Les pseudo- Madelung	36
B- La classification de la maladie de Madelung	37
VII-DIAGNOSTIC POSITIF	38
A-Clinique	38
1-Le motif de consultation	38
2-Les signes cliniques	39
3-L'examen clinique	40

4-Les lésions associées	42
B-Bilan radiologique	42
1-La radiographie standard	42
1-1 Les données radiologiques	43
1-2Les critères de Danneberg	43
2-Le scanner et imagerie par résonance magnétique (IRM)	48
2-1 Les conclusions sur scanner	49
2-2 Les conclusions sur IRM	49
VIII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	52
1-La main bote radiale.....	52
2-La maladie exostosante	53
IX-EVOLUTION-COMPLICATIONS	54
A- Evolution	54
B-Complications	54
1-Les complications neurologiques	54
2-Rupture des tendons extenseurs des doigts	54
3-L'arthrose du poignet	55
4-Luxation de la tête ulnaire	55
X-HISTOIRE NATURELLE	56
A- L'adolescence	56
B- Chez l'adulte jeune	56
C- Chez l'adulte après 60 ans	56
MATERIEL ET METHODES	58
I .TYPE D'ETUDE	59
II .PATIENTS	59
1- Les critères d'inclusion	59

2 - Les critères d'exclusion	59
III. RECUEIL DES DONNEES	59
1-Les éléments épidémio-cliniques	60
2- Les éléments radiologiques	60
3- Les moyens thérapeutiques	61
4- Les éléments évolutifs	61
IV- EVALUATION DES RESULTATS	62
RESULTATS	65
I-EPIDEMIOLOGIE	67
1- Age	67
2- Sexe	67
3- Etiologie	68
II- CLINIQUE	69
1- La localisation	69
2- Le motif de consultation	70
3-L'examen clinique	70
III-RADIOLOGIE	72
IV-TRAITEMENT	73
1- Les méthodes chirurgicales utilisées	73
2-Les méthodes d'ostéosynthèse	74
3-Les méthodes d'immobilisation post-opératoire	74
V- COMPLICATIONS	75
VI-RECU POST-OPERATOIRE	75
VII-RESULTATS FINAUX	75
1-Résultats fonctionnels	75
2-Résultats radiologiques	77

ICONOGRAPHIE	80
DISCUSSION	86
I.PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DE LA MALADIE DE MADELUNG	88
A-Fréquence	88
B-Sexe	88
C-Age	89
D- Localisation	89
E- Les signes cliniques	90
F-L'étiologie	91
II.PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE LA MALADIE DE MADELUNG	92
A-Principes	92
B-Buts	92
C-Le traitement chirurgical	93
1-Les bases physiopathologiques du traitement	93
a-Dans la radio-ulnaire	93
b-Dans la radio-carpienne	93
c-Rapport anatomique	94
2-Les méthodes opératoires	96
2.1 Les méthodes appliquées au radius	96
a-Les ostéotomies radiales	96
b-allongement et réaxation du radius avec fixateur externe mono- latérale	108
c-Epiphysiodèse radiale externe	108
2.2Les méthodes appliquées à l'ulna	109
a-Epiphysiodèse ulnaire inférieure chez l'enfant en croissance	109

b-L'ostéotomie de l'ulna	109
2.3 la stabilisation de l'articulation radio-ulnaire inférieure	116
2.4 La technique d'Ilizarov	124
2.5 Traitement du ligament de Vickers	125
D-Les méthodes orthopédiques	127
E-Indications	127
F-Résultats	131
G-Les complications post-opératoires	144
H-Pronostic	144
I-Recommandations	145
CONCLUSION	147
RESUMES	149
ANNEXES	153
BIBLIOGRAPHIE	157



Introduction



La maladie ou la déformation de Madelung est une anomalie congénitale du poignet due à un trouble du développement du squelette de l'avant-bras et du poignet, secondaire à une dyschondroplasie qui touche l'extrémité inférieure du radius et provoque une subluxation palmaire du carpe.

Elle se traduit cliniquement par une déformation évocatrice associant une saillie de la main, et des critères radio-morphologiques bien définis permettent d'en confirmer le diagnostic. [1]

Un grand nombre de formes frustes n'est pas diagnostiqué et ne demande aucun traitement. Les déformations de Madelung, disgracieuses et fonctionnellement gênantes, relèvent en fin de croissance d'un traitement chirurgical. [2]

De nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites, visant à corriger plus ou moins complètement les déformations de la maladie de Madelung. Il n'existe cependant aucun traitement chirurgical spécifique de cette maladie.

L'objectif de notre travail est d'évaluer les résultats du traitement chirurgical de maladie de Madelung à travers une série rétrospective de 8 cas colligés au service de traumatologie et de chirurgie orthopédique à l'hôpital d'enfants de Rabat, et comparer nos résultats aux données de littérature et discuter les différentes techniques chirurgicales pour traiter cette déformation .

I- RAPPEL NOSOLOGIQUE :

Cette déformation est trois fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon, elle apparaît entre sept et dix ans et se diagnostique habituellement dans l'enfance tardive ou l'adolescence. Elle est bilatérale dans les deux tiers des cas et présente souvent un caractère héréditaire et familial.

Cette affection héréditaire rare, transmise sur un mode autosomique dominant, entraîne un nanisme modéré mésomélique . Elle se présente le plus souvent sous l'aspect d'une malformation isolée d'apparence primitive qui est : « une luxation progressive du poignet » généralement bilatérale et symétrique. Elle entre plus rarement dans le cadre d'une dyschondrostéose.[3]

II-HISTORIQUE :

Otto Wilhem Madelung avait défini pour la première fois la déformation du poignet, qui porte son nom actuellement, au cours du 7^{ème} congrès chirurgical Allemand en 1878[4] en rapportant 5 observations de « subluxation progressive spontanée antérieure du poignet ». [5]

Comme il a été signalé par plusieurs auteurs incluant Madelung lui-même, il n'était pas le premier qui avait décrit cette pathologie.[6]

La première observation de cette déformation serait due à Dupuytren (1834) [5] dont sa description était basée sur un échantillon de Bégin (1825). Ce dernier avait noté auprès d'ouvriers adultes de sexe masculin, non pas la déformation spontanée typique, mais la dislocation secondaire du poignet comme conséquence du métier.

D'autres observations furent ensuite rapportées par Nélaton en 1847, qui avait décrit un bon exemple anatomique de la déformation, puis Smith, Adams et Malgaigne en 1855.

Après Madelung, Duplay a fait une étude anatomique très précise, mais l'a interprété comme une courbure rachitique de l'extrémité distale du radius[3].

La première description et dissection anatomique fut réalisée par Jean. A en 1875.[5]

Pooley, en 1880, avait décrit le premier cas authentique dans la littérature américaine, en méconnaissance absolue du rapport de Madelung. Kiefer a brièvement décrit un autre cas en 1902 et Peckham en 1907 avait rapporté un cas discutable d'une adolescente de 14 ans. Des auteurs comme Brinsmade en 1909, Pekham et Hammou quelques mois plus tard, Strokes en 1910, Jones en 1911 et Taylor en 1912 ont rapporté chacun leurs propres cas cliniques. Adler a brièvement décrit, en 1914, un cas qu'il a appelé déformation de Madelung. Une année plus tard, Parkes, avait rapporté un cas qu'il avait opéré et qui avait donné d'excellents résultats.[7]

Au cours de la même période, le travail de Madelung avait été complètement ignoré par la littérature Américaine et Anglaise. Ce n'est qu'en 1909 que Dewitt stellen a rapporté un des premiers cas en littérature Américaine.[4]

Leri et Weill ont décrit un cas de nanisme héréditaire associé à une modification du poignet semblable à la déformation de madelung et qu'ils ont nommé la dyschondrostéose [5] dont la pathogénie et les liens qui pourraient l'unir à la déformation étudiée présentent encore des aspects controversés.[8]

En 1938, Anton, Reitz et Spiegel avaient publié le premier article en littérature Américaine concernant la maladie de Madelung en « Annal chirurgical »[4]. Ils avaient analysé 172 observations rapportées dans la littérature mondiale .

L'année suivante, Dannenberg, Anton et Spiegel ont proposé 12 critères radiographiques permettant de faire le diagnostic. Ces critères sont encore admis de nos jours.[5]

Depuis, de courtes séries étaient l'occasion de discussion, surtout d'éventuels liens entre la déformation de Madelung et la dyschondrostéose, des techniques chirurgicales, la distinction entre la déformation de Madelung idiopathique ou congénitale et les déformations dites secondaires à une étiologie reconnue qui étaient soulignées par Henry et Coll en 1967 puis par Matev et Karagancheva en 1975.[8]

-Nomenclature :

La déformation de Madelung a été décrite par plusieurs auteurs, mais elle ne prenait pas le terme de la maladie de Madelung. Les attributions étiologiques étaient inconstantes (traumatisme, infection ou dans un contexte de nanisme mésomélisque de syndrome de Leri Weill) pendant longtemps.

La maladie de Madelung avait porté depuis des noms variés :

- subluxation spontanée de la main en avant ou Manu Valga (par Madelung)
- dislocation congénitale du poignet (Pooley, 1880)
- carpus curvus (Delbet, 1897)
- cubitolisthesis (Palazzi,1909)
- radius brevior (Masmonteil,1920)
- radius curvus (Destot,1923)
- dyschondroplasie radio cubitale inférieure(Rocher,1934)
- dychondroplasie de l'épiphyse radiale inférieure (Dannenberg, 1938)
- autres: carpocyphose, courbure idiopathique du radius.

Cependant, il est devenu pratique d'utiliser le terme de maladie de Madelung pour toute courbure antéro-ulnaire distale du radius avec proéminence inférieure de l'ulna .

III-RAPPEL ANATOMIQUE : [9]

L'avant bras est articulé à la main par le poignet . Cette région comporte un ensemble de deux articulations superposées de haut en bas et qui sont :

- L'articulation radio-ulnaire inférieure, entre l'extrémité inférieure du radius et de l'ulna .
- L'articulation radio-carpienne, entre le radius et le carpe, qui représente une véritable union entre l'avant-bras et la main.

A-L'articulation radio-ulnaire inférieure : (figure 1)

1-Les surfaces articulaires :

L'articulation radio-ulnaire inférieure est trochoïde .Les surfaces articulaires des os sont inversées : c' est la face médiale de l'extrémité inférieure du radius qui présente une cavité sigmoïde et c'est l'ulna qui présente la tête articulaire.

2-Les moyens d'unions :

***a* -La capsule articulaire :**

Elle enveloppe les surfaces articulaires en s'attachant sur le pourtour cartilagineux des os et sur le bord antérieur et postérieur du ligament triangulaire. Elle est renforcée en arrière et en avant par les ligaments radio-ulnaires antérieurs et postérieurs.

b- Le ligament triangulaire :

En plus de son rôle d'union, il complète la surface articulaire du radius vers le bas, dans l'articulation radio-carpienne.

3-Les mouvements articulaires :

Cette articulation complète l'ensemble articulaire de pronosupination de la main, constitué par les articulations radio-humérale, radio-ulnaire inférieure et supérieure.

B- L'articulation radio-carpienne : (figure 1)

C' est une diarthrose du groupe des condyliennes.[10]

1-Les surfaces articulaires :

Les surfaces articulaires sont représentées, du côté de l'avant-bras par la glène anti-brachiale, et du côté du carpe par le condyle carpien.

a- La glène anti-brachiale :

Elle est constituée par la facette articulaire de l'extrémité inférieure du radius, dans ces trois quarts externes, et par le ligament triangulaire dans son quart externe.

-La facette carpienne de l'extrémité inférieure du radius : représente la face inférieure de cette extrémité . Elle est concave dans tous les sens, mais son versant externe s'effile pour former une saillie : l'apophyse styloïde.[10]

-Le ligament triangulaire : il est constitué par un fibrocartilage, il s'attache par sa base sur le bord inférieur de la cavité sigmoïde radiale et par son sommet à l'apophyse styloïde ulnaire . Il répond au semi-lunaire et à une partie de l'os pyramidal.

b- Le condyle du carpe :

Il répond à cette cavité, il est constitué par l'agencement de trois os latéraux de la rangée proximale du carpe, à savoir : le scaphoïde, le semi-lunaire et le pyramidal. Ces trois os sont solidairement réunis en avant et en arrière par les ligaments interosseux. Le condyle du carpe s'oppose à la glène anti-brachiale, et la correspondance des surfaces articulaires s'établit ainsi :

Le scaphoïde s'articule avec la facette externe triangulaire du radius, le semi-lunaire s'articule avec la facette interne quadrilatère du radius dans ces deux tiers externes et avec le ligament triangulaire dans son tiers interne . Quand au pyramidal, il s'articule avec le ligament triangulaire et ne prend qu'une part peu importante à la constitution du condyle *carpien* .[10]

2- Les moyens d'union :

Ces deux surfaces articulaires sont unies par un manchon fibreux : la capsule articulaire, qui se trouve renforcée en certains points par les ligaments .

a-La capsule articulaire :

Elle enveloppe les surfaces articulaires et s'attache, en haut, sur le pourtour de la facette articulaire radiale et sur les bords du ligament triangulaire et en bas, autour du revêtement cartilagineux des trois os du condyle carpien .

b-Les ligaments articulaires :(figure 2)

Sont reparties sur les quatre faces de l'articulation :

- les ligaments antérieurs : la face antérieure de la capsule est renforcée par deux faisceaux fibreux qui vont, l'un du radius, l'autre de l'ulna

à la face antérieure du carpe, l'ensemble forme le ligament arqué de WEITBRECHT :

- le ligament radio-carpien : se compose de trois faisceaux radio-lunaire, radio-pyramidal et radio-grand os.
- le ligament ulno-carpien.
- le ligament postérieur ou radio-carpien postérieur : tendu du radius au os du carpe, constitué par deux faisceaux médial et latéral.
- les ligaments collatéraux :
 - ✓ le collatéral latéral.
 - ✓ le collatéral médial.
- le ligament radio-scapho-lunaire : sous forme d'une étoile à trois branches :
 - ✓ une branche supérieure radiale.
 - ✓ Et deux branches inférieures.

C-La vascularisation- innervation du poignet :

1-Les artères :[11]

Sont réparties en branches : (figure 4)

- supérieures : proviennent de l'arcade artérielle dorsale du carpe.
- moyennes : proviennent de l'arcade artérielle dorsale du carpe.
- inférieures : ascendantes venant des arcades artérielles palmaires.

1-1 Arcade palmaire superficielle :[11]

Elle est constituée de la réunion de l'artère ulnaire et du rameau palmaire superficiel de l'artère radiale. Elle adopte une forme en V. Elle se situe dans la face palmaire de la main, entre l'aponévrose palmaire (en avant) et les tendons des muscles fléchisseurs des doigts (en arrière).

Sa particularité, c'est d'être accompagnée de ses veines satellites, qui sont des veines profondes, mais aussi des rameaux ou des branches du nerf médian et du nerf ulnaire qui se distribuent au niveau des doigts.

1-2 Arcade palmaire profonde :[11]

Elle provient de la réunion de l'artère radiale et du rameau palmaire profond de l'artère ulnaire. Elle adopte la forme d'un U à concavité proximale. Elle est située juste en avant de l'extrémité proximale des métacarpiens. Elle est au contact des muscles profonds de la main. Elle est accompagnée par le rameau profond du nerf ulnaire et, avec lui, elle passe entre les deux chefs du muscle adducteur du pouce.

Chaque arcade donne des artères collatérales :

- L'arcade palmaire superficielle donne les artères digitales palmaires communes pour le 2^{ème}, 3^{ème}, et 4^{ème} espace interdigital, ainsi que l'artère digitale propre du 5^{ème} doigt.
- L'arcade palmaire profonde donne l'artère principale du pouce, l'artère radiale de l'index, et les artères inter-métacarpiennes du 1^{er}, 2^{ème}, et 3^{ème} espace.

1-3 Arcade dorsale du carpe :[11]

Elle est formée des rameaux carpiens dorsaux latéral et médial qui naissent des artères radiale et ulnaire .

Branches collatérales :

- Artères métacarpiennes des trois derniers espaces qui se divisent chacune en deux artères digitales .
- Artères perforantes .
- Artère dorsale médiale du cinquième doigt .

1-4 Le réseau carpien palmaire :[11]

Il est alimenté par :

- le rameau carpien palmaire de l'artère radiale, qui chemine au bord distal du muscle carré pronateur
- le rameau carpien palmaire de l'artère ulnaire ;
- le rameau palmaire de l'artère interosseuse antérieure.

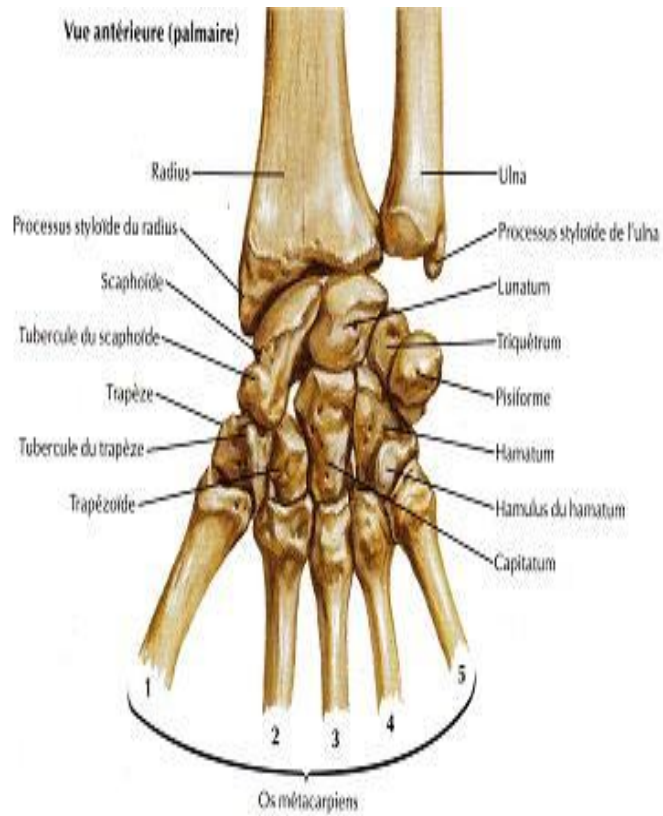
2-Les veines :

Sont satellites des artères.[10]

3-Les nerfs : (figure 3)

Proviennent pour :

- les ligaments antéro-latéraux, du nerf médian.
- les ligaments postéro-latéraux, du nerf radial .
- les ligaments médiaux ,antérieurs et postérieurs de la branche profonde du nerf ulnaire.



Vue postérieure (dorsale)



Figure 1 : vue antérieure et postérieure des os du poignet .[12]

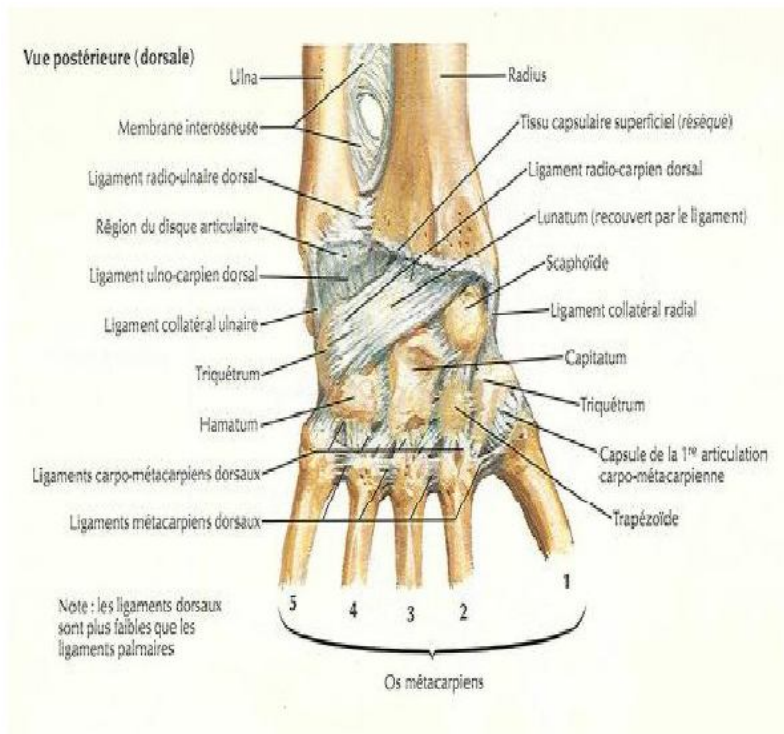
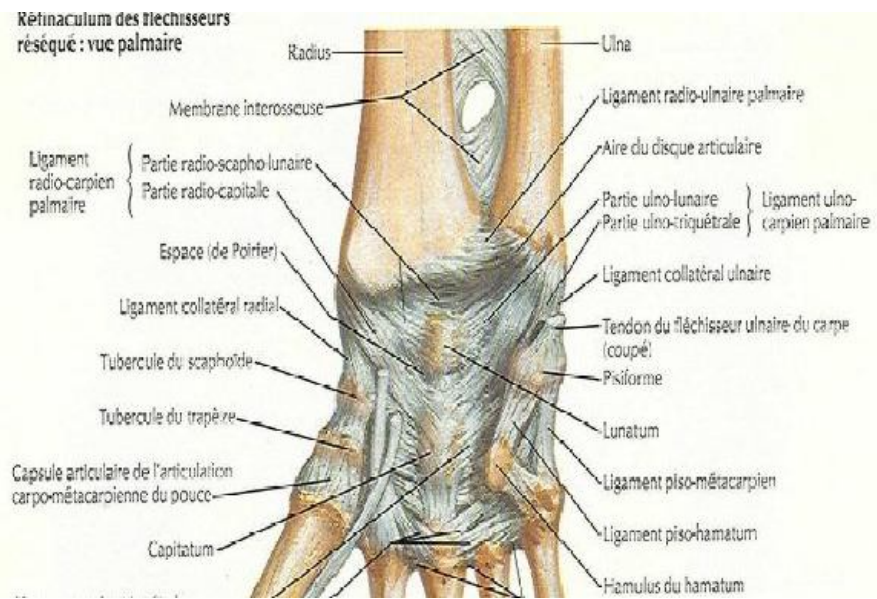


Figure 2 : vue antérieure et postérieure montrant les ligaments du poignet [12].

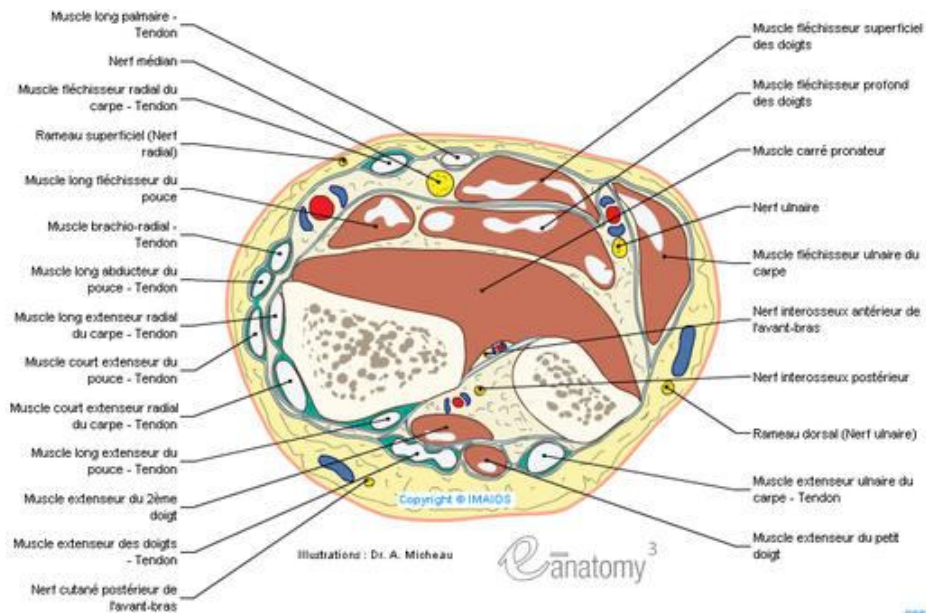


Figure 3 : coupe transversale du poignet, du carpe, et de l'avant-bras [13].

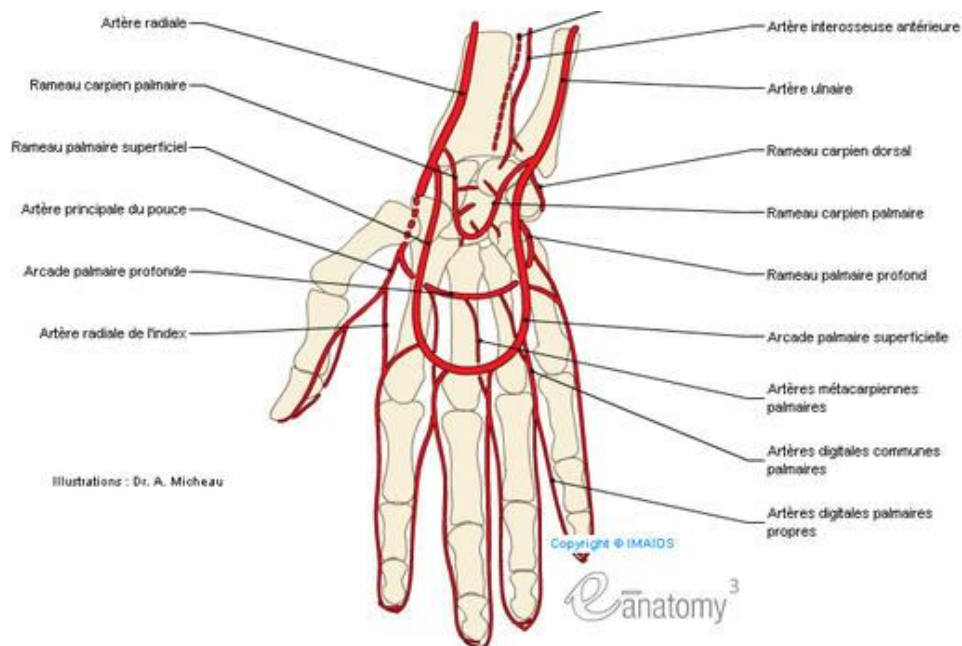


Figure 4 : vascularisation artérielle de la face palmaire de la main [13].

D- Les mouvements articulaires du poignet : (figure 5)

Les mouvements de l'articulation du poignet se font selon trois axes de l'espace avec des amplitudes différentes. Ces mouvements sont :

- la flexion –extension de la main.
- l'abduction-adduction de la main.
- la prono-supination.
- et enfin la circumduction.

Mais l'ensemble de ces mouvements est permis grâce au concours des articulations sus et sous-jacentes.

E- Les cartilages de croissance autour du poignet :

Chez les enfants, la croissance des os longs est assurée par une zone de l'os appelée cartilage de conjugaison. La longueur de l'os est déterminée par la quantité d'os ajoutée à chacune de ses extrémités par les cartilages de conjugaison.

➤ Il existe un potentiel de remodelage énorme au niveau du radius distal car 80% de la croissance du radius se fait au niveau de la physe distale.[14]

Ossification du radius distal : (figure 6)

- Le type d'ossification est endochondrale.
- Développement à partir d'un point central d'ossification primaire à la
- 8ème semaine de la vie intra-utérine .
- Le point d'ossification secondaire de l'épiphyse distale apparaît entre 1-3 ans .
- La soudure de l'épiphyse distale se fait entre 17 et 25 ans .

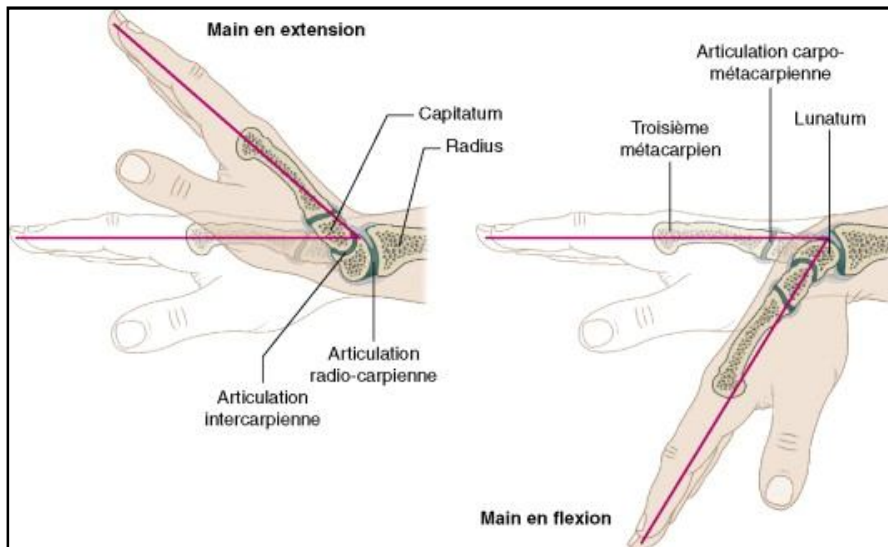


Figure 5 : Mobilité en flexion extension du poignet.[12]

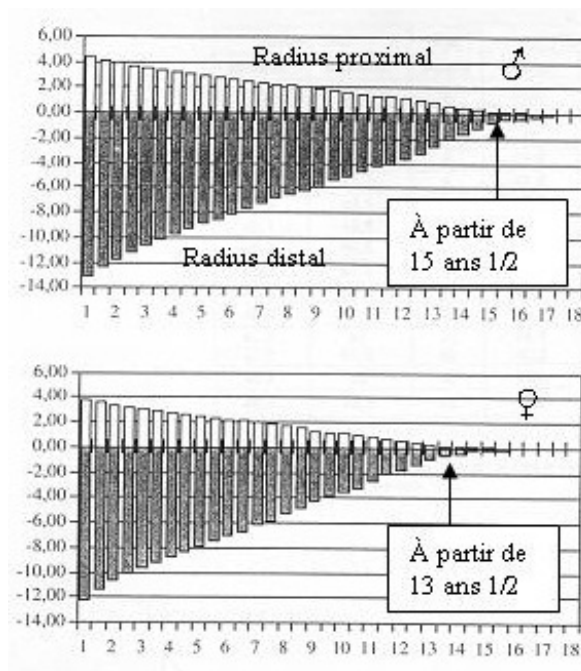


Figure 6 : schéma montrant la croissance restante du radius distal en fonction de l'âge chez garçon et la fille .[14]

IV-PHYSIOPATHOLOGIE :

Plusieurs hypothèses pathogéniques ont été émises pour expliquer la déformation de Madelung :

-pour **J.Barcat**, le point de départ de la déformation est un dysfonctionnement du cartilage de conjugaison radial qui entraîne l'agénésie de la portion interne de l'épiphyse expliquant le radius curvus. Les autres lésions (dislocation radio-ulnaire, déformation carpienne) résultent d'un phénomène d'adaptation des éléments de voisinage à la difformité radiale.[3]

Cette maladie serait la conséquence d'un arrêt de croissance de la moitié ulnaire et palmaire de l'épiphyse distale du radius . Celle-ci s'ossifie vers l'âge de 7ans ,la déformation n'apparaît pas tant qu'il existe une croissance globale du noyau épiphysaire, et c'est aux alentours de cet âge qu'elle devient évidente, alors que sur un radius normal la structure de l'épiphyse distale est bien délimitée et différenciée .Dans la maladie de Madelung, la plaque épiphysaire ne se différencie pas correctement provoquant une fermeture précoce de la partie médiale du cartilage de croissance distal du radius ou épiphysiodèse [15].(figure 10 ;11)

-d'autres auteurs évoquent une origine musculaire (anomalie d'insertion musculaire ; des contractions répétées des fléchisseurs), d'autres encore une laxité congénitale de l'articulation radio-carpienne, ou un rachitisme voir une héli-atrophie de l'épiphyse distale du radius.

-**Lombard** et **Natter** [16] ont évoqué le rôle du système nerveux central dans le trouble de l'ostéogénèse devant une observation de déformation de Madelung bilatérale associée à une atrophie cérébrale importante, mais l'origine ischémique est actuellement le plus probable par insuffisance des pédicules interosseux.[5]

-En 1938, **Anton**, **Reitz** et **Spiegel** émettent l'hypothèse que la fusion prématurée de l'épiphyse supprimerait la vascularisation normale de la métaphyse par les vaisseaux juxta-épiphysaires, provoquant ainsi la raréfaction osseuse de la moitié ulnaire du radius au dessus de la ligne épiphysaire.[3]

-**Cahuzac**, en utilisant des techniques de microradiographie et de diaphanisation a confirmé le rôle prépondérant du pédicule interosseux antérieur dans la vascularisation épiphysaire du radius, et tout particulièrement de sa partie interne. Dans une étude artériographique réalisée par **Mansat** [17] dans deux cas de maladie de Madelung, le pédicule interosseux postérieur n'a pas été retrouvé, ce qui est fréquent et le pédicule interosseux antérieur apparaissait assez grêle, mais l'absence de cliché artériographie de profil n'a pas permis d'étudier de façon précise les branches terminales.[3]

-Les autres déformations seraient induites par l'atrophie antéro-médiale de l'épiphyse et de la métaphyse radiale. L'absence de la fossette sigmoïde est responsable de la luxation radio-ulnaire inférieure et de l'apparente longueur excessive de l'ulna par rapport au radius . L'exagération de la pente de la surface articulaire radio-lunarienne est à l'origine de la déformation du carpe et de son ascension, elle est même responsable d'irréductibilité de la luxation de la tête ulnaire.[5]

- l'hypothèse d'un ligament radio-lunaire anormal, hypertrophié, responsable de cette déformation progressive de l'articulation radio-carpienne et de l'avant-bras devient vraisemblable, à la vue de plusieurs corrélations radio-chirurgicales et anatomopathologiques .[18]

En 1989, **Vickers** et **Nielsen** avaient décrit une structure fibreuse épaisse qui apparaît au niveau de la région métaphysaire ulno-palmaire du radius, qui s'attache sur le semi-lunaire et le fibrocartilage triangulaire (ou le ligament triangulaire) au cours de la déformation de Madelung .[6]

J.A Herring [6] avait objectivé cette structure dans presque tous les cas opérés (de son étude) au cours de la déformation de Madelung isolée .

Danneberg avait décrit ce ligament comme une région d'ostéopénie dans ces critères radiologiques fondamentaux en 1938 .**Carter** et **Ezaki** l'avaient noté dans 91% des cas opérés .[4]

Histologiquement, ce ligament est fibro-cartilagineux et se compose d'éléments du tissu fibreux avec quelques portions de cartilage hyalin . ce ligament pourrait être la source de contraintes mécaniques à son insertion radiale, proche des zones de croissance de l'os, engendrant un dysfonctionnement de la croissance de la métaphyse avec fusion prématurée de cette partie de cartilage de conjugaison par désorganisation des colonnes de chondrocytes normalement ordonnés donnant un aspect d'achondroplasie . Il expliquerait également par sa présence la distorsion du carpe .[18]

Le ligament a été mis en évidence radiologiquement par la présence d'une zone claire triangulaire métaphyso-épiphysaire sur le bord ulnaire distal du radius . Cette image témoigne de la présence d'une gouttière osseuse distale du radius (figure7). Cette gouttière résulte de l'insertion d'un ligament surnuméraire et anormal, qui relie la face ulnaire et distale du radius au lunatum et parfois le triquetrum, bien visible par différentes techniques d'imagerie du poignet : IRM sans injection en coupe coronale, une acquisition hélicoïdale sans injection avec reconstruction multiplanaire, arthroscanner ou l'échographie [18, 19] (figure 8,9) . Dans la littérature, peu d'articles le mentionnent. Il fut décrit, soit par d'exceptionnelles constatations chirurgicales, soit par l'IRM, chez des enfants suivis pour des déformations de Madelung idiopathiques et dans le cadre d'atteintes secondaires de dyschondrostéose [18, 20] .

-L'hypothèse génétique est retenue actuellement pour l'explication de la physiopathologie de la maladie de Madelung . En effet, comme le souligne bien **Paul M.Lamberti**, le 1/3 des cas de la déformation de Madelung est transmis de façon autosomique dominante . La pathologie a une expression variable et 50% de pénétrance. La déformation est bilatérale dans 50% des cas, principalement retrouvée chez les sujets de sexe féminin comme le montre de nombreuses publications. Un rapport récent détaille 5 générations d'une même famille présentant une déformation de Madelung bilatérale sans aucun signe de dyschondrostéose . Finalement, une association chromosomique primaire avec la déformation de Madelung avait été observée chez les patientes présentant un syndrome de Turner (de caryotype XO). Des études de biologie moléculaire ont pu clarifier l'association de la prédominance féminine de la déformation de

Madelung, de la dyschondrostéose et du chromosome X manquant dans le syndrome de Turner. L'idée qu'une translocation du chromosome X soit à l'origine de la dyschondrostéose a été proposée pour la première fois en 1985. Une translocation de même chromosome a été aussi retrouvée en association avec la déformation de Madelung en 1997.

En 2000, un groupe de chercheurs a affirmé que la mutation du gène SHOX (short stature homeobox) a été retrouvée chez des patients présentant la dyschondrostéose et la déformation de Madelung dans de multiples cas. Des familles présentant cette mutation et des individus avec un syndrome de Turner (les deux essentiellement hétérozygotes pour le gène SHOX) et des familles avec une histoire de déformation de Madelung avaient été montrées pour exposer l'éventualité d'une expression variable de la déformation de Madelung et de la dyschondrostéose . La variabilité d'expression a indiqué qu'un gène modifiant, dans une autre région du chromosome X ou même dans un gène autosomique plus probablement, est aussi impliqué.[4]



Figure 7 : Radiographies standards du poignet droit (profil, 3/4). Déformation de Madelung. Noter de profil une zone de clarté métaphysaire distale du radius qui correspond de 3/4 à une encoche à sa face ulnaire (flèche).[18 ;19]

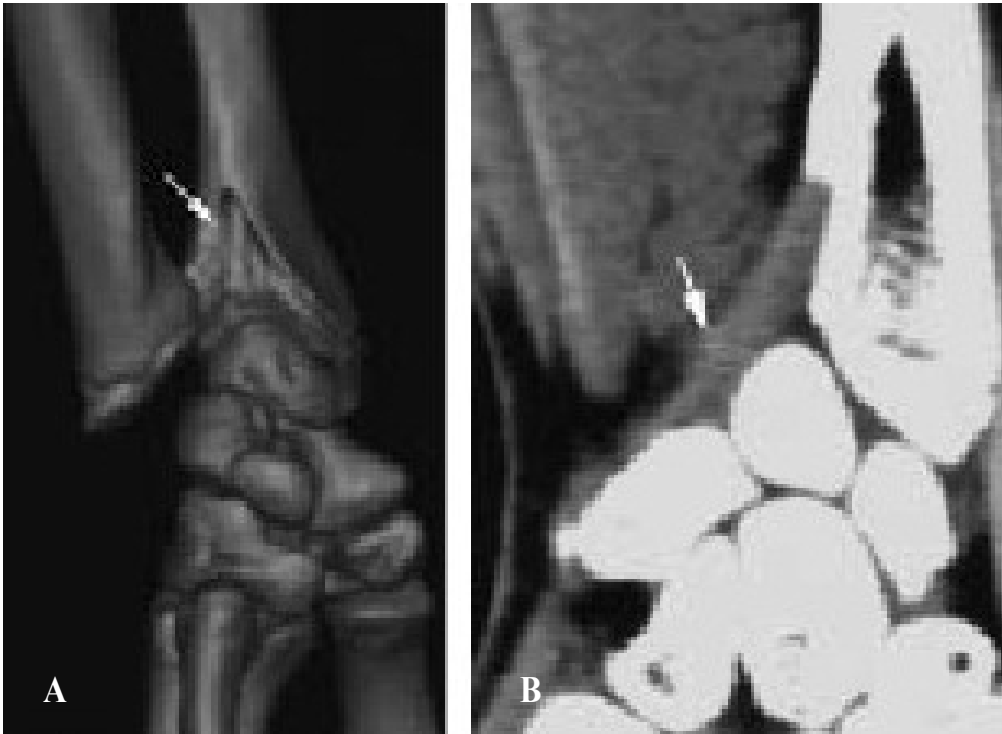


Figure 8 :A-Acquisition scanographique sans injection en coupes fines du poignet droit.

- Reconstruction osseuse 3D. Gouttière métaphysaire inférieure du radius, face ulnaire (flèche). [18 ; 19]

B-Acquisition scanographique sans injection en coupes fines du poignet droit. Reconstruction multiplanaire. Ligament anormal radio-luno-triquetral. (flèche) [18 ;19]



Figure 9 :C-D : IRM du poignet droit, sans injection, plan coronal (e : EST1, f : EGT2).[18 ;19]

Ligament anormal radio-lunaire et triquetral en hyposignal T1 et EG T2 (flèche).

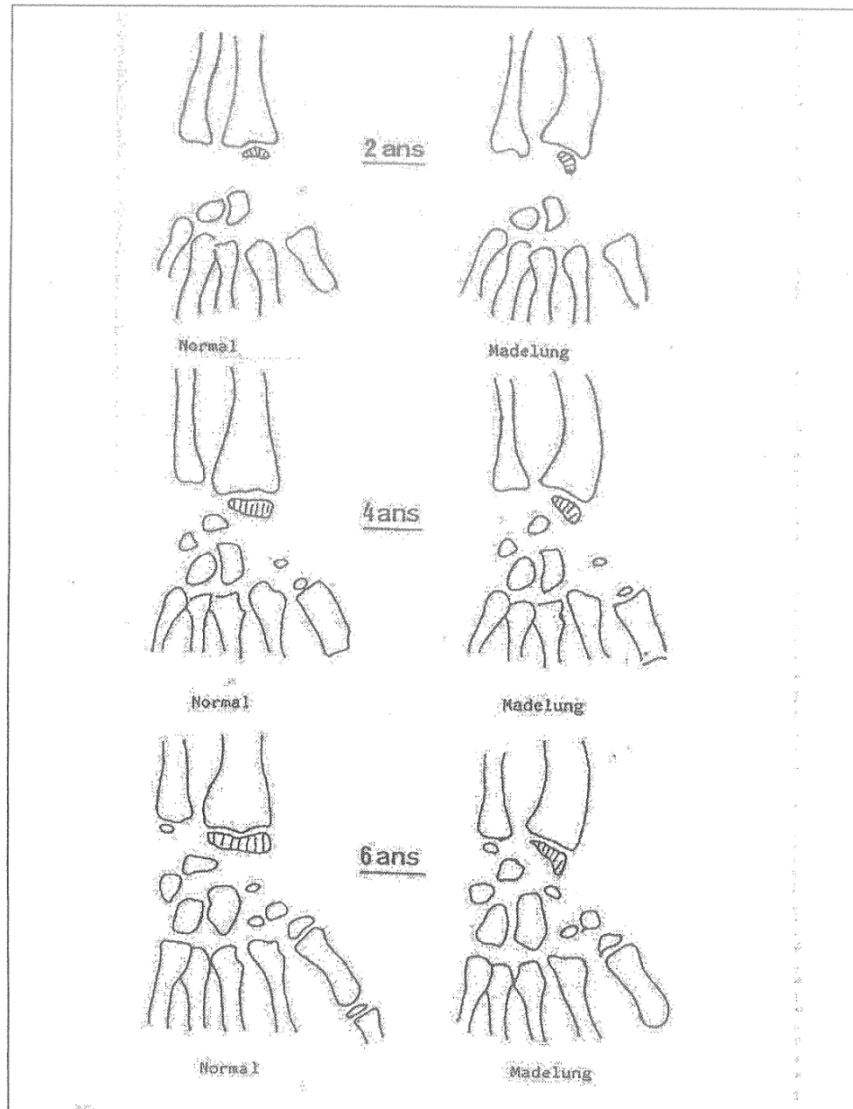


Figure 10 : schéma présentant le développement du poignet au cours de la déformation de Madelung de l'âge de 2 ans à 6 ans comparé à celui d'une croissance normale [21].

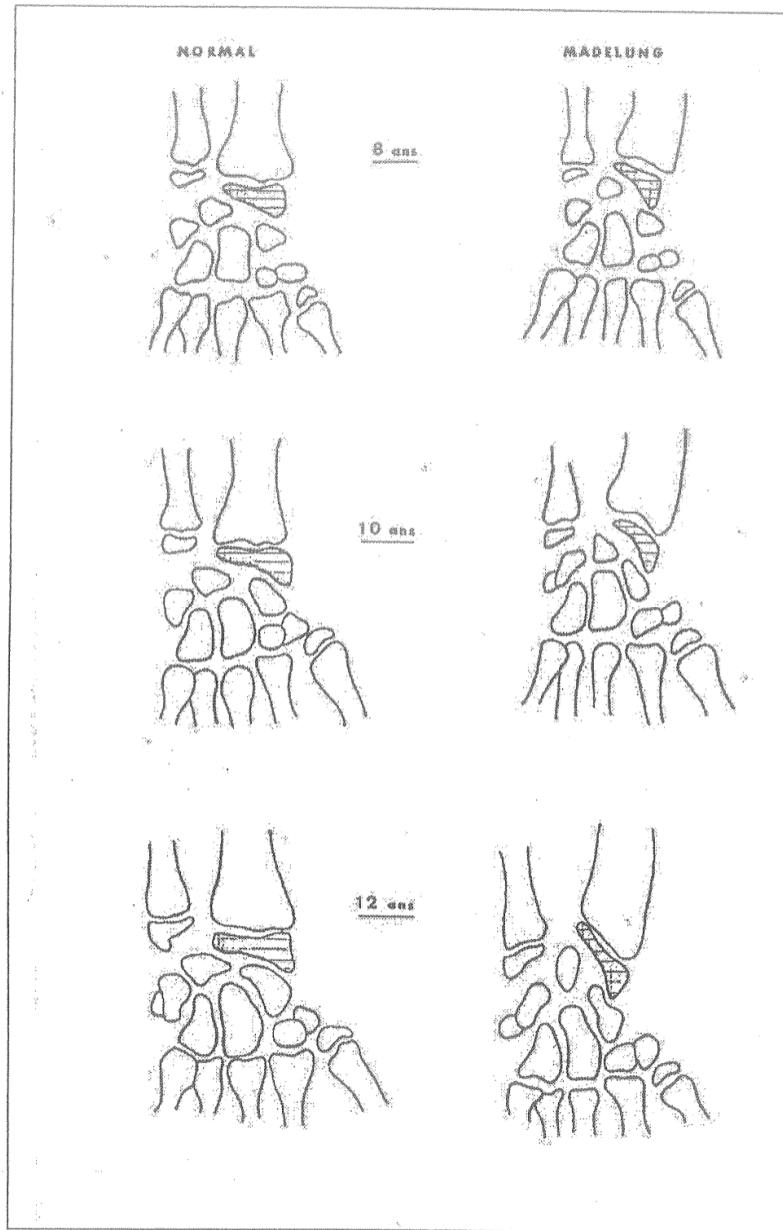


Figure 11 : schéma présentant le développement du poignet au cours de la déformation de Madelung de l'âge de 8 ans à 12 ans comparé à celui d'une croissance normale .[21]

V- ANATOMO -PATHOLOGIE :

Anatomiquement, il existe tous les degrés, depuis la simple orientation anormale de la surface radiale articulaire avec le carpe jusqu'à la luxation en arrière de la tête ulnaire avec incurvation du radius.[22]

Quatre éléments permettent de caractériser la déformation de Madelung :
[8]

- Une agénésie antéro-interne de l'épiphyse radiale inférieure ;
- Une double courbure du radius dans le plan antéropostérieur et transversal ; le radius est souvent un peu court ;
- Une luxation dorsale de la tête ulnaire siège parfois d'une hyperostose ;
- Une ascension du carpe déformé en arc ogival dans le plan frontal .

A-Au niveau du radius : (figure 12)

a- L'épiphyse radiale inférieure :

Elle présente un défaut osseux à sommet antéro-médial . Elle est moins haute en avant qu'en arrière et en dedans qu'en dehors .

b-Le cartilage de conjugaison radial distal:

Pour la plupart des auteurs, il ne serait pas visible sur toute la longueur de l'épiphyse radiale . On retrouve une fusion prématurée de la moitié interne et antérieure du cartilage . La ligne épiphysaire n'existe donc que dans sa moitié externe à partir de la jonction scapho-lunarienne . Ceci n'est retrouvé que si le sujet est à l'âge pubertaire.[23]

Dans le plan antéropostérieur, le cartilage de conjugaison prend un aspect cunéiforme à base postérieure, mince en avant et en dedans, s'épaississant en arrière.

c -La surface articulaire carpienne :

Elle est le plus souvent normale dans sa portion scaphoïdienne mais la portion lunarienne est très oblique en haut et en avant . Son antéversion est excessive, avec exagération de l'inclinaison palmaire et ulnaire .

d-La diaphyse radiale :

Elle est parfois le siège d'une double courbure anormale surtout à sa partie distale :

- Une courbure sagittale à concavité antérieure aggrave l'antéversion articulaire.
- Une courbure transversale à concavité interne élargit l'espace interosseux, la main est aussi portée en inclinaison ulnaire .

Ces courbures se rencontrent dans les formes sévères.

Le radius est souvent un peu court même en tenant compte de ces courbures.[22]

B-Au niveau de l'ulna : (figure 12)

a- La tête ulnaire :

Elle est normale au début de l'évolution puis devient de plus en plus remaniée et augmentée de volume [5] . La saillie que fait la tête ulnaire est réductible dans l'aplasie simple, elle devient irréductible dans le radius

curvus [22] . Presque toujours en bas, la tête ulnaire descend plus bas que la styloïde radiale [24] .Du fait du diastasis radio-ulnaire, la tête ulnaire se luxé en arrière ,siège parfois d'une hyperostose plus ou moins évidente selon l'importance de la déformation du radius . [8]

b- La diaphyse : Est souvent un peu courte.

C-Au niveau de l'articulation radio-ulnaire inférieure :

L'articulation radio-ulnaire inférieure se luxé en arrière progressivement faisant basculer le ligament triangulaire qui devient vertical .L'index radio-ulnaire inférieur est très positif en cas de maladie de Madelung [5] : (figure 13 ,14)

NB :L'index radio-ulnaire inférieur (IRU) mesure la légère différence de longueur normalement observée entre radius et ulna .Il varie de $- 0,38 \pm 1,48$ mm à $- 0,84 \pm 1,23$ mm. L'index est très discrètement négatif car le radius descend très légèrement plus bas que l'ulna.[25]

D-Au niveau du carpe : (figure 12)

Le carpe se déforme progressivement dans un plan frontal en arc ogival, dont le sommet est le semi-lunaire [5]. Progressivement, cette modification de la forme du carpe permet à ce dernier de s'interposer entre la partie inférieure du radius et l'ulna, contribue à augmenter la distance séparative entre leurs deux extrémités distales et possiblement d'entraîner une déformation du semi-lunaire .

De profil, une extension médio-carpienne permet de maintenir la main dans un plan voisin de celui de l'avant-bras . Le carpe se déplace en haut et en dedans et vient se placer en avant de la tête ulnaire dont il empêche la réduction Il n'y a pas de luxation radio- carpienne.

Il existe de nombreux intermédiaires entre les déformations mineures et les formes majeures où la pente articulaire du radius est très accentuée . L'élément constant est toutefois l'atteinte de l'épiphyse radiale dont le degré de déformation induit le degré de la luxation radio-ulnaire inférieure, l'ascension et la déformation du carpe .Parfois et rarement, la déformation est inverse . On parle alors de maladie de Madelung inversée : l'inflexion radiale se fait vers l'arrière et la tête cubitale est luxée en avant par ascension postérieure du carpe .[8]

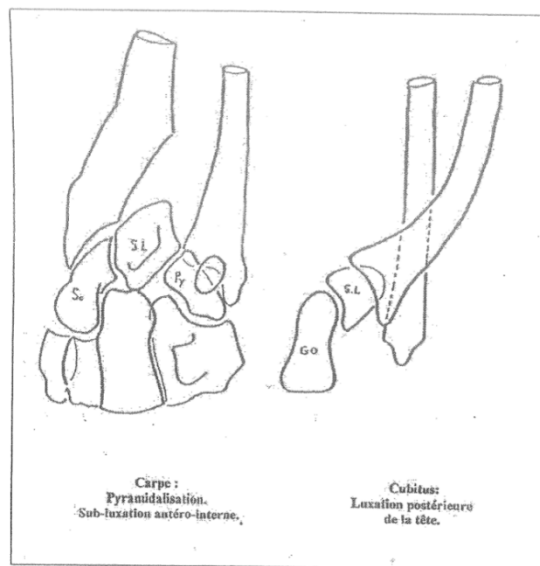


Figure 12 : Aplasie épiphysaire interne : incurvation radiale interne et antérieure et antéverson de la surface articulaire .[2 6]

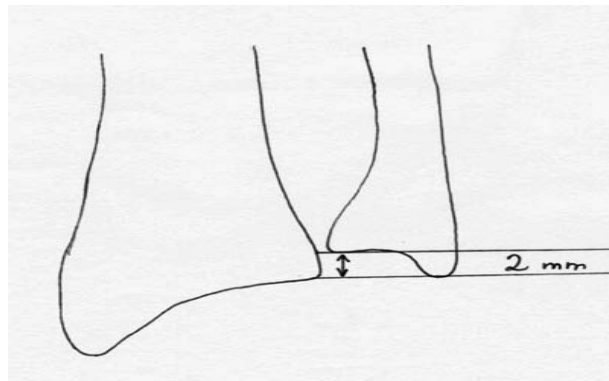


Figure 13 : Schéma montrant l' index radio-ulnaire inférieure .[27]

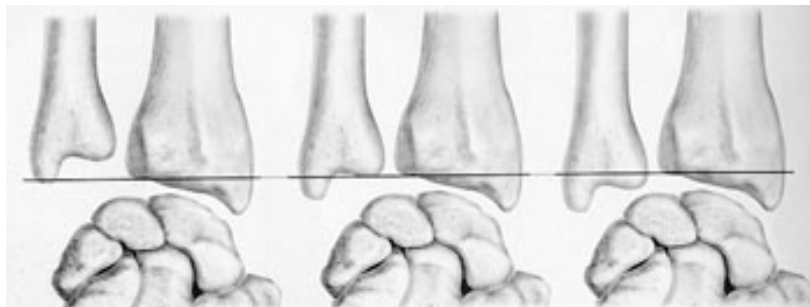


Figure 14 : Schéma montrant les différents index radio-ulnaires inférieurs en fonction de la position de l'ulna par rapport au radius .[27]

NB :-L'index est neutre lorsque sa valeur est comprise entre 0 et 2 mm.

- L'index est négatif lorsque le radius descend nettement plus bas que l'ulna (ulna court) .
- L'index est positif lorsque l'ulna est long et le point radial est au dessus de la ligne ulnaire . [25]

VI-ETIOLOGIES ET CLASSIFICATION :

A- Etiologies :

Henry et **Thorburn** avaient classifié les étiologies de la déformation en : [4]

1- Cause génétique :(figure 13)

Nixon a démontré le caractère héréditaire de cette maladie à partir de l'étude d'un cas d'une femme porteuse d'un Madelung bilatéral, découvert par hasard. Parmi les 16 membres de la famille, 8 présentaient un Madelung « primaire » sans autre anomalie associée et tous étaient de sexe féminin. Cette étude a confirmé une ancienne théorie de **Golding** et **Blackburne** affirmant que lorsque la déformation est présente en l'absence de toute autre anomalie prédisposante « Madelung primaire », seules les femmes étaient atteintes . Tandis que lorsque la déformation fait partie d'un syndrome malformatif complexe « Madelung secondaire », les hommes peuvent être atteints .

Le Madelung est secondaire à une transmission autosomique dominante mais il n'existe pas de preuve montrant le mode de transmission pour le Madelung primaire .[3]

2- La dysplasie osseuse :[4]

Les dysplasies osseuses associées à la déformation de Madelung comprennent : l'achondroplasie, la dysplasie multiple des épiphyses, et les mucopolysaccharidoses (par exemple la maladie de **Hurler** ou de **Morquio**) . Mais la plus importante dysplasie associée à la déformation de Madelung reste la dyschondrostéose . C'est une forme de nanisme mésomélique associée à la déformation de Madelung, décrite pour la première fois par **Léri** et **Weill** en 1929.

La dyschondrostéose est caractérisée par une taille variablement petite (la taille est voisine de 1,45 mètre chez la femme adulte et de 1,55 mètre chez l'homme), des avant-bras courts et des tibias /péronés courts, un genu varum, des blocs vertébraux ,un palais ogival, des anomalies de l'oreille moyenne . Le poids est particulièrement plus faible de 25%, le radius a une longueur 75 % plus réduite que celle de l'humérus et le tibia a une longueur 85 % plus réduite que celle du fémur.

La clinique de la dyschondrostéose devient plus prononcée durant l'adolescence . Aucune autre anomalie n'y généralement associée .L'avant-bras court, a tendance à être bilatéral et presque identique à l'aspect rencontré dans la déformation de Madelung primaire .

Au contraire, le radius proximal est impliqué chez les patients présentant une dyschondrostéose et non dans la déformation de Madelung primaire . Aussi bien la dyschondrostéose que la déformation de Madelung sont transmises de façon autosomique dominante avec prédominance féminine .

La transmission autosomique dominante de la dyschondrostéose est prouvée par de nombreuses généalogies, avec une pénétrance voisine de 50% [5], le gène responsable est appelé shox (short stature homeobox containing gène) qui code pour un facteur de transcription dont le rôle dans la croissance n'est pas encore connu .[28]

Certains auteurs ont attribué à la délétion du gène de shox, la genèse de la déformation de Madelung . Ils se sont basés sur l'absence de signal du gène de shox sur 6 des 11 probands au niveau du chromosome X ou Y chez 11 patients qui s'étaient présentés pour la correction de la maladie de Madelung .

Les rapports entre la dyschondrostéose et la maladie de Madelung ont fait l'objet de nombreuses discussions, aucun des critères proposés pour distinguer ces deux maladies ne résiste à une étude attentive .

Certains auteurs comme **Rigault**, **Aergerter** et **Berdon** assimilent les deux à une seule maladie [5], approuvant ainsi la démonstration de **Leri** et **Weill** que la déformation de l'avant-bras décrite par Madelung n'est pas isolée, mais constitue un élément d'une chondrodysplasie plus complexe .[4]

Maroteau [4] pense que la déformation de Madelung est une forme fruste de dyschondrostéose, pour d'autres (**Felman**, **Golding** et **Kelikian**), il s'agit de deux maladies distinctes . [4]

Felman et **Kirkpatrick** ont suggéré les critères suivants :

- La déformation de Madelung primaire est rencontrée chez un enfant dont la taille est au dessus de 25^{ème} percentile sans histoire familiale de dyschondrostéose ou de causes secondaires .
- Au contraire, un patient qui a une taille inférieure à cinq pieds à la maturation squelettique, une implication du radius proximal et un tibia et péroné relativement courts, pourrait présenter un nanisme mésomélique .[4]

Hedman [29] et **Lichtenstein** [30] distinguent les maladies en fonction du sexe : chez l'homme la dyschondrostéose ne s'accompagne pas de déformation de Madelung . Chez la femme, les deux seraient présentes .

Seules des études génétiques très poussées permettraient de trancher.[8]

3- Anomalie chromosomique : syndrome de Turner : [31]

C'est une maladie génétique à transmission autosomique dominante caractérisée par :

- Un caryotype : 45X.
- L'absence de développement des caractères sexuels secondaires.
- Des troubles de croissance auxquels s'associent diverses malformations.

L'atteinte de l'avant-bras et le poignet réalise une véritable déformation de Madelung . L'association déformation de Madelung et syndrome de Turner est fréquente.[5]

4- Les pseudo- Madelung :

Elles sont parmi les rares causes qui peuvent être responsables de la maladie de Madelung par le développement d'une épiphysiodèse partielle antéro-médiale de l'épiphyse radiale inférieure :

-Cause infectieuse : c'est l'apanage des complications rencontrées lors d'une infection néonatale du radius négligée ou tardivement reconnue et surtout les formes évolutives vers la chronicité avec suppuration persistante, qui peut entraîner une altération du cartilage de croissance et des séquelles graves [31].

Burrows [32] rapporte le cas d'un patient ayant dans ses antécédents un abcès métaphysaire radial avec destruction du cartilage de conjugaison dans sa partie interne, et qui présente une déformation de Madelung .

- Cause tumorale : la maladie exostosante, la maladie d'ollier.[33]
- Le rachitisme. [4]
- Déformation post traumatique : la cause post traumatique est attribuée aux traumatismes répétitifs (en particulier des gymnastes professionnels) ou à la suite d'un seul événement traumatique qui a perturbé la croissance de l'extrémité ulno-distale de l'épiphyse radiale [4].C' est une cause rare . Ces lésions peuvent être produites par un mécanisme en extension sur l'épiphyse radiale .[34]

Canton expose un cas clinique de pseudo-madelung après une fracture de l'extrémité inférieure du radius chez un enfant de 7 ans .[35]

B- La classification de la maladie de Madelung :

En 1975, **Matev** et **Karagancheva** isolent la maladie idiopathique et congénitale des autres déformations de Madelung secondaires pour lesquelles il existe une étiologie connue.[8]

Accordé à **Nielsen**, ce dernier a classé la maladie en deux groupes :

- La déformation de Madelung idiopathique :
 - a- La classique déformation de Madelung .
 - b- Dysplasie osseuse + déformation de Madelung .
- La déformation de Madelung symptomatique (pseudo-déformation de Madelung) .

VII-DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic de la déformation de Madelung repose sur la présentation clinique et radiologique d'une déformation progressive du poignet, débutant le plus souvent à la fin de l'enfance et début d'adolescence .

A-Clinique :

Les manifestations cliniques apparaissent habituellement à l'adolescence, le plus souvent chez une adolescente (elle est trois fois plus fréquente chez la fille que le garçon). Elle est bilatérale dans les deux tiers des cas, mais pas toujours symétrique . [6]

1-Le motif de consultation :

La première consultation peut être motivée par :

Une douleur plus ou moins vive qui siège au niveau de l'articulation radio-ulnaire distale, des os du carpe et des parties molles du poignet, survenant essentiellement à l'effort et cessant au repos [21, 2]. Parfois, il s'agit d'un trouble fonctionnel quelquefois peu marqué, mais souvent gênant . Mais également par une gêne esthétique due à la saillie de la tête ulnaire . cette déformation devient évidente ou s'aggrave en fin de croissance .[2]

Au préjudice esthétique et à la douleur, vient s'ajouter une diminution de la force musculaire [2], voir une impotence fonctionnelle qui peut être très variable en fonction des sujets et de la sévérité de la déformation anatomique [36].Cependant, il n'est pas exceptionnel de diagnostiquer la maladie par une lésion secondaire : rupture des extenseurs ou luxation du poignet, notamment à l'occasion d'un traumatisme .[37]

2-Les signes cliniques :(figure 15)

La déformation de Madelung se définit comme une subluxation dorsale du poignet par rapport au carpe qui semble déjeté vers l'avant [2] ,analogue au dos de fourchette de la fracture de **Pouteau Colles** de l'adulte .[21]

L'aspect du profil est le plus caractéristique visualisant une saillie anormale par subluxation dorsale de la tête ulnaire au niveau de la région interne du poignet [2].Suivant les cas, cette saillie est réductible ou non .[21]

Une saillie à laquelle s'ajoute :

- Un diastasis radio-ulnaire inférieur.
- Un raccourcissement relatif du radius et déformation à convexité postéro-externe de celui-ci.
- Une inclinaison de l'épiphyse distale du radius orientée en ulno-palmaire.
- Une subluxation avec ascension centrale du carpe.
- Un raccourcissement des avants-bras.

Ces signes constituent les critères de base pour le diagnostic de la maladie de Madelung ,et ils ont été décrits par **Dannenberg** en **1939** .[15]

La nature progressive et insidieuse de ce processus rend parfois le diagnostic difficile, et qu'il ne soit révélé dans certains cas que par une complication ou un antécédent familial ou plutôt par un événement traumatique qui attire l'attention .

3-L'examen clinique :

A l'examen clinique, on met en évidence la déformation, la saillie postérieure de la tête ulnaire qui est réductible au début puis elle devient irréductible .

La limitation des amplitudes articulaires est variable d'un patient à l'autre, il peut n'exister aucune limitation ou une limitation dans une seule ou toutes les directions .

Selon **C. Aharoni** et al ,les amplitudes articulaires actives et passives sont limitées, surtout en prono-supination, mais aussi en flexion- extension et en adduction- abduction [36]. Quant à **M .Trandafir** et al, la mobilité du poignet apparaît limitée en extension, la tête ulnaire faisant butée en arrière, tandis que la flexion est au contraire augmentée [36] .L'inclinaison radiale est diminuée par la courbure du radius qui limite la distance styloïde radiale- trapèze . La pronation peut également être bloquée par la tête ulnaire mais de manière inconstante tandis que la supination reste complète .[3]

Chez l'adolescente et l'adulte, cette déformation peut être douloureuse et se compliquer d'une luxation du carpe, d'arthrose ou de rupture secondaire des tendons .

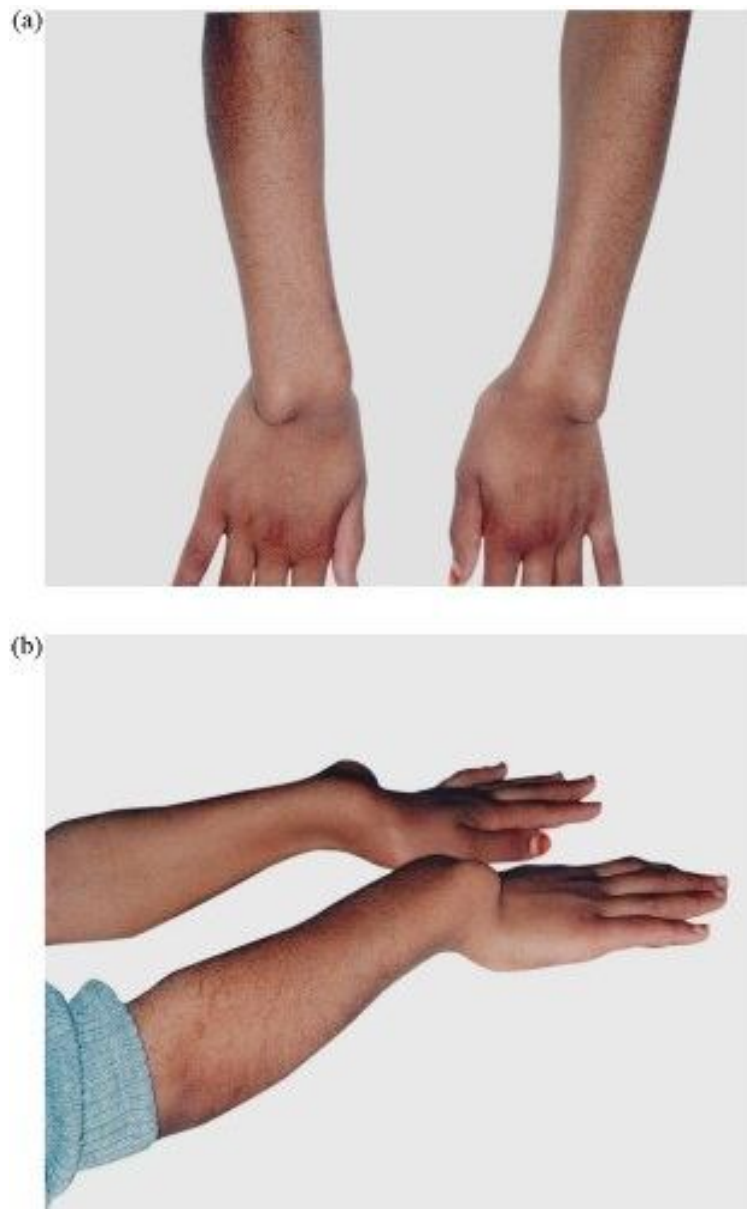


Figure 15 : a- vue antérieure chez une fille de 13 ans montrant la proéminence de la tête ulnaire .[40]

b-vue latérale chez une fille de 13 ans montrant la déformation en dos de fourchette . [40]

4-Les lésions associées :

La malformation clinique caractéristique du poignet s'accompagne, quelques fois, d'autres malformations structurales :

- Raccourcissement métacarpien, bec tibial métaphysaire supérieur .[38]
- Courbure anormale des tibias ;
- Scoliose retrouvée quatre fois dans la série d'**Anton** ;[38]
- Déficit statural, nanisme, héli-atrophie, raccourcissement d'une jambe.[39]

Le diagnostic de la maladie de Madelung est retenue chaque fois que les autres étiologies de la déformation ont pu être éliminées, ou lorsqu'il existe des arguments en faveur d'un syndrome de Turner dont c'est une association classique, ou d'une dyschondrostéose dont les liens avec la maladie de Madelung sont discutés .[5]

B-Bilan radiologique :

1-La radiographie standard :

La lésion essentielle est représentée par l'aplasie interne de l'épiphyse distale du radius . La partie externe de la surface articulaire radiale en rapport avec le scaphoïde, est normale alors que la partie interne en rapport avec le semi-lunaire est fuyante, comme abrasée, oblique en haut et en dehors ; elle ne recouvre que très partiellement le semi-lunaire .Cette dysplasie du radius est souvent déjà visible et détectable avant la fin de la croissance . Sur les clichés de profil, on peut noter une prédominance antérieure de la dysplasie .[3]

1-1 Les données radiologiques :

Les critères radiographiques ont été définis par **Dannenberg, Anton** et **Speigel** dès 1939 après une étude de 172 cas .

Le bilan doit comporter systématiquement un cliché des deux avants-bras et des deux poignets de face et de profil .

Tous les signes radiologiques ne sont pas systématiquement présents chez un patient et il n'existe pas de corrélation entre les symptômes cliniques et l'aspect radiologique .

1-2 Les critères de Danneberg :[1, 5] (figure 16, 17, 18)

-Au niveau du radius :

- 1- Courbure dorsale et ulnaire de la diaphyse . Ce radius curvus est quasi constant variant de 8° à 30° .
- 2- Elargissement de l'espace interosseux (main en pronation) .
- 3- Diminution de la longueur du radius . Ce radius brevior est constant variant de 0.5 à 6 cm .
- 4- Fusion prématurée de la moitié médiale de l'épiphyse .
- 5- Aplasie antéro-interne de l'épiphyse inférieure : cette dysmorphie est bien visible de face chez le jeune, avant la soudure du cartilage conjugal que de profil où on peut noter une prédominance antérieure de cette dysplasie .

Plus tard, c'est un aspect aplasique de la région méta-épiphysaire interne .

6-Ostéophyte au bord supérieur de la cavité sigmoïde du radius : observé dans les études de **Felman**, ainsi que dans celles de **Anton** .

7-Forme triangulaire au sommet médial de l'épiphyse distale .

8-Au niveau de l'articulation radio-carpienne, la projection antérieure et ulnaire de la surface articulaire radiale entraîne une véritable subluxation du carpe en avant .La luxation en dedans des os du carpe représente le trouble essentiel qui risque fort d'être à l'origine du phénomène arthrosique secondaire .

-Au niveau de l'ulna :

9- Disjonction de l'articulation radio-ulnaire inférieure avec saillie de la tête en arrière . La distension des moyens d'union (capsule articulaire, ligament triangulaire) autorise la luxation dorsale de la tête ulnaire qui rend plus apparente l'antéversion radio-carpienne : « cubitolisthesis » [41]. La rétroversion de l'extrémité inférieure de la diaphyse de l'ulna, accentuant encore la saillie postérieure de la tête lorsque la malformation est plus grave .

Cubitus brevis : le raccourcissement de l'ulna n'est jamais plus marqué que le raccourcissement et la déviation du radius .

10- Modification de la tête ulnaire dans sa forme (condensation ou élargissement de la tête ou de la styloïde ulnaire) et dans sa structure (hyperostose) .

-Au niveau de l'articulation radio-ulnaire inférieure :

La luxation radio-ulnaire inférieure est toujours présente, souvent impressionnante. L'agénésie radiale interne, l'obliquité de l'hémi-surface radiale interne, la brièveté du radius en dedans expliquent aisément cette luxation .[37]

-Au niveau du carpe :

11- Pour garder le contact avec les surfaces articulaires du radius, la première rangée des os du carpe ascensionne, le semi-lunaire en tête .

L'interligne radio-carpienne normalement en dôme, revêt dès lors une forme ogivale .La configuration du carpe devient triangulaire .

12- Antéversion dia-métaphysaire orientant l'articulation du poignet dans un plan oblique en avant et en haut, et déterminant l'aspect clinique de « luxation palmaire du carpe », de « luxation de la main en avant », improprement dit puisque le scaphoïde et le semi-lunaire gardent des rapports normaux avec la surface articulaire du radius [41] .

Lanager [5] affirme la valeur respective de ces critères :

- Les critères : 3 ,7 et 11 sont essentiels .
- Les critères : 8,9 et 12 nécessitent un vrai profil du poignet .
- Les critères : 1,2 sont visibles sur un cliché de profil en pronation.

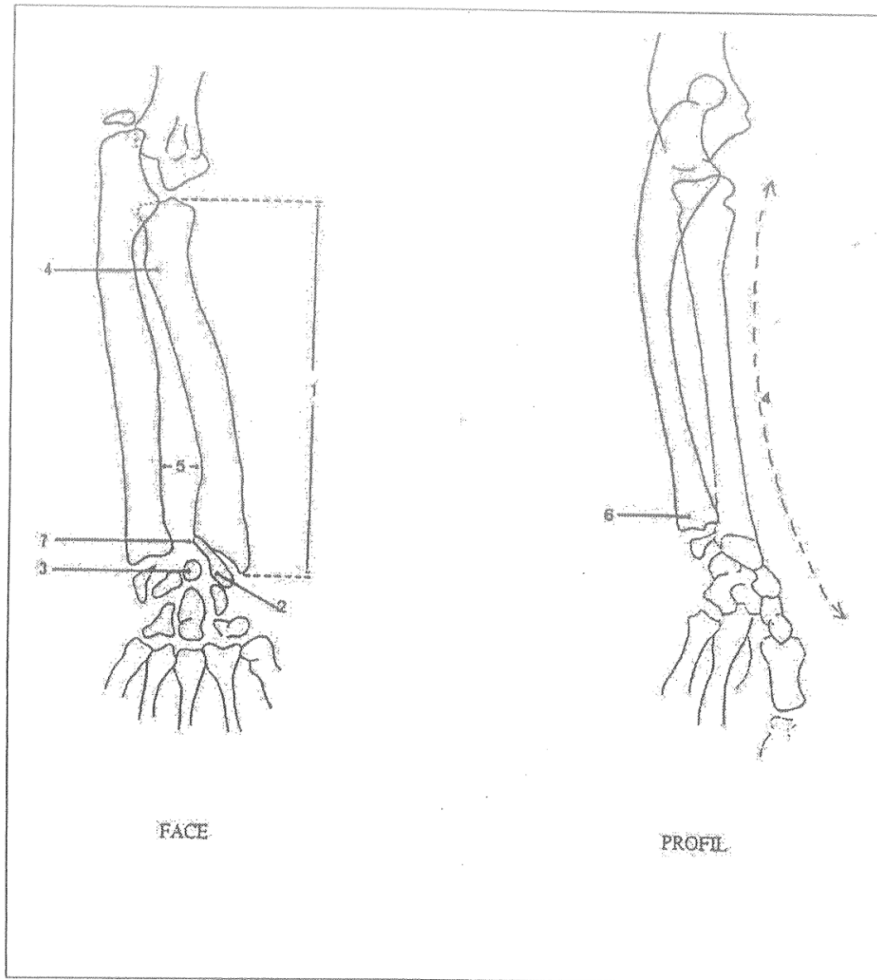


Figure 16 : Les aspects radiologiques de la déformation de Madelung :[44]

- 1-Raccourcissement du radius .
- 2-Epiphyse triangulaire et inclinaison de la surface articulaire .
- 3-Déformation ogivale du carpe (semi-lunaire au sommet) .
- 4-Double courbure du radius .
- 5-Elargissement de l'espace interosseux .
- 6-Subluxation de la tête ulnaire .
- 7-Fusion précoce interne de l'épiphyse

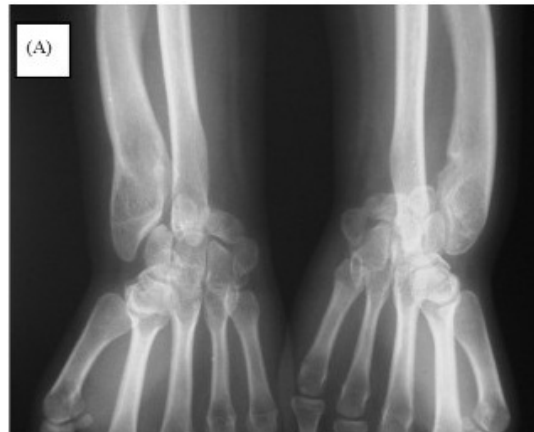


Figure 17 : radiographie du poignet de face chez une fille de 13ans montrant : [40]

- une incurvation ulnaire de l'extrémité distale du radius avec un cartilage de croissance bien visible à sa partie médiale .
- l'index radio-ulnaire n'est plus conservé en raison d'un radius court
- un carpe de forme triangulaire .

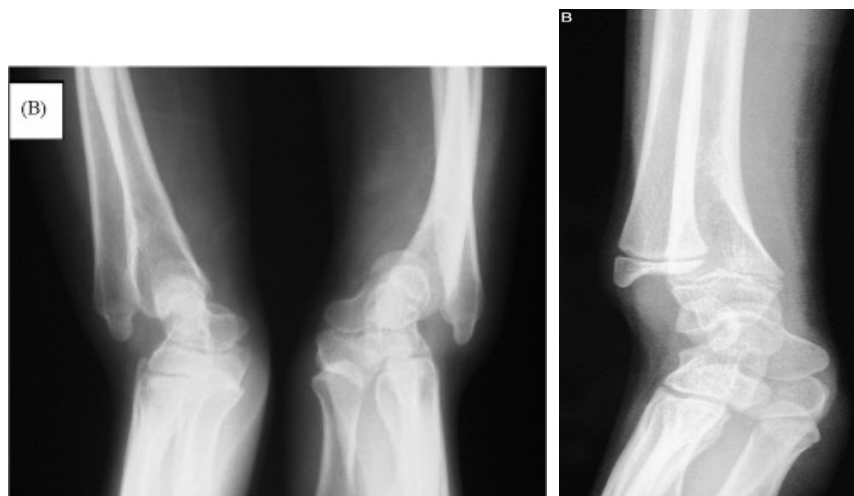


figure 18 : radiographie de profil chez une fille de 13 ans montrant : [40]

- une antéversion métaphysaire orientant l'articulation du poignet dans un plan oblique réalisant l'aspect de luxation palmaire du carpe .
- une disjonction radio-ulnaire inférieure avec saillie de la tête ulnaire en arrière .

2-Le scanner et imagerie par résonance magnétique (IRM) :[42]

La déformation se fait dans un plan tridimensionnel, c'est pourquoi on ne peut complètement l'apprécier sur une radiographie standard .

Pour une bonne compréhension de la déformation et son orientation, une reconstitution tridimensionnelle par scanner semble être d'une grande aide pour une visualisation précise de la morphologie épiphysaire et articulaire . (figure 19 ;20)

Pour l' IRM, son intérêt est limité puisqu'elle ne fait que confirmer les aspects ligamentaires . [5]

Cependant, **Ezaki** avait déclaré que l'utilisation de ces techniques n'est pas de pratique courante . Une étude sur l'évaluation morphologique par scanner et IRM chez des patients atteints d'une déformation de Madelung au stade d'immaturité squelettique, a été faite en 1996 à philadelphie, dont le but était de préciser les critères anatomo-pathologiques de la surface articulaire du poignet et d'identifier les facteurs aboutissant à une diminution du mouvement rotationnel de l'avant-bras . En se basant sur un nombre de patients atteints de Madelung bilatéral, les auteurs avaient isolé des formes de Madelung idiopathiques, et d'autres secondaires à une dyschondrostéose.[5]

Voici les résultats de leurs observations :

2-1 Les conclusions sur scanner :

- Dans le cadre du Madelung idiopathique : on note une subluxation dorsale de l'ulna avec supination relative du carpe, respectant l'extrémité distale du radius .
- Dans le cadre du Madelung secondaire à une dyschondrostéose : pas de subluxation ulnaire, avec une pronation relative du carpe .

Dans tous les cas, la déformation distale de l'extrémité du radius est fixée en pronation .

2-2 Les conclusions sur IRM : (figure 21)

➤ Sur les coupes coronales :

- Les structures osseuses :
- L'épiphyse radiale inférieure se courbe vers le côté ulno-palmaire .
- Le segment dorso-ulnaire de cette épiphyse couvre en dehors la métaphyse radiale .
- Le degré de pyramidalisation du carpe avoisine 93° en cas de déformation de Madelung idiopathique et 76° pour la forme secondaire à une dyschondrostéose .
- Dans tous cas, la moitié proximale de l'os scaphoïde et de l'os pyramidal apparaît hypoplasique, le semi-lunaire prend une configuration claire .

-Les structures ligamentaires :

-Les résultats de l'IRM sont en corrélation avec les observations de **Vickers** et **Nielsen** concernant la structure fibreuse du ligament de Vickers déjà étudiée . Ils avaient objectivé la présence de façon constante d'une structure au niveau de la région palmo-ulnaire de l'extrémité distale du radius, ayant l'aspect d'une barre, et qui le relie au semi-lunaire .

-En se basant sur l'intensité du signal sur les séquences de pulsations d'IRM, ils ont pu démontrer la nature physiopathologique de cette barre . Ils ont distingué deux types de barres :

- Une barre osseuse rencontrée en cas de maladie de Madelung secondaire à une dyschondrostéose .
- Une barre incomplètement osseuse ou de nature fibreuse rencontrée surtout en cas de déformation de Madelung idiopathique .La longueur de cette barre est variable : en cas de déformation de Madelung idiopathique, elle avoisine 16 mm . En cas de forme secondaire à une dyschondrostéose, elle avoisine 18 mm.

-Les anomalies des ligaments palmaires du carpe sont présentées par une hypertrophie et allongement du ligament radio-pyramidal et une hypertrophie du ligament court radio-lunaire .

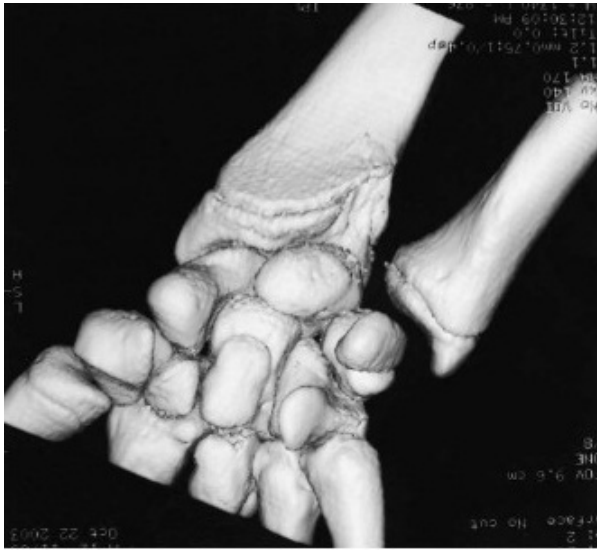


Figure 19 :Reconstruction tridimensionnelle du poignet montrant une aplasie interne de l'épiphyse radiale inférieure . [2]



Figure 20 : Reconstruction 3-D d'un poignet droit vue du côté ulnaire . [66]

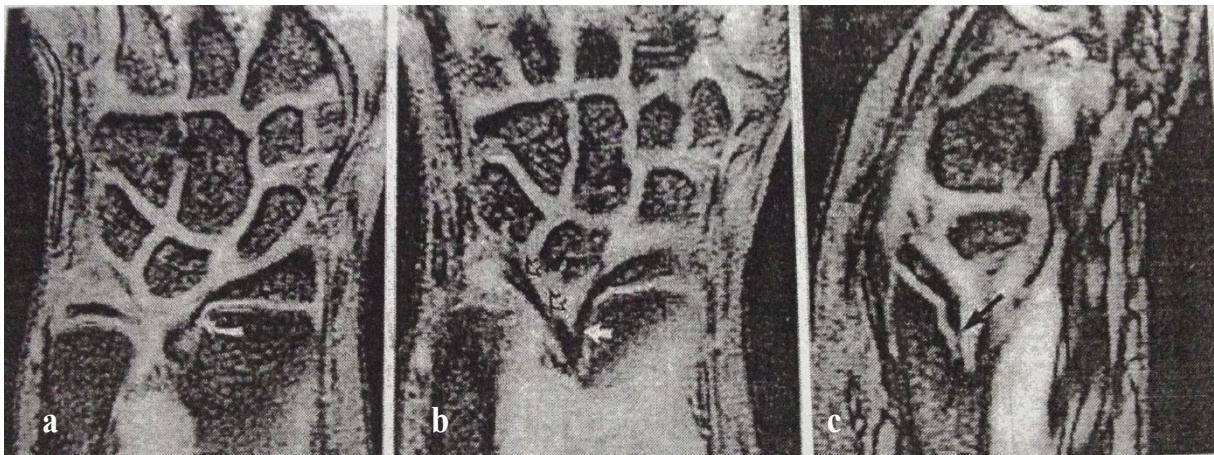


Figure 21 : Déformation de Madelung idiopathique chez une fille de 12 ans sur IRM .[42]

- a- Coupe coronale montrant l'épiphyse radiale couvrant en dehors la métaphyse .
- b- Une section coronale plus antérieure .
- c- Coupe sagittale objectivant la jonction entre la barre physique et l'épiphyse (flèche), noter le changement de calibre de ses structures .

VIII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Certaines pathologies peuvent aboutir à des incurvations du poignet similaires à celles rencontrées dans la maladie de Madelung .

Ainsi, devant un poignet déformé et douloureux, on doit éliminer :

1- La main bote radiale :[45]

Marquée par une attitude vicieuse permanente du poignet en inclinaison radiale et en flexion, cette position est déterminée par l'hypoplasie ou l'aplasie du rayon externe de l'avant-bras ,et l'hypoplasie de l'appareil extenseur extrinsèque du poignet et des doigts . Elle prête souvent confusion avec la déformation de Madelung dans sa forme mineure ou hypoplasie radiale . Le diagnostic est confirmé par la pratique d'une radiographie du poignet qui objective la présence de l'épiphyse radiale distale, mais sa croissance est inférieure à la normale . Il se produira donc un raccourcissement relatif du radius par rapport à l'ulna . Le poignet représente une déviation modérée de 20° à 30°. Habituellement, l'hypoplasie radiale n'est pas associée à des malformations sévères d'autres organes bien qu'elle puisse être parfois associée à une anémie de Fanconi .

2- La maladie exostosante :

C' est une maladie à transmission autosomique dominante, plus fréquente chez le sexe masculin . Elle est le plus souvent reconnue dans l'enfance mais ses formes frustes ne sont parfois diagnostiquées qu'à l'âge adulte .

Cette maladie est caractérisée, comme son nom l'indique, par des exostoses branchées sur les os de formation endochondrale au voisinage des cartilages de conjugaison [46]. Elle se manifeste rarement avant la 3^{ème} année de la vie, le plus souvent par la constatation d'une tuméfaction voisine d'une articulation ou par la déviation d'un membre .[30]

La déformation du poignet et de l'avant-bras est la plus fréquente . Elle provoque une déviation latérale de la main appelée quelquefois (main baïonnette) avec une limitation du mouvement par exemple : la prono-supination de l'avant-bras peut être entravée par une exostose radiale, des tendons peuvent s'accrocher aux exostoses au cours des mouvements .[30]

L'étude radiologique confirme le diagnostic on objectivant des exostoses qui se traduisent par une saillie osseuse, avec incurvation de la diaphyse et luxation de la tête radiale.[30]

IX-EVOLUTION-COMPLICATIONS :

A- Evolution :

Il existe des formes évolutives sévères où l'inclinaison radiale est majeure. Elles s'accompagnent d'une luxation de la tête ulnaire importante avec une gêne fonctionnelle et esthétique majeure . On peut rencontrer des formes mineures où la tolérance est bonne [8].Cependant, l'évolution naturelle de la maladie peut aboutir à certaines complications qui peuvent majorer le dysfonctionnement du poignet rencontré dans la maladie de Madelung .

B-Complications :

La maladie de Madelung peut se compliquer à l'âge adulte :

1- Les complications neurologiques :

Le syndrome du canal carpien : par compression du nerf médian entre le tubercule du scaphoïde et le ligament annulaire antérieur a été rapporté dans la littérature [8] (par **Fagg, Luchetti et Watson-jones**), dont une fois dans le cadre de Madelung inversé .[5]

2- Rupture des tendons extenseurs des doigts :

La survenue, au cours de la maladie de Madelung de lésions des tendons extenseurs au contact de la tête ulnaire, a déjà été signalée, mais elle paraît très rare . Presque 10 cas avaient été rapportés dans la littérature [21].Ces ruptures sont purement mécaniques et siègent au niveau de l'articulation radio-ulnaire inférieure où les tendons extenseurs sont comprimés entre le carpe en avant et la tête ulnaire en arrière. Elles surviennent tôt dans les formes sévères ou plus tard dans les formes moyennes lorsqu'il existe d'importants remaniements radio-ulnaires inférieurs.[5]

Dans la littérature, les lésions des tendons extenseurs surviennent tardivement, après 60 ans, chez les patients dont la malformation de Madelung apparente depuis l'adolescence, restait jusque-là bien tolérée.

En dépit de la rareté de cette complication, le risque qu'elle représente doit être pris en compte lorsqu'on discute une indication opératoire, il faut constituer un argument supplémentaire pour proposer un traitement chirurgical afin de supprimer ou de réduire la saillie de la tête ulnaire, lorsque celle-ci est très marquée, surtout chez ces patients dont la profession implique des activités manuelles.

3-L'arthrose du poignet :

L'arthrose radio-ulnaire inférieure et radio-lunarienne sont les principales localisations de l'arthrose du poignet au cours de la déformation de Madelung[5].Cependant, l'histoire naturelle de la maladie de Madelung n'est pas claire, et l'évolution vers l'arthrose n'est pas certaine .[36]

4-Luxation de la tête ulnaire :

Il existe des formes évolutives sévères qui s'accompagnent de luxation importante et irréductible de la tête ulnaire .

X-HISTOIRE NATURELLE :

L'étude d'une série de dix sept observations a permis à **Ducloyer et Saffar** de proposer une histoire naturelle de cette maladie. [5]

A- L'adolescence :

Entre l'âge de 13 à 18 ans, la gêne fonctionnelle ou esthétique fait consulter. La luxation de la tête ulnaire est réductible et la mobilité du poignet est habituellement conservée. Les radiographies permettent de faire dès cette époque un diagnostic de gravité par l'importance du défaut radial antéro-médial. L'ascension de la déformation du carpe est absente, ou modérée dans les formes sévères .

B- Chez l'adulte jeune :

Entre l'âge de 25 ans et 40 ans, la déformation se fixe progressivement et entraîne une limitation de la mobilité du poignet . Les formes mineures sont volontiers asymptomatiques en dehors de la saillie de la tête ulnaire même lorsqu'il existait une gêne fonctionnelle à l'adolescence.

Dans les formes moyennes, il existe une adaptation fonctionnelle et la gêne est souvent modeste . Par contre, dans les formes sévères, la faiblesse et la douleur du poignet restent présentes et une rupture tendineuse est possible .

C- Chez l'adulte après 60 ans :

La déformation est fixée et les douleurs souvent absentes ou modérées . Un secteur de mobilité fonctionnelle persiste et la gêne est habituellement minimisée par des patients qui se sont adaptés à leur handicap .

Les remaniements ostéo-articulaires sont importants avec une hypertrophie de la tête ulnaire, une déformation en ogive du carpe ascensionné, une arthrose radio -ulnaire inférieure et radio-lunarienne, un ostéophyte développé au bord médial du radius constitue souvent une pseudo-butée au dessus du semi-lunaire .

Il s'agit le plus souvent de formes mineures ou moyennes jusqu'à là bien tolérées et révélées par une complication (rupture tendineuse ou syndrome du canal carpien) ou de façon fortuite (fracture).



Matériel et méthodes



I .TYPE D'ETUDE :

Il s'agit d'une étude rétrospective, étalée sur une période de 11 ans (de 2000 à 2011), dans le service de traumatologie et chirurgie orthopédique de l'hôpital d'enfants de Rabat . A travers cette étude, nous avons colligé 8 cas de maladie de Madelung .

II .PATIENTS :

1- Les critères d'inclusion :

- Avant la fermeture des cartilage de croissance du poignet .
- Les malades de premier main .
- Les dossiers complets .
- Un recul minimum d'un an .

2 - Les critères d'exclusion :

- Les pseudo – Madelung .
- Les malades de deuxième main .

III. RECUEIL DES DONNEES :

Le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques, et évolutives à partir des observations et contrôles post-opératoires, a été réalisé pour chaque malade sur la base d'une fiche d'exploitation :

1- Les éléments épidémiocliniques :

- L'âge, le sexe, les antécédents, le motif de consultation, le type de déformation .
- l'examen clinique a permis de rechercher :
 - le côté atteint .
 - les mouvements du poignets.
 - la saillie de la tête ulnaire, et la subluxation du carpe .
 - les autres signes associés.

2- Les éléments radiologiques :

-Le bilan radiologique chez tous nos patients se limitait à une simple radiographie de face et de profil du poignet et de l'avant-bras, pour étudier les signes radiologiques de la maladie de Madelung (voir chapitre bilan radiologique) .

On a retenu pour notre étude deux mesures effectuées sur le cliché de face :

- L'index radio-ulnaire inférieur (voir chapitre anatomo-pathologie) .
- La courbure radiale .

Ces 2 variables ont été mesurés avant et après traitement chirurgical et au dernier recul .

3- Les moyens thérapeutiques :

- Les méthodes chirurgicales utilisées :

- Ostéotomie de réaxation du radius .
- Ostéotomie de raccourcissement de l'ulna .
- Une butée de l'extrémité inférieure du radius .
- Une résection de la tête ulnaire .

- Les méthodes d'ostéosynthèse.

- Les méthodes d'immobilisation post-opératoire .

4- Les éléments évolutifs :

➤ Les complications éventuelles :

- L' infection .
- La limitation de la mobilité articulaire .
- Syndrome de loge .
- Retard de consolidation .
- La récurrence de la déformation .

IV- EVALUATION DES RESULTATS :

Pour évaluer nos résultats :

- Nous avons mesuré l'index radio-ulnaire inférieur et la courbure radiale en pré et en post- opératoire et au dernier recul .
- D'autre part, on a utilisé les critères de jugement suivants pour apprécier les résultats au dernier recul : [15]

Les résultats ont été évalués en fonction des paramètres cliniques , radiologiques et des amplitudes articulaires :

-D'un point de vue clinique, nous avons coté la douleur en quatre grades :

Grade I : absence de douleur .

Grade II : douleur occasionnelle ne limitant pas les activités professionnelles ou sportives .

Grade III : douleur un peu plus importante gênant le patient dans son travail ou dans ses activités sportives à l'effort .

Grade IV : douleur continue .

- De même, l'évaluation radiologique des résultats est classée en quatre grades :

Grade I : fusion osseuse complète et congruence articulaire satisfaisante

Grade II : fusion osseuse incomplète mais conservation d'une bonne congruence et d'un équilibre articulaire .

Grade III : perte limitée de la congruence articulaire . Désorganisation du poignet .

Grade IV : évolution vers un pincement arthrosique .

Pour les grades **I** et **II**, le poignet n'est pas désorganisé et son aspect esthétique est accepté par l'enfant et ses parents .

-En ce qui concerne **la mobilité articulaire**, l'étude a été faite sur l'ensemble des amplitudes en flexion dorsale, flexion palmaire, inclinaison radiale, inclinaison ulnaire, pronation et supination . Il faut préciser que les mobilités pré-opératoires sont tout à fait différentes des mobilités physiologiques habituelles et donc il a été effectué une évaluation relative par rapport à cette mobilité pré-opératoire déjà limitée.

Quatre degrés ont été définis :

Grade I : arc de mobilité post-opératoire identique ou amélioré dans tous les secteurs à l'arc de mobilité pré-opératoire . Pas de diminution de la pronosupination .

Grade II : diminution de mobilité en flexion palmaire et dorsale inférieure à 50 % avec maintien d'un arc d'inclinaison latérale utile, diminution modérée de la pronosupination .

Grade III : diminution de plus de 50% de l'arc de mobilité en flexion palmaire et flexion dorsale avec conservation d'un arc utile, associée à une diminution de la mobilité en pronosupination .

Grade IV : raideur douloureuse .

Nous considérons comme **bons** résultats les deux premiers grades pour chacun des trois critères .Les résultats **moyens** correspondaient au grade III, et les **mauvais** résultats au grade IV pour chacun des 3 critères .



Résultats



Après exploration des dossiers ,huit cas ont répondu à nos critères de sélection .(tableau n°1)

	Age	Sexe	Motif de consultation	type de déformation	Localisation prédominante
cas n° 1	13 ans	Féminin	Gêne esthétique	idiopathique	bilatérale
cas n° 2	13 ans	Féminin	Gêne esthétique	idiopathique	bilatérale
cas n°3	10 ans	Féminin	Gêne esthétique	dyschondrostéose	bilatérale
cas n° 4	14 ans	Féminin	Gêne esthétique Douleur Gêne fonctionnelle	idiopathique	bilatérale
cas n° 5	13 ans	Masculin	Gêne esthétique	idiopathique	unilatérale gauche
cas n°6	14 ans	Féminin	Gêne esthétique	idiopathique	unilatérale droite
cas n°7	13 ans	Féminin	Gêne esthétique Douleur Gêne fonctionnelle	idiopathique	unilatérale gauche
cas n°8	14 ans	Féminin	Gêne esthétique Douleur Gêne fonctionnelle	idiopathique	bilatérale

Tableau n° 1 : résumé des observations .

Les principaux résultats sont les suivants :

I-EPIDEMIOLOGIE :

1- Age :

L'âge moyen de nos patients était de 13 ans avec des extrêmes de 10 et 14 ans .

2- Sexe :

7 patients étaient de sexe féminin (87,50%) et un patient était de sexe masculin(12,50 %) .

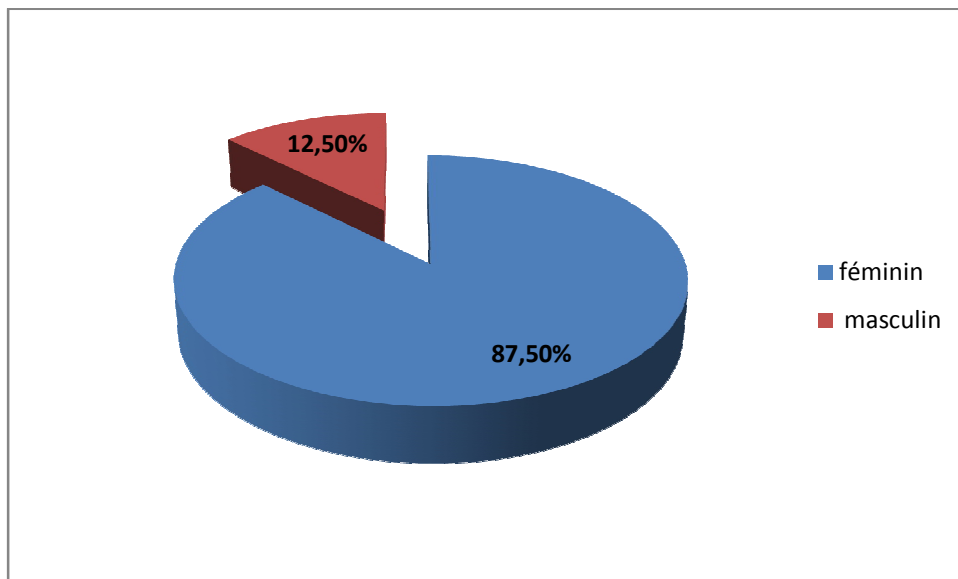


Figure22 : répartition en fonction de sexe.

3- Etiologie :

Dans 7 cas (87,50 %), il s'agissait d'une maladie de Madelung idiopathique. Dans un cas (12,50 %), il s'agissait d'une maladie de Madelung secondaire entrant dans le cadre d'une dyschondrostéose familiale associée à un retard statural (une taille à -2 DS pour un âge de 10 ans).

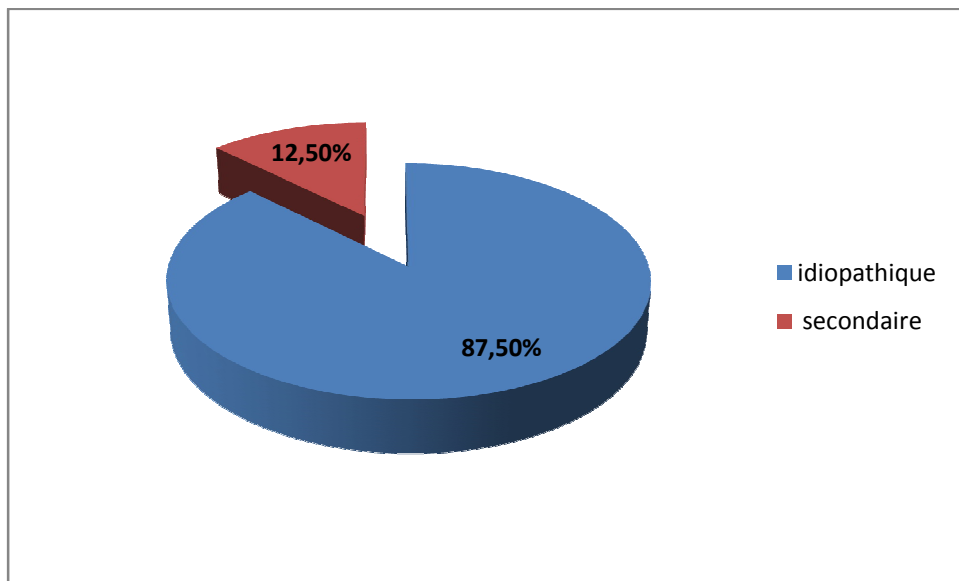


Figure 23 : répartition des étiologies.

II- CLINIQUE :

1- La localisation :

L'atteinte était bilatérale chez 5 cas(62,50%) et unilatérale pour 3 cas (37,50%).

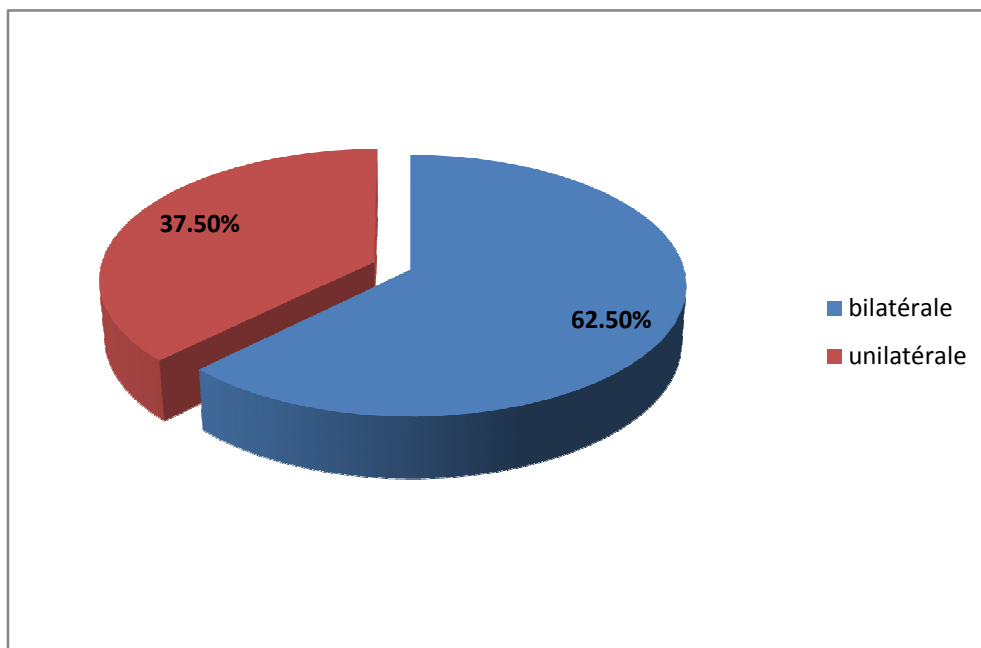


Figure 24 : répartition de la localisation de la déformation.

2- Le motif de consultation :

Le motif de consultation principal était esthétique (déformation en dos de fourchette) chez tous les patients . Chez 3 patientes (37.50%), la notion de douleur et gêne fonctionnelle notamment une faiblesse de l'extension du poignet et des doigts était rapportée .

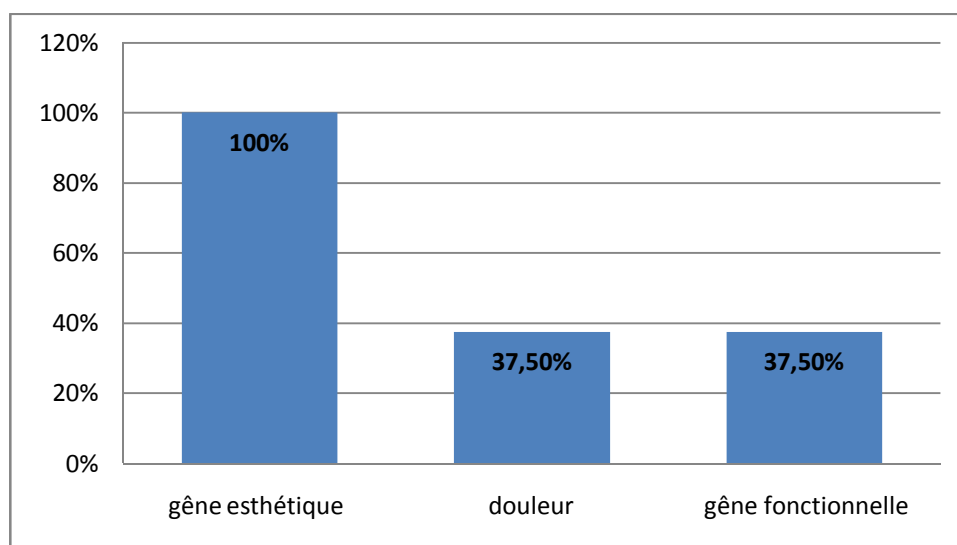


Figure 25:répartition du motif de consultation.

3-L'examen clinique :

-L'examen clinique a objectivé une saillie ulnaire qui a été franche dans les 8 cas, avec la présence d'une main botte radiale chez 2 patients (25%) et une main botte ulnaire chez un patient (12,50%) . En revanche, il n'y avait pas de troubles sensitivo -moteurs ni vasculaires, ni d'autres déformations associées .

-L'étude de la mobilité a révélé :(tableau n°2)

- un déficit net de l'extension du poignet qui arrivait à la position 20° à 30° sans pouvoir la dépasser chez 4 patients (50%) .

- La flexion était normale chez 5 patients (62,50%) variant entre 80° et 90°, voire exagérée chez 1 patient (12,50%) au environ de 100°, et légèrement limitée chez 2 patients (25%) variant entre 60° et 75°.
- La supination était nettement limitée au environ de 40°-50° chez 6 patients (75%) et normale chez 2 patients (25%) .
- La pronation était conservée chez 6 patients (75%) au environ de 70°-80°, et limitée chez 2 patients (25%) au environ de 45° .
- La force de préhension était légèrement diminuée dans le cas n°7 .

	secteur de mobilité				Main	botte
	extension	flexion	pronation	supination	radiale	ulnaire
Cas n°1	48°	60°	80°	50°	+	-
Cas n°2	20°	90°	70°	40°	-	-
Cas n°3	60°	80°	45°	45°	-	-
Cas n°4	20°	100°	45°	40°	-	-
Cas n°5	45°	80°	80°	75°	+	-
Cas n°6	60°	75°	85°	80°	-	-
Cas n°7	25°	90°	80°	50°	-	-
Cas n° 8	30°	90°	75°	45°	-	+

Tableau n°2 : le secteur de mobilité en pré-opératoire et présence d'une main botte
chez nos patients .

III-RADIOLOGIE :

-Les signes radiologiques de la maladie de Madelung étaient vérifiés dans les 8 cas :

- Incurvation ulnaire de l'extrémité distale du radius .
- Raccourcissement du radius .
- Courbure dorsale et ulnaire de la diaphyse radiale .
- Déformation ogivale du carpe .
- Subluxation de la tête ulnaire .

- Dans un cas qui entre dans le cadre d'une dyschondrostéose, on a objectivé les données radiologiques suivantes :

- Un radius incurvé dans le plan frontal .
- Une luxation des deux têtes radiales avec élargissement important de l'interligne radio-humérale .
- Déformation des os du carpe avec élargissement de l'espace radio-ulnaire inférieur, et incurvation du semi-lunaire entre les deux os .
- Dysplasie des deux genoux avec présence d'un bec tibial .

IV-TRAITEMENT :

Parmi nos patients ,7 cas ont été opérées et un cas n'a pas été opéré (cas n°3).

1- Les méthodes chirurgicales utilisées : (figure 26)

- Une ostéotomie de réaxation du radius chez 7 cas (100%) .
- Une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna chez 6 cas (85,72%).

D'autres méthodes ont été réalisées en association à l'ostéotomie :

- Une résection de la tête ulnaire chez un cas (14, 28%) .
- Une butée de l'extrémité inférieure du radius chez un cas (14, 28%).
- Une épiphysiodèse percutanée sous scopie de l'extrémité inférieure du radius et de l'ulna était réalisée chez un cas (14,28%) .
- L'allongement radial était réalisé chez un cas (14,28%).

Pour les formes bilatérales, la chirurgie était unilatérale pour les cas n°1 et cas n°2, et bilatérale pour les cas n°4 et cas n° 8 .

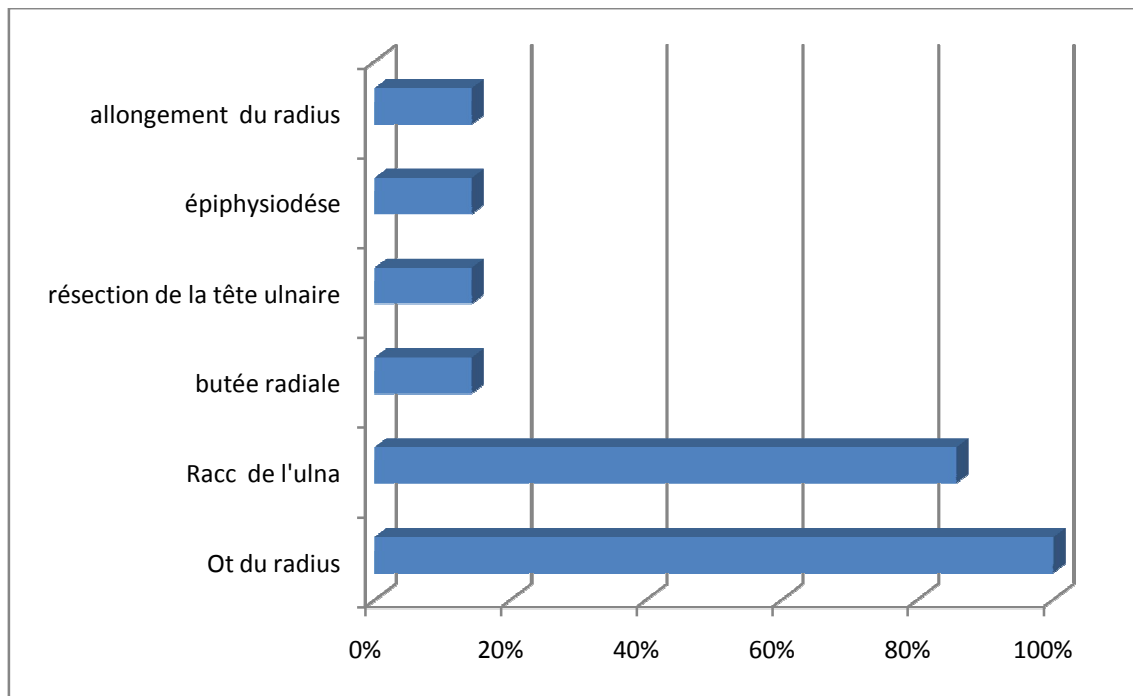


Figure 26 : répartition des méthodes chirurgicales utilisées dans le traitement de la maladie de Madelung .

Ot : ostéotomie

Racc : raccourcissement

2-Les méthodes d'ostéosynthèse :

L'ostéosynthèse a été assurée par de simples broches, axiales au niveau du cubitus appuyées sur le carpe et en croix au niveau du radius . Les broches ont été retirées dès consolidation, entre la 6^{ème} et la 8^{ème} semaine pour les broches radiales .

3-Les méthodes d'immobilisation post-opératoire :

Dans les 7 cas opérées, on a procédé à une immobilisation plâtrée brachio - antébrachio-palmaire pendant 6 semaines .

V- COMPLICATIONS :

- Les suites opératoires dans les 7 cas opérées étaient simples, aucune complication infectieuse ou vasculo-nerveuse n'a été notée dans notre série .
- Un retard de consolidation a été observé chez le cas n°7 .

VI-RECU POST-OPERATOIRE :

Les résultats ont été évalués directement lors du bilan clinique et radiologique réalisé chez les patients, avec un recul moyen de 18 mois (12 mois à 36 mois) .

VII-RESULTATS FINAUX :

1-Résultats fonctionnels :(tableau n° 3)

Les résultats obtenus étaient bons chez 5 patients (72%). Chez ces derniers, la saillie de la tête ulnaire avait disparu, la subluxation du poignet a été atténuée, l'aspect esthétique a été largement améliorée . Par ailleurs, la mobilité du poignet a été au moins sauvegardée en post-opératoire .Tous ces patients ont bénéficié d'une ostéotomie des deux os de l'avant-bras .

Le résultat était moyen chez un seul patient (14%) (cas n°4) à cause notamment d'une diminution discrète des amplitudes articulaires .

Le résultat était mauvais chez un seul patient (14%) (cas n°7) à cause de la non amélioration de l'aspect esthétique, et de la survenue d'une pseudoarthrose après ostéotomie radiale .

	Traitement chirurgical	Aspet esthétique	Stabilité du poignet	Résultat final
Cas1	- 1 ^{ère} intervention : butée ostéoplastique du radius . - 2 ^{ème} intervention :Ot de réaxation métaphyso-diaphysaire du radius+ Ot de Racc de l'ulna .	Satisfaisant	Bonne	Bon
Cas 2	Ot de réaxation du radius +Ot de Racc de l'ulna.	Satisfaisant	Bonne	Bon
Cas 3	Non opérée			
Cas4	Ot de réaxation du radius +résection de la tête ulnaire avec réinsertion du ligament collatéral radial .	Satisfaisant	Moyenne	Moyen
Cas 5	Ot de réaxation du radius +Ot de Racc de l'ulna.	Satisfaisant	Bonne	Bon
Cas 6	Ot de réaxation du radius +Ot de Racc de l'ulna.	Satisfaisant	Bonne	Bon
Cas 7	- 1 ^{ère} intervention :Epiphysiodèse percutanée sous scopie de l'extrémité inférieure du radius et de l'ulna . - 2 ^{ème} intervention :Ot de réaxation du radius+ Ot de Racc de l'ulna .	Non satisfaisant	Bonne	mauvais
Cas8	- Intervention du poignet droit : Ot de l'extrémité inférieure du radius + allongement secondaire du radius . - Intervention du poignet gauche : Ot de réaxation du radius +Ot de Racc de l'ulna.	Satisfaisant	Bonne	Bon

Tableau n° 3 : le traitement chirurgical et résultats fonctionnels post-opératoire

Ot : ostéotomie

Racc :raccourcissement

2-Résultats radiologiques :

	Index radio-ulnaire (IRU)			courbure radiale (CR)		
	pré-op	post-op	dernier recul	pré-op	post-op	dernier recul
Cas 1	6mm	5mm	5mm	20°	20°	20°
Cas 2	6mm	4mm	3mm	22°	17°	16°
Cas 5	4mm	3mm	3mm	21°	19°	19°
Cas 6	5mm	4mm	3mm	21°	19°	18°
Cas 7	5mm	4mm	4mm	20°	19°	19°
Cas 8	6mm	4mm	4mm	20°	19°	18°

Tableau n°4 : comparaison entre l'IRU et CR en pré et post-opératoire immédiat et au dernier recul.

❖ Evolution de l'index radio-ulnaire et de la courbure radiale (tableau 5 ; figure 27 ; 28) :

	IRU moyen	CR moyenne
pré-op	5,3 mm	20,66°
post-op	4 mm	18,83°
dernier recul	3,6mm	18,33°

Tableau n°5 : comparaison de IRU moyen et CR moyenne en pré et post opératoire et au derneir recul .

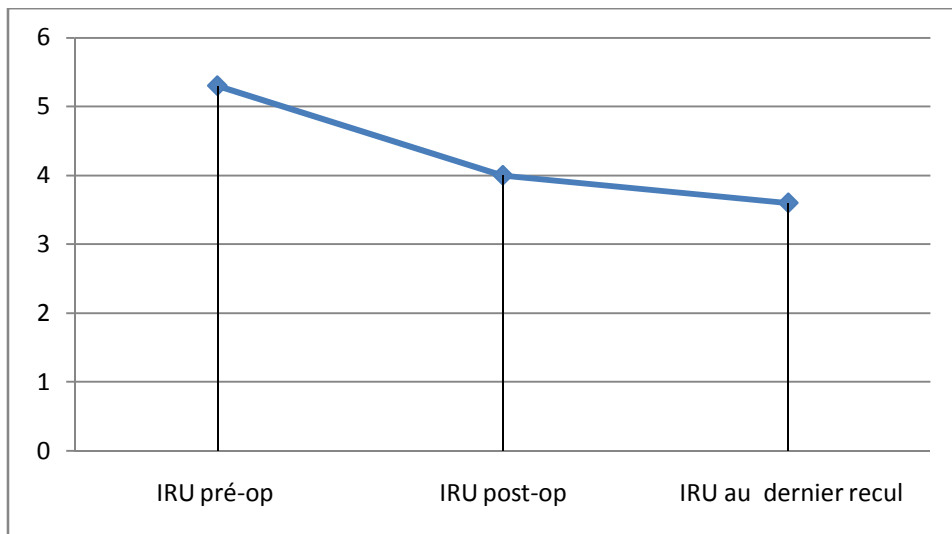


Figure 27 : index radio-ulnaire (IRU) moyen en pré et post-opératoire et au dernier recul .

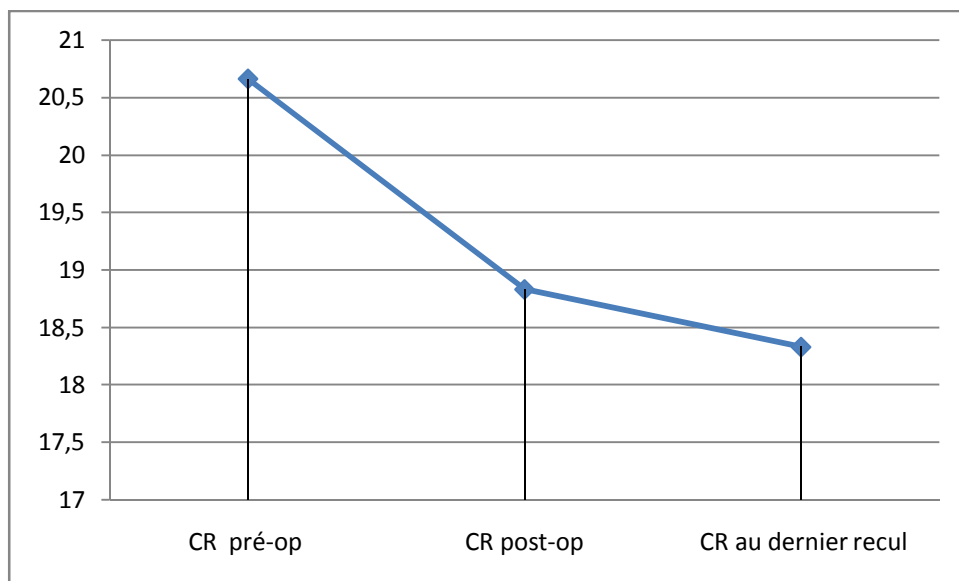


Figure 28: courbure radiale moyenne (CR) en pré et post-opératoire et au dernier recul .

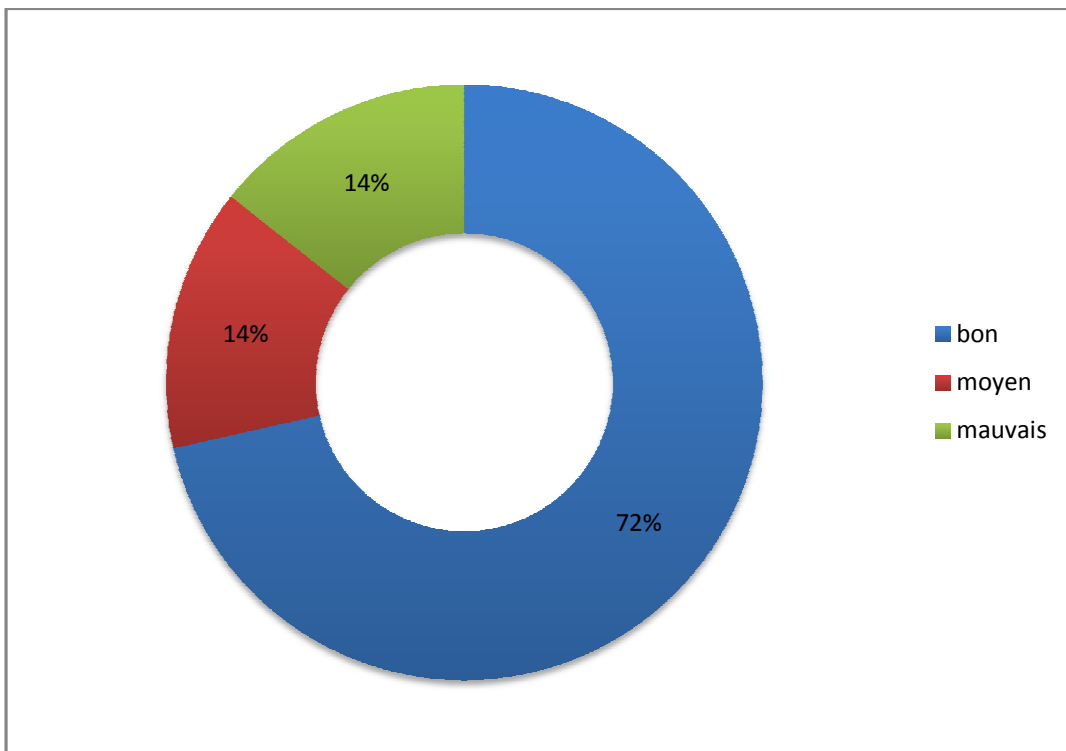


Figure 29 :répartition des résultats globaux.

- **Bon** : 5 cas (72%)

-**Moyen** : 1 cas (14%)

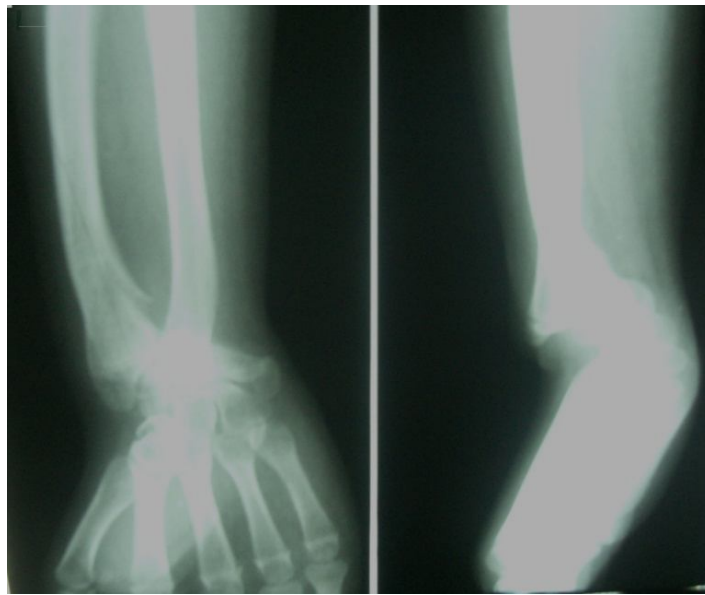
-**Mauvais** : 1 cas (14%)



Iconographie



Figure n°30 :déformation de Madelung chez une fille de 13 ans (cas n°2) .



A-Radiographie préopératoire du poignet (face et profil)

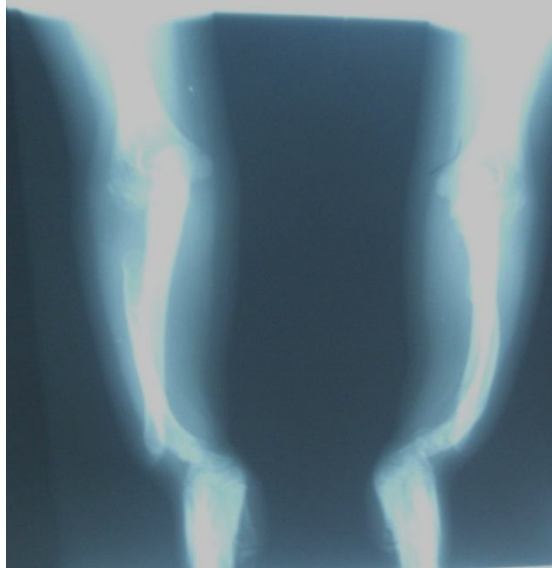


B-Après une ostéotomie de réaxation de radius et de raccourcissemnt de l'ulna .



C- Après un an de recul

Figure n°31 : Maladie de Madelung bilatérale secondaire à une dyschondrostéose chez une fille de 10 ans (cas n°3)

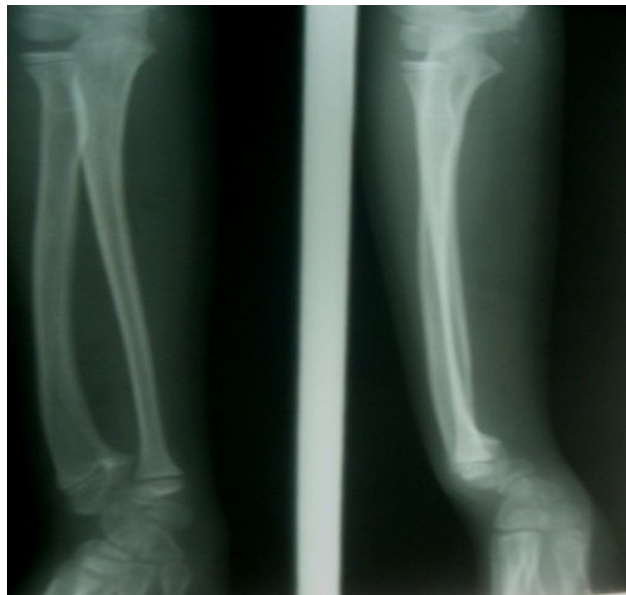


A-Radiographie de profil du poignet montrant un radius incurvé avec luxation des 2 têtes radiales .



B-Radiographie de face du genou montrant la présence d'un bec tibial .

Figure n°32: Déformation de Madelung chez un garçon de 13 ans (cas n° 5).

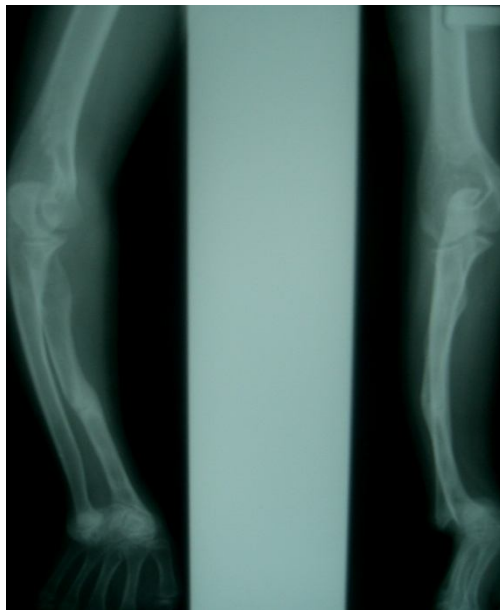


A-Radiographie préopératoire du poignet (face et profil)

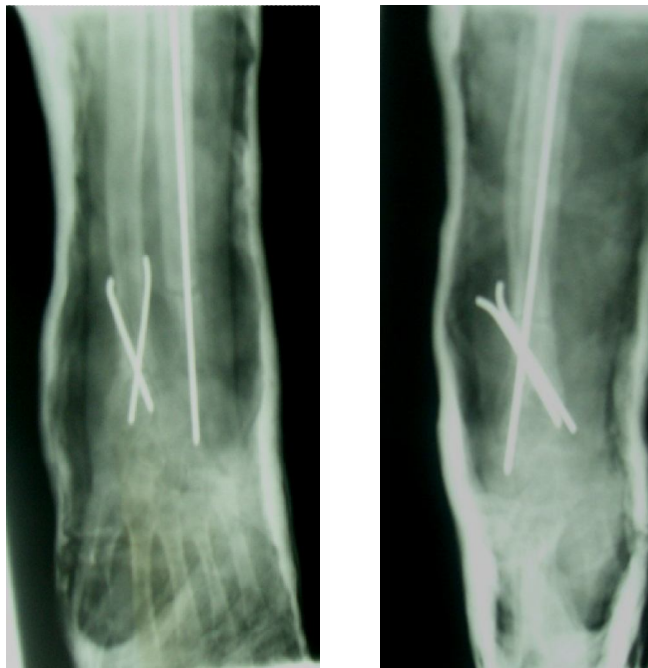


B-Après une ostéotomie de réaxation du radius et de raccourcissement de l'ulna .

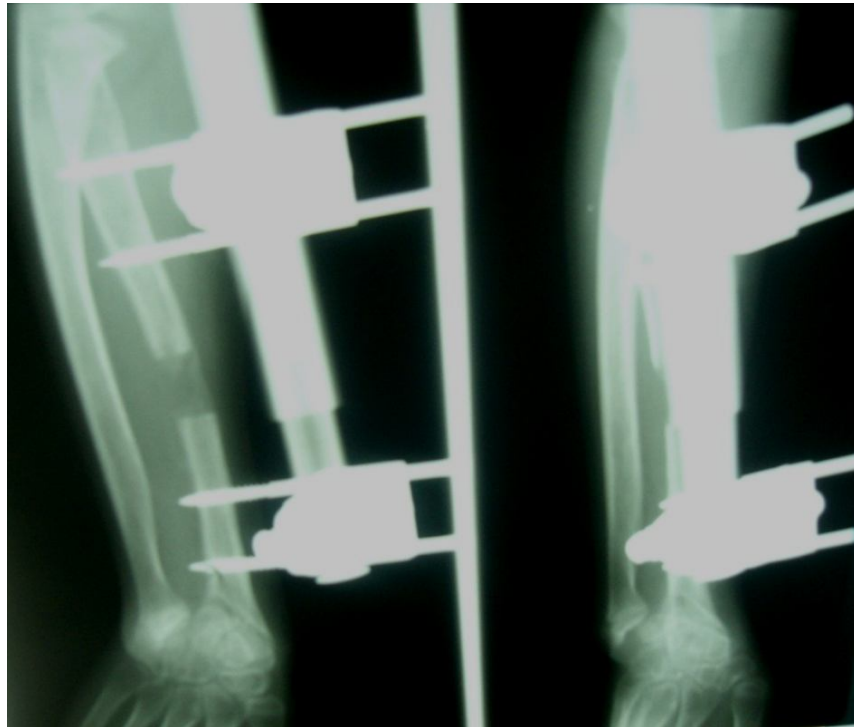
Figure n°33 :Déformation de Madelung bilatérale chez une fille de 14 ans (cas n°8)



A-Radiographie préopératoire du poignet (face et profil)



B-Après une ostéotomie de réaxation du radius et de raccourcissement de l'ulna du poignet gauche .



C -Radiographie de face du poignet droit après un allongement radial secondaire à une ostéotomie de l'épiphyse inférieure du radius



Discussion



La maladie de Madelung est une pathologie congénitale rare, révélée pendant l'enfance tardive ou l'adolescence, et caractérisée par une fermeture prématurée partielle de la partie médiale du cartilage de croissance distal du radius pendant la croissance. Cette soudure prématurée est responsable d'une subluxation antérieure progressive spontanée du poignet.[47 ,19]

Elle est habituellement bilatérale, asymétrique [19] et touche plus fréquemment les filles.[48]

Elle se présente le plus souvent, sous l'aspect d'une malformation isolée d'apparence primitive, elle entre plus rarement dans le cadre d'une dyschondrostéose.[3]

Elle se traduit cliniquement par une déformation évocatrice associant une saillie de la main, et des critères radio-morphologiques bien définis permettent d'en confirmer le diagnostic [1]. Mais le diagnostic est fait parfois plus tard, à l'occasion d'une complication. Les conséquences fonctionnelles de cette malformation sont quelquefois peu marquées mais souvent fort gênantes : limitation des mouvements, de prono-supination surtout, douleurs et diminution de la force de la main .[49]

Notre série comporte 8 cas de maladie de Madelung, avec un recul moyen de 18 mois. L'âge moyen de nos patients était de 13 ans, 87,50 % des cas étaient de sexe féminin, l'atteinte était bilatérale chez 62,50% des cas. La maladie de Madelung était idiopathique chez 87,50% des cas, un seul cas entrant dans le cadre d'une dyschondrostéose familiale. L'aspect esthétique était le principal motif de consultation, la douleur et la gêne fonctionnelle était rapportée dans 3 cas .

Seulement 7 cas ont été opérés, de nombreuses techniques chirurgicales ont été utilisées . Les résultats obtenus ont été bons chez 5 cas (72%), moyens chez un cas (14%), et mauvais chez un cas (14%) .

I. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DE LA MALADIE DE MADELUNG :

A-Fréquence :

Le faible nombre de cas rapportés dans la littérature pourrait faire penser que la maladie de Madelung est rare [3], **Flatt** [50] en dénombre 37 cas parmi 1476 malformations du membre supérieur, soit 1,7% ; mais cela témoigne probablement de la méconnaissance des signes fonctionnels par les patients eux mêmes .

Pour notre étude, nous avons colligés 8 cas en 11 ans . Ces chiffres n'ont pas pris en considération les formes asymptomatiques et les formes mineures non opérées.

B-Sexe :

La prédominance de l'atteinte féminine est parmi les caractéristiques majeures de la déformation de Madelung. **Paul lamberti** et **Dos Reis** [4] estiment le sexe ratio à 3 filles pour un garçon, c'est le cas pour notre série puisque 87,50 % des cas étaient de sexe féminin.

P de brito et al [52] avaient publiés en 2007 une série de 4 cas, ils étaient tous de sexe féminin .

Potenza V et al [53] avaient publiés en 2007 une série de 5 cas, ils étaient tous de sexe féminin .

C-Age :

La déformation du poignet débute à la fin de l'enfance ou pendant l'adolescence (**dos Reis** et al)[54] .

-**Laffosse JM** et al [51] avaient publiés en 2009 une série de 14 poignet sur une période allant de 1995 et 2004, l'âge moyen des patients était de 13,3 ans.

ceci concorde avec notre étude puisque l'âge moyen de nos patients était de 13 ans.

- Dans la série de **P de brito** et al [52], l'âge moyen était de 12,5 ans .
- Dans la série de **Potenza V** et al [53], l'âge moyen était de 12,7 ans .

D- Localisation :

L'atteinte bilatérale est estimée à deux tiers des cas de la déformation de Madelung . **Dos Reis** [54] avait publié en 1998 une série de 18 patients présentant la déformation de Madelung et dont l'atteinte bilatérale représentait 66 % (soit 12 cas) . C'est le cas pour notre série puisque l'atteinte était bilatérale chez 62,50% des cas .

- Dans la série de **P de brito** et al [52], l'atteinte pour les 4 adolescentes était bilatérale.
- Dans la série de **Potenza V** et al [53], l'atteinte était bilatérale pour 4 cas (80%), et unilatérale pour un seul cas .

E- Les signes cliniques :

- Dans la série de **Dos Reis** [54], le souci esthétique était le principal motif de consultation pour 9 patientes (50%), la douleur dans 6 cas(33%) et la limitation du mouvement pour les 3 dernières cas(17%) . C'est le cas de notre série puisque le profil esthétique constituait le principal motif de consultation, alors que la douleur, le manque de la force de la main, la gêne fonctionnelle n'étaient rapportés que chez 37,50% des cas .

Sur le plan clinique, on note une proéminence de la tête ulnaire et une impotence fonctionnelle plus ou moins marquée du poignet: les amplitudes articulaires actives et passives sont limitées, surtout en prono-supination, mais aussi en flexion-extension et en abduction-adduction (**Murphy** et al. et **dos Reis** et al) [55,54] .Dans notre étude, la malformation du poignet et la limitation du mouvement articulaire surtout l'extension et la supination, ont été prouvées cliniquement .

- Dans la série de **P de brito** et al [52], la gêne esthétique et la limitation de la mobilité articulaire ont été rapportées chez tous les patientes .
- Dans la série de **Potenza V** et al [53], la gêne esthétique était présente chez tous la patientes, la douleur et la limitation de la mobilité étaient rapportées chez 3 patientes (60%) .

Tableau n° 6 : comparaison des données épidémiologiques et cliniques entre notre série et celles d'autres séries .

séries	sexe	Age	localisation	Le motif de consultation
Dos Reis (18 cas)	87,50% F	fin d'enfance et pendant l'adolescence	66% bilatérale	gêne esthétique 50% douleur 33% limitation de la mobilité 17%
P de Brito (4 cas)	100% F	12,5 ans	100% bilatérale	gêne esthétique 100% limitation de la mobilité 100%
Potenza (5 cas)	100% F	12,7 ans	80% bilatérale	gêne esthétique 100% limitation de la mobilité 60%
notre série (8 cas)	87,50 % F	13 ans	62,50% bilatérale	gêne esthétique 100% gêne fonctionnelle et douleur 37,50%

F-L'étiologie :

La maladie de Madelung est le plus souvent idiopathique . Elle peut également s'intégrer dans le cadre d'une dyschondrostéose .

Schmidt et al [19] avaient publiés en 2001 une série de 31 patients présentant la déformation de Madelung .Une transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète a également été notée et un antécédent familial est retrouvé chez 4 patients (13 % des cas) .

Dans notre étude, il s'agissait d'une maladie de Madelung idiopathique pour 87,50% des cas, et une dyschondrostéose familiale chez 12,50% des cas .

II. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE LA MALADIE DE MADELUNG :

A-Principes :

- Le traitement est essentiellement chirurgical et de nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites, visant à corriger plus ou moins complètement les déformations de la maladie de Madelung . Il n'existe cependant aucun traitement chirurgical spécifique de la maladie de Madelung . Le choix de l'indication chirurgicale devrait s'adapter le mieux au type et degré lésionnel de la déformation .[36 ,48]

- Les formes symptomatiques ne doivent en aucun cas avoir un traitement conservateur . Ce dernier ne prévient pas la progression de la déformation. Par contre, les formes mineures, non symptomatiques ne nécessitent qu'une simple surveillance .
- Aucun traitement ne peut prétendre reconstituer l'anatomie normale du poignet.

B- Buts :

- Le traitement a pour but initial de lutter contre la douleur et d'assurer une restitution de la fonction du poignet, en restaurant la pente de l'articulation radio-carpienne . La réduction de la luxation radio-ulnaire inférieure contribue à stabiliser le carpe .
- Les objectifs du traitement chirurgical sont essentiellement d'obtenir un interligne articulaire le plus congruent et indolore possible, et maintenir un secteur de mobilité satisfaisant à long terme, en excluant les surfaces dégénératives ou malformées, tout en conservant les surfaces articulaires intactes .[15]
- L'objectif ultime est d'éviter la survenue de complications à long terme et notamment de l'arthrose .

C- Le traitement chirurgical :

1-Les bases physiopathologiques du traitement :[3]

La déformation du radius est la lésion primitive mais son retentissement sur les articulations radio-ulnaire et radio-carpienne guide la thérapeutique .

a-Dans la radio-ulnaire :

L'aplasie de la face interne du radius éloigne celui-ci de la tête ulnaire, dont le pourtour ne trouve plus d'appui dans une cavité sigmoïde à peine ébauchée, mais la tête reste en place et continue à centrer les mouvements de prono-supination .

b-Dans la radio-carpienne :

Au contraire, l'agénésie de l'épiphyse radiale a tout de suite une importance plus grande .

L'absence de la fossette lunarienne du radius enlève au carpe l'appui normal de son pôle supérieur, qui n'a pour le soutenir qu'un ligament triangulaire mal tendu . Appui d'autant plus dérisoire que la face inférieure du radius s'oriente moins en bas qu'en avant, et tend à chasser devant elle le condyle carpien .

L'articulation est désaxée et devient instable, dès ce stade la subluxation est ébauchée et peut s'accompagner d'arthrose et de trouble fonctionnel, mais lorsque le radius, du fait de sa courbure, abandonne l'ulna qui reste luxé en arrière, la glène anti-brachiale apparaît encore plus insuffisante .

Le ligament triangulaire filant en arrière, n'offre pas de soutien au semi-lunaire et au pyramidal qui se trouvent dans le vide, recouverts seulement par le segment interne de la capsule antérieure de l'articulation .

La subluxation s'aggrave, le carpe remonte en dedans du radius, en avant de la tête ulnaire . Secondairement il se déforme, prenant la forme ogivale caractéristique et dévie en varus .

Dans ce contexte physiopathologique, il apparaît que le traitement doit essentiellement corriger la subluxation radio-carpienne et que les interventions ne peuvent être vraiment efficaces que dans la mesure où elles s'opposent à cette subluxation .

c-Rapport anatomique :[4]

Une considération anatomique est importante pour la correction de la déformation, c'est de normaliser au maximum la position de la surface articulaire distale du radius .

Les quatres caractéristiques de cette surface articulaire sont :

- l'inclinaison radiale .
- la longueur radiale .
- l'inclinaison palmaire .
- la variation ulnaire .

➤ L'inclinaison radiale :

Est l'angle formé entre la ligne partant de la jonction radio-ulnaire distale, jusqu'à la styloïde radiale, et la ligne perpendiculaire au rayon du radius jusqu'à la fossette du semi-lunaire .

Cet angle mesure normalement 21° à 23° .

➤ La longueur radiale :

Est la différence, sur le plan longitudinal sur la même hauteur, entre la fossette du semi-lunaire et la styloïde radiale, qui mesure presque 12 à 15 mm .

➤ L'inclinaison palmaire :

Est mesurée sur une radiographie latérale, c'est l'angle formé entre la ligne perpendiculaire sur le rayon radial et une ligne reliant les bords dorsal et palmaire de la surface articulaire du radius, normalement mesure 10° à 15° .

➤ La variance ulnaire :

Est la différence relative de la hauteur entre la surface articulaire distale du radius et celle de l'ulna .

Parmi toutes ces constantes anatomiques, nous avons choisi d'utiliser l'index radio-ulnaire car il est facilement reproductible sur les radiographies standards . Nous estimons que l'inclinaison radiale et la longueur radiale sont moins facilement reproductibles en pratique et nécessitant des radiographies de très bonne qualité, ce qui n'est pas le cas dans notre série laquelle rappelons-le est rétrospective .

Par ailleurs, nous avons choisi de mesurer l'angle de la déformation radiale. Celui-ci ne reflète pas certes la réalité de la déformation principale du poignet mais constitue à notre avis un paramètre important sur le plan esthétique car la plupart des patients sont gênés par cette saillie secondaire et disgracieuse du 1/3 distal du radius (métaphyse ou diaphyse) .

2-Les méthodes opératoires :

De nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites dans la littérature.

Dobyns et al [56] ont proposé de classer les techniques chirurgicales proposées dans la maladie de Madelung en trois grandes catégories :

- les techniques « radiales » ;
- les techniques « ulnaires » ;
- Les techniques combinées, c'est-à-dire à la fois « radiales » et « ulnaires ».

2.1 Les méthodes appliquées au radius :

a-Les ostéotomies radiales : [3]

Les ostéotomies du radius ont pour but de redresser son inflexion, en essayant de réaxer l'épiphyse par rapport à la tête ulnaire et au carpe, et réduire la courbure diaphysaire, mais elles ne changent en rien à l'aplasie radiale interne et elles ne donnent aucun appui supplémentaire au semi-lunaire.

Le niveau de l'ostéotomie peut également varier : métaphysaire ou diaphysaire . On peut aussi, dans une certaine mesure, rétablir l'orientation en bas de la face inférieure du radius, et rendre au scaphoïde un appui plus correct .

On connaît plusieurs variétés :

➤ Ostéotomie transversale à charnière linéaire : (figure 34)

Dès 1885, **Duplay** réalise des ostéotomies conservant une charnière corticale postérieure [57]. L'ostéotomie est réalisée le plus bas possible, sus-épiphysaire pour être au sommet de la courbure antéro-postérieure.[31]

On fait bailler en avant . La réduction est maintenue par un plâtre brachio-antébrachio-palmaire en position de fonction .[31]

Cette technique simple ne corrige la déformation que dans un seul plan .

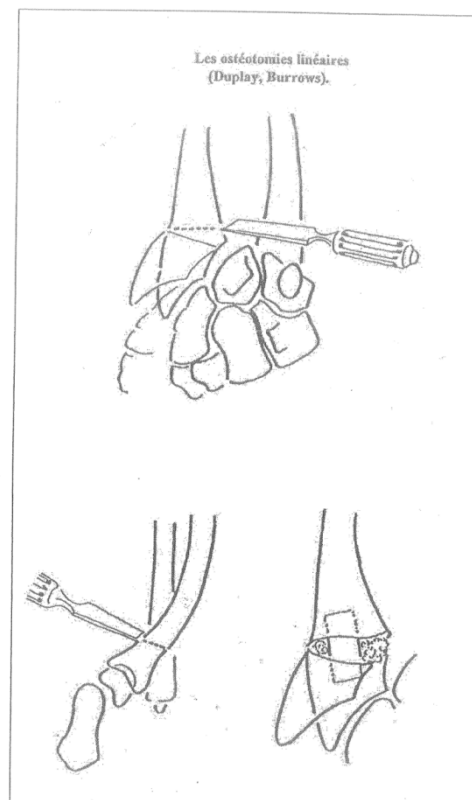


Figure 3 4: les ostéotomies linéaires (Duplay, Burrows)

➤ Ostéotomie plane oblique : (**Poulsen, Lenormant et Putti**) [58]

Elle permet de corriger la pente articulaire du radius dans les deux plans.
Le résultat est lié à la précision de l'orientation du plan de coupe.

Nous avons déjà précisé qu'il existe trois déformations à corriger :

- l'incurvation antérieure et l'antéversion de la surface articulaire radiale.
- l'incurvation interne et l'introversion articulaire radiale .
- la supination relative de l'extrémité inférieure du radius par rapport à l'ulna .

Le seul plan de coupe adapté s'oriente de haut en bas, d'avant en arrière et de dehors en dedans .L'axe de correction est oblique, ascendant en arrière et en dedans . On fait glisser les deux surfaces articulaires l'une sur l'autre avec un effet d'allongement . .(figure 35)

Le défaut de la technique est le manque de repère anatomique précis pour fixer le plan de coupe .

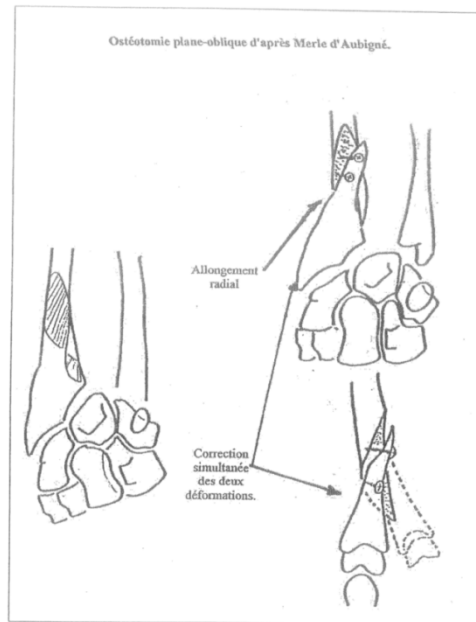


Figure 35: ostéotomie plane oblique d'après Merle d'Aubigné

➤ Ostéotomie curviligne :(**Lance**) [59]

Il s'agit d'une technique de réalisation délicate . Elle repose sur un trait d'ostéotomie curviligne permettant d'effectuer un mouvement de pivot de l'épiphyse par rapport à la diaphyse . Elle est peu utilisée . Un résultat parfait nécessiterait idéalement une ostéotomie hémisphérique .

➤ Ostéotomie cunéiforme de retournement du radius :

L'ostéotomie cunéiforme avec retournement (OCR) a d'abord été utilisée dans le traitement des cals vicieux du radius. Son but est de réorienter la glène radiale sans modifier la longueur du radius. Son principe est le retournement d'un coin osseux [60] prélevé au niveau du radius distal avec une base taillée sur les corticales osseuses excédentaires.(figure 36)

Le principal avantage de l'OCR est de permettre des corrections très importantes. En effet, cette ostéotomie associe une soustraction sur les corticales excédentaires et une addition équivalente sur les corticales déficitaires . (figure 37)

L'OCR répond à un choix délibéré de ne pas modifier la longueur du segment anté-brachial et de respecter l'appareil extenseur. Ne pas rétablir la longueur du radius n'a pas eu de conséquence néfaste sur la force de préhension. Bien entendu ,dans les cas de déformation importante, le raccourcissement de l'ulna doit être envisagé systématiquement.

*Technique opératoire : (figure 38, 39 ,40)

Par une voie d'abord antéro-radiale (voie de Henry), laissant latéralement l'axe vasculaire radial et médialement le fléchisseur radial du carpe, le carré pronateur est ruginé. L'ensemble de la métaphyse radiale est exposé. En avant, le radius est ruginé jusqu'à l'articulation radio-carpienne. En arrière, le décollement doit être plus limité, il se fait en sous-périosté, la limite inférieure du décollement étant le tubercule de Lister.

L'ostéotomie préparée par des calques préopératoires doit isoler un coin osseux par deux plans de coupe. Le coin doit être circonférentiel, laissant ainsi, à la partie la plus fine du coin, une épaisseur d'environ 1 mm. Le principe de la coupe est de retirer un coin osseux dont la base est prélevée aux dépens des corticales excédentaires. Les coupes faites à la scie oscillante doivent être parfaitement planes . Le coin osseux a été ensuite retourné et incorporé dans le foyer d'ostéotomie pour obtenir une fermeture sur les corticales excédentaires et une ouverture sur les corticales déficitaires .

Le retournement du coin osseux et sa mise en place peuvent nécessiter l'ostéotomie de l'ulna (union tiers distal–tiers moyen), de façon à pouvoir mobiliser plus facilement le segment distal du radius, en cas d'incongruence radio-ulnaire distale importante. Les coupes étant parfaitement planes, il est possible de faire pivoter sur l'axe du radius le coin osseux afin d'obtenir le réglage optimal de la correction. Une plaque d'ostéosynthèse de type Kerboul ou à compression dynamique stabilise le montage qui est idéalement placé en compression .

Le réglage du raccourcissement de l'ulna, si nécessaire, se fait en fonction des radiographies per-opératoires, par une ostéotomie en zone diaphysaire (union tiers distal–tiers moyen) montée par une plaque à compression dynamique avec six corticales de part et d'autre du foyer d'ostéotomie. La voie d'abord est dorso- ulnaire.

L'immobilisation postopératoire immédiate est confiée à une attelle plâtrée palmaire, relayée par une manchette en résine ou une orthèse laissant libre le coude.

- Un an et demi après la première intervention d'OCR en juillet 1992, **Watson** et al [61] publiaient une technique fondée sur ce même principe d'ostéotomie combinée « d'ouverture-fermeture » .Néanmoins, cette technique d'ostéotomie diverge sur un point fondamental : elle intéresse la métaphyse au complet d'une corticale à l'autre. Le coin osseux, une fois retourné de 180°, est réintroduit par le bord radial du radius, contrairement à **Watson**, qui réintroduit son « demi-coin » en ulnaire. Bien entendu, ni les voies d'abord ni les modes d'ostéosynthèse ne sont les mêmes, l'intervention étant plus étendue. Dans sa description, Watson signale, par ailleurs, qu'il a dû systématiquement faire une arthroplastie ulnaire en raison de l'apparition systématique de symptômes d'impaction ulnaire post-opératoire .

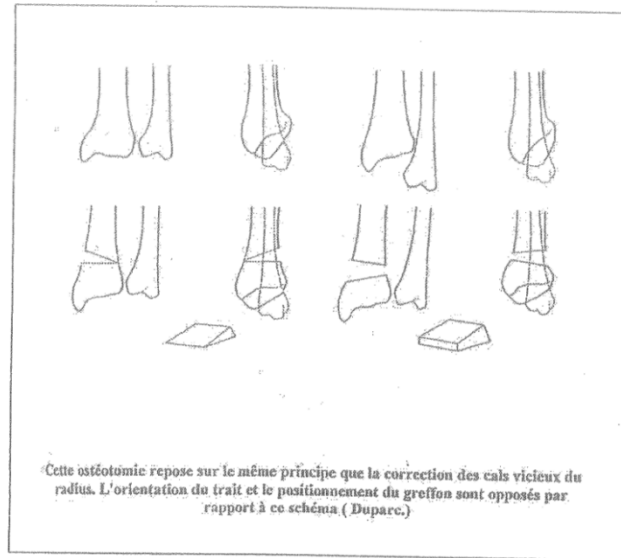


Figure 36: les ostéotomies d'ouverture avec greffe cunéiforme

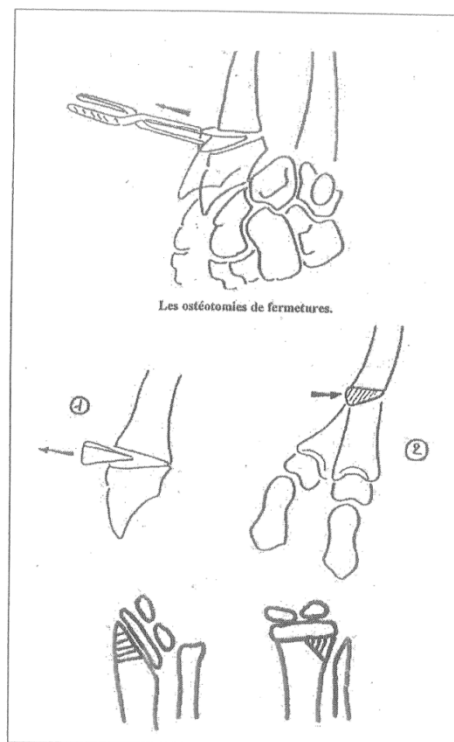


Figure 37 : ostéotomie de soustraction-addition.

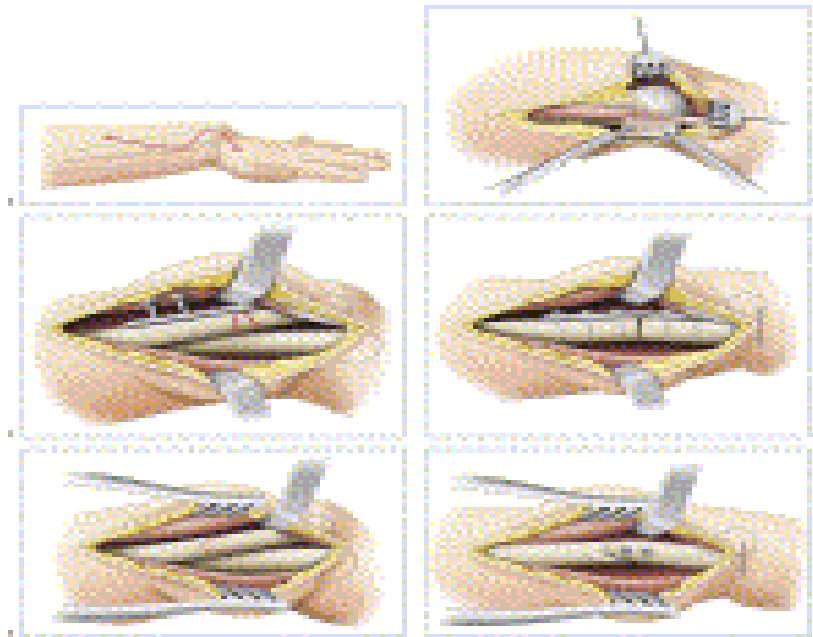


Figure 38: images montrant les étapes opératoires de l'ostéotomie cunéiforme du radius et de raccourcissement de l'ulna .[63]

- a. Voie d'abord dorsale de la radio-ulnaire distale et du tiers distal de l'ulna.
- b. L'extenseur ulnaire du carpe est libéré. Un lambeau rectangulaire est taillé dans le ligament annulaire dorsal qui servira à la stabilisation dorsale de ce tendon.
- c. Résection cunéiforme à bas antérieure, de manière à obtenir un raccourcissement et une flexion antérieure de l'ulna.
- d. Fixation de l'ostéotomie cunéiforme par une plaque vissée légèrement cintrée pour épouser la nouvelle forme de l'ulna.
- e. Ostéotomie plane-oblique.
- f. Obtention de raccourcissement et de la flexion souhaités, avec un réglage à la demande, puisque les deux tranches de section osseuse coulissent l'une sur l'autre, à la fois dans le plan antéro-postérieur, et selon l'axe proximo-caudal, pour obtenir le raccourcissement désiré.

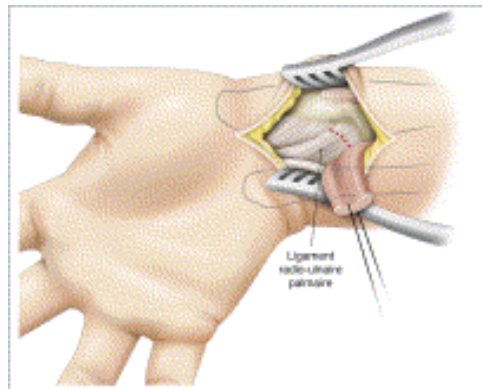


Figure 39: Voie d'abord palmaire du radius. Le muscle carré pronateur est désinséré du radius en conservant une collerette qui servira à le réinsérer, puis refoulé vers l'ulna à l'aide d'un fil tracteur.[63]

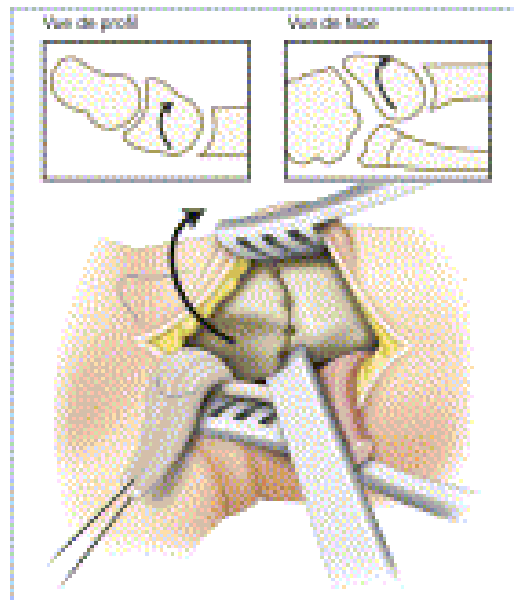


Figure 40 : Ostéotomie en dôme, à concavité distale de la métaphyse radiale. Cette concavité permet de diminuer la pente radiale , et de déroter la métaphyse , sans pour autant raccourcir le radius comme le ferait une résection cunéiforme .On peut aussi augmenter l'antéversion de la glène si nécessaire , tout en réalisant la dérotation en avant de l'articulation radio-ulnaire distale .

➤ ostéotomie dorsale et externe de l'extrémité distale du radius : [64]

Pour **J.J Contect** et **G.Segmuller**, la correction doit se faire sur le radius, cause de la déformation : une ostéotomie dorsale et externe de l'extrémité distale du radius est suffisante dans la majorité des cas, une résection distale de l'ulna n'est jamais pratiquée sauf dans les formes très sévères. (figure 41)

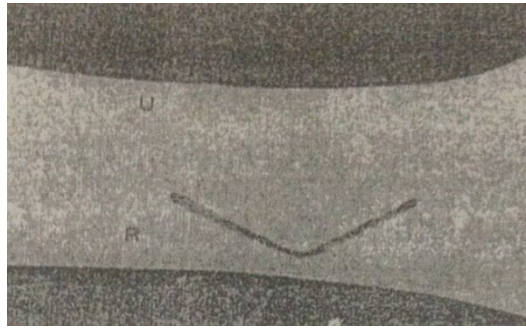
Une greffe cortico-spongieuse n'est pas nécessaire chez le sujet jeune si l'ostéotomie radiale est faite assez distalement en zone métaphysaire .

La technique opératoire consiste en :

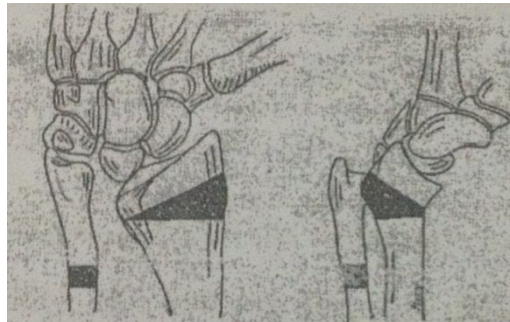
- un abord dorsal ou dorso-radial, incision en forme de V à angle largement ouvert . [54]
- la libération de l'épiphyse-métaphyse radiale .
- préparer une plaque AO de 3 ,5 à 5 trous .
- couder la plaque de 30° : c'est la correction désirée dans un plan frontal(lorsque la plaque est fixée sur le bord radial du radius).
- avant de pratiquer l'ostéotomie, monter la plaque sur le bord radial de l'extrémité radiale inférieure avec un angle dorsal de 30° par rapport à la diaphyse, cet angle correspond à la correction désirée dans le plan sagittal, son sommet est distal .
- enlever la plaque, marquer la rotation, procéder à l'ostéotomie .
- remettre la plaque distalement et la monter proximale dans l'axe de la diaphyse.
- Nous avons réalisé ce type d'ostéotomie chez tous les patients opérés . Nous estimons qu'elle est techniquement aisée à condition de bien la préparer sur calques auparavant . Nous ne l'avons associé

à une résection de la tête ulnaire que chez un seul patient (cas n°4) présentant une déformation assez sévère . Il est important que la base du fragment radial réséqué correspond exactement à la déformation dans les plans frontal et sagittal . Le principal inconvénient de cette ostéotomie est qu'elle entraîne un raccourcissement sur un radius souvent initialement court . Cet inconvénient concerne surtout l'enfant après l'âge de 11-12 ans. Nous avons eu ce problème avec le cas n°8, le plus âgé de la série chez lequel cette ostéotomie a entraîné un raccourcissement d'environ 2,5 cm qui n'a pu être récupéré qu'après allongement radial secondaire.

A noter que nous avons utilisé des broches comme moyen de contention de l'ostéotomie sauf pour le cas n°1 où nous avons utilisé une plaque visée sur une ostéotomie métaphyso-diaphysaire .



A- Le site d'incision du radius .



B- Schéma objectivant le siège d'ostéotomie du radius et de raccourcissement ulnaire .



C- Schéma montrant le siège d'ostéotomie du radius et de la tête ulnaire .

Figure 41 : ostéotomie dorsale et externe de l'extrémité distale du radius

b-allongement et réaxation du radius avec fixateur externe mono-latérale :[62]

Le traitement par allongement et réorientation de l'extrémité distale du radius par fixateur externe est une alternative intéressante dans le traitement chirurgical de la maladie de Madelung pour les déformations sévères symptomatiques. Il permet une correction importante sans toutefois restaurer une anatomie normale .

Trois principales méthodes chirurgicales sont réalisées : chirurgie en 2 temps (réaxation du radius puis allongement), chirurgie en 1 temps avec résection d'un coin osseux externe et chirurgie en 1 temps avec réorientation de l'épiphyse distale.

Nous avons utilisé cette technique chez un seul patient (cas n°8) chez lequel une ostéotomie radiale a été faite dans un premier temps et un allongement par fixateur externe dans un second temps . Le résultat final était bon .

c-Epiphysiodèse radiale externe : [65, 21]

Elle bloque la croissance du radius dans sa partie externe pour répondre au déficit interne et obtenir une pente articulaire moins accentuée en fin d'évolution.

Un résultat n'est possible qu'en intervenant relativement tôt, avant la fin de la croissance. La correction épiphysaire se fait au prix d'une réduction de longueur sur un membre déjà potentiellement court .Elle risque d'aggraver l'inadéquation entre le radius et l' ulna .

Nous l'avons utilisé une seule fois chez le (cas n°7) où nous avons utilisé la technique de l'épiphysiodèse percutanée .

2.2 Les méthodes appliquées à l'ulna :

a-Epiphysiodèse ulnaire inférieure chez l'enfant en croissance :

On provoque une stérilisation du cartilage de conjugaison de l'extrémité inférieure de l'ulna afin d'obtenir un défaut de croissance et d'éviter un conflit ulno-carpien . Cette technique doit être réalisée avant l'âge de 9-10 ans mais reste très rarement utilisée vu les difficultés de contrôler la longueur finale de l'ulna .

b-L'ostéotomie de l'ulna :

❖ L'ostéotomie basse (Estor), à 4 cm au dessus de la styloïde permet de replacer la tête en avant, à la hauteur du radius, mais ne peut suffire à rendre au carpe un appui interne suffisant, car la tête ulnaire demeure toujours trop haute, et le ligament triangulaire trop relâché .

❖ Résections ulnaires :

Elles permettent une bonne correction esthétique ,suppriment le conflit ulno-carpien, restaurent la prono-supination mais ne traitent ni l'instabilité ni l'ascension du carpe .

-Résection interruptrice : [32]

Le but est de recréer une articulation radio-ulnaire inférieure en raccourcissant l'ulna par une résection métaphysaire qui préserve la tête .

Nous avons procédé à ce type d'ostéotomie chez 6 des 7 patients opérés .

-Résection de la tête ulnaire selon la procédure de **Darrach** :

Elle permet de supprimer la luxation et dans une certaine mesure, une partie des douleurs et de la gêne esthétique, mais ne traite en rien la maladie .[3]

La technique originale est décrite en 1913 . Elle associe une résection sous périostée de l'extrémité ulnaire inférieure à une reconstitution du ligament interne du poignet .

Pour stabiliser le carpe lorsque le poignet est instable, et qu'il existe une inclinaison ulnaire après résection de la tête ulnaire, **Kelikian** recommande de faire passer à travers l'ulna par un tunnel osseux, la moitié du tendon extenseur carpiulnaris et de le suturer sur lui-même . [8]

L'ostéotomie a été décrite par **Burrows**, mais sa technique a été modifiée par l'éloignement de la tête ulnaire et non sa résection, les chances de subluxation du semi-lunaire sont diminuées grâce à un meilleur support osseux et à une amélioration de la balance musculaire contournant l'articulation du poignet . [34]

❖ Ostéotomie isolée de l'ulna :[36]

C'est une technique qui permet de réduire la distorsion de l'articulation radio-ulnaire distale, et redonner à cette articulation une anatomie et une physiologie plus proche de la normale, expliquant ainsi les gains en terme

d'amplitude indolore en prono-supination, et sans doute aussi en force de préhension.

L'ostéotomie réalisée est une ostéotomie de raccourcissement et de flexion antérieure de l'ulna .

* Technique opératoire : (figure 42)

Le tiers distal de l'ulna ainsi que l'articulation radio-ulnaire distale sont abordés selon la voie dorsale classique, en prenant soin de respecter branche cutanée dorsale du nerf ulnaire. Le tendon distal de l'extenseur ulnaire du carpe(cubital postérieur), qui est luxé dans cette affection est libéré, en prenant soin de tailler un lambeau rectangulaire dans le ligament annulaire dorsal qui servira à la stabilisation dorsale de ce tendon (Fig.42B). Un embrochage temporaire de l'articulation radio-ulnaire est réalisé et permettra d'évaluer après ostéotomie la flexion nécessaire à la restauration de l'articulation radio-ulnaire distale. On pratique ensuite une ostéotomie cunéiforme (de raccourcissement et de soustraction antérieure) à 6 cm de la styloïde ulnaire (Fig.42C). La « quantité » d'ulna à réséquer a préalablement été calculée sur les radiographie pré-opératoires de manière à ramener la variance ulnaire à zéro. L'ulna est ensuite fixé à l'aide d'une plaque DCP (bascule antérieure),permettant de fixer la bascule antérieure de l'ulna et de réduire ainsi l'articulation radio-ulnaire distale(Fig.42D). Le tendon de l'extenseur ulnaire du carpe est stabilisé (par le lambeau rectangulaire préalablement taillé dans le ligament annulaire dorsal) dans sa position anatomique .

Une immobilisation plâtrée bloquant la prono-supination est laissée en place durant trois semaines. La plaque est enlevée une fois la consolidation osseuse acquise .

Il faut insister sur le fait que cette ostéotomie isolée de l'ulna est à réserver aux cas peu déformés, pour lesquels la plainte esthétique est au moins aussi importante que la plainte fonctionnelle. En effet, dans les cas sévères avec une déformation importante, on observe une rotation du radius distal, et la surface articulaire radio-ulnaire distale regarde vers l'arrière. Dans ces cas-là, le fait de fléchir l'ulna ne suffit pas puisqu'on ne met pas son extrémité distale en face de l'encoche radiale et de ce fait, on ne donne pas de congruence à cette articulation. Cela n'est possible qu'en faisant une ostéotomie distale du radius d'horizontalisation et de rotation pour mettre les deux surfaces articulaires en face l'une de l'autre.

Nous n'avons pas l'expérience de cette technique .

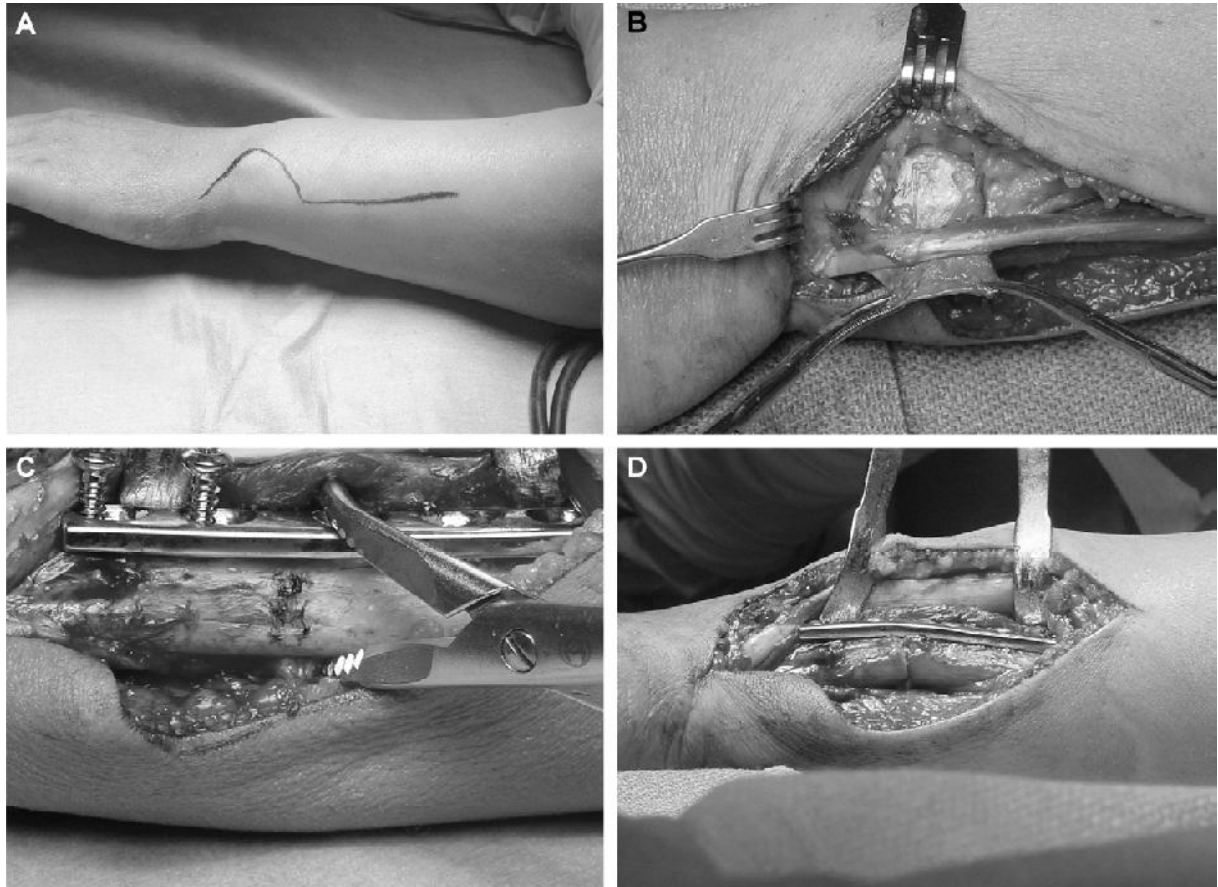


Figure 42 : images montrant les étapes opératoires de l'ostéotomie isolée de l'ulna.[36]

- A) Voie d'abord dorsale de la radio-ulnaire distale et du tiers distal de l'ulna ;
- B) Lambeau rectangulaire servant à stabiliser le tendon de l'extenseur ulnaire du carpe
- C) Calcul de la quantité d'os à réséquer ;
- D) Mise en plaque de la plaque DCP chantournée.

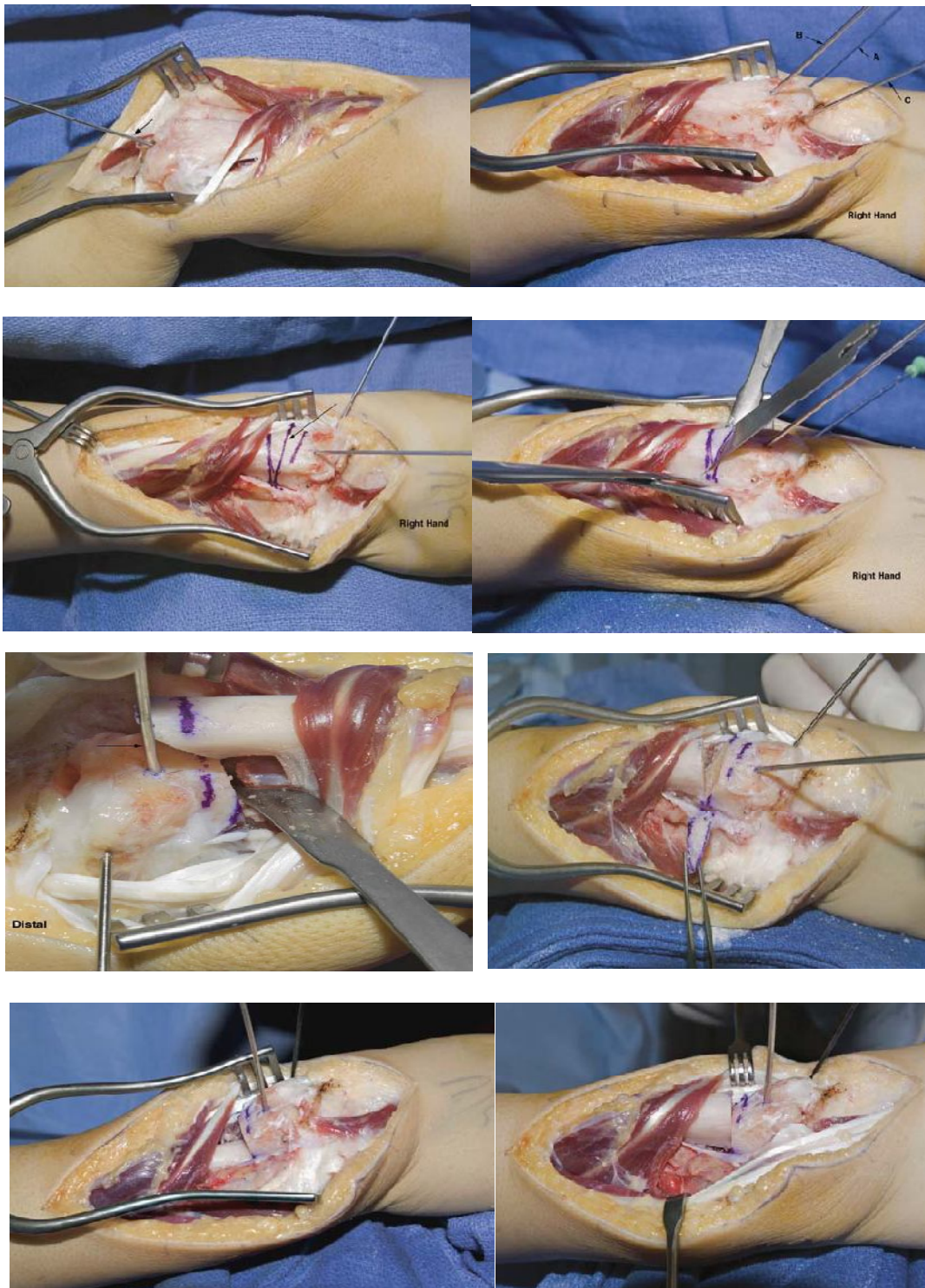


Figure 43 :les étapes opératoires de l'ostéotomie du radius distal et de l'ulna .[66]

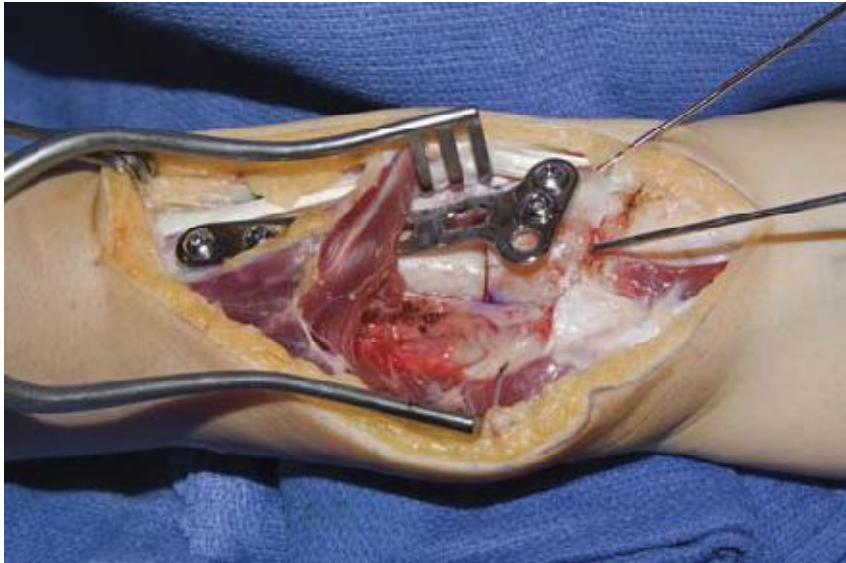


Figure 44 :vue opératoire montrant une fixation provisoire de l'ostéotomie .[66]

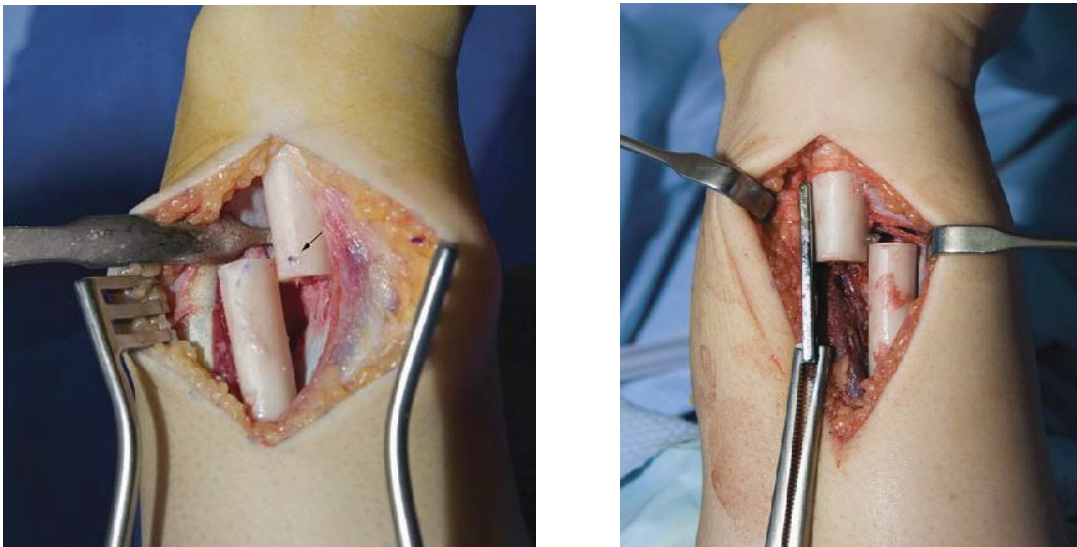


Figure 45 : Après fixation provisoire de la plaque à l'extrémité distale de l'ulna . [66]

2.3 la stabilisation de l'articulation radio-ulnaire inférieure :

➤ La butée ostéoplastique « l'opération de Barcat » : [49]

L'opération décrite par **Bazy** et **Galtier** dans les luxations radio-ulnaires inférieures traumatiques, a été reprise par **Barcat** dans les cas de Madelung .

Une butée ostéoplastique est pratiquée sur le bord interne du radius, après une résection de l'épiphyse ulnaire pour créer un appui interne pour le condyle carpien .(figure 46)

Elle pallie ainsi l'agénésie du radius, la résection ulnaire est relativement secondaire, mais présente le triple avantage de supprimer une saillie disgracieuse, et de fournir un bon matériel ostéoplastique . elle n'agit cependant pas sur la courbure radiale proprement dite .

Des copeaux osseux sont taillés de haut en bas sur l'extrémité inférieure du radius, large à ce niveau, on les abaisse jusqu'au contact du cartilage condylien (figure 47) .

Chez l'enfant à l'âge de pleine activité du cartilage de conjugaison, on se contentera de l'ostéotomie de correction du radius curvus pour ne pas léser le cartilage de conjugaison .

A partir de l'âge de 15 ans, l'activité du cartilage fertile étant négligeable, on y adjoindra, s'il ya a lieu, la butée interne .

Les coupeaux osseux taillés sur la face interne de l'extrémité inférieure du radius peuvent être insuffisante en volume, on les renforce par une petite greffe prélevée sur l'aile iliaque et visée dans le radius .

Plus simplement ,**Leclerc** constitue le boudoir avec la tête ulnaire réséquée et vissée horizontalement . La concavité du bord externe de l'os dit-il, épouse la convexité carpienne .

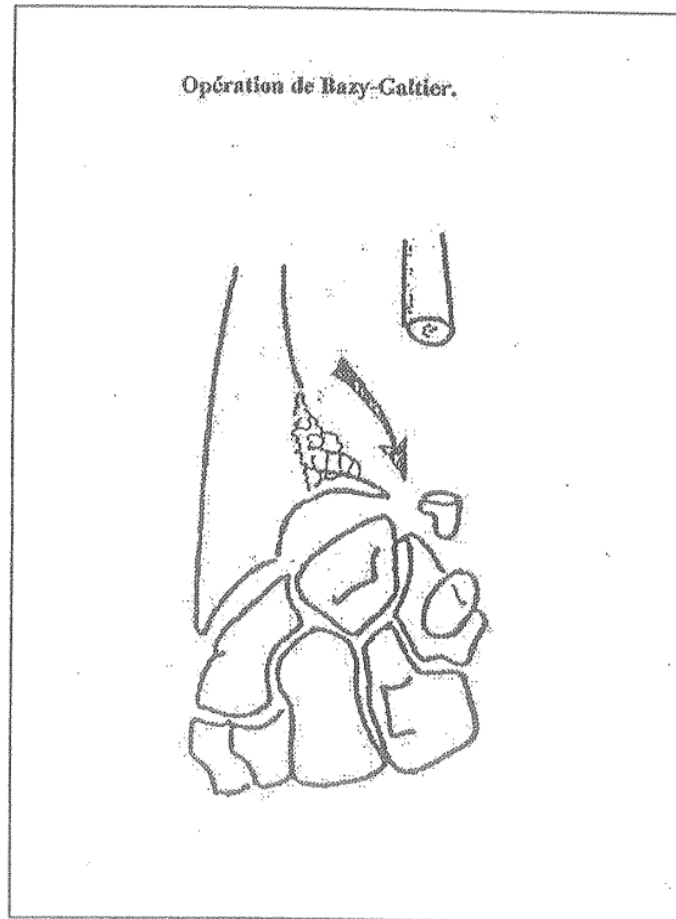


Figure 46: correction de l'insuffisance de couverture du carpe.

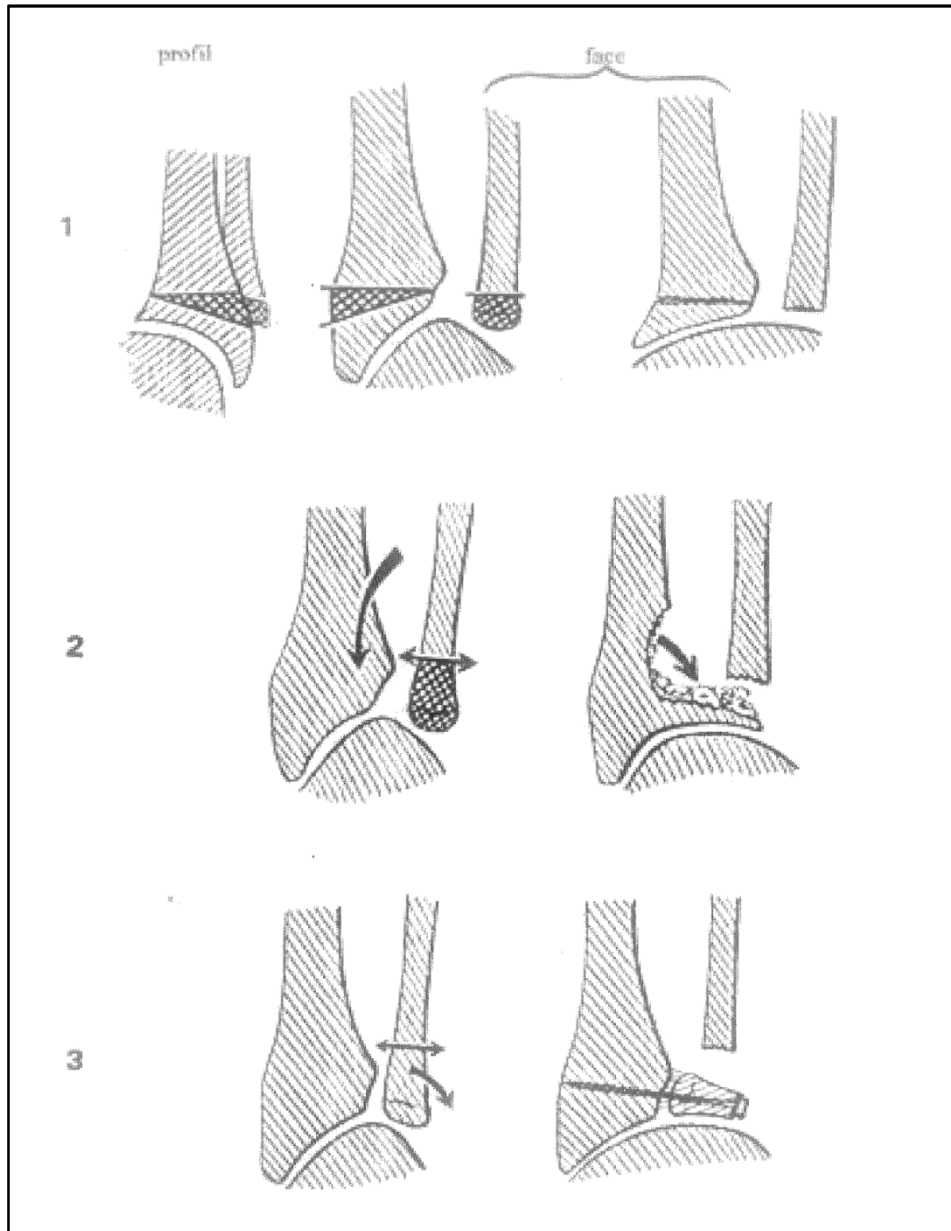


Figure 47: image montrant la butée interne.[49]

➤ L'intervention de Sauvé-Kapandji :

Cette technique était Initialement décrite en 1937 [67] pour le traitement des luxations radio-ulnaires irréductibles et certaines fractures du poignet de l'adulte .

Elle est proposée en cas de déformation de Madelung symptomatique après échec des mesures conservatrices, ou lorsque le diagnostic arthroscopique a montré la détérioration arthrosique des fossettes radio-lunaires .[15]

L'objectif chirurgical est de supprimer un interligne mal orienté et en voie de détérioration arthrosique, et de l'arthrodèser partiellement afin de réaxer l'articulation médio-carpienne saine, en conservant dans la mesure du possible, les colonnes latérales de cette articulation médio-carpienne, et permettre la stabilisation de la radio-ulnaire inférieure tout en conservant la prono-supination

Cette méthode associe une arthrodèse radio-ulnaire inférieure à une ostéotomie de l'ulna au dessus de l'arthrodèse radio-lunaire et si besoin une ostéotomie de réaxation du bloc radial inférieur .[15]

-Technique opératoire :[15] (figure 48, 49 ,50)

Une arthroscopie est pratiquée si possible ,avant le geste chirurgical proprement dit. La technique est la suivante :

- Arthrodèse radio-ulnaire inférieure avec artifice de Kapandji.
- Arthrodèse radio-lunaire en position optimale.
- Ostéotomie de réorientation de l'épiphyse distale du radius en bloc.

1) Voie d'abord dorsale du carpe entre l'extenseur commun et l'extenseur du 5^{ème} doigt.

Arthrotomie et bilan articulaire radio- carpien et radio-ulnaire inférieur.

2) Ostéotomie diaphysaire basse de l'ulna et arthrodèse radio-ulnaire inférieure synthésée par une vis et une broche de Kirschner.

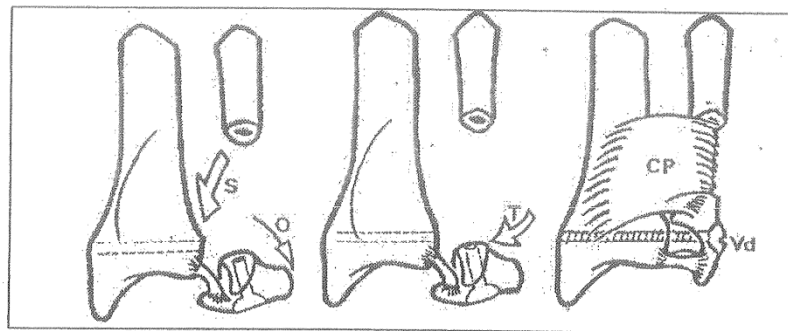
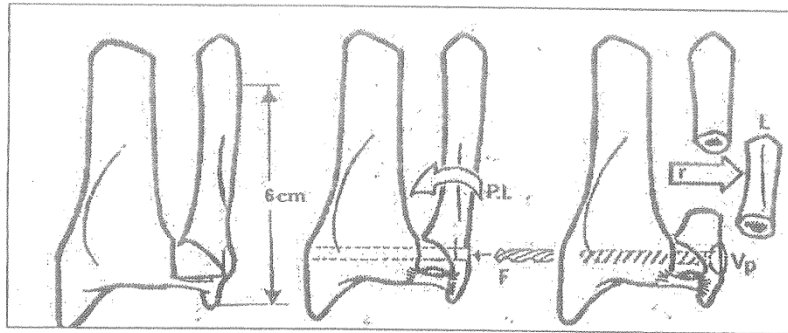
3) Réorientation du semi-lunaire et fixation temporaire avec une autre broche de Kirschner.

4) Confection de l'arthrodèse radio-ulno- lunaire après avoir vérifier que l'amplitude de mobilité restante est satisfaisante.

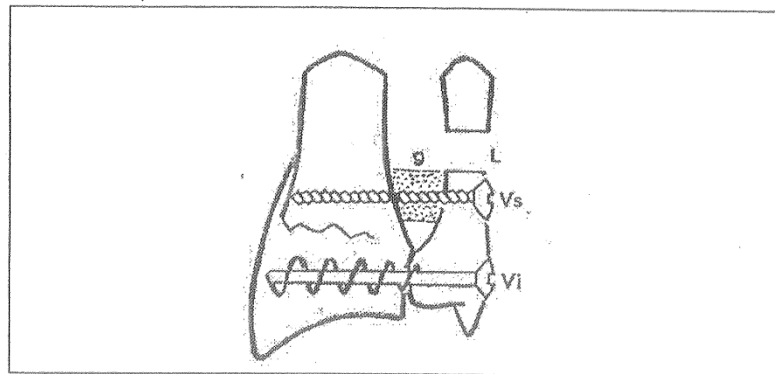
5) Enfin ostéotomie du radius quand cela est nécessaire, afin de déplacer le secteur de mobilité vers un secteur utile, fixée par une plaque en T.

Des améliorations techniques ont été décrites :[68]

- **Type 1** : Ostéosynthèse radio-ulnaire inférieure par deux vis afin d'éviter une bascule de la tête ulnaire .
- **Type 2** : Artifice permettant une ascension précise de la tête ulnaire.



Technique originale



Technique modifiée de type 1

Figure 48 : opération de Sauvé-Kapandji.[68]

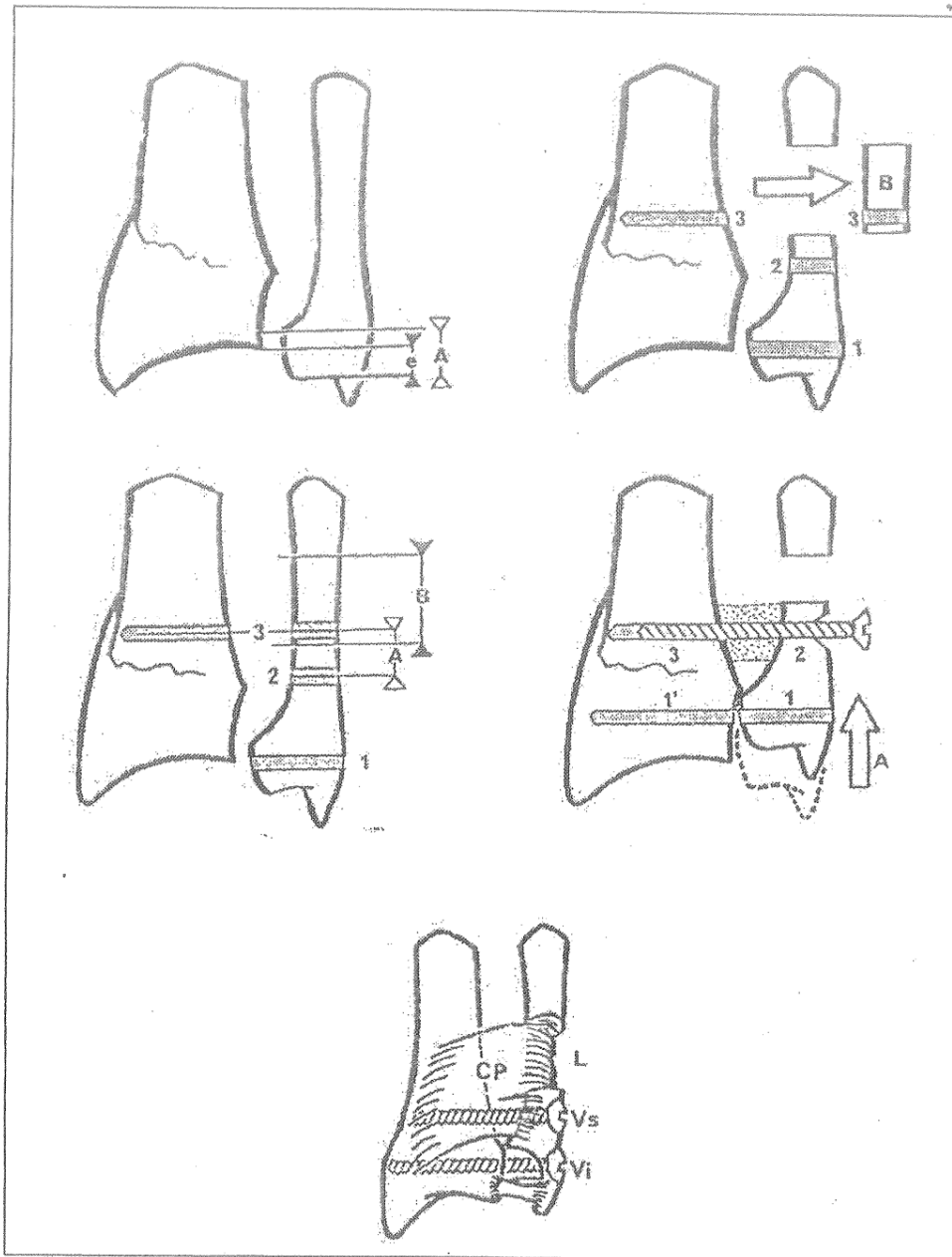


Figure 49 : opération de Sauvé-Kapandji « technique modifiée de type 2 »[68]

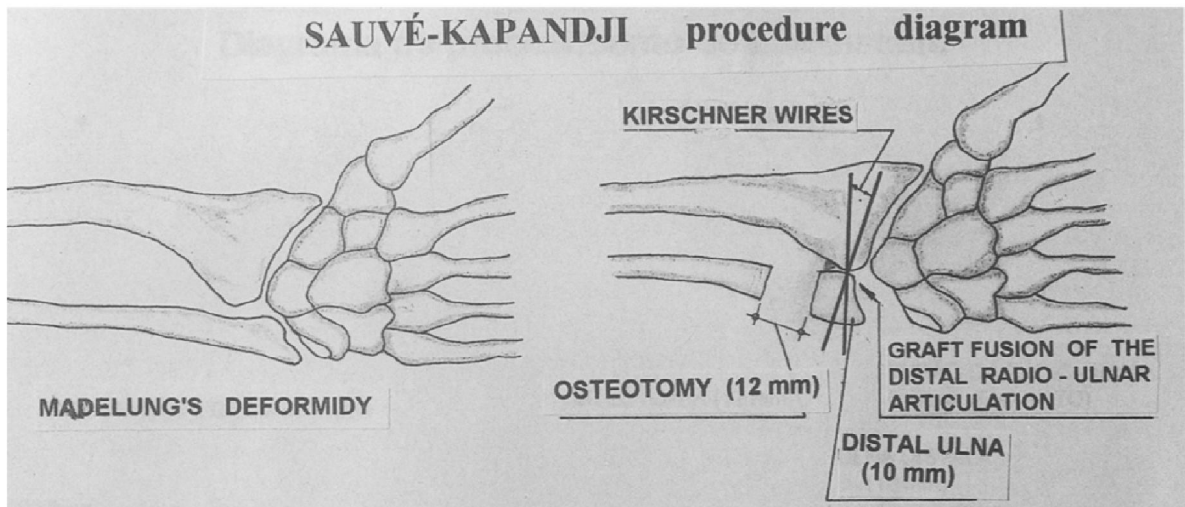


Figure 50 : la procédure de Sauvé-Kapandji dans la maladie de Madelung.[69]

➤ **Autres méthodes :**

- L'opération de **Schneck** : est une opération combinée, qui associe une ostéotomie cunéiforme du radius, et une résection basse de l'ulna . Elle permet de donner un plafond au carpe en cooptant les deux extrémités du squelette anti-brachial, mais le plafond obtenu est très court et très étroit pour recevoir le carpe.

-La stabilisation temporaire par vis ou par broche est en général vouée à l'échec, car outre le fait qu'elle risque de compromettre définitivement la pronosupination, lors de l'ablation du matériel de stabilisation, la déformation se reproduit souvent .

2.4 La technique d'Ilizarov :

Avec cette technique, le raccourcissement et l'angulation du radius peuvent être corrigés avec préservation de la tête ulnaire.[70]

Les principes opératoires obéissent aux règles de la distraction progressive mise en évidence par **Ilizarov [71]** . Après une ostéotomie radiale plane, ou cunéiforme à base externe et dorsale, respectant le périoste, une distraction progressive et asymétrique permet de réorienter l'extrémité inférieure du radius.

Elle prévient, en partie, la cause de la déformation .Elle permet d'éviter la pose d'un greffon autologue pour stabiliser l'ostéotomie et laisser la possibilité d'une intervention correctrice ultérieure si nécessaire.

Cette technique s'adresse principalement à l'enfant car elle dépend de la croissance osseuse périostée .Cependant, elle présente des inconvénients tels que : l'infection qui peut générer une douleur et l'inconfort pendant une longue période et les inconvénients du volume de la charnière .(figure 51)

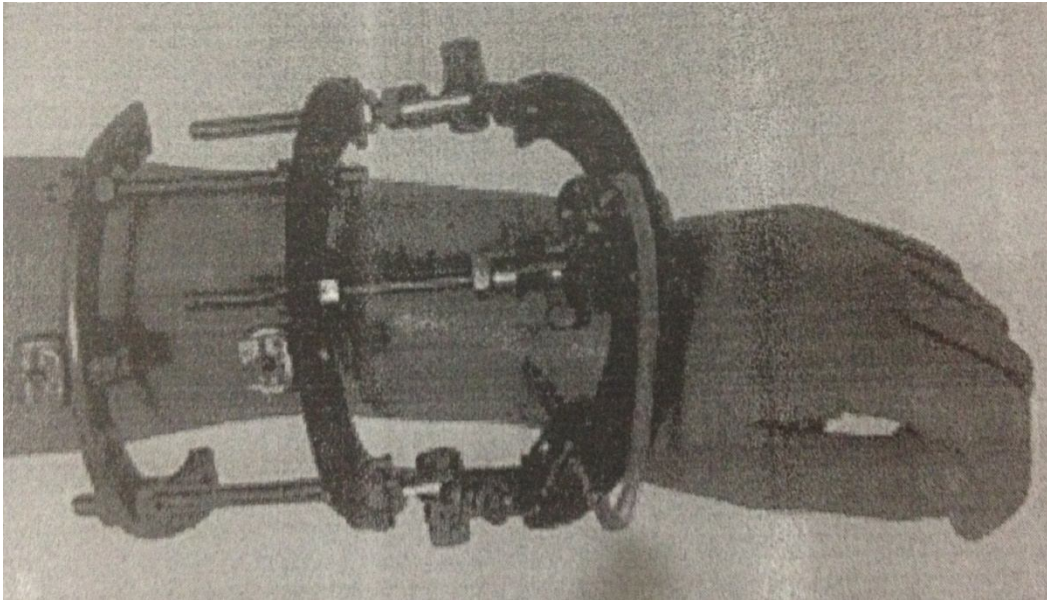


Figure 51: image montrant le dispositif d'Ilizarov.[70]

2.5 Traitement du ligament de Vickers : [72]

Vickers a trouvé un ligament radio-lunaire anormal qui pourrait expliquer cette déformation et il en a proposé une résection prophylactique associée à une désépiphysiodèse radiale inféro-médiale.

Une résection simple du ligament chez des patients jeunes dont le cartilage de croissance n'était pas fusionné pourrait suffire à obtenir une correction progressive de la déformation, améliorer sa mobilité et soulager la douleur .

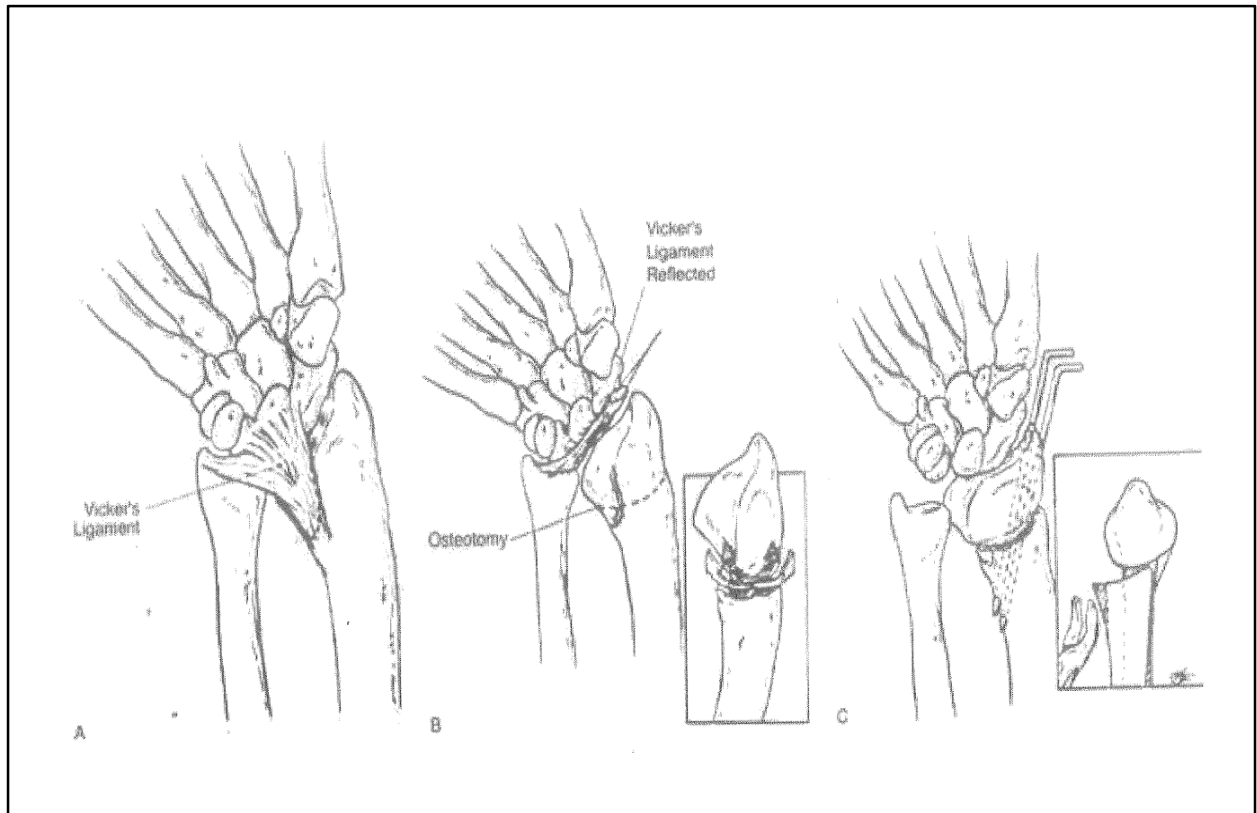


Figure 52 : le traitement du ligament de Vickers .

A : aspect antérieur du poignet et du ligament décrit par Vickers, la ligne en pointillé montre l'incision initiale du ligament et le début de la dissection distale .

B : le ligament est détaché de la fossette radiale et réfléchi distalement, la dissection du ligament se fait jusqu'à ouverture de la jonction radio-carpienne et l'apparition du semi- lunaire et le scaphoïde .

La ligne en pointillé montre le dôme de l'ostéotomie du radius .

C : l'ostéotomie et repositionnement du fragment distal intercalé du radius, vue aussi de profil . [6]

D- Les méthodes orthopédiques :

Elles ne constituent qu'un traitement palliatif, visant à soulager les troubles fonctionnels, ou un traitement d'attente qui s'efforce, chez l'enfant de limiter les déformations jusqu'à ce que la fin de la croissance permette d'intervenir chirurgicalement. Il s'agit d'orthèses, des appareils plâtrés amovibles associés à la kinésithérapie. [3]

E- Indications :

Il n'y a pas d'indications opératoires pour tous les Madelung et le traitement doit être institué en fonction de l'âge du patient et le degré de remaniement de la croissance au niveau de l'extrémité inférieure du radius, de la sévérité de la déformation, la sévérité des symptômes, les conclusions radio-cliniques, et de son caractère évolutive, de l'existence ou non de complications .

On peut schématiser les indications comme suit :

❖ Le jeune enfant de 6 à 10 ans : [3]

Il peut présenter les signes de début de l'affection : poignet peu déformé, tête ulnaire à peine plus saillante que normalement, pas de gêne appréciable . Sur les clichés, peu de déformation encore mais le cartilage épiphysaire du radius s'arrête, en dedans, au droit de l'interligne scapho-lunaire et l'espace radio-ulnaire apparaît un peu élargi . Le traitement indiqué est un appareillage orthopédique qui peut stabiliser l'articulation, limiter les déviations, guider la croissance de l'épiphyse malformée, en accentuant l'extension dorsale et l'abduction de la main .

Il faut suivre l'évolution attentivement, en prenant tous les 6 mois des clichés de contrôle .

❖ Le grand enfant de 10 à 14 ans : [3]

Il présente une malformation souvent plus nette, et une gêne fonctionnelle qui reste en général minime. Si le poignet devient douloureux, il faudra se guider sur le développement du squelette pour ne pas retarder le moment où une intervention osseuse devient souhaitable.

A ce stade, s'il existe une déformation gênante sur le plan fonctionnel, on peut discuter une butée ostéoplastique radiale inférieure respectant le cartilage de conjugaison, associée éventuellement à une ostéotomie de raccourcissement ulnaire . Lorsqu'il existe une gêne esthétique prononcée, il serait licite de faire une ostéotomie radiale inférieure à distance du cartilage de conjugaison , associée éventuellement à un raccourcissement ulnaire .

Nos patients figuraient presque tous dans cette tranche d'âge.

❖ L'adolescent de 14 à 18 ans :

Les malformations sont limitées à l'épiphyse radiale inférieure , l'articulation radio-ulnaire est peu ou pas remaniée, la tête ulnaire réductible passivement le plus souvent .

L'objectif du traitement est donc de réorienter la pente radiale inférieure par une ostéotomie métaphysaire d'addition antéro-médiale stabilisée par une plaque antérieure . Lorsque la courbure diaphysaire est excessive, il faut associer à cette première ostéotomie une ostéotomie haute diaphysaire . Habituellement l'addition antéro-médiale suffit à normaliser l'index radio-ulnaire inférieur et aucun raccourcissement n'est nécessaire sur l'ulna [5] . L'articulation radio- ulnaire est réduite et stabilisée sans aucun autre geste .

Cette technique a l'avantage d'être conservatrice et de restaurer une anatomie normale ou très proche de la normale.

L'évolution de la déformation est enrayée et le résultat est stable dans le temps si l'on prend bien soin de ne pas opérer les patients avant la fusion certaine de l'épiphyse radiale inférieure . Des récurrences en cas d'opération trop précoce ont été rapportées . Nous avons eu ce problème avec le cas n°1 de la série, opéré vers l'âge de 13 ans avec une butée ostéoplastique et qui a récidivé un an après .

L'histoire naturelle de la maladie de Madelung telle que nous avons pu la reconstituer ne paraît pas aussi bénigne qu'il est classique de le dire notamment dans les formes sévères (douleurs à l'âge adulte, développement d'une arthrose radio-carpienne ou radio- ulnaire inférieure, rupture de tendons extenseurs des doigts).

C'est pourquoi la découverte d'une forme moyenne ou sévère à l'adolescence est pour certains auteurs, une indication opératoire à cet âge, une fois les cartilages de conjugaison fermés .

❖ L'adulte jeune de 25 à 40 ans : [5]

La déformation et l'ascension du carpe sont habituellement plus importantes et la luxation de la tête ulnaire déjà fixée .

L'objectif du traitement ne peut plus être la restauration d'une anatomie normale . Le traitement doit comporter en plus de l'ostéotomie de réaxation du radius, la stabilisation de l'articulation radio-ulnaire inférieure au mieux par une intervention de Sauvé-Kapandji associée [8]. Cette intervention est difficile dans

les formes sévères car la fossette sigmoïde est très petite voire absente .
Ducloyer a rapporté le cas d'une femme de 29 ans présentant une forme sévère de déformation de Madelung où ils ont été amené à interposer un greffon prélevé sur l'ulna (résection ulnaire de l'intervention Sauvé-Kapandji) entre le bord médial du radius et la face latérale de la métaphyse ulnaire inférieure avivée pour restaurer des rapports radio-ulnaires inférieurs proches de la normale et permettant une prono-supination suffisante .

L'indication opératoire est pour **Ducloyer** à cet âge la persistance d'une symptomatologie douloureuse .

❖ L'adulte après 60 ans ou en cas de rupture tendineuse associée :

Seule la résection à minima de la tête ulnaire avec stabilisation de la diaphyse est possible tant les déformations du carpe et son ascension sont importantes . La réparation des tendons extenseurs est réalisée dans le même temps opératoire .

En fait, à ce stade, c'est la rupture tendineuse qui impose l'intervention et il n'est pas rare que la maladie soit découverte à l'occasion de cette complication . C'est souligner la nécessité de rechercher les arguments en faveur de cette maladie devant toute rupture « spontanée » de tendon extenseur .[5]

F-Résultats :

❖ l'ostéotomie cunéiforme de retournement du radius :

-**F. Mallard** et al [73] ont publié en 2011 une série comportant 10 cas porteurs d'une déformation de Madelung sur une période étalée de 1992 à 2010, avec recul moyen de $7,9 \pm 2,3$ ans . La technique chirurgicale proposée était une ostéotomie cunéiforme de retournement (OCR) du radius . Trois poignets sur 10 ont nécessité une ostéotomie de l'ulna pour supprimer un conflit ulno-carpien persistant .Une modélisation vectorielle de l'intervention a été établie afin de calculer l'angle du coin osseux à partir de 2 des 5 paramètres de McCarroll.

Les résultats publiés montraient que : La consolidation était obtenue dans tous les cas à 3 mois. L'ablation du matériel d'ostéosynthèse était réalisée dans 7 cas/10. La seule complication était une hypoesthésie d'une partie de l'éminence thénar après l'ablation de la plaque. L'amélioration de l'esthétique et des mobilités, en flexion, pronation et supination, était significative .

- **G. Dagrégorio** [74] a publié en 2005 une série comportant 3 cas porteurs d'une déformation de Madelung (deux cas bilatéraux et un cas unilatéral)avec recul moyen de 7 ans . La technique chirurgicale proposée était une ostéotomie cunéiforme de retournement (OCR) du radius . Une ostéotomie bilatérale de raccourcissement de l'ulna avait du être réalisée dans un cas . La voie d'abord antéro-radiale s'est imposée dans cette série, car elle semble la plus propice à réaliser une ostéosynthèse relativement encombrante ,sans préjudice fonctionnel ni esthétique .Elle respecte la face dorsale du poignet et le système extenseur des doigts . Les résultats cliniques ont été évalués en fonction des critères de Fernandez modifiés par Watson (Tableau n°7).

Les mobilités établies par rapport au côté opposé (normal) pour le cas unilatéral et par rapport aux valeurs pré-opératoires dans les deux cas bilatéraux .

Les résultats publiés montraient que : La consolidation était obtenue dans un délai de moins de trois mois dans tous les cas. Aucune complication n'était à déplorer : ni hématome, ni infection, ni algodystrophie. L'intervention a permis de restaurer une anatomie très favorable au niveau de l'extrémité distale du radius quant à l'orientation de la glène radiale, la pente radiale sur les radios de face étant mesurée entre 28 et 32°, tandis que la bascule dorsale sur les radios de profil était mesurée entre 0 et -3°. L'OCR a permis en outre, d'obtenir un «rattrapage » de la tête de l'ulna grâce au déjettement en arrière de l'épiphyse radiale. Les résultats cliniques dans les cinq cas étaient bons selon la classification de Fernandez- Watson . Toutes les patientes étaient très satisfaites du résultat esthétique et fonctionnel . [74]

En ce qui concerne l'ostéotomie d'addition avec greffon osseux trapézoïdal libre qui permet théoriquement de rétablir la longueur du radius et de réorienter la glène radiale, elle nécessite des manœuvres per-opératoires souvent laborieuses. La tolérance post-opératoire de l'allongement du squelette anti-brachial est souvent difficile avec un risque de syndrome algodystrophique. Par rapport à l'ostéotomie d'addition conventionnelle, l'OCR s'avère aisée techniquement, sans manœuvre de force, avec des suites simples, probablement du fait du respect de la longueur du segment anti-brachial, et ne nécessite pas de prélèvement osseux à distance . [74]

	Douleur	Mobilité	Force	Déformation
Excellent	Aucune	> 80%	>80%	Aucune
Bon	Aucune	> 65%	>70%	Aucune
Moyen	Au travail	>40%	>50%	Moyenne
Insuffisant	Persistante	<40%	<40%	Présente

Tabelau n°7 : classification de Fernandez-Watson .

❖ l'allongement radiale :

C. Maes-Clavier et al [62] ont publié en 2011 une série comportant 9 cas porteurs d'une déformation de Madelung, avec un recul moyen de 22 mois . La technique chirurgicale proposée était un allongement et réaxation radiale avec fixateur externe monolatéral. Les résultats publiés montraient que les amplitudes articulaires moyennes postopératoires appartiennent au secteur fonctionnel utile, excepté pour l'inclinaison ulnaire. Les scores fonctionnels post-opératoires traduisent un retentissement minime dans la vie quotidienne. Les résultats radiologiques retrouvent une amélioration significative des mesures caractéristiques de la déformation de Madelung (inclinaison frontale du radius, enfouissement du lunatum, déplacement palmaire du carpe, angle carpien). Les principales complications rencontrées furent consécutives à l'absence de régénérat osseux de bonne qualité (2 pertes de hauteur du cal et une fracture du cal après ablation du fixateur).[62]

Dans notre série, un cas avait bénéficié d'un allongement du radius après ostéotomie de l'extrémité inférieure du radius. Les résultats obtenus ont marqué une amélioration sur le plan esthétique et fonctionnel .

❖ l'ostéotomie isolée de l'ulna :

-**C. Aharoni** et al ont rapporté, en 2006, une nouvelle technique chirurgicale visant uniquement à restaurer l'articulation radio-ulnaire distale par une ostéotomie isolée de flexion soustraction de l'ulna . Leur série a comporté quatre poignets chez trois malades, avec un recul de 24 mois .

-Les critères d'évaluation :

Le recueil des données cliniques a été fait de la manière suivante: âge lors de l'opération, sexe, côté atteint, et évaluation clinique. Les amplitudes articulaires (actives et indolores) ont été évaluées à l'aide d'un goniomètre et exprimées en degrés. Elles ont été mesurées dans les secteurs suivants : en pronation, en supination, en flexion, en extension, en abduction et en adduction. La douleur a été évaluée en utilisant une échelle visuelle analogique (sur 100 points). L'évaluation de la douleur a été définie comme la moyenne de deux scores obtenus, le premier au repos, et le second après exercice physique modéré. La force de préhension a été mesurée à l'aide d'un dynamomètre (JAMAR CAMP Ltd, UK).

Évaluation radiographique : la distorsion de l'articulation radio-ulnaire distale a été recherchée sur les clichés radiographiques. Elle a été notée + en cas de distorsion et – en cas d'absence de distorsion.

La consolidation était également évaluée.

Ces items ont été relevés en préopératoire, et à quatre, 12,18 et 24 mois en post-opératoires.

-Les résultats :[36]

Les statistiques descriptives ont montré que la différence entre les valeurs pré-opératoires et les valeurs retrouvées à 24 mois de recul est significative pour les amplitudes en pronation et supination. Elle n'apparaît cependant pas significative dans les autres secteurs de mobilité.

Pour la douleur : La différence moyenne était de 27,5 points, avec un seuil de significativité à 5. Il y a donc eu une amélioration de la douleur. Pour la force de préhension : La différence moyenne était de 13, avec un seuil de significativité à 0,5. Il y a donc eu une amélioration de la force de préhension.

Pour le taux de distorsion de la radio-ulnaire inférieure : le taux est passé de 100 % des articulations radio-ulnaire distales luxées à un taux de 0 % à 24 mois de suivi. Toutes les ostéotomies étaient consolidées au 4^{ème} mois. (figure 53 ; 54).

-Plus récemment, **Bruno** [75] a publié une série qui comprenait neuf poignets opérés. La technique proposée était une ostéotomie simple et isolée de l'ulna. Il notait en post-opératoire une amélioration des symptômes chez tous les patients avec un recul de 42 mois et concluait à l'intérêt de ce procédé chirurgical dans la maladie de Madelung. Il ne faisait cependant que confirmer les bons résultats obtenus par **Darrow** [76] sur une série de 36 poignets pris en charge selon le même procédé.

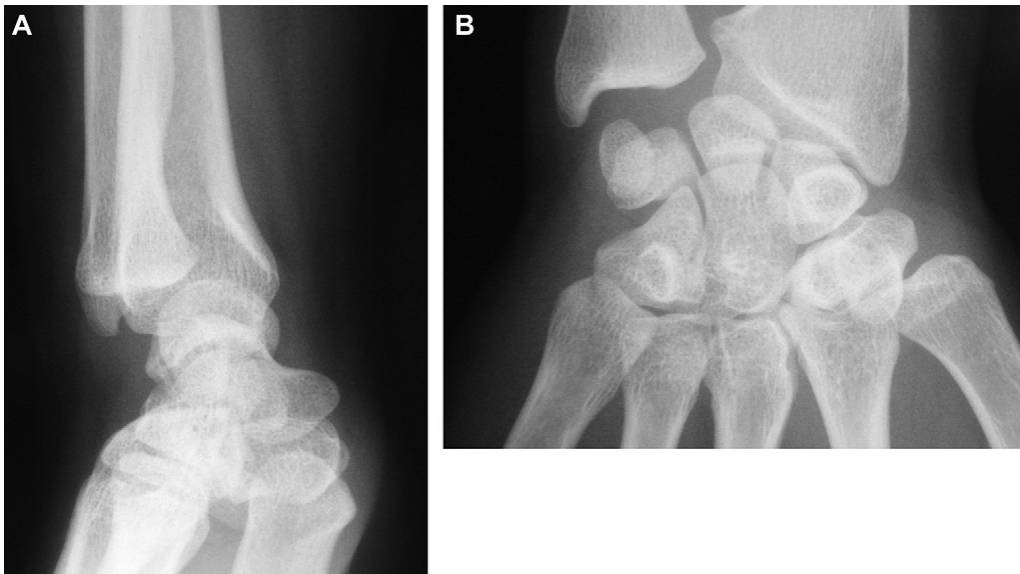


Figure 53 :Radiographies pré-opératoires. A) Vue de profil ; B) Vue de face

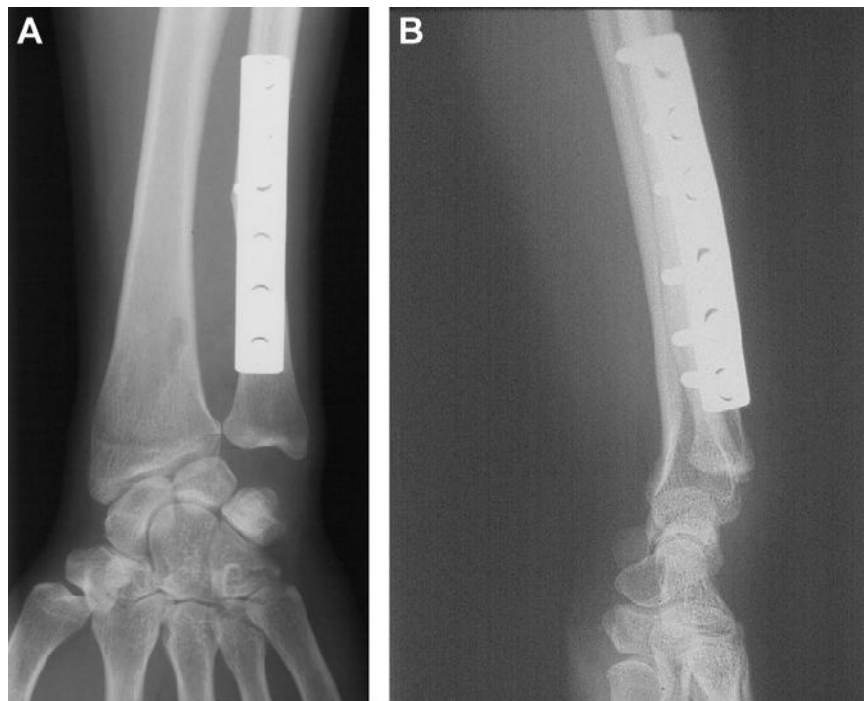


Figure 54 : Radiographies du poignet(A- face ,B- profil) après une ostéotomie isolée de l'ulna.[36]

❖ l'ostéotomie combinée radiale et ulnaire :

-Dans notre série, les 6 cas qui avaient bénéficié de la double ostéotomie : l'ostéotomie de réaxation radiale à base postéro-externe et l'ostéotomie de raccourcissement de l'ulna, se sont améliorées sur le plan esthétique et fonctionnel. Un seul cas a présenté une pseudo-arthrose après un recul de 2 ans. Ces résultats sont ainsi comparables avec ceux de **Dos Reis** [54] qui avait publié en 1998 une grande série de 25 malades opérés. La technique chirurgicale proposée était une ostéotomie cunéiforme du radius, combinée avec une ostéotomie raccourcissante de l'ulna . Les résultats montraient une amélioration postopératoire de la douleur, de l'aspect esthétique du poignet (80% des cas étaient satisfaits du soulagement de la douleur, 88% des cas étaient satisfaits de la nouvelle apparence du poignet), de la force de préhension et des amplitudes articulaires en prono-supination. Les auteurs ont aussi relevé une discrète amélioration des amplitudes articulaires en flexion- extension.

-Nos résultats sont plutôt favorables comparés à ceux de **Murphy** [55] qui avait publié en 1996 une série comportant 12 cas de Madelung opérés. La technique chirurgicale proposée était une ostéotomie cunéiforme du radius, combinée à une ostéotomie raccourcissante de l'ulna dans trois cas. Les résultats montraient une amélioration post-opératoire de la douleur et de l'aspect esthétique du poignet, mais aucun effet sur la force de préhension, les amplitudes de flexion-extension ou de prono-supination.

-Nos résultats sont aussi favorables comparés à ceux de **Laffosse JM** et al [51] qui avaient publiés en 2009 une série de 14 poignets présentant la maladie de Madelung, avec un recul moyen de 37 mois . La technique chirurgicale réalisée était une ostéotomie radiale de fermeture postéro-latérale associée à une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna . L'ostéosynthèse était assurée par embrochage au niveau du radius et par plaque en compression au niveau de l'ulna. Une plastie du retinaculum dorsal était utile dans 6 cas. Les résultats montraient que sur le plan clinique, 11 poignets sur 14 n'étaient plus douloureux. L'aspect esthétique était jugé satisfaisant dans 12 cas. Une amélioration significative des amplitudes articulaires (extension et supination) était notée dans tous les cas. Dans deux cas, il persistait une subluxation postérieure de la tête de l'ulna. Sur le plan radiologique, l'inclinaison de la glène radiale et la variance ulnaire étaient significativement améliorées ($p < 0,002$) à la différence de l'antéversion qui était peu modifiée. Toutes les ostéotomies avaient consolidé dans des délais habituels .Ils avaient déploré une compression du nerf médian qui avait nécessité une neurolyse en urgence, ainsi qu'une atteinte sensitive du nerf radial résolutive à un an.

Figure 55: déformation de Madelung chez une fille de 14 ans [66]



1-Radiographies préopératoires du poignet droit (A-face ;B-profil)



2- Après ostéotomie du radius distal
et de raccourcissement de l'ulna.

3-Après 22 mois
(les plaques ont été enlevées)

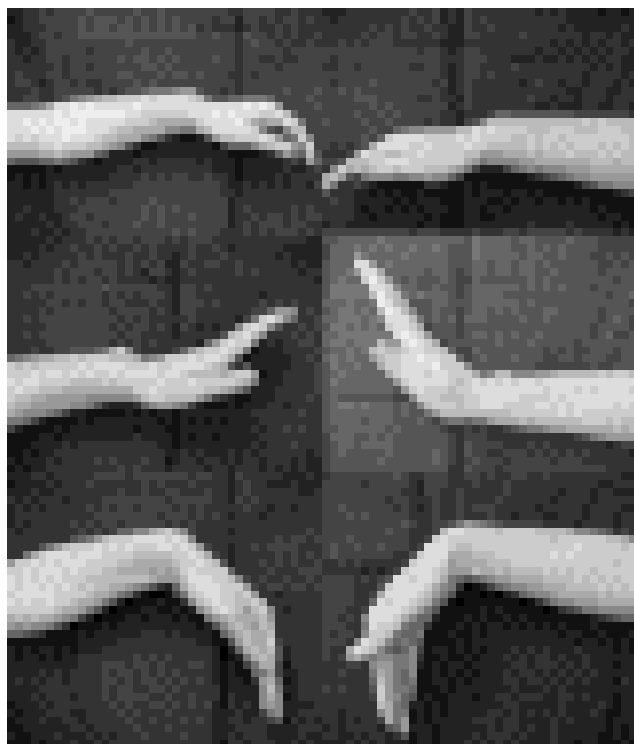


Figure 56 :Résultat fonctionnel : arc de mobilité avant et après la correction de la déformation par l'ostéotomie du radius distal et de raccourcissement de l'ulna .[54]

Avec l'utilisation d'autres techniques, certains auteurs ont pu obtenir des résultats satisfaisants :

❖ La résection de la tête ulnaire :

-**Ranawat** [77] avait publié en 1975 une série comportant 13 cas de Madelung opérés. La technique chirurgicale proposée était une ostéotomie raccourcissante de l'ulna ou une résection de la tête de l'ulna, combinée dans certains cas avec une ostéotomie cunéiforme du radius. Les résultats montraient une amélioration post-opératoire de la douleur, de l'aspect esthétique du poignet et de la force de préhension, mais aucun effet sur les amplitudes de flexion-extension ou de pronosupination .

-**Nielsen** [78] a publié en 1977 une série comportant 13 cas de Madelung opérés. La technique chirurgicale proposée était une résection de la tête de l'ulna (selon la procédure de Darrach), combinée avec une ostéotomie bi planaire du radius. Les résultats montraient une amélioration post-opératoire de la douleur, de l'aspect esthétique du poignet et de la force de préhension, mais aucun effet sur les amplitudes de flexion-extension ou de pronosupination. Les auteurs notaient aussi une tendance à la subluxation du semi-lunaire vers le bord ulnaire du carpe, sans toutefois que celle-ci ait une quelconque traduction clinique.

Les résultats de **Ranawat** et **Nielsen** sont comparables à ceux de notre série ou un cas avait bénéficié d'une résection de la tête ulnaire avec réinsertion du ligament collatéral radial, associée à une ostéotomie de réaxation radiale à base postéro-externe et dont l'évolution était satisfaisante marquée par une amélioration de la douleur, et de l'aspect esthétique, mais la stabilité du poignet était moyenne .

❖ L'intervention de Sauvé-Kapandji :

En ce qui concerne l'intervention de sauvé-Kapandji, **Jm Soler** [15] dans une série de 8 malades dont 3 avaient bénéficié de cette méthode et en se basant sur les critères d'évolution décrits précédemment (chapitre matériel et méthodes), les résultats obtenus ont été uniformément bons en ce qui concerne la clinique : absence de douleur ou douleur occasionnelle (grade I ou II), mais également d'un point de vue radiologique avec fusion satisfaisante des arthrodèses pratiquées et obtention d'une bonne congruence articulaire (grade I).

Quant à l'arc de mobilité, il faut dire que les secteurs de mobilité en pronosupination et en inclinaison latéro-latérale sont toujours conservés. En revanche, il existe souvent une perte dans le sens de la flexion-extension mais toujours inférieure à 50 % par rapport au côté opposé. Les mobilités étaient presque toujours superposables à celles cotées en pré-opératoire (grade II).

A distance, avec un recul de 1,5 à 5 ans, il n'y a pas eu de détérioration radiologique de type arthrosique.

Cependant, nous défendons la technique de double ostéotomie (ostéotomie de réaxation radiale associée à une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna), car nous avons constaté qu'elle offre une meilleure stabilité au poignet, contrairement aux interventions de Darrach et de Sauvé-Kapandji .

- **Les auteurs Houshian** et al avaient obtenu par la technique d'Ilizarov des résultats prometteurs . [70 ,79]
- Pour **M Trandafir**, il préconise l'abstention opératoire devant la présence de signes cliniques et radiologiques discrets .[3]

- **Benoît De courtivron** et al [72] avaient publié en 2011 une série de 7 enfants présentant une déformation de Madelung, avec présence d'un ligament radio-lunaire anormal exploré par IRM . Cette série a été revue après une résection simple du ligament de Vickers par voie antérieure réalisée à un âge moyen de 11 ans, le recul moyen était de 3 ans (1 à 7 ans). Les résultats montraient une diminution des douleurs chez tous les patients. Un seul conservait des douleurs à l'effort et il a été opéré secondairement par une double ostéotomie. Les mobilités étaient améliorées surtout en extension . Au niveau radiologique, aucune amélioration n'a été notée de la déformation ,y compris chez les 2 enfants les plus jeunes (9 ans),et l'aggravation s'est poursuivie jusqu'en fin de croissance dans la plupart des cas .
- une équipe australienne avait proposé une chirurgie prophylactique, par « lyse de la zone du cartilage de croissance » avec ostéotomie longitudinale de la face ulnaire du radius en regard de l'insertion du ligament radio-lunaire anormal, également excisé. Cette technique a donné de bons résultats avec une réduction de la douleur, une amélioration des mouvements articulaires en supination, un arrêt de la perte de mobilité dans les autres directions, et arrêt de la progression radiologique de la déformation voire son amélioration .

G- Les complications post-opératoires :[54]

- Les complications post-opératoires ne sont pas spécifiques de la maladie de Madelung, mais cependant quelques cas avaient été rapportés en littérature :
- Les complications infectieuses qui peuvent être responsables de cicatrice hypertrophique compromettant le but esthétique du traitement .
- Le réflexe sympathique de dystrophie est rapporté dans plusieurs cas, il peut être jugulé par injection locale d'anesthésiques et par physiothérapie . Une douleur considérable avec limitation fonctionnelle peut persister au cours du suivi .
- La récurrence de la déformation après traitement par continuation de la croissance osseuse .

H- Pronostic :

L'évolution de la malformation reste imprévisible, puisque nous n'avons pas pu expliquer le fait que certains cas évoluent favorablement, alors que chez d'autres le pronostic reste sombre, c'est pourquoi la prise en charge de ces jeunes doit être précoce afin de préserver leurs activités en période de croissance et d'éviter une éventuelle complication .

I-Recommandations :

- D'après les études répertoriées dans la littérature, les méthodes thérapeutiques diffèrent d'un cas à l'autre, mais le principal but est la restauration anatomique du poignet la plus proche possible de la normale et l'amélioration du pronostic fonctionnel.
- L'ostéotomie basse du radius avec ostéotomie de raccourcissement de l'ulna est une technique fiable. Elle permet d'améliorer les rapports anatomiques du poignet, sans compromettre son avenir chirurgical et offre une bonne stabilité au poignet et semble adaptée à l'enfant à cartilage de croissance ouvert .[51]
- Le traitement par allongement et réorientation de l'extrémité distale du radius par fixateur externe est une alternative intéressante dans le traitement chirurgical de la maladie de Madelung pour les déformations sévères symptomatiques. Il permet une correction importante sans toutefois restaurer une anatomie normale. Certains principes doivent être respectés afin d'obtenir une correction durable [62]. L'alternative serait de réaliser une butée radiale distale bien dosée .
- L'ostéotomie cunéiforme de retournement du radius tient une place particulière parmi les techniques proposées jusqu'à présent. Elle a répondu à l'attente esthétique et fonctionnelle des patientes. Il s'agit cependant d'une chirurgie exigeante et délicate. La modélisation vectorielle proposée permet une planification en se basant sur les deux index radiologiques les plus pertinents.[73]

- Chez les patients à cartilage de croissance fusionné, les techniques dites de l'adulte sont appliquées avec un grand choix et en tenant compte du préjudice fonctionnel et esthétique .
- Une détection précoce du ligament radio-lunaire anormal par une IRM chez de jeunes enfants aux antécédents familiaux de déformation de Madelung, permettrait d'appliquer une thérapeutique prophylactique avant même l'apparition des déformations osseuses et accroître le potentiel de remodelage de l'articulation et une croissance normale du poignet. Cette notion doit cependant être confirmée par des études plus puissantes .



Conclusion



La déformation de Madelung est une affection à cheval entre les âges pédiatriques et adulte . La maladie se développe habituellement chez l'enfant et peut présenter ses aspects symptomatiques chez l'adolescent et l'adulte .

La prise en charge passe d'abord par un bon diagnostic nosologique . Ensuite, le traitement fera appel avant fermeture du cartilage de croissance, et en fonction des préjudices esthétiques et fonctionnels, à des techniques visant autant que possible la restitution d'une anatomie acceptable du poignet, une fonction proche de la normale permettant surtout un avenir social et professionnel adéquat .

Le pronostic est malheureusement imprévisible à l'âge adulte pendant lequel, la surveillance est instaurée et des traitements spécifiques peuvent être indiquées



Résumés



Résumé

Titre : La maladie de Madelung . Aspects thérapeutiques . A propos de 08 cas.

Mots clés : Madelung, Déformation, Traitement, Techniques, Enfant .

Auteur : Asri Siham .

La déformation de Madelung est une anomalie congénitale rare du poignet .

L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques cliniques, radiologiques et thérapeutiques de cette affection et évaluer les résultats du traitement chirurgical .

Nous rapportons une étude rétrospective de 8 cas atteints de la maladie de Madelung colligés au service de traumatologie et de chirurgie orthopédique à l'hôpital d'enfants de Rabat, durant la période de 2000 -2011.

7 cas étaient de sexe féminin et un cas de sexe masculin . La moyenne d'âge était de 13 ans .L'atteinte était bilatérale pour 62,50% des patients .La maladie était idiopathique dans 87,50% des cas, un seul cas entrant dans le cadre d'une dyschondrostéose . L'aspect esthétique était le principal motif de consultation . La douleur et la gêne fonctionnelle étaient rapportées dans 37,50% des cas.

7 cas ont été opérés, 6 avaient bénéficié d'une ostéotomie de réaxation du radius et de raccourcissement de l'ulna . Dans un cas, a été associé un allongement radial . Un patient avait bénéficié d'une résection de la tête ulnaire associée à une ostéotomie de réaxation du radius .

Le recul moyen était de 18 mois . Les résultats évalués étaient considérés bons pour 5 cas (72%), moyens pour un cas (14%), et mauvais pour un cas (14%) . Un cas de pseudoarthrose a été noté .

L'évolution de la déformation reste imprévisible, et la prise en charge de ces patients doit être précoce afin de préserver leurs activités en période de croissance et d'éviter une éventuelle complication .

Abstract

Title : Madelung's disease. Therapeutic aspects. About 08 cases.

Keywords : Madelung, Deformity, Treatment ,Technical, Child .

Author : Asri Siham .

The Madelung deformity is a rare congenital anomaly of the wrist.

The objective of our work is to study the clinical, radiological and therapeutic aspects of this disease and evaluate the results of surgical treatment.

We report a retrospective study of 8 cases with Madelung's disease collected in the service of traumatology and orthopaedic surgery at Children's Hospital of Rabat, during the period 2000 -2011.

7 cases were female and a male case, with an average age of 13 years . Achieving was bilateral for 62,50 % of the cases . Disease was idiopathic in 87.50% of cases, a single case was part of a dyschondrosteosis. The appearance was the main reason for consultation in all cases, the pain and functional impairment was reported in 37.50% of cases.

7 cases were operated, 6 cases had a realignment osteotomy of the radius and ulna shortening. In one case was associated with a radial elongation. One case had received resection of the ulnar head associated with realignment osteotomy of the radius.

The average recession was of 18 months, the estimated results were considered good in 5 cases (72%), moderate in one case (14%), and poor in one case (14%). A case of pseudoarthrosis was noted.

The evolution of the deformity remains unpredictable, and the treatment of these patients should be started early in order to maintain their activities during growth and avoid possible complications.

ملخص

العنوان: مرض مادلونغ. الجوانب العلاجية . بصدد 08 حالات .

الكلمات الأساسية : مادلونغ, تشوه, علاج, تقنيات, طفل .

من طرف: العسكري سهام .

تشوه مادلونغ هو شذوذ خلقي نادر للمعصم.

الهدف من عملنا هو دراسة الجوانب السريرية والإشعاعية والعلاجية لهذا المرض وتقييم نتائج العلاج الجراحي.

قمنا بدراسة بأثر رجعي لثمانية حالات مصابة بمرض مادلونغ و التي تم جمعها بقسم جراحة العظام و المفاصل بمستشفى الأطفال بالرباط ا في الفترة ما بين 2000 و 2011.

7 حالات كانت من الإناث وحالة واحدة من الذكور، و يبلغ متوسط أعمارهم 13 عاما. الحالات ثنائية الجانب تشكل 62,50%. المرض كان مجهول السبب عند 87.50% من الحالات، حالة واحدة تدخل في إطار التغضرف التعظمي. وكان المظهر هو السبب الرئيسي للكشف, الألم و إلا اضطراب الوظيفي تم ذكره عند 37.50% من الحالات.

تمت جراحة 7 حالات، 6 حالات استفادت من قطع وإعادة التوجيه لعظم الكعبرة و تقصير الزند. في حالة واحدة كان مرتبطا بتمدد يد لعظم الكعبرة. حالة واحدة استفادت من استئصال لرأس الزند مع قطع لعظم الكعبرة .

يبلغ متوسط المتابعة 18 شهرا، و كانت النتائج جيدة في 5 حالات (72%)، متوسطة في حالة واحدة (14%)، وسيئة عند حالة واحدة (14%) و قد تم تسجيل حالة واحدة من التمثصل الكاذب.

لا يمكن التنبؤ بتطور هذا التشوه، و يجب معالجة هؤلاء المرضى في وقت مبكر من أجل الحفاظ على أنشطتهم خلال فترة النمو و تجنب المضاعفات المحتملة.



Annexes



Fiche d'exploitation : la maladie de Madelung chez l'enfant :

Service de traumatologie et chirurgie orthopédique

Hôpital d'enfants - Rabat

-Numéro de dossier :

-Age :

-Sexe :

-Motif de consultation :

- Douleur
- préjudice esthétique
- Gêne fonctionnelle

-ATCD :

- Cas similaires dans la famille
- Maladies osseuses constitutionnelles
- Autres :

- Examen clinique :

- côté :
 - unilatérale
 - bilatérale
- Mouvements du poignet :
 - Extension :
 - Flexion :
 - Supination :
 - Pronation :
 - Force de préhension :
- Courbure radiale :
 - Oui
 - Non
- Main botte radiale :
 - Oui
 - Non
- Saillie de la tête ulnaire

- Subluxation du carpe :
- Autres déformations du poignet et avant-bras :
- Troubles sensitivo -moteurs et vasculaires :
- Reste de l'examen général :

- **Examen radiologique** :

- Luxation de la tête ulnaire
- Index radio-ulnaire inferieur :
 - Avant :
 - Post-opératoire immédiat :
 - Au dernier recul :
- Courbure radiale :
 - Avant :
 - Post-opératoire immédiat:
 - Au dernier recul :
- Ostéophyte radiale inferieure :
 - Oui
 - Non

-**Forme clinique** :

- Maladie de Madelung idiopathique
- Maladie de Madelung secondaire

-**Traitement** :

- Le délai après le diagnostic :
- Les méthodes chirurgicales utilisées :
 - Ostéotomie de réaxation du radius
 - Ostéotomie de raccourcissement de l'ulna
 - Une butée ostéoplastique de l'extrémité inférieure du radius
 - Une résection de la tête ulnaire
 - Un allongement radial

- Epiphysiodèse de l'extrémité inférieure du radius ou de l'ulna
- Autres :

- Les méthodes d'ostéosynthèse :

- Les méthodes d'immobilisation post-opératoire :
 - Le moyen d'immobilisation :
 - La durée d'immobilisation :

Complications :

- Infection
- Syndrome de loge
- Retard de consolidation
- Aggravation des symptômes
- Autres :

Recul :

Evaluation des résultats finaux :

- Aspect esthétique :
- La mobilité :
- La douleur :
- Aspect radiologique :



Bibliographie



- [1] **T . ETHYMION ; J.RONDIER ; Y. CIROTTEAU** . Maladie de Madelung et lésions des tendons extenseurs : à propos d'une observation. Revue de chirurgie orthopédique ;1990 ; 76, 204- 8 .
- [2] **J. COTTALORDA, J.LEROUX, S. BOURELLE** . Une déformation du poignet Madelung deformity : a case report .Arch péd, 2004 ;11, 955-7.
- [3] **TRANDAFIR M, LEGRE R.** La maladie de Madelung. Les anomalies congénitales du membre supérieur Monographie du Groupe d'étude en orthopedie pediatrique . Montpellier: Sauramps Medical ; 1998, 115-21.
- [4] **PAUL M LAMBRTI, TERRY R LIGHT** . Madelung deformity .E medicine ; December 2002 ; p 1-16.
- [5] **P DUCLOYER** . La maladie de Madelung .Traité de chirurgie de la main, maladie de Dupuytren, malformation congénitale, amputation, prothèse, rééducation ,1998 ;6, 504-10.
- [6] **J.ANTHONY HERRING** . Madelung deformity . Tachdjan's Pediatric orthopedic, 2002; 1, 416 -21 .
- [7] **ANTON JOSEPHI ; REITZ GEORGE B ;SPIEGEL MILTON B .** Madelung's deformity . Ann surg ; 1938 ; 108 ; 411- 39 .
- [8] **B HERBAUX, V MARTINOT, P.HALIMI, B MAISONNEUVE .** Malformations congénitales du membre supérieur : la maladie de Madelung . Appareil locomoteur, Encycl . Med . Chir.1995 ;15-218 A - 10, p5-6.
- [9] **A LAHLAIDI** . Les articulations du poignet . Anatomie topographique : les membres volume (1) ;1986, 179-81 .

- [10] **G PATURET** . Articulation du poignet ou articulation radio-carpienne . Membres sup et inf ; traité d'anatomie humaine tome 2 ; 1951, 170-82 .
- [11] **C. Fontaine, G. Wavreille, A. Aumar, R. Bry, X. Demondion.** Anatomie Vasculaire osseuse à la main et au poignet . Chirurgie de la Main, 2010, Volume 29, Supplement 1 ;Pages S11–S20
- [12] **Jean-Pierre Barral ; Alain Croibier** . Chapitre 23 -Anatomie fonctionnelle du poignet et de la main . Nouvelle Approche Manipulative. Membre Supérieur 2011, 217–22 .
- [13] **Antoine Micheau, Denis Hoa** . E-anatomy : Atlas d'anatomie du membre supérieur ; 2009 .
- [14] **Pierre-Louis Docquier ; Maryline Mousny** . Fractures distales du radius et de l'ulna . Guide de traumatologie pédiatrique ; Membre supérieur- poignet ;p 67 .
- [15] **J.M.SOLER MINOVES ,JOVE TALEVERA J, VILA FERRER R, XIBERTA XG** .Déformation de Madelung : nouvelle approche thérapeutique. Ann. Chir.Main, 1993 ;12 ; p335 -41.
- [16] **LOMBARD P, NATTER S** . Impuissance ostéogénique et perturbations encéphalographiques dans un cas de Maladie de Madelung . Rev . Chir. Orthop, 1953 ; 39, 161-70 .
- [17] **MANSAT M, GAY R, MANSAT CH, MARTINEZ CH** . Cals vicieux de l'extrémité inférieure du radius . Ann. Chir, 1977, 31, 4, 297 - 301.
- [18] **Vickers D, Nielsen G** . Madelung deformity: surgical prophylaxis (physiolysis) during the late growth period by resection of the dyschondrosteosis lesion. J Hand Surg 1992;17:401-7.

- [19] **Schmidt-Rohlfing B, Schwobel B, Pauschert R, Niethard FU.** Madelung deformity : clinical features, therapy and results. *J Pediatr Orthop B* 2001;10:344-8.
- [20] **Cook PA, Yu JS, Wiand W, Lubbers L, Coleman CR, et al .** Madelung deformity in skeletally immature patients: morphologic assessment using radiography, CT, and MRI . *J Comput Assist Tomogr* 1996; 20:505-11.
- [21] **KELIKIAN .** Congenital deformity of the hand and forearm, chapter 22, 1974,753 -79 .
- [22] **G MENEGAUX .** La maladie de Madelung ou radius curvus . *Manuel de pathologie chirurgical : généralités membres et rachis ; tome 1, 1965, 1058-59 .*
- [23] **GASNE E.**Déformations rachitiques tardives du poignet, subluxation de Madelung et radius Curvus . *Rev . Orthop ,1906, 8, 153 -70 et 241- 60 .*
- [24] **JP. CACHERA ; J CURRIER .** La maladie de Madelung . *Pathologie chirurgical, 2 édition, 1975, p1407 .*
- [25] www.medix.free.fr/rub/imagerie-poignet-main.php.
- [26] **DUCLOYER P, SAFFAR P .**La maladie de Madelung . Les malformations congénitales du membre supérieur. *Monographie du groupe d'étude de la main . Revue générale à propos de 17 cas, 1991, 51-61 .*
- [27] **Ch MATHOULIN .**Conflit ulno-lunaire : conduite à tenir, perspective d'avenir, place d'arthroscopie . *Maitrise orthopédique n°129 –2004 .*

- [28] **VALERIE COMMIER DAIRE ; MARTIN LE MERRER .**
Classification moléculaire des maladies osseuses constitutionnelles .
Médecine thérapeutique, 2001;7, 440-4.
- [29] **HERDMAN R.C; LANGER L.Q ET GOOD RA.** Dyschondrosteosis,
the most common cause of madelung's deformity .J.pediatric, 1966 ; 68,
432-41.
- [30] **LICHTENSTEIN J.R ; SUNDARAM. M ; BURDE R .** Sex-
influenced expression of madelung's deformity in a Family with
dyschondrosteosis. J .med geneta ,1980; 17, 41- 3.
- [31] **PIERRE MAROTTEAUX.** Aberrations chromosomiques ;
chondrodysplasie compatible avec la vie ; dyschondrostéose ; maladie
exostosante, ostéomyélite . Les maladies osseuses de l'enfant,
Flammarion Médecine et Sciences, 1974 ; p300-1 ; p50-2 ; p98-100 ;
p108-12, p349-51 .
- [32] **BURROWS H . J.** An operation for the correction of madelung's
deformity and similar conditions. Proc .Roy . Soc .Med ,1937, 30, 565 -
72 .
- [33] **PIERRE MAROTTEAUX .**Chondrodysplasie . Appareil locomoteur
Encycl. Med. chir 14- 023- A- 10 ,1995, 12p.
- [34] **CS RANAWAT ; MD JOSEPH DEFIOR, AND LR STRAMB .**
Madelung deformity : an end-result study of surgical treatment .The
journal of bone and joint surgery : 1975; 57, 772 -5 .
- [35] **ROCHER H. L, CANTON J .**Pathogénie de la difformité de
Madelung. J .Med .Bordeaux, 1935, 112, 676- 8 .

- [36] **AHARONI C, GLARD Y, LAUNAY F, GAY A, LEGRE R.** Maladie de Madelung : ostéotomie isolée de l'ulna. *Chir Main* 2006;25:309–14.
- [37] **MARTINI BENKEDDACHE Y, BENSLAMA R .**Réflexions sur les indications thérapeutiques dans la maladie de Madelung . *Ann Chir.* 1979 ; 33 : 677 – 81 .
- [38] **MANSAT M, LEBARBIER P, CAHUZAC JP, GAY R, PASQUIE M .** La maladie de Madelung . A propos de neuf poignets opérés . *Ann chir.* 1979 ; 33 : 669 - 75 .
- [39] **L. RIBAULT ;** La maladie de Madelung : à propos d'un cas traité chirurgicalement chez une adolescente africaine . *Médecine d'Afrique Noire*, 1991 ; 38, 447 – 51.
- [40] **D. EL AZZOUZI, N. BENYOUCEF, Z. ALAMI, T. MADHI, H. GOURINDA .** La maladie de Madelung : une déformation rare du poignet. Quel est votre diagnostic ? *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2008) 21, 44-6.
- [41] **WELLINGER CL .** Maladie de Madelung, souvenir ancestral *Rhumatologie .* 1982 ; 8 : 421- 9 .
- [42] **PAUL A- COK, JOSEPH S .YU, WILLIAM WIAND .** Madelung deformity in skeletally immature patients, morphologic assessment using radiography CT and MRI . *J comput assist tomography* ,1996 ;20, 505-11.
- [43] **Carlioz H, Seringe R.** Maladie et déformation de Madelung. *Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent.* Paris: Masson; 2002, 174—5.

- [44] **DANNENBERG M, ANTON J. L ,SPEIGEL M.B** . Madelung's deformity, consideration of its roentgenological diagnostic Criteria . Am.J. Roentgenol . Radium Ther, 1939 ; 42, 671- 6 .
- [45] **A. GILBERT, J.M. CLAVERT, R DE CARMOY**. Malformation congénitale de la main : la main bote radiale . Appareil locomoteur, encyclopédie médico-chirurgicale ; 1995, 15- 220- A- 10 ,12 – 4.
- [46] **PIERRE GODEAU, SERGE HERSON, JEAN-CHARLES PIETTE** ;Traité de médecine, tome 2. Médecine-sciences, Flammarion, 4ème édition, 2004, 2157- 59, 62, 226, 347 .
- [47] **Zebala LP, Manske PR, Goldfarb CA**. Madelung's deformity: a spectrum of presentation. J Hand Surg Am 2007;32:1393–401.
- [48] **Villeco J**. Case report and review of the literature: Madelung's deformity. J Hand Ther 2002;15:355–62.
- [49] **JEAN JUDET, HENRI JUDET** . Maladie de Madelung ou radius curvus . Technique chirurgical : fracture orthopédique de l'enfant, indication, technique, Voie d'abord, maladie de Madelung, Tome 1, vol B, 1974,dossier 7 n° 3- 5.
- [50] **Flatt AE**. A test of a classification of congenital anomalies of the upper extremity. Surg Clin North Am 1970;50:509–16.
- [51] **Laffosse JM, Abid A, Accadbled F, Knör G, Sales de Gauzy J, Cahuzac JP**.Surgical correction of Madelung's deformity by combined corrective radioulnar osteotomy: 14 cases with four-year minimum follow- up.Int Orthop. 2009 ;33:1655-61.

- [52] **P de Brito, JP Meta is, C Guilley, B Goguey, B de Courtivron et D Sirinelli** . Déformation de Madelung de l'enfant liée à la présence d'un ligament radio- lunaire anormal : à propos de 4 cas. *J Radiol* 2007;88:1887-92 .
- [53] **Potenza V, Farsetti P, Caterini R, Tudisco C, Nicoletti S, Ippolito E.** Isolated Madelung's deformity: long-term follow-up study of five patients treated surgically. *J Pediatr Orthop B.* 2007 Sep;16(5):331-5.
- [54] **Dos Reis FB, Katchburian MV, Faloppa F, Albertoni WM, Laredo Filho Jr. J.** Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. *J Bone Joint Surg Br* 1998;80:817–24
- [55] **Murphy MS, Linscheid RL, Dobyns JH, Peterson HA.** Radial opening wedge osteotomy in Madelung's deformity. *J Hand Surg [Am]* 1996;21: 1035–44.
- [56] **Dobyns JH, Doyle JR, Von Gillern TL, Cowen NJ.** Congenital anomalies of the upper extremity. *Hand Clin* 1989;5:321–42 (discussion 339-340).
- [57] **DUPLAY S** .De l'ostéotomie linéaire du radius pour remédier aux difformités du poignet, soit spontanées, soit traumatiques . *Arch. Gen .Med,* 1885, 15, 385 -95 .
- [58] [58] **MERLE D' AUBIGNE R, DESCHAMPS L** . L'ostéotomie plane oblique dans la correction des déformations des membres . *Mém . Acad . Chir ,* 1952, 89, 271- 6 .

- [59] **RAZEMON J. P.** Les techniques d'ostéotomie des cals vicieux de l'extrémité inférieure du radius . *Ann . Chir*, 1977, 4, 302 -6 .
- [60] **Sennwald G.** L'entité radius-carpe. Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 1987, 253.
- [61] **Watson HK, Pitts EC, Herber S.** Madelung's deformity. A surgical technique. *J Hand Surg [Br]* 1993;18(5):601–5.
- [62] **C. Maes-Clavier ,L.-M. Collet, R. Gouron, F. Deroussen, M. Juvet, M.-C. Plancq .** Traitement de la déformation de Madelung par allongement et réaxation avec fixateur externe monolatéral .*Chirurgie de la main* 30 (2011) 419–80c. doi : 10.1016/j.main.2011.10.090
- [63] **J.-L. Jouve, Y. Glard, R. Legre, F. Launay, G. Bollini .** Chapitre 20 – Déformation de Madelung. *Orthopédie pédiatrique* :2009, 161–7.
- [64] **G SUGMULLER ; J .J CONTECT.** Le madelung . Entité radius carpe, 1987, p261 .
- [65] **FAGG P. S .**Wrist pain in the Madelung's deformity of dyschondrosteosis. *J .Hand Surgery*, 1988, 13 B (1), 11 - 5 .
- [66] **H. Relton McCarroll, Jr, MD w and Michelle A. James, MD .**Very Distal Radial Osteotomy For Madelung's Deformity .*Tech Hand Surg* 2010;14: 85—93.
- [67] **SAUVE L, KAPANDJI M.**Une nouvelle technique de traitement chirurgical des luxations récidivantes isolées de l'extrémité cubitale inférieure .*J . Chir*, 1936, 47, 589- 94 .

- [68] **KAPANDJI I .A** .Opération de Kapandji-Sauvé. Techniques et indications dans les affections non rhumatismales . Ann . Chir . Main ,1986 ,5,3,181- 93.
- [69] **L.C. ANGELINI, VM. LEITE, E FALOPPA** .Surgical treatment of Madelung disease by the Sauvé-Kapandji technique. Ann Chir Main (Ann Hand Surg), 1996, 15, n ° 4, 257-64.
- [70] **S. HOUSHIAN, P . B. JORGSHOLM, M. FRIIS, H . SCHRODER et R. WEETH** . Madelung deformity treated with Ilizarov technique : a report of two cases Journal of Hand Surgery, 2000; 25 B, 396 – 9.
- [71] **SERRADO J.** Maladie de Madelung . Intérêt de la technique d’Ilizarov à propos de cinq observations .Th . Méd . Besançon, 1994, 56 .
- [72] **Benoît De courtivron, Julien Stanovici, Charlotte de Bodman, Francois Bergerault, Christian Bonnard,**. Résultats d’une chirurgie prophylactique dans la déformation de Madelung par la résection isolée du ligament radio-lunaire. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique (2011) 97S, S248—S358.
- [73] **F. Mallard, Y. Saint Cast, F. Rabarin, G. Raimbeau, P. Fouque, B. Cesari ,J. Jeudy** L’ostéotomie cunéiforme de retournement (OCR) du radius dans la déformation de Madelung : à propos de 10 cas.
Chirurgie de la main 30 (2011) 419–80c.
- [74] **G. Dagrégorio ,Y. Saint-Cast** . Réorientation de la glène radiale dans la déformation de Madelung par ostéotomie cunéiforme avec retournement.Chirurgie de la main 24 (2005) 109–12.

- [75] **Bruno RJ, Blank JE, Ruby LK, Cassidy C, Cohen G, Bergfield TG.** Treatment of Madelung's deformity in adults by ulna reduction. *J Hand Surg [Am]* 2003;28(3):421–6.
- [76] **Darrow JC, Lindsheid RL, Dobyys JH, Mann JM, Wood MB, Beckenbaugh RD.** Distal ulnar recession for disorders of the distal radioulnar. *J Hand Surg [Am]* 1985;10(4):482–91.
- [77] **Ranawat CS, DeFiore J, Straub LR.** Madelung's deformity. An end-result study of surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57:772–5.
- [78] **Nielsen JB.** Madelung's deformity. A follow-up study of 26 cases and a review literature. *Acta Orthop Scand* 1977;48:379–84.
- [79] **Houshian S, Schroder HA, Weeth R.** Correction of Madelung's deformity by the Ilizarov technique. *J Bone Joint Surg Br* 2004;86(4):536–40.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

مرض مادلونغ

الجوانب العلاجية

بصدد 08 حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: سهام الحسري

المزادة في: 02 دجنبر 1987 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مادلونغ – تشوه – علاج – تقنيات – طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: أحمد كوزي

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيد: محمد أنور دندان

أعضاء

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيد: سيدي زوهير الفلوس العلمي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيد: نازك علالي

أستاذة في طب الأشعة