

Orthopäde 2007 · 36:281–292
DOI 10.1007/s00132-007-1044-0
Online publiziert: 24. Februar 2007
© Springer Medizin Verlag 2007

Redaktion

R. Gradinger, München
R. Graf, Stolzalpe,
J. Grifka, Bad Abbach
J. Löhner, Hamburg



CME.springer.de – Zertifizierte Fortbildung für Kliniker und niedergelassene Ärzte

Die CME-Teilnahme an diesem Fortbildungsbeitrag erfolgt online auf CME.springer.de und ist Bestandteil des Individualabonnements dieser Zeitschrift. Abonnenten können somit ohne zusätzliche Kosten teilnehmen.

Unabhängig von einem Zeitschriftenabonnement ermöglichen Ihnen CME.Tickets die Teilnahme an allen CME-Beiträgen auf CME.springer.de. Weitere Informationen zu CME.Tickets finden Sie auf CME.springer.de.

Registrierung/Anmeldung

Haben Sie sich bereits mit Ihrer Abonnementnummer bei CME.springer.de registriert? Dann genügt zur Anmeldung und Teilnahme die Angabe Ihrer persönlichen Zugangsdaten. Zur erstmaligen Registrierung folgen Sie bitte den Hinweisen auf CME.springer.de.

Online teilnehmen und 3 CME-Punkte sammeln

Die CME-Teilnahme ist nur online möglich. Nach erfolgreicher Beantwortung von mindestens 7 der 10 CME-Fragen senden wir Ihnen umgehend eine Bestätigung der Teilnahme und der 3 CME-Punkte per E-Mail zu.

Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig. Folgende Maßnahmen dienen der Qualitätssicherung aller Fortbildungseinheiten auf CME.springer.de: Langfristige Themenplanung durch erfahrene Herausgeber, renommierte Autoren, unabhängiger Begutachtungsprozess, Erstellung der CME-Fragen nach Empfehlung des IMPP mit Vorabtestung durch ein ausgewähltes Board von Fachärzten.

Für Fragen und Anmerkungen stehen wir Ihnen jederzeit zur Verfügung:

Springer Medizin Verlag GmbH
Fachzeitschriften Medizin/Psychologie
CME-Helpdesk, Tiergartenstraße 17
69121 Heidelberg
E-Mail: cme@springer.com
CME.springer.de

Klaus Parsch¹ · Szymon Pietrzak²

¹ Orthopädische Klinik, Klinik am Olgahospital, Stuttgart

² Klinika Orthopodii CMKP, Otwock, Polen

Arthrogryposis multiplex congenita

Zusammenfassung

Von 1975–2004 wurden 38 Kinder mit Arthrogryposis multiplex congenita betreut. Die angeborenen Gelenkkontrakturen verlangen oft aufwändige Eingriffe. Die Aussichten für selbstständiges Gehen sind bei der distalen Arthrogrypose groß. Dagegen bleiben bei Amyoplasie zeitlebens Hilfsmittel notwendig. Ziel aller Rehabilitationsanstrengungen sind selbstbewusste Erwachsene, die trotz ihrer Einschränkungen ihr Leben meistern. Die Hüftsituation variiert von einer weitgehend normalen Hüfte bis zur teratologischen Luxation. Deren operative Behandlung erreicht begrenzte Vorteile, aber kaum verbesserte Beweglichkeit. Die Kniekontrakturen werden aktiv behandelt, um eine verbesserte Sitz-, Steh- und Gehfähigkeit zu erreichen. Der häufige arthrogrypotische Klumpfuß verlangt ebenso wie der arthrogryposebedingte Schaukelfuß aufwändige konservative und operative Hilfen. Die Ellenbogenstreckkontraktur wird nach erfolgloser konservativer Therapie auf einer Seite operativ behandelt. Für die Schulter-, Hand- und Fingerkontrakturen existieren geringe konservative und kaum operative Verbesserungsmöglichkeiten.

Schlüsselwörter

Arthrogrypose · Teratologische Hüftluxation · Kniekontrakturen · Arthrogrypotischer Klumpfuß · Ellenbogenstreckkontraktur

Congenital multiple arthrogryposis

Abstract

From 1975 to 2004 a total of 38 children handicapped by congenital multiple arthrogryposis were cared for. The congenital joint contractures demand a major effort in terms of surgical reconstruction. In the case of distal arthrogryposis the chances that patients will be able to walk without help are good, while those with amyoplasia are likely to be dependent on mobility aids throughout their lives. The ultimate goal of treatment for patients is to develop into self-confident adults who can cope with life despite their handicaps. The hip in arthrogryposis shows variable forms of pathology, ranging from the almost normal hip to hip contractures with dislocation. Its treatment has some limited advantages, but hardly improves mobility. The knee contractures are actively treated to allow patients to sit, stand and walk better. The club foot and the rocker-bottom foot need sophisticated conservative and operative treatments. If conservative manipulation of bilateral extension contractures of the elbow fails operative treatment is carried out on the dominant side. For shoulder, hand and finger contractures conservative manipulation brings about little improvement, and surgical approaches help hardly at all.

Keywords

Arthrogryposis · Teratologic hip dislocation · Knee contracture · Arthrogrypotic clubfoot · Elbow extension contracture



Abb. 1 ▲ 3 Wochen alter Säugling mit Arthrogrypose, klinisches Bild einer „hölzernen Puppe“

- ▶ Polyhydramnion
- ▶ Oligohydramnion

- ▶ Amyplasie

- ▶ Distale Arthrogrypose

- ▶ Beals-Syndrom

- ▶ Freeman-Sheldon-Syndrom

- ▶ Chromosomenaberration

- ▶ Optimum an Selbstständigkeit

Für den Orthopäden stehen die Hüft-, Knie- und Fußdeformitäten im Vordergrund

Das Arthrogryposis-multiplex-congenita(a-m-c)-Syndrom wird charakterisiert durch multiple Gelenkkontrakturen, die schon bei der Geburt vorhanden sind. Das Krankheitsbild wurde erstmals von Otto 1841 beschrieben [26]. Die Gelenkkonturen sind verstrichen. Nicht selten erinnert der Phänotyp an eine hölzerne Puppe („wooden doll“).

Von Rompe [28] wurde die Arthrogryposis multiplex congenita in ihrer Monographie charakterisiert:

1. Symmetrische Weichteil- und Gelenkstarre
2. Keine sensiblen Ausfälle
3. Keine Veränderungen nach der Geburt
4. Zylindrische Gliedmaßenkonturen

Ätiologie

Bei angeborenen multiplen Gelenkkontrakturen ist sie multifaktoriell. Gemeinsam ist allen eine fetale Akinesie (verminderte Beweglichkeit des Fetus, **Abb. 1**) mit daraus entstehenden Gelenkkontrakturen. Es gibt eine Vielzahl neurogener und myopathischer Störungen, die die sogenannte Arthrogrypose verursachen können [21]. Eine Unterscheidung in neurogen oder myogen ist oft schwierig. Die Gemeinsamkeiten erwachsen aus der Tatsache eines angeborenen Defekts an den Vorderhornzellen [8, 21], die eine frühzeitige motorische Schwäche schon im Fetalleben erzeugen und die unterschiedlichen Gelenkkontrakturen hervorrufen. Im Gegensatz zur Spina bifida cystica ist das sensible System nicht betroffen. Man spricht von einer Frequenz von 1:3000 Lebendgeburten.

Bei einer retrospektiven Studie mit Analyse der Schwangerschaft von 828 Fällen mit Arthrogrypose konnten Umwelteinflüsse in ihrer Bedeutung relativiert werden. Sowohl übermäßige Amnionflüssigkeit (▶ **Polyhydramnion**) als auch eine verminderte Amnionflüssigkeit (▶ **Oligohydramnion**) sind öfter mit einer verminderten fetalen Beweglichkeit vergesellschaftet [12].

Judith Hall, Seattle, teilte die Arthrogryposis in 3 Gruppen [21]

Gruppe 1. Hauptsächliches Betroffensein der Gliedmaßen

Gruppe 2. Die Gliedmaßen und andere Körperteile sind betroffen.

Gruppe 3. Betroffensein der Gliedmaßen und des Zentralnervensystems

In Gruppe 1 gehört das klassische Bild der a-m-c mit mangelhafter Muskulatur, die größtenteils durch Fibrose ersetzt ist. Sie wird auch als ▶ **Amyplasie** bezeichnet. Die Gliedmaßen sind üblicherweise symmetrisch involviert. Zu den unterentwickelten Gliedmaßenmuskeln und den dazu gehörenden starren Gelenken kommen eine eingeschränkte Aktivität der Muskulatur des Rumpfs und des Nackens hinzu.

Auch die „▶ **distale Arthrogrypose**“, zählt zur Gruppe 1. Die kongenitalen Kontrakturen betreffen fast ausschließlich die Hände und Füße, vereinzelt auch Knie- und Ellenbogengelenke. Die kontrakturale Arachnodaktylie (▶ **Beals-Syndrom**) gehört ebenfalls dazu, sie wird autosomal-dominant vererbt [4].

In Gruppe 2, bei welcher Gliedmaßen und andere Körperregionen betroffen sind, gehören verschiedene Flügel-fellsyndrome und das ▶ **Freeman-Sheldon-Syndrom** („whistling face syndrome“), das autosomal-dominant vererbt wird [14].

In Gruppe 3 sind knapp 50 Syndrome erfasst, die z. T. aufgrund von ▶ **Chromosomenaberration** einen arthrogrypotischen Phänotyp zeigen, ein Teil davon verläuft letal.

Ziele der Behandlung

Das wichtigste Ziel unserer Behandlung ist das Erreichen eines ▶ **Optimums an Selbstständigkeit** in Relation zum Typ der Arthrogrypose. Selbstverständlich ist die Prognose vom Ausmaß der angeborenen Gelenkstarre abhängig. Bei der Vielzahl von Diagnosen mit unterschiedlicher Beteiligung verschiedener Organe ist der Teamzugang essenziell, um dieses Optimum zu erreichen [32].

Für den Kinderorthopäden stehen die Hüft-, Knie- und Fußdeformitäten im Vordergrund. An den oberen Gliedmaßen ist v. a. die Ellenbogenstreckkontraktur von Bedeutung. Bei progredienter Skoliose ist Hilfe anzubieten.

Abb. 2 ► Beckenübersichtsaufnahme eines 4-jährigen Knaben mit tetrameler a-m-c, leichter Hüftbeugeaußenrotationskontraktur links mehr als rechts, beidseits zentrierte Hüfte

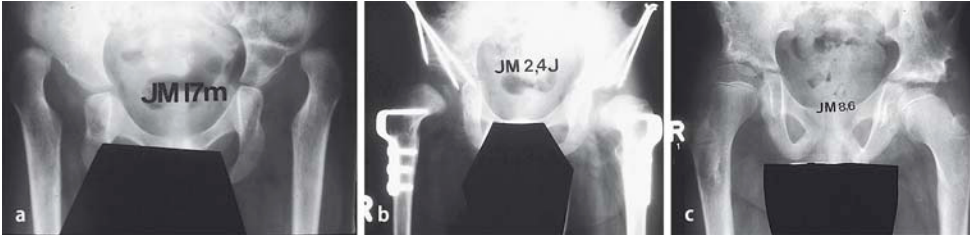


Abb. 3 ▲ **a** Beckenübersicht, mit 17 Monaten hohe Luxation beidseits, Hüftgelenke vermindert bewegungsfähig, **b** Beckenübersicht im Alter von 2,4 Jahren, nach offener Hüftreposition in Kombination mit intertrochanterer Verkürzung und Beckenosteotomie beidseits, **c** Beckenübersicht im Alter von 8,6 Jahren mit wieder eingetretener Coxa valga rechts>links, Zustand nach Hüftkopfaufbaustörung links, geringer Beckenschiefstand



Abb. 4 ▲ **a** Rechtsseitige Hüftgelenkluxation mit deutlicher Kontraktur mit 3 Jahren, **b** Zustand nach offener Hüftreposition, Verkürzung und Pfannenoperation, **c** mit 11 Jahren Beckengeradstand, jedoch weiterhin Kontraktur mit eingeschränkter Beuge- und Abduktionsfähigkeit rechts>links, zu diesem Zeitpunkt bereits ausgeprägte linkskonvexe Lumbalskoliose vorhanden

Hüftgelenk bei a-m-c

Etwa 60–80% der a-m-c-Patienten zeigen eine Hüftgelenkkontraktur mit oder ohne einseitige oder beidseitige ► **Luxation**. Das therapeutische Vorgehen und auch die Prognose werden entscheidend von der erreichbaren Beweglichkeit bestimmt und müssen auf die Luxation *und* die Kontraktur Rücksicht nehmen. Wir unterscheiden in Modifikation des Schemas von Grill [17]:

Mäßige oder keine Weichteilkontrakturen. Die Kinder mit so genannter distaler Arthrogrypose zeigen in der Regel am Hüftgelenk keine Kontrakturen. Die Probleme beziehen sich ausschließlich auf die Füße, Hände, Knie- und Ellenbogengelenke.

Die Weichteilkontraktur mit beidseits zentrierten Hüftgelenken. Kontrakturen am Hüftgelenk, v. a. in Außenrotation und Abduktion (► **Kontraktur mit zentrierter Hüfte**), lassen sich in der Regel durch konservative Anstrengungen und Stehorthesen überwinden (■ **Abb. 2**). Nur ausnahmsweise ist ein chirurgisches Angehen mit Tenotomie der verkürzten Beuger und Außenrotatoren notwendig. Im Vordergrund stehen die Kniekontrakturen und Fußdeformitäten, die unbehandelt ein Stehen erschweren oder unmöglich machen.

► Luxation

► Kontraktur mit zentrierter Hüfte

Bei erkennbaren guten Chancen für ein späteres selbstständiges Gehen werden beidseitige Hüftgelenkluxationen operativ behandelt

Unseres Erachtens ist ein kombiniertes Verfahren jenseits des ersten Lebensjahrs zu bevorzugen

Durch das operative Einrenken der luxierten Hüfte kann Beckengeradstand erzielt werden

► **Dorsale Kapsulotomie**

► **Suprakondyläre Extensionsosteotomie**

► **Fixateur externe**

Kniestreckkontrakturen erlauben das Gehen und erschweren das Sitzen

► **Gymnastische Dehnungsübungen**

Weichteilkontrakturen mit beidseitiger angeborener Hüftgelenkluxation

Konservative Maßnahmen, z. B. eine Extensionsbehandlung, helfen nicht. Das Vorgehen hängt vom Ausmaß der Kontrakturen bzw. der Steifheit der Hüftgelenke ab. Bei relativ guten Beinfunktionen und leidlicher Beweglichkeit der Hüftgelenke werden operative Hilfen befürwortet, d. h. bei erkennbaren guten Chancen für ein späteres selbstständiges Gehen werden beidseitige Hüftgelenkluxationen operativ behandelt. Schon im ersten Lebensjahr wird die beidseitige offene Reposition angeboten [19, 34, 35].

Von Staheli et al. [34] wurden der mediale Ludloff-Zugang gewählt und gleichzeitig Deformitäten an Knie und Fuß in derselben Sitzung operiert. Andere befürworteten ein etwas späteres Eingreifen mit 20–40 Monaten. Zu diesem Zeitpunkt ist immer eine Kombination der offenen Reposition mit einer Verkürzungs- und Beckenosteotomie erforderlich [1, 2, 17, 35].

Als Standardeingriff bevorzugen wir ein kombiniertes Verfahren jenseits des ersten Lebensjahrs. Die Pfannenverbesserung erfolgt in derselben Sitzung (■ **Abb. 3**).

Durch die beidseitige Reposition kombiniert mit einer Verkürzung und Pfannenverbesserung lässt sich postoperativ nur ausnahmsweise eine Verbesserung der Beweglichkeit erzielen [35]. Als Positivum ist zu werten, dass die Gesäßmuskulatur besser eingesetzt werden kann und damit ein Insuffizienzhinken vermieden wird.

Weichteilkontrakturen und einseitige teratologische Hüftgelenkluxation

Bei diesem Befund sind sich nahezu alle Autoren einig in der Aussage, dass eine operative Behandlung sinnvoll ist, da die daraus folgende Asymmetrie im Lauf des Lebens ein zusätzliches Handicap darstellen würde [1, 17, 19]. Durch das operative Einrenken der luxierten Hüfte kann Beckengeradstand erzielt werden. Eine deutliche Verbesserung der Beweglichkeit des reponierten Hüftgelenks bleibt in der Regel aus [35]. Die Kombination von offener Reposition, Verkürzung und Beckenosteotomie ist Standard (■ **Abb. 4**).

Knieprobleme bei a-m-c

Kniebeugekontrakturen sind häufiger als Kniestreckkontrakturen. Die mangelnde Streckfähigkeit verhindert das aufrechte Stehen und Gehen, die mangelnde Beugefähigkeit behindert das Sitzen [31].

Beugekontraktur

Die Chancen zu einer erfolgreichen Ausdehnung des Bewegungsradius bis hin zur vollen Streckung durch konservative Maßnahmen allein ist relativ beschränkt [31]. Bei einer Beugestellung von mehr als 20° bleiben das Stehen und Gehen mühsam [22]. Aus diesem Grund sollten operative Hilfen angeboten werden. Die üblichste ist die ► **dorsale Kapsulotomie** mit gleichzeitiger Verlängerung der Ischiokruralsehnen [24] (■ **Abb. 5**).

Die Alternative zum Weichteileingriff ist die ► **suprakondyläre Extensionsosteotomie**, die allerdings eine erhebliche intraartikuläre Fehlstellung hinterlässt [9, 11, 31] und bei jüngeren Kindern regelhaft rezidiert (■ **Abb. 6a–c**). Sie sollte deshalb erst gegen Ende des Wachstums erfolgen [24].

Schließlich besteht die Chance, mit einem ► **Fixateur externe** zu quengeln [5]. Dabei ist darauf zu achten, dass nach einer Quengelbehandlung eine vermehrte Streckung erzielt werden kann, dabei aber auch die für das Sitzen notwendige Beugestellung eingeübt werden kann.

Kniestreckkontraktur

Neben der für Stehen und Gehen störenden eingeschränkten Kniestreckfähigkeit ist bei den meisten Arthrogryposekindern eine mehr oder minder störende Unfähigkeit zum Beugen vorhanden. Für das Gehen stellen die Streckkontrakturen kein Problem dar, dafür um so mehr beim Sitzen bzw. in die Hocke gehen, was v. a. bei Beidseitigkeit des Befunds schlichtweg unmöglich ist (■ **Abb. 7**).

Therapeutisch sollten am Anfang immer ► **gymnastische Dehnungsübungen** vorgenommen werden [24]. Bei robusten Dehnungsübungen können v. a. kniegelenknahe Frakturen auftreten, die dann sekundär die Kontrakturen verstärken können [30]. Auch wir haben 2-mal eine proximale Ti-

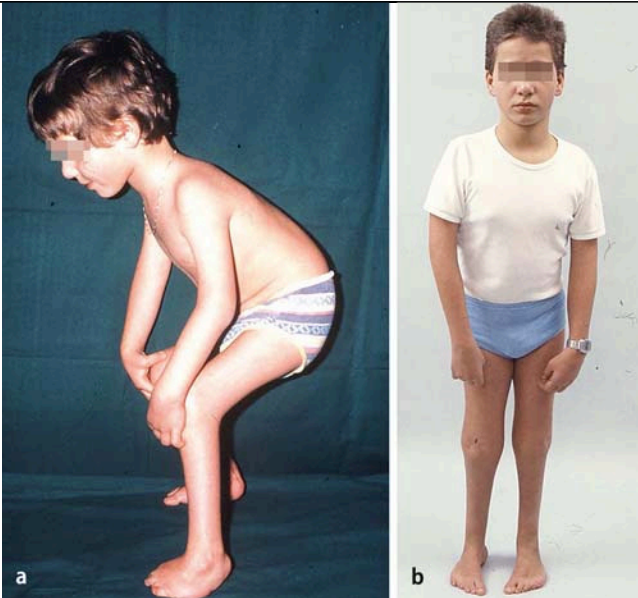


Abb. 5 ◀ a 7-jähriger Junge mit Kniebeugekontraktur und Klumpfuß beidseits, b Aufnahme im Alter von 14 Jahren nach Kniebeugesehnenverlängerung und dorsaler Kapsulotomie beidseits, fast vollständige Streckfähigkeit, verbleibendes eingeschränktes Beugevermögen

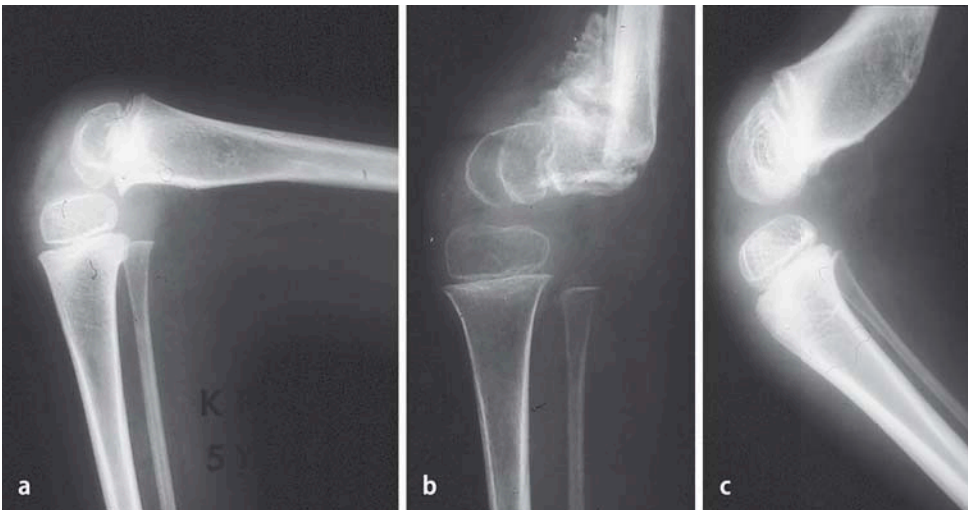


Abb. 6 ▲ a Patient im Alter von 5 Jahren, massive Kniebeugekontraktur, b Alter 6 Jahre, nach suprakondylärer Extensionsosteomie, Kallusbildung, c mit 7 Jahren, suprakondyläre Strecke remodelliert

biainfraktion erlebt, als wir versuchten, eine Kniestreckkontraktur durch Mobilisierung in Narkose zu verbessern.

Die ► **Quadrizepssehnenverlängerung** verbunden mit einer ventralen Kapsulotomie ist vergleichbar indiziert wie für die kongenitale Knieluxation bzw. das überstreckte Knie [15]. Im Unterschied zur angeborenen Knieluxation ist das in Streckung kontrakte Kniegelenk des Arthrogryposekindes nicht luxiert.

Bevor eine operative Quadrizepsverlängerung durchgeführt wird, muss abgeklärt werden, ob der Quadrizeps genügend Kraft für die Stabilisierung des Kniegelenks vorlegt. Ist die arthrogryposebedingte Muskelhypotrophie ausgeprägt, benötigt der Betroffene postoperativ eine Orthese [15]. Wir befürworten die Quadrizepsverlängerung nur in den Fällen, in denen dessen Kraft so gut erscheint, dass nach seiner operativen Verlängerung genügend Stabilität für das Stehen und Gehen ohne Orthese erwartet werden kann.

Fußdeformitäten bei Arthrogrypose

Nur ganz wenige Kinder mit Arthrogrypose (~5%) zeigen normale Füße. Es sind diejenigen mit ausschließlicher Betroffenheit der oberen Gliedmaßen.



Abb. 7 ▲ 4-jähriger Junge mit Streckkontraktur beider Kniegelenke, mit sicherer Gehfähigkeit; M. quadrizeps wird nicht verlängert, da die Oberschenkelmuskulatur zu hypotroph erscheint; Ellenbogenstreckkontraktur beidseits stellt größeres Handicap dar

► Quadrizepssehnenverlängerung

Vor einer operativen Verlängerung des M. quadriceps muss abgeklärt werden, ob er genügend Kraft für die Stabilisierung des Kniegelenks vorlegt



Abb. 8 ▲ **a** Neugeborenes mit tetrameler Arthrogrypose (Amyotrophie) mit Klumpfuß beidseits, Kniebeuge- und Hüftkontrakturen beidseits sowie arthrogrypotischen Kontrakturen an den oberen Gliedmaßen, dicke Oberschenkel durch postnatale Femurfrakturen beidseits, **b** Füße des 1-jährigen Jungen, Zustand nach frustraner Gipsredression, **c** nach peritalarer Arthrolyse beidseits mit plantigradem Fuß beidseits, **d** nach Weichteilkorrektur an beiden Füßen und Kniegelenken, Stehübungen in einer Becken-Bein-Orthese möglich, **e** mit 13 Jahren im elektrisch betriebenen Sitz-Steh-Mobil im Sitzen, **f** mit 13 Jahren im Sitz-Steh-Mobil mit zusätzlichen Orthesen im Stehen



Abb. 9 ▲ **a** Neugeborenes mit distaler Arthrogrypose, Klumpfüße beidseits, Hand und Fingeränderungen beidseits, **b** Röntgenbild des bisher konservativ behandelten Klumpfußes, seitlich noch ausgeprägter Spitzfuß, **c** Röntgenaufnahme des linken Fußes seitlich nach peritalarer Arthrolyse, **d** Alter 3 Jahre, beide Füße plantigrad, links etwas besser als rechts, gutes Stehen und Gehen mit eingeschränkter Kniebeugefähigkeit, **e, f** Röntgenaufnahme des rechten Fußes seitlich im Alter von 8 Jahren, wegen Spitzfußrezidiv Durchführung einer dorsolateralen Keilosteotomie, mit Kirschner-Drähten bis zur Konsolidierung stabilisiert

Die große Mehrzahl der Kinder mit Arthrogrypose hat Spitz- und v. a. Klumpfüße (~85%)

Die große Mehrzahl hat Spitz- und v. a. Klumpfüße (~85%), ein kleinerer Prozentsatz ~10% einen Talus verticalis.

Klumpfuß

Die überwiegende Zahl der Arthrogryposekinder zeigt bei der Geburt einen außerordentlich kontrakten Klumpfuß. Nach den Kriterien des idiopathischen Klumpfußes fällt er unter die Kriterien des ► „stiff-stiff foot“ mit stark verkürzter Achillessehne und in Supination und Adduktion kontraktem medialem Fußstrahl (■ **Abb. 8**).

► „stiff-stiff foot“



Abb. 10 ▲ **a** Röntgenbild des rechten Fußes seitlich mit Talus verticalis im Alter von 10 Monaten, **b** Talus verticalis (Tintenlöscherfuß) beidseits im Alter von 18 Monaten, **c** Zustand nach Talus verticalis beidseits mit 8 Jahren, 6 1/2 Jahre nach Teilreposition des Talus verticalis gut belastbarer plantigrader Fuß beidseits



Abb. 11 ◀ 4-Jähriger mit distaler a-m-c: ulnarwärtige Deviation der Langfinger

Die üblichen Redressionsübungen mit anschließender Gipsversorgung haben bei der Arthrogyrypose keinen Erfolg. Wir befürworten dagegen die dreidimensionale manuelle Fußtherapie nach Zukunft-Huber [36]. Ob in Zukunft mit der ► **Ponseti-Methode** [27] bessere Ergebnisse erzielt werden, bleibt dahingestellt.

Operative Therapie

Das beste Alter für operative Eingriffe zur Fußkorrektur bleibt umstritten. Während in der Vergangenheit schon zum Ende des 1. Lebensmonats operiert wurde, bevorzugen wir ein späteres Eingreifen. Wir möchten dem Kind und der Familie Zeit gewähren, um die Vielzahl der körperlichen Probleme der Arthrogyrypose zu verkraften. Diese Zeitspanne wird genutzt, um die konservativen Manipulationen zur Minderung der Steifheit der Gelenke durchzuführen und auch um die emotionalen Bedingungen abzufedern.

Die Achillototenotomie als initiale Maßnahme ist weitgehend verlassen [20]. Standardverfahren ist heute die ► **posteromediale Arthrolyse**, insbesondere wenn postoperativ Korrekturschienen angewandt werden [25].

Für das häufige Rezidiv des Klumpfußes bei Arthrogyrypose helfen ► **Keilosteotomien** in der Fußwurzel.

Schon lange ist als Primärmaßnahme oder für das Rezidiv die ► **Talektomie (Astragalektomie)** in die Behandlungsschemen des arthrogyryptischen Klumpfußes eingeführt [16, 23]. Die Langzeitergebnisse waren wegen der operativ geschaffenen Gelenkinkongruenz weniger befriedigend als erwartet. Unsere eigenen Erfahrungen waren nicht gut, da schon wenige Jahre später Schmerzen im Bereich des taluslosen Sprunggelenks berichtet wurden. Ein Dilemma stellt das Klumpfußrezidiv nach primär durchgeführter Talektomie dar, die Rückzugsmöglichkeiten sind verloren gegangen.

Das Ilisarov-Gerät wurde zunächst für die Korrektur nicht behandelter kongenitaler Klumpfüße eingesetzt [18]. Heute hat der ► **externe Ringfixateur** einen festen Platz im Behandlungsrepertoire für das Klumpfußrezidiv bei Arthrogyrypose [7]. Dies gilt v. a. deswegen, weil die störenden Kniegelenkkontrakturen gleichzeitig quengelnd angegangen werden können [5].

Beim Arthrogyryposeklumpfuß haben wir uns im Laufe der Jahre auf das folgende Procedere geeinigt:

► Ponseti-Methode

► Posteromediale Arthrolyse

► Keilosteotomie

► Talektomie (Astragalektomie)

► Externer Ringfixateur

► Krankengymnastik

Als Primäreingriff befürworten wir die peritalare Arthrolyse über den Cincinnati-Zugang

► Rezidiv

► Keilosteotomie am Kuboid

Postoperative Redressionsschienen sind Pflicht

► Tintenlöscherfuß

Konventionelle Manipulationen und Gipsredressionen sind wenig hilfreich

► Peritalare Arthrolyse

Die Reposition des Talus gelingt meist nur unvollständig

► Talusnekrose

► Extraartikuläre Arthrodese

► „wooden doll“

Typisch für das Freeman-Sheldon-Syndrom ist der adduziert stehende so genannte „hitch-hiker“-Daumen

► **Krankengymnastik** bzw. manuelle dreidimensionale Fußgymnastik während der ersten Lebensmonate bis zum Beginn des 2. Lebensjahrs. Neuerdings machen wir den Versuch mit der Ponseti-Redression und Gipsversorgung. Die ersten Resultate sind ermutigend.

Als Primäreingriff befürworten wir die peritalare Arthrolyse über den Cincinnati-Zugang. Bei amyotrophen Kindern wird die Achillessehne durchtrennt und nicht wieder genäht. Bei den distalen Arthrogryposen werden, wie sonst, alle verlängerten Sehnen wieder genäht (■ **Abb. 8, 9**).

Beim ersten ► **Rezidiv**, in der Regel nach 3–4 Jahren, befürworten wir erneut die peritalare Arthrolyse. Wenn die Weichteilkorrektur ungenügend bleibt, wird in derselben Sitzung eine ► **Keilosteotomie am Kuboid** vorgenommen. Im Einzelfall wird der Kuboidkeil medial im Kuneiforme I wieder eingesetzt. Der mediale Fußstrahl wird verlängert, während der laterale Strahl verkürzt wird. Alle diese Maßnahmen erfolgen mit dem Ziel eines „plantigraden“ Fußes. Die Talektomie wurde in unserem Repertoire gestrichen.

Nach jedem operativen Eingriff wird in der Nachfolgezeit eine mehrdimensionale Fußredression empfohlen, um die Rigidität möglichst zu mildern.

Postoperative Redressionsschienen sind Pflicht, um die Rezidivneigung abzuschwächen.

Talus verticalis

Etwa 5% der Kinder, die mit a-m-c geboren werden, zeigen einen Talus verticalis. Im Einzelfall besteht auf der einen Seite ein Klumpfuß, auf der anderen ein Talus verticalis. Bei dieser auch ► **Tintenlöscherfuß** genannten Deformität ist der innere Fußrand überlang, dafür der laterale verkürzt. Der Talus artikuliert nicht mit dem Navikulare, er ist steil, vertikal, statt schräg gestellt [20].

Im Gegensatz zum bindegewebschwachen Knicksenkfuß kann der steil stehende Talus bei Arthrogrypose nicht manuell reponiert werden. Konventionelle Manipulationen und Gipsredressionen sind wenig hilfreich und für die Kinder, ihre Familien und den Arzt frustrierend. Ob die Fußredression und Gipsbehandlung nach Ponseti [27] hilft, ist noch nicht bekannt.

Operative Therapie des Talus verticalis

Die Indikation hierzu besteht ausschließlich bei später mit geringen orthopädischen Hilfen gefähigen Patienten, bei denen der plantigrade Fuß erstrebt werden muss (■ **Abb. 10**). Amyotrophe Kinder, bei denen die Hilfsmittelversorgung durch den Talus verticalis nicht benachteiligt wird, bleiben unoperiert.

Die operative Behandlung befürworten wir erst im 2. Lebensjahr. Über eine ► **peritalare Arthrolyse** wird versucht, den Talus auf das Navikulare zu reponieren. Dafür ist in der Regel zusätzlich eine Verlängerung der verkürzten Achillessehne notwendig. Die Reposition des Talus gelingt meist nur unvollständig. Eine radikale Reposition gegen die vorhandenen Kontrakturen riskiert eine unerwünschte ► **Talusnekrose**. Aus diesem Grund halten wir uns beim operativen Vorgehen zurück und nehmen lieber eine unvollständige Reposition in Kauf.

Bei Kindern jenseits des 4. Lebensjahres stabilisieren wir den reponierten Talus zusätzlich mit einer ► **extraartikulären Arthrodese** nach Grice. Wir sehen bei der Behandlung des Talus verticalis bei Arthrogrypose keinen Platz für die Talusresektion.

Obere Gliedmaßen bei Arthrogrypose

Zum Bild der Arthrogryposis multiplex congenita gehört fast immer eine Mitbeteiligung der oberen Gliedmaßen, der Hände, der Ellenbogengelenke und auch der Schulter, wie sich bei der ► **„wooden doll“** zeigt (■ **Abb. 1, 11**).

Hand

Typisch für die Arthrogrypose sind die verminderte Beweglichkeit bis hin zur Gelenkstarre mit Ulnardeviation der Hand und Finger [3]. Beim Freeman-Sheldon-Syndrom ist der adduziert stehende so genannte „hitch-hiker“-Daumen typisch [14].

Trotz der oft ausgeprägten Bewegungseinschränkung zeigen die arthrogryposebetroffenen Kinder meist erstaunliches Geschick beim Schreiben und Malen. Operative Hilfen für die Hand- und Fingerdeviation werden diskutiert [3].

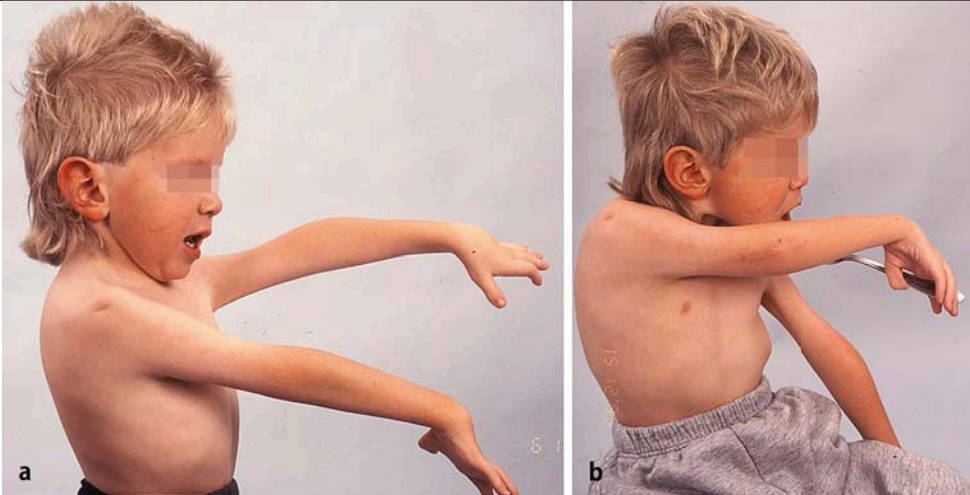


Abb. 12 ▲ **a** Ellenbogenstreckkontraktur beidseits im Alter von 3 Jahren, erfolglose passive Dehnungsbehandlung, **b** nach Verlängerung des M. triceps brachii und Arthrolyse am rechten Ellenbogen kann der 4-Jährige selbst das Essen mit der Gabel zu sich nehmen, geringer Bewegungsausschlag zwischen 80° und 100° ist möglich, da der präoperativ verkürzt und kontrakt verbliebene M. biceps brachii postoperativ geringe Aktivitäten zeigt

Ellenbogengelenk

Die nicht seltene Streckkontraktur der Ellenbogengelenke, v. a. wenn sie beidseits vorhanden ist, stellt eine große Benachteiligung im täglichen Leben dar [3, 29].

Für das tägliche Leben ist eine Beugung bis 90° auf einer Seite anzustreben. Bei der Beugeposition an einem Ellenbogen sind Essen und Trinken sowie Gesichtspflege möglich. Es wird nur der rechte Ellenbogen (beim Rechtshänder) operiert, da der linke für die Toilettenpflege vorteilhafter in der Streckung verbleibt.

Operative Behandlung der Ellenbogenstreckkontraktur

Jenseits des 3. Lebensjahrs wird der M. triceps brachii operativ verlängert. Zuvor erfolgt eine dorsale Kapsulotomie. Nach Erreichen einer passiven Beugung von 90° wird die verlängerte Trizepssehne vernäht (■ Abb. 12).

Wirbelsäule bei Arthrogrypose

Ein Großteil der Arthrogryposekinder zeigt eine geringe Kyphose und Skoliose. Nur in seltenen Fällen sind therapeutische Maßnahmen zu erwägen [29]. Dabei ist zu berücksichtigen, dass die häufig assoziierte Hüftkontraktur eine Korrekturspondylodese erschwert oder ganz verbietet (■ Abb. 13).

Langzeitbetreuung

Einen Großteil der Kinder mit Arthrogrypose haben wir bis in das Erwachsenenalter begleitet. Nicht selten konnten wir beobachten, dass die Kinder und Heranwachsenden mit viel Zähigkeit und positiver ► **Lebensbejahenden Einstellung** ihren Weg in Schule und Beruf meistern [32]. Von Vorteil ist, dass die Mehrzahl der a-m-c-Betroffenen mit normaler, in Einzelfällen sogar überdurchschnittlicher Intelligenz ausgestattet ist [6, 13]. Bei wenigen Kindern spielt die geistige Behinderung eine Rolle.

Die Rolle der ► **Selbsthilfeorganisation IGA** (Interessengemeinschaft Arthrogrypose) kann nicht hoch genug eingeschätzt werden. Vergleichbar ist in Großbritannien die TAG (The Arthrogryposis Group) und in den Vereinigten Staaten die AVENUES (National Support Group for Arthrogryposis Multiplex Congenita).

Korrespondierender Autor

Prof. Dr. Klaus Parsch
Weinbergweg 68
70569 Stuttgart
kparsch@t-online.de



Abb. 13 ▲ Wirbelsäule einer 17-Jährigen, Zustand nach Reposition einer teratologischen Hüftgelenkluxation, rechts links-konvexe, v. a. lumbal angesiedelte Skoliose von 92°, Korrektur mit Spondylodese wegen der gleichzeitigen Hüftkontraktur rechts abgelehnt, da selbstständige Gehfähigkeit als gefährdet angesehen wurde

Jenseits des 3. Lebensjahrs wird der M. triceps brachii operativ verlängert

Die geringe Kyphose und Skoliose sind nur in seltenen Fällen therapeutisch anzugehen

► **Lebensbejahende Einstellung**

► **Selbsthilfeorganisation IGA**

Interessenkonflikt. Es besteht kein Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen. Die Präsentation des Themas ist unabhängig und die Darstellung der Inhalte produktneutral.

Literatur

1. Akazawa H, Oda K, Mitani S et al. (1998) Surgical management of hip dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenital. *J Bone Joint Surg Br* 80: 636–640
2. Asif S, Umer M, Beg R, Umar M (2004) Operative treatment of bilateral hip dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenita. *J Orthop Surg* 12: 4–9
3. Axt MW, Niethard FU, Döderlein L, Weber M (1997) Principles of treatment of the upper extremity in arthrogryposis multiplex congenita Type I. *J Pediatr Orthop Part B* 6: 179–185
4. Beals RK (2005) The distal arthrogryposes. *Clin Orthop Rel Res* 435: 203–210
5. Brunner R, Hefti F, Tgetgel JD (1997) Arthrogryptic joint contracture at the knee and the foot: correction with a circular frame. *J Pediatr Orthop Part B* 6: 192–197
6. Carlson WO, Speck GJ, Vicari V, Wenger D (1985) Arthrogryposis multiplex congenital. A long-term follow-up study. *Clin Orthop Rel Res* 194: 115–123
7. Choi IH, Yang MS, Chung CY et al. (2001) The treatment of recurrent arthrogryptic club foot in children by the Ilizarow method. *J Bone Joint Surg Br* 83: 731–737
8. Clarren SK, Hall JG (1983) Neuropathologic findings in the spinal cords of 10 infants with arthrogryposis. *J Neurol Sci* 58: 89–102
9. DelBello DA, Watts HG (1996) Distal femoral extension osteotomy for knee flexion contracture in patients with arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 16: 122–126
10. Drummond DS, Cruess RL (1978) The management of the foot and ankle in arthrogryposis multiplex congenital. *J Bone Joint Surg Br* 60: 96–99
11. Eulert J (1984) Klinik und Behandlung der Arthrogryposis multiplex congenital Untere Extremität. *Zschr Orthop* 122: 661–669
12. Fahey MJ, Hall JG (1990) A retrospective study of pregnancy complications among 828 cases of arthrogryposis. *Genet Counsel* 1: 3–11
13. Francillon MR (1971) Arthrogryptikerschicksale. *Zschr Orthop* 109: 678–709
14. Freeman EA, Sheldon JH (1938) Cranio-carpotarsal dystrophy. An undescribed congenital malformation. *Arch Dis Child* 13: 277–283
15. Fucs P, Svartman C, de Assumpcao RMC, Lima Verde SR (2005) Quadricepsplasty in arthrogryposis (amyoplasia): long-term follow-up. *J Pediatr Orthop part B* 14: 219–224
16. Green ADL, Fixsen JA, Lloyd-Roberts FC (1984) Talectomy for arthrogryposis multiplex congenita. *J Bone Joint Surg Br* 66: 697–699
17. Grill F (1990) Das arthrogryptische Hüftgelenk. *Zschr Orthop* 128: 384–390
18. Grill F, Franke J (1987) The Ilizarow distractor for the correction of relapsed or neglected clubfoot. *J Bone Joint Surg Br* 69: 593–597
19. Gruel CR, Birch JG, Roach JW, Herring JA (1986) Teratological dislocation of the hip. *J Pediatr Orthop* 6: 693–702
20. Guidera KJ, Drennan JC (1985) Foot and ankle deformities in arthrogryposis multiplex congenital. *Clin Orthop Rel Res* 194: 93–98
21. Hall JG (1997) Arthrogryposis multiplex congenital: Etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects. *J Pediatr Orthop Part B* 6: 159–166
22. Hoffer MM, Swank S, Eastman F et al. (1983) Ambulation in severe arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 3: 293–296
23. Menelaus MB (1971) Talectomy for equinovarus deformity in arthrogryposis and spina bifida. *J Bone Joint Surg Br* 53: 468–473
24. Murray C, Fixsen JA (1997) Management of knee deformity in classical arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia congenita). *J Pediatr Orthop part B* 6: 186–191
25. Niki H, Staheli LT, Mosca VS (1997) Management of clubfoot deformity in amyoplasia. *J Pediatr Orthop* 17: 803–807
26. Otto AW (1841) Monstrum humanum extremitatibus incurvatis.. in Vratislaviae Museum. Anatomico-Pathologium Breslau 322. Zitiert in „Classic“ *Clin Orthop Rel Res* (1985) 194: 4–5
27. Ponseti IV (ed) (1996) Congenital clubfoot. Fundamentals of treatment. Oxford University Press, Oxford
28. Rompe G (ed) (1968) Die Arthrogryposis multiplex congenita und ihre Differentialdiagnose. Georg Thieme, Stuttgart
29. Sarwark JF, MacEwen GD, Scott CI (1990) Amyoplasia (A common form of arthrogryposis). *J Bone Joint Surg Am* 72: 456–459
30. Simonian PT, Staheli LT (1995) Periarthral fractures after manipulation of knee contractures in children. *J Pediatr Orthop* 15: 288–291
31. Södergard J, Ryöppy S (1990) The knee in arthrogryposis multiplex congenital. *J Pediatr Orthop* 10: 177–182
32. Södergard J, Hakamies-Blomquist L, Sainio K et al. (1997) Arthrogryposis multiplex congenital: Perinatal and electromyographic findings, disability, and psychological outcome. *J Pediatr Orthop Part B* 6: 167–171
33. Szöke G, Staheli LT, Jaffe K, Hall JG (1996) Medial-approach open reduction of hip dislocation in amyoplasia-type arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 16: 127–130
34. Staheli LT, Chew DE, Elliott JS, Mosca VS (1987) Management of hip dislocations in children with arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 7: 681–685
35. Yau PWP, Chow W, Li YH, Leong JCY (2002) Twenty year follow-up of hip problems in arthrogryposis multiplex congenital. *J Pediatr Orthop* 22: 359–363
36. Zukunft-Huber B (Hrsg) (2005). Der kleine Fuß ganz groß. Dreidimensionale manuelle Fußtherapie bei kindlichen Fußfehlstellungen. Elsevier: Urban & Fischer München, Jena

Bitte beachten Sie:
 Antwortmöglichkeit nur online unter: **CME.springer.de**
 Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online
 individuell zusammengestellt.
 Es ist immer nur eine Antwort möglich.

Fragen zur Zertifizierung

Welche Antwort zur Arthrogryposis multiplex congenita (a-m-c) trifft zu?

- Die Gelenkstarre beginnt kurz nach der Geburt.
- Die sensiblen Hinterhornareale sind ausgefallen.
- Fruchtwassermangel spielt keine Rolle.
- Der Phänotyp kann an eine „hölzerne Puppe“ erinnern.
- Der Hydrozephalus gehört regelmäßig zum Krankheitsbild.

Welche Antwort trifft für die Hüftgelenke bei Arthrogrypose zu?

- Die Hüftgelenke bei Arthrogrypose sind grundsätzlich luxiert.
- Mit qualifizierter Krankengymnastik lässt sich die Hüftgelenkluxation reponieren.
- Hüftkopfnekrosen werden bei Arthrogrypose nicht gesehen.
- Bei einseitiger Hüftgelenkluxation kommt es zum Beckenschiefstand.
- Die Reposition der Hüftluxation erfolgt mit dem Ziel, eine freie Beweglichkeit des Gelenks herzustellen.

Welche Antwort zu Knieproblemen bei Arthrogrypose trifft zu?

- Kniegelenk und Patella sind luxiert.
- Der Quadrizepsmuskel ist fibrotisch verändert und schwach.
- Der Gelenkknorpel fehlt primär am Kniegelenk.
- Die Kreuzbänder sind nicht ausgebildet.

- Der M. quadriceps ist im Vergleich zur Ischiokruralmuskulatur zu stark.

Welche Antwort trifft für die Kniebeugekontraktur bei Arthrogrypose zu?

- Die starke Beugekontraktur macht das Sitzen unmöglich.
- Die Patella fehlt.
- Nach suprakondylärer Korrekturosteotomie besteht keine Rezidivgefahr.
- Die Ischiokruralmuskulatur ist zu stark für den schwachen M. quadriceps.
- Nach Weichteilkorrekturen sollen Schienen getragen werden, um die Rezidivgefahr zu vermindern.

Welche Antwort trifft für den Klumpfuß bei a-m-c zu?

- Der M. triceps surae und die Achillessehne fehlen.
- Der Talus ist nicht angelegt.
- Das fehlende Gefühl erleichtert manuelle Redressionen beim Kleinkind.
- Der Klumpfuß ist viel seltener als der vertikale Talus.
- Der mediale Strahl des Fußes ist verkürzt.

Welche Antwort ist richtig? Für den Klumpfuß bei a-m-c gilt:

- Die Fußdeformität verstärkt sich erst jenseits des 3. Lebensmonats.
- Die Fußpronatoren sind überwiegend gegenüber den Supinatoren.
- Die operative Therapie sollte stets im 1. Lebensmonat erfolgen.

- Die Rezidivgefahr nach operativer Korrektur ist groß.
- Der Ringfixateur stellt die normale Sprunggelenkbeweglichkeit wieder her.

Welche Antwort trifft für den Talus verticalis (TV) bei a-m-c zu?

- Durch rechtzeitige Gipsredression lässt sich der TV korrigieren.
- Die operative Behandlung ist nur bei später gehfähigen Kindern indiziert.
- Der mediale Fußstrahl ist zu kurz, der laterale zu lang.
- Die Achillessehne ist bei TV zu lang.
- Die vollständige Reposition des TV lässt sich chirurgisch einfach erreichen.

Welche Antwort trifft für den Ellenbogen bei a-m-c zu?

- Bei einer beidseitigen fixierten Streckkontraktur sollte eine Seite in eine Beugestellung gebracht werden.
- Bei der Ellenbogenstreckkontraktur ist der M. biceps brachii zu stark.
- Die beidseitig gestreckten Ellenbogen sind im täglichen Leben günstiger als eine beidseitig fixierte Beugung.
- Durch das fehlende Gefühl an Arm und Hand kommt es leicht zu Verbrennungen oder Verbrühungen.
- Die Supinationsfähigkeit des Ellenbogens ist nicht eingeschränkt.

Welche Antwort trifft für die Hände bei a-m-c zu?

- Hand und Finger sind nach radial abduziert.
- Bei Freeman-Sheldon-Syndrom ist der eingeschlagene Daumen anzutreffen.
- Die Gelenkfältelung an den Fingern ist besonders stark ausgeprägt.
- Kinder mit starker Fingerbeteiligung können nicht schreiben und malen.
- Eine frühzeitige Operation der Fingergelenke erzielt kosmetisch und funktionell einen guten Handeinsatz.

Welche Antwort trifft für die Wirbelsäule bei a-m-c zu?

- Die Skoliosen werden durch Keilwirbelanlage verursacht.
- Das Wirbelgleiten ist ein gängiges Problem bei a-m-c-Patienten.
- Hüftkontrakturen stellen einen wichtigen Faktor bei der Entwicklung einer Skoliose bei a-m-c dar.
- Eine Spondylodese macht nur Sinn, wenn die Hüftgelenke kontrakt sind.
- Die Lähmung der Bauchmuskulatur ist die entscheidende Ursache für die Entwicklung einer Skoliose.

Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate auf CME.springer.de verfügbar. Den genauen Einsendeschluss erfahren Sie unter CME.springer.de



Mitmachen, weiterbilden und CME-Punkte sichern durch die Beantwortung der Fragen im Internet unter **CME.springer.de**