

SINDROMI COMPARTIMENTALI (S.C.) DI VOLKMANN E PATOLOGIA VASCOLARE DELL'ARTO SUPERIORE NEL PERIODO PERINATALE

A. LANDI, M. ABATE

S.C. Chirurgia della Mano e Microchirurgia - Policlinico di Modena

Compartment syndromes, Volkmann ischaemic contracture and vascular injuries in the newborn

SUMMARY

Purpose: *The Authors intend to classify the Compartment Syndromes, the Volkmann Ischaemic Contracture and the Vascular Injuries in the Newborn. Methods:* *They suggest a new aetiological classification that makes the borderline between C.S., Volkmann ischaemic contracture and vascular injuries more clear. Results and Conclusions:* *The classification will allow to perform a early and accurate therapy for these pathologies avoiding the invalidating successions. Riv Chir Mano 2006; 2: 106-109*

KEY WORDS

Sindrome, Volkmann, newborns, ischaemia, neurolysis

RIASSUNTO

Scopo: *Gli Autori intendono inquadrare le Sindromi Compartimentali, la Sindrome di Volkmann e le lesioni vascolari perinatali. Materiali e Metodi:* *Propongono una nuova classificazione su base eziologia che permetta di rendere meno sfumata la linea di confine tra S.C., S. di Volkmann e lesione vascolari perinatali. Risultati e Discussione:* *Tale classificazione renderà possibile una precoce e mirata terapia di ciascuna patologia perinatale al fine di ridurre al minimo le sequele altamente invalidanti legate a queste patologie.*

PAROLE CHIAVE

Sindrome, Volkmann, neonati, ischemia, neurolisi

INTRODUZIONE

Nel neonato la pressione compartimentale non è riferibile a gradienti standardizzati di riferimento. Si può unicamente ipotizzare che, essendo la pressione diastolica del neonato di circa 40 mmHg, ogni piccolo aumento di pressione compartimentale potrebbe provocare un difetto di perfusione muscolare (1).

MATERIALI E METODI

Nella classificazione proposta da Landi gli agenti eziologici possono essere riconducibili a tre gruppi fondamentali (Tab. 1). Tale suddivisione potrebbe essere applicabile anche alle rare S. C. del neonato che rientrano nell'ambito delle sindromi compartimentali atipiche dell'arto superiore (2). Con queste premesse, potrebbe apparire artificioso sud-

Tabella 1. *Classificazione della sindrome compartimentale in base a criteri eziologici.*

Tipo I	Tipo II	Tipo III
A Lesione di un vaso arterioso principale maggiore prossimalmente alla regione di ischemia muscolare	Sindrome compartimentale conseguente a patologie multifattoriali esclusivamente locali	Fattori sistemici prevalenti che inducono: a) variazione acuta della permeabilità capillare (leak syndrome) b) miotossicità nei vari compartimenti muscolari del corpo (overdose di eroina, abuso di alcool o teofillina)
B Sindrome da rivascularizzazione tardiva	Patologie locali associate a malattie sistemiche aggravanti	
C Lesione isolata del peduncolo vascolare in muscoli di tipo I (con un solo peduncolo arterioso)		
D Occlusione completa del circolo venoso (plegmasia cerulea dolens)		

dividere le S.C. e di Volkmann perinatali dalle lesioni vascolari, anche perché le une non escludono le altre. L'incertezza classificativa (3) rimane alla base dell'errore che fa includere i casi di gangrena delle estremità nell'ambito della Sindrome di Volkmann perinatale.

DISCUSSIONI

La maggior parte delle sindromi compartimentali è inquadrabile nel gruppo II A e B della presente classificazione (Tab. 1).

La manifestazione clinica della S.C. è da ricondursi ad una paralisi del nervo radiale (4) e questa viene messa in stretto rapporto inizialmente ad una zona eritematosa con edema del sottocute situata in corrispondenza della superficie laterale del braccio. I corrispettivi esiti stabilizzati cicatriziali a livello cutaneo potrebbero identificarsi con lo "pseudo-sclerema" (Fig. 1) da non confondere con lo "sclerema neonatorum" (5). Per quanto riguarda il trattamento, di norma, la fasciotomia decompressiva non

viene espletata in tempo utile in quanto già al momento della nascita sono presenti gli esiti stabilizzati.

Il trattamento si avvale dell'utilizzo delle tecniche di chirurgia palliativa sovrapponibili a quelle utilizzate per la paralisi dei nervi periferici.

La manifestazione tipica di una sindrome di Volkmann al momento della nascita si caratterizza in un quadro clinico sufficientemente stereotipato (6). La presenza di un'escara cutanea (lesione senti-



Figura 1. *Particolare della cicatrice all'avambraccio dx.*

nella) è pressoché costante e solo eccezionalmente assente e potrebbe coincidere con la sede di maggior compressione intrauterina (Fig. 2). Su gli 11 casi riportati da Cham (7), il quadro clinico più frequente corrisponde a quello dell'adulto con deformità della mano in flessione e deviazione ulnare. Il danno epifisario è pressoché costante e si manifesta con la chiusura precoce ed accorciamento dell'arto associato spesso a deviazioni angolari (Fig. 3). Contrariamente alla Sindrome compartimentale non esiste un trattamento codificato della Sindrome di Volkmann stabilizzata pur in fase diagnostica precoce a parte l'escalectomia e la neurolisi precoce.

Buona parte del trattamento è rivolto alla prevenzione di posture fisse e delle rigidità articolari.



Figura 2. Neonata con S.Volkmann intrauterina da posizione. Particolare della "lesione sentinella".



Figura 3. Grave anomalia di avambraccio e polso in bambino con esiti di S. di Volkmann. Aspetto Rx-grafico.

Il trattamento degli esiti prevede un codice di priorità legato all'entità del danno muscolare che, se esteso ad entrambe le logge, comporta il possibile utilizzo di lembi muscolari miocutanei liberi da intraprendere assai precocemente e comunque entro i primi 2 anni di vita.

L'ischemia neonatale dell'arto superiore rappresenta un'entità rara dovuta ad un'embolizzazione massiva la cui causa può essere materna, fetale o iatrogena per cateterismi cardiaci od arteriosi periferici.

Alla nascita l'aspetto delle estremità è proporzionale alla durata ed entità dell'evento causale (8).

La persistenza della anossia porta all'instaurarsi di disturbi trofici: bolle emorragiche e porpora. Durante questi stadi sussiste ancora una possibilità di reversibilità del fenomeno. La fase successiva di necrosi è ben evidenziata dalla presenza di tegumenti neri spesso già incartapecoriti.

La necrosi si demarca fino a causare l'autoamputazione dell'arto od una necrosi irreversibile presente già al momento della nascita.

Le possibilità terapeutiche sono mediche e chirurgiche. La terapia trombolitica si è dimostrata efficace. Il trattamento chirurgico consiste nella trombectomia, nella ricostruzione del segmento vascolare associate ad interventi di fasciotomia.

CONCLUSIONE

Le S.C., gli esiti stabilizzati di Volkmann rappresentano per la prognosi funzionale del neonato un evento assai invalidante, ma correggibile attraverso un iter chirurgico inteso a preservare al meglio la bimanualità.

La gangrena su base vascolare rappresenta la sequela di un episodio vascolare grave che se trattato tempestivamente può presentare caratteri di reversibilità.

Le amputazioni a livello di braccio, gomito e dita comportano tutte le conseguenze legate alla perdita di una parte anatomica che nell'età perinatale e pediatrica ha come unico vantaggio il poter ancora utilizzare al meglio tutti i possibili compensi elaborabili dalla plasticità cerebrale del piccolo paziente.

BIBLIOGRAFIA

1. Ragland R, III et al. Forearm Compartment Syndrome in the Newborn: Report of 24 cases. *J Hand Surg* 2005; 30A: 997-1003.
2. Landi A, et al. Atypical compartment syndromes of the upper limb. *Martin Dunitz* 1997; 365-79.
3. Romanā MC, et al. Ischemia neonatale degli arti superiori. *Monografia Soc It Chir Mano* 2003; 5: 73-6.
4. Hayman M. Newborn Radial Nerve Palsy: Report of four cases and Review of Published Reports. *Peditr Neurol* 1999; 21: 648-51.
5. Lightwood R. Radial Nerve Palsy associated with localized subcutaneous fat necrosis in the newborn. *Arch Dis Child* 1951; 26(129): 436-7.
6. Carr M, et al. Extremity gangrene in utero. *J Hand Surg* 1996; 21B: 652-5.
7. Cham PM, Drolet BA, Segura AD, Esterly NB. Congenital Volkmann ischaemic contracture: a case report and review. *British Journal of Dermatol* 2004; 150: 357-63.
8. Friedman J, et al. Treatment of acute neonatal vascular injuries. The utility of multiple interventions. *J Pediatric Surg* 1999; 34 (6): 940-945.