

Dismorfóse Congenita Bilateral do Punho (Molestia do Madelung)

por

E. J. Kanan

Docente-Livre de Clinica Cirurgica Infantil e Ortopedica.

1.º assistente da 2.ª cadeira de Clinica Cirurgica da Fac. de Medicina da
Universidade de Porto Alegre.

Prof. de Biologia do Curso Complementar do Ginásio do Estado.

O motivo principal da publicação da presente observação é a sua raridade.

A Molestia de Madelung tem servido como matéria de inumeras publicações. Constituiu assunto de grande interesse nas Jornadas Ortopedicas de Bordeaux (junho de 1935). Entretanto, não se chegou a um acôrdo ainda na interpretação da anatomia-patológica, da etiologia, da patogenia e mesmo das imagens radiograficas desta interessante deformidade do punho.

Antes de mais nada vou descrever o caso de minha observação pessoal.

OBSERVAÇÃO.

Em 1º de abril do corrente ano, appareceu-me no consultório, enviada por um distinto coléga, a menina D. K., com 14 anos de idade, de côr branca, natural deste Estado, colegial. O motivo precipuo da consulta era uma deformidade existente nos dous punhos.

Conta que, de poucos anos para cá, começou a notar o crescimento duma saliencia dura na face dorsal dos dous punhos. A deformação não era dolorosa, permitindo o uso normal das mãos, e fazendo facilmente todos os movimentos ao nivel do punho. Ultimamente, porém, começou a sentir um pouco de dôr, em nada lhe prejudicando os movimentos. Nega qualquer traumatismo, ou outra qualquer lesão, ao nivel dos punhos. A deformidade originou-se insidiosamente, aumentando paulatinamente.

Sempre gozou bôa saude. Não ha nada de importancia nos seus antecedentes morbidos pessoais. Não ha nenhum caso da mesma natureza entre os seus parentes.

Os dous punhos apresentavam na face dorsal duas saliencias duras, imóveis, e indolores, constituídas pelas cabeças cubitais luxadas. Imediatamente abaixo notava-se uma depressão produzida pela pro-

(*) Trabalho lido nas Jornadas Médicas da Sociedade dos Docentes-Livres em 14 de outubro de 1936.

jeção da mão para diante. Vista a região de perfil, tinha-se a impressão dum dorso de garfo. A mão achava-se em leve hiperextensão; não estava desviada lateralmente. Os movimentos estavam ligeiramente limitados, preponderantemente os de supino-pronação. Musculatura normal. Nenhuma perturbação trófica ou vascular.

Não apresentava nenhum estigma de sífilis. Não pôde ser feita a reação de Wassermann. A dosagem da calcemia acusava a taxa de 10mgr.4 por mil.

Em resumo, é uma menina de 14 anos portadora duma deformação dos dous punhos, impressionada pelo aumento progressivo da lesão, desejava saber si havia um meio ortopedico para a restauração estetica dos dous punhos.

Afastada a hipótese duma luxação posterior, de origem traumática ou infecciosa, da extremidade distal do cubito, orientei o diagnostico para o de uma deformidade congenita da articulação radiocubital inferior, solicitando imediatamente uma radiografia. As radiografias revelam nitidamente as imagens das lesões da Molestia de Madelung, confirmando integralmente as minhas suspeitas. (Figs. 1, 2, 3 e 4).

A terapeutica, que seria a osteotomia cuneiforme do radio encurvado, estava contraindicada por estar o processo em evolução, a deformação se reproduziria inevitavelmente após a intervenção. Não querendo, doutra parte, submeter-se a um tratamento ortopedico conservador, aliás de resultados aleatórios, a paciente ficou de voltar mais tarde, quando estivesse em melhores condições de ser operada.

DEFINIÇÃO. — A Molestia de Madelung é uma deformidade congenita do punho causada por uma hemiatrofia radial inferior.

SINONIMIA. — A Molestia de Madelung é conhecida ainda pelos seguintes nomes:

Subluxação Expontânea Do Punho (Madelung),
Radius Curvus (Duplay),
Manus Valga (Schultze),
Carpus Curvus (Delbet),
Luxação Progressiva Do Punho Nos Adolescentes (Kirmisson),
Subluxação Congenita Do Punho (Estor),
Carpocifóse (Putti),
Mão Tórta Expontânea Dos Adolescentes (Mauelaire),
Dismorfóse Congenita Bilateral Dos Punhos (Rocher).

Depreende-se da variedade da nomenclatura a complexidade dessa deformação. Conforme a particularidade anatomica mais deformada, cada autor deu uma denominação, attribuindo-lhe determinada causa. Até bem pouco tempo, o estudo dessa deformidade foi encarado sob um ponto de vista unilateral, até que Rocher, Roudil, Canton e outros, num trabalho de síntese, procuraram explicar todas essas lesões, denominadas diferentemente, por uma mesma origem.

HISTORICO. — As primeiras observações foram publicadas por

Dupuytren (1834), Malgaigne (1855), e Jean (1875). Poucos anos depois é que se seguiu a descrição de Madelung (1878), ficando essa deformidade conhecida pelo seu nome. Gangolphe, Renard, e, depois, Lenormant (1907), chamaram a atenção dos estudiosos quanto ao papel exercido pela cartilagem de conjugação na Molestia de Madelung. Broca e Marmonteil (1921) foram mais incisivos, afirmando haver sempre uma lesão da cartilagem conjugal radial inferior. Rocher, Roudil e Canton (1930—1935), retomaram a questão sob este mesmo ponto de vista, considerando a hemiatrofia da epífise radial inferior como a lesão primordial e constante dessa interessante deformação do punho.

ETIOLOGIA. — É uma afecção óssea rara, conhecendo-se relativamente poucos casos.

Ataca ambos os sexos, com uma leve preponderância do sexo feminino.

É geralmente bilateral.

Aparece, segundo Potel, depois do segundo ano, levando meses e anos para se instalar. É na adolescência que as lesões se tornam mais manifestas.

SINTOMATOLOGIA. — A Molestia de Madelung pôde manifestar-se por perturbações funcionais ou por lesões morfológicas. Geralmente são associadas, preponderando as ultimas.

Acontece, algumas vezes, que a sintomatologia assume um aspecto larvado, sendo necessário um exame radiológico que, então, apresenta lesões ósseas insuspeitadas pela clinica. Não é demais acentuar o valor da radiologia, como elemento decisivo ao diagnostico da Molestia de Madelung.

FÓRMAS CLINICAS. — Pôde apresentar-se sob duas formas clinicas.

FÓRMA COMUM. — É caracterizada pela inflexão palmar da extremidade inferior do radio, exagerando assim uma incurvação que existe normalmente. A extremidade inferior do cubito, não seguindo o movimento do radio, se luxa para trás, formando uma saliência dura na face dorsal. Abaixo desta saliência existe uma depressão consecutiva á projecção da mão para diante, que, além de ocupar um plano mais anterior, pôde deslocarse lateralmente, principalmente em inclinação cubital. Os musculos cubital anterior, grande palmar e os tendões dos flexores dos dedos pôdem fazer saliência anterior. O antebraço mostra-se, ás vezes, encurtado.

Os movimentos dos dedos são pouco alterados. A flexão do carpo geralmente é normal. Contudo, a extensão é prejudicada, algumas vezes, porque encontra um obstaculo oferecido pelo bordo posterior espessado do radio. Os movimentos de pronação e supinação são limitados. Os metacarpicos para compensarem uma atitude viciosa se colocam, algumas vezes, em hiperextensão.

A musculatura geralmente é normal, e a força muscular está conservada.

As perturbações funcionais são variáveis. O processo mórbido pôde manifestar-se com dôr, exacerbando-se por ocasião dos movimentos, assim como pôde ser indolor durante muito tempo. A dôr persiste durante o período evolutivo, para cessar quando a deformidade está definitivamente instalada.

FÓRMA INVERSA. — Muito mais rara que a precedente. É caracterizada por uma inflexão dorsal da extremidade inferior do radio. Os sináis tomam uma feição justamente contrária a da forma habitual. A luxação cubital é para diante, fazendo saliência na face palmar. A mão está desviada para trás, ficando em hiperextensão sobre o antebraço, e os tendões extensores dos dedos fazem saliência na face dorsal. A dôr é inconstante.

DIAGNOSTICO. — O diagnostico precoce de tal deformidade só é possível com o auxilio da radiografia, que então levantará todas as duvidas.

A LUXAÇÃO POSTERIOR DA EXTREMIDADE INFERIOR DO CUBITO, não tendo sido reduzida, oferece um aspecto clinico semelhante. As imagens radiograficas são, porém, diferentes. (Figs. 5 e 6).

Em 12 de março do corrente ano, foi consultar-me, acompanhada pela sua mãe, a menina Nadia J. S., com 11 anos de idade, branca, e natural da Siria. Ha dous anos e meio, mais ou menos, sofreu uma queda sobre a mão esquerda, vindo a luxar para trás a cabeça cubital.

Nota-se uma saliência dura, pouco dolorosa e pouco movel, sobre a face dorsal do punho. A mão encontra-se deslocada para o lado do cubito. Movimentos limitados, principalmente os de supino-pronação. Ligeira atrofia muscular do antebraço.

As radiografias revelaram uma luxação posterior da epifise cubital inferior, com uma descalcificação dos ossos do punho. Não houve ascensão carpica, e nem rutura do arco romano do contorno carpico superior. Os ossos do carpo estão bem individualizados. A extremidade inferior do cubito está mais baixa que de costume, longe da cavidade sigmoide, a linha bistiloidéa passa na extremidade inferior do semilunar, que não se interpõe na articulação radiocubital inferior.

ANATOMIA PATOLÓGICA. — Os resultados fornecidos por alguns casos submetidos á autópsia, assim como as lesões manifestadas pelas imagens radiograficas, permitiram conhecer os diversos aspectos anatomopatológicos da Dismorfóse Congenita Bilateral Do Punho.

A lesão primordial e constante desta afecção óssea é a hemiatrofia radial inferior, conseqüente á um processo de aberração osteoformadora da cartilagem de conjugação. E', em ultima analyse, uma Discondroplasia Congenita.

As outras lesões ósseas, ou as assestadas sobre os musculos e os ligamentos, são de caráter secundario, inconstante. Não se apresentam com uma frequência regular, de maneira a fazer um todo patógnostico dessa deformidade do punho.

Apresentam-se com as seguintes características:

a) A extremidade inferior do radio (epifise, metafise, terço inferior da diafise) pôde apresentar-se, frequentemente, com uma incurvação palmar, constituindo o radius curvus, ou, raramente, um incurvamento dorsal, caracterizando a fórmula inversa; o radio achava-se, geralmente, incurvado lateralmente, de concavidade dirigida para o cubito; pôde estar, realmente, com uma diminuição no comprimento, e, aparecer com um aspecto irregular.

b) O cubito está, via de regra, com a cabeça luxada para trás, e, raramente, para diante; também, pôde estar com um aspecto irregular, e o bordo que serve para a inserção da membrana interóssea é espessado, assim como podem existir exóstoses.

c) Os ossos do corpo encontram-se modificados na forma e na posição, a alteração é bem nitida, com a segunda fila óssea em hiperextensão sobre a primeira; pela ascensão do condilo carpico, o semilunar se interpõe na articulação radiocubital inferior, afastando as duas superfícies articulares.

d) Os músculos estão, geralmente, em condição normal, guardando a sua força muscular.

e) Os ligamentos podem estar afrouxados, permitindo a sua lassidão o deslocamento anormal dos ossos.

Estas lesões osteo-musculo-ligamentosas manifestam-se com graus variáveis de frequência e intensidade.

E' entretanto, através a radiografia que se podem apreciar as lesões ósseas.

RADIOGRAFIA. — O exame radiológico deve ser feito em duas posições: de face e de perfil.

Na posição de face, as imagens radiograficas revelam as seguintes lesões:

a) Ha uma dehiscencia da articulação radiocubital inferior, permitida pelo relaxamento dos ligamentos.

b) Pôde haver um espessamento do bordo externo do cubito, em consequência da tração exercida pela membrana interóssea aí inserida.

c) Observa-se uma incurvação lateral da extremidade inferior do radio, com a concavidade dirigida para o cubito.

d) A extremidade inferior do cubito pôde apresentar-se com uma conformação mais saliente.

e) Existe constantemente uma aplasia da metade interna da epifise inferior do radio, objetivada por uma inclinação de 45° da face articular radial. A cartilagem de conjugação da epifise inferior do radio, como se pôde ver nos punhos dos adolescentes, não atravessa transversalmente como uma faixa clara a metafise, mas toma uma direção oblíqua de cima para baixo e de fóra para dentro, indo perder-se na crista rombuda que divide em duas a superficie articular. Pôde-se, ainda, vê-la na metade interna, a pouca distancia da superficie articular, como si tivesse produzido uma insignificante porção óssea (Roche e Canton).

f) A epifise cubital inferior está luxada para trás, geralmente,

evidenciada pela projeção da massa piramido-pisiforme sobre a imagem da cabeça cubital.

g) Observa-se uma deformação dos ossos do carpo que se apresentam modificados na sua estrutura anatomica e na sua posição.

h) O maciço carpico experimenta uma ascensão, procurando penetrar entre a articulação radiocubital inferior.

i) Nota-se a rutura do arco romano do condilo carpico, que é substituído por um ogival, cujo apice é ocupado pelo semilunar.

j) Si se tragar a linha bistiloidéa, esta passará pela extremidade inferior do semilunar, e não no seu terço superior como é normal.

As radiografias tiradas na posição de perfil mostram as seguintes imagens:

a) Existe uma luxação posterior da cabeça cubital inferior; raramente é anterior.

b) Vê-se uma superfície triangular clara sobre a face interna do radio, de apice superior.

c) O condilo carpico, em consequência da sua ascensão, apagou a interlinha articular existente entre o radio e o semilunar.

d) O semilunar se acha projetado sobre a imagem triangular clara.

e) As duas filas dos ossos carpicos, em virtude duma disposição divergente, formam um angulo diedro de abertura voltada para diante.

f) Finalmente, pôde haver um incurvamento frontal da extremidade inferior do radio, de concavidade voltada para a face palmar, facilitando dest'arte a projeção da mão para diante, e caracterizando nitidamente o chamado *radius curvus*.

PATOGENIA. — Diversas foram as teorias para a explicação da Molestia de Madelung, apontando-se a traumática, a infecciosa, a raquítica, a muscular, a nervosa e a endocrínica. Nenhuma delas é, não obstante, completa e capaz de satisfazer plenamente.

Atualmente, a hipótese mais verosímil, e em condições de fornecer uma explicação de todas as lesões, é a que considera esta deformidade como uma Distrofia Congenita Da Articulação Radiocubital Inferior, semelhante á Distrofia Subluxante Da Anca, á Luxação Congenita Da Anca, e de outras articulações. A causa primeira desta ósteo-distrofia não é ainda conhecida, como acontece aliás com todas as malformações congénitas.

E', entre todas as teorias, a mais racional e consentânea, na elucidação das lesões determinadas por essa afecção do punho.

Essa deformação é uma verdadeira Discondroplasia, causando uma hemiatrofia da apofise radial inferior. A cartilagem de conjugação é séde duma aberração osteoformadora, causa da deformidade.

A hemiatrofia radial inferior é caracterizada por uma modificação na orientação da superfície articular, cujo plano fórma com o eixo longitudinal antebraquial um angulo de 45°, e não de 90° normalmente. A radiografia demonstra uma imagem da epífise radial reduzida a um bloco de fórma duma piramide triangular, cuja face inferior, articular, está inclinada, confundindo-se com o bordo interno do radio. O abortamento da metade interna da epífise radial determina, duma

parte o desaparecimento da cavidade sigmoide, doutra parte a rutura da articulação radiocubital. A cabeça cubital não mais se articula com o radio.

O tonus e as contrações musculares, auxiliados por uma tal disposição anômica anormal, e facilitados pela lassidão dos ligamentos, provocam a ascensão do condilo carpio, interpondo-se na articulação radiocubital inferior graças á insinuação do semilunar. Esse deslocamento carpio para cima é, contudo, frenado pela membrana interóssea, que então resiste num certo limite, e pela superfície articular radial inferior, ao passo que a outra metade do condilo não encontra resistencia do lado da extremidade cubital luxada. A ascensão carpica é, ás vezes, num sentido longitudinal, parecendo uma verdadeira luxação central da articulação radiocubital inferior. Outras vezes, desloca-se lateralmente, principalmente para o lado do cubito, que oferece aliás menor resistencia; daí a formação da mão torta cubital.

Em seguida, essa ascensão acarreta a luxação da cabeça cubital, que escorrega sobre o dorso do carpo, carregando consigo o bloco pirâmido-pisiforme. Por sua vez, rompe-se o contorno superior do carpo, transformando-se o arco romano em arco ogival, com o semilunar no vertice. Os ossos carpicos sófrem com tal deslocamento, perdendo as sua relações anômicas reciprocas, e repercutindo desfavoravelmente no desenvolvimento, evidenciado por uma alteração morfológica e topográfica, a começar pelo hemilunar que avança na articulação radiocubital inferior, procurando afastar as duas extremidades articulares.

A distensão da membrana interóssea, imposta pelo afastamento dos ramos do compasso radiocubital, provoca com o tempo phenomenos de prióstose, caracterizados por espessamentos e irregularidades nos bordos de inserção, e o aparecimento duma incurvação lateral do radio, com a concavidade orientada para o cubito.

A inflexão palmar da extremidade inferior do radio (para alguns é o exagero da incurvação normal causada pelo raquitismo) corre por conta da preponderancia dos musculos flexores, que determinam uma hiperpressão anterior, e uma hipopressão posterior ou dorsal. O bordo posterior da superfície articular radial se espessa, em virtude da lei de Delpech. O bordo anterior póde apresentar uma saliencia na palma da mão, chamando Schneck a extremidade inferior radial em fórmula de consólo.

Ora, em consequência da dupla inclinação da extremidade distal do radio, a mão é projétada para diante e a cabeça cubital é luxada para trás. Quando a inflexão frontal do radio é para trás, o aspecto da deformidade do punho é inteiramente inverso.

O radio póde estar realmente encurtado. A mensuração deve fazer-se sobre todo o comprimento do osso, e não se limitar á medição do arco.

A impotencia de certos movimentos é produzida por uma articulação cujas superfícies estão alteradas, mal orientadas na direção, não permitindo um jogo articular normal. Graças á essa má disposição articular surgem, posteriormente, phenomenos de artrite deformante,

como em qualquer outra articulação em condições análogas, acompanhados de dôr.

E' possível que outras lesões, diferentes da hemiatrofia radial inferior, póssam acarretar uma luxação da cabeça cubital, com um aspecto clinico semelhante á deformação de Madelung. Assim, por exemplo, a Osteíte Fibrosa Quística da metade interna da epífise radial inferior (Toraren Bjorkrohn), e as fraturas do tipo Goyrand, foram apontadas como causas da Molestia de Madelung.

A mesma Discondroplasia póde ser causada por infecções, segundo Darcourt.

....

A DISMORFÓSE CONGENITA BILATERAL DO PUNHO E A MOLESTIA DE MADELUNG. — Si se percorrer a bibliografia sobre a Molestia de Madelung, há-de se verificar a variabilidade das lesões. A Molestia de Madelung ou Radius Curvus caracteriza-se pela inflexão frontal do radio (para diante ou para trás), acompanhando-se, ás vezes, do desvio da mão para o lado cubital. As outras fórmulas têm de comum com a Molestia de Madelung a hemitrofia radial, a luxação cubital e a ascensão carpica. Eis porque todas são denominadas como sendo uma Dismorfóse Congenita Bilateral Do Punho, sendo a Molestia de Madelung uma sua variedade, uma fórmula mais complexa.

TRATAMENTO. — O tratamento divide-se em ortopedico ou in-cruento, e o cirurgico.

O primeiro utiliza-se de todos os meios conservadores, com o fito de fazer estacionar o processo deformante, mas sem efficacia na restauração morfológica do punho, uma vez definitivamente estabelecidas as lesões.

O tratamento cirurgico consiste numa osteotomia cuneiforme do radio, de base dorsal. O membro deverá, logo após, ser imobilizado em aparelho gessado até que se dê a consolidação óssea.

A intervenção, que é benigna e de resultados satisfatórios quando preenchidas as necessárias condições, só deverá ser feita quando o processo mórbido não estiver em evolução.



Fig. 1
Radiografia de face do punho direito
Molestia de Madelung
(obs. pessoal)

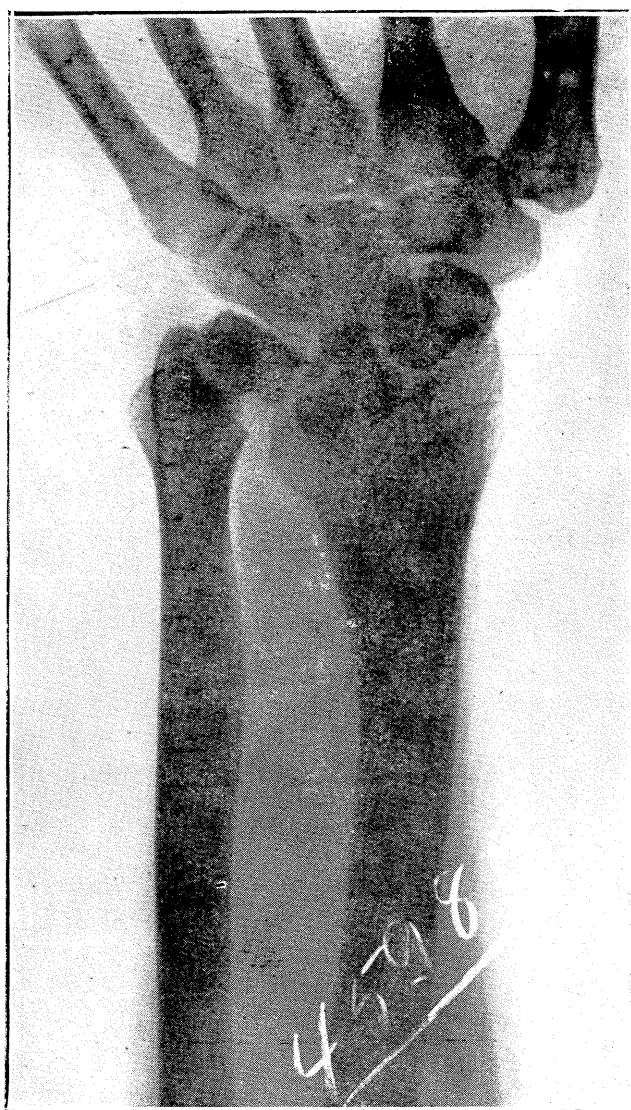


Fig. 2
Radiografia de face do punho esquerdo
Molestia de Madelung
(obs. pessoal)



Fig. 3
Radiografia de perfil do punho direito
Molestia de Madelung
(obs. pessoal)



Fig. 4
Radiografia de perfil do punho es-
querdo
Molestia de Madelung
(obs. pessoal)

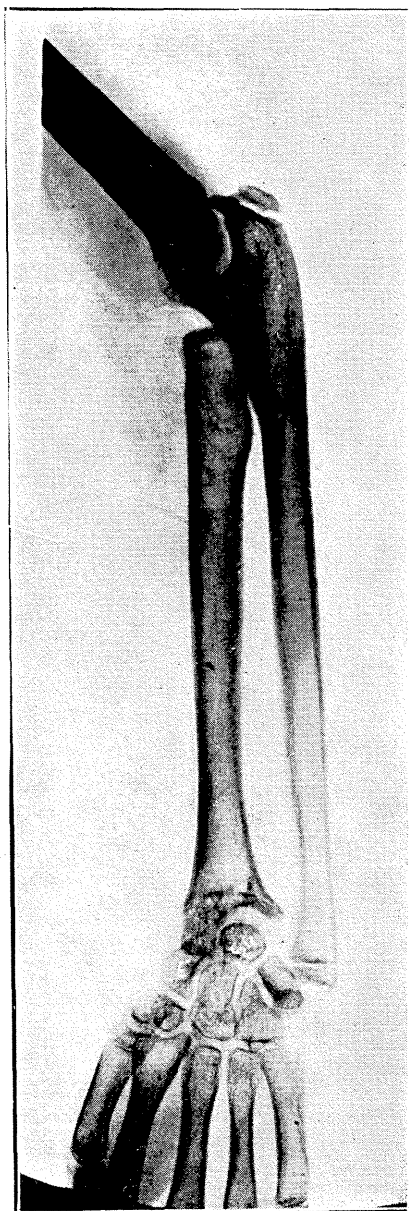


Fig. 5
Radiografia de face do antebraço e punho esquerdo
Luxação posterior da extremidade inferior do
cubito
(obs. pessoal)



Fig. 6
Radiografia de perfil do antebraço e punho
esquerdos
Luxação posterior da extremidade inferior do
cubito
(obs. pessoal)

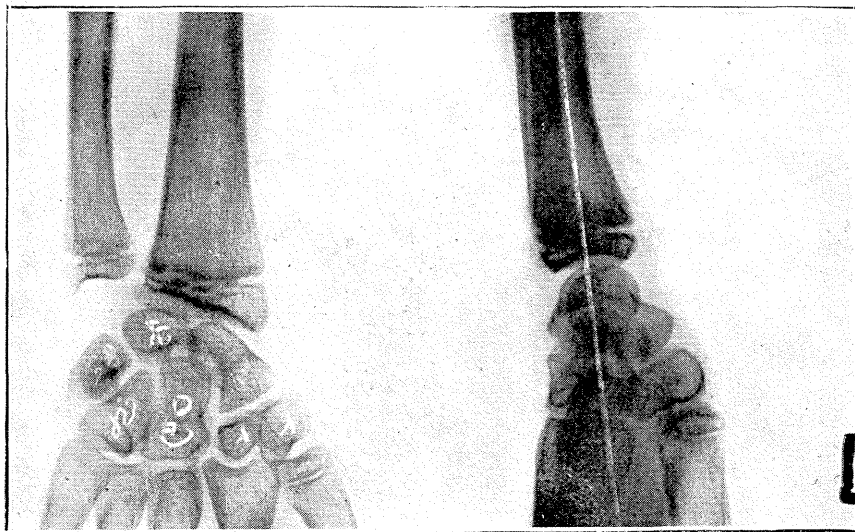


Fig. 7

Fig. 8

Radiografias de face e perfil do punho direito, da mesma paciente da luxação post. cubital. Aspecto normal para ser comparado com as outras radiografias (obs. pessoal)

BIBLIOGRAFIA.

- Albee. — Orthopedic and Reconstruction Surgery.
 Campbell. — Orthopedic Surgery.
 Whitman. — Orthopedic Surgery.
 Jones and Lovett. — Orthopedic Surgery.
 Da Costa. — Modern Surgery.
 Babcock. — Surgery.
 Keen. — Surgery.
 Potel. — Traité d'Orthopédie.
 Ombrédanne. — Chirurgie Infantile.
 Kirmisson. — Chirurgie Infantile.
 G. Roudil. — Dymorphose bilatérale des poignets. Maladie de Madelung. — Bullet. et Mém. Soc. de Chir. de Marseille, oct. 1935, pg. 407.
 J. Canton. — Un cas de Dyschondroplasia radio-cubitale inférieure avec hémiatrophie épiphysaire radiale. — Revue d'Orthopédie, t. 22, n° 1, janvier-février 1935, pg. 58.
 G. Roudil, Drevon, Mourgues. — Dymorphose congénitale bilatérale des poignets (Maladie de Madelung). — Journal de Radiologie, t. 20, n° 4, avril 1936, pg. 241.
 H.-L. Rocher, G. Roudil. — Dymorphose congénitale bilatérale des poignets par hémiatrophie épiphysaire radiale. — La Presse Médicale, n° 65, 13 août 1930, pg. 1089.
 H.-L. Rocher, J. Canton. — Pathogénie de la difformité de Madelung. — Journées Orthopédiques de Bordeaux (Juin 1935).
 — Journal de Médecine de Bordeaux et du Sud-Ouest, 112e. année, n° 25, 20—30 sept. 1935, pg. 678.