

MALATTIA DI MADELUNG

Cos'è la malattia di Madelung?

E' una rara patologia che interessa la cartilagine di accrescimento (fisi) del radio distale, una parte della quale perde il suo potere accrescitivo, determinando una deviazione del radio al polso ed un iperaccrescimento dell'ulna.

E' una condizione congenita che però si manifesta solitamente in età pre adolescenziale quando si ha un rapido picco di crescita degli arti.

Solitamente sono interessati entrambi i polsi, sebbene la gravità della deformità possa essere differenti tra i due lati.

Come si presenta la malattia di Madelung?

La deformità di Madelung di solito si presenta con un'alterazione dei rapporti tra il radio e l'ulna al polso.

La testa dell'ulna è più prominente della norma poiché tende a spostarsi dorsalmente.

I movimenti del polso possono essere ridotti in grado diverso in relazione alla gravità della deformità.

Cosa causa la malattia di Madelung

L'esatta causa della malattia di Madelung non è nota; sono state riscontrate anomalie della parte ulnare della fisi del radio distale, spesso associate alla presenza di legamenti anomali (legamento di Vickers) che connettono il radio alle ossa del carpo.

Le femmine sono più colpite rispetto ai maschi, probabilmente per una mutazione genetica sul cromosoma X.

E' talvolta possibile un'associazione con patologia genetiche note come la sindrome di Leri - Weill, la sindrome di Tuner, la sindrome unghia-rotula.

Come si pone diagnosi di malattia di Madelung?

La diagnosi viene di solito posta tra gli 8 ed i 14 anni ed in casi più rari in età minori; spesso la malattia di Madelung viene scoperta casualmente dopo un esame radiografico eseguito per un trauma.

Dopo l'esame clinico e quello radiografico standard, è spesso necessario eseguire un approfondimento mediante RM e TC per studiare la presenza di legamenti aberranti tra il radio ed il carpo e l'esatta deformità del radio e dell'ulna.

Come si tratta la malattia di Madelung?

Il trattamento dipende dall'età del paziente, dal tipo di deformità, dal grado di limitazione funzionale e dalla presenza di dolore.

I pazienti che presentino dolore, deformità progressive nel tempo e limitazioni funzionali sono candidati alla chirurgia con lo scopo di ridurre il dolore, correggere la deformità o prevenirne la progressione ed incrementare, per quanto possibile, l'arco di movimento.

Esistono diverse procedure correttive che il chirurgo sceglierà in relazione alle caratteristiche del singolo caso; le più comunemente usate sono:

- I. Release legamento di Vickers: si procede alla sezione del legamento aberrante in modo da ridurre le forze di trazione che tendono a deviare il radio
- II. Fisiolisi: si interviene sulla parte di cartilagine di crescita danneggiata con lo scopo di prevenire la progressione della deformità; questa procedura è spesso associata al release legamentoso
- III. Osteotomia del radio: si esegue una interruzione della continuità del radio ed un suo riorientamento in modo da correggere la deviazione e dare maggior supporto alle ossa del carpo
- IV. Epifisiodesi ulnare: si blocca la crescita dell'ulna in modo da evitarne l'iperallungamento e la perdita dei rapporti con il radio
- V. Osteotomia di accorciamento ulnare: nei pazienti a fine crescita, si accorcia l'ulna cresciuta troppo per ripristinare, nel modo più simile alla norma, i rapporti tra radio ed ulna

Qual'è il follow up a lungo termine della malattia di Madelung?

Il decorso a lungo termine della malattia di Madelung è difficile da prevedere per via dell'ampio spettro di deformità possibili.