

Ulnare Klumphand

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

Synonyme

Ulnadefekt, ulnarer Strahldefekt, ulnar clubhand, manus valga, ulnar deficiency, ulnar dysplasia, paraxial ulnar hemimelia, ulnar agenesis, defects of the ulnar ray

Definition

Sehr seltene Hemmungsfehlbildung der ulnarseitigen (postaxialen) Teile der oberen Extremitätenanlagen. Sie kann von der Hypoplasie des Kleinfingers bis zur Aplasie der Ulna mit den entsprechenden Begleiterscheinungen und sogar der Schulter reichen.

Ätiologie

Die Fehlbildung tritt sporadisch auf (Flatt 1994). Erbllichkeit (seltene Einzelfälle) wird diskutiert. Exogene Agenzien konnten einen Ulnadefekt hervorrufen:

Cyclophosphamid und Busulfan. Im Gegensatz zum radialen Defekt beobachtete man eine starke Häufung im Zusammenhang mit Thalidomid (Contergan®) nicht.

Ulnare Ektromelie kommt bei mehreren erblichen Syndromen vor (Flatt 1994):

- Femur-Fibula-Ulna-Syndrom (FFU-Syndrom)
- Cornelia-de-Lange-Syndrom
- Weyers-Oligodaktylie-Syndrom
- Schinzel-Syndrom
- Ulnofibulare Dysplasie
- Pillay-Syndrom

Pathogenese

Überwiegend kommt die Ulnateilaplasie mit Fehlen des distalen Teiles vor (ca. 2/3). Es folgen totale Ulnaaplasie und Ulnahypoplasie. Bei Ulnateilaplasie und Ulnaaplasie mit humeroradialer Synostose kann eine fibrocartilaginäre Anlage gefunden werden (Flatt 1994). Das Ellbogengelenk bleibt ebenso wie der Karpus nur selten unverändert. Der Daumen kann verändert sein, die drei ulnaren Finger können fehlen, jedoch fehlt der Zeigefinger fast nie. Die Schwere des Ulnadefektes korreliert mit der Dysplasie der Hand. Begleitend kommen Weichteilanomalie vor:

- Fehlen der A. ulnaris, gelegentlich mit der A. radialis
- Vorkommen einer zentralen Arterie
- Fehlen oder normabweichende Verlaufsrichtung des N. ulnaris
- Aplasien, Hypoplasien und Insertionsanomalien der Ober- und Unterarmmuskulatur
- Kardiorespiratorische Fehlbildungen (selten)
- Gastrointestinale Fehlbildungen (selten)
- Hämatopoetische Fehlbildungen (selten)

Epidemiologie

Die Inzidenz schwankt je nach Autor zwischen 1:100.000 und 11:100.000 (Martini 2003). Das Verhältnis von radialer zu ulnarer Klumphand liegt bei 4,5:1 (Flatt 1994). Nach Flatt (1994) liegt die Geschlechterverteilung bei 3:2 mit Bevorzugung des männlichen Geschlechtes. Die Angaben über den bilateralen Befall schwanken von 22 % bis 60 % (Martini 2003).

Klassifikation

In den letzten 100 Jahren wurden zahlreiche Klassifikationen vorgestellt. Bayne (1988) stellte die zur Zeit wohl praktikabelste Einteilung in 4 Typen vor:

- **Typ I:** Ulnahypoplasie: leichte ulnare Deviation, Hypoplasie des ulnaren Fingers bis zur fingerlosen Hand
- **Typ II:** Partielle Ulnaaplasie: stabiler Ellbogen, deutliche ulnare Deviation, Anlage vorhanden, Radiusköpfchen kann luxiert sein
- **Typ III:** Totale Ulnaaplasie: keine ulnare Anlage, Radius nicht verbogen, keine ulnare Deviation, Ellbogen instabil, Radiuskopf luxiert
- **Typ IV:** Radiohumerale Synostose: ulnare Anlage ist vorhanden, Radius verbogen, ulnare Deviation

Diagnostik

Klinische Diagnostik

Der Arm ist verkürzt. Die Hand zeigt eine Ulnardeviation. Der Unterarm ist nach ulnar verbogen und nach innen rotiert. Je nach Ausprägungsgrad ist der Ellbogen deformiert und zeigt Bewegungseinschränkungen, eine vollständige Ankylose oder

Instabilität. Die ulnaren Finger sind hypoplastisch oder fehlen. Außerdem beobachtet man Syndaktylie oder Kamptodaktylie der übrigen Finger.

Bildgebende Diagnostik

Die Röntgenaufnahmen zeigen die entsprechenden Skelettveränderungen. Die Kombinationen der Veränderungen sind vielfältig.

Therapie

Konservative Therapie

Das Kind entwickelt spontan Kompensationsmechanismen, um Ausfälle auszugleichen. Bei extremem Befall mit Armverkürzung und Unbeweglichkeit des Ellbogens können Hilfsmittel angepasst werden, z.B. Anziehhaken, Toilettenhilfe und Einsteckvorrichtungen für Essbesteck, Schreibutensilien und ähnliches. Die Wirkung der redressierenden Schienen ist umstritten und nicht nachgewiesen (Martini 2003).

Operative Therapie

Als Operationsindikation (meist im ersten Lebensjahr) gelten:

- Ungünstige Unterarmstellung
- Radiusköpfchenluxation
- Ulnaverkürzung
- Handfehlbildung

Folgende Eingriffe kommen in Betracht:

- Exzision der fibrocartilaginären Ulnaanlage. Der Vorteil dieser Operation ist noch nicht gesichert.
- Radius-pro-Ulna-Fusion („one bone forearm“)
- Ulnaverlängerungsosteotomie mittels Kallusdistraction
- Korrekturosteotomie des Radius
- Radiusköpfchenresektion. Die Funktionsverbesserung weilt meist nur kurz.
- Umstellungsosteotomie des synostierten Ellbogens, damit der Mund erreicht werden kann (60°–90° Flexion)

Literatur

Bayne L.G. (1988): Ulnar club hand (Ulnar deficiencies). In: Green, D.P.: Operative hand surgery, (2nd ed.). Churchill Livingstone, New York: 291–305

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