

Radiale Klumphand

Von Priv.-Doz. Dr. med. J. Carls; Orthopädische Klinik im Annastift, Hannover

Synonyme

Radiusdefekt, radial club hand, radial deficiencies, radial ray defect, radial hemimelia, radial dysplasia, main bote

Definition

Hemmungsfehlbildung der radialseitigen (präaxialen) Teile der oberen Extremitätenanlagen mit Verkürzung des Unterarmes und radialer Deviation der Hand (Manus vara).

Ätiologie

Die Fehlbildung tritt meist sporadisch auf. Es gibt wenige Fallbeschreibungen über eine familiäre Häufung. Exogene Noxen werden angenommen. So kam es im Rahmen der Thalidomid(Contergan®)-Embryopathie in den 1960er Jahren zu einer sprunghaften Häufung des Radiusdefektes.

Andererseits kommt die radiale Klumphand im Rahmen bekannter Syndrome und in Verbindung mit anderen Deformitäten vor. Die meisten Begleiterkrankungen betreffen das Herz (Holt-Oram-Syndrom) sowie Thrombozytopenie (TAR-Syndrom), Panzytopenie (Fanconi-Anämie) und VATER-Assoziation. Seltener sind Skelettanomalien als Begleitfehlbildungen.

Pathogenese

Pathogenetisch können Skelettanomalien die Folge von Fehldifferenzierungen der zugehörigen Arterien, Fehler bei der Induktion der Extremitätenknospe, Störung des Wachstums, der Gliedmaßenelemente, Defekte spezifischer Neurotome der Neuralrohranlage oder Schädigung der fibrösen oder knorpeligen Extremitätenknochenanlage mit nachfolgendem Entwicklungsstillstand sein.

Epidemiologie

Die Häufigkeit wird mit 1: 30.000 bis 1:100.000 (Flatt 1994) der lebenden Geburten angegeben. Es wird ein leichtes Überwiegen des weiblichen Geschlechtes sowie ein gehäuftes Vorkommen in den ersten 4 Monaten eines Jahres angegeben. Diese

Angaben werden jedoch kontrovers diskutiert. Auch existieren verschiedene Angaben über ein Vorwiegen der Ein- oder Beidseitigkeit.

Diagnostik

Klinische Diagnostik

Der Arm ist insgesamt verkürzt, insbesondere der Unterarm. Die Hand zeigt eine mehr oder weniger ausgeprägte radiale Deviation, das Handgelenk ist instabil und die aktive Streckung sehr schwach. Der Daumen ist hypoplastisch oder nicht angelegt und die übrigen Finger können verkürzt, hypoplastisch oder kontrakt sein. Der Kleinfinger ist meistens normal und gut beweglich. Die Umwendbewegung der Hand ist oft eingeschränkt oder aufgehoben. Das Ellbogengelenk zeigt eine Beugehemmung bis zur Streckkontraktur. Ein hypermobiles Handgelenk ersetzt die Bewegungseinschränkung des Ellbogens und der Fingergelenke. Ein „Klemmgriff“ zwischen der offenen Hand und dem Unterarm ersetzt den Grobgriff. Der Kleinfinger ersetzt den Daumen beim Präzisionsgriff. Bei einseitigem Befall können Fehlbildungen beobachtet werden, die vor allem den radialen Strahl betreffen. Bei bilateralem Befall sind die Veränderungen auf beiden Seiten selten symmetrisch.

Bildgebende Diagnostik

Röntgenaufnahmen des Armes zeigen alle Veränderungen, die unter der klinischen Diagnostik beschrieben wurden.

Klassifikation

In der Klassifikation von Bayne (1982) werden 4 Typen differenziert:

1. **Typ I:** Verkürzung des distalen Radius: Die distale Epiphyse ist vorhanden, angedeutete Radialdeviation, Daumenhypoplasie, normale Ellbogenfunktion
2. **Typ II:** Radiushypoplasie: Beide Epiphysen sind vorhanden, aber das Wachstum ist eingeschränkt. Der Unterarm ist verkürzt und die Ulna verbogen.
3. **Typ III:** Partielle Radiusaplasie: Die Ulna ist kurz, verdickt und verbogen. Das Handgelenk ist instabil.
4. **Typ IV:** Totale Radiusaplasie: Die Ulna ist wie bei Typ III verändert. Das Handgelenk ist instabil (Abb. 1)



Abb. 1 radiale Klumphand mit totaler Radiusaplasie (Typ IV)

Differenzialdiagnose

Radiale Klumphandstellungen können durch Schädigung der Epiphysenfugen erworben sein: Z.B. durch Frakturen, Bestrahlungsschäden, ischämische Kontraktur der radialseitigen Muskulatur oder Vernarbung der Haut. Begleitveränderungen der Hand fehlen entsprechend der Ätiologie

Therapie

Konservative Therapie

Sie sollte so früh wie möglich erfolgen bevor die Fehlstellung kontrakt wird. Sie besteht in der passiven Redression und der Versorgung mit Klumphandschienen. Ziel ist die Verbesserung der Beweglichkeit und die Vorbeugung einer zunehmenden Fehlstellung. Dabei muss darauf geachtet werden, dass die Schiene nicht die Luxation fixiert. Vor der Schienenversorgung soll die Reposition durch Traktion und Redression erfolgen. Die Schiene wird tagsüber abgenommen, um die Bewegungsfreiheit zu fördern (Flatt 1994, Martini 2003).

Operative Behandlung

Die meisten Kinder entwickeln eine große Geschicklichkeit und kommen gut zurecht. Nur das Erscheinungsbild lässt häufig die Eltern nach einer Korrektur drängen.

Kontraindiziert ist eine Operation bei Streckkontraktur des Ellbogens. Die Geradestellung der Hand bringt in diesem Fall Funktionseinbußen, da die Hand nicht mehr zum Gesicht geführt werden kann. Indikation, Zeitpunkt und Art der operativen Behandlung waren lange Zeit umstritten. Die meisten angloamerikanischen Autoren empfehlen die operative Behandlung im 2.–6. Lebensmonat. Zahlreiche OP-Verfahren sind bislang angewandt und auch wieder verlassen worden.

Heute sind folgende Verfahren aktuell:

- *Radiushypoplasie*: Die Methode der Wahl ist die Radiusverlängerung durch Kallusdistraction im Alter von 2–3 Jahren. Es ist möglich, dass im Verlaufe des weiteren Wachstums die Operation wiederholt werden muss.
- *Totale oder subtotale Radiusaplasie*: Eine Methode ist die Zentralisation der Elle. Die Handwurzel wird auf und um das distale Ellenende herum in Funktionsstellung der Hand gestellt, wobei eine Ankylose angestrebt wird. Je nach Autor wird diese Operation im Alter von 2–3 Monaten, im 6. Monat oder im 3.–4. Lebensjahr durchgeführt.

Eine weitere Methode ist die zweizeitige Zentralisation der Elle. Diese Methode wird seit geraumer Zeit empfohlen, um das Operationstrauma zu reduzieren. Im ersten Schritt erfolgt eine Traktion der Weichteile mit einem Fixateur externe, dann die Zentralisation.

Es werden weitere Verfahren beschrieben, die in geringerer Anzahl von diversen Autoren beschrieben werden.

Ergebnisse

Die meisten Veröffentlichungen zeigen, dass die Ästhetik und Akzeptanz nach der Operation gut sind. Die Beweglichkeit der Hand nimmt jedoch deutlich ab. Im Laufe der Zeit kommt es zu zunehmender Verkürzung und Verbiegung der Ulna auch ohne Schädigung der Wachstumsfuge. Rezidive kommen vor

Literatur

Bayne, L.G. (1982): Radial club hand. In: Green, D.P.: Operative hand surgery (Vol. 1). Churchill Livingstone, New York: 219–232

Flatt, A.E. (1994): The care of congenital hand anomalies. Quality Medical Publishing St. Louis, Missouri

Martini, A.K. (2003): Angeborene Fehlbildungen. In: Martini, A.K. (Hrsg.): Ellenbogen, Unterarm, Hand. In: Wirth, C.J., L. Zichner (Reihenhrsg.): Orthopädie und Orthopädische Chirurgie. Thieme Stuttgart, New York