

Cas clinique

# Le syndrome de Volkmann néonatal. À propos de deux cas

## Neonatal Volkmann's compartment syndrome. A report of two cases

J.N. Goubier <sup>a,\*</sup>, C. Romaña <sup>b</sup>, V. Molina <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Urgences main de l'Est parisien, clinique « La Francilienne », 16, avenue de l'Hôtel-de-Ville, 77340 Pontault-Combault, France

<sup>b</sup> Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Armand-Trousseau, 22, rue Arnold-Netter, 75012, Paris, France

<sup>c</sup> Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, hôpital Kremlin-Bicêtre, 78, rue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France

Accepté le 16 novembre 2004

### Résumé

Le syndrome de Volkmann néonatal est rare. Il doit être évoqué devant la présence de lésions cutanées associées à une paralysie du poignet et des doigts. Nous présentons, avec un long recul, deux patients ayant présenté un syndrome de Volkmann n'ayant pas eu d'aponévrotomie en urgence. Aucune étiologie ne fut retrouvée, ainsi qu'aucune lésion cérébrale associée. Plusieurs interventions chirurgicales furent nécessaires afin d'améliorer la fonction de la main qui demeure très pauvre pour un patient. Le syndrome de Volkmann doit être reconnu afin de rechercher des lésions associées et de proposer une aponévrotomie en urgence. Un suivi régulier doit, de plus, être pratiqué afin d'éviter les déformations osseuses et les rétractions musculotendineuses.

© 2004 Publié par Elsevier SAS.

### Abstract

Neonatal Volkmann's compartment syndrome is a rare entity. This diagnosis may be suspected when a case presents cutaneous damage associated with poor hand and wrist function after delivery. We present two such cases of neonatal Volkmann compartment syndrome with long term clinical and x-ray follow-up. In our patients, a hand surgeon was not consulted in the perinatal period and early fasciotomy was not performed. No particular aetiology or associated cerebrovascular accident was found. A serie of operations was necessary in order to improve function of the hand. Neonatal Volkmann compartment syndrome must be recognised early in order to enable further investigation of any underlying condition and to perform early surgical decompression. Long term clinical and x-ray follow-up is necessary to prevent and treat wrist deformation and finger contractures.

© 2004 Publié par Elsevier SAS.

*Mots clés* : Volkmann ; Syndrome ; Loge ; Néonatal

*Keywords*: Volkmann's ischaemic contracture; Neonate; Compartment syndrome

## 1. Introduction

Le syndrome de Volkmann néonatal est rare. Seulement douze cas ont été décrits dans la littérature [1–8]. Nous présentons deux patients ayant présenté un syndrome de Volkmann néonatal avec un recul important.

## 2. Patient n° 1

L. B est née en avril 1994 au terme de 37 semaines avec un poids de 3100 g et un score d'APGAR de 10-10-10. Aucune anomalie n'a été signalée lors de la grossesse ou de l'accouchement. À la naissance, des phlyctènes et un œdème étaient présents sur la face antérieure et latérale de l'avant-bras (Fig. 1). La main était chaude sans signe de cyanose et les pouls radial et ulnaire étaient présents. Il existait une paralysie complète de la main et du poignet. Un avis fut demandé

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [jn.goubier@club-internet.fr](mailto:jn.goubier@club-internet.fr) (J.N. Goubier).

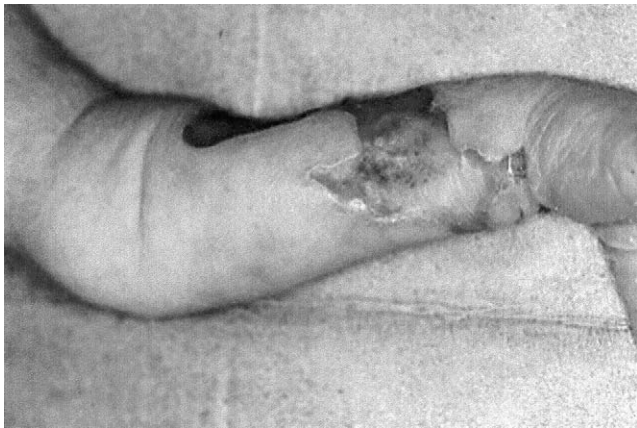


Fig. 1. Phlyctènes sur la face antérolatérale de l'avant-bras à la naissance orientant vers un syndrome de Volkmann néonatal.

au troisième jour après la naissance. L'aponévrotomie étant dépassée, seul un parage cutané, avec greffes de peau fut décidé. La cicatrisation fut complète en trois semaines. Parallèlement, une mobilisation passive précoce associée au port d'orthèse de posture fut prescrite. Un examen électromyographique montrait une dénervation dans le territoire des nerfs radial et médian. La mobilité des doigts fut récupérée en plusieurs mois. Néanmoins, une limitation progressive de la pronation apparaissait. Des radiographies standards du poignet montraient une fusion épiphysaire partielle du radius distal avec une déviation ulnaire du poignet (Fig. 2). À l'âge de six ans, l'avant-bras était fixé en supination. Une ostéotomie diaphysaire de dérotation du radius fut alors réalisée afin de modifier le secteur fonctionnel du poignet en plaçant l'avant-bras en pronation. Au dernier recul, la fonction globale de la main était correcte avec une flexion et une extension complète des doigts.

### 3. Patient n° 2

M. L est né en janvier 1982 au terme de 37 semaines, avec un poids de 2200 g. La grossesse ne présentait aucune ano-



Fig. 2. Fusion épiphysaire partielle du radius avec déviation ulnaire, six ans après un syndrome de Volkmann néonatal.

malie, néanmoins, un accouchement par césarienne fut nécessaire du fait d'une détresse fœtale. À la naissance, il existait de nombreuses phlyctènes sur la face dorsale de l'avant-bras et de la main, associées à une cyanose des doigts. Les pouls radial et ulnaire étaient palpables. Aucun mouvement n'était présent en ce qui concerne le poignet et la main. Une artériographie ne montra aucune thrombose mais une artère ulnaire sinueuse. Un électromyogramme montra une dénervation dans le territoire des nerfs ulnaire et médian. Un avis chirurgical fut demandé quatre jours après la naissance. La fasciotomie étant dépassée, seul un parage puis une cicatrisation dirigée furent proposés. Des mobilisations passives furent débutées parallèlement. Cependant, progressivement une raideur en flexion du poignet et en extension des articulations métacarpophalangiennes s'installa. À partir de 18 mois, un programme chirurgical fut entrepris afin d'améliorer la mobilité du poignet par une résection de la première rangée des os du carpe, et la fonction de la main par une ouverture de la première commissure, une résection du deuxième rayon et une arthrolyse des articulations métacarpophalangiennes des doigts longs. En 1984 devant une déviation latérale de l'épiphyse radiale une fixation du radius par embrochage puis par fixateur externe fut pratiquée. Néanmoins une arthrodèse du poignet fut finalement pratiquée devant l'absence de mobilité du poignet et de la déviation latérale récidivante. À l'âge de 18 ans, les fonctions de la main et du poignet sont médiocres avec une raideur métacarpophalangienne et une faible flexion interphalangienne (Fig. 3).

### 4. Discussion

Le syndrome de Volkmann néonatal est rare et 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 (compression contre le sacrum dans le cadre d'un oligoamnios ; striction du membre supérieur par le cordon ombilical ; présentation de type occipito-transverse ; iatrogène par cathétérisation artérielle), thrombotique ou septique [8].

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. En effet, même s'il a été cliniquement prouvé que la décompression en urgence de l'avant-

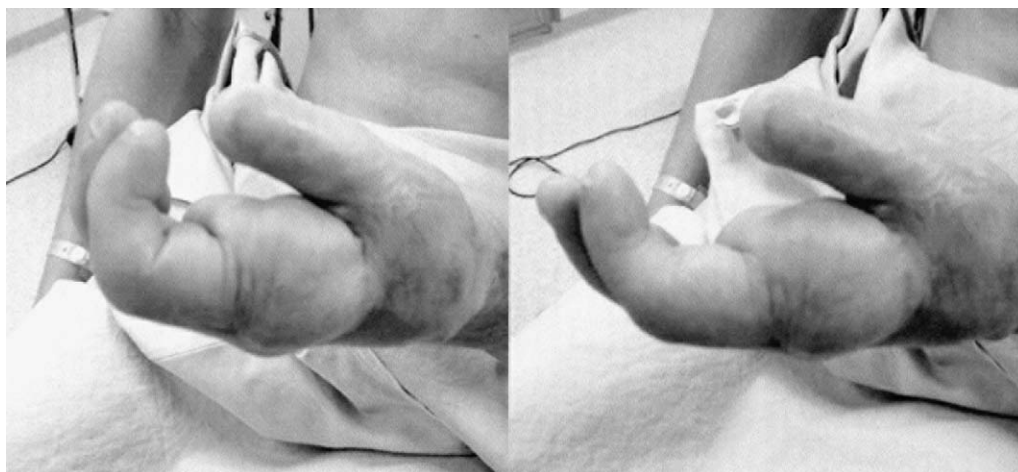


Fig. 3. Pince pouce-index 18 ans après un syndrome de Volkmann néonatal. La fonction de la main demeure très pauvre.

bras améliore la récupération musculaire et nerveuse, la plupart du temps, les chirurgiens ne sont pas alertés immédiatement (comme chez nos deux patients) 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 [1–8]. 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 [3]. Ces lésions osseuses associées aux lésions musculaires entraînent des déformations importantes conduisant à une main fonctionnellement pauvre. C'est pourquoi, le suivi des enfant ayant présenté un syndrome de Volkmann doit être prolongé afin de prévenir les complication 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.

## Références

- [1] 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.
- [2] Carr MM, Al-Qattan M, Clarke HM. Extremity gangrene in utero. *J Hand Surg* 1996;21B:652–5.
- [3] Engel J, Heim M, Tsur H. Late complications of neonatal Volkmann's ischaemia. *Hand* 1982;14:162–3.
- [4] Kline SC, Moore JR. Neonatal compartment syndrome. *J Hand Surg* 1992;17A:256–9.
- [5] Leaute-Labreze C, Depaire-Duclos F, Sarlangue J, Fontan D, Sandler B, Maleville J, et al. Congenital cutaneous defects as complications in surviving co-twins. Aplasia cutis congenita and neonatal Volkmann ischemic contracture of the forearm. *Arch Dermatol* 1998; 134:1121–4.
- [6] Lacombe D, Taieb A, Masson P, Fayon M, Demarquez JL. Neonatal Noonan syndrome with a molluscoid cutaneous excess over the scalp. *Genet Couns* 1991;2:249–53.
- [7] Perricone G, Granata C. Syndrome di Volkmann dell'avambraccio in un neonato. *Chir Organi Mov* 1982;68:121.
- [8] Silfen R, Amir A, Sirota L, Hauben DJ. Congenital Volkmann-Lesser ischemic contracture of the upper limb. *Ann Plast Surg* 2000;45:313–7.