

A PROPOS DE DEUX «MAINS DE SINGE» POST-TRAUMATIQUES SUR DÉCOMPENSATION D'UN SYNDROME DE DÉFILÉ CERVICO-THORACIQUE

S. FIGIEL (1), A. DUBUISSON (2)

RÉSUMÉ : Le tableau clinique d'atrophie de la main par la présence d'une côte cervicale a été bien décrit en 1970 par Gilliatt et Sumner. Ces auteurs rapportèrent une série de neuf patientes dont l'état moteur ne fut stabilisé qu'après une chirurgie décompressive du plexus brachial. Nous rapportons le cas de deux patientes jeunes décompensant un défilé prédisposé (côte cervicale ébauchée), à la faveur d'un traumatisme scapulaire pour l'une et cervical pour l'autre. Après plusieurs années de plaintes douloureuses cervicobrachiales, les deux patientes ont progressivement développé une atrophie de la main. Une patiente a été opérée au niveau cervical (dissectomie double et prothèses discales) et au coude (neurolyse ulnaire) avant que le diagnostic de Syndrome de Défilé Cervico-Thoracique (SDCT) ne soit posé. La décompression du plexus brachial par voie antérieure a amélioré la symptomatologie douloureuse et stabilisé l'état moteur de nos deux patientes. Le diagnostic de souffrance plexuelle a été posé chez nos deux patientes au stade de SDCT neurogène «vrai» (atrophie) après plusieurs années d'évolution d'un SDCT neurogène «discuté» (plaintes subjectives). Ces cas nous rappellent qu'il faut garder à l'esprit le diagnostic de SDCT en cas de cervicobrachialgie non ou mal expliquée par une pathologie cervicale.

MOTS-CLÉS : *Défilé cervico-thoracique - Côte cervicale - Syndrome nerveux compressif - Décompression - Chirurgical - Plexus Brachial*

**ABOUT TWO POST-TRAUMATIC «GILLIATT-SUMNER HANDS» FROM
DECOMPENSATION OF THORACIC OUTLET SYNDROME**

SUMMARY : The clinical picture of hand atrophy related to a cervical rib has been well described in 1970 by Gilliatt and Sumner. These authors reported a series of nine patients whose motor status was stabilized following decompressive surgery of the brachial plexus. We report two young patients decompensating a predisposed thoracic outlet (rudimentary cervical rib), following a scapular or cervical trauma. After several years of neck and arm painful complaints, the two patients progressively developed hand atrophy. One patient had been operated both at cervical (double discectomy and disc prosthesis) and elbow (ulnar nerve neurolysis) levels, before the diagnosis of thoracic outlet syndrome (TOS) was attained. Decompression of the brachial plexus by anterior approach has improved the painful symptoms and stabilized the motor status of our two patients. The diagnosis of plexus disease was reached in our two patients at the "true" neurogenic TOS stage (hand atrophy), evolving several years after a "disputed" neurogenic TOS (subjective complaints). These cases remind us to keep in mind the diagnosis of TOS in front of a cervicobrachialgia not or insufficiently explained by a cervical pathology.

KEYWORDS : *Thoracic Outlet Syndrome - Cervical Rib - Nerve compression syndromes - Decompression - Surgical - Brachial plexus*

INTRODUCTION

En 1970, Gilliatt et Sumner (1) rapportent une série de 9 patientes développant une atrophie unilatérale des muscles de la main, particulièrement de l'éminence thénar, en relation avec une côte cervicale rudimentaire ou une méga-apophyse transverse de C7. Sept de ces neuf patientes présentèrent d'abord une symptomatologie douloureuse au niveau d'un membre supérieur, celle-ci s'aggravant sur une période de plusieurs mois ou années pour aboutir à ce qu'on appelle communément une «main de singe» ou main de Gilliatt-Sumner.

Le terme «main de singe» désigne une main présentant une atrophie des muscles des éminences thénar et hypothénar. Cette main a un aspect aplati, le pouce ayant tendance à se mettre dans le même plan que les autres doigts. Ainsi l'oppo-

sition du pouce, qui est rejeté en arrière, devient impossible et de ce fait, la pince thénarienne elle-même est impraticable.

Nous présentons ici l'histoire de deux patientes développant un Syndrome de Défilé Cervico-Thoracique (SDCT) post-traumatique dont les parcours médicaux ont conduit à des présentations cliniques sévères.

CAS N°1

La patiente âgée de 29 ans, sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers, se présente à la consultation de neurochirurgie pour une atrophie majeure de la main gauche.

La symptomatologie a débuté il y a cinq ans. A cette époque, une grave chute dans les escaliers de l'école où elle enseignait a rapidement provoqué des paresthésies des deux membres supérieurs. Les examens radiologiques ont permis de retenir un traumatisme cervical bénin des tissus mous.

(1) Assistant, Service de Chirurgie Orthopédique, CHU de Liège.

(2) Neurochirurgienne, Service de Neurochirurgie, CHU de Liège.

Lorsque nous la voyons, la patiente est en incapacité de travail depuis 4 ans. Elle se plaint de douleurs et de paresthésies du membre supérieur gauche. Une symptomatologie similaire mais moins intense est présente au niveau du membre supérieur droit. La patiente signale une faiblesse au niveau de la main gauche avec lâchage d'objets et endormissement nocturne.

A l'examen clinique, on note des douleurs à la palpation du muscle trapèze gauche, un pouls radial faiblement perçu bilatéralement, une hypoesthésie du cinquième rayon de la main gauche, et une atrophie majeure du premier espace interosseux dorsal, des éminences thénar et hypothénar gauches.

La mise au point clinique, les examens radiologiques (apophysomégalie bilatérale de C7) et l'exploration électrique, nous orientent vers une atteinte des racines inférieures du plexus brachial. Le diagnostic retenu est un SDCT post-traumatique neurogène vrai (souffrance neurogène C8-T1).

Une solution chirurgicale rapide est proposée vu l'atrophie musculaire. La patiente est opérée par un abord supra-claviculaire : le plexus brachial est neurolysé et la méga-apophyse transverse C7 est réséquée.

Un an après l'opération, la symptomatologie douloureuse est améliorée; le déficit moteur avec atrophie est stabilisé. La patiente a repris ses activités d'enseignante.

Pour le côté droit, qui évolue en lente aggravation, un traitement chirurgical est envisagé.

CAS N°2

La patiente, âgée de 48 ans, se présente à la consultation de neurochirurgie car elle présente depuis plusieurs années une cervicobrachialgie gauche accompagnée depuis plus de 6 mois d'une atrophie rapidement progressive de la main gauche (Fig. 1).

Les antécédents chirurgicaux comprennent une discectomie en C5/C6 et C6/C7 et placement de prothèses discales cervicales, trois ans auparavant, pour débords disco-ostéphytiques. Les plaintes à l'époque consistaient en douleurs et paresthésies du membre supérieur gauche, se terminant au cinquième rayon. On retrouve également une libération du nerf ulnaire gauche au niveau du coude, effectuée l'année précédente, pour apparition progressive d'un déficit moteur et d'une atrophie de la main gauche.

En fouillant l'anamnèse, on relève, il y a plus de sept ans, une chute de ski sur l'épaule gauche,

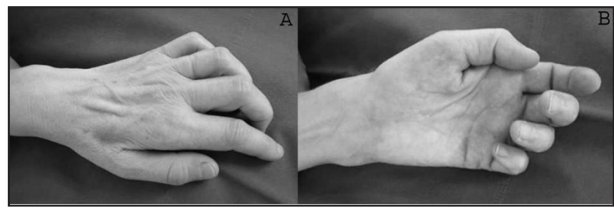


Figure 1. Atrophie de la main gauche particulièrement marquée au niveau des muscles inter-osseux (A) et thérianiens (B).

sans fracture mais avec important hématome de la région scapulaire gauche.

Les premiers symptômes, consistant en des paresthésies du cinquième doigt de la main gauche, sont apparus dans les mois suivant la chute.

L'examen clinique montre une atrophie extrêmement sévère des interosseux et des éminences thénar et hypothénar de la main gauche (main de Gilliatt-Sumner ou main de singe), ainsi qu'une hypoesthésie marquée du cinquième doigt gauche.

La mise au point par IRM des plexus brachiaux ne visualise aucune masse.

Sur le plan électrophysiologique, l'exploration initiale avait conclu à un ralentissement de la vitesse de conduction motrice du nerf médian. Le contrôle après la neurolyse du nerf ulnaire, réalisé 6 mois plus tard, décrit des signes en relation avec l'état post-opératoire sur le nerf ulnaire. L'exploration ultérieure, soit trois mois après le dernier bilan, a mis en évidence des signes neurogènes prédominant sur le versant moteur pour le nerf médian et sur le versant sensitif pour le nerf ulnaire, ce qui plaide en faveur d'une atteinte au niveau du tronc inférieur du plexus brachial.

La radiographie de la colonne cervicale met en évidence les prothèses discales en C5/C6 et C6/C7, et surtout la présence de côtes cervicales rudimentaires (Fig. 2).

Le diagnostic lésionnel est posé au niveau du plexus brachial par syndrome de défilé cervico-thoracique neurogène vrai, décompensé à la faveur d'un traumatisme, sur un défilé congénitalement prédisposé par la présence d'une côte cervicale. Une intervention chirurgicale rapide de décompression plexuelle est proposée vu le caractère rapidement évolutif du déficit neurologique (atrophie importante de la main gauche évoluant de semaine en semaine).

Lors de la chirurgie, on découvre la racine C8 et le tronc primaire inférieur fortement soulevés et laminés sur l'élément osseux surnumé-

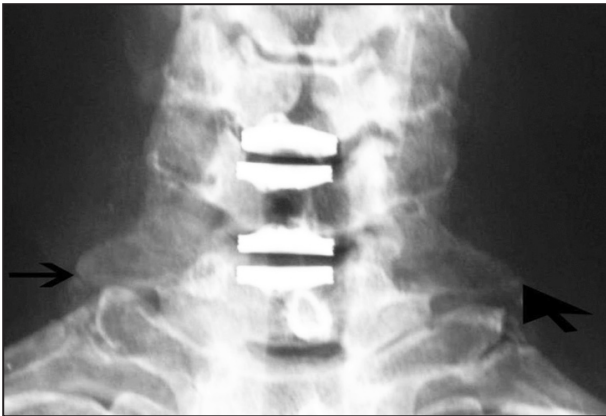


Figure 2. Radiographie de la colonne cervicale (face) : visualisation des prothèses cervicales en C5/C6 et C6/C7 et des côtes cervicales (flèches).

raire; à la face antérieure de la racine C8, existe également un conflit vasculaire avec une artère cervicale ascendante provenant de l'artère sous-clavière (Fig. 3). La musculature et la côte cervicale sont réséquées.

Un an après l'opération, la patiente décrit une nette amélioration de la symptomatologie douloureuse et de la sensation de main «qui meurt». L'atrophie et le déficit neurologique sont stabilisés, avec toutefois une légère amélioration au niveau de l'écartement-rapprochement des doigts.

DISCUSSION

RAPPEL D'ANATOMIE

Le paquet neuro-vasculaire du bras, qui contient le plexus brachial et les vaisseaux sous-claviers, chemine à travers trois étroits passages (ou défilés), vers la zone axillaire et la partie proximale du bras (2).

Le plus proximal de ces défilés est le triangle interscalénique, délimité antérieurement par le muscle scalène antérieur, postérieurement par le muscle scalène moyen et inférieurement par la surface médiale de la première côte (Fig 4, point 1) (3, 4).

Le muscle scalène antérieur s'étend des processus transverses des vertèbres C3 à C6 jusqu'au tubercule de Lisfranc de la première côte et le muscle scalène moyen s'étend des vertèbres C2 à C7 jusqu'à la première côte également.

Les deux défilés plus distaux sont :

- le défilé costo-claviculaire: entre la face supérieure de la première côte et la face inférieure de la clavicule (Fig. 4, point 2).

- le défilé sous-pectoral: limité en avant par le muscle petit pectoral et en arrière par les mus-

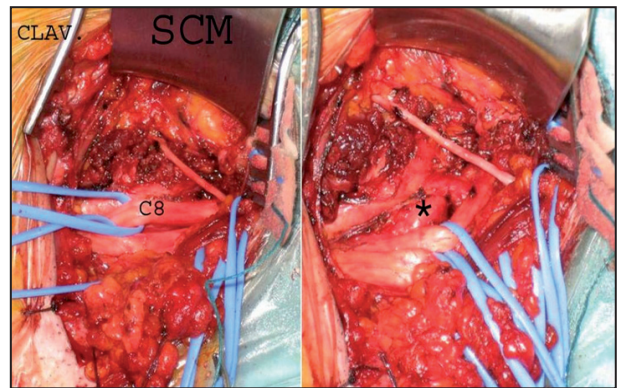


Figure 3. Racine C8 et tronc primaire inférieur soulevés et laminés sur la côte cervicale (*) (CLAV = niveau de la clavicule; SCM = sténo-cléïdo-mastoïdien récliné par l'écarteur).

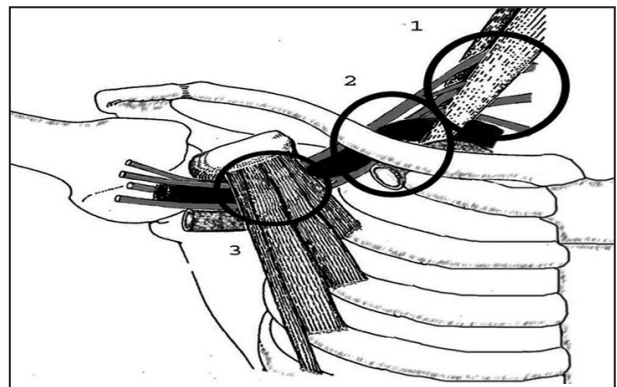


Figure 4. Triangle inter-scalénique (1), défilé costo-claviculaire (2), défilé sous-pectoral (3).

cles sous-scapulaire, grand rond et grand dorsal (Fig. 4, point 3).

LE SYNDROME DU DÉFILÉ CERVICO-THORACIQUE (SDCT)

Le terme «thoracic outlet syndrome» (en français, Syndrome du Défilé Cervico-Thoracique : SDCT) a été inventé par Peet et al en 1956 (cité par 5) pour décrire différents troubles attribués à une compression mécanique d'une structure nerveuse et/ou vasculaire entre la base du cou et la zone axillaire. Le SDCT est le syndrome canalaire proximal du membre supérieur, causé par une compression des vaisseaux sous-claviers et/ou du plexus brachial. Il se développe habituellement durant la troisième ou quatrième décennie de la vie, le plus souvent chez la femme (4).

Wilbourn a classé le SDCT en cinq sous-groupes : le SDCT artériel (le plus rare <1%), le SDCT veineux, le SDCT neurogène (le plus courant >90%) et le SDCT post-traumatique. Le SDCT neurogène est lui-même divisé en neurogène vrai (atrophie musculaire associée), et neu-

rogène discuté (symptomatologie douloureuse isolée) (6).

La terminologie «neurogène discuté» nous semble, comme à d'autres auteurs, un terme ambigu. En effet, il jette un doute sur la véracité des plaintes du patient. Par ailleurs, le SDCT neurogène «discuté» peut être le premier stade d'un SDCT neurogène vrai, de la même façon qu'un syndrome du canal carpien débute par des paresthésies pour évoluer parfois vers l'atrophie. Ainsi, 7 des 9 patientes de la série de Gilliatt et les deux patientes que nous rapportons ont développé des paresthésies et des douleurs bien avant le déficit moteur (1).

La physiopathologie du SDCT comprend des phénomènes souvent associés de compression et d'étirement (7, 8). Un traumatisme cervical bénin (traumatisme des muscles scalènes, lésions osseuses de la ceinture scapulaire, contracture antalgique) ou des troubles de la posture cervico-scapulaire peuvent prédisposer au développement du syndrome (8).

Les variantes anatomiques prédisposant au développement du syndrome peuvent être divisées en :

- variantes congénitales : côtes cervicales, transversomégalie de C7, agénésie de l'arc antérieur de la première côte, muscles scalènes accessoires et bandes fibreuses (9);
- variantes pathologiques acquises : fracture de la clavicule, fracture de la première ou deuxième côte (3, 10, 11).

La côte cervicale est présente chez moins de 1% de la population avec une prépondérance féminine (70%) (12); les patients restent le plus souvent asymptomatiques toute leur vie. Une minorité développe un SDCT, souvent de type artériel et/ou neurogène, parfois dans les suites d'un traumatisme de la zone cervico-scapulaire (4).

Outre les deux patientes rapportées, décompensant un défilé prédisposé suite à un traumatisme, nous avons eu l'occasion d'opérer trois autres patientes d'un SDCT neurogène vrai (atrophie musculaire) sur côte cervicale sans contexte traumatique.

Les mécanismes étiopathogéniques impliqués dans le SDCT post-traumatique sont les suivants:

- traction directe du plexus brachial (8);
- atteinte des muscles scalènes (étirement, hémorragie,...) conduisant à une cicatrisation de type fibrose : mécanisme le plus fréquent (7, 13, 14);

- lésion osseuse compressive, particulièrement sur fracture de clavicule (3, 10, 15);

- décompensation d'un défilé prédisposé (côte cervicale, bande fibreuse...) (1, 6, 16);

- cervicalgies, trouble de posture, conduisant à des contractures réflexes (17).

Les symptômes les plus fréquemment retrouvés dans le SDCT sont : douleurs, lourdeur et fatigabilité du bras, accompagnées ou non de fourmillements/engourdissements (4). Ces symptômes sont aggravés par les activités liées aux extrémités des membres, spécialement si ces activités impliquent la conduite automobile ou l'utilisation des bras au-dessus du plan de la tête. Le tableau clinique d'atrophie présent chez nos deux patientes est rare.

L'examen clinique permet d'exclure d'autres pathologies au niveau notamment des épaules (4). La sémiologie d'un syndrome canalaire inclut différentes manœuvres de provocation et de compression, comme le test de Phalen (flexion des deux poignets, mains dos à dos) et le signe de Tinel (percussion du poignet, face palmaire) dans le syndrome de canal carpien. Pour le SDCT, un nombre considérable de tests de provocation ont été décrits: test d'Adson, manœuvre du chandelier, test de Wright, test d'abduction à 90° avec rotation externe... (12). Ces tests permettent de faire ressortir des douleurs locales, proximales (trapézaire), la souffrance radiculaire, distale (paresthésie de la main) et évaluent la réponse vasculaire (atténuation de l'intensité du pouls radial, blancheur des mains...).

Il n'existe pas d'examen complémentaire établissant positivement le diagnostic du SDCT. Les tests électrodiagnostiques sont utiles pour éliminer les pathologies canalaire des nerfs médian et ulnaire mais ont un apport diagnostique limité pour le SDCT au stade précoce. En effet, les tests montrent une diminution des amplitudes des potentiels d'action moteurs et sensitifs au niveau des nerfs ulnaire et médian s'il y a dégénérescence Wallerienne, donc à un stade avancé. Les tests sont, par contre, normaux ou peu modifiés au stade précoce. La réduction d'amplitude du potentiel d'action sensitif du nerf médial antébrachial cutané pourrait être une donnée précoce de souffrance nerveuse au niveau plexuel inférieur, mais le test n'est pas réalisé systématiquement (4,7,18). L'examen doppler, quant à lui, permet d'investiguer les pathologies compressives vasculaires suspectées lors des manœuvres positionnelles à l'examen clinique.

Les autres causes de douleurs et d'inconfort au niveau du membre supérieur doivent être

exclues avant de poser un diagnostic de SDCT. L'examen clinique et les explorations électrophysiologiques et radiologiques permettent d'explorer les diverses pathologies au niveau musculotendineux, articulaire, médullaire, radiculaire et nerveux périphérique (4).

Il faut également penser à exclure des affections médicales plus rares concernant par exemple le plexus brachial (tumeur de Pancoast et Tobias, syndrome de Parsonage et Turner, plexite brachiale et autres neuropathies inflammatoires diffuses...), ou des pathologies provoquant une atrophie des muscles de la main (syringomyélie, myélopathie, pathologies du motoneurone...)

Le traitement conservateur est basé sur une physiothérapie spécifique comprenant une prise en charge kinésithérapeutique et des auto-exercices.

Les indications de la chirurgie incluent la non-réponse ou une réponse insuffisante au traitement conservateur et/ou un déficit neurologique important pouvant conduire à une atteinte irréversible (16). Les différentes approches chirurgicales sont les voies antérieures, transaxillaires, et postérieures (4); des approches combinées sont aussi décrites (19). Ces voies d'abord visent la libération du plexus brachial de toutes structures osseuses ou molles compressives (20).

Environ trois quarts des patients opérés sont améliorés (4, 8, 10, 11, 16). Les douleurs et paresthésies sont rapidement soulagées en post-opératoire immédiat, mais ces améliorations subjectives sont difficiles à confirmer cliniquement. Les parésies et autres déficits neurologiques sont bien stabilisés par la chirurgie mais, malheureusement, les patients récupèrent rarement de façon complète de leur déficit (1, 19).

Les formes vasculaires du SDCT et les SDCT neurologiques spontanés ont un taux de récupération après la chirurgie plus important que pour les formes post-traumatiques. Dans les formes post-traumatiques, celles qui sont liées à un accident de travail ont un taux encore plus bas d'amélioration (16).

Les patients doivent être sensibilisés à l'importance d'auto-exercices de positionnement. En effet, un défilé même totalement libéré reste une zone fragile; à l'instar des patients opérés du rachis lombaire, les patients opérés du défilé doivent respecter une certaine économie des structures cervico-scapulaires.

CONCLUSION

Nous rapportons deux cas de patientes jeunes développant, à la suite d'un traumatisme,

douleurs et paresthésies brachiales, puis déficit moteur rapidement progressif, aboutissant à une atrophie sévère de la main.

Le tableau clinique avait été bien décrit par Gilliat et Sumner en 1970 : décompensation d'un défilé anatomiquement prédisposé (côte cervicale) à la faveur d'un traumatisme chez 9 patientes.

Une de nos deux patientes a été opérée au niveau cervical (prothèses discales à deux niveaux) et au niveau ulnaire avant que le diagnostic de SDCT ne soit posé.

Ainsi, le parcours médical d'un patient souffrant d'un syndrome du défilé cervico-thoracique n'est pas toujours aisé de nos jours: le syndrome est encore mal connu, son existence est parfois remise en cause.

Exiger une confirmation diagnostique du SDCT sur le plan radiologique et/ou électrophysiologique risque d'exposer certains patients à une évolution douloureuse chronique, à des atteintes irréversibles (atrophie musculaire...), voire à l'une ou l'autre intervention chirurgicale inutile au niveau nerveux périphérique ou cervical.

BIBLIOGRAPHIE

- Gilliat RW, Le Quesne PM, Logue V, et al.— Wasting of the hand associated with a cervical rib or band.- *J. Neurol. Neurosurg Psychiatr*, 1970, **33**, 613-624.
- Ubbs RZ, Louis RG, Wartmann CT, et al.— Histopathological basis for neurogenic thoracic outlet syndrome.- *J Neurosurg Spine*, 2008, **8**, 347-351.
- Crotti FM, Carai A, Carai M, et al.— Post-traumatic thoracic outlet syndrome (TOS). *Acta Neurochir*, 2005, **92**, 13-15.
- Dubuisson A, Foidart-Dessalle M, Cohnen A, et al.— Le syndrome du Défilé Cervico-Thoracique. *Rev Med Liege*, 2001, **56**, 97-105.
- Lindgren KA.— Conservative treatment of thoracic outlet syndrome : a 2-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil*, 1997, **78**, 373-378.
- Wilbourn AJ.— Thoracic outlet syndrome surgery causing severe brachial plexopathy. *Muscle Nerve*, 1988, **11**, 66-74.
- Capistrant TD.— Thoracic outlet syndrome in whiplash injury. *Ann Surg*, 1977, **185**, 175-178.
- Schwartzman RJ.— Brachial plexus traction injuries. *Hand Clin*, 1991, **7**, 547-555.
- Roos DB.— Congenital anomalies associated with thoracic outlet syndrome. Anatomy, symptoms, diagnosis, and treatment. *Am J Surg*, 1976, **132**, 771-778.
- Devin R, Branchereau A, Aubaniac JM, et al.— Les syndromes de la traversée thoraco-cervico-brachiale post-traumatiques. *Rev franç dommage corp*, 1978, **4**, 327-336.

11. Casbas L, Chauffour X, Cau J, et al.— Post-traumatic thoracic outlet syndromes. *Ann Vasc Surg*, 2005, **19**, 25-28.
12. Sanders RJ, Hammond SL, Rao NM.— Diagnosis of thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg*, 2007, **46**, 601-604.
13. Mailis A, Papagapiou M, Vanderlinden RG, et al.— Thoracic outlet syndrome after motor vehicle accidents in a Canadian pain clinic population. *Clin J Pain*, 1995, **11**, 316-324.
14. Alexandre A, Coro L, Azuelos A, et al.— Thoracic outlet syndrome due to hyperextension-hyperflexion cervical injury. *Acta Neurochir Suppl*, 2005, **92**, 21-24.
15. Mulder Ds, Greenwood FA, Brooks CE.— Posttraumatic thoracic outlet syndrome. *J Trauma*, 1973, **13**, 706-715.
16. Sanders RJ, Hammond SL.— Management of cervical ribs and anomalous first ribs causing neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg*, 2002, **36**, 51-56.
17. Ellison DW, Wood VE.— Trauma-related thoracic outlet syndrome. *J Hand Surg*, 1994, **19**, 424-426.
18. LeForestier N, Moulouguet A, Maisonobe T, et al.— True neurogenic thoracic outlet syndrome : electrophysiological diagnosis in six cases. *Muscle Nerve*, 1998, **21**, 1129-1134.
19. Urschel HC, Razzuk MA.— Upper plexus thoracic outlet syndrome : optimal therapy. *Ann Thorac Surg*, 1997, **63**, 935-939.
20. Tender GC, Thomas AJ, Thomas N, et al.— Gilliatt-sumner hand revisited : a 25-year experience. *Neurosurgery*, 2004, **55**, 883-890.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr A. Dubuisson, Service de Neurochirurgie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
Email : A. Dubuisson@chu.ulg.ac.be