

Aus der Abteilung für Handchirurgie und Plastische Chirurgie

(damaliger Chefarzt: Prof. Dr. med. D. Buck-Gramcko)

am

Berufsgenossenschaftliches Unfallkrankenhaus Hamburg

Daumenhypoplasien:

Klassifikation anhand eines Patientengutes von 223 Händen

D i s s e r t a t i o n

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

dem Fachbereich Medizin der Universität Hamburg vorgelegt von

Claudia Bech

aus Hamburg

Hamburg, 2000

**Angenommen von dem Fachbereich Medizin
der Universität Hamburg am: 21.November 2000**

**Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs
Medizin der Universität Hamburg**

Dekan: Prof. Dr. H.-P. Leichtweiß

Referent: Prof. Dr. D. Buck-Gramcko

Korreferent: Prof. Dr. J.M. Rueger

Inhaltsverzeichnis

1 Fragestellung	1
2 Einleitung	2
3 Material und Methoden	5
3.1 Patienten.....	5
3.2 Nachuntersuchungsbogen.....	6
4 Befunde	11
4.1 Daumenhypoplasie Grad I.....	12
4.2 Daumenhypoplasie Grad II.....	17
4.3 Daumenhypoplasie Grad III.....	22
4.3.1 Daumenhypoplasie Grad III A.....	23
4.3.2 Daumenhypoplasie Grad III B.....	29
4.3.3 Daumenhypoplasie Grad III C.....	33
4.3.4 Daumenhypoplasie Grad III C mit Syndaktylie.....	37
4.4 Daumenhypoplasie Grad IV.....	39
4.5 atypische Daumenhypoplasien.....	42
5 Diskussion	45
6 Zusammenfassung	51
7 Literaturverzeichnis	53
8 Danksagung	56
9 Lebenslauf	57
10 Erklärung	58

1 FRAGESTELLUNG

In dieser Arbeit soll anhand eines großen Patientengutes eine umfassende Einteilung der Daumenhypoplasien vorgenommen werden.

Die Klassifikation erfolgte sowohl nach funktionellen und optischen als auch nach radiologischen und anatomischen Gesichtspunkten.

Besonders herausgearbeitet werden sollten hierbei die Daumenhypoplasien Grad III, da diese Gruppe bisher eine Vielzahl unterschiedlich ausgeprägter Daumenhypoplasien umfaßte, und deren Abgrenzung zur Daumenhypoplasie Grad IV.

2 EINLEITUNG

Der Daumen nimmt eine Sonderstellung unter den fünf Fingern der Hand ein, weil er aus der Ebene der übrigen Finger herausgerückt und diesen gegenübergestellt werden kann.

Diese so wichtige Oppositionsfähigkeit kommt daher, daß der Mittelhandknochen des Daumens mit der Handwurzel nicht wie bei den übrigen Fingern straff, sondern gut beweglich durch ein Sattelgelenk verbunden ist.

Dadurch ist der Daumen die e i n e Branche der Greifzange Hand; die andere Branche wird von den übrigen Fingern gebildet.

Nur mit Einsatz des Daumens ist es möglich, feinere Gegenstände mit dem Spitzgriff aufzunehmen und größere Gegenstände zu ergreifen.

Die Funktion der Greifzange Hand wird demnach sehr stark beeinträchtigt, wenn der Daumen fehlt oder hypoplastisch ist.

Aber auch für das Aussehen einer Hand ist der Daumen von großer Wichtigkeit.

Die Wiederherstellung eines Daumens mit guter Funktion und mit einem ästhetischen Äußeren ist also von entscheidener Bedeutung.

In der Vergangenheit bemühten sich eine ganze Reihe von Autoren um eine Klassifikation des hypoplastischen Daumens, um diese Art der Fehlbildung vergleichbar zu machen.

KUMMEL (1895), sowie STOFFEL und STEMPEL (1909) beschrieben bereits um die Jahrhundertwende den klinischen und anatomische Befund von angeborenen Daumenhypoplasien und Daumenaplasien.

BLAETH hat 1967 die bekannte teratologische Reihe, in Erweiterung der Klassifikation von MÜLLER (1937) aufgestellt, die von MANSKE 1992 weiter unterteilt wurde.

Auch BARSKY (1958) und TAJIMA (1985) stellten eine Einteilung der Daumenhypoplasien nach unterschiedlichen Gesichtspunkten auf.

Zahlreiche Autoren berichteten über verschiedene Muskelfehlbildungen bei der Daumenhypoplasie (TUPPER, 1969; SU und Mitarb., 1972; SALAMA und WEISSMAN, 1975; von RAVEN, 1978; NEVIASER, 1979; DELLON und RAYAN,

1981; BLAIR und BUCKWALTER, 1983; FITCH und Mitarb., 1984; GRAHAM und LOUIS, 1998).

Besonders die höhergradigen Daumenhypoplasien sind häufig mit anderen Fehlbildungen gekoppelt, vor allem am Handwurzel- und Unterarmskelett, wie z.B. Hypoplasien und Aplasien der radialen Handwurzelknochen und des Processus styloideus des Radius.

Die Handwurzelknochen verknöchern erst zu bestimmten Lebensjahren. Und normalerweise läßt sich aus der Entwicklung der Knochenkerne das Knochenalter ablesen:

Das Os scaphoideum erscheint zwischen dem 4. und 8. Lebensjahr.

Das Os lunatum erscheint zwischen dem 1. und 7. Lebensjahr.

Das Os triquetrum erscheint zwischen dem 1. und 5. Lebensjahr.

Das Os pisiformen erscheint zwischen dem 7. und 13. Lebensjahr.

Das Os trapezium und das Os trapezoideum erscheinen zwischen dem 4. und 8. Lebensjahr.

Das Os capitatum und das Os hamatum erscheinen bis zum 11. Lebensmonat (nach PALITZSCH, 1986). Bei den hypoplastischen Daumen erscheinen die radialen Handwurzelknochen häufig verspätet.

Umgekehrt geht eine Radiusaplasie fast immer mit einer Daumenhypoplasie, meistens sogar mit einer Daumenaplasie einher. Außerdem ist die Daumenhypoplasie häufig ein Teil von Syndromen und findet sich dann vergesellschaftet mit:

angeborenen Herzfehlbildungen, tracheo-ösophagealen Fisteln, Ösophagusatresie, Analatresie, orofazialen Mißbildungen, Fanconi-Anämie.

Die ersten Extremitätenanlagen entwickeln sich 3 Wochen nach der Konzeption aus der Extremitätenleiste.

In der 4 -5 Woche post conceptionem erfolgt die Abgrenzung von Ober- und Unterarm und von Hand und Fuß durch Einschnürung.

Bereits in der 7. Woche post conceptionem sind Nerven und Gefäße bis zu den distalen Abschnitten eingesproßt; die Muskeln differenzieren sich; es entsteht eine Skelettanlage: Humerus, Radius und Ulna beginnen zu verknöchern. Etwas später erfolgt die Abgrenzung der Mittelhand- und Fingerknochen und dann die Unterteilung der Finger durch Furchen.

Eine Fehlbildung der Daumenknochen muß also bereits zu diesem frühen Zeitpunkt stattfinden. Je früher eine Störung auftritt, desto komplexer ist die Fehlbildung. Außerdem nimmt mit fortschreitender Entwicklung die Empfindlichkeit des Keimes ab. Heute weiß man, daß nicht nur der Zeitpunkt bei der Art der Fehlbildung eine Rolle spielt, sondern auch die Art der Noxe. So führen z.B. Rötelninfektionen zu anderen charakteristischen Fehlbildungen als das Thalidomid.

Trotzdem sind die Ursachen von Embryopathien schwer feststellbar. Nach NEEL's Schätzung sind 20% der Mißbildungen erbbedingt (endogen), 20% beruhen auf exogenen Ursachen (z.B. Viren, Medikamente, Strahlen), 60% der Mißbildungen sind nicht genau einzuordnen; wahrscheinlich liegt ein kompliziertes Wechselspiel zwischen Erblichkeit und Umwelt zugrunde (nach BUCK-GRAMCKO, 1981).

Die Häufigkeit des Vorkommens von Daumenhypoplasie ist schwierig abzuschätzen, da genaue Daten in Bezug auf die Gesamtpopulation fehlen. Die Angaben sind daher recht unterschiedlich und nicht nach Art der Handfehlbildung unterschieden: CONWAY u. BOWE (1956) fanden eine Handfehlbildung auf 626 Lebendgeborene am New York Hospital in den Jahren 1932-1954, LECK (1969) eine Relation von 1:2228 Lebend- und Totgeborenen in Birmingham 1950-1962, während der häufig zitierte BIRCH-JENSEN (1949) eine Handfehlbildung auf 6438 Personen in Dänemark beschrieb, jedoch nur für Defektfehlbildungen (nach BUCK-GRAMCKO, 1981).

Auffällig war allerdings die Zunahme der Daumenhypoplasien in Mitteleuropa in den Jahren 1959 bis 1962 aufgrund von Thalidomid-Einnahme.

Nach BLAUTH (1967) treten die Daumenhypoplasien überwiegend doppelseitig auf.

3 MATERIAL UND METHODEN

EINTEILUNG DER DAUMENHYPOPLASIIEN DER EIGENEN PATIENTEN IN GRUPPEN

3.1 PATIENTEN

In der Zeit von 1959 bis 1988 stellten sich insgesamt 159 Patienten mit insgesamt 223 hypoplastischen, zweigliedrigen Daumen an der Abteilung für Handchirurgie und Plastische Chirurgie des Berufsgenossenschaftlichen Unfallkrankenhauses Hamburg vor.

Bei 18 Patienten ließ sich eine sichere Conterganeinnahme während der Schwangerschaft feststellen. Bei 2 Patienten war eine Conterganeinnahme während der Schwangerschaft fraglich. Bei 12 Patienten waren familiäre Daumenfehlbildungen bekannt.

94 dieser hypoplastischen Daumen waren bis zum Jahre 1987 bereits durch Prof. BUCK-GRAMCKO und Mitarbeiter entfernt worden, weil eine Pollizisation des Zeigefingers vorgenommen worden war.

Bei diesen Fällen erfolgte die Einteilung der einzelnen Daumen anhand der präoperativ vorliegenden Daten (Untersuchung der Beweglichkeit, Auswertung von Fotos und Röntgenbildern) und der anatomischen Befunde laut der Operationsberichte.

Bei weiteren 20 hypoplastischen Daumen war durch Prof. BUCK-GRAMCKO und Mitarbeiter eine daumenerhaltende Operation vorgenommen worden.

Diese und die Patienten mit den verbleibenden 111 nicht-operierten hypoplastischen Daumen wurden zur Nachuntersuchung in das Berufsgenossenschaftliche Unfallkrankenhaus Boberg einbestellt und die Daumenhypoplasien anhand eines Nachuntersuchungsbogens und erstellter Röntgenbilder und Fotos eingeteilt.

Da nicht alle Patienten zu einer Nachuntersuchung bereit waren, wurde in diesen Fällen der Untersuchungsbefund aus der Akte entnommen.

Von den insgesamt 105 Patienten mit den 131 erhaltenen, hypoplastischen Daumen konnten 48 Patienten nachuntersucht werden.

57 Patienten waren nicht zur Nachuntersuchung bereit bzw. es war eine Nachuntersuchung nicht möglich aus folgenden Gründen:

22 Patienten sind unbekannt verzogen,

18 Patienten sind nicht am Termin erschienen oder haben sich nicht gemeldet,

8 Patienten haben eine Nachuntersuchung abgelehnt,

7 Patienten leben z. Zt. im Ausland,

2 Patienten sind verstorben.

Die Bereitschaft, zu einer Nachuntersuchung zu erscheinen, war sicherlich deswegen so gering, da es sich zum großen Teil um Patienten mit nicht operierten Daumen handelte. Bei höhergradiger Daumenhypoplasie hatten diese Patienten häufig eine operative Therapie abgelehnt, bei geringgradiger Daumenhypoplasie war keine weitere Therapie indiziert.

3.2 NACHUNTERSUCHUNGSBOGEN

Wie aus dem folgenden Nachuntersuchungsbogen ersichtlich ist, wurden die einzelnen Daumenhypoplasien eingeteilt nach Auswertung von

- klinischen Gesichtspunkten (Beweglichkeitsausmaß und Kraft im Vergleich zur gesunden Hand)
- optischen Gesichtspunkten (Fotos)
- Röntgenbildern
- anatomischen Befunden (Weichteil-, Knochen-, Gefäßanomalien laut Operationsbericht)
- speziellen Beschwerden

NACHUNTERSUCHUNGSBOGEN
VERLAUF OPERierter UND NICHT-OPERierter DAUMENHYPOPLASIE
(AUSSER POLLIZISATIONEN)

Untersucher: Claudia Bech

Patient:

Nr.	Name	Vorname	Geb.-Dat.
-----	------	---------	-----------

ANAMNESE

1. Familienanamnese

Fehlbildungen bei

Vater, Art.....

Mutter, Art.....

Großeltern väterlicherseits, Art.....

Großeltern mütterlicherseits, Art.....

Geschwistern, Art.....

eigenen Kindern, Art.....

weiteren Verwandten.....

2. Schwangerschaft

normal

Besonderheiten, welche.....

.....

3. Entwicklung

normal

Besonderheiten, welche.....

.....

PATIENT:.....B

ETROFFENE HAND:.....

NACH AKTENLAGE / NACHUNTERSUCHUNG

PRÄOPERATIVER BEFUND ZUR EINTEILUNG DER DAUMENHYPOPLASIEN

DATUM:.....

1. Objektive Messungen

Daumenbeweglichkeit

	aktiv			passiv		
MP I						
Abwinklung nach radial						
Abwinklung nach ulnar						
IP I						
Abwinklung nach radial						
Abwinklung nach ulnar						
Palmarabduktion						
Radialabduktion						
Retropulsion						
Rotationswinkel I/II in Ruhelage						
in voller Opposition						

Fingerbeweglichkeit

	II		III		IV		V	
	aktiv	passiv	aktiv	passiv	aktiv	passiv	aktiv	passiv
MP								
PIP								
DIP								

Funktion übrige Gelenke

		aktiv			passiv		
Handgelenk	Ext.-/Flexion						
	Rad.-/Ulnarflexion						
Ellenbogen	Sup.-/Pronation						
	Ext.-/Flexion						

Daumengröße Distanz Daumenkuppe - Kommissur I/IImm

Abstand Kuppe I - IImm

Spanne Kuppenmitte I/II bei abduziertem Daumenmm

Sensibilität (2 PD)

- normal
- reduziert
- nur Schutzsensibilität
- anästhetisch

Opposition zu II III IV V

Kraft Vigorimeter

2. Gebrauchsfähigkeit des Daumens bzw. der Hand

Beruf handwerklicher Beruf

Schreibtischberuf.....

Schule

Hobbies

Einschränkungen.....

.....

Schreiben dominante Hand re li
normal
beeinträchtigt
Schreiben mit adominanter Hand

Spezielle Beeinträchtigungen (z.B. Essen, An-/Ausziehen)

nein

ja, welche.....

3. Auffälligkeit der Hand

fast normal

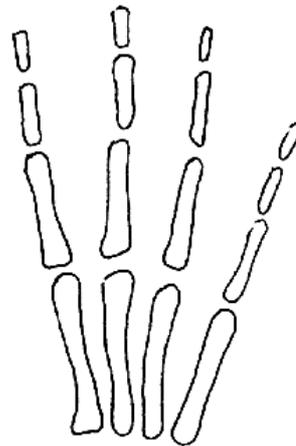
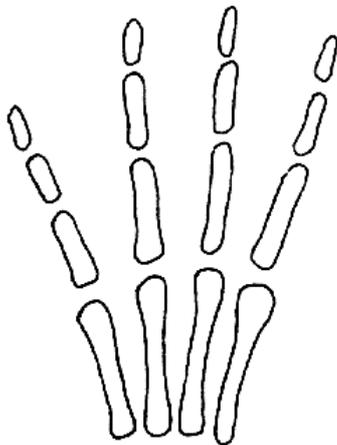
wenig auffallend

sehr auffallend

4. Röntgenskizze

Datum:

Alter:



4 BEFUNDE

Nach Berücksichtigung der klinischen, röntgen-morphologischen, und anatomischen Gesichtspunkte der einzelnen hypoplastischen Daumen unserer Patienten kamen wir zur folgender Einteilung:

4.1 DAUMENHYPOPLASIE GRAD I

Patientengut

Insgesamt fanden sich 63 Patienten mit 69 hypoplastische Daumen Grad I.

Ein Patient lebt im Ausland. Die anderen 62 Patienten mit 68 hypoplastischen Daumen Grad I wurden zur Nachuntersuchung einbestellt, davon wurden 30 Patienten mit 31 hypoplastischen Daumen Grad I klinisch nachuntersucht und die betreffende Hand geröntgt.

18 Patienten mit 23 hypoplastischen Daumen Grad I sind unbekannt verzogen.

11 Patienten mit 11 hypoplastischen Daumen Grad I sind nicht erschienen oder haben sich nicht gemeldet.

3 Patienten mit 3 hypoplastischen Daumen Grad I haben eine Nachuntersuchung abgelehnt.

Bei den 33 nicht nachuntersuchten Patienten mit 38 hypoplastischen Daumen Grad I erfolgte die Einteilung nach den vorhandenen Röntgenbildern und den Aufzeichnungen in der Patientenakte.

Klinischer Befund nach Nachuntersuchungsbogen

Es fielen bei der Untersuchung mehrere signifikante Unterschiede im Vergleich zu einem normal angelegten Daumen auf.

Am auffälligsten ist die hypoplastische Thenarmuskulatur (Abb. 3 und 4). Das Interphalangealgelenk des betroffenen Daumen ist vermindert aktiv beugefähig (nur etwa 20° Beugung), außerdem ist das Grundgelenk besonders zur radialen Seite geringgradig instabil.

Der Daumen kann zwar alle Fingerspitzen der Hand erreichen, jedoch fehlt die normale Rotation.

Optisch fiel eine leichte Adduktionsstellung des 1. Mittelhandknochen ins Auge, bei verminderter radialer und palmarer Abduktion (nur jeweils 30°). Der Daumen ist leicht verkürzt und verschmälert.

Trotz dieser eingeschränkten Beweglichkeit und der geringeren Kraft des hypoplastischen Daumens im Vergleich zum gesunden Daumen wurde immer der Daumen zum Greifen benutzt.

Normalerweise wurden diese Befunde von den Patienten nicht als einschränkend im täglichen Gebrauch des Daumens empfunden. Nur 2 Patienten klagten über Schmerzen im Bereich des 1. Mittelhandknochen bei starken Belastungen des Daumens; ein Patient gab Schwierigkeiten beim Umfassen größerer Gegenstände an wegen der geringeren Spanne zwischen Daumen und Zeigefinger.

Röntgenbefunde (Abb. 1, linke Hand)

In den meisten Fällen fand sich ein normaler Knochenbefund.

Bei einigen Röntgenbefunden fiel jedoch eine verspätete Verknöcherung bzw. eine hypoplastische Anlage des Skaphoids, des Trapeziums und der Epiphyse des 1. Mittelhandknochen auf.

Beispiel

Sch., J.

21-jähriger Patient mit einer Daumenhypoplasie Grad I der linken Hand.

Auf dem Foto fällt eine Thenarhypoplasie auf (Abb. 3). Die Daumenspitze erreicht zwar alle anderen Fingerspitzen, jedoch ohne Rotation im Sattelgelenk (Abb. 6).

Die Beweglichkeit des Interphalangealgelenk ist eingeschränkt und beträgt nur 25° (sowohl aktiv als auch passiv). Das Daumengrundgelenk ist nach beiden Seiten leicht instabil.

Die Beweglichkeit im Daumengrundgelenk liegt im Bereich des Normalen (40 - 0 - 55 aktiv). Die Palmarabduktion (25°) und die Radialabduktion (15°) sind leicht vermindert. Die anderen Finger der linken Hand, das Handgelenk und der Ellenbogen sind frei beweglich.

Der Patient führt einen handwerklichen Beruf (Maler) ohne spezielle Beeinträchtigungen aus. Er gibt allerdings Schwierigkeiten beim Umfassen sehr großer Gegenstände, wie z.B. eines Handballes, an.

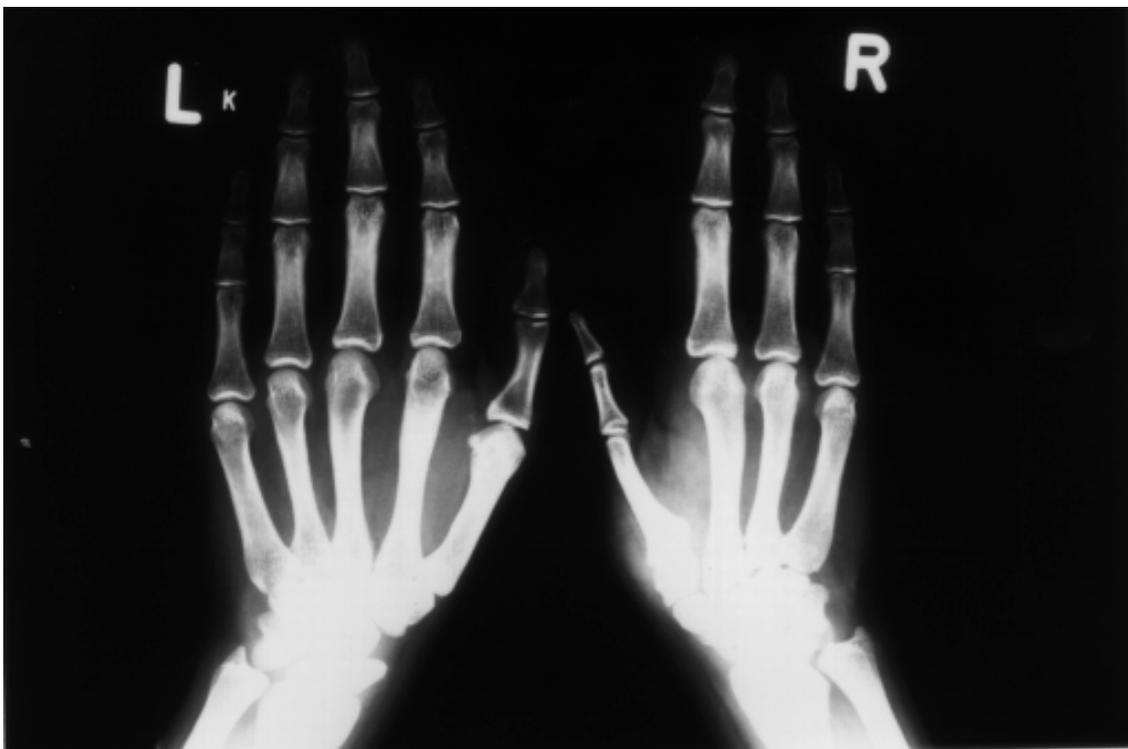


Abb. 1

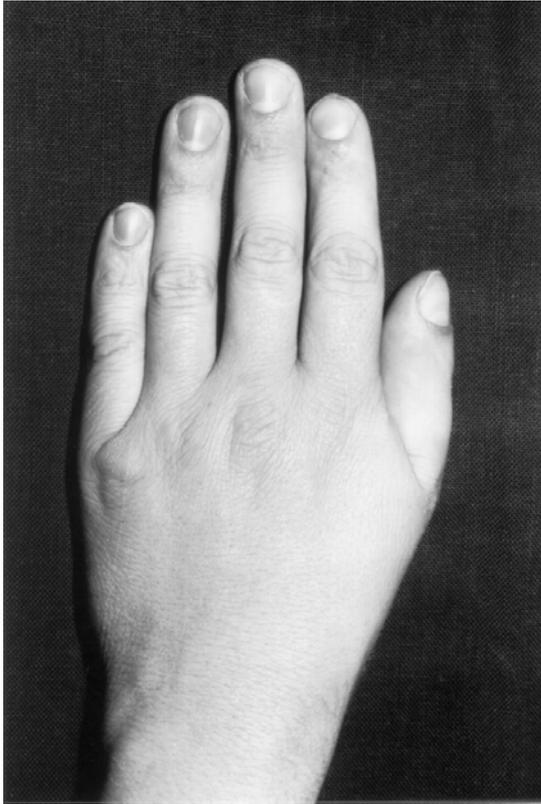


Abb. 2

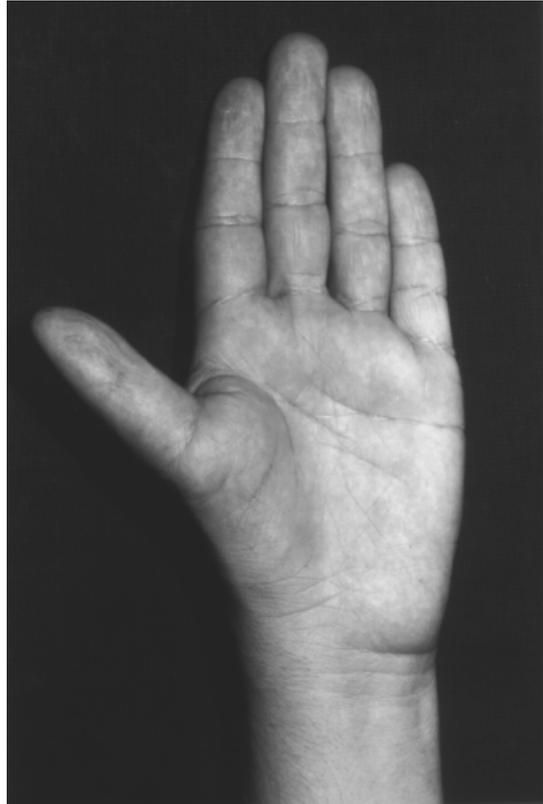


Abb. 3

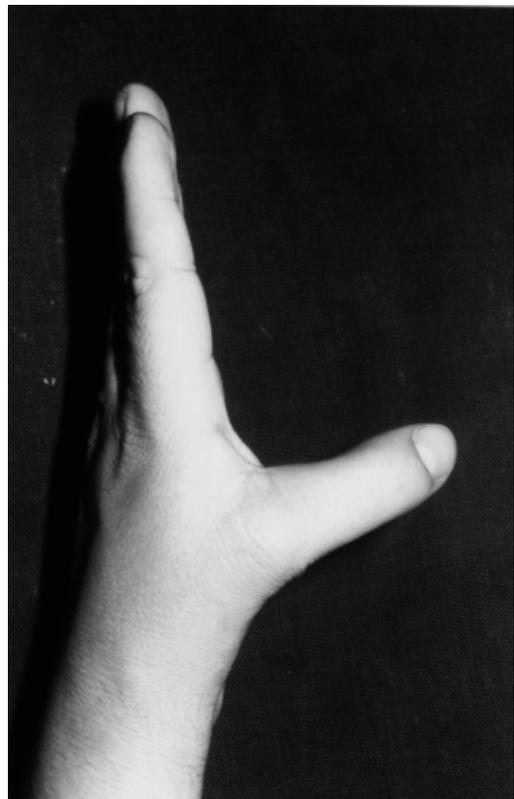


Abb. 5



Abb. 6

4.2 DAUMENHYPOPLASIE GRAD II

Patientengut

Insgesamt fanden wir 42 Patienten mit 44 hypoplastischen Daumen Grad II, davon wurden 20 Daumen operativ stabilisiert. 24 Daumen sind nicht operiert worden.

6 Patienten mit 7 hypoplastischen Daumen Grad II leben im Ausland, 1 Patient mit einem hypoplastischen Daumen Grad II ist 1983 verstorben.

Die verbleibenden 35 Patienten mit 36 hypoplastischen Daumen Grad II wurden zur Nachuntersuchung einbestellt.

Insgesamt wurden 16 Patienten mit 16 hypoplastischen Daumen Grad II nachuntersucht.

7 Patienten mit 8 hypoplastischen Daumen Grad II sind unbekannt verzogen.

9 Patienten mit 9 hypoplastischen Daumen Grad II sind nicht erschienen oder haben sich nicht gemeldet.

3 Patienten mit 3 hypoplastischen Daumen haben eine Nachuntersuchung abgelehnt.

Bei den 26 nicht nachuntersuchten Patienten mit den insgesamt 28 hypoplastischen Daumen Grad II wurden die bereits vorhandenen Unterlagen (vorliegende Röntgenbilder und klinische Befunde aus der Patientenakte) ausgewertet.

Bei den 20 operierten Daumenhypoplasien wurden auch die Operationsberichte ausgewertet.

Klinische Befunde nach Nachuntersuchungsbogen

Klinisch fällt im Vergleich zum gesunden anderen Daumen ein verkürzter und verschmälerter Strahl auf (Abb. 8), der auch geringere Kraft besitzt als der gesundDaumen. Es besteht eine Thenaraplasie (Abb. 9 und 10).

Es finden sich Veränderungen im Bereich aller Daumengelenke:

1. das Karpometakarpalgelenk ist instabil und zum Teil subluzierbar,
2. das Grundgelenk ist instabil und vermindert beugefähig,
3. das Interphalangealgelenk ist aktiv nicht zu beugen.

Außerdem ist sowohl die palmare als auch die radiale Abduktion des Daumens vermindert; der 1. Mittelhandknochen befindet sich in einer Adduktionsstellung.

Der Daumen erreicht zwar alle Fingerspitzen (die Kuppe des kleinen Fingers teilweise mit Schwierigkeiten), jedoch nur durch Beugung und nicht durch Rotation (Abb. 10 und 11).

Auch die Handgelenksstreckung ist gegenüber der gesunden Hand vermindert.

Alle unsere Patienten berichteten, daß sie Tätigkeiten wie Knöpfen, Reißverschluß- und Schuhbänder-Schließen verspätet gelernt haben und die Ausführung dieser Tätigkeiten auch länger dauert.

Röntgenbefunde (Abb. 7)

Die Daumenknochen sind verkürzt und verschmälert und es finden sich Veränderungen an der radialen Handseite: entweder sind die radiale Handwurzelknochen (Skaphoid, Trapezium, Trapezoideum, Lunatum) hypoplastisch oder es findet eine verspätete Verknöcherung derselben und der Epiphyse des 1. Mittelhandknochen statt (Abb. 7).

Auch der Processus styloideus radii ist häufig hypoplastisch.

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Wie im Folgenden beschrieben, fanden sich immer Veränderungen an der Daumen-muskulatur und am Daumengrundgelenk.

Der 1. Mittelhandknochen ist verkürzt und verschmälert. Teilweise fanden wir Anomalien der Gefäß- und Nervenversorgung des Daumens.

Nun zu den Fehlbildungen im einzelnen:

Bei allen unseren operierten Patienten mit einer Daumenhypoplasie Grad II war der

M. abductor pollicis brevis betroffen, was auch schon als Thenarhypoplasie oder Thenaraplasie bei der klinischen Untersuchung des Daumens deutlich zu sehen war. In den meisten Fällen war er nicht vorhanden, manchmal fand sich noch ein Rest.

Auch der M. opponens fehlte in den meisten Fällen.

Zweimal fand sich auch kein M. flexor pollicis brevis.

Bei der langen Beugesehne des Daumens sahen wir sehr häufig anomale Verläufe oder abnorme Insertionen, so daß oft nur das Grundgelenk des Daumens und nicht das Interphalangealgelenk des Daumens gebeugt werden konnte. Es fehlte die Beuge-sehnenscheide und es bestanden Verbindungen mit der langen Daumenstrecksehne.

Teilweise zogen die beiden langen Sehnen in Form einer Sehnenplatte von dorso-radial zum Daumen und bewirkten so nur eine Abduktion des Daumens.

In einem Fall war der M. flexor pollicis longus gar nicht vorhanden.

Auch bei der langen Daumenstrecksehne beobachteten wir abnorme Insertionen, die dazu führten, daß der Daumen nur im Grundgelenk und nicht im Interphalangealgelenk gestreckt werden konnte.

Außerdem lag der M. extensor pollicis longus häufig radiallyseitig vom Grundgelenk und inserierte an der Radialseite des Endgelenks und bewirkte somit eine radiale Abwinkelung des Daumens.

Dreimal fanden wir auch eine zusätzliche Strecksehne an der Radialseite des 1. Mittelhandknochen, die am Grundglied des Daumens radial ansetzte.

In der 1. Zwischenfingerfalte beobachteten wir häufig zarte bis kräftige Bindegewebszüge, die zur Adduktionskontraktur des Daumens führten.

Das ulnare Seitenband am Grundgelenk des Daumens fehlte meistens; manchmal war es noch hypoplastisch vorhanden.

In einem Fall hatte das Karpometakarpalgelenk des Daumens eine plane Gelenkfläche; bei einer anderen Patientin hatte das 1. Mittelhandköpfchen eine nahezu runde Form.

Als zusätzliche Strukturen fanden wir in einem Fall einen dritten beugeseitigen Nerven ulnar von der Art. radialis und beugeseitig vom M. flexor carpi radialis, der sich zwischen den Grundgelenken II und III mit einem Teil des Medianusnerven vereinigte.

Beispiel

P., K.-P.

27-jähriger Patient mit einer Daumenhypoplasie Grad II der rechten Hand.

Es zeigt sich ein verschmälertes und verkürztes 1. Strahl (Abb. 7 und 8), außerdem fällt eine Thenaraplasie auf (Abb. 9).

Das Daumengrundgelenk ist sehr instabil (Abwinkelung nach radial 50° , nach ulnar 40°). Aktiv bewegt werden kann der hypoplastische rechte Daumen nur im Grundgelenk (0 - 0 - 45); das Endgelenk ist nur passiv beweglich (0 - 0 - 40).

Der Daumen erreicht zwar alle Fingerspitzen, jedoch nur durch Beugung und nicht durch Rotation.

Auch die Beweglichkeit des rechten Handgelenks ist eingeschränkt (Extension / Flexion 0 - 0 - 90; Radialduktion / Ulnarduktion 20 - 0 - 30).

Finger und Ellenbogen sind bis auf die volle Streckung im Mittelgelenk des 5. Fingers frei beweglich.

Der Patient greift teilweise unter Einsatz des Daumens, teilweise allerdings auch zwischen Zeige- und Mittelfinger.





Abb. 8

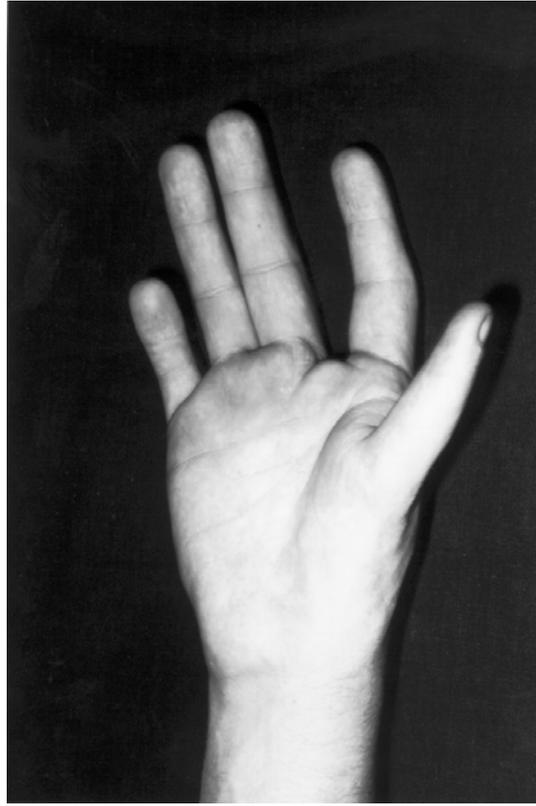


Abb. 9

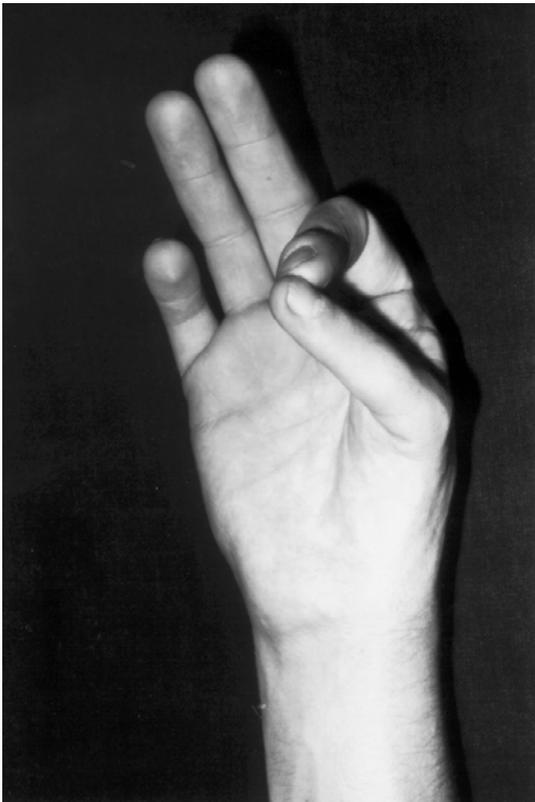


Abb. 10



Abb. 11

4.3 DAUMENHYPOPLASIE GRAD III

Da diese Gruppe eine Vielzahl unterschiedlich ausgeprägter Daumenhypoplasien bis hin zum flottierenden Daumen umfaßt, unterteilen wir diese Gruppe in 3 Untergruppen. Gemeinsam ist allen Daumenhypoplasien Grad III, daß der Daumen, bis auf geringe Wackelbewegungen im Daumengrundgelenk, nicht bewegt werden kann, und somit auch nicht zum Greifen oder Halten von Gegenständen benutzt werden kann.

Es besteht eine Instabilität der Daumengelenke und eine Thenaraplasie.

Ausschlaggebend für die Einteilung in die Gruppe der Daumenhypoplasie Grad III ist jedoch das Vorliegen eines, wenn auch manchmal sehr kleinen Teiles des Mittelhandknochens.

Daher befinden sich jetzt unter der Daumenhypoplasie Grad III sehr viele Fälle, die nur eine sehr schmale Hautbrücke haben und die wir deswegen früher als "flottierender Daumen" der Daumenhypoplasie Grad IV zugeordnet hatten.

Wir halten uns also streng an die Empfehlungen von BLAUTH, der auch den radiologischen Befund als ausschlaggebend zur Einteilung der Daumenhypoplasien ansieht.

Die Unterteilung der Daumenhypoplasie Grad III in 3 Untergruppen erfolgt im wesentlichen nach dem Ausmaß der Hypoplasie und der Länge des 1. Mittelhandknochens und den daraus resultierenden weiteren Fehlbildungen und Bewegungseinschränkungen.

Beim Grad III A besteht noch ein, wenn auch völlig instabiles, Karpometakarpalgelenk.

Die Länge des 1. Mittelhandknochen nimmt von proximal nach distal ab, so daß am Ende nur noch ein kleiner distaler Knochenkern übrigbleibt.

Diese fortgeschrittene Form der Daumenhypoplasie (Daumenhypoplasie Grad III C) imponiert dann entweder als flottierender Daumen oder aber der Daumenstummel ist durch Syndaktylie mit dem Zeigefinger verbunden.

Optisch und röntgenmorphologisch beginnt dann der Daumen nicht mehr an der Handwurzel, sondern der Daumenstummel setzt im Bereich des Zeigefingergrundgelenkes an.

Allgemein kann man sagen: je hochgradiger die Daumenhypoplasie ist, desto weiter distal am 2. Mittelhandknochen beginnt der rudimentäre 1. Mittelhandknochen.

4.3.1 DAUMENHYPOPLASIE GRAD III A

Patientengut

Insgesamt fanden wir 30 Patienten mit 32 hypoplastischen Daumen vom Grad III A. Davon wurden 27 Daumen polliziert; 5 Hände sind noch nicht operiert worden.

Diese 4 Patienten mit den 5 nicht operierten Daumen wurden zur Nachuntersuchung einbestellt.

Es wurden 2 Patienten mit 2 hypoplastischen Daumen Grad III A nachuntersucht.

1 Patient mit einem hypoplastischen Daumen Grad III A ist mehrmals nicht zum vereinbarten Termin erschienen.

1 Patient mit einem hypoplastischen Daumen Grad III A lehnte eine Nachuntersuchung ab.

Bei den 3 nicht nachuntersuchten Daumen und den 27 bereits entfernten hypoplastischen Daumen erfolgte die Einteilung anhand der vorhandenen Befunde der Patientenakten (klinische Untersuchung, Fotos und Röntgenbilder) und ggf. anhand der Operationsberichte.

Klinische Befunde nach Nachuntersuchungsbogen

Es findet sich immer eine Thenaraplasie (Abb. 14). Der Daumen ist jedoch nicht flottierend.

Aktive Daumenbewegungen sind möglich (außer bei zusätzlicher Radiusaplasie), jedoch nur in geringem Ausmaß, wie Wackelbewegungen im Grundgelenk, Adduktionsbewegungen oder Radial- und Palmarabduktion des Daumens.

Sowohl das Daumengrund- sowie das -endgelenk sind sehr instabil (Abb. 17).

Das Greifmuster dieser Patienten ist sehr unterschiedlich:

ein Großteil dieser Patienten greift mit Zeige- und Mittelfinger, zwei Patientinnen greifen teilweise mit Daumen und Zeige- bzw. Mittelfinger und teilweise mit Zeige-

und Mittelfinger. Ein Patient benutzt den hypoplastischen Daumen als Widerlager zum Halten größerer Gegenstände.

Röntgenbefunde (Abb.12, linke Hand)

Der hypoplastische 1. Mittelhandknochen beginnt im Karpometakarpalgelenk; jedoch ist er stark verschmälert und kürzer als der 2. Mittelhandknochen.

Das Skaphoid ist häufig hypoplastisch. Teilweise sind auch andere Handwurzelknochen hypoplastisch und verknöchern zu einem späteren Zeitpunkt.

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Muskelhypoplasien und -anomalien finden sich nicht nur am Daumen, sondern auch am Zeigefinger, wenn dort auch in geringer ausgeprägterem Maße.

Am Daumen finden sich teilweise noch Reste der langen Streck- und Beugesehne, die vollständig mit der Unterlage verwachsen sind oder ein Muskelrest im Sinne eines M. flexor pollicis brevis.

Meistens findet sich aber nur ein bindegewebiger Strang, der von der Radialseite des Handgelenks kommt, oder aber eine oder zwei radial gelegene Sehne, die von den Faszien der zwischen Daumen und Zeigefinger gelegenen kleinen Muskeln entspringen und keinerlei Funktion haben.

Manchmal verlaufen radial vom 2. Mittelhandknochen zahlreiche kleine Muskeln, von denen einige auch am kurzen 1. Mittelhandknochen ansetzen.

Häufig findet sich noch ein Adduktorrudiment.

Die Strecksehne des Zeigefingers ist meistens auf dem Periost verwachsen. Häufig hat der Zeigefinger auch drei Strecksehnen.

Die Beugesehnen des Zeigefingers sind miteinander verbacken, teilweise auch verkürzt oder es ist nur eine Beugesehne vorhanden.

Der erste dorsale Interosseus ist meistens kräftig angelegt und häufig strahlen Züge des 1. dorsalen Interosseus in den Grundgelenksbereich des Daumens ein.

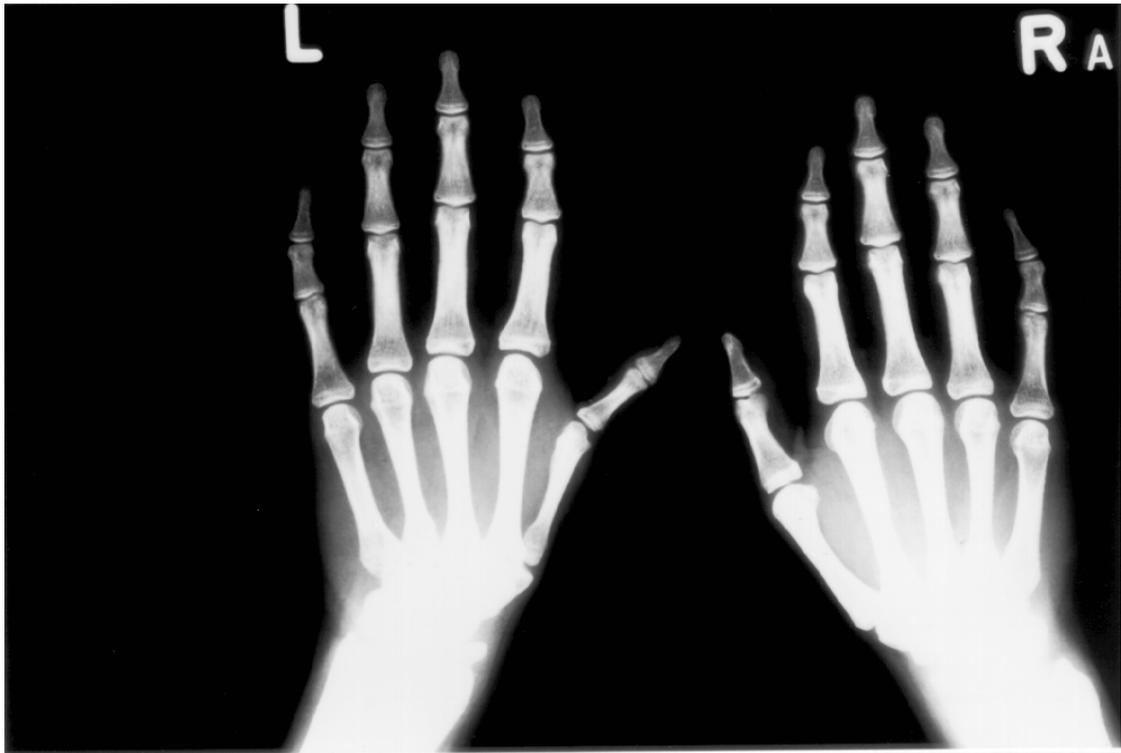


Abb. 12

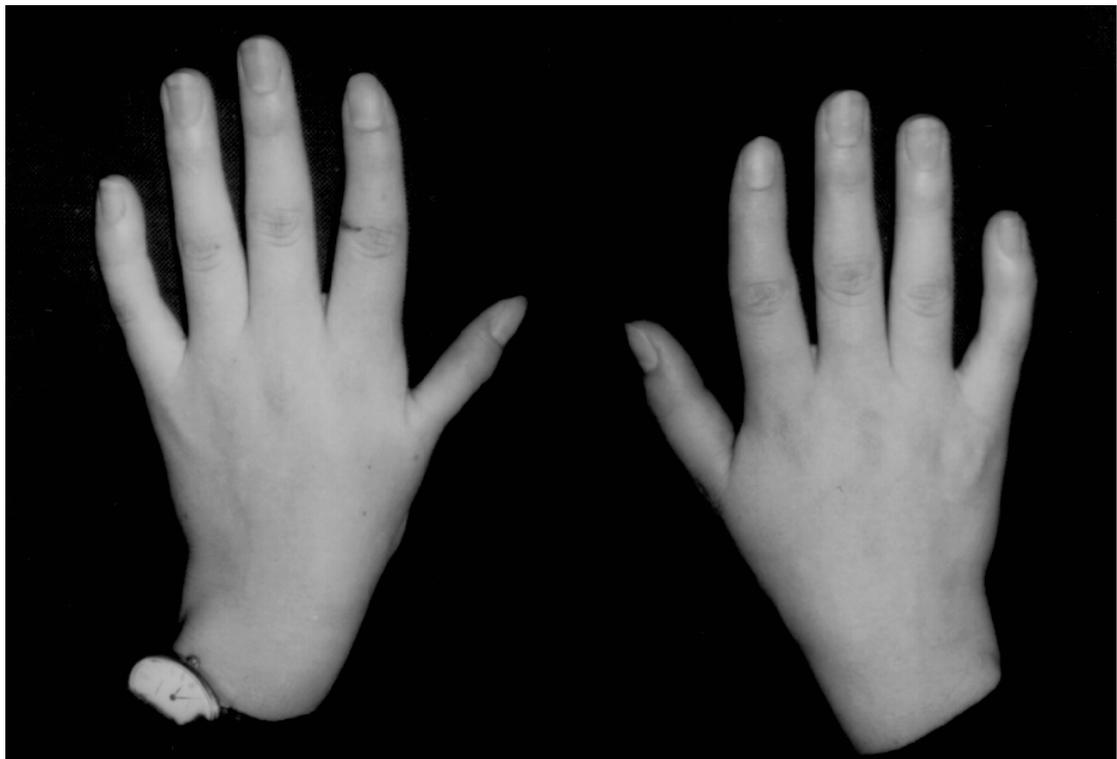


Abb.13



Abb. 16



Abb. 17



Abb. 19

4.3.2 DAUMENHYPOPLASIE GRAD III B

Patientengut

Insgesamt fanden sich 21 Patienten mit 22 hypoplastischen Daumen vom Grad III B. Davon wurden 18 Daumen entfernt aufgrund einer Pollizisation; 4 Daumen sind noch nicht operiert worden.

Es wurden also 4 Patienten mit 4 hypoplastischen Daumen Grad III B zur Nachuntersuchung einbestellt.

1 Patient mit 1 hypoplastischen Daumen Grad III B konnte nachuntersucht werden.

1 Patient mit 1 hypoplastischen Daumen hat die Nachuntersuchung abgelehnt.

1 Patient mit 1 hypoplastischen Daumen hat sich trotz Anschreiben nicht gemeldet.

1 Patient mit 1 hypoplastischen Daumen ist unbekannt verzogen.

Bei diesen Patienten erfolgte die Einteilung anhand der vorhandenen Unterlagen (Fotos, Röntgenbilder, klinische Befunde)

Auch bei den 18 bereits entfernten hypoplastischen Daumen wurde die Einteilung anhand der vorhandenen präoperativen Befunde (klinische Untersuchung, Fotos und Röntgenbilder) und der Operationsberichte vorgenommen.

Klinische Befunde nach Nachuntersuchungsbogen

Der Daumen ist flottierend an einer kräftigen Weichteilbrücke im mittleren Bereich des 2. Mittelhandknochen.

Er ist aktiv nicht beweglich und wird nicht beim Greifen eingesetzt.

Die Hände stehen häufig in leichter radialer Abwinkelung (Abb. 21), was darauf schließen läßt, daß auch andere Strukturen an der radialen Handseite hypoplastisch angelegt sind.

Es besteht kein Daumenballen (Abb. 22).

Röntgenbefunde (Abb. 20)

Der rudimentäre 1. Mittelhandknochen ist um mehr als die Hälfte verkürzt und verschmälert und beginnt im mittleren Bereich des 2. Mittelhandknochen.

Die radialen Handwurzelknochen sind immer hypoplastisch und die betroffenen Hände stehen häufig in leichter radialer Abwinkelung .

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Manchmal findet sich am Daumen eine lange, dünne Sehne, die von der radialen Beuge-seite kommt und am 1. Mittelhandknochen ansetzt.

Diese Sehne kann allerdings auch bis zum Endglied reichen, ist aber immer fest mit dem Knochen verwachsen und damit funktionslos.

Häufig findet sich aber am Daumen nur ein bindegewebiger Strang, der in das Köpfchen des 1. Mittelhandknochen einstrahlt und von den Muskelfaszie der Handwurzel her-kommt.

Ansonsten sind am Daumen keinerlei Muskeln oder Sehnen vorhanden.

Es finden sich allerdings einige kräftige, kleine Muskeln radial und palmar vom 2. Mittelhandknochen, die aber normalerweise alle zum Zeigefinger ziehen und nicht am Daumen inserieren.

Manchmal zieht lediglich ein sehniger Ausläufer dieser Muskeln zum proximalen Ende des Daumenmittelhandknochens.

Häufig findet sich ein Adduktorrudiment, welches dann vom 3. Mittelhandknochen entspringt, dorsal der Zeigefingerbeugesehnen verläuft und an der Faszie des ersten dorsalen Interosseus endet.

Selten erreicht dieser Muskel auch den Grundgliedbereich des Daumens und inseriert dort.

Die Interossei sind meistens gut entwickelt, jedoch der erste Lumbrikalis fehlt häufig oder er entspringt zwar von der Profundussehne des Zeigefingers und zieht jedoch zum Mittelfinger.

Am Zeigefinger finden sich häufig drei Strecksehnen.

Ein Gefäßnervenbündel für den Daumen zweigt von dem radialen Gefäßnervenbündel des Zeigefingers ab.

Manchmal kommt noch ein zusätzlicher Nerv von der Radialkante des Handwurzelbereiches zum Daumen.

Beispiel

F., C.

10jährige Patientin mit einer Daumenhypoplasie vom Grad III B an der linken Hand mit vier normalen Langfingern mit freier Beweglichkeit.

Der Daumen hat keine aktive Beweglichkeit und ist durch eine breite Weichteilbrücke instabil mit dem Zeigefinger verbunden.

Ein Thenar ist nicht vorhanden (Abb. 22).

Die Patientin greift mit Zeige- und Mittelfinger; der Daumen wird nicht eingesetzt.

Auf der Röntgenaufnahme der 10jährigen Patientin ist kein Skaphoid vorhanden.



Abb. 20



Abb. 21



Abb. 22

4.3.3 DAUMENHYPOPLASIE GRAD III C

Patientengut

Insgesamt fanden wir 20 Patienten mit 20 hypoplastischen Daumen vom Grad III C.

Alle Patienten mit dieser hochgradigen Daumenhypoplasie sind bereits polliziert worden, so daß die Einteilung der hypoplastischen Daumen anhand der präoperativen Befunde (klinische Untersuchung, Fotos und Röntgenbilder) und anhand der Operationsberichte vorgenommen wurde.

Klinische Befunde nach Nachuntersuchungsbogen

Es findet sich ein flottierender Daumen, der an einer schmalen Weichteilbrücke im distalen Bereich des 2. Mittelhandknochen bzw. am Grundgelenk des Zeigefingers ansetzt.

Er besitzt jedoch im Gegensatz zur Daumenhypoplasie Grad IV drei Knochenkerne. Der Daumen ist völlig instabil ohne Muskel- oder Sehnenführung und kann demzufolge nicht aktiv bewegt werden.

Die Patienten benutzen zum Greifen nie ihren Daumen, sondern stets Zeige- und Mittelfinger, bei einer zusätzlichen Radiushypo- oder -aplasie wird manchmal noch nicht einmal der Zeigefinger zum Greifen eingesetzt.

Es findet sich nicht nur die Daumenhypoplasie, sondern auch die Bewegungsmöglichkeiten des Handgelenks sind eingeschränkt.

Die gesamte Hand ist gegenüber der gesunden Seite verkleinert und der Unterarm verkürzt mit verminderter Supination und Pronation und leichter Radialduktionsstellung.

Röntgenbefunde (Abb. 23, linke Hand)

Der 1. Mittelhandknochen imponiert nur noch als rundlicher Knochenkern; auch die Phalangen sind verkürzt und verschmälert.

Der Daumenstummel beginnt im distalen Bereich des 2. Mittelhandknochen bzw. im Bereich des Zeigefingergrundgelenkes.

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Es finden sich keinerlei Muskeln oder Sehnen am Daumen.

Die Gelenke sind völlig instabil durch fehlende Muskel- oder Sehnenführung.

Meistens liegen die Knochen des Daumens ohne feste Verbindung in den Weichteilen. Lediglich eine Faszienvorbindung zur Basis des Daumengrundgliedes ist manchmal vorhanden.

Die Interossei sind fast immer normal entwickelt; nur selten sind sie etwas schwächer ausgeprägt.

Der Lumbrikalis des Zeigefingers fehlt fast immer; wenn er vorhanden ist, zieht er von der tiefen Beugesehne des Zeigefingers zum Mittelfinger.

Häufig fanden wir ein Adduktorrudiment, dessen Fasern am 3. Mittelhandknochen entspringen und dorsal von den Beugesehnen des Zeigefingers verlaufen und am Grundgelenksbereich des Zeigefingers oder an der Faszie des 1. dorsalen Interosseus inserieren.

Am Zeigefinger finden sich entweder eine, zwei oder drei Strecksehnen.

Der radiale Seitenzügel der Streckaponeurose kann schwächer ausgebildet sein.

Es findet sich nur ein Gefäßnervenbündel am Daumen, welches von dem radialen Gefäßnervenbündel des Zeigefingers abzweigt.

Einmal fanden wir sowohl ein ulnares, als auch ein radiales Gefäßnervenbündel am Daumen, obwohl ansonsten keinerlei Sehnen- oder Muskelstrukturen vorhanden waren.

Beispiel

v. L., K.

2jährige Patientin mit einer Daumenhypoplasie vom Grad III C an der linken Hand.

Der flottierende Daumen ist durch eine schmale Weichteilbrücke mit dem Zeigefinger am distalen Bereich des 2. Mittelhandknochen verbunden (Abb. 24 und 25).

Der Daumen ist ohne aktive Beweglichkeit.

Es besteht eine Thenaraplasie.

Die Patientin greift mit Zeige- und Mittelfinger.

Die Langfinger und der sonstige Arm sind frei beweglich.

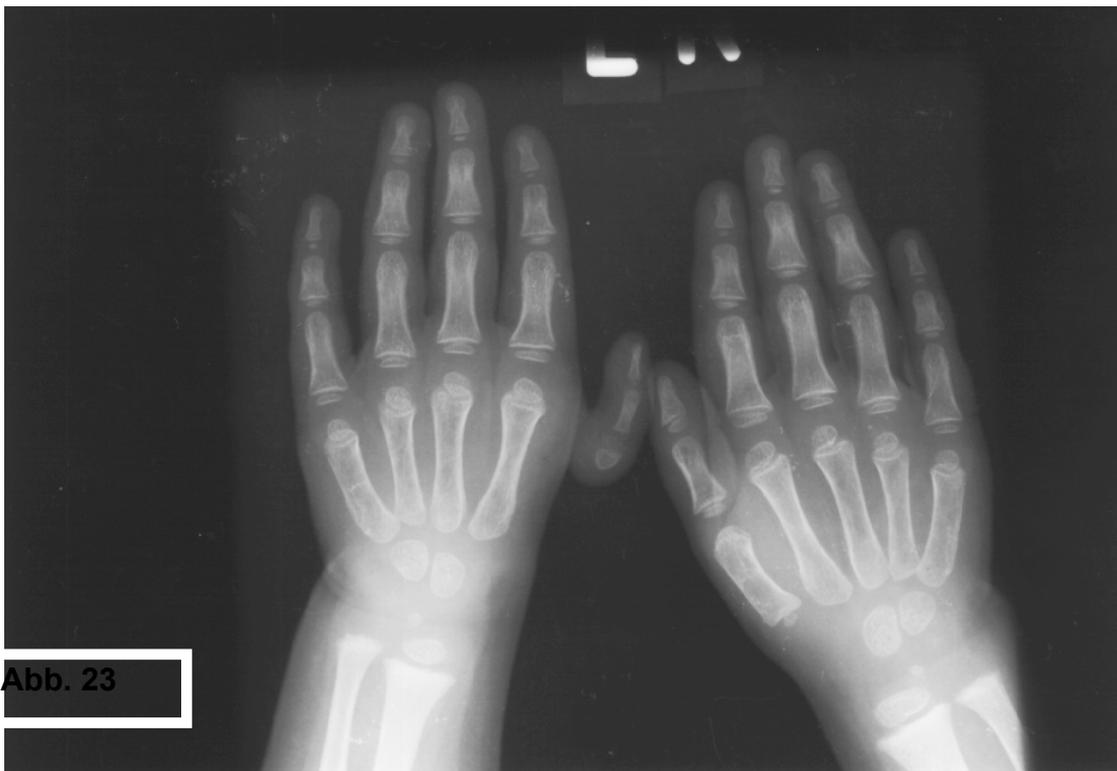




Abb. 24



Abb. 25



Abb. 26

4.3.4 DAUMENHYPOPLASIE GRAD III mit Syndaktylie

Es fanden sich in unserem Patientenkollektiv eine ganze Anzahl an Patienten, bei denen die drei hypoplastischen Daumenknochen entsprechend der Daumenhypoplasie Grad III A, III B oder III C. Diese Daumen waren jedoch syndaktyl mit dem Zeigefinger verbunden.

Patientengut

Insgesamt fanden wir 11 Patienten mit 11 hypoplastischen Daumen mit der oben beschriebenen Daumenfehlbildung.

10 Patienten sind bereits pollizisiert worden; der eine noch nicht operierte Patient wurde nachuntersucht.

Bei den restlichen 10 bereits entfernten hypoplastischen Daumen wurde die Einteilung anhand der präoperativen Befunde (klinische Untersuchung, Fotos und Röntgenbilder) und anhand der Operationsberichte vorgenommen.

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Der Daumen hat weder Muskeln noch Sehnen, sondern nur ein Gefäßnervenbündel. Manchmal ist auch noch radial ein zusätzliches Gefäß oder ein zusätzlicher Nerv vorhanden.

Hin und wieder fanden wir allerdings eine Sehne, die von radio-palmar oder radio-dorsal in den Daumen zog und völlig mit dem Knochen verwachsen war und somit keine bewegende Funktion hatte.

Von dieser Sehne entspringen ein Teil der zum Zeigefinger ziehenden kleinen Handmuskeln. Radial ist am Zeigefinger entweder keine Streckaponeurose vorhanden, oder sie ist wesentlich schwächer ausgebildet als ulnar. Der Zeigefinger hatte häufig drei Strecksehnen.

Beispiel

P., P.-M.

7jährige Patientin mit einer Daumenhypoplasie vom Grad III C mit vollständiger Syndaktylie zum Zeigefinger an der rechten Hand (Abb. 28).

Dadurch besteht auch eine Einschränkung der Zeigefingerbeweglichkeit (PIP 0 - 30 -30; DIP 0 - 15 - 30).

Die anderen Langfinger sind frei beweglich.

Es ist eine Thenaraplasie vorhanden.

Eingeschränkt in der Beweglichkeit sind die Handgelenksstreckung mit nur 30° und die Pronation im Ellenbogen mit nur 45°. Alle übrigen Gelenke des linken Armes sind frei beweglich.

Die Patientin greift Gegenstände zwischen Zeige- und Mittelfinger.



Abb. 27

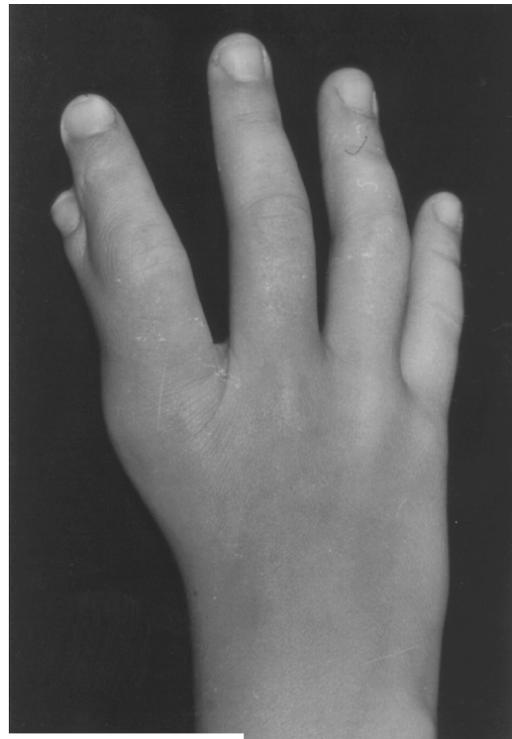


Abb. 28

4.4 DAUMENHYPOPLASIE GRAD IV

Patientengut

Insgesamt fanden sich 17 Patienten mit 21 hypoplastischen Daumen Grad IV.

Bei 15 Patienten mit 18 hypoplastischen Daumen Grad IV war dieser bereits entfernt und der Zeigefinger pollizisiert worden.

Bei diesen Patienten erfolgte die Einteilung anhand der präoperativen Befunde (klinische Untersuchung, Fotos und Röntgenbilder) und anhand der Operationsberichte.

1 Patient mit 2 hypoplastischen Daumen Grad IV ist bereits mit 6 Monaten verstorben.

Der andere noch nicht operierte Patient wurde zur Nachuntersuchung eingeladen und der hypoplastische Daumen wurde nachuntersucht.

Klinische Befunde nach Nachuntersuchungsbogen

Der flottierende Daumenstummel ist ohne Gelenkverbindung durch eine millimeterbreite Hautbrücke mit dem distalen Ende des 2. Mittelhandknochen bzw. mit dem Bereich zwischen 2. Mittelhandknochen und Grundphalanx des Zeigefingers verbunden.

Der Daumen ist aktiv nicht beweglich.

Aufgrund von Stieltorsion kann es auch zur Nekrose dieser Daumenknospe kommen.

Häufig ist die gesamte Hand und der Unterarm gegenüber der gesunden Seite verkleinert.

Röntgenbefunde (Abb. 29)

Der Daumen besitzt lediglich ein oder zwei Knochenkerne. Ein Mittelhandknochen fehlt immer.

Anatomische Befunde am Daumen (nach OP-Berichten)

Zum Daumen ziehen außer einem Gefäßnervenbündel, welches sich vom radialen Gefäßnervenbündel des Zeigefingers abzweigt, keinerlei Muskeln oder Sehnen.

Der Lumbrikalis des Zeigefingers fehlt meistens, manchmal ist er allerdings vorhanden und bildet alleine den radialen Seitenzügel der Streckaponeurose.

Der erste palmare Interosseus und der erste dorsale Interosseus sind kräftig angelegt.

Wieder können am Zeigefinger entweder eine, zwei oder drei Beuge- und Strecksehnen vorhanden sein.

Manchmal weisen diese Sehnen eine eingeschränkte Gleitfähigkeit auf.

In der Tiefe, dorsal der Zeigefingerbeugesehnen, kann sich ein zarter, querverlaufender Muskelstrang befinden, der einem Adduktorrest entsprechen könnte.

Dieser Muskel kommt vom 3. Mittelhandknochen und setzt an der Grundgliedbasis des Zeigefingers an.

Die radiale Arterie des Zeigefingers kann mitunter sehr zart ausgeprägt sein oder sie kann vollständig fehlen.

Beispiel

St., J.

1jähriger Patient mit einer Daumenhypoplasie Grad IV der linken Hand bei Zustand nach Elleneinstellung bei Radiusaplasie.

Der 2 cm große Daumenstummel hängt mit einer schmalen Weichteilbrücke am Grundgelenk des Zeigefingers (Zeigefingerlänge 3,2 cm) (Abb 30 und 31).

Er ist nicht aktiv beweglich.

Auch die Beweglichkeit der anderen Finger ist aufgrund der Radiusaplasie eingeschränkt.

So werden nur der Ringfinger und der kleine Finger aktiv bewegt und zum Greifen benutzt, der Zeige- und der Mittelfinger sind nur passiv beweglich.

Das Handgelenk steht in 30° radialer Deviation infolge K-Drahtfixation. Es ist somit also keine Beweglichkeit möglich.

Der Unterarm ist auf 7 cm verkürzt; der rechte Unterarm ist 12 cm lang.



Abb. 29



Abb. 30

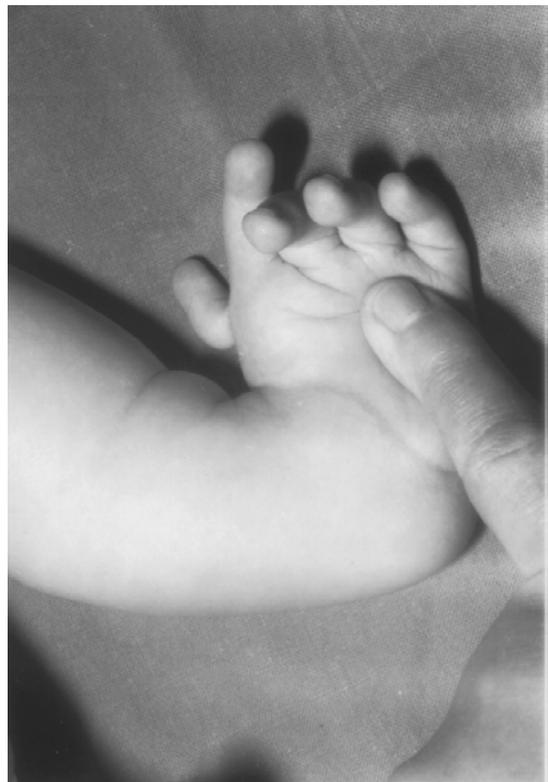


Abb. 31

4.5 ATYPISCHE DAUMENHYPOPLASIEN

Einige wenige Daumenhypoplasien ließen sich in die von uns aufgestellte Klassifikation nicht eingliedern.

Deswegen werden wir sie gesondert vorstellen.

Bei zwei Patienten fanden wir, im Gegensatz zur üblichen starken Adduktionsstellung, eine auffallende Abspreizung des 1. Mittelhandknochens (B., D., re und T., F., li).

Beide haben eine sehr tiefe 1. Zwischenfingerfalte bis weit zwischen dem 1. und 2. Mittelhandknochen (Abb. 32 bis 38).



Abb. 32



Abb. 34

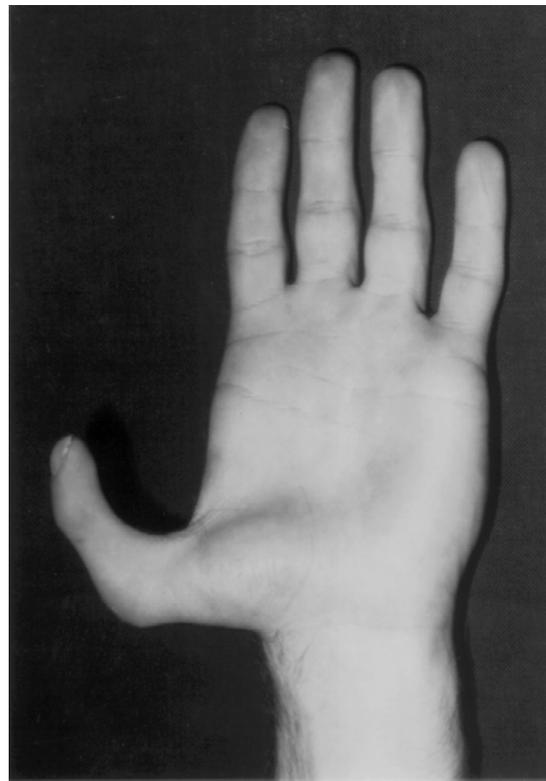




Abb. 35

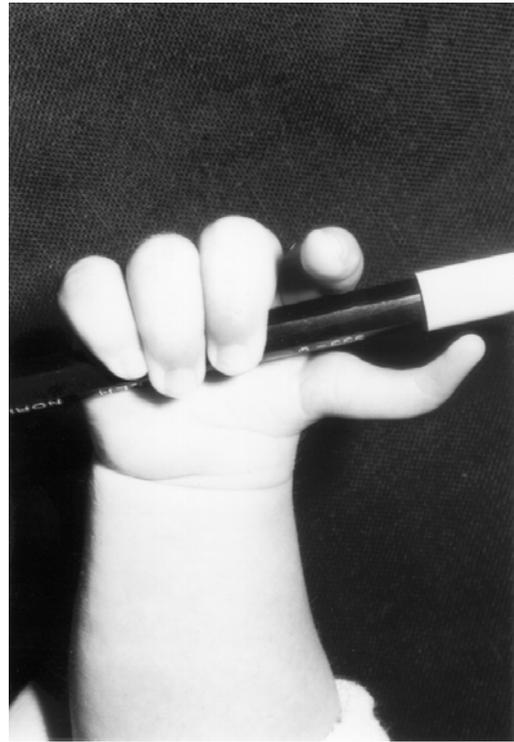


Abb. 36



Abb. 37



Abb. 38

5 DISKUSSION

Anhand unseres großen eigenen Patientengutes haben wir eine Klassifikation erarbeitet, die es ermöglicht, auftretende Formen der Daumenhypoplasie entsprechend ihres Erscheinungsbildes einzuteilen und damit klinisch vergleichbar zu machen.

Dadurch wäre eine Vergleichbarkeit über den Schweregrad der Daumenhypoplasie und dementsprechend ein Erfahrungsaustausch über das therapeutische Vorgehen und die Therapieergebnisse möglich.

Da der Daumen für die menschliche Hand von bedeutender Wichtigkeit ist, wurde schon frühzeitig und häufig versucht, eine Ordnung in die Daumenhypoplasien zu bringen. Das zeigen die zahlreichen Klassifikationsversuche in der Vergangenheit.

Bereits in den letzten Jahrzehnten des 19. Jahrhunderts und zu Beginn des 20. Jahrhunderts wurde von KÜMMEL, sowie STOFFEL und STEMPEL der klinische und anatomische Befund von angeborenen Daumenhypoplasien und Daumenaplasien beschrieben.

1937 beschreibt MÜLLER die Daumenhypoplasie als Rückbildungsform der Hand aufgrund numerischer Schwankungen der Zahl der Fingerstrahlen. Dreigliedrige Daumen sieht er als Überschußform aufgrund von Störung der Längendifferenzierung.

BARSKY (1958) unterteilt die Daumenhypoplasien in normale und distale Daumenposition:

1. normale Position, jedoch hypoplastischer Daumen mit Fehlen der Thenarmuskulatur und des Adduktors; M. flexor pollicis longus und M. extensor pollicis longus sind allerdings vorhanden;
2. distale Position mit Defekten an der gesamten Daumenmuskulatur und als Untergruppe dieses 2. Typus der flottierende Daumen, der noch weiter distal ansetzt und bei dem der 1. Mittelhandknochen und die gesamte Daumenmuskulatur fehlt.

BLAUTH versteht den hypoplastischen Daumen als eine rückläufige Erscheinung am radialen Randstrahl der Hand mit der Tendenz zur Verminderung der Strahlenzahl, zur Oligodaktylie.

Er unterscheidet je nach Veränderung am Daumenskelett 5 Stadien:

DH I: leicht verschmälerter und verkürzter Strahl

DH II: deutlich schmaler und instabiler Daumen mit Adduktionsstellung des hypoplastischen 1. Mittelhandknochen

DH III: weitere Reduktion des 1. Mittelhandknochens, die dabei von proximal nach distal erfolgt.

DH IV: Aplasie des 1. Mittelhandknochen

DH V: totales Fehlen des Daumens (Vier-Finger-Oligodaktylie)

Gleichzeitig beschreibt er mit zunehmendem Grad der Daumenhypoplasie eine zunehmende Instabilität der Gelenke und eine Abnahme der gesamten Daumenmuskulatur.

Die Fehlbildungen der Muskulatur weisen jedoch keine einheitlichen Züge auf.

Die Mm. flexor pollicis longus und brevis, extensor pollicis longus und brevis, abductor pollicis brevis und opponens pollicis können fehlen, hypoplastisch sein oder Insertionsanomalien aufweisen.

Am seltensten ist der M. adductor pollicis betroffen.

Bei der Daumenhypoplasie 2. Grades beobachtete er ein normalerweise fehlendes Band zwischen den Köpfchen des 1. und 2. Mittelhandknochen, das dem Ligamentum metacarpeum transversum profundum gleicht. Dieses verhindert die Öffnung der 1. Zwischenfingerfalte.

MANSKE und Mitarb. veröffentlichten 1992 erstmals eine Unterteilung der Gruppe III nach BLAETH und führten sie 1995 weiter aus. Sie unterscheiden eine Daumenhypoplasie vom Typ III A mit schweren Weichteildefekten bei jedoch vorhandenem Karpometakarpalgelenk. In diesen Fällen empfehlen sie eine operative Stabilisierung des Daumens. Bei Typ III B beschreiben sie eine partielle Aplasie des proximalen Teils des 1. Mittelhandknochens. Hierbei wird von ihnen eine Pollizisation angestrebt.

1998 veröffentlichten GRAHAM und LOUIS eine Arbeit über 14 von ihnen daumenerhaltend operierte hypoplastische Daumen der Gruppe III A nach MANSKE. Außerdem wurden von ihnen wie von zahlreichen anderen Autoren diverse Muskelanomalien beschrieben, wie z.B. anomale Muskeln zwischen Daumen und Zeigefinger, eine Verbindung zwischen der langen Daumenbeuge- und der lange Daumenstrecksehne und abnorme Ansätze der Daumensehnen (BLAIR und

BUCKWALTER, 1983; FITCH und Mitarb., 1984; SALAMA und WEISSMAN, 1975; TUPPER, 1969).

NEVIASER (1979) beschrieb auch das Fehlen des Extensor pollicis longus, des Extensor pollicis brevis und des Abductor pollicis longus.

Das Fehlen der Daumenmuskulatur ist häufig mit dem Fehlen des motorischen Astes des N. medianus verbunden (DELLON und RAYAN, 1981; von RAVEN, 1978; SU und Mitarb., 1972).

1985 veröffentlichte TAJIMA eine andere Klassifikation der Daumenhypoplasien. Er ordnet den Daumenhypoplasien teilweise noch zusätzlichen Fehlbildungen an Hand und Daumen zu und teilt sie wie folgt in acht Kategorien ein:

Typ 1: Daumenaplasie

Typ 2: verkürzter 1. Mittelhandknochen oder verkürzte Daumenknochen

Typ 3: partielle Daumenamputation durch Schnürringe

Typ 4: flottierender Daumen

Typ 5: hypoplastischer, adduzierter Daumen mit Hypoplasie oder Aplasie der Thenar-muskeln

Typ 6: Fünf-Finger-Hand mit hypoplastischem Daumen

Typ 7: Klumphand mit hypoplastischem Daumen

Typ 8: Verdopplung des hypoplastischen Daumens

Diese verschiedenen Einteilungstypisierungen sind uneinheitlich und verwirrend.

Wir richten uns nach der Einteilung von BLAUTH, die auch am häufigsten verwendet wird. Die Abgrenzungen der Gruppen II und IIIA scheint aber Schwierigkeiten zu bereiten, da sie von verschiedenen Autoren unterschiedlich gehandhabt wird.

BUCK-GRAMCKO beschrieb 1993 in der Gruppe II der Daumenhypoplasie nicht nur ein Fehlen der Thenarmuskulatur, sondern auch Veränderungen an der langen Daumenbeuge- und -strecksehne.

Dieses kann auch in unserer Arbeit bestätigt werden. Bei den 20 daumenstabilisierend operierten hypoplastischen Daumen der Gruppe II fanden wir u.a. folgende Veränderungen: Es fanden sich Verbindungen zwischen der langen Daumenbeuge- und -strecksehne, teilweise zogen die beiden langen Sehnen in Form einer Sehnenplatte zum Daumen. Sehr häufig waren anomale Verläufe oder abnorme Insertionen. In einem Fall war der M. flexor pollicis longus gar nicht vorhanden. Das Karpometakarpalgelenk war

in aller Regel intakt, in einem Fall fand sich eine nahezu plane Gelenkfläche. Hypoplastische Daumen, die MANSKE schon der Gruppe III A zuordnet, ordnen wir also in aller Regel noch der Gruppe II zu. Wir sind allerdings genau wie MANSKE der Meinung, daß man bei diesem Grad der Daumenhypoplasie mit einer daumenstabilisierenden Operation gute Ergebnisse erzielt.

Ein wesentliches Kriterium zur Abgrenzung der Gruppe II von der Gruppe III ist bei uns die Frage, ob der hypoplastische Daumen zum Greifen eingesetzt wird. Bei der Daumenhypoplasie Grad III wird in aller Regel mit Zeige- und Mittelfinger gegriffen, nur manchmal wird der Daumen zum Halten von größeren Gegenständen benutzt. Eine operative Daumenstabilisierung ist normalerweise in diesen Fällen wenig erfolgversprechend.

Allerdings erscheint auch uns die Bandbreite der Daumenhypoplasien in Gruppe III zu groß und damit unübersichtlich zu sein, da hierbei optisch und röntgenmorphologisch sehr unterschiedliche Befunde zusammengefaßt sind. Der Mittelhandknochen fehlt im zunehmenden Maße von proximal nach distal. Daraus folgt eine unterschiedliche Lokalisation des hypoplastischen Daumens mit einer unterschiedlichen Breite der Weichteilverbindung, so daß es uns notwendig erschien diese Gruppe in 3 Untergruppen aufzuteilen.

Außerdem war in der Gruppe der Daumenhypoplasie Grad IV auffällig, daß es sich nur um Kinder mit einem Alter von maximal 18 Monaten handelt. Alle älteren Patienten besitzen einen Daumen mit drei Knochenkernen. Dieses läßt die Vermutung zu, daß bei allen Daumenhypoplasien der 1. Mittelhandknochen angelegt ist, jedoch erst zu einem späteren Zeitpunkt verknöchert, wie es uns auch von den hypoplastischen Handwurzelknochen bekannt ist. Alle unsere Patienten mit nur zwei Knochenkernen im Daumen wurden mit spätestens 18 Monaten pollizisiert, so daß wir keine Möglichkeit hatten, die weitere Entwicklung zu beobachten. Auch in der vorhandenen Literatur fanden wir keinen Patienten jenseits des Kleinkindalters mit einer „echten“ Daumenhypoplasie Grad IV, also ohne einen Kern des distalen Mittelhandknochen. Somit könnte die Gruppe der Daumenhypoplasien Grad IV damit eventuell nur ein Übergangsstadium der kleinen Kinder sein und wäre eigentlich als Grad III einzustufen.

Insgesamt umfaßt unsere Arbeit eine Untersuchung an 223 hypoplastischen Daumen, die wir wie folgt in unsere Gruppen einteilen konnten:

Grad der DH	Anzahl der betroffenen Daumen	operierte Daumen	
		Pollisation	daumen-stabilisierend
DH I	69		
DH II	44		20
DH IIIA	32	27	
DH IIIB	22	18	
DH IIIC	21	21	
DH IIIC + Syndaktylie	11	10	
DH IV	21	18	
atypisch	2		
insgesamt	223	94	20

Zusätzlich zu den Daumen- und Handfehlbildungen können bei allen Graden Unterarmfehlbildungen auftreten, wie Hypoplasie, Aplasie oder partielle Aplasie des Radius. Sie sind allerdings häufiger bei den schweren Formen der Daumenhypoplasien.

Bei der Daumenhypoplasie Grad I fand sich keine Unterarmfehlbildung

Bei der Daumenhypoplasie Grad II fanden sich 2 Unterarmfehlbildungen (4,5%)

Bei der Daumenhypoplasie Grad III fanden sich 16 Unterarmfehlbildungen (18,6%)

Bei der Daumenhypoplasie Grad IV fanden sich 8 Unterarmfehlbildungen (38,1%)

6 ZUSAMMENFASSUNG

In dieser Arbeit wurden insgesamt 223 hypoplastische Daumen beurteilt. Aufgrund einer Pollizisation waren 94 Daumen bereits operativ entfernt worden. Bei diesen Fällen erfolgte die Auswertung anhand von Operationsberichten und präoperativen Befunden. Alle anderen Patienten wurden zu einer Nachuntersuchung eingeladen. Insgesamt wurden 51 Patienten mit 57 hypoplastischen Daumen nachuntersucht. Bei den anderen Patienten erfolgte die Auswertung nach Aktenlage (Fotos, Röntgenbilder, klinische Befunde).

Ziel der Arbeit ist es, die Einteilung der verschiedenen Stadien einer Daumenhypoplasie zu überprüfen und diese gegebenenfalls in ihren Einzelheiten genauer gegeneinander abzugrenzen.

Wir richteten uns dabei nach den Empfehlungen von BLAUTH, der eine Einteilung der Daumenhypoplasien nach röntgenmorphologischen Gesichtspunkten vornimmt. Allerdings meinen wir, diese bekannte und häufig verwendete Einteilung zur besseren Übersichtlichkeit teilweise erweitern zu müssen.

Zusammenfassend kann man sagen, daß sich mit zunehmendem Maße der Daumenhypoplasie ein auch zunehmend verkürzter und verschmälerter Daumen mit einer Thenarhypo- bzw. -aplasie findet. Die Gelenke werden zunehmend instabiler bzw. sind nicht mehr vorhanden. Natürlich nimmt auch die Beweglichkeit des Daumens ab und bei fortgeschrittenen Stadien kann der Daumen gar nicht mehr benutzt werden.

Besonders in der Gruppe der Daumenhypoplasien Grad III finden sich viele unterschiedliche Formen, so daß wir sie in drei Untergruppen unterteilten: DH III A, DH III B, DH III C. Der Daumen der Daumenhypoplasie Grad III besitzt zwar immer einen Mittelhandknochen, also drei Knochenkerne, jedoch in so unterschiedlicher Größe, daß sich optisch ein völlig unterschiedliches Bild ergibt: bei Grad III A besteht noch ein, wenn auch völlig instabiles, Karpometakarpalgelenk. Bei den fortgeschrittenen Formen der Daumenhypoplasie Grad III reduziert sich die Länge des 1. Mittelhandknochen von proximal nach distal immer mehr, bis nur noch ein kleiner distaler Knochenkern übrig bleibt. Diese Form wird von uns als Daumenhypoplasie Grad III C bezeichnet. Es zeigt sich dabei nunmehr ein „flottierender Daumen“ an einer schmalen Hautbrücke.

Die Daumenhypoplasie Grad IV umfaßt den sogenannten echten „flottierenden Daumen“ mit nur zwei Knochenkernen. Es fiel allerdings auf, daß keiner dieser Patienten älter als 18 Monate war. Alle älteren Patienten mit Daumenhypoplasien besaßen einen Daumen mit drei Knochenkernen. Dieses läßt die Vermutung zu, daß der 1. Mittelhandknochen zwar angelegt ist, jedoch erst zu einem späteren Zeitpunkt verknöchert. Diese Vermutung konnte aber nicht belegt werden, da die Kinder mit einer so hochgradigen Daumenhypoplasie bei nur zwei Knochenkernen heutzutage bereits im Alter von wenigen Monaten pollizisiert werden und somit der Verlauf nicht beobachtet werden konnte.

Zwei Patienten ließen sich nicht in unsere Klassifikation einordnen.

Bei diesen Daumen fand sich eine starke Abspreizung des 1. Mittelhandknochens mit tiefer 1. Zwischenfingerfalte (s. Seite 43).

7 LITERATURVERZEICHNIS

BARSKY, A. J. (1958):

Congenital Anomalies of the Hand and Their Surgical Treatment.
Thomas, Springfield/I, 104-113

BLAIR, W. F., BUCKWALTER, J. A. (1983):

Congenital Malposition of Flexor Pollicis Longus - An Anatomy Note.
The Journal of Hand Surgery 8, 93-94

BLAUTH, W. (1967):

Der hypoplastische Daumen.
Archiv für orthopädische und Unfall-Chirurgie 62, 225-246

GRAHAM, T. J.; LOUIS, D. S. (1998):

A Comprehensive Approach to Surgical Management of the TYPE IIIA
Hypoplastic Thumb.
The Journal of Hand Surgery 23A, 3-13

BUCK-GRAMCKO, D. (1981):

Angeborene Fehlbildungen der Hand.
In: NIGST, H., BUCK-GRAMCKO, D., MILLESI, H. (eds) Handchirurgie.
Thieme, Stuttgart. Vol. I, Ch. 12

BUCK-GRAMCKO, D. (1993):

State of Art: Congenital Malformation of the Hand and Forearm.
Part III, European Medical Bibliography Hand Surgery 3, 7-46

DELLON, A. L., RAYAN, G. (1981):

Congenital Absence of the Thenar Muscle.
The Journal of Bone and Joint Surgery 63-A, 1014-1015

FITCH, R. D., URBANIAK, J. R., RUDERMAN, R. J. (1984):

Conjoined Flexor and Extensor Pollicis Longus Tendons in the Hypoplastic Thumb.

The Journal of Hand Surgery 9A, 417-419

KÜMMEL, W. (1895):

Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl.

Cassel, Fisher

MANSKE, P. R., McCARROL, H. R. (1992):

Recontraction of the Congenital Deficient Thumb.

Hand Clinics 8, 177-196

MANSKE, P. R., McCARROL, H. R., JAMES, M. (1995):

Type III-A Hypoplastic Thumb.

The Journal of Hand Surgery 20A, 246-253

MÜLLER, W. (1937):

Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand.

Thieme, Leipzig, 21-44

NEVIASER, R. J. (1979):

Congenital Hypoplasia of the Thumb with Absence of the Extrinsic Extensors, Abductor Pollicis Longus and Thenar Muscles.

The Journal of Hand Surgery 4, 301-303

PALITZSCH, D. (1986):

Pädiatrie: Kinderheilkunde für Studenten und Ärzte. 2. Aufl.

Enke, Stuttgart, 35-48

RAVEN, M. von (1978):

Aplasia des motorischen Astes des N. medianus.

Handchirurgie 10, 65-66

SALAMA, R., WEISSMAN, S. L. (1975):

Congenital Bilateral Anomalous Band between Flexor and Extensor Pollicis Longus Tendons.

The Hand 7, 25-26

STOFFEL, A.; STEMPEL, E. (1909):

Anatomische Studien über die Klumphand

Zeitschrift für orthopädische Chirurgie 23, 1

SU, C. T., HOOPEES, J. E., DANIEL, R. (1972):

Congenital Absence of the Thenar Muscles Innervated by the Median Nerve.

The Journal of Bone and Joint Surgery 54-A, 1087-1090

TAJIMA, T. (1985):

Classification of Thumb Hypoplasia.

Hand Clinics 1, 577-594

TUPPER, J. W. (1969):

Pollex Abductus Due to Congenital Malposition of the Flexor Pollicis Longus.

The Journal of Bone and Joint Surgery 51-A, 285-290

8 DANKSAGUNG

Mein Dank gilt all den Menschen, die mich im Laufe der vergangenen Jahre immer wieder dazu ermunterten, diese Dissertation zu schreiben:

besonders Prof. Dr. D. Buck-Gramcko, der mir großzügig seine Unterstützung und Zeit gewährte und mir sein umfangreiches Archivmaterial zur Verfügung stellte, Frau Kruse und Frau Schulze, die mir beim Heraussuchen des Materials und beim Fotokopieren behilflich waren und Frau Glüsing, die in der Handsprechstunde die Patienten für mich mit einbestellte.

Vor allem möchte ich meinem Mann Jan danken, der mich am Computer unterstützte.

Danke auch meinen Eltern und Schwiegereltern, die sich rührend um den Alltag in der Familie kümmerten, während ich hinter meinem Schreibtisch verschwand.

9 LEBENSLAUF

Am 14. Dezember 1963 wurde ich als einzige Tochter des Geschäftsmannes Jürgen Reimers und seiner Ehefrau Ingeborg Reimers in Hamburg - Bergedorf geboren.

Nach meinem Abitur am Gymnasium Sander Tannen in Hamburg 1983 begann ich im Frühjahr 1984 mein Medizinstudium an der Universität Hamburg, das ich 1990 mit dem 3. Staatsexamen erfolgreich beendete.

Zwischenzeitlich famulierte ich an folgenden Krankenhäusern:

In der Handchirurgischen Abteilung des Berufsgenossenschaftlichen Unfallkrankenhauses in Hamburg-Boberg, welche Prof. Dr. med. D. Buck-Gramcko leitete, desweiteren im St. Adolf-Stift in Reinbek, in der Paracelsus-Klinik auf Helgoland und im Latrobe Valley Hospital in Moe/ Victoria, Australien.

Im Oktober 1990 trat ich mein AIP in der Frauenklinik Finkenau bei Prof. E.-J. Hickl an, welches im April 1992 endete.

Im Juni 1992 heiratete ich den Architekten Jan Bech. Im Dezember 1992 wurde unser Sohn Fabian geboren.

Im Oktober 1993 begann meine ärztliche Tätigkeit als Ausbildungsassistentin der Gynäkologie und Geburtshilfe am Krankenhauses Schmölln GmbH bei Frau Prof. Krauß.

Im Mai 1995 wurde unser zweiter Sohn Hendrik geboren.

Nach 9 Monaten Erziehungsurlaub arbeitete ich ab März 1996 wieder als Assistenzärztin im Krankenhaus Schmölln. Nach Schließung der gynäkologisch-geburtshilflichen Abteilung dieses Hauses im Dezember 1996 begann ich im Januar 1997 als

Assistenzärztin der Frauenheilkunde im Krankenhaus Altenburg bei Herrn Dr. Lange.

Aus privaten Gründen erfolgte im März 1998 ein Umzug nach Lütjenburg, Schleswig-Holstein.

Im September 1998 wurde unsere Tochter Inga geboren.

Seitdem befinde ich mich im Erziehungsurlaub.

10 ERKLÄRUNG

Ich versichere ausdrücklich, daß ich die Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfaßt, andere als die von mir angegebenen Quellen und Hilfsmittel nicht benutzt und die aus den benutzten Werken wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen einzeln nach Ausgabe (Auflage und Jahr des Erscheinens), Band und Seite des benutzten Werkes kenntlich gemacht habe, und daß ich die Dissertation bisher nicht einem Fachvertreter an einer anderen Hochschule zur Überprüfung vorgelegt oder mich anderweitig um Zulassung zur Promotion beworben habe.

