

## Madelung-Deformität

von Priv.-Doz. Dr. med. J. Carls, Orthopädische Klinik im Annastift, Hannover

### Definition

Genetisch bedingte Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphysenfuge mit konsekutiver Subluxation des Karpus, Verbiegung des Radius und Hervortreten des Ulnaköpfchens, was im Laufe des Wachstums symptomatisch wird. Sekundäre trichterförmige Verformung der Handwurzelknochen.

### Ätiologie

Sie ist noch ungeklärt. Madelung (1878) vermutete, dass die Wachstumsstörung des Radius durch ein Ungleichgewicht zwischen Ernährung und Belastung des Knochens zustande kommt. Abadie (1903) erläuterte vier verschiedene Theorien:

- Muskuläre Theorie: Überwiegen der Beuger gegenüber den Streckern oder abnorme Insertion des M. pronator teres am Skaphoid
- Ligamentäre Theorie: Bandlaxizität oder auch anomale Band- und Kapselstrukturen auf der Beugeseite des Karpus
- Nervale Theorie: Übererregbarkeit
- Trauma: Fraktur, Epiphysendislokation oder Schädigung der Epiphysenfuge

### Pathogenese

Wachstumsstörung der distalen Radiusepiphyse im palmaren ulnaren Bereich.

Dies führt zu einer ausgeprägten Neigung der radialen Gelenkfläche nach palmar und ulnar mit einer relativen Verkürzung des Radius. Der Ellenkopf ist dorsal und distal prominent. Der Radius verbiegt sich ulnarwärts und das distale Radioulnargelenk verbreitert sich. Zwischen den distalen Enden der Unterarmknochen befindet sich das Lunatum als Spitze einer „karpalen Pyramide“.

### Epidemiologie

Unter 1000 Fehlbildungen der oberen Extremität finden sich etwa 7 Fälle mit Madelung-Deformität (Ogino und Mitarb. 1986). Mädchen sind etwa 4-mal häufiger betroffen (Anton u. Mitarb. 1938). Die Erkrankung kommt etwa 3-mal häufiger bilateral als unilateral vor (Schwöbel 1988)

## Diagnostik

### Klinische Diagnostik

Die Deformität wird abhängig vom Schweregrad meist mit dem Wachstumsschub um die Pubertät auffällig und ästhetisch störend. Der Ellenkopf, seltener auch eine Bajonettstellung des Karpus sind auffallend. Hinzu kommen funktionsabhängige Schmerzen in der Hand, die in keinem Verhältnis zum radiologischen Befund stehen müssen. Der Schmerz um die Pubertät kann nachlassen, um dann im Alter von 40–50 Jahren durch arthrotische Veränderungen des Handgelenkes wieder definitiv aufzutreten. Die Bewegungseinschränkung variiert und dominiert selten das Beschwerdebild.

### Bildgebende Diagnostik

1939 wurden von Dannenberg u. Mitarb. 12 nach wie vor gültige Kriterien ausgearbeitet:

- A) *Radiusveränderungen*: Krümmung der Radiusdiaphyse mit Konvexität nach dorsolateral. Radiusverkürzung. Dreieckform der distalen Radiusepiphyse. Vorzeitiger Schluss der ulnaren Hälfte der distalen Epiphysenfuge. Eine Zone verminderter Knochendichte auf der ulnaren Seite der distalen Radiusepiphyse. Kleine Exostose auf der ulnaren Seite des distalen Radius. Erweiterung des Raumes zwischen Radius und Ulna. Verstärkte Neigung der distalen Gelenkfläche nach ulnar und palmar.
- B) *Veränderungen der Ulna*: (Sub-)Luxation des distalen Ellenendes nach dorsal. Auftreibung und trabekuläre Verdichtung des Ellenkopfes.
- C) *Veränderungen des Karpus*: Pyramidenform der Karpalia mit dem Lunatum an der Spitze. Fortsetzung der dorsalen Radiuskrümmung durch die Karpalia.

### Differenzialdiagnose

Das distale Radiusende kann durch Folgen eines Traumas oder einer Infektion ähnlich verformt werden.

## Therapie

### Konservative Therapie

Periodisch auftretende Schmerzen können durch Maßnahmen der Physiotherapie oder der Ergotherapie beeinflusst werden.

### **Operative Therapie**

Bei bereits bestehender pyramidenförmiger Deformierung des Karpus ist keine korrigierende operative Therapie (mehr) indiziert, da die mittel- und langfristigen Ergebnisse häufig enttäuschend sind.

Sonst ist eine frühzeitige Achsenkorrektur der distalen Radiusgelenkfläche durch Osteotomien mit Knochenspan-Interposition oder Ellenkopf(teil)resektion oder Ulnaverkürzung oder Epiphyseolyse (Carls und Mitarb. 1999) mit Fettgewebsinterposition sowie Exzision des abnormen Ligamentes zwischen Lunatum und Radius in Erwägung zu ziehen.

Weitere Eingriffe sind die Denervation und die Arthrodesse des Handgelenkes mit der Resektion des Ellenkopfes

### **Literatur**

1. Anton J.I. u. Mitarb. (1938): **Madelung's deformity**. Ann Surg 108: 411–439
2. Carls, J., P. Mailänder (1999): **Kindliches beiderseitiges Karpaltunnelsyndrom bei Madelung-Deformität**. Monatsschr Kinderheilkd 147: 269–274
3. Dannenberg, M., J.I. Anton, M.B. Spiegel (1939): **Madelung's deformity**. Consideration of its roentgenological diagnostic criteria. Am J Roentgenol 42: 671–676
4. Ogino, T. u. Mitarb. (1986): **Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo**. J Hand Surg 11-B: 364–371
5. Schwöbel B. (1988): **Die Madelungsche Deformität: klinische und radiologische Beobachtungen an 31 Patienten**. Dissertation, Uni Heidelberg.