



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/11115
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/11115>



RESEARCH ARTICLE

LE SYNDROME DE VOLKMAN NEONATAL, UNE OBSERVATION ET REVUE DE LA LITTERATURE

NEONATAL VOLKMAN SYNDROME, AN OBSERVATION AND REVIEW OF THE LITERATURE

Rahioui Fatima, Bouchakor Hassnae, Daoudi Amina, Ouakasse Samira, Kabba Zineb, Oubel Naoual and
Mohammed Hassan Alami

Hopital de Maternité et de Santé Reproductrice Les Orangers, Hôpital Universitaire Ibn Sina, Rabat Morocco.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 April 2020
Final Accepted: 07 May 2020
Published: June 2020

Key words:-

Volkman, Neonate, Physiopathology,
Fasciotomy

Abstract

Volkman's syndrome (SV) is a neuromuscular ischemia secondary to an increase in pore pressure in a closed anatomical space (osteoaponeurotic compartment). Its occurrence in the neonatal period is exceptional. This diagnosis may be suspected when a case presents cutaneous damage associated with poor hand and wrist function after delivery. We report a case of Volkman syndrome discovered incidentally in a newborn at birth with cutaneous necrosis of the forearm or hand associated with motor deficit in the hand and wrist, recalling the data from the literature on this rare pathology and insisting the value of monitoring pregnancies and early management of this syndrome.

Copy Right, IJAR, 2020,. All rights reserved.

Introduction:-

Le syndrome de Volkmann (SV), ou syndrome aigu des loges, est une affection acquise de l'enfant ou de l'adulte. Il s'agit d'une souffrance ischémique neuromusculaire d'installation rapide, secondaire à une augmentation de la pression interstitielle dans un espace anatomique fermé (loge ostéoaponevrotique) [1]. Sa survenue en période néonatale est exceptionnelle. Le diagnostic initial est souvent méconnu. Le traitement chirurgical sans délai peut limiter les atteintes neurologiques et ostéo-articulaires.

Nous rapportons une observation de syndrome de Volkmann congénital (SVC) gravement découvert à la naissance avec prise en charge dans l'immédiat par une aponévrotomie suivie d'une amputation de l'avant-bras après échec du traitement conservateur.

Patient et Observation:-

Il s'agit d'un nouveau-né d'une patiente de 37ans, diabétique sous insuline, G5P3 avec 2 enfants vivants, un avortement précoce et un décès perpartum dans contexte d'asphyxie périnatale. La cinquième grossesse est l'actuelle, non suivie, l'anamnèse infectieuse était négative avec une absence de prise de médicaments ou de toxiques au cours de la grossesse et une absence de cas similaire dans la famille, admise au terme de 38SA après la constatation d'une diminution des mouvements actifs fœtaux par la patiente. L'échographie obstétricale a objectivé une grossesse monofoetale évolutive en présentation de siège avec des mensurations correspondant à 38SA et un oligoamnios et un poids fœtal estimé à 3000g. Le score biophysique de Manning était à 2/10 après l'enregistrement du rythme cardiaque fœtal [figure 1]. Une césarienne a été indiquée dans l'immédiat pour sauvetage fœtal avec l'extraction d'un nouveau-né de sexe masculin, score d'APGAR 10 à la naissance, un poids à 2500g, une taille de 49 cm, un périmètre

Corresponding Author:- Rahioui Fatima

Address:- Hopital de Maternité et de Santé Reproductrice Les Orangers, Hôpital Universitaire Ibn Sina,
Rabat Morocco.

crânien à 35 cm, une fréquence cardiaque de 128 battements/ minute, une fréquence respiratoire de 28 cycles/minute et une saturation pulsée en oxygène de 97 %. Parallèlement l'avant-bras et la main droite étaient nécrosés [figure 2], une nécrose cutanée au niveau de la face antérieure du coude et postérieure de l'avant-bras avec une paralysie [figure 3]. Le bilan biologique réalisé a montré un hémogramme et un ionogramme qui sont corrects, une protéine C réactive positive pour laquelle le nouveau-né a reçu une antibiothérapie parentérale. La radiographie thoracoabdominale était normale avec un index cardiothoracique correct selon l'âge. L'échographie cardiaque et transfontanellaire était sans anomalie. L'échographie de l'abdomen n'objectivait pas de malformations viscérales ou rénales. Les parents ont été informés de la pathologie de leur bébé et de son pronostic. Le nouveau-né a subi une aponévrotomie à J3 de vie et devant l'échec de cette dernière une amputation de l'avant-bras a été effectuée.

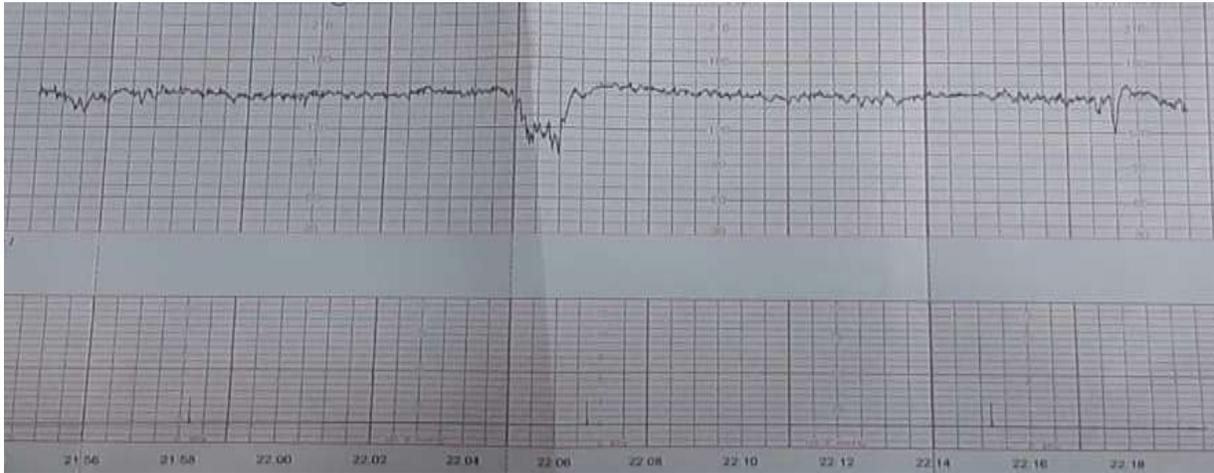


Fig1:- L'aspect microscillant et aréactif de l'enregistrement cardiaque fœtal.



Fig 2:- Nécrose de l'avant-bras et de la main.

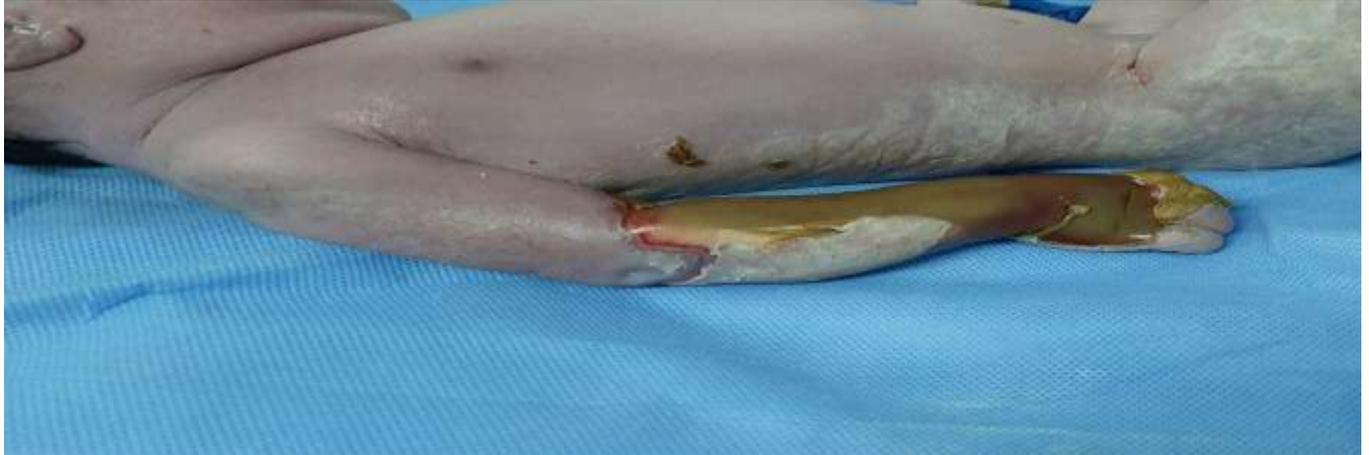


Fig3:- Nécrose de la face interne du coude et postérieure de l'avant-bras.

Discussion:-

Le syndrome de Volkmann néonatal est rare, une quarantaine de cas ont été rapportés [2]. Il associe des lésions cutanées à type de phlyctènes ou d'érosions, un syndrome de loge et une paralysie des muscles de l'avant-bras. Il ne doit pas être confondu avec une aplasia cutis congenita (lésions cutanées étendues notamment au crâne) ou la gangrène des extrémités (nécrose complète des extrémités). Actuellement, la physiopathologie du syndrome de Volkmann demeure encore inconnue. Cependant, certains auteurs ont proposé plusieurs théories, parfois associées, notamment : traumatique par compression contre le sacrum dans le cadre d'un oligoamnios comme le cas de notre patient ; striction du membre supérieur par le cordon ombilical ; présentation de type occipito-transverse ; iatrogène par cathétérisation artérielle, thrombotique ou septique [3]. Il en est de même des facteurs locaux ou généraux qui concourent à une extraction difficile : brachypelvie [5], difficultés à l'extraction du membre supérieur [2], extraction au forceps [2,4], oligo/polyhydramnios [6], anomalie utérine, gain de poids excessif [4], diabète [5], rupture prolongée de la poche des eaux, prématurité, pré-éclampsie [2], césarienne [6,7].

Si la compression tissulaire in utero sur une protubérance osseuse ou un traumatisme sont retenus comme cause de SVC, il n'a cependant jamais été rapporté de lésions concomitantes à type de fracture ou d'atteinte du plexus brachial, telles qu'on en observe au cours de la dystocie des épaules. La diminution de volume du liquide amniotique en fin de grossesse pourrait favoriser les éventuels phénomènes de compression et la faible pression diastolique du nouveau-né, de l'ordre de 40 mmHg, favoriserait une hypoperfusion tissulaire rapide en cas d'augmentation, même modérée, de la pression interstitielle [8]. La présence d'une thrombophilie est parfois signalée [7]. Il s'agit plus d'un facteur secondaire aggravant que d'un facteur étiologique.

Les principaux diagnostics différentiels des nécroses du nouveau-né sont les cellulites infectieuses ; la gangrène néonatale, qui touche surtout les membres inférieurs et qui est plus souvent associée à un cathétérisme de l'artère ou de la veine ombilicale [9] ; et surtout les bandes amniotiques, qui peuvent aussi constituer une véritable étiologie du SVC [2]. Armstrong et Page ont rapporté six cas de nécrose néonatale de l'avant-bras dont les caractéristiques cliniques et évolutives étaient celles de SVC [10]. Ils ont proposé pour ces observations la dénomination d'«insuffisance vasculaire intra-utérine du membre supérieur », afin de ne pas méconnaître une éventuelle étiologie embolique ou thrombotique.

Le SVC doit être connu par les dermatologues et les pédiatres. Les signes cutanés sont constants. Il faut systématiquement l'évoquer devant une nécrose localisée au membre supérieur et réaliser sans délai une décompression chirurgicale, seule capable de prévenir des séquelles graves. Malgré un geste chirurgical précoce l'évolution, dans notre cas, s'est faite vers des séquelles infectieuses cutanées et fonctionnelles nécessitant une amputation. Une surveillance clinique et radiologique est indispensable pour dépister et traiter les complications osseuses et neurologiques : déformations, paralysies. Une attention particulière peut être portée aux traitements reçus par la mère pendant la grossesse.

Un examen clinique et biologique général doit donc être pratiqué afin de confirmer le diagnostic et rechercher des facteurs prédisposant tels qu'une déshydratation, une infection, un diabète maternel et un syndrome des brides

amniotiques. De plus, pour l'ensemble des auteurs, une IRM est actuellement indispensable afin de rechercher des lésions vasculaires cérébrales associées [2]. La plupart du temps, l'examen clinique est suffisant pour poser en urgence l'indication d'une aponévrotomie chirurgicale tel que le cas de notre nouveau-né. En effet, même s'il a été cliniquement prouvé que la décompression en urgence de l'avant-bras améliore la récupération musculaire et nerveuse, la plupart du temps, les chirurgiens ne sont pas alertés immédiatement si bien que l'intervention est rarement pratiquée. Le plus souvent, une chirurgie secondaire d'excision, est demandée lorsque les zones de nécroses sont délimitées. Elle doit dans tous les cas être associée à une rééducation intensive utilisant des attelles de repos ou dynamiques afin de diminuer les risques de séquelles.

Un long recul est rarement rapporté dans la littérature. Cependant, tous les articles montrent qu'à long terme les résultats fonctionnels ne sont pas excellents [3]. Les lésions musculaires entraînent une diminution de la force de préhension et de mobilité des doigts. Les lésions ischémiques peuvent provoquer une rétraction des muscles de l'avant-bras mais aussi de la première commissure, plaçant ainsi le pouce dans la paume. De plus, il existe des lésions radiologiques avec un raccourcissement et un élargissement de l'épiphyse du radius et de l'ulna [11]. Ces lésions osseuses associées aux lésions musculaires entraînent des déformations importantes conduisant à une main fonctionnellement pauvre. C'est pourquoi, le suivi des enfants ayant présenté un syndrome de Volkmann doit être prolongé afin de prévenir les complications en proposant une chirurgie adaptée aux déformations (résection de première rangée, fixation provisoire du poignet, ouverture de la première commissure, arthrolyse digitale...). Cependant, les résultats sont modestes et le meilleur traitement est préventif en informant les maternités afin de pouvoir proposer une aponévrotomie en urgence.

Conclusion:-

Le syndrome de Volkmann néonatal doit être suspecté devant une main immobile associée à une nécrose cutanée et des troubles trophiques vasculaires chez un nouveau-né. Même si la cause est rarement retrouvée, des étiologies septique, obstétricale, iatrogène doivent être suspectées. Il ne doit pas être confondu avec une aplasie cutanée congénitale ou une gangrène néonatale. Le traitement à la phase aiguë, par aponévrotomie des loges, est rarement possible du fait du caractère anténatal de cette pathologie. Le plus souvent, des interventions itératives sont nécessaires afin de traiter les séquelles et d'améliorer le pronostic fonctionnel de la main.

Contributions des auteurs:

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge de la patiente et à la rédaction du manuscrit. Les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Conflits d'intérêts:

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Références:-

1. Trice M, Colwell CW. A historical review of compartment syndrome and Volkmann's ischemic contracture. *Hand Clin*1998; 14:335—41.
2. Tsur H, Yaffe B, Engel Y. Impending Volkmann's contracture in a newborn. *Ann Plast Surg*1980 ;5:317—20.
3. Silfen R, Amir A, Sirota L, Hauben DJ. Congenital Volkmann-Lesser ischemic contracture of the upper limb. *Ann Plast Surg*2000; 45:313—7.
4. Caouette-Laberge L, Bortoluzzi P, Egerszegi EP, Marton D. Neonatal Volkmann's ischemic contracture of the forearm: a report of five cases. *Plast Reconstr Surg*1992; 90:621—8.
5. Kline SC, Moore JR. Neonatal compartment syndrome. *J Hand Surg [Am]* 1992; 17:256—9.
6. M. Dandurand, B. Michel, C. Fabre, P. Stoebner, L. Meunier. Syndrome de Volkmann néonatal *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. Volume 136, Issue 11, November 2009, Pages 785-789
7. Ragland 3rd R, Moukoko D, Ezaki M, Carter PR, Mills J. Forearm compartment syndrome in the newborn: report of 24 cases. *J Hand Surg [Am]* 2005 ;30 :997—1003.
8. Versmold H, Kitterman J, Phibbs R, Gregory G, Tooley W. Aortic blood pressure during the first twelve hours of life in infants with birth weight 610 to 4,220 grams. *Pediatrics*1981; 67:607—13.
9. Letts M, Blastorah B, Al-Azzam S. Neonatal gangrene of the extremities. *J Pediatr Orthop*1997; 17:397- 401.
10. Armstrong AP, Page RE. Intrauterine vascular deficiency of the upper limb. *J Hand Surg [Br]* 1997; 22:607-11.
11. Engel J, Heim M, Tsur H. Late complications of neonatal Volkmann's ischaemia. *Hand* 1982; 14:162—3.