

Familie
Z a j a c

14.09.09

Email: m-zajac@tlen.pl

Zajac, Mateusz Dominik, geb. am 20.04.2009,
wh. in Polen

Sehr geehrte Familie Zajac,

wir berichten Ihnen über Ihren Sohn Mateusz, den Sie uns am 10.08.2009 in unserer Fehlbildungssprechstunde vorstellten.

Diagnose: Ulna longitudinale Fehlbildung bds. mit subtotaler
Ulnaaplasie rechts und radiohumeraler Synostose links
sowie Oligodaktylie beide Hände

Zur Vorgeschichte ist zu berichten, dass in der Familie keine angeborenen Extremitätenfehlbildungen bekannt sind. Mateusz ist erstes Kind gesunder Eltern. Die Schwangerschaft sei im Ultraschall auffällig gewesen mit sichtbaren Veränderungen im Bereich der Extremitäten ab der 28. SSW. Die Geburt erfolgte per Sektio bei einem Geburtsgewicht von 3.330 g. Abgesehen von den umschriebenen Fehlbildungen im Bereich der oberen Extremitäten weist Mateusz eine diskrete Dymorphie des Gesichtes auf mit einem relativ breiten Gesicht und einer angedeuteten Mikrognathie. Von Seiten der polnischen Kollegen wurde der V.a. ein Roberts-Syndrom geäußert. Meines Erachtens nach ist vom klinischen Befund her dieser jedoch nicht typisch für ein Roberts-Syndrom. Mateusz ist gut gediehen, benutzt beide Arme und greift beidhändig, in dem er beide Hände zusammenführt, bisweilen versucht er auch mit der rechten Hand zu greifen.

Bei der jetzigen klinischen Untersuchung sahen wir einen zarten, jetzt knapp 4 Monate alten männl. Säugling. Im Bereich des Gesichtes waren keine wesentlichen Auffälligkeiten zu finden. Die unteren Extremitäten waren normal entwickelt. Die Schulterregion war ebenfalls normal entwickelt. Der re. Arm wies einen gut entwickelten Oberarm auf. Der Unterarm war stark verkürzt und in sich zur Kleinfingerseite verbogen. Dabei war die Ellenbogenbeweglichkeit mit einer Streckung und Beugung von ca. 0/0/90° gegeben. Durch die Verbiegung des Unterarmes konnte der Arm überstreckt werden. Die Unterarmdrehung war aufgehoben. Die verkürzte Speiche wies eine Abwinklung zur Speichenseite von ca. 30° auf, das Handgelenk stand spontan in 30° Ellenabwinklung. Die

Handgelenksbeweglichkeit war bezogen auf die Streckung und Beugung vermindert. Die Unterarmdrehung war nicht ausgebildet, der Unterarm stand in 0°-Position bezogen auf die Ein- und Auswärtsdrehung. Aufgrund der Verbiegung der Speiche und auch der Abwinklung des Handgelenkes war die Hand weitgehend nach hinten gerichtet. Die Hand wies einen leicht unterentwickelten Daumen mit einer verminderten Daumensattelgelenksbeweglichkeit von ca. 20° Speichenabwinklung auf. Dabei stand der Daumen in der Handrückenebene und wies auch nur eine geringe Beweglichkeit im Grund- und Endgelenk von ca. 0/0/30° auf. Die 1. Zwischenfingerfalte war sehr eng. Neben dem Daumen fanden sich zwei Langfinger, von denen der zum Daumen gelegene Langfinger ein Streckdefizit bzw. eine Beugekontraktur von 40° im Mittelgelenk aufwies, passiv war die Grundgelenksbeweglichkeit mit 20/0/40°, die Mittelgelenksbeweglichkeit mit 0/40/90° und die Endgelenksbeweglichkeit mit 0/0/30° möglich. Der zur Kleinfingerseite gelegene Langfinger war relativ steif und konnte im Grundgelenk passiv in einem Umfang von 10/0/40°, im Mittelgelenk von 0/0/60° und im Endgelenk von 0/0/30° bewegt werden.

Der linke Oberarm war etwas schwächtiger als rechts, eine Ellenbogenanlage fand sich nicht. Der Oberarm war mit einem kurzen Unterarm mit nur einer sehr kurzen Speiche verwachsen. Auf Höhe des Ellenbogengelenkes fand sich eine spornartige Ausziehung des Oberarmknochens mit einem Hautgrübchen an der Spitze darüber. Das Handgelenk war sehr instabil und konnte passiv in einem Umfang von ca. 60/0/60° bewegt werden. An der Hand fanden sich zwei Langfinger von denen der äußere der Langfinger deutlich schwächtiger war als der innere. Beide Langfinger waren bis auf Höhe des Mittelgelenkes miteinander verwachsen und zeigten kaum eine eigenständige Beweglichkeit, auch passiv war der Bewegungsumfang eingeschränkt.

Röntgen: Bei den hier angefertigten Röntgenbildern des rechten Armes in einer Ebenen fand sich ein strukturell normal angelegter Oberarmknochen und eine verkürzte, zum Ellenbogen hin verrenkte und in sich um ca. 30° abgewinkelte Speiche. Knochenanteile der Elle waren nicht nachzuweisen.

Der linke Arm wies einen unterentwickelten Oberarmknochen auf der mit einem sehr stark verkürzten Unterarmknochen (Speiche) verschmolzen war. Auf Höhe des eigentlichen Ellenbogengelenkes fand sich eine zusätzliche Knochenspornbildung, die am ehesten einem verschmolzenen Rest einer Elle entsprechen könnte.

An der rechten Hand fand sich bei noch nicht sichtbarer Knochenkernbildung im Bereich der Handwurzel ein leicht verschmächtigter 1. Mittelhandknochen mit darüber liegendem, gut strukturierten Daumengrund- und Endglied. Zusätzlich waren zwei Langfingermittelhandknochen mit darüber liegendem Grund-, Mittel- und Endglied angelegt, wobei das Köpfchen des zur Daumenseite gelegenen Langfingers im Mittelgelenk etwas deformiert war.

Die Röntgenaufnahme der linken Hand zeigte die Anlage von zwei Langfingermittelhandknochen. Darüber fanden sich zwei Grundglieder, die auf Höhe des Grundgliedköpfchens miteinander knöchern verschmolzen waren und darüber wiederum speichenseitig ein deutlich kräftigeres Mittel- und Endglied und ellenseitig ein relativ schwächtiges Mittel- und Endglied.

In einem ausführlichen Gespräch mit Ihnen haben wir erklärt, dass es sich bei dieser Form der Fehlbildung um eine vorwiegend ellenseitig längsgerichtete Fehlbildung handelt, wobei das Ausmaß der anatomischen Veränderungen an der linken Hand deutlich stärker ausgeprägt ist als an der rechten Hand.

Am linken Arm sind aufgrund der sehr starken Unterentwicklung die Möglichkeiten für eine Behandlung relativ begrenzt. Aufgrund der Nichtanlage des Ellenbogengelenkes mit fehlender Elle und auch entsprechend fehlenden Muskeln zur Beweglichkeit des Ellenbogens wird es nicht

möglich sein, einen Ellenbogen zu rekonstruieren. Auch der Unterarm wird im Wachstum stark zurückbleiben. An der Hand besteht, wenn überhaupt, nur die Möglichkeit, beide Finger in zwei operativen Schritten zu trennen: In einem ersten Schritt sollten die miteinander verschmolzenen Grundglieder der beiden angelegten Langfinger getrennt und ein so genannter Fixateur extern eingebaut werden, um die Finger schrittweise auseinander zu ziehen. Nach erfolgreicher Weichteilvermehrung wäre es dann denkbar, die Finger voneinander zu trennen und eine breite Zwischenfingerfalte zu erzeugen. Dabei muss sich dann im weiteren Verlauf zeigen, inwieweit eine aktive Beweglichkeit bei der starken Unterentwicklung des Armes möglich ist. In der Regel ist aber ein Greifen im Seit-zu-Seitgriff durch Einklemmen von Gegenständen zwischen den beiden Strahlen erreichbar.

Am rechten Arm ist die Situation etwas günstiger, auch wenn im Röntgenbild noch kein Anteil der Elle zu sehen ist, so kann man davon ausgehen, dass bei der vorhandenen Streckung und Beugung im Ellenbogenbereich und dem tastbaren Ellenhaken, der noch knorpelig angelegt ist, zumindest der ellenbogennahe Anteil der Elle angelegt ist. Aufgrund der fehlenden Anlage der weiteren Anteile der Elle ist die Speiche verrenkt, verkürzt und in sich verbogen. Die Verbiegung führt dazu, dass der Arm im Ellenbogengelenk überstreckt werden kann und die zusätzliche fehlende Abstützung im Bereich des Handgelenkes führt dazu, dass auch die Hand zur Ellenseite abgewinkelt ist, so dass die Hand bei Streckung des Ellenbogens nach hinten gerichtet wird. Hier ist es in einem ersten operativen Schritt denkbar, einen Teil der bestehenden Fehlstellung im Bereich des Unterarmes durch eine Korrektur des Knochens, bei dem die Verbiegung des Knochens zur Ellenseite ausgeglichen wird und der Knochen mit einer intramedullären Stahlschiene vorübergehend geschient wird, zu korrigieren. In einem zweiten operativen Schritt sollte dann an der Hand die 1. Zwischenfingerfalte vertieft und verbreitert werden, der Daumen gedreht und in eine leicht beugeseitig gerichtete Stellung gebracht werden, damit Griffe im Sinne des so genannten Pinzetten-/Schlüsselgriffs möglich werden. Ob es möglich sein wird, die Fehlstellung im Bereich des Mittelgelenkes des zur Daumenseite gelegenen Langfingers zu korrigieren, ist in der Regel sehr fraglich. Ggf. könnte zu einem späteren Zeitpunkt darüber nachgedacht werden, den Unterarm in sich zu verlängern oder auch die beiden Unterarmknochenanteile, soweit die Elle ausgebildet ist, miteinander zu verschmelzen, um so einen stabileren Unterarm zu erzeugen. Ob dieses sinnvoll erscheint, muss aber die weitere Entwicklung zeigen.

Von Seiten der linken Hand würden wir die Eingriffe nach der Korrektur des rechten Armes für angezeigt halten. Ob hier zu einem späteren Zeitpunkt zusätzlich auch eine Verlängerung des Unterarmes und einer Abwinklung des Unterarmes funktionell sinnvoll ist, muss die weitere Entwicklung zeigen.

Wenn Sie eine Behandlung bei uns wünschen, so sind wir hierzu gerne bereit und würden um entsprechende Rücksprache zur weiteren Planung bitten.

Sollten in Bezug auf Befund und vorgeschlagenes Vorgehen noch Fragen bestehen, so sind wir gerne zur Rücksprache bereit.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. med. R. Habenicht
FA für Chirurgie/Kinderchirurgie/Handchirurgie
Chefarzt der Handchirurgischen Abteilung
Ärztlicher Direktor