

Syndrome de Volkmann

Introduction

- C'est un syndrome des loges, il a été décrit par Volkmann en 1881
- Il s'agit d'une véritable catastrophe et qui reste la hantise du chirurgien orthopédiste
- Il se définit comme l'association d'une rétraction des muscles de la loge antérieure de l'avant-bras à une paralysie +/- étendue des muscles de la main
- Il s'agit d'une conséquence d'ischémie intéressant les différents tissus, notamment, les masses musculaires de l'avant-bras et bien souvent des nerfs médian et ulnaire
- Ces lésions musculaires et ce déficit nerveux s'associent pour créer une main paralytique
- Le diagnostic est avant tout clinique, et doit être précoce, car il s'agit d'une urgence thérapeutique. Alors que le traitement idéal reste la prévention

Facteurs étiologiques

Classiquement, il s'agit d'un jeune garçon de 8-10 ans, traumatisé du coude ou de l'avant-bras

- **Affections traumatiques post-fracturaires :**
 - **Fracture supra-condylienne du coude :** responsable de plus de 50% du syndrome de Volkmann, il s'agit d'une fracture transversale, à grand déplacement, dont le fragment proximal faisant sailli dans les masses musculaires et soulevant les vaisseaux huméraux. Par ailleurs, il existe un hématome péri-fracturaire important. Cette fracture a été sujette à des difficultés réductionnelles suivies d'une immobilisation plâtrée circulaire trop serrée, avec un coude fléchi à angle aigu. Ce sont autant de facteurs déterminant dans la survenue du syndrome
 - Fracture des deux os de l'avant-bras, luxation du coude, fracture de la diaphyse humérale, fracture basse des deux os de l'avant-bras...
- **Ecrasements traumatiques des parties molles :** sans lésions ostéo-articulaires
- **Gestes thérapeutiques intempestifs :** qui conduisent à des mesures préventives : manipulation abusive du foyer, réductions multiples et laborieuses, manœuvres brutales (rebouteux), compression plâtrée, immobilisation du coude à angle aigu
- **Facteurs non-traumatiques :** beaucoup plus rares : compression prolongée du membre chez un comateux, rupture d'anévrismes artériels dans la loge, hématome compressif dans une coagulopathie, volumineuse malformation angiomateuse dans la loge
- **Terrain :** il s'agit de prédispositions héréditaires, déséquilibre vasomoteur...

Physiopathogénie

Plusieurs hypothèses sont évoquées : vasculaires, nerveuses, vasomotrices..., cependant, actuellement, l'hypothèse la plus admise est représentée par une ischémie musculaire, nerveuse, vasculaire, consécutive à un défaut de perfusion cellulaire et donc, hypoxie liée à un phénomène d'hyperpression extravasculaire (garrot interne ou externe), ce qui va engendrer des phénomènes d'ischémie, source d'œdème, de phénomènes inflammatoires et fuite liquidienne, eux-mêmes, constituant le garrot interne. Le garrot interne dans une loge inextensible, limitée latéralement par les deux os de l'avant-bras, en arrière, par la membrane interosseuse, et en avant, par l'aponévrose musculaire antérieure, et le cercle vicieux est établi

Anatomie pathologique macroscopique

- **Atteinte musculaire :**
 - **En quelques heures :** les muscles sont pâles, grisâtres, tendus, gonflés, atoniques, friables
 - **En quelques jours :** les muscles sont rétractés, amyotrophiques, indurés
 - **En quelques semaines :** il s'agit d'une fibrose blanchâtre, parsemée des résidus de nécrose
- **Atteinte nerveuse :** liée soit à l'ischémie, soit à la compression dans les défilés (coude, canal carpien), essentiellement, le nerf médian
- **Atteinte vasculaire :** il s'agit, essentiellement, d'un spasme réduisant le calibre avec aspect filiforme et diminution des battements. On parle de stupeur circulatoire

Clinique

Classiquement, garçon, victime d'une fracture supra-condylienne réduite difficilement, immobilisé par un plâtre brachio-palmaire circulaire, chez qui peut survenir le syndrome de Volkmann dans les 48 heures, évoluant en 3 phases :

- **Phase de début :** appelée phase d'alarme, brutale et bruyante, dure 24 à 48 heures, réversible dans les premières heures, nécessitant un traitement d'extrême urgence. 3 symptômes :
 - **Douleur :** maître symptôme, spontanée, vive, insupportable, empêchant le sommeil, à type de brûlures, de tension, d'étau, siégeant à l'avant-bras, exacerbée par l'extension passive des doigts
 - **Œdème de la main**
 - **Cyanose des doigts :** avec des doigts engourdis, peu mobiles
 - Par contre, le pouls radial existe mais difficilement perceptible. Il s'agit d'une urgence imposant l'ablation du plâtre, qui doit entraîner une régression des douleurs, une recoloration des doigts, une amélioration de la mobilité des doigts, extension de l'œdème de la main vers l'avant-bras. Alors que la persistance ou l'augmentation de ces signes doit conduire à l'aponévrotomie (fasciotomie) décompressive
- **Phase d'état :** elle se constitue très rapidement, parfois, malgré le traitement d'urgence. 2 symptômes : rétraction musculaire et paralysie. Alors qu'il y a régression des douleurs, recoloration des doigts.
 - Constitution de la griffe du poignet et des doigts due à la rétraction musculaire des éléments de la loge antérieure (pronateurs, fléchisseurs du poignet, fléchisseurs des doigts)
 - L'avant-bras est en pronation, poignet en flexion, griffe digitale (métacarpo-phalangiennes en extension, inter-phalangiennes proximales et distales en flexion) et pouce en adduction
 - **Atteinte neurologique :** médio-ulnaire, le plus souvent médian, situé au centre de la zone ischémique et traversant des carrefours étroits (canal carpien et coude). Il s'agit d'une atteinte motrice touchant l'opposition et une hypoesthésie dans le territoire concerné
 - **Troubles circulatoires et trophiques :** main froide, troubles sudoraux, fente des tissus sous-cutanés, amyotrophie, peau mince, ongles secs et cassants, ulcération distale des doigts et arrêt de la croissance osseuse
 - L'évolution est variable selon l'étendue de l'ischémie et du degré d'atteinte des nerfs
- **Phase de séquelles :** elle est constituée définitivement au bout de 9 mois. La rétraction est fixée par l'organisation fibreuse, existence ou non d'atteinte nerveuse périphérique, lésion cutanée et trophique, déformation ostéo-articulaire

Examens complémentaires

- **Radiographie**
- **Mesure des pressions tissulaires** (Méthode de Whiteside) : répétée. La pression tissulaire doit être inférieure à 20 mmHg, elle ne doit pas dépasser la pression veineuse, inférieure à 20mmHg par rapport à la pression diastolique
- **Artériographie :** peut constituer un danger, elle permet de juger de la perméabilité des gros troncs
- **EMG :** permet le suivi de l'évolution de l'atteinte nerveuse

Traitement

- **But :**
 - **A la phase précoce** : rompre le cercle vicieux ischémique
 - **Après constitution des lésions** : restaurer une main utile
- **Attitude préventive :**
 - **Avant la réduction** : examiner le système artériel, d'ailleurs, parfois, la simple correction du déplacement fait réapparaître les pulsations
 - **Réduction** : sous anesthésie générale, douce et progressive, maintien de la réduction, sans coude fléchi, avec plâtre fondu (jersey compris), surveillance en milieu hospitalier, membre surélevé
 - Si douleurs, œdème, cyanose → desserrer le plâtre
 - Si pas d'amélioration → ablation totale du plâtre et surveillance
- **Phase de début** : restaurer la perfusion tissulaire par la suppression du plâtre, sinon, entreprendre la fasciotomie qui reste le moyen le plus efficace de la rupture du cercle vicieux de l'ischémie et de l'hyperpression tissulaire, elle doit être large (incluant coude et poignet), précoce avant la phase d'irréversibilité des lésions. Evidemment, outre la levée de la compression, il faut explorer le paquet vasculo-nerveux, et nérectomie et profiter pour synthésier la fracture. La fermeture des ponts dépend du degré de l'œdème
- **Phase d'état** : concernant les rétractions et les paralysies
 - **Méthodes orthopédiques**
 - **Méthodes chirurgicales**
- **Phase de séquelles** : le traitement consiste à restaurer, très partiellement, la fonction de la main