



Cas clinique

LES ISCHEMIES CONGENITALES DES MEMBRES

CONGENITAL ISCHEMIC GANGRENES OF EXTREMITIES

El Kettani A¹, Elfatoiki F Z¹, Arihi M¹, Bjitro C¹, Aboumaarouf M¹, El Andaloussi M¹.¹ Service d'orthopédie pédiatrique, Hôpital d'enfants Abderrahim Harouchi, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.² Service de dermatologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

Reçu le 27 janvier 2016; accepté le 30 juin 2016

Contact: Assiya El Kettani. Email: assiyaelkettani@gmail.com

RESUME:

Introduction : Les ischémies congénitales des membres sont exceptionnelles et d'étiologie mal définie cependant elles doivent être diagnostiquées précocement afin de permettre un traitement optimal. Nous rapportons l'observation d'une ischémie congénitale du membre supérieur gauche chez un nouveau-né de sexe féminin admis aux urgences chirurgicales pédiatriques.

Observation : nouveau-né issu d'une grossesse sur diabète gestationnel bien suivie et menée à terme avec accouchement par césarienne en milieu médicalisé, admis à J 14 de vie pour gangrène du membre supérieur gauche évoluant depuis la naissance. A l'examen : nouveau-né rose tonique apyrétique, présence d'un placard nécrotique étendu de la main et de l'avant-bras gauches. Le bilan thromboembolique, l'écho-doppler du membre supérieur gauche et l'écho-cœur était normaux. L'évolution fut marquée par l'abolition du pouls au niveau du pli du coude et l'apparition d'un sillon de délimitation à J 15 de vie d'où l'indication à la désarticulation du coude. Les suites post-opératoires étaient satisfaisantes.

Discussion et conclusion : les ischémies congénitales des membres sont favorisées par des facteurs : malformatifs, infectieuses, obstétricales et métaboliques. Le diabète maternel est le plus souvent incriminé (probablement dans notre cas). Le diagnostic est clinique et peut être confirmé par l'écho-doppler et l'artériographie. Le traitement est autant que possible conservateur basé sur l'héparinothérapie et les anti-thrombotiques (stades de début) et ne peut être utile au stade de gangrène. L'amputation est réservée aux formes dépassées. D'où l'intérêt d'une prise en charge précoce et multidisciplinaire.

ABSTRACT :

Introduction: Congenital extremities Ischemic gangrenes are exceptional, however, they must be diagnosed early to allow an optimal treatment. We report a case of A 14 days-old female infant who was admitted at the pediatric surgical emergencies for an ischemic gangrene of the left upper limb.

Observation: A female infant, was born at term to a mother with a gestational diabetes was admitted for a gangrene in left upper limb noticed at birth. Examination revealed a pink, afebrile tonic newborn, presence of an area of necrosis extended at the left hand and forearm. Laboratory tests were normal: inflammatory tests, thromboembolism tests, Doppler of the left arm, and heart echography were also normal. Evolution was marked by the abolition of the elbow pulse in the elbow and the appearance of a furrow boundary on day 15 of life which was the indication for elbow disarticulation. The postoperative course was satisfactory.

Discussion and Conclusion: Some factors favor congenital ischemia of extremities (malformations, infectious, metabolic and obstetrical factors). Maternal diabetes is the most implicated factor (probably in our case). The diagnosis is clinical and can be confirmed by Doppler ultrasound and arteriography. Treatment is conservative as far as possible based on heparin and anti-thrombotics (early stages) but may not be possible at the stage of gangrene.

Mots clés:

Ischémies congénitales ; membres ; diabète maternel ; héparinothérapie ; amputation.

Key-words:

Congenital ischemia; limbs; maternal diabetes; heparin; amputation.

INTRODUCTION

Les ischémies congénitales des membres sont rares et d'étiologie mal définie. Les lésions sont le plus souvent discrètes à la naissance et se localisent préférentiellement au niveau des extrémités. L'évolution est variable et conduit à la gangrène en l'absence de prise en charge précoce [1-3].

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né de sexe féminin, admis au service d'orthopédie pédiatrique à J14 de vie pour nécrose ischémique de l'avant-bras gauche évoluant depuis la naissance.

OBSERVATION

Nouveau-né de sexe féminin accouché à terme par césarienne en milieu médicalisé, issu d'une grossesse suivie d'une mère âgée de 36 ans, III G (Geste), II P (Pare) ayant comme antécédent un mort-né et ayant présenté un diabète gestationnel sous insuline. Le poids de naissance était de 4 kg, avec un Apgar de 10/10 à la 5^{ème} minute. Il a présenté une hypoglycémie en salle d'accouchement et il a reçu un bolus de G V (sérum glucosé) en IV (Voie prise au niveau de la main droite). Les parents avaient constaté une décoloration des doigts de la main gauche puis un début de cyanose. Devant l'aggravation de la symptomatologie, ils ont consulté au service d'accueil des urgences pédiatriques à J5 où le nouveau-né a été hospitalisé. A l'admission : nouveau-né rose tonique, T=38°, cyanose étendue, refroidissement sans troubles de la sensibilité au niveau de la main et de l'avant-bras, nécrose superficielle et issue de pus au niveau du pli du coude. Il n'y avait pas de d'autre anomalie notamment les signes d'appel d'une cardiopathie. Le bilan demandé était : un bilan inflammatoire qui a objectivé une hyperleucocytose à 20000/l et une CRP à 36 mg/l, une glycémie à jeun, un bilan de la fonction rénale et un bilan thromboembolique (TP, Fibrinogène, troponines, D-dimères, antithrombine III, protéine C, protéine S) qui étaient normaux. L'écho-doppler du membre supérieur gauche et l'écho-cœur étaient également sans particularités. L'écouvillonnage du pus a isolé un *Staphylococcus aureus*. Le nouveau-né a reçu une triple antibiothérapie et une héparinothérapie. L'évolution fut marquée par l'apparition d'un placard ecchymotique nécrotique étendu de la main et de l'avant-bras, surmonté de bulles de pus par endroits avec froideur à la palpation à J14, puis abolition des poulx et apparition d'un sillon de délimitation au niveau du pli du coude à J15 (Fig. 1,2) d'où l'indication de la désarticulation du coude. Les suites post-opératoires étaient satisfaisantes (Fig. 3) et la cicatrisation du moignon d'amputation était obtenue en 10 jours. L'examen anatomo-pathologique de la pièce d'amputation était sans particularités (notamment l'absence de signes d'une vascularite, de thrombi intravasculaires et d'infiltration des tissus sous cutanés en faveur d'une fasciite nécrosante). L'examen clinique du nouveau-né à six mois n'a pas trouvé de retard de croissance pondéral ni du développement psychomoteur.



Figures 1 et 2 : Photographies du membre supérieur du nouveau-né en préopératoire.



Figure 3 : Photographie du membre supérieur du nouveau-né en post-opératoire.

DISCUSSION

Les ischémies congénitales des membres sont exceptionnelles. Seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature. Les facteurs favorisants sont : malformatives, infectieuses, métaboliques et obstétricales [1,3,4] (Tableau I).

Tableau I : les facteurs favorisant les ischémies congénitales des membres.

Malformatives	Prématurité, cardiopathie congénitale, brides amniotiques, anomalie artérielle congénitale, syndrome du transfuseur-transfusé chez les jumeaux
Infectieuses	syphilis, rubéole, varicelle
Métaboliques	Diabète maternel, maladie thromboembolique, déficit en protéine C, thrombocytopénie
Obstétricales	Toxémie gravidique, éclampsie, traumatisme obstétricale, rupture prématurée des membranes, strangulation du membre par le cordon ombilical, oligohydramnios, anomalie de présentation in utero, infarctus placentaire

Le diabète maternel est le plus souvent incriminé comme c'était probablement dans notre cas [3,5-9]. En effet, il augmente la susceptibilité de thromboses veineuses et d'occlusions artérielles. Il augmente l'hypercoagulabilité sanguine (en diminuant la prostacycline et l'anti plasmine) [6,7]. Cependant quelques cas d'ischémie chez des nouveau-nés de mères diabétiques ont été décrits dans la littérature avec un bilan thromboembolique normal [8,9] comme c'était dans notre cas. Les lésions sont le plus souvent discrètes à la naissance. On distingue 4 stades :

- Stade I : pâleur des extrémités.
- Stade II : cyanose, refroidissement et troubles de la sensibilité.
- Stade III : nécrose superficielle (placard nécrotique).
- Stade IV : nécrose étendue (gangrène sèche) avec abolition des pouls distaux.

Les stades I et II correspondent aux lésions réversibles où l'échodoppler artériel et l'artériographie permettent de confirmer le diagnostic et de préciser le siège de l'occlusion artérielle. L'évolution est variable et peut être d'emblée irréversible (stades III et IV) [4,10,11].

Les diagnostics différentiels sont :

- Les ischémies post-natales secondaires aux cathétérismes artériels et veineux, aux infections néonatales, hypercoagulabilité et déshydratation [12,13].
- La faciite nécrosante : ulcérations cutanées humides et surinfectées et syndrome infectieux fulminant [9,14].
- Le syndrome de Volkmann congénital : lésions cutanées de l'avant-bras avec paralysie motrice et sensitive de la main et du poignet. Il nécessite une décompression chirurgicale par aponévrotomie [15,16].

Le traitement des ischémies congénitales est d'autant que possible conservateur à base d'héparinothérapie et des anti-thrombotiques aux stades I et II. Il permet d'assurer la fluidité du sang mais aussi diminue la perte tissulaire. En plus de la prévention de la surinfection (pansements aseptiques, antibiothérapie) [4,14,17]. L'intervention chirurgicale n'est

envisagée que lorsque le traitement anticoagulant a échoué et consiste en une thrombectomie ou nécrosectomie. L'amputation est réservée aux formes dépassées lorsqu'apparaît un sillon de délimitation de la nécrose [18] comme c'était dans notre cas.

CONCLUSION

Peu de cas ont été publiés concernant l'ischémie congénitale des membres. Le diagnostic doit être fait à la naissance afin de permettre une prise en charge optimale et multidisciplinaire. L'amputation ne doit être préconisée qu'aux stades avancés.

Conflits d'intérêts : Aucun.

REFERENCES

1. Nagai M K, Littleton A G, Gabos P G. Intrauterine gangrene of the lower extremity in the newborn A report of two cases. J Pediatr Orthop 2007;27:499–503.
2. Singh J, Rattan K N, Gathwala G, Kadian Y S. Idiopathic unilateral lower limb gangrene in a neonate. Indian J Dermatol 2011; 56(6):747-748.
3. Turnpenny P D, Stahl S, Bowers D, Bingham P. Peripheral ischaemia and gangrene presenting at birth. Eur J Pediatr 1992;151:550–4.
4. Carr M M, Al-Qattan M, Clarke M H. Extremity gangrene in utero. J Hand Surg [Br] 1996;21:652–5.
5. Varikova L, Popivanova A, Emilova Z, Sluncheva B, Shishkova R. Upper extremity gangrene in an infant of a diabetic mother, presenting at birth. Akush Ginekol (Sofia) 2005;44:51–4.
6. Stuart M J, Sunderji S G, Allen J B. Decreased prostacyclin production in the infant of the diabetic mother. J Lab Clin Med 1981;98: 412– 416.
7. Ambrus C M, Ambrus J L, Courey N, et al. Inhibitors of fibrinolysis in diabetic children, mothers and their infants. Am J Hematol 1979;7: 245– 254.
8. Ward T F. Multiple thromboses in an infant of a diabetic mother. J Pediatr Surg 1977;90(6):982–984.
9. Blank J E, Dormans J P, Davidson R S. Perinatal limb ischemia: orthopaedic implications. J Pediatr Orthop 1996;16:90–6.
10. Wiseman N E, Briggs J N, Bolton V S. Neonatal arterial occlusion with ischaemic limb gangrene. J Pediatr Surg 1977;12(5):707–710.
11. Dakouré P W H, Béogo R, Barro D, Somé D A, Cessouma R, Kambou T. Ischémie in utero du membre supérieur et de l'hémiface droits : à propos d'une observation. Chir Main. avr 2010;29(2):121-4.
12. Coombs C J, Richardson P W, Dowling G J, Johnstone BR, Monagle P. Brachial artery thrombosis in infants: an algorithm for limb salvage. Plast Reconstr Surg. 2006;117:1481–8.
13. Jiber H, Hajji R, Zrihni Y, Bouarhroum A. Consumed Ischemia of Lower Limbs in the Newborn: A Case Report. J Clin Neonatol. Jul-Sep 2013; 2(3): 149–150.

14. **Rayner C R, Lloyd D J, Ward K.** Neonatal upper limb ischemia. The case for conservative management. *J Hand Surg [Br]* 1984;9:57–8.
15. **Caouette-Laberge L, Bortoluzzi P, Egerszegi E P, Marton D.** Neonatal Volkmann's ischemic contracture of the forearm: a report of five cases. *Plast Reconstr Surg* 1992;90:621–8.
16. **Goubier J N, Romana C, Molina V.** Neonatal Volkmann compartment Syndrome. A report of two cases. *Chir Main* 2005;24:45–7.
17. **Hensinger R N.** Gangrene of the newborn. *J Bone Jt Surgery* 1975; 57(A):121– 123.
18. **Arshad A, McCarthy M J.** Management of Limb Ischaemia in the Neonate and Infant. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* July 2009; 38 (1): 61–65.