

Caso Clínico

CONTRACTURA ISQUÉMICA CONGÉNITA DE VOLKMANN – A PROPÓSITO DE 1 CASO CLÍNICO

Ana Oliveira¹, Madalena Sanches², Alexandra Almeida³, Banquart Leitão⁴, Manuela Selores⁵

¹Interno do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology;

²Chefe de Serviço de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief, Dermatology and Venereology;

⁵Directora de Serviço de Dermatologia/ Head of Dermatology and Venereology Department;

Serviço de Dermatologia, Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto, Portugal.

³Assistente Hospitalar Graduada de Neonatologia/Graduated Consultant, Neonatology;

⁴Chefe de Serviço de Cirurgia Pediátrica/Chief of Pediatric Surgery;

Hospital Maria Pia – Centro Hospitalar do Porto, Portugal.

RESUMO – A contractura isquémica congénita de Volkmann é uma entidade rara, observada em recém-nascidos logo após o parto, caracterizada clinicamente por uma placa necrótica que atinge, geralmente, um dos membros superiores e que se faz acompanhar de paralisia flácida.

Ocorre no período intrauterino e surge devido a compressão mecânica do membro. O seu mau posicionamento, a constrição por banda amniótica, a existência de oligoâmnios e de distocias são alguns dos possíveis factores implicados. A compressão conduz a um síndrome de compartimento que induz isquemia e necrose da pele, músculos e nervos. O tratamento é cirúrgico, implicando desbridamento da placa de necrose e eventual recurso a um enxerto cutâneo.

Relatamos o caso clínico de um recém-nascido de 2 dias de vida com uma contractura isquémica congénita de Volkmann do membro superior esquerdo, induzida pela presença de oligoâmnios.

PALAVRAS-CHAVE – Contractura Isquémica Congénita, ; Recém-nascido; Úlcera Cutânea; Necrose Gorda.

CONGENITAL VOLKMANN ISCHEMIC CONTRACTURE – A CASE REPORT

ABSTRACT – Congenital Volkmann's ischemic contracture is a rare disease observed in infants soon after birth, characterized clinically by a necrotic plaque usually located on an upper limb and accompanied by flaccid paralysis. It occurs in the intrauterine period and arises due to mechanical compression of the limb. The malpositioning of the limb, the constriction by amniotic band, the presence of oligohydramnios and dystocia are some of the possible factors involved. The compression leads to a compartment syndrome that induces ischemia and necrosis of the skin, muscles and nerves. The treatment is surgical, requiring debridement of the necrosis and possible use of a skin graft.

We report a case of a 2-days-old newborn with a congenital Volkmann ischemic contracture of the left arm, induced by the presence of oligohydramnios.

KEY-WORDS – Ischemic Contracture/Congenital; Infant, Newborn; Fat Necrosis; Skin Ulcer.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.
No conflicts of interest.

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.ª Ana Oliveira

Serviço de Dermatologia
Hospital de Santo António
Edifício das Consultas Externas (Ex-CICAP)
Rua D. Manuel II s/nº
4000 Porto
E-mail: anacsoliveira@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Contractura isquémica de Volkmann foi inicialmente descrita em 1869 por *Richard von Volkmann* como uma contractura de instalação progressiva, provocada por isquemia muscular em doentes sujeitos a uma lesão traumática¹. A doença tem sido descrita em crianças e adultos e é causada por aumento da pressão dentro de um compartimento fechado numa extremidade, condicionando isquemia e posterior necrose². As causas descritas de contractura isquémica incluem lesão por esmagamento, compressão externa prolongada, hemorragia interna e fracturas². A contractura isquémica congénita de Volkmann (CICV), também conhecida como síndrome de compartimento neonatal é causada por uma série de factores que, intrauterinamente condicionam um aumento de pressão intracompartimental que conduz a isquemia¹.

CASO CLÍNICO

Relatamos o caso clínico de um recém-nascido com 2 dias de vida, observado por extensa placa necrótica localizada ao antebraço esquerdo, presente desde o nascimento. O parto tinha ocorrido às 38 semanas de gestação, com necessidade de recurso a ventosa por distocia de ombros. O Apgar era de 7 e 8 ao 1º e 5º minutos, respectivamente e tanto o peso como a estatura ao nascimento correspondiam ao percentil 50. Não havia antecedentes familiares de doenças dermatológicas ou heredo-familiares nem havia história de consanguinidade. A gravidez tinha sido vigiada e não tinham ocorrido intercorrências para além de oligoâmnios detectado às 36 semanas de gestação.

Ao exame objectivo observavam-se três placas necróticas, bem delimitadas, de bordos eritematosos e

irregulares, com tamanhos variáveis entre 2 e 14 cm, localizadas na face anterior e posterior do antebraço, desde o punho até ao cotovelo (Fig. 1a e Fig. 1b). O recém-nascido encontrava-se apirético e hemodinamicamente estável, os pulsos periféricos eram palpáveis e não havia alterações da perfusão periférica. Constatava-se, no entanto, uma paralisia flácida do punho. O restante exame clínico era normal.

O doente tinha sido medicado empiricamente com vancomicina e cefuroxima EV. O estudo analítico, incluindo hemograma, bioquímica, estudo da coagulação e serologias para infecções do grupo TORCH não revelou alterações, assim como a radiografia e o Eco-Doppler venoso periférico do antebraço. A electromiografia confirmou a paralisia dos nervos cubital e mediano. As hemoculturas colhidas em pico febril mantiveram-se estéreis ao 7º dia de incubação.

Realizou-se biópsia cutânea do bordo de uma das placas, que mostrava necrose das camadas mais superficiais da pele e a presença de vasos trombosados na hipoderme (Fig. 2).

Os achados da anamnese, nomeadamente a existência de oligoâmnios, associados à presença de placa necrótica presente desde o nascimento e de paralisia flácida do punho permitiram o diagnóstico de contractura isquémica congénita de Volkmann.

O recém-nascido foi submetido a desbridamento cirúrgico da placa necrótica e foi precocemente orientado para Medicina Física e de Reabilitação, tendo iniciado fisioterapia diária. Ao 33º dia de vida foi realizado um enxerto cutâneo com pele dadora da coxa esquerda.

Aos três meses de seguimento era visível uma correcta cicatrização do enxerto cutâneo aliada a um certo grau de contractura do antebraço. Embora se constataste uma maior mobilidade do membro, a criança mantinha incapacidade em realizar a extensão activa do punho e dos dedos da mão.

Caso Clínico

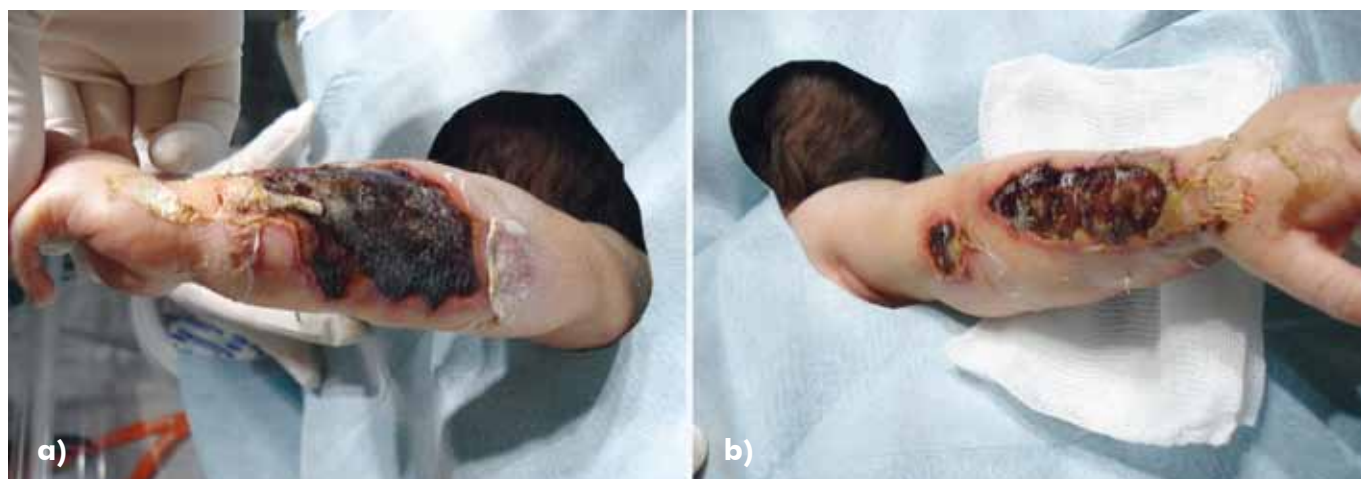


Fig. 1a e 1b - Placas necróticas, bem delimitadas, de bordos eritematosos e irregulares, com tamanhos variáveis entre 2 e 14cm, ocupando a face anterior e posterior do antebraço esquerdo, desde o punho até ao cotovelo.

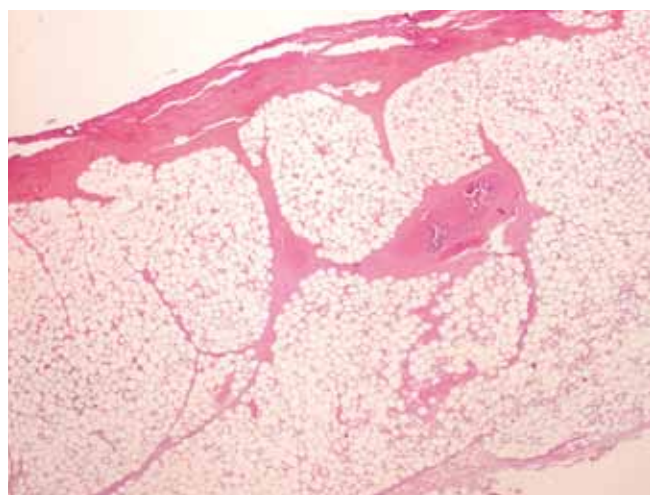


Fig. 2 - Necrose das camadas mais superficiais da pele e vasos trombosados na hipoderme (H&E, 10x).

DISCUSSÃO

A Contractura isquémica congénita de Volkmann é uma dermatose rara, que ocorre no período intrauterino e que é provocada por um síndrome de compartimento³. Este define-se como um aumento da pressão num espaço anatómico restrito, do qual resulta um comprometimento da perfusão sanguínea muscular e nervosa². Como potenciadores desta situação, estão descritos factores que condicionam compressão mecânica extrínseca do membro afectado, como constrição por banda amniótica, compressão por feto-morto em

gravidez gemelar, oligoâmnios, como neste caso em particular, e má posição do membro¹. O síndrome de compartimento pode dever-se também a factores que condicionam um parto distóxico, como desproporção feto-pélvica, diabetes gestacional e excessivo aumento de peso materno¹.

Clinicamente traduz-se por uma extensa placa de necrose, unilateral e geralmente circunferencial, aliada a paralisia flácida do membro afectado. Em todos os casos descritos houve atingimento apenas dos membros superiores^{1,3-10}. Um achado invariável nesta dermatose é a existência de contractura. Esta pode estar presente ao nascimento ou manifestar-se mais tarde, como consequência da isquemia muscular e da lesão nervosa⁵.

É crucial a realização de um diagnóstico atempado e a exclusão de outros diagnósticos diferenciais potencialmente emergentes⁴. A fascíte necrotizante é uma infecção aguda e grave dos tecidos moles, que cursa com necrose da fáscia superficial, progredindo rapidamente para os planos aponevróticos musculares e para a hipoderme¹¹. Tem um carácter acentuadamente destrutivo e pode ser fatal se não for rapidamente diagnosticada e tratada cirurgicamente e com recurso a antibióticos de largo espectro¹¹.

A gangrena neonatal deve-se à oclusão de uma artéria de grande calibre. A grande maioria das vezes ocorre em membros inferiores e é devida, sobretudo, a cateterização da artéria umbilical¹². Outros possíveis factores implicados são prematuridade e policitemia. Cursa com acrocianose e ausência de pulsos periféricos, facilmente confirmáveis por EcoDoppler. O grau de isquemia é mais severo que na CICV, estando afectada

Caso Clínico

toda a região do membro distal à oclusão¹². Se a intervenção não for precoce, o membro torna-se inviável e é necessário o recurso à amputação¹².

A necrose gorda subcutânea do recém-nascido em fase de ulceração é outro dos diagnósticos diferenciais. É uma paniculite que surge em recém-nascidos de termo ou pós-termo nas primeiras 4 semanas de vida e em associação com trauma obstétrico¹³. Apresenta-se clinicamente como placas eritemato-violáceas ou nódulos subcutâneos firmes e móveis, sobre proeminências ósseas, como os ombros e as nádegas, que por vezes ulceram¹³. É facilmente distinguível da CICV pela sua localização, pelo aparecimento no pós-parto e por não se associar a lesão neurológica.

O síndrome da banda amniótica é caracterizado por constrictões congénitas circunferenciais, amputações intrauterinas e sindactilia¹⁴. As constrictões circunferenciais podem exercer compressão suficiente para provocar um aumento da pressão intra-compartimento, suficiente para promover isquemia e subsequente necrose. Assim, o síndrome da banda amniótica não invalida o diagnóstico de CICV, podendo até ser uma das suas etiologias¹⁴.

O diagnóstico de CICV é clínico, baseado nos achados colhidos na anamnese e na observação clínica e na exclusão dos restantes diagnósticos diferenciais¹. Não existe nenhum exame cujo resultado seja patognomónico desta dermatose. Não estão descritos achados histológicos específicos, sobretudo porque foi realizada biópsia cutânea em apenas quatro dos casos relatados na literatura^{1,4,9,10}. Todas as biópsias demonstraram necrose isquêmica da epiderme, em duas delas com progressão para o tecido celular subcutâneo. Uma das biópsias revelou ainda calcificações do tecido adiposo subjacente¹ e outra a presença de bolha subepidérmica⁴. Em todos os casos não se observou infiltrado inflamatório^{1,4,9,10}.

O tratamento tem como base o desbridamento cirúrgico da placa de necrose, com eventual recurso a enxerto cutâneo³. A fisioterapia é primordial devendo ser iniciada o mais precocemente possível³.

Neste caso em particular, a presença de oligoâmios parece ter condicionado uma compressão do antebraço contra a parede do útero, suficiente para causar um aumento da pressão naquela localização específica e provocar isquemia de todas as camadas da pele, dos músculos subjacentes e dos nervos cubital e mediano. Apesar da celeridade do tratamento cirúrgico e do início da fisioterapia, aos 3 meses de vida o doente apresentava contractura e mantinha alguma incapacidade funcional.

A CICV é uma dermatose rara e com um forte im-

pacto na qualidade de vida da criança. O dermatologista tem um papel importante no seu reconhecimento e na exclusão dos restantes diagnósticos diferenciais. Um diagnóstico atempado permite o início rápido do tratamento e melhora o prognóstico

REFERÊNCIAS

1. Raimer L, McCarthy R, Raimer D, Colome-Grimmer M. Congenital Volkmann ischemic contracture: a case report. *Pediatr Dermatol*. 2008;25(3):352-4.
2. Prasarn ML, Ouellette EA. Acute compartment syndrome of the upper extremity. *J Am Acad Orthop Surg*. 2011;19(1):49-58.
3. Dandurand M, Michel B, Fabre C, Stoebner P, Meunier L. Neonatal Volkmann's syndrome. *Ann Dermatol Venereol*. 2009;136(11):785-9.
4. Cham PMH, Drolet BA, Segura AD, Esterly NB. Congenital Volkmann ischemic contracture: a case report and review. *Br J Dermatol*. 2004;150:357-63.
5. Léauté-Labrèze C, Depaire-Duclos F, Sarlangue J, Fontan D, Sandler B, Maleville J, et al. Congenital cutaneous defects as complications in surviving co-twins. *Arch Dermatol*. 1998;134:1121-4.
6. Tsur H, Yaffe B, Engel Y. Impending Volkmann's contracture in a newborn. *Ann Plast Surg*. 1980;5:317-20.
7. 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.
8. Kline SC, Moore JR. Neonatal compartment syndrome. *J Hand Surg*. 1992;17A:256-9.
9. Silfen R, Amier A, Sirota L, Hauben DJ. Congenital Volkmann-Lesser ischemic contracture of the upper limb. *Ann Plast Surg*. 2000;44:313-7.
10. Tsujino A, Hooper G. Neonatal compression ischaemia of the forearm. *J Hand Surg*. 1997;22B:612-4.
11. Guerra RF, Marques-Gomes M, Mayer-da-Silva A, Filipe PL. Fasceíte necrosante. In: *Dermatologia: Fichero clínico e terapêutico*. Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian 2010:393.
12. Alpert J. Clinically recognized limb ischemia in the neonate after umbilical artery catheterization. *Am J Surg*. 1980;140:413-8.
13. Perrotta R, Virzi D, Tarico MS. A rare case of congenital ulcerated subcutaneous fat necrosis of the newborn. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2010;63(11):801-2.
14. Walter JH, Goss LR, Lazzara AT. Amniotic band syndrome. *J Foot Ankle Surg*. 1998;37(4):325-33.