



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

# Fehlbildungen der Hand

**OA Priv.-Doz. Dr. Sebastian Farr**

**OA Univ.-Doz. Dr. Werner Girsch**

Orthopädisches Spital Wien - Speising

Abteilung für Kinderorthopädie und Fußchirurgie

*ÖGO - Ausbildungsseminar für Kinderorthopädie, 8.11.2016*

# Die Hand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

## FUNKTIONSORGAN



**Nahrungsaufnahme**  
**Körperpflege**  
**Werkzeuggebrauch**

# Die Hand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

## KOMMUNIKATIONSORGAN



**Soziale Interaktion**  
**Emotionaler Ausdruck**

# Die Hand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

## KOSMETISCHES BESETZTES ORGAN



**Ästhetik**  
**Pflege**  
**Schmuck**

# Handfunktion



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

Grundlagen: **Sensibilität & Motorik**



# Rolle der Eltern



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



# Rolle der Eltern - Erwartungen



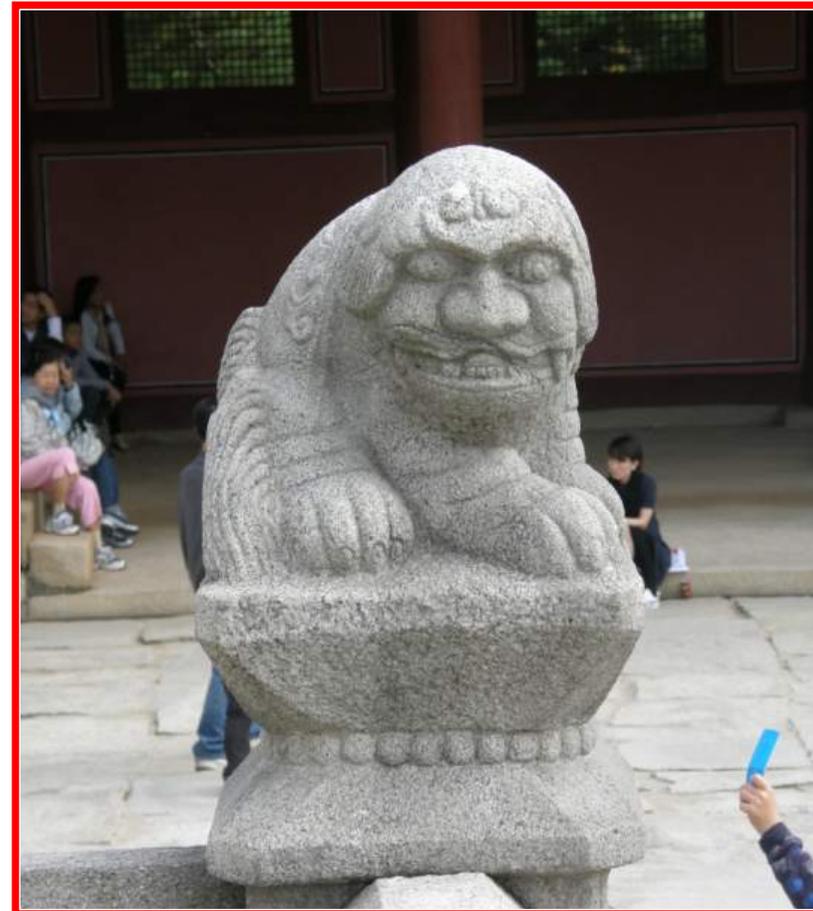
ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



# Rolle der Eltern – Diagnose Fehlbildung



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



# Rolle der Eltern – Diagnose Fehlbildung

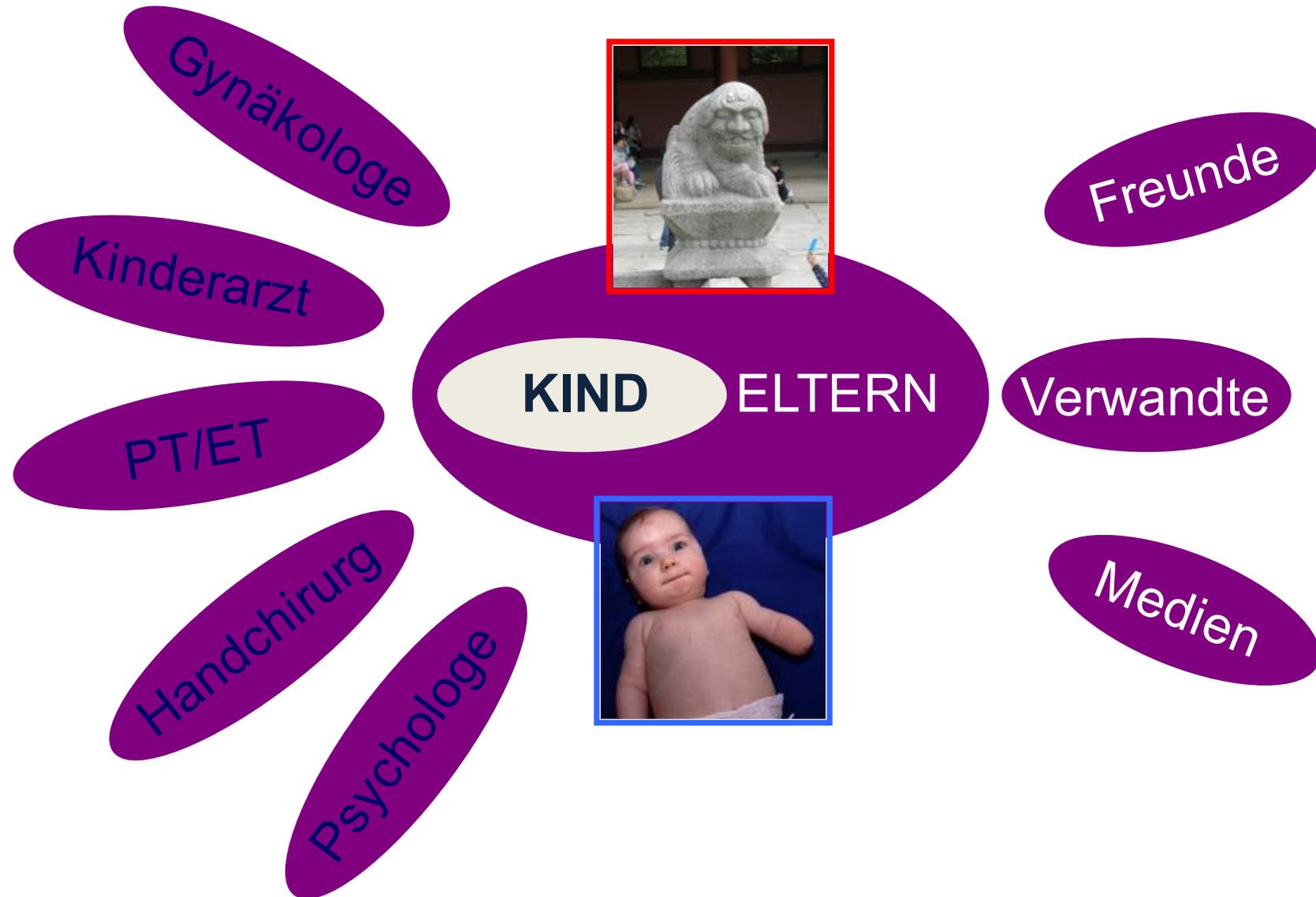


ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING





# Rolle der Eltern



# Kongenitale Fehlbildungen OE



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



**Genetisch bedingt  
Syndrom assoziiert  
Entwicklungsstörung**

**meist einseitig  
Selten mit geistiger Behinderung  
Assoziiert**

# Kongenitale Fehlbildungen OE



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



**Genetisch bedingt  
Syndrom assoziiert  
Entwicklungsstörung**

**Keine Mißbildung – “Besonderheit“  
Nicht behindert – beeinträchtigt**

**meist einseitig  
Selten mit geistiger Behinderung  
Assoziiert**

# Kongenitale Fehlbildungen OE



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



**Funktioneller Einsatz  
JEDWEDER HANDSTRUKTUR  
auch ohne ECHTE HANDFUNKTION  
Kein „Defizit-Empfinden“**



**ZIEL  
der KORREKTUR:**

**Sensibilität  
stabile & bewegliche Finger & OE  
Erhalt einer GREIFFUNKTION**

# Untersuchung Kinderhand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

**Ruhige Atmosphäre schaffen**



# Untersuchung Kinderhand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

**Zeit geben – eingewöhnen lassen**



# Untersuchung Kinderhand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

## Einverständnis einholen



# Untersuchung Kinderhand



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

## Spielerisch untersuchen



# OP-Voraussetzungen



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

**Adäquate Prämedikation**

**Temperaturkontrolle**

**Allgemeinnarkose**

**Lokalanästhesie am OP Ende**

**Eventuell Plexuskatheter und/oder**

**Epiduralkatheter**

**Resorbierbare Nähte**

**Adäquater Verband –**

**Ruhigstellung**

**Verbandwechsel**

**In Sedierung/Narkose**

**Psychologische Betreuung**



# OP-Voraussetzungen



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

Adäquate Prämedikation

Temperaturkontrolle

Allgemeinnarkose

Lokalanästhesie am OP Ende

Eventuell Plexuskatheter und/oder

Epiduralkatheter

**Resorbierbare Nähte**

**Adäquater Verband –**

**Ruhigstellung**

**Verbandwechsel**

**In Sedierung/Narkose**

**Psychologische Betreuung**



# Klassifikation – ASSH, IFSSH



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

|  |                   |                 |  |
|--|-------------------|-----------------|--|
| <b>Formationsfehler</b>                | trans-<br>versal  | end-<br>ständig | Phalangeal, Karpal, Metakarpal, Vorderarm, Oberarm                   |
|  |                   | inter-<br>kalar | Symbrachydaktylie, Phokomelie  |
|  | longi-<br>tudinal |                 | radiale (präaxiale) oder ulnare (postaxiale)<br>Klumphand, Spalthand |
| <b>Differenzierungsfehler</b>          |                   |                 | Syndaktylie, Radioulnare Synostose,<br>Kamptodaktylie, Klinodaktylie |
| <b>Duplikation</b>                     |                   |                 | Polydaktylie, Triphalangealer Daumen                                 |
| <b>Überwachstum</b>                    |                   |                 | Makrodaktylie  |
| <b>Hypoplasie</b>                      |                   |                 | Daumenhypoplasie, Madelung- Deformität                               |
| <b>Schnürring Komplex</b>              |                   |                 |  |
| <b>Generalisierte Skelettanomalien</b> |                   |                 | Apert Syndrom, Poland Syndrom,<br>Arthrogrypose                      |



# Chirurgie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **Zeitpunkt der operativen Korrektur**
  - Bedarfsorientiert
  - „So früh wie notwendig – aber so spät wie möglich“
  
- **Zeitpunkt in der Kinder - Handchirurgie**
  - Bis zum Ende des 2. Lebensjahres
  - Ausbilden der Greiffunktion (Myelinisierung der Nerven im ZNS)
  - Integration ins kindliche Körperschema
  - Danach bedarfsorientierte Behandlung bis Wachstumsabschluss



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

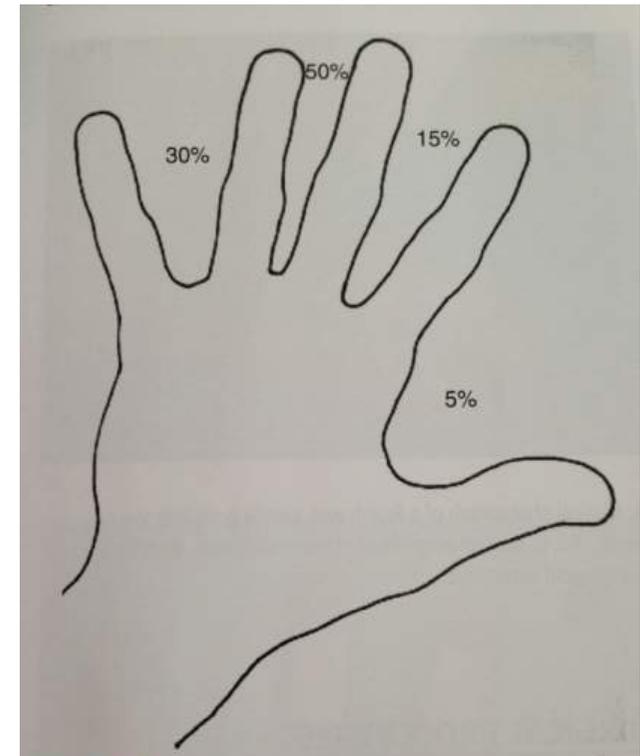
# SYNDAKTYLIE

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Eine der allerhäufigsten Handfehlbildungen weltweit
- Inzidenz ca. 1:3000 Geburten
- M > F, Kaukasier > Asiaten oder Dunkelhäutige
- Autosomal-dominantes Vererbungsmuster (variable Penetranz)
- Oft bilateral – Füße können mitbetroffen sein!



Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING



- Entstehung durch fehlende Separation („Apoptose“) der Fingerknospe in utero
- **„Failure of differentiation“**
- Ursache in Chromosom 2 (2q24-q36 bzw. HOXD13 Gen) vermutet

# Anatomie und Diagnostik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Normale Abduktion interdigital ca. 30 Grad (D1/2 – 70 Grad)
- Unterscheidung > **Inkomplett – komplett**  
> **Einfach – komplex – kompliziert**
- Inspektion der Hautfalten und IP-Beweglichkeit
- **Veränderte Gefäß-/Nervenversorgung!**
- Diagnostik: Klinik, Röntgen



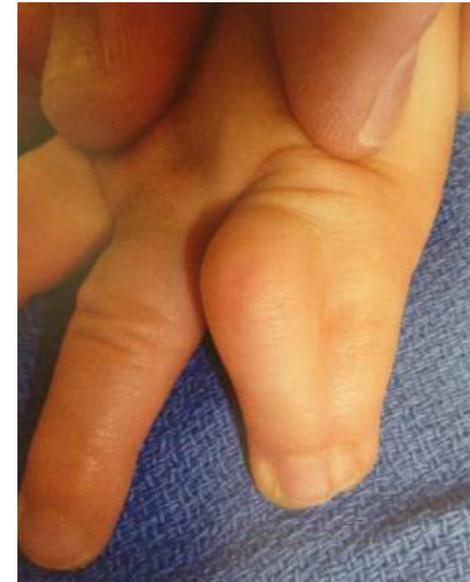
Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Therapie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **Ausschließlich chirurgisch**
- **Optimaler Zeitpunkt ca. 18 Monate (–24 Monate)**
- Vorteil frühe OP – weniger/keine Beeinträchtigung der Entwicklung der motorischen Handfunktion
- Vorteil späte OP – weniger Fettgewebe, größere Strukturen, reduziertes Risiko für Narbenzug
- **Ausnahme: Syndaktylie der randständigen Finger (D1/2 bzw. D4/5!)  
> frühere Trennung (9-12 Mo) empfohlen**
- **Cave: Vermeidung einer OP bei vorliegendem „Super-digit“ oder komplexer Synpolydaktylie**



Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Chirurgische Prinzipien



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

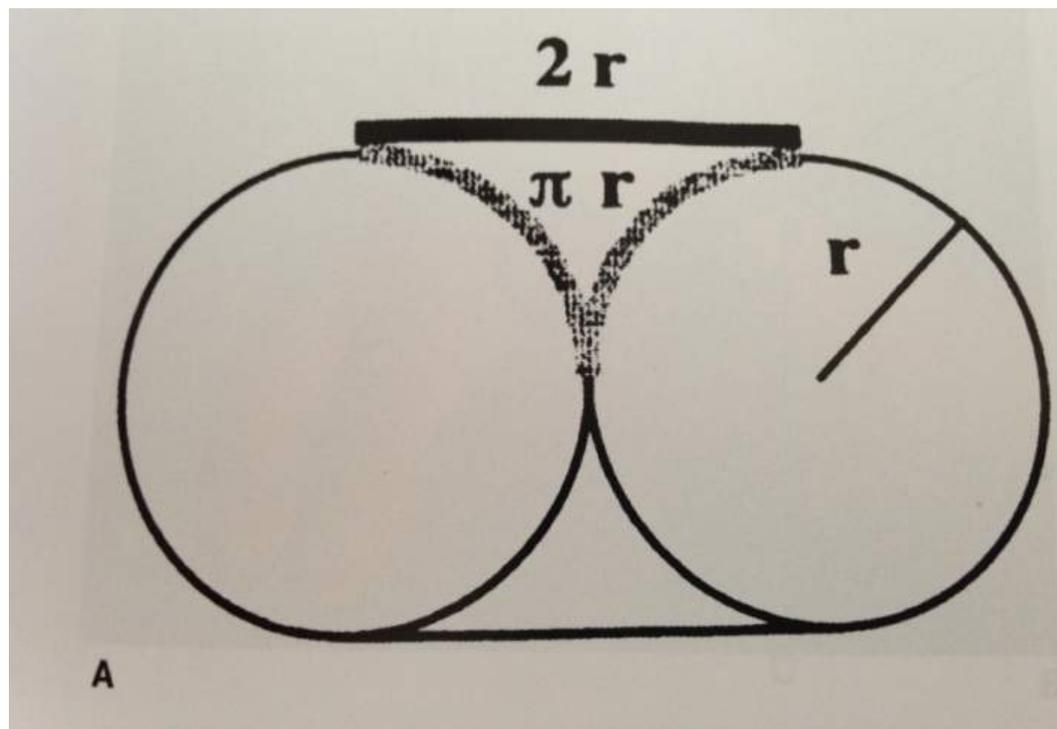
- **Niemals beide Seiten eines Fingers in einer Sitzung trennen**
- **Verwendung von lokalen Hautlappen (zickzack-Muster) für Kommissur und zur lokalen Deckung**
- **Deckung der freien Flächen mit Vollhauttransplantat**

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Umfang der beiden getrennten Finger um 22% größer!



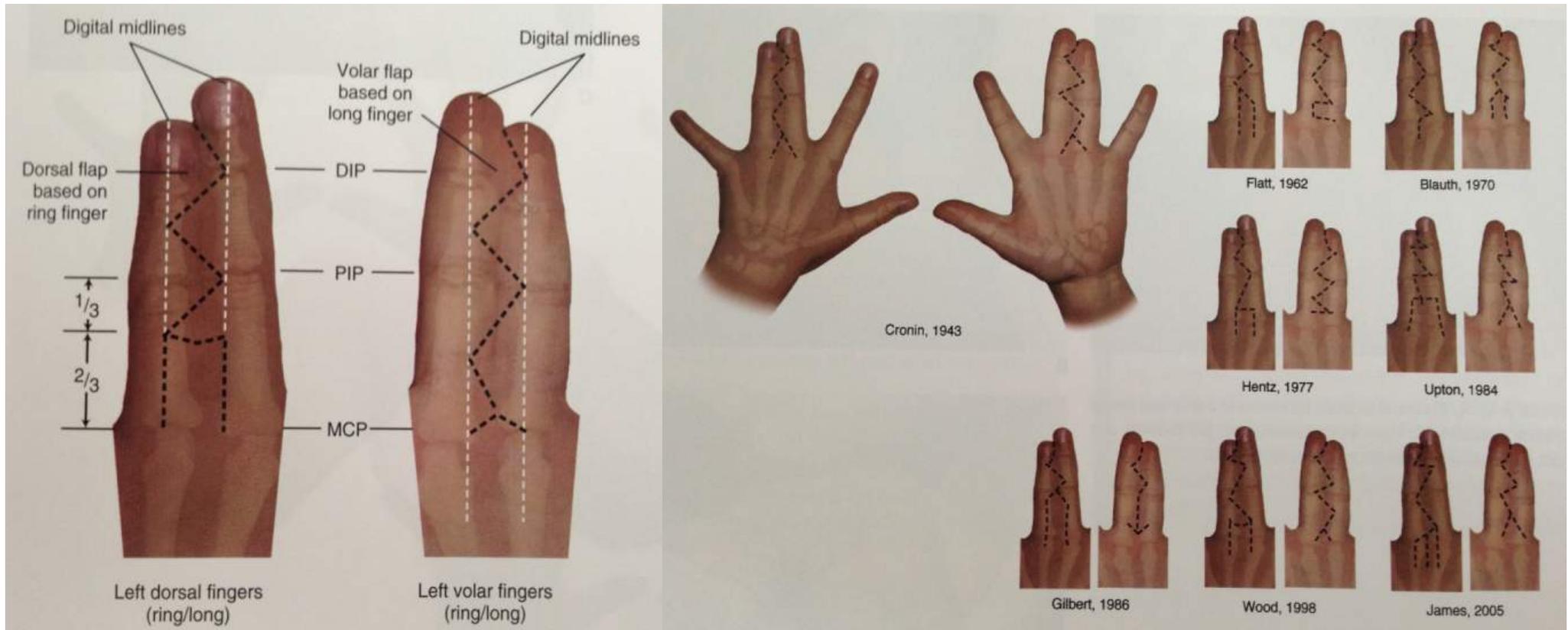
Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and  
Upper Limb Surgery

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Verschiedene Varianten der Hautinzision



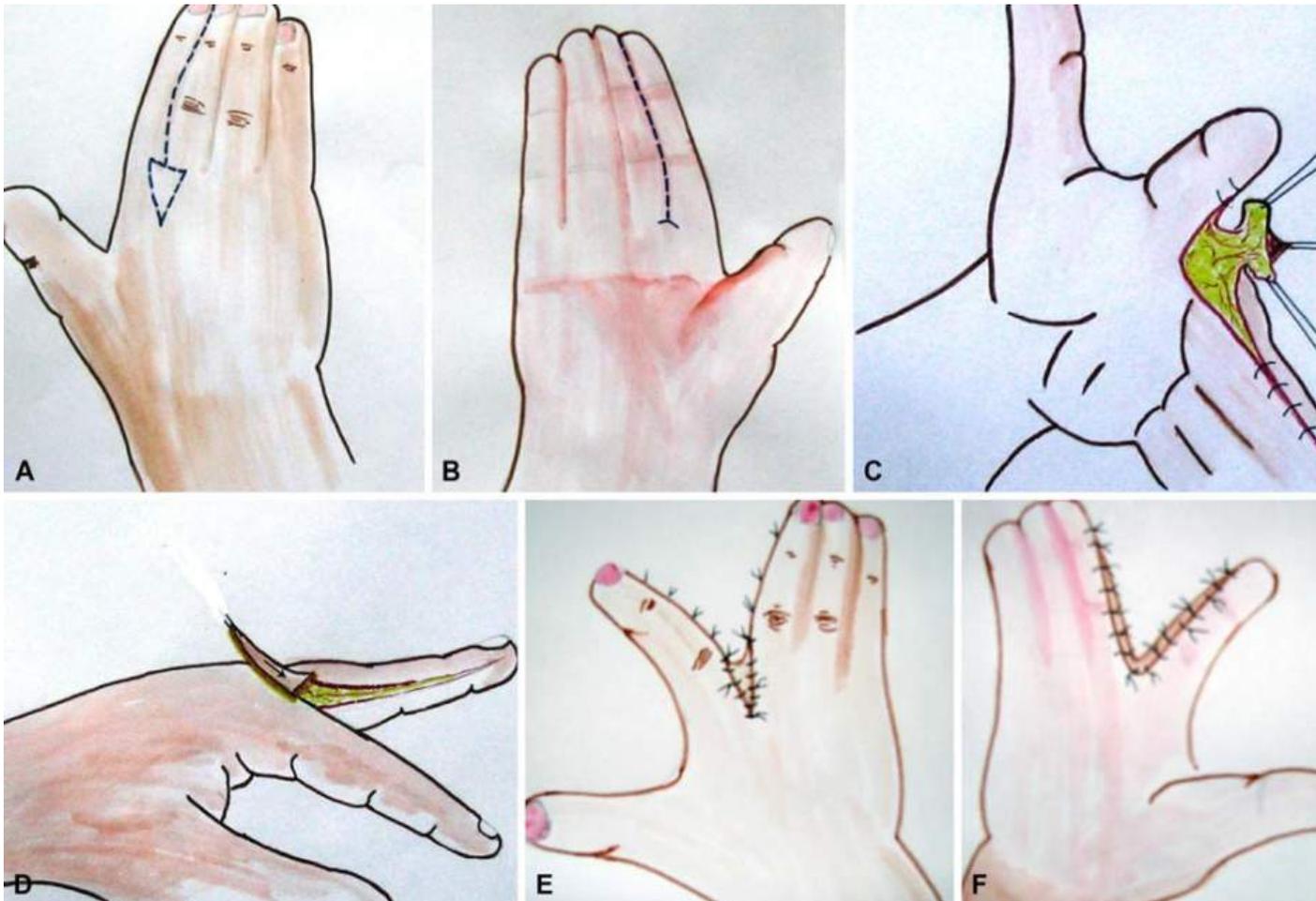
Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Trennung ohne Hauttransplantat



Aus: Sharma RK et al., 2009



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

# POLYDAKTYLIE

# Überblick



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

**PRÄAXIALE  
POLYDAKTYLIE**

**ZENTRALE  
POLYDAKTYLIE**

**POSTAXIALE  
POLYDAKTYLIE**



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

# Postaxiale P.

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- „Akzessorischer Finger“, „Hexadaktylie“
- Besonders häufig in dunkelhäutiger Bevölkerung
- Inzidenz variiert zwischen 1:143 – 1:1339
- Autosomal-dominantes Vererbungsmuster (variable Penetranz), seltener aut.-rez.
- Ursache in Chromosomen 7,9,13 zu finden



# Anatomie und Diagnostik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Unterscheidung zwischen einfachem **Hautanhängsel** und **regulär ausgeformten Finger** mit/ohne gemeinsamen Metacarpophalangeal-Gelenk
- Klassifikation in Typ A oder B (McKusick) bzw. Typ 1-3 (Stelling und Turek)
- Inspektion der Hautfalten und IP-Beweglichkeit
- Diagnostik: Klinik, Röntgen



Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Therapie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

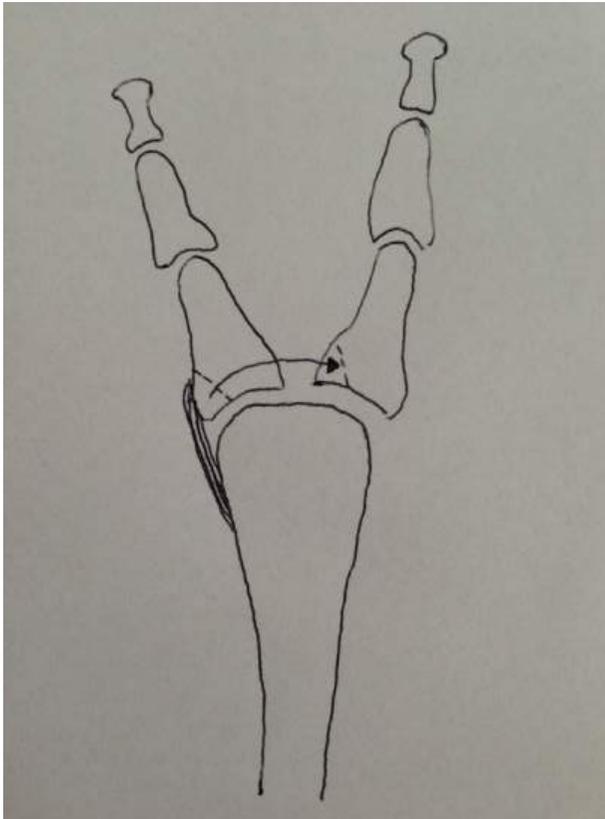
- **(Ausschließlich) chirurgisch**
- **Optimaler Zeitpunkt ca. 12 Monate (–24 Monate)**
- **Chirurgische Optionen: Ligatur des Anhängsels, **Resektion****
- **Rekonstruktion bei gemeinsamen Gelenk notwendig**

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Erhaltung des Seitenbandapparates/Rekonstruktion

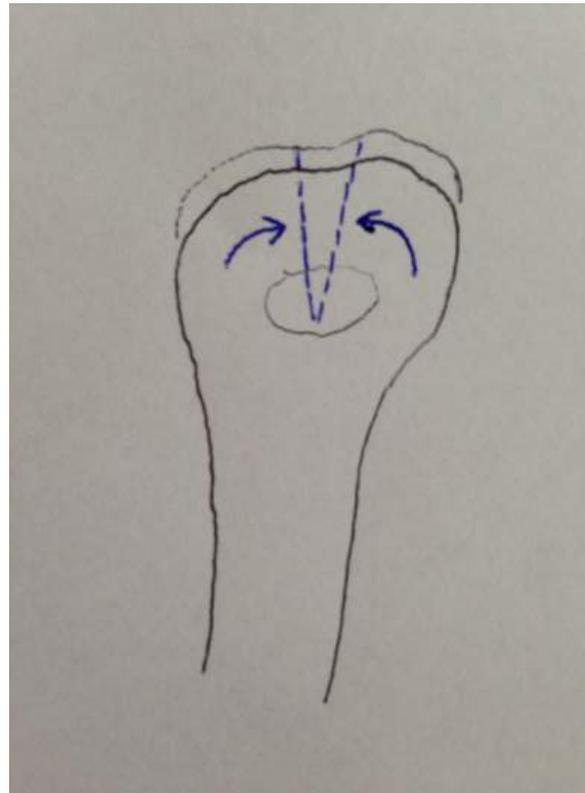


# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Chondroplastie des metakarpophalangealen Köpfchens





ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

# Präaxiale P.

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- „Doppeldauen“, „Hexadaktylie“
- Eher „gespaltener Daumen“ als „Doppeldauen“
- Besonders häufig bei Asiaten und Indianern
- Inzidenz ca. 1:10000
- Meistens spontan (einseitig), seltener autosomal-dominantes Vererbungsmuster (v.a. Typ VII); häufig syndrom-assoziiert



# Anatomie und Diagnostik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Unterscheidung durch **Wassel** Klassifikation (Typ I-VII)
- Typ IV am häufigsten (45%), dann Typ II (15%) und Typ VII
- Cave: Pollex abductus (Konnex FPL > EPL)
- Inspektion der Hautfalten und IP-Beweglichkeit
- Diagnostik: Klinik, Röntgen



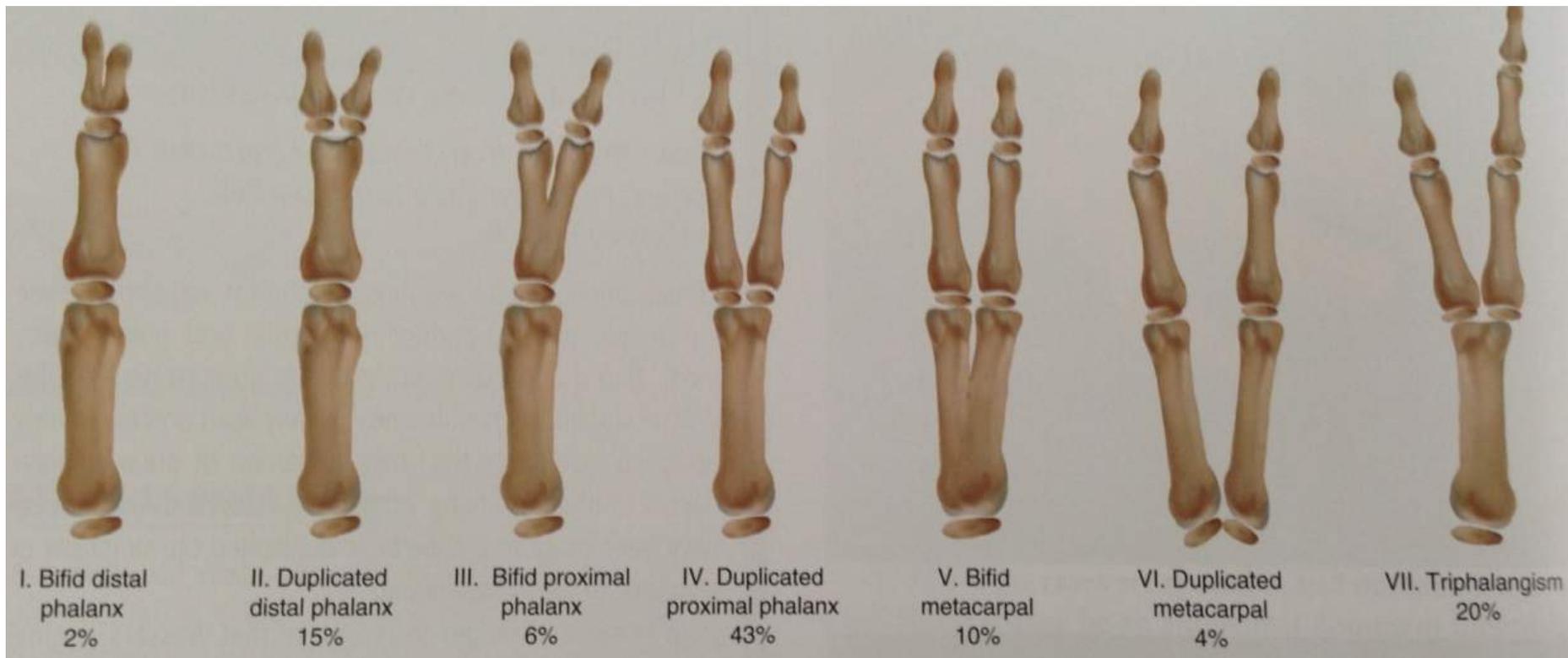
Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Anatomie und Diagnostik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **Wassel Klassifikation (Typ I-VII)**



Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Therapie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **(Ausschließlich) chirurgisch**
- **Optimaler Zeitpunkt ca. 9-12 Monate (–24 Monate)**
- **Chirurgische Optionen: Abtragung (I, III, V) ,  
**Rekonstruktion (II, IV, VI)****
- **Meistens radialer Daumen abgetragen (bei Abtragung des ulnaren > cave Durchblutung)**

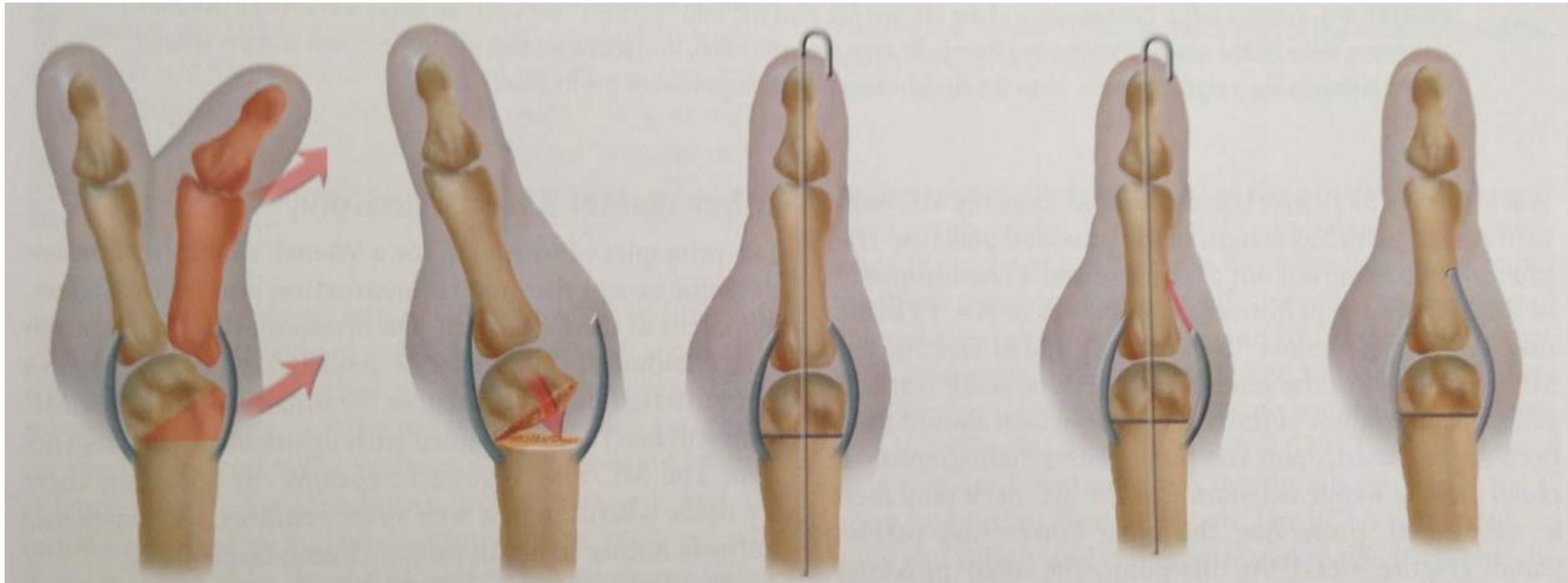


# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Resektion RCL, APB Refixation, Chondroplastie MC I



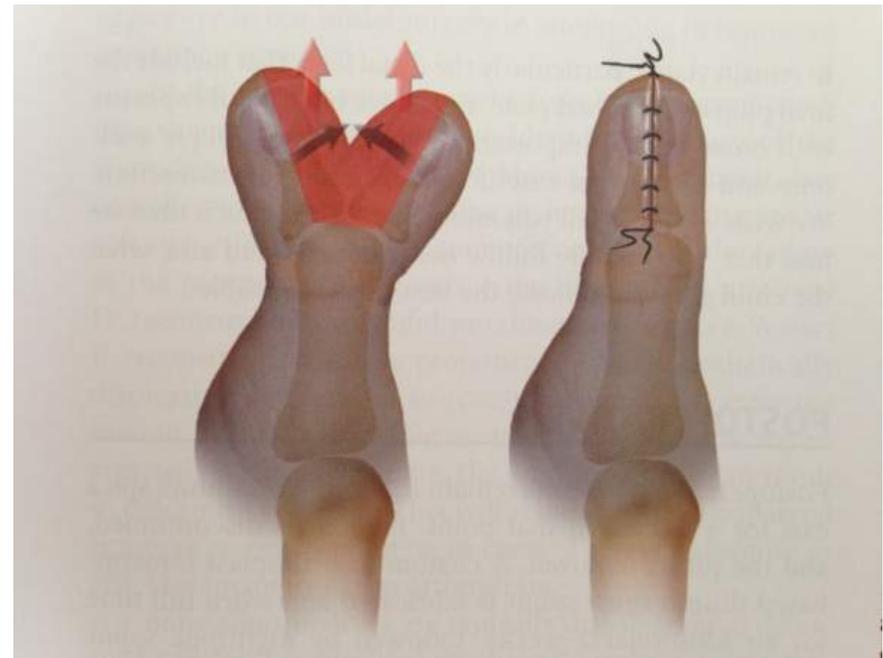
Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Typ I & II: Bilhaut-Cloquet/modifizierte Bilhaut-Cloquet Operation



Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

# POLLEX FLEXUS CONGENITUS & TRIGGER FINGER

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **Eine der häufigsten pädiatrischen Handpathologien weltweit**
- Prävalenz ca. 3:1000 Geburten
- Ursache unklar (> NICHT kongenital!)
- Evtl. bilateral
- Assoziation der Trigger Finger mit Mucopolysaccharidose

# Ätiologie und Epidemiologie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Entstehung durch Diskrepanz zwischen DM der Sehne des M. flexor poll. long. und A1-Ringband
- **Stenose durch verdickte FPL-Sehne**
- Entzündliche, degenerative Ursache unwahrscheinlich
- Trigger Finger 10x seltener und vermutlich andere Ätiologie (anatom. Variante des FDS!)

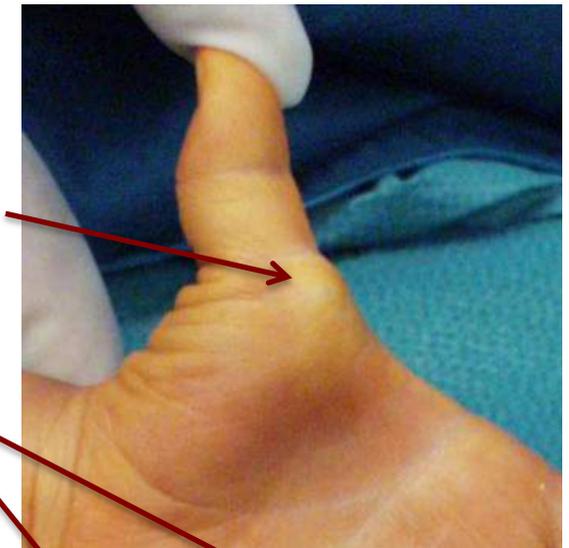


# Anatomie und Diagnostik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Flexionskontraktur im Daumen IP-Gelenk
- Tastbares Knötchen volarseitig („Notta-Knoten“)
- Evtl. Schnappphänomene; MCP-Hyperextension
- Selten Druckdolenz oder Schmerzen
- Evaluation der IP-Beweglichkeit (v.a. Streckung)
- Diagnostik: Klinik



# Klassifikation



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- Unterscheidung nach Watanabe:

**Grad 0** – Notta Knötchen tastbar; kein Streckdefizit/Schnappen

**Grad 1** – Schnappphänomen; aktiv/passiv extendierbar

**Grad 2** – IP aktiv nicht extendierbar, passiv schon

**Grad 3** – fixierte IP-Kontraktur

# Therapie



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- **Beobachten, konservativ oder chirurgisch**
- **Optimaler OP-Zeitpunkt unter 36 Monaten**
- Literaturlage bezüglich Spontanremission inkonsistent (0-66%)
- Konservative Maßnahmen: Schienenbehandlung, Ergotherapie
- **Operation PFC: A1-Ringbandspaltung (wenn fixiert oder Beschwerden)**
- **Operation TF: A1-Ringbandspaltung und FPS-slip Resektion (nach 6 Mo. konservativer Therapie)**

# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- A1-Ringbandspaltung



*Aus: Waters & Bae – Pediatric Hand and Upper Limb Surgery*

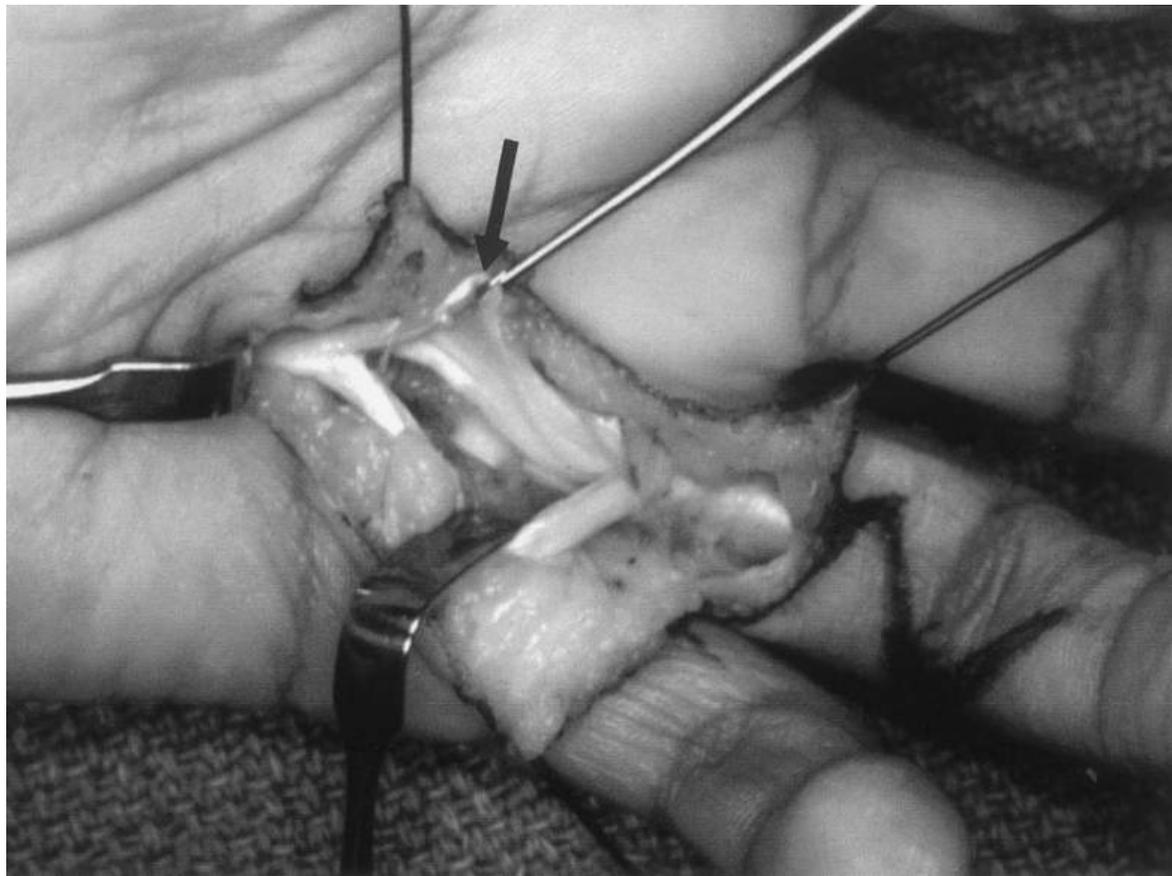


# Technik



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

- A1-Ringbandspaltung und FDS-slip Resektion



Aus: Cardon LJ et al., 1999

# Vielen Dank für die Aufmerksamkeit !



ORTHOPÄDISCHES SPITAL  
WIEN SPEISING

