Formen und Behandlungsstrategien

Häufigere Fehlbildungen der Hand

Dr. med. Alexandre Kaempfena*, Dr. med. Thierry Christenb*

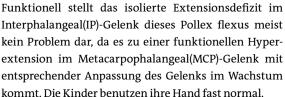
- ^a Plastische, Rekonstruktive Aesthetische und Handchirurgie, Universitätsspital Basel und Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB)
- ^b Service de chirurgie plastique et de la main, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne
- * Die beiden Autoren haben zu gleichen Teilen zum Artikel beigetragen.



Fehlbildungen an der Hand sind insgesamt selten. Sie kommen jedoch genügend häufig vor, um auch in spezialisierten Zentren der Schweiz regelmässig behandelt zu werden. In den letzten Jahren haben Fortschritte im Verständnis der Fehlbildungen zu neuen Behandlungsstrategien geführt. Auch ihre Klassifikation wurde modernisiert und richtet sich vermehrt nach der Entwicklung der oberen Extremität [1]. Ziel dieses Artikels ist es, die häufigsten Handfehlbildungen zu erklären und Behandlungsstrategien vorzuschlagen.

Pädiatrische Ringbandstenose

Die Ringbandstenose kommt bei Kindern bei 3/1000 Geburten überwiegend am Daumen vor [2]. Meist handelt es sich, im Unterschied zum Erwachsenen, um eine fixierte Flexion und nicht um einen schnappenden Finger (Abb. 1). Ein grosser Sehnenknoten - Notta'scher Knoten – verhindert das Gleiten der Sehne in den Ringbandkanal [3]. Die Ursache dieses Knotens ist wohl ein Grössenunterschied zwischen der Daumenbeugesehne (Flexor pollicis longus [FPL]) und dem Ringbandkanal während des Wachstums. Deshalb wird das Extensionsdefizit auch erst im Alter von zwei bis drei Jahren erkannt. Der Begriff «kongenitale Tendovaginitis stenosans» ist damit ätiologisch irreführend und sollte wohl nicht mehr verwendet werden [4].



Fehlbildungen. Eine ist der Pollex abductus: Dieser zeichnet sich durch eine Verbindung zwischen Beugeund Strecksehne radialseits auf Höhe IP-Gelenk und distal aus [5]. Dadurch biegt sich der oft hypoplastische Daumen mit zunehmendem Längenwachstum nicht nur nach palmar wie beim Pollex flexus, sondern auch nach radial und kann wie bei einer Ringbandstenose nicht mehr richtig gestreckt werden.

Kontrahierte Daumendeformitäten («clasped thumb») müssen ebenfalls von der pädiatrischen Ringbandstenose unterschieden werden. Sie zeigen neben der Unmöglichkeit der Streckung auch oft eine Verengung der ersten Kommissur, eine Hypoplasie des gesamten Daumens, Gelenkinstabilitäten, Spastiken und weitere Fehlbildungen. Oft kommen diese Fehlbildungen zum Beispiel bei Kindern mit einer distalen oder systemischen Arthrogryposis vor, sind bilateral und benötigen zusätzliche Korrekturen. Im Unterschied zur häufigeren Ringbandstenose ist bei dieser Daumenfehlbildung bereits das MCP-Gelenk gebeugt und es besteht nicht nur ein Extensionsdefizit im IP-Gelenk.

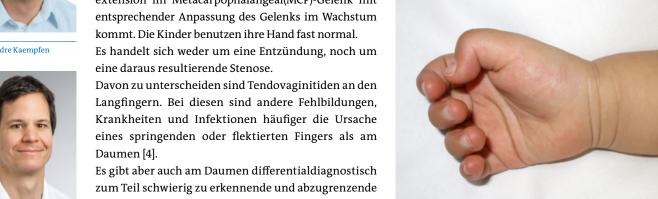


Abbildung 1: Pädiatrische Ringbandstenose (die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Eltern).



Alexandre Kaempfen



Thierry Christen

In den letzten Jahren wurde darüber diskutiert, ob bei pädiatrischen Ringbandstenosen am Daumen eine chirurgische Therapie überhaupt indiziert ist. Auslöser dieser Debatte waren Publikationen in den Jahren 2008 und 2011 von Dr. Baek aus Südkorea. Er berichtete, dass sich nach der Diagnose im Verlauf von fünf Jahren ca. 76% der pädiatrischen Ringbandstenosen am Daumen ohne Massnahme dauerhaft spontan lösen würden [6, 7]. Der Versuch, diese Resultate durch andere Gruppen zu bestätigen, ist bisher nicht gelungen.

Die operative Längsspaltung des Al-Ringbandes kann sowohl perkutan [8] als auch offen [9] erfolgen. Der Eingriff ist kurz und komplikationsarm, was wohl der Grund für die Häufigkeit der operativen Therapie im Vergleich zur konservativen ist. Die perkutane Spaltung ist in publizierten Serien dabei genauso sicher wie die offene. Ihr Nachteil ist eine längere Lernkurve des Chirurgen und somit die Möglichkeit einer eventuell höheren Rezidiv- und Komplikationsrate. Nervenund Sehnenverletzungen kommen in der Literatur auch perkutan nur sehr selten vor, sind jedoch theoretisch wahrscheinlicher.

Ulnare Polydaktylie (post-axial)

Die ulnare Polydaktylie ist eine der häufigsten Fehlbildungen insgesamt [10]. Man unterscheidet zwischen dem voll ausgebildeten Temtamy-Typ-A-Zusatzfinger (Abb. 2) und dem nur mit einem kleinen Stiel zum Rest der Hand verbundenen Temtamy-Typ B (Abb. 3) [11]. Insbesondere die afrikanische Bevölkerung zeigt diese «Anhängsel» häufig (ca. 1/143 Geburten), während sie bei kaukasischen Bevölkerungsgruppen zirka zehnmal seltener vorkommen und noch seltener bei der asiatischen Bevölkerung registriert werden. Im Unterschied zu afrikanischen Patienten ist sie bei der kaukasischen

Bevölkerung auch häufiger mit Syndromen vergesellschaftet [12]. Die ulnare Polydaktylie wird autosomal dominant vererbt.

Früher wurde die milde Form der Typ-B-Fehlbildung von den Hebammen, und lange Zeit auch von den Chirurgen, durch Abbinden behandelt. Es folgten eine Nekrose und das Abfallen des zusätzlichen «Fingers». Da diese Anomalien über eine versorgende Arterie und einen Nerv verfügen, kam es als Komplikation dieser Therapiemethode häufiger zu Blutungen, Infekten, prominenten Narben und Stumpfneuromen. Letztere sind an der ulnaren Handkante besonders unangenehm.

In letzter Zeit hat sich deshalb die chirurgische Amputation mit Kürzung der Nerven als Therapie durchgesetzt. Diese lässt sich in den ersten 6–12 Wochen bei Stielgrössen <5 mm unter Sedation mit Muttermilch, Milchersatzprodukten oder Saccharose problemlos mit etwas Lokalanästhesie durchführen. Eine Nachsorge ist aufgrund der raschen Heilung in diesem Alter nicht notwendig. Die Fehlbildung wird durch dieses Vorgehen rasch beseitigt. Die Eltern bestätigen, dass damit auch psychologisch sehr geholfen wird. Als Langzeitkomplikation kann gelegentlich ein Narbenzug das gerade Wachstum stören, was zur Wiedervorstellung führt.

Im Unterschied dazu benötigen Temtamy-Typ-A-Zusatzfinger eine formale Rekonstruktion. Wie bei jeder formalen Polydaktylie ist hier das Abschneiden und Zunähen keine suffiziente Therapie. Vielmehr müssen mit den Strukturen des Zusatzfingers die verbleibenden Finger soweit verbessert werden, dass anschliessend während des Wachstums keine Fehlstellung und funktionelle Einbusse entstehen. Auch ist zu berücksichtigen, dass nicht immer der ulnare Finger, bei ulnarer Polydaktylie, entfernt werden soll. Eine Evaluation der vorhandenen Strukturen und eine Auswahl der besten sind zwingend notwendig.



Abbildung 2: Ulnare Polydaktylie Typ A (die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Eltern).



Abbildung 3: Ulnare Polydaktylie Typ B (die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Eltern).

Kamptodaktylie

Die Kamptodaktylie ist eine Fingerfehlbildung, die in der sporadischen Form vor allem die ulnare Handseite betrifft. Übersetzt aus dem Griechischen ist die Bedeutung «gebogener Finger». Die betroffenen Finger können im proximalen Interphalangeal(PIP)-Gelenk nicht ganz gestreckt werden, es kommt zu einer Hyperextension im MCP-Gelenk (Abb. 4). Die phänotypische Ausprägung ist in der vererbten Form in jeder Generation unterschiedlich. Der kleine Finger ist am häufigsten und oft bilateral betroffen. Die sporadische Form kann im Kleinkindesalter wahrgenommen werden oder in der Adoleszenz, weil die Deformität während eines Wachstumsschubes zunehmen kann. Die Inzidenz wird in der Literatur mit weniger als 1% angegeben [13]. Die meisten Patienten sind symptomlos und benötigen keinerlei Therapie.

Davon zu unterscheiden ist die syndromale Kamptodaktylie. Sie betrifft häufig andere und mehrere Strahlen als nur den Kleinfinger. Die betroffenen Patienten benötigen eventuell eine genetische Beratung.

Die Ätiologie der Fehlbildung ist noch nicht geklärt. Intraoperativ findet man immer eine zu kurze Flexor-digitorum-superficialis(FDS)-Sehne mit wenig Exkursion, subkutane fibrinöse Stränge, aberrante intrinsische Muskeln, eingesteifte Gelenke, verkürzte Haut und bereits krumm gewachsene Knochen.

Die Korrekturresultate von Kamptodaktylien sind unterschiedlich. Die meisten Autoren empfehlen deshalb, möglichst lange auf eine Operation zu verzichten und mit Stretching und Schienen über lange Zeit zu therapieren. Erst wenn funktionell oder ästhetisch ein Problem

vorliegt, wird zu einer Operation geraten. Je nach ursächlicher Gewebeaberration werden verschiedene Operationsschritte notwendig, um die betroffenen Finger zu begradigen. Da die Ergebnisse nicht befriedigend sind und viele Adhäsionen auftreten können, werden die Patienten darauf hingewiesen, dass ein leichtes Extensionsdefizit oder eine eingeschränkte Beugung persistieren können. Ein frühzeitiges Lösen der Weichteile kann nach neuesten Erkenntnissen die Gelenkdeformität über die Zeit verbessern [14].

Syndaktylie

Syndaktylien, zusammengewachsene Finger, gehören mit einer Inzidenz von 1:2500 [15] ebenso in die Kategorie der häufigeren seltenen Fehlbildungen der Hand. Sie treten bei Knaben doppelt so oft wie bei Mädchen auf. Die dritte Zwischenfingerfalte ist am häufigsten betroffen.

Meistens handelt es sich um eine sporadische Form; familiäre Erbgänge sind jedoch nicht selten. Assoziierte Syndrome (Poland, Apert) können ebenso vorkommen. Es werden einfache von komplexen und komplizierten Syndaktylien unterschieden. Einfache Fehlbildungen zeigen dabei nur eine häutige Verbindung verschiedenen Ausmasses (Abb. 5). Man spricht von kompletten Syndaktylien, wenn sie den ganzen Finger inkusive Nagelwall betreffen, und inkompletten Syndaktylien, wenn dies nicht der Fall ist. Komplexe Syndaktylien verfügen über eine knöcherne Verbindung und komplizierte zusätzlich über eine anormale Anordnung der teilweise fusionierten Fingerphalangen. Die Abgren-



Abbildung 4: Kamptodaktylie Kleinfinger (die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Eltern).



Abbildung 5: Syndaktylie komplett einfach (die Publikation erfolgt mit dem Einverständnis der Eltern).

Korrespondenz:
Dr. med.
Alexandre Kaempfen
Klinik für Plastische,
Rekonstruktive, Aesthetische
und Handchirurgie
Universitätsspital Basel und
Universitäts-Kinderspital
beider Basel
Spitalstr. 21
CH-4035 Basel
alexandre.kaempfen
[at]usb.ch

zung von einfachen Syndaktylien gelingt klinisch mit einem Ballottement-Test, während zur Unterscheidung von komplexen und komplizierten Fehlbildungen ein Röntgenbild hilft.

Syndaktylien beeinträchtigen das Längenwachstum der Finger je nach betroffener Kommissur in unterschiedlichem Ausmass. Je grösser der Längenunterschied der betroffenen Finger, desto grösser ist auch die potentielle Deformierung der Finger. Besonders eine Obliteration der ersten Kommissur führt zu einer Entwicklungsstörung des Greifprozesses. Der Zeitpunkt zur Lösung von Syndaktylien, insbesondere für die erste und vierte Kommissur, ist am besten in den ersten sechs Lebensmonaten zu wählen, während für die Korrektur der zweiten und dritten Kommissur zugewartet werden kann. Es empfiehlt sich eine Operation nach dem ersten Lebensjahr, wenn das Anästhesierisiko geringer ist, und vor der Entwicklung des feinen Pinzettengriffs im Alter von etwa 18 Monaten [16].

Die Technik der Syndaktylietrennung ist sehr unterschiedlich. Es braucht eine Lappenplastik für die Kommissur, welche diese als Rampe rekonstruiert, ohne eine gerade Narbe zu hinterlassen, damit kein Narbenrezidiv entsteht. Die Narben entlang der Finger sollen aus demselben Grund nicht gerade sein, sondern in Zickzacklinien verlaufen. Es verbleibt immer ein Haut-

Das Wichtigste für die Praxis

- Kongenitale Handfehlbildungen sind relativ selten, benötigen aber häufig die Beurteilung eines Spezialisten. Eine Behandlung ist nicht zwingend, oft reicht eine klinische Kontrolle der Entwicklung bis Ende des Wachstums.
- Die p\u00e4diatrische Ringbandstenose schnellt selten und ist nie bei Geburt vorhanden. Es besteht ein Extensionsdefizit am Interphalangealgelenk mit einem Knoten am Metacarpophalangealgelenk. Eine spontane L\u00f6sung der Kontraktur ist nach einigen Jahren nicht selten, aber eine chirurgische L\u00f6sung wird oft angeboten.
- Besteht ein schnellender Finger, soll eine syndromale Begleiterkrankung ausgeschlossen werden.
- Polydaktylien können als reine Anhängsel vorkommen und werden in Lokalanästhesie entfernt. Komplexe Strahlduplikaturen benötigen eine komplexere Reduktionsplastik.
- Die Behandlung der Kamptodaktylie ist initial immer konservativ. Das Tragen einer Streckschiene ermöglicht ausser in Extremfällen meist eine befriedigende Korrektur oder Verhinderung einer Verschlechterung des Befundes.
- Die Syndaktylie kann aus einer einfachen häutigen Verbindung bestehen oder knöcherne Verbindungen enthalten. Die chirurgische Behandlung sollte bei Verbindungen der ersten oder vierten Kommissur frühzeitig erfolgen aufgrund sonst wegen des Wachstums entstehender Folgedeformitäten.

defekt. Dieser kann durch Hautersatz [17], Vollhauttransplantate, aber auch durch spezielle, kommissurale Lappendesigns gedeckt werden [18, 19]. Je nach Syndaktylie sollte der Operateur das passendste Design wählen. So kann zum Beispiel eine transplantatfreie Trennung bei einem dunkelhäutigen Kind durch eine grössere, transplantatfreie Lappenplastik in der Kommissur ein schöneres Resultat ergeben als bei einem hellhäutigen Kind, wo die grössere Narbe am Handrücken störender wäre, als die leicht andere Färbung des verwendeten Hauttransplantates.

Bei syndromalen Patienten ist der zum Teil sehr weit distal gelegenen Gefässbifurkation besondere Beachtung zu schenken und ein angepasstes Lappendesign zu wählen.

Eine Nachsorge bis zum Auswachsen ist notwendig, um Narbenkontrakturen frühzeitig zu erkennen, aber auch, um bei weiterhin krumm wachsenden Fingern mit Osteotomien eingreifen zu können.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Tonkin MA, et al. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb: development and assessment of a new system. J Hand Surg Am. 2013;38(9):1845–53.
- 2 Kikuchi N, Ogino T. Incidence and development of trigger thumb in children. J Hand Surg Am. 2006;31(4):541–3.
- 3 Notta A. Recherches sur une affection particulière des gaines tendineuses de la main. Arch Gen Med. 1850; 24:142.
- 4 Bauer AS, Bae DS. Pediatric Trigger Digits. J Hand Surg Am. 2015;40(11):2304–9; quiz 2309.
- 5 Tupper JW. Pollex abductus due to congenital malposition of the flexor pollicis longus. J Bone Joint Surg Am. 1969;51(7):1285–90.
- 6 Baek GH, et al. The natural history of pediatric trigger thumb. J Bone Joint Surg Am. 2008;90(5):980–5.
- 7 Baek GH, Lee HJ. The natural history of pediatric trigger thumb: a study with a minimum of five years follow-up. Clin Orthop Surg. 2011;3(2):157–9.
- 8 Ruiz-Iban MA, Gonzalez-Herranz P, Mondejar JA. Percutaneous trigger thumb release in children. J Pediatr Orthop. 2006;26(1):67–70.
- 9 Marek DJ, et al. Surgical release of the pediatric trigger thumb. J Hand Surg Am, 2011;36(4):647–52 e2.
- 10 Goldfarb CA, et al. The Prevalence of Congenital Hand and Upper Extremity Anomalies Based Upon the New York Congenital Malformations Registry. J Pediatr Orthop. 2017;37(2):144–8.
- 11 Temtamy SA, McKusick VA. The genetics of hand malformations. Birth Defects Orig Artic Ser. 1978;14(3):i-xviii, 1–619.
- 12 Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. J Bone Joint Surg Am. 1997;79(1):65–8.
- 13 Gupta A, Burke FD. Correction of camptodactyly. Preliminary results of extensor indicis transfer. J Hand Surg Br. 1990;15(2):168–70.
- 14 Netscher DT, Hamilton KL, Paz L. Soft-Tissue Surgery for Camptodactyly Corrects Skeletal Changes. Plast Reconstr Surg. 2015;136(5):1028–35.
- 15 Percival NJ, Sykes PJ. Syndactyly: a review of the factors which influence surgical treatment. J Hand Surg Br. 1989;14(2):196–200.
- $16 \ \ Flatt\ AE.\ Webbed\ fingers.\ Proc\ (Bayl\ Univ\ Med\ Cent).\ 2005; 18(1): 26-37.$
- 17 Landi A, et al. Hyaluronic acid scaffold for skin defects in congenital syndactyly release surgery: a novel technique based on the regenerative model. J Hand Surg Eur Vol. 2014;39(9):994–1000.
- 18 Niranjan NS. A new technique for division of syndactyly. Eur J Plast Surg. 1990;13:101–4.
- $19\ Cronin TD.\ Syndactylism: results of zig-zag incision to prevent postoperative contracture.\ Plast Reconstr Surg.\ (1946)1956;18(6):460-8.$