

Orthopäde 2008 · 37:381–402
 DOI 10.1007/s00132-008-1250-4
 Online publiziert: 2. April 2008
 © Springer Medizin Verlag 2008

Rubrikherausgeber

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.

Zertifizierte Qualität

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten 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

F. Hefti

Kinderorthopädische Universitätsklinik, Universitätskinderklinik beider Basel (UKBB), Basel

Defektmissbildungen an den unteren Extremitäten

Zusammenfassung

Missbildungen mit Defekten an den unteren Extremitäten sind selten. Sie entstehen in der Regel als toxische Schädigung während der Schwangerschaft zwischen der 4. und der 12. Woche. Es gibt auch solche mit hereditären Ursachen. Insgesamt beträgt die Inzidenz der Defektmissbildungen an den Beinen ca. 18 auf 100.000 Neugeborene. Am häufigsten sind fibuläre Längsdefekte, gefolgt vom kongenitalen Femurdefekt und dem tibialen Längsdefekt. Längsdefekte sind meist mit Strahldefekten an den Füßen assoziiert. Seltener ist die kongenitale Tibiapseudarthrose, wobei diese Diagnose in epidemiologischen Studien an Neugeborenen unterschätzt wird, da sich die Fraktur meist erst nach Gehbeginn ereignet. Andere Defektmissbildungen wie die Blasenexstrophie, der Spaltfuß sowie Defekte im Rahmen von Syndromen (Apert-Syndrom, Schnürringkomplex) sind extrem selten. Für die Behandlung steht ein breites Spektrum an Möglichkeiten zur Verfügung. Dieses reicht von Schuherhöhung, orthetischer oder prothetischer Versorgung über Umstellungsosteotomien, Arthrodesen, Umkehrplastiken, Amputationen bis zur operativen Beinverlängerung. Die Therapie der komplexen Deformitäten sollte stets in einem Team von Spezialisten mit Orthopäden, Orthopädietechnikern, Physiotherapeuten, Psychologen, evtl. auch anderen spezialisierten Chirurgen erfolgen.

Schlüsselwörter

Angeborene Defektmissbildung · Untere Extremität · Klassifikation · Rekonstruktion · Konservative Therapie

Malformations of the lower extremities

Abstract

Malformations with deficiencies of the lower extremities are rare. They are usually caused by toxic influences during pregnancy between the 4th and the 12th week of gestation. Some malformations have a genetic origin. The total incidence of congenital deficiencies of the lower extremities is approximately 18 in 100,000 newborns. The most common deficiencies are fibular hemimelias, followed by congenital femoral deficiencies and tibial hemimelias. Hemimelias are often associated with deficient toes or ray defects. Congenital pseudarthrosis of the tibia is less common, but this diagnosis is underestimated in epidemiological studies in neonates, because the fracture usually only occurs at walking age. Other deficiencies such as bladder exstrophy with pelvic defects, split feet and defects in association with hereditary skeletal dysplasias (Apert syndrome, constriction band syndrome) are extremely rare. Various treatment options are available, including shoe elevation, orthotic or prosthetic devices, realignment osteotomy, arthrodesis, rotationplasty, amputation and surgical leg lengthening. Complex deformities should be treated by a team of specialists such as orthopedic surgeons, orthotists, physiotherapists, psychologists and possibly other surgeons too.

Keywords

Congenital deficiencies · Lower extremity · Classification · Reconstruction · Conservative treatment

Mit dem Defekt der Blase ist eine Anomalie des Beckens mit vorderer Öffnung im Bereich der Symphyse assoziiert

Im Zusammenhang mit der Blasenrekonstruktion ist eine doppelseitige Osteotomie des Os ileum mit Adaptation der Symphyse notwendig

Defektmissbildungen entstehen in aller Regel als toxische Schädigungen während der Schwangerschaft. Verursacht werden diese am häufigsten zwischen der 4. und der 12. Woche der Embryogenese, d. h. während jener Periode, in der die Extremitäten angelegt und differenziert werden. Art, Einwirkungsdauer und Aggressivität der Noxe bestimmen nicht die Lokalisation, sondern nur das Ausmaß der Läsion. Allerdings ist die Ätiologie nicht immer eindeutig. Es gibt bilaterale Formen, die möglicherweise oder gar wahrscheinlich hereditär sind (z. B. Spaltfüße, aber auch einzelne Längsmisbildungen), auch kommen Defektmissbildungen im Rahmen von angeborenen Skelettdysplasien vor (Apert-Syndrom, Schnürringkomplex). Es sollen hier die wichtigsten Formen der Fehlbildungen an den unteren Extremitäten beschrieben werden, bei denen Anteile des Bewegungsapparates fehlen (d. h. defizient sind). Andere angeborene Fehlbildungen ohne Defekte (etwa Polydaktylien, Syndaktylien, Kniegelenkluxationen, tarsale Koalitionen, Coxa vara mit Schenkelhalspseudarthrose etc.) sind nicht Thema dieses Weiterbildungsbeitrags.

Symphysendefekt bei Blasenexstrophie

Klinik, Diagnostik

Es handelt sich um einen angeborenen Defekt der vorderen Blasen- und Bauchwand unterhalb des Nabels, sodass Blasenrückwand, Trigonum vesicae und Urethralwand als Folge einer ausbleibenden mesodermalen Differenzierung frei liegen. Stets ist eine Anomalie des Beckens mit vorderer Öffnung im Bereich der Symphyse und zu sagittaler Orientierung des Ileums und damit auch des Azetabulums assoziiert (■ **Abb. 1**; [18]). Die Anomalie des Beckens hat v. a. im Zusammenhang mit der Blasenanomalie Bedeutung. Die Fehlorientierung hat eine außenrotierte Grundstellung der Beine zur Folge. Gelegentlich besteht zusätzlich eine Myelomenigozele.

Therapie

Im Zusammenhang mit der Blasenrekonstruktion ist eine doppelseitige Osteotomie des Os ileum mit Adaptation der Symphyse notwendig. Die Osteotomie erfolgt auf gleicher Höhe wie die Salter-Osteotomie [43]. Weiter dorsal platzierte Osteotomien sind weniger wirksam [41]. Wir fixieren mit einem Fixateur externe (Compact Hoffmann II®), die Symphyse wird mit nicht resorbierbaren Fäden adaptiert [26]. Die Langzeitprognose der auf diese Weise behandelten Patienten ist recht gut, trotz teilweise persistierender Fehlstellung des Azetabulums [29].

Kongenitaler Femurdefekt (proximaler Femurdefekt, Femurhypoplasie)

Definition, Klassifikation

Das Spektrum von Fehlbildungen am Femur reicht von der leichten Verkürzung bis zum vollständigen Fehlen des ganzen Femurs. Besteht eine Deformität oder ein Defekt des Femurs, so ist immer der proximale Anteil mit betroffen. Man spricht deshalb vom proximalen Femurdefekt. Auf Englisch war der Begriff „proximal femoral focal deficiency“ (abgekürzt PFFD) früher gebräuchlich, heute wird eher der etwas allgemeinere Begriff „congenital femoral deficiency“ (CFD) verwendet.

Es gibt eine Reihe von Klassifikationen für den proximalen Femurdefekt. Die früher häufig verwendete nach Aitken hat nur noch historische Bedeutung. Eine modernere, umfassendere Einteilung der kongenitalen Anomalien des Femurs wurde von Pappas [36] vorgeschlagen (■ **Abb. 2**). Es handelt sich um eine Einteilung in 9 Klassen (■ **Tab. 1**).

In den letzten Jahren ist die von Paley vorgeschlagene, mit dem Begriff „congenital femoral deficiency“ assoziierte Klassifikation in 3 Gruppen noch gebräuchlicher ([35]; ■ **Tab. 2**, ■ **Abb. 3, 4**).

Im Frühstadium können sonographisch [16], mittels MRT oder Arthrographie die nicht ossifizierten Strukturen dargestellt werden, insbesondere kann festgestellt werden, ob ein Femurkopf vorhanden ist oder nicht. Für die korrekte Einteilung ist diese Kenntnis wichtig.

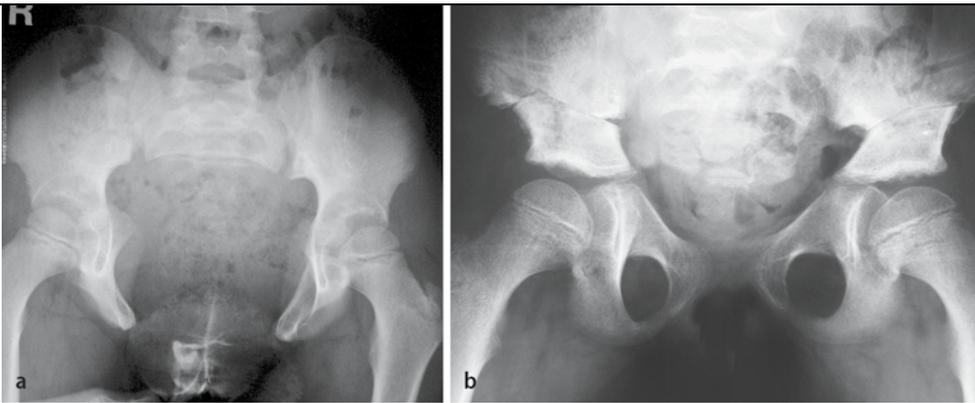


Abb. 1 ▲ **a** Röntgenbild eines 7-jährigen Jungen mit Blasenexstrophie und typischer Öffnung des Beckens nach vorne. **b** Zustand 3 Monate nach Rekonstruktion der Blase, doppelseitiger Beckenosteotomie, Adaptation der Symphyse und temporärer Fixation mit Fixateur externe und Entfernung des Fixateurs

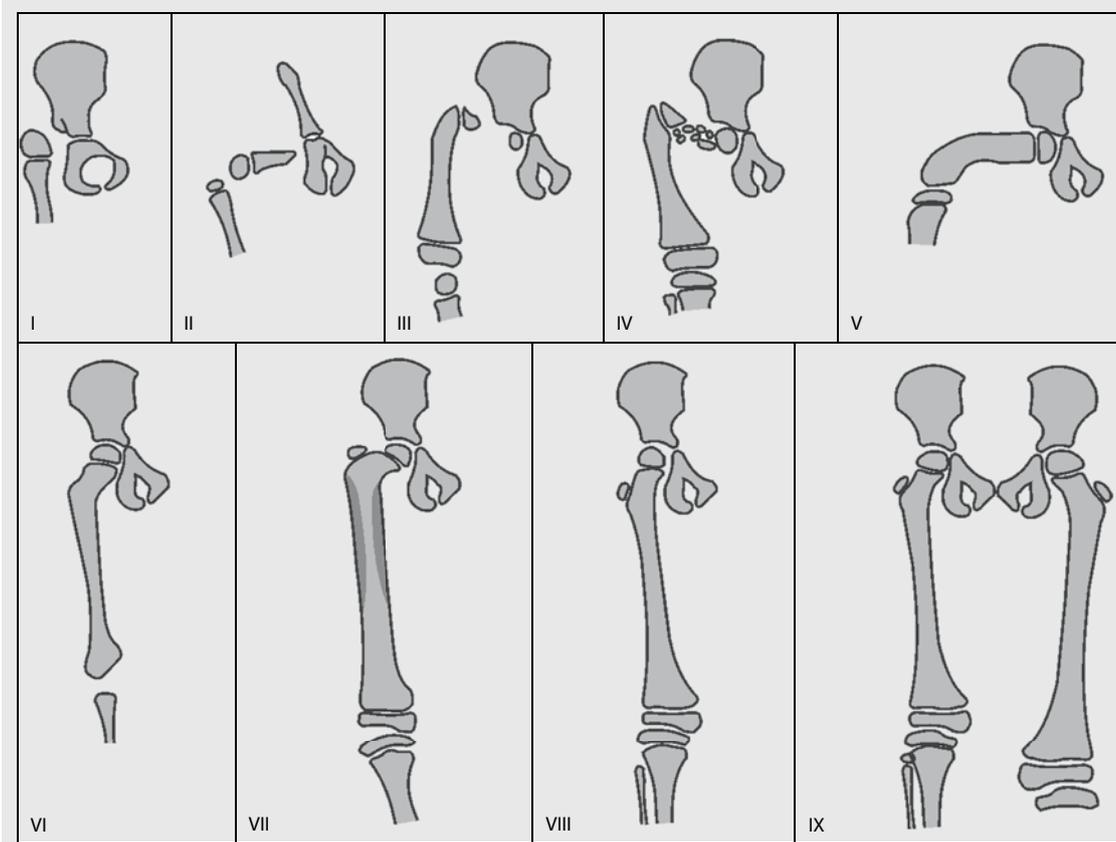


Abb. 2 ▲ Einteilung des longitudinalen Femurdefektes nach Pappas ([36]; s. Text)

Vorkommen, Ätiologie

Die Inzidenz des proximalen Femurdefekts wurde in epidemiologischen Studien mit 1,5 [45] bis 2 [38] pro 100.000 Neugeborene berechnet. Berücksichtigt man alle Femuranomalien, so muss die Häufigkeit größer sein, da milde Formen der Femurhypoplasie recht zahlreich sind und bei der Geburt in der Regel noch nicht diagnostiziert werden. Der proximale Femurdefekt entsteht durch den Einfluss einer Noxe (virale Infektion, Medikament, Strahlen, mechanischer Einfluss etc.) zwischen der 4. und 9. Schwangerschaftswoche. Ein neuerer Bericht [6] gibt Hinweise auf eine mögliche ► **hereditäre Variante**.

► **Hereditäre Variante**

Die klinische Untersuchung sollte bei der Geburt immer sehr sorgfältig durchgeführt werden, da assoziierte Anomalien außerordentlich häufig sind

► **Coalitio talocalcanea**

Tab. 1 Einteilung der kongenitalen Anomalien des Femurs nach Pappas

Klasse I	Vollständiges Fehlen des Femurs
Klasse II	Proximaler Femurdefekt, kombiniert mit Läsion des Beckens
Klasse III	Proximaler Femurdefekt ohne ossäre Verbindung zwischen Femurschaft und -kopf
Klasse IV	Proximaler Femurdefekt mit mangelhaft organisierter fibroossärer Verbindung zwischen Femurschaft und -kopf
Klasse V	Femurdefekt in Schaftmitte mit hypoplastischer proximaler oder distaler knöcherner Entwicklung
Klasse VI	Distaler Femurdefekt
Klasse VII	Hypoplastisches Femur mit Coxa vara und Sklerose der Diaphyse
Klasse VIII	Hypoplastisches Femur mit Coxa valga
Klasse IX	Hypoplastisches Femur mit normalen Proportionen

Tab. 2 Klassifikation der kongenitalen Anomalien des Femurs nach Paley

1	Intaktes Femur mit mobilem Hüft- und Kniegelenk a) Normale Ossifikation des proximalen Femurs (■ Abb. 4 , linke Seite) a) Verzögerte Ossifikation des proximalen Femurs
2	Mobile Pseudarthrose (Hüftgelenk nicht voll ausgebildet, falsches Gelenk) mit mobilem Kniegelenk a) Femurkopf im Azetabulum beweglich b) Femurkopf fehlend oder steifes Hüftgelenk
3	Diaphysärer Defekt des Femurs (das Femur reicht nicht bis zum Azetabulum) a) Kniebeweglichkeit >45° (■ Abb. 4 , rechte Seite) b) Kniebeweglichkeit <45°

Klinik, Diagnostik, assoziierte Anomalien

Bei der Femurhypoplasie ist die Verkürzung bei der Geburt oft noch nicht sehr ausgeprägt, sodass die Diagnose manchmal erst im Kleinkindalter gestellt wird. Beim kongenitalen Femurdefekt hingegen ist die Deformität schon bei der Geburt eindeutig sichtbar. Der Oberschenkel ist dick, plump und verkürzt. Manchmal ist die Verkürzung der Extremität schon beim Säugling derart ausgeprägt, dass der Fuß auf Höhe des gegenseitigen Kniegelenks steht. MRT-Untersuchungen haben gezeigt, dass die Muskulatur zwar ebenfalls hypoplastisch sein kann, dass aber auch bei den ausgeprägten Formen alle Muskeln angelegt sind [37]. Die klinische Untersuchung sollte bei der Geburt immer sehr sorgfältig durchgeführt werden, da, wie schon erwähnt, assoziierte Anomalien außerordentlich häufig sind. Solche kommen in bis zu 70% vor. In mehr als der Hälfte der Fälle besteht gleichzeitig ein longitudinaler Defekt der Fibula, oft auch eine Verkürzung der Tibia. Die Patella ist häufig dysplastisch und manchmal lateralisiert. Das Knie ist in der Regel in einer Valgusfehlstellung. Am Fuß fehlen meist eine oder mehrere laterale Strahlen, im Bereich des Rückfußes besteht wegen der dysplastischen Fibula oft eine Instabilität des Talus, häufig kommt eine Vertikalstellung oder eine ► **Coalitio talocalcanea** hinzu. Seltener ist auch die Gegenseite oder eine der oberen Extremitäten betroffen.

Therapie

Die Behandlung der kongenitalen Anomalien des Femurs ist sehr aufwendig und verlangt viel Erfahrung. Folgende Behandlungsmöglichkeiten stehen zur Verfügung:

- Schuherhöhung,
- orthetische Versorgung,
- prothetische Versorgung,
- Umstellungsosteotomien (inklusive dem sog. „Super-hip-Procedure“, ■ **Abb. 5**),
- Implantation des Femurstumpfes im Femurkopf,
- Arthrodese des Stumpfes mit dem Azetabulum in Kombination mit einer Beckenosteotomie Typ Chiari,
- Arthrodese des Kniegelenkes unter Erhaltung der Wachstumsfugen,
- operative Beinverlängerung,
- Umkehrplastik,
- Amputation.

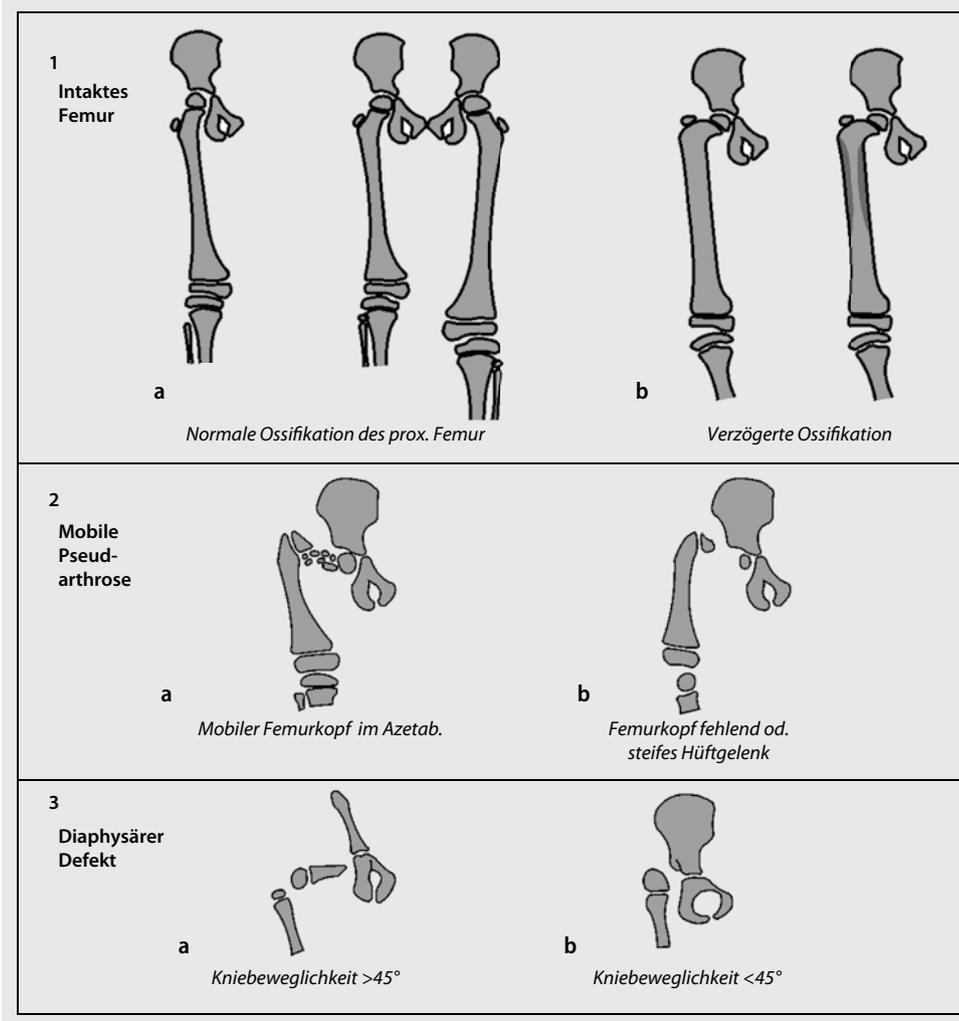


Abb. 3 ▲ Einteilung des kongenitalen Femurdefektes nach Paley ([35]; s. Text)

Abb. 4 ► Röntgenbild beider Beine eines 1-jährigen Mädchens mit kongenitalem Femurdefekt auf beiden Seiten. Auf der rechten Seite besteht ein diaphysärer Defekt bei recht guter Kniebeweglichkeit (Pappas Typ III, Paley Typ 3a). Links ist das Femur vollständig vorhanden mit Verkürzung und kräftiger Varusverbiegung des proximalen Endes (Pappas Typ VII, Paley Typ 1a)



Jede Behandlung dieser Patienten mit der äußerlich oft gut sichtbaren Behinderung sollte von einer guten psychologischen Führung begleitet sein. Das Behandlungskonzept sollte schon möglichst früh mit den Eltern besprochen und im Laufe des Kleinkindalters auch festgelegt werden. Dabei geht es primär um die Frage, ob eine vollständige Erhaltung der Extremität mit operativem Beinlängenaus-

Jede Behandlung von Patienten mit der äußerlich oft gut sichtbaren Behinderung sollte von einer psychologischen Führung begleitet sein

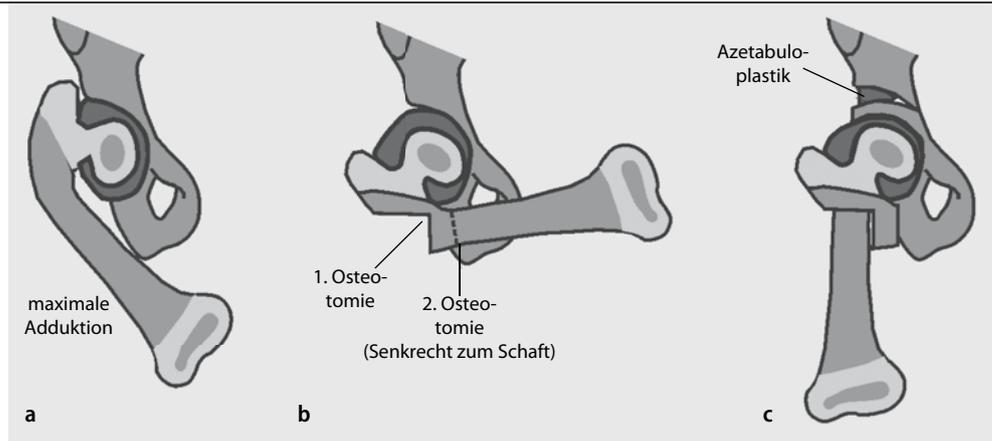


Abb. 5 ▲ Schema des sog. „Super-hip-Procedure“. **a** Nach ausgiebiger Weichteilrezession wird das Femur in maximale Adduktion gedreht. **b** Am Ort der stärksten Verbiegung wird ein winkelförmiges Knochenfragment herausgesägt, wobei die beiden Schnitte möglichst exakt in der Horizontal- respektive Sagittalebene im Bezug auf die Körperachse liegen sollen. Weiter distal erfolgt die Osteotomie des Femurs, wobei dieser Schnitt senkrecht zur Femurachse gelegt wird. Das Schaftfragment wird nun in den winkelförmigen Einschnitt eingepasst. **c** Oberhalb des Azetabulums wird eine bogenförmige Osteotomie bis zur Y-Fuge durchgeführt, und mittels eines Teils des am Femur entnommenen Knochenkeils wird das Azetabulum horizontalisiert

gleich bis Wachstumsabschluss angestrebt werden soll oder eine andere Lösung gewählt wird. Bei sehr schweren Deformitäten ist oft eine Belassung der Beinlänge und die Amputation des Vorfußes mit prothetischer Versorgung oder auch eine Umkehrplastik mit Unterschenkelprothese funktionell die bessere Lösung als die operative Beinverlängerung. Sie ist aber psychologisch von Eltern und Patienten schwerer zu akzeptieren. Neben dem Zustand des Femurs muss auch derjenige des Unterschenkels und des Fußes berücksichtigt werden. Einen guten Hinweis auf die Prognose und Schwere der Deformität gibt die Anzahl der vorhandenen Strahlen am Fuß. Existieren nur 2 Zehenstrahlen, so ist die Chance, dass mit der Beinverlängerung eine funktionstüchtige untere Extremität erhalten wird, sehr gering. In diesen Fällen gilt es, die Eltern und das Kind sorgfältig auf andere Möglichkeiten hinzuleiten und zu helfen, die Behinderung zu akzeptieren.

Behandlungskonzepte

Kein Femurkopf vorhanden (Pappas Typ I und II, Paley Typ 3). Manche Autoren empfehlen die ► **Arthrodese zwischen Femurstumpf und Becken** (in Kombination mit einer Beckenosteotomie vom Typ Chiari). Das Kniegelenk wird als „Scharnierhüftgelenk“ verwendet. Der Femurstumpf wird bei der Fusion nach ventral gerichtet, sodass die Flexion des Kniegelenks einer Extension des „Hüftgelenks“ entspricht. Zwar wird die Hüfte auf diese Weise stabilisiert und das Hinken etwas reduziert, die Prothesenversorgung ist jedoch wegen der reduzierten Beweglichkeit des Gelenks schwierig. Eine Alternative dazu ist die ► **Umkehrplastik**. Hierbei wird der Femurstumpf um 180° gedreht und mit dem Becken arthrodiesiert. Das Kniegelenk wirkt dann als Hüftgelenk und das obere Sprunggelenk als Kniegelenk. Funktionell ist dies eine gute Lösung, die Akzeptanz ist aber wegen des nach hinten gerichteten Fußes eher problematisch. Patienten mit fehlendem Femurkopf können ohne Weiteres konservativ behandelt und prothetisch versorgt werden. Die Entscheidung über eine Operation muss nicht im Kleinkindalter gefällt werden.

Großer Defekt, aber Femurkopf vorhanden (Pappas Typ III, Paley Typ 2b). In diesen Fällen sollte versucht werden, eine Verbindung zwischen Femurstumpf und -kopf herzustellen. Nicht immer gelingt dies auf Anhieb. Das Vorhandensein des Kopfes kann schon bei der Geburt mit modernen bildgebenden Verfahren festgestellt werden. Mit der Operation warten wir aber, bis der Kopfkern zu ossifizieren beginnt. Ist überhaupt kein Schenkelhals vorhanden, so ist die Fixation sehr schwierig. Sie gelingt beim etwas größeren Kind leichter als beim Säugling.

Gelingt es, die Verbindung herzustellen, so muss das Problem des zu kurzen Oberschenkels gelöst werden. Das viel zu hoch stehende Kniegelenk muss manchmal (unter Belassung der Wachstumsfugen) arthrodiesiert werden. Der nach vorne vorstehende Fuß behindert die Prothesenversorgung. Einen funktionellen Gewinn bringt die Amputation des Fußes oder die Umkehrplastik (Umdrehung

Einen guten Hinweis auf die Prognose und Schwere der Deformität gibt die Anzahl der vorhandenen Strahlen am Fuß

► **Arthrodese zwischen Femurstumpf und Becken**

► **Umkehrplastik**

Es sollte versucht werden, eine Verbindung zwischen Femurstumpf und -kopf herzustellen

des Fußes um 180°, sodass er als „Kniegelenk“ wirkt). Mit der Amputation des störend vorstehenden Fußes wird die Prothesenversorgung erleichtert und die Kosmetik verbessert. Mit der Umkehrplastik wird die Funktion des oberen Sprunggelenks als Knie benutzt, was einen erheblichen funktionellen Gewinn bringt [17, 24]. Beide Operationen werden aber psychologisch nicht ohne Weiteres akzeptiert.

Kleiner oder mäßig großer Defekt (Pappas Typ IV, Paley Typ 2a). Es sollte in jedem Fall versucht werden, den Defekt zur Ausheilung zu bringen. Oft besteht eine (erhebliche) Varusfehlstellung, die korrigiert werden muss. Die Behandlung der meist erheblichen Verkürzung wird im folgenden Abschnitt besprochen.

Kein Defekt, aber Verbiegung und/oder starke Verkürzung („Femurhypoplasie“; Pappas Typ V und VI, Paley Typ 1b). Das Therapiekonzept richtet sich nicht nur nach der Deformität, sondern auch nach dem Alter des Patienten.

- Vorschulalter (bis 6 Jahre): Je nach Ausmaß der Verkürzung wird ein Beinlängenausgleich mit Schuhsohlenerhöhung oder mit einer Unterschenkelorthese erzielt. In der Orthese wird der Fuß möglichst plantigrad eingestellt. Starke Verbiegungen sollten in diesem Alter durch eine Osteotomie korrigiert werden. Dabei bewährt sich das von Paley postulierte „Super-hip-Procedure“ (■ Abb. 5). Dieses Vorgehen besteht aus
 - extraartikulärer Weichteilrezessionen zur Behebung der Hyperextensions- und Adduktionskontrakturen,
 - Exzision der knöchernen Deformitäten,
 - subtrochantäre Valgus- und Flexionsosteotomie,
 - Azetabuloplastik.
- Schulalter (6–10 Jahre): Beträgt in diesem Alter die Beinverkürzung mehr als 10 cm, so muss die Entscheidung gefällt werden, ob eine vollständige Erhaltung der Extremität mit Beinlängenausgleich bis Wachstumsabschluss angestrebt werden soll oder ob eine andere Lösung gewählt wird. In der Regel wird in diesem Alter eine erste Verlängerungsoperation durchgeführt (bis maximal 8 cm).
- Adoleszenz: Eine 2. und 3. Verlängerung um je maximal 8 cm kann bis Wachstumsabschluss durchgeführt werden. Insgesamt ist ein Längengewinn um mehr als 100% der ursprünglichen Länge möglich [7, 21, 40].

Kein Defekt, mäßige Verbiegung und/oder Verkürzung („Femurhypoplasie“; Pappas Typen VII–IX, Paley Typ 1a). Hier stellt sich die Frage kaum, ob verlängert werden soll oder nicht. Die Operationen zur Achsenkorrektur und Verlängerung werden, wie oben aufgelistet, ausgeführt.

Kongenitale Kreuzbandaplasie

Klinik, Diagnostik

Das angeborene Fehlen der Kreuzbänder ist häufig mit kongenitaler Kniegelenkluxation assoziiert, kommt auch im Zusammenhang mit der Femurhypoplasie bzw. dem kongenitalen proximalen Femurdefekt und der Fibula- oder Tibiahypoplasie bzw. -aplasie vor. Isoliert ist die kongenitale Kreuzbandaplasie sehr selten, in Kombination mit anderen Anomalien an angrenzenden Strukturen ist sie jedoch recht häufig und wird oftmals nicht diagnostiziert. Die Ätiologie ist unbekannt. Die kongenitale Kreuzbandaplasie wird insbesondere im Zusammenhang mit der kongenitalen Femurhypoplasie, dem proximalen Femurdefekt und der kongenitalen Kniegelenkluxation beobachtet [33]. Über ihre Inzidenz gibt es keine Zahlen.

Die Diagnose der Kreuzbandaplasie wird selten schon im Säuglingsalter gestellt. Meist führt erst eine sorgfältige klinische Untersuchung im Kleinkindalter oder später zum Verdacht, dass diese Bänder fehlen. Klinisch beobachtet man eine oft massive Translation des Unterschenkels gegenüber dem Femur in der Sagittalebene von 15–20 mm mit weichem vorderem und hinterem Anschlag. Das Pivot-shift-Zeichen ist deutlich positiv. Neben der abnormen Beweglichkeit in der Sagittalebene sind auch Valgus- und Varusrotation im Kniegelenk verstärkt (vermehrte mediale und laterale Aufklappbarkeit). Radiologisch können 3 Typen unterschieden werden:

Das Therapiekonzept richtet sich nach der Deformität und nach dem Alter des Patienten

Die kongenitale Kreuzbandaplasie kommt nur selten isoliert vor

Das Pivot-shift-Zeichen ist deutlich positiv

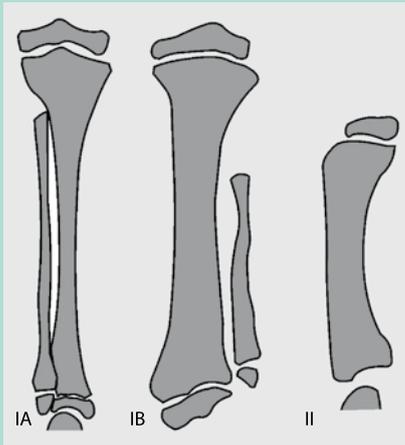


Abb. 6 ◀ Klassifikation des Fibulalängsdefektes nach Achtermann und Kalamchi [1]: Typ IA: Hypoplasie der Fibula im proximalen Bereich, Malleolengabel (einigermaßen) intakt; Typ IB: Hypoplasie der Fibula mit dysplastischer oder fehlender Malleolengabel. Typ II: Aplasie der Fibula



Abb. 7 ◀ Röntgenbilder a.-p. und seitlich des rechten Unterschenkels eines 13-jährigen Jungen mit unbehandeltem fibulärem Längsdefekt Typ IB

- Bei Typ I finden sich ein partieller Verschluss der Fossa intercondylaris und eine Hypoplasie der Eminentia intercondylaris. Bei diesem Typ ist das vordere Kreuzband hypoplastisch oder fehlt vollständig.
- Bei Typ II sind diese Veränderungen ausgeprägter, und es besteht eine zusätzliche Hypoplasie des hinteren Kreuzbandes.
- Bei Typ III fehlen die Fossa intercondylaris und die Eminentia vollständig, was auf eine völlige Absenz beider Kreuzbänder hinweist [33].

Trotz der massiven Instabilität treten selten Ergüsse auf, auch Giving-way-Phänomene werden nicht häufig beobachtet. Immerhin haben die Kinder besonders bei Drehbewegungen oft ein unsicheres Gefühl. Das Kniegelenk adaptiert sich an die Situation mit den fehlenden Kreuzbändern, und die Femurkondylen entwickeln sich als funktionelle Anpassung anders aus als beim Normalen. Auf dem **▶ Nativröntgenbild** fällt die verminderte Ausprägung der Eminentia intercondylaris auf. Zudem weisen auch die Femurkondylen nicht die normale Rundung auf, evtl. fehlt die Fossa intercondylaris. Beim Säugling gibt die **▶ Ultraschalluntersuchung** einen Hinweis auf das Fehlen der Kreuzbänder. Beim älteren Kind kann die Diagnose mit Arthrographie, MRT oder Arthroskopie gesichert werden, allerdings sind diese Untersuchungen nur indiziert, wenn das Untersuchungsergebnis für die Behandlung eine Rolle spielt.

Therapie

Die Therapie der Kreuzbandaplasie sollte primär konservativ erfolgen, sie richtet sich natürlich auch nach der Grundkrankheit. Besteht kein subjektives Instabilitätsgefühl, so muss nicht behandelt werden. Fällt das Kind jedoch übermäßig häufig hin, kommt es zu Schnappphänomenen oder Pseudoblockaden. In diesem Fall ist eine **▶ orthetische Versorgung** notwendig. Diese besteht am besten aus einer sog. Heussner-Feder, d. h. aus einer elastischen Bandage mit seitlichen Metallverstärkungen und einem Scharniergelenk. Auch wenn im Experiment eine solche Orthese kaum eine Auswirkung auf die sagittale Translation hat (und nur die Valgus- und Varusrotation etwas vermindert), so kann sie gerade bei Kindern das subjektive Stabilitätsgefühl doch deutlich verbessern, ohne allzu stark zu behindern. Eine bessere Stabilität (aber auch mehr Behinderung) wird durch die Lenox-Hill-Schiene bewirkt. Die Behandlung muss so lange wie möglich konservativ erfolgen. Ein suffizienter operativer Ersatz für das vordere und v. a. das hintere Kreuzband ist im Wachstumsalter nicht möglich und auch im Erwachsenenalter schwierig. Meist kommt es im Lauf der Entwicklung zu einer gewissen funktionellen Anpassung des Kniegelenks an die fehlende Stabilität, zudem sind diese Kinder in der Regel wegen ihrer anderen Deformitäten sportlich nicht sehr aktiv, sodass die instabilitätsbedingte Behinderung bei Wachstumsabschluss nicht zu vergleichen ist mit derjenigen, die bei traumatischer vollständiger Ruptur beider Kreuzbänder entsteht. Nach Verschluss der Epiphysenfugen kann nach sorgfältiger Evaluation des Handicaps allenfalls ein **▶ operativer Kreuzbandersatz** aus autologem Sehngewebe erwogen werden [19].

▶ Nativröntgenbild

▶ Ultraschalluntersuchung

▶ Orthetische Versorgung

Die Behandlung muss so lange wie möglich konservativ erfolgen

▶ Operativer Kreuzbandersatz

Tab. 3 Fibulärer Längsdefekt, Klassifikation nach Achterman und Kalamchi

Typ IA	Hypoplasie der Fibula im proximalen Bereich, Malleolengabel intakt
Typ IB	Hypoplasie der Fibula mit dysplastischer oder fehlender Malleolengabel
Typ II	Aplasie der Fibula

Fibulärer Längsdefekt (Fibulahypo-, -aplasie)

Definition, Klassifikation, Vorkommen

Die Hypoplasie oder Aplasie der Fibula kann isoliert auftreten, ist aber meistens begleitet von einer Fehlbildung des Femurs, von lateralen Missbildungen am Fuß sowie einer mehr oder weniger ausgeprägten Verkürzung des ganzen Unterschenkels. Im Englischen sind die Begriffe „congenital fibular hemimelia“ oder „congenital longitudinal deficiency of the fibula“ gebräuchlich. Die bisher am meisten überzeugende (da für die Therapie wegweisende) Klassifikation ist diejenige von Achterman und Kalamchi ([1]; ■ **Abb. 6**). Nach dieser werden die in ■ **Tab. 3** aufgeführten Typen unterschieden.

In einer epidemiologischen Studie in Deutschland wurden (bei fast 600.000 Neugeborenen in den Jahren 2000/2001) fibuläre Defekte bei 2,0 pro 100.000 Neugeborenen gefunden [45].

Klinik, Diagnostik, assoziierte Anomalien

Der betroffene Unterschenkel weist schon bei der Geburt eine sichtbare Verkürzung auf. Die Tibia ist in der Regel antekurviert und oft im Varussinn verbogen. Die Haut weist (v. a. beim Typ II) am Apex der Verbiegung ein Grübchen auf. Bei Aplasie der Fibula kann der laterale Malleolus nicht palpirt werden (Typ II), bei der Hypoplasie steht er abnorm hoch (Typ IB; ■ **Abb. 7**). Der Fuß steht meist in einer ► **Equinovalgusstellung** aufgrund der Kontraktur des M. triceps surae und der Mm. peronei. Manchmal ist der Rückfuß auch nach lateral luxiert und kann dabei höher stehen als das Ende der Tibia. Der Rückfuß ist häufig wegen einer Coalitio von Talus und Kalkaneus, manchmal auch der Mittelfußknochen, sehr rigid.

Der Fuß ist fast immer mehr oder weniger ausgeprägt von der Krankheit mit betroffen. Bei der Geburt ist er meist in einer Knick-Spitz-Fuß-Stellung. Meist fehlen einzelne oder mehrere laterale Strahlen des Fußes, evtl. sind auch die ossären Strukturen des Rückfußes nur unvollständig angelegt, oder es besteht eine Coalitio der Knochen des Rückfußes. Aufgrund der Coalitio entwickelt sich oft auch ein Kugeltalus. Bei 15% ist der Fuß in einer Klumpfußstellung [9]. In etwa zwei Drittel der Fälle findet sich auch eine Hypoplasie des Femurs oder ein proximaler Femurdefekt. Zudem ist der ganze Unterschenkel hypoplastisch. Meist besteht auch eine Hypoplasie des lateralen Femurkondylus, bei 18% auch eine Aplasie der Kreuzbänder [33].

Therapie

Die Behandlung der fibulären Längsmisbildung ist sehr aufwendig und verlangt viel Erfahrung. Folgende Therapiemöglichkeiten stehen zur Verfügung:

- Schuherhöhung,
- orthetische Versorgung,
- prothetische Versorgung,
- Umstellungsosteotomien,
- operative Beinverlängerung,
- Umkehrplastik,
- Amputation.

Jede Behandlung dieser Patienten mit der äußerlich oft sichtbaren Behinderung sollte von einer guten psychologischen Führung begleitet sein. Das Behandlungskonzept sollte schon möglichst früh mit den Eltern besprochen und im Lauf des Kleinkindalters auch festgelegt werden. Dabei geht es primär um die Frage, ob bis Wachstumsabschluss eine vollständige Erhaltung der Extremität mit dem Versuch eines Beinlängenausgleichs angestrebt oder ob eine andere Lösung gewählt werden soll. Bei sehr schweren Deformitäten ist eine Belassung der Beinlänge und die Amputation des Vorfußes mit pro-

Die Tibia ist in der Regel antekurviert und oft im Varussinn verbogen

► Equinovalgusstellung

Der Fuß ist fast immer mehr oder weniger ausgeprägt von der Krankheit mit betroffen

Bei 3 oder mehr vorhandenen Strahlen kann die Gliederhaltung mit Verlängerung empfohlen werden

Die plantigrade Einstellung des Fußes in der Orthese sollte angestrebt werden, solange man eine spätere Verlängerung des Beines in Betracht zieht



Abb. 8 ◀ Unterschenkelorthese mit separatem Fußteil bei 12-jähriger Patientin mit Femurdefekt und fibulärem Längsdefekt und Beinverkürzung von 16 cm. Der Fuß ist plantigrad eingestellt

thetischer Versorgung oder auch eine Umkehrplastik mit Unterschenkelprothese funktionell meist die bessere Lösung als die operative Beinverlängerung. Sie ist aber psychologisch von Eltern und Patienten schwerer zu akzeptieren [31]. Einen guten Hinweis auf die Prognose und die Schwere der Deformität gibt die Anzahl der vorhandenen Zehen bzw. Metatarsalia am Fuß. Bei 3 oder mehr vorhandenen Strahlen kann die Gliederhaltung mit Verlängerung empfohlen werden. Bei nur 2 Zehenstrahlen ist die Chance, dass mit der Beinverlängerung eine funktionstüchtige untere Extremität erhalten wird, eher gering. In diesen Fällen gilt es, die Eltern und das Kind sorgfältig auf andere Möglichkeiten hinzuleiten und zu helfen, die Behinderung zu akzeptieren. Das Therapiekonzept richtet sich nicht nur nach der Deformität, sondern auch nach dem Alter des Patienten.

Vorschulalter (bis 6 Jahre)

Je nach Ausmaß der Verkürzung wird ein Beinlängenausgleich mit Schuhsohlenerhöhung oder mit einer Unterschenkelorthese erzielt. In der Orthese wird der Fuß möglichst plantigrad eingestellt.

Schulalter (6–10 Jahre)

Beträgt in diesem Alter die Beinverkürzung mehr als 10 cm, so muss die Entscheidung gefällt werden, ob eine vollständige Erhaltung der Extremität mit dem Versuch eines Beinlängenausgleichs bis Wachstumsabschluss angestrebt wird oder ob eine andere Lösung gewählt werden muss. Bei der orthopädiotechnischen Versorgung genügt eine Sohlenerhöhung nun nicht mehr, sondern es muss eine Unterschenkelorthese mit einer Fußfassung und einem separaten orthetischen Fußteil angefertigt werden (▣ **Abb. 8**). Diese Orthesenversorgung ist kosmetisch zwar weniger schön als die Einstellung des Fußes in Spitzfußstellung im Orthesenschaft. Dennoch sollte die plantigrade Einstellung des Fußes in der Orthese angestrebt werden, solange man eine spätere Verlängerung des Beines in Betracht zieht.

Die Indikation zur Beinverlängerung richtet sich hauptsächlich nach der Art der Deformität und weniger nach dem Ausmaß der Beinlängendifferenz (wobei beides miteinander zusammenhängt).

Gute Indikationen zur Unterschenkelverlängerung sind:

- Typ IA ([1]; Hypoplasie der Fibula im proximalen Bereich, Malleolengabel intakt),
- Strahlen I, II und III am Fuß erhalten,
- Beinlängendifferenz mit 8 Jahren <10 cm.

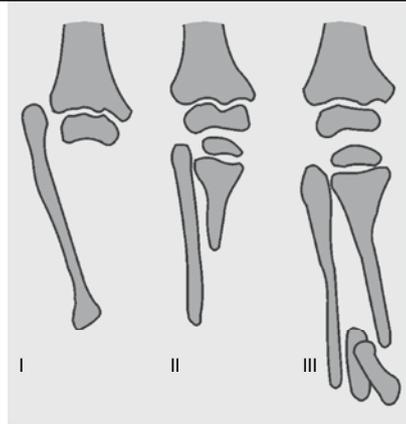


Abb. 9 ▶ Klassifikation des Tibialängsdefektes nach Kalamchi und Dawe. Typ I: Aplasie der Tibia; Typ II: Hypoplasie der Tibia mit Fehlen der distalen Hälfte; Typ III: Dysplasie des distalen Teils der Tibia mit Diastase der tibiofibulären Syndesmose

Fragliche Indikationen zur Unterschenkelverlängerung sind:

- Typ IB ([1]; Hypoplasie der Fibula mit dysplastischer oder fehlender Malleolengabel),
- Strahlen I und II am Fuß erhalten,
- Beinlängendifferenz mit 8 Jahren zwischen 8 und 15 cm.

Schlechte Indikationen zur Unterschenkelverlängerung sind:

- Typ II ([1]; Fibulaaplasie),
- nur 1 Strahl am Fuß erhalten,
- Beinlängendifferenz mit 8 Jahren 15 cm.

Technisch sind Unterschenkelverlängerungen bis 25 cm theoretisch möglich. Der „Preis“ für sehr ausgedehnte Verlängerungen ist aber hoch, da die Komplikationsrate ab 8 cm Verlängerung dramatisch ansteigt. Eine Längendifferenz des Unterschenkels von mehr als 8 cm gleichen wir immer in mehreren Schritten von je maximal 8 cm aus. Die Instabilität die Malleolengabel ist keine absolute Kontraindikation zur Beinverlängerung. Man kann mit ▶ **Ringfixateuren** den Fuß bei der Verlängerung mitfassen und so die Dislokation des oberen Sprunggelenkes verhindern.

Vorgehen, wenn keine Verlängerung durchgeführt wird. Grundsätzlich kann der Fuß in Spitzfußstellung in der Unterschenkelprothese gebettet werden. Eine wesentlich bessere und auch kosmetisch befriedigendere Prothesenversorgung ist möglich, wenn der Vorfuß amputiert wird; dies wird jedoch von den Kindern und ihren Eltern nur sehr schwer akzeptiert. Die Entscheidung, einen Körperteil, der vorhanden ist, wegschneiden zu lassen, ist ein psychologisch schmerzhafter Prozess, auch wenn der Körperteil den Patienten funktionell behindert und Nachteile bringt. Die Kinder und ihre Eltern müssen sehr vorsichtig auf diese Möglichkeit hingewiesen werden, und sie dürfen niemals unter Druck gesetzt werden. Meist sind die Eltern bereit, alles für ihre Kinder zu tun, und sie lassen sich auch durch alle Warnungen nicht davon abhalten, eine fast aussichtslose Verlängerungsprozedur trotz schlechter Indikation auf sich zu nehmen. Den Kindern steht eine jahrelange, durch multiple Komplikationen gekennzeichnete, äußerst schmerzhafteste Behandlung bevor, die damit endet, dass beide Beine einigermaßen gleich lang sind, die Funktion der verlängerten Gliedmaße aber schlechter ist als bei einer prothetischen Versorgung. Ist gleichzeitig eine ▶ **Femurhypoplasie** vorhanden (wie dies bei der Mehrheit der Patienten der Fall ist), so besteht zusätzlich das Problem, dass sich die Kniegelenke nicht auf gleicher Höhe befinden. Dies beeinträchtigt kosmetisch noch wesentlich stärker, weil die unterschiedliche Höhe der Kniegelenke deutlich sichtbar wird, sobald die Differenz mehr als 5 cm beträgt; eine Unterschenkelprothese unter den Kleidern dagegen wird von anderen kaum wahrgenommen. In diesen Fällen wird man abwägen, ob evtl. nur der Oberschenkel verlängert werden soll, nicht aber der Unterschenkel. Die Entscheidung hängt auch hier von der Deformität ab. Bei einem proximalen Femurdefekt ist die Verlängerung kaum möglich. Auch der Zustand des Hüft- und des Kniegelenks wird die Entscheidung beeinflussen. Probleme des Kniegelenks (z. B. bei Aplasie der Kreuzbänder) können technisch eher überwunden werden als die des Hüftgelenks, da das Kniegelenk mit dem Verlängerungsapparat mitgefasst werden kann.

Technisch sind Unterschenkelverlängerungen bis 25 cm theoretisch möglich

▶ Ringfixateur

Die Amputation des Vorfußes mit anschließender Prothesenversorgung stellt die bessere und kosmetisch befriedigendere Lösung dar

▶ Femurhypoplasie

Bei einem proximalen Femurdefekt ist die Verlängerung kaum möglich

Tab. 4 Tibialer Längsdefekt, Klassifikation nach Kalamchi und Dawe

Typ I	Aplasie der Tibia, Fuß in Inversion und Adduktion, evtl. fehlen die Strahlen auf der Medialseite des Fußes
Typ II	Hypoplasie der Tibia mit Fehlen der distalen Hälfte, femorotibiales Gelenk erhalten (seltenster Typ)
Typ III	Dysplasie des distalen Teils der Tibia mit Diastase der tibiofibulären Syndesmose, Fuß in Varusstellung, Prominenz des Malleolus lateralis (auch tibiofibuläre Diastase genannt)

Amputationsmethoden. Auch wenn der Wunsch verständlich ist, dass man möglichst wenig amputieren soll, so muss hier vor einer Amputation des Vorfußes gewarnt werden. Die Amputation im Lisfranc- oder Chopart-Gelenk bringt viele Probleme bei der prothetischen Versorgung mit sich. Die Beweglichkeit des Stumpfes kann funktionell nicht eingesetzt werden, führt aber zu ständigem Reiben im Prothesenschaft und zu immer wieder auftretenden Druckstellen. Günstige Amputationen sind die Rückfußamputationen nach Boyd oder nach Pirogoff, bei denen Talus und Kalkaneus sowie das Fersenpolster erhalten bleiben, aber miteinander und mit dem Unterschenkel fusioniert werden, oder die Amputation im oberen Sprunggelenk nach Syme.

Adoleszenz (10–16 Jahre)

In diesem Alter wird bei großen Längendifferenzen der 2. und evtl. auch der 3. Teil der Verlängerung durchgeführt. Wie oben schon erwähnt, sollten die einzelnen Schritte nicht mehr als 8 cm betragen.

Instabilität der Malleolengabel. Bei einer wesentlichen Instabilität der Malleolengabel (Typ IB und II) kann diese bei Wachstumsabschluss durch eine ► **Arthrodese** des oberen und evtl. auch des unteren Sprunggelenks behoben werden. Bei erhaltener Beinlänge sollte der Fuß dabei plantigrad und nicht in Spitzfußstellung eingestellt werden. Der Verlust an Beweglichkeit ist funktionell akzeptabel, der Gewinn durch die stabile Einstellung des Fußes gleicht diesen Nachteil mehr als aus.

Tibialer Längsdefekt

Definition, Klassifikation

Es handelt sich um eine ► **Hypoplasie oder Aplasie der Tibia**, oft kombiniert mit Varusfehlstellung des Rückfußes und Fehlen von Strahlen an der Medialseite des Fußes, gelegentlich auch Hypoplasie des distalen Femurs. Auf Englisch ist der Begriff „tibial hemimelia“ gebräuchlich.

Die beste Klassifikation wurde von Kalamchi und Dawe 1985 vorgestellt ([30]; ► **Abb. 9**). Dabei werden die in ► **Tab. 4** aufgeführten Typen unterschieden.

Vorkommen, assoziierte Anomalien, Klinik

Der tibiale Längsdefekt ist seltener als der fibuläre, die Inzidenz wurde mit 1,2 pro 100.000 Geburten errechnet [45]. Der Fuß ist nur bei etwa der Hälfte der Patienten normal, meist bestehen Strahldefekte und Koalitionen [15]. Zwei Drittel der Kinder mit tibialem Längsdefekt weisen assoziierte Anomalien auf [30] wie Syndaktylien, Polydaktylien, Femurhypoplasien, Kryptorchismus, Herzfehler, Varikozelen etc.

Die Verkürzung und Deformierung des Unterschenkels ist schon bei der Geburt eindeutig sichtbar. Bei Fehlen der Tibia (Typ I) ist der Unterschenkel meist im Valgussinn verbogen. Röntgenologisch ist das distale Femur hypoplastisch, die Fibula hingegen verdickt. Der Fuß steht in einer ► **Klumpfußstellung**. Beim Typ II mit Fehlen des distalen Anteils der Tibia ist das Kniegelenk in der Regel unauffällig, das obere Sprunggelenk hingegen instabil und der Fuß invertiert und adduziert. Beim Typ III (tibiofibuläre Diastase) fällt v. a. das Vorstehen des Malleolus lateralis mit Inversion und Adduktion des Fußes auf (► **Abb. 10**).

Therapie

Diese richtet sich nach der Art der Deformität.

Günstige Amputationen sind die Rückfußamputationen nach Boyd oder nach Pirogoff oder die Amputation im Sprunggelenk nach Syme

► Arthrodese

► Hypoplasie oder Aplasie der Tibia

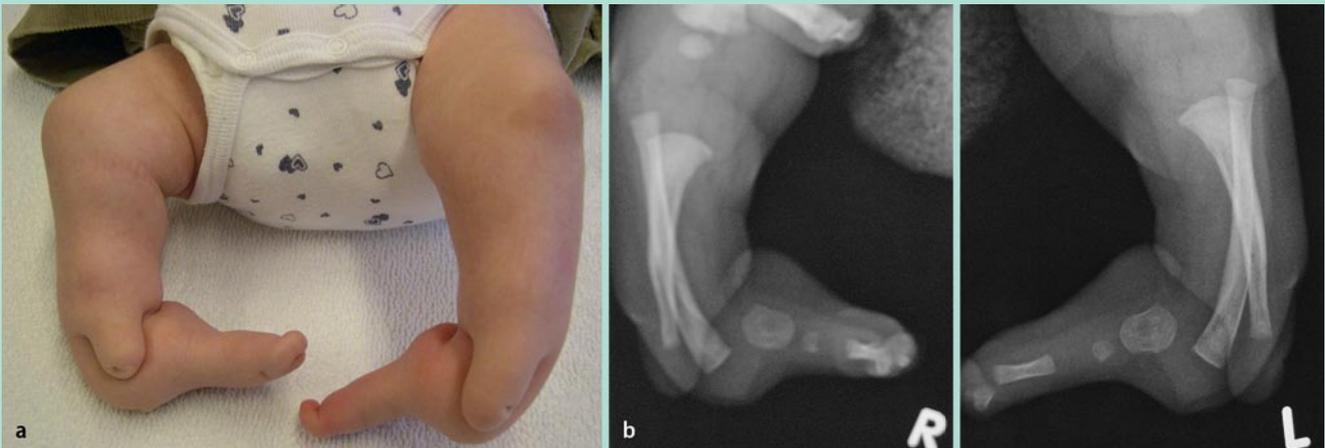
Zwei Drittel der Kinder mit tibialem Längsdefekt weisen assoziierte Anomalien auf

► Klumpfußstellung



Abb. 10 ◀ Röntgenbild des rechten Unterschenkels a.-p. eines 6 Jahre alten Jungen mit unbehandeltem tibialen Längsdefekt (tibialer Längsdefekts Typ II).

Abb. 11 ▼ **a** Fotografie beider Unterschenkel eines 2 Monate alten Jungen mit bilateraler tibiofibulärer Diastase (tibialer Längsdefekts Typ III). **b** Röntgenbild beider Unterschenkel a.-p. des gleichen Jungen



Typ I (Aplasie der Tibia)

Die primäre Therapie ist immer die orthetische Versorgung. Für den Erfolg der Therapie sind die Quadrizepsfunktion und der Zustand des distalen Femurs entscheidend. Am elegantesten und funktionell am besten ist die ► **Zentralisation der Fibula** [10]. Voraussetzungen hierfür sind ein weitgehend normales distales Femur und eine ausreichende Kraft des M. quadriceps. Bei einer starken Deformität des Femurs und einer wesentlichen Flexionskontraktur des Kniegelenks hingegen sollte schon vor Gehbeginn eine ► **Kniegelenkexartikulation** vorgenommen werden, da beim flektierten Knie eine Prothese oder Orthese kaum angepasst werden und das Kind die Gehfähigkeit nicht erlangen kann. Gelegentlich kann eine Arthrodesse zwischen Femur und Fibula sinnvoll sein (v. a. wenn auch die Fibula missgebildet ist), wobei aber zu beachten ist, dass mit einer frühen Arthrodesse die Wachstumsfugen beeinträchtigt werden können.

Typ II (Fehlen der distalen Hälfte der Tibia)

Hier geht es primär um die Erhaltung eines stabilen Kniegelenks. Es wird hierfür die Seit-zu-Seit-Fusion zwischen Tibia und Fibula empfohlen. Im distalen Bereich soll die Arthrodesse zwischen Fibula und Talus bei gleichzeitiger Amputation des Vorfußes im Sinn einer modifizierten Amputation nach Boyd durchgeführt werden. Dabei ist sorgfältig darauf zu achten, dass die distale Fibulaepiphysenfuge erhalten bleibt.

Typ III (tibiofibuläre Diastase)

Bei diesem Typ besteht das Hauptproblem in der fehlenden Stabilität des Talus unter der Tibia. Der Talus hat eine starke Tendenz, nach kranial zu dislozieren, wobei sich die Achillessehne verkürzt, da sie nicht gedehnt wird. Der Malleolus lateralis steht stark vor und neigt dazu, die Haut zu perforieren (■ **Abb. 11**). Mithilfe eines Fixateur externe kann der Rückfuß unter die Tibia reponiert werden, anschließend sollten Talus und Tibia mit einem Marknagel transfixiert werden. Später folgt

► **Zentralisation der Fibula**

► **Kniegelenkexartikulation**

Zur Erhaltung eines stabilen Kniegelenks wird die Seit-zu-Seit-Fusion zwischen Tibia und Fibula empfohlen

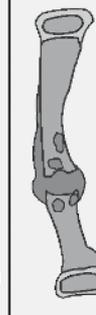
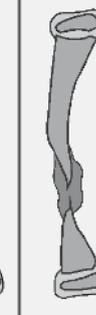
					Fibula- pseud- arthrose ohne Tibia- pseud- arthrose	intra- ossäre Neuro- fibro- matose	Klump- fuss + Antekur- vation der Tibia
Crawford	I	II	III	IV			
Andersen		sklerotisch	zystisch	dys- plastisch			mit Klump- fuss assoziiert
Boyd	I	IV	III	II	V	VI	

Abb. 12 ▲ Verschiedene Klassifikationen der kongenitalen Tibiapseudarthrose

dann die Fusion zwischen Tibia und Fibula im distalen Bereich. Die Amputation des Fußes ist nur selten notwendig.

Kongenitale Tibiapseudarthrose

Definition, Klassifikation

Es handelt sich um eine angeborene Störung der Knochenbildung im distalen Bereich der Tibia mit Antekurvatur und hamartomartigem Fremdgewebe. Bei der Geburt oder auch sekundär kann es zur Fraktur kommen, die wegen einer Störung der Kallusbildung nicht verheilt, sodass eine Pseudarthrose die Folge ist. Die Störung kann mit oder ohne Neurofibromatose auftreten.

Einteilungen wurden u. a. von Crawford [12], Boyd [8] und Andersen [2] vorgeschlagen (▣ **Abb. 12**). Die wichtigsten Typen sind in ▣ **Tab. 5** aufgeführt.

In ▣ **Abb. 12** sind die unterschiedlichen Formen in den 3 bekannten Klassifikationen und einigen Sonderformen dargestellt.

Vorkommen, Ätiologie

Es handelt sich um eine seltene Missbildung mit einer Inzidenz von 0,5 auf 100.000 Geburten [2], wobei diese Diagnose in epidemiologischen Studien an Neugeborenen unterschätzt wird, da sich die Fraktur meist erst nach Gehbeginn ereignet. In etwa der Hälfte der Fälle besteht gleichzeitig eine Neurofibromatose. In einer Untersuchung wurde bei 13% der Patienten mit Neurofibromatose eine Tibiapseudarthrose festgestellt [12]. Die Durchblutung der Tibia ist im Übergangsbereich zwischen dem mittleren und dem distalen Drittel am schlechtesten. Hier ereignen sich verzögerte Heilungen oder sogar Pseudarthrosen nach Tibiafrakturen auch bei Erwachsenen nach adäquatem Trauma, aber insuffizienter Behandlung, recht häufig, ohne dass eine angeborene Störung vorliegt. An dieser Stelle fokussiert sich auch die Pathologie bei der „kongenitalen“ Tibiapseudarthrose, die meistens nicht angeboren ist, lediglich die Veranlagung dazu ist kongenital. Es wurde deshalb auch der Begriff „infantile Tibiapseudarthrose“ vorgeschlagen, der sich jedoch nicht durchgesetzt hat. Dabei handelt es sich um ätiologisch unterschiedliche Krankheiten. Beim dysplastischen und beim zystischen Typ besteht häufig eine Assoziation mit einer ► **Neurofibromatose**. Hier findet man histologisch Neurofibrome im Pseudarthrosegewebe. Bei Patienten ohne Neurofibromatose wurde histologisch ein verdicktes Periost mit proliferierendem, hamartomartigem fibroblastischem Gewebe beobachtet (ähn-

Die kongenitale Tibiapseudarthrose ist eine angeborene Störung der Knochenbildung im distalen Bereich der Tibia mit Antekurvatur und hamartomartigem Fremdgewebe

Die Durchblutung der Tibia ist im Übergangsbereich zwischen dem mittleren und dem distalen Drittel am schlechtesten

► Neurofibromatose

Tab. 5 Typen der kongenitalen Tibiapseudarthrose

Typ nach Crawford	
Typ I	Nur Antekurvatur: Die Tibia ist bei Geburt weitgehend normal. Später Antekurvatur und Verkürzung. Fraktur in den ersten Lebensjahren nach geringfügigem Trauma. Neurofibromatose sehr selten
Typ II	Antekurvatur, Varusverbiegung und Sklerose: Die Tibia ist bei Geburt weitgehend normal. Später Antekurvatur und Verkürzung. Fraktur in den ersten Lebensjahren nach geringfügigem Trauma. Neurofibromatose sehr selten
Typ III	Zystisch: Die Tibia ist nicht verdünnt, aber im distalen Drittel sind zystische Einschlüsse, die histologisch der fibrösen Dysplasie gleichen. Frakturiert in der Regel in den ersten Lebensmonaten. Neurofibromatose häufig
Typ IV	Dysplastisch: Tibia und Fibula sind im distalen Drittel sanduhrförmig verdünnt, sklerosiert, und der Markkanal ist partiell oder vollständig obliteriert. Die Tibia weist eine Antekurvatur auf. Die Fraktur ereignet sich meist erst bei Gehbeginn. Sehr häufig mit Neurofibromatose assoziiert

lich der fibrösen Dysplasie), das die Durchblutung und die Kallusbildung stört [28]. Experimentell konnte durch Anlegen eines zirkulären, undurchlässigen Schlauches um die Tibia bei Kaninchen eine typische Pseudarthrose produziert werden. Wahrscheinlich sind es verschiedene Arten von Störungen, die sich hier an einem in Bezug auf die Durchblutung „locus minoris resistentiae“ manifestieren können.

Klinik, Diagnostik

Beim dysplastischen und meist auch beim zystischen Typ wird die Diagnose in der Regel bei der Geburt gestellt. Auch wenn die Pseudarthrose zu diesem Zeitpunkt selten schon manifest ist, so weisen doch eine Antekurvatur und evtl. Verkürzung des Unterschenkels auf das Vorhandensein einer Störung hin. Solche Beobachtungen sollten Anlass für die Anfertigung einer Röntgenaufnahme sein. Die typischen röntgenologischen Veränderungen wurden bereits bei der Klassifikation beschrieben. Die Spätform wird in der Regel erst in den ersten Lebensjahren diagnostiziert. Auch hier weisen meist eine ► **Antekurvatur und Varusverbiegung**, evtl. auch eine Verkürzung auf die Störung hin. Manchmal wird die Diagnose aber erst gestellt, wenn eine distale Tibiaschaftfraktur trotz adäquater Behandlung nicht heilen will.

Therapie

Die Therapie richtet sich einerseits nach dem Typ und andererseits nach dem Stadium der Krankheit. In einer multizentrischen Studie der Europäischen Gesellschaft für Kinderorthopädie wurden 370 Fälle in ganz Europa gesammelt [25]. Für die Therapie wurden als Resultat der Studie folgende Feststellungen gemacht:

- Eine chirurgische Therapie im Alter unter 3 Jahren hat kaum Aussicht auf Erfolg.
- Die größten Erfolgchancen bestehen bei Wachstumsabschluss.
- Plattenosteosynthesen und Operationen mit (teleskopischen) Marknägeln sind wenig erfolgreich.
- Wirksame Methoden sind der Segmenttransport mit dem Fixateur externe und der Transfer der vaskularisierten Fibula.
- Entscheidend für das Gelingen der Fusion ist, dass nicht nur der pseudarthrotische Knochen, sondern auch die umgebenden fibrös veränderten Weichteile vollständig entfernt werden.

Beim ► **Segmenttransport** wird ein Ringfixateur angelegt und die Pseudarthrose mit den umgebenden Weichteilen reseziert, die Knochenenden werden mit dem Fixateur unter Kompression gebracht und Tibia und Fibula proximal davon osteotomiert und verlängert [22]. Wir haben diese Methode mehrfach erfolgreich angewendet. Der ► **Transfer der vaskularisierten Fibula** ist nur in den Händen eines erfahrenen Teams mit einem Mikrochirurgen erfolgreich [11, 39]. Wichtig ist auch bei dieser Methode, dass das die Pseudarthrose umgebende fibröse Weichteilgewebe ausgiebig entfernt wird. Kinder mit einer kongenitalen Tibiapseudarthrose haben fast immer eine lange Leidens-

► **Antekurvatur und Varusverbiegung**

► **Segmenttransport**

► **Transfer der vaskularisierten Fibula**

Tab. 6 Spaltfuß, Klassifikation nach Blauth

Typ	Charakteristika
I	Zehen II–IV fehlen, normale Metatarsalia
II	Zehen II–IV fehlen, alle Metatarsalia vorhanden, aber partiell hypoplastisch
III	Nur 4 Metatarsalia vorhanden
IV	Nur 3 Metatarsalia vorhanden
V	Nur 2 Metatarsalia vorhanden
VI	Monodaktyler Spaltfuß

Nicht bewährt haben sich Platten- oder Schraubenosteosynthesen

► **Elektrostimulation**

► **Konservative Behandlung**

Das Ziel der Behandlung ist die Vermeidung der Fraktur

► **Refrakturen**

geschichte vor sich, da die Fusion beim ersten Versuch oft nicht gelingt. Gelegentlich endet die Geschichte mit einer Amputation.

Eindeutig nicht bewährt haben sich Platten- oder Schraubenosteosynthesen. Sie beeinträchtigen die ohnehin gestörte Durchblutung noch weiter und verhindern eine zunehmende Kompression bei Resorption des Knochens. Auch die Schienung mit einem Marknagel kann die Ausheilung nicht herbeiführen, da keine genügende Kompression erreicht werden kann. Ein Teil der Misserfolge ist wohl auch der Tatsache anzulasten, dass bei Anwendung dieser Methode in der Regel die Pseudarthrose und das umgebende Weichteilgewebe nur ungenügend reseziert wurden. Auch die konservative Behandlung kann keine Fusion bewirken. Die Überbrückung mit homologem Knochen hat ebenfalls die erhofften Erfolge nicht gebracht. In einzelnen Kliniken wurde versucht, mit ► **Elektrostimulation** die Heilung zu beeinflussen, die Resultate konnten jedoch ebenfalls nicht überzeugen. Der Stellenwert der Applikation von „bone morphogenic protein“ ist ebenfalls noch nicht geklärt [4]. Selbst bei optimaler Behandlung ist mit residuellen Problemen zu rechnen [27].

Unser Behandlungskonzept bei Etablierung einer Tibiapseudarthrose

1.–5. Lebensjahr. Es sollte eine ► **konservative Behandlung** mit stabilisierender Unterschenkelorthese erfolgen. Nur wenn es auf diese Weise nicht gelingt, eine massive Abwinkelung zu vermeiden, kommt evtl. eine innere Schienung durch teleskopischen Marknagel, der durch die proximale und distale Tibiaepiphysenfuge eingebracht wird, infrage. Das Ziel der Behandlung ist die Vermeidung der Fraktur. Hat sich eine solche einmal ereignet, so kann mit dieser Methode eine Fusion jedoch nicht erreicht werden.

Ab 5. Lebensjahr. Empfohlen werden die Resektion der Pseudarthrose und des umgebenden Bindegewebes, proximale Kortikotomie im gesunden Bereich und „Segmentverschiebung“ mit dem Ringfixateur (z. B. „Taylor Spatial Frame“). Dabei wird die Pseudarthrose primär unter Verkürzung unter Kompression gebracht, proximal wird daraufhin verlängert. Falls damit die Ausheilung nicht erreicht wird, wird ein vaskularisierter Fibulaspan eingebracht.

Prognose

Die Behandlung insbesondere der dysplastischen und der zystischen Tibiapseudarthrose ist äußerst problematisch. Die Zahl der Misserfolge ist bei allen Verfahren hoch, ► **Refrakturen** ereignen sich immer wieder. Erst beim älteren Kind und v. a. nach Wachstumsabschluss wird die Gefahr von erneuten Brüchen immer kleiner. Eine gute Prognose hat nur die Spätform. Das Fehlen oder Vorhandensein einer Neurofibromatose hat keinen Einfluss auf die Prognose, sie verschlechtert sich hingegen mit der steigenden Zahl von Reoperationen.

Spaltfuß

Definition, Vorkommen

Hypoplasie oder Fehlen von einem oder (meist) mehreren zentralen Strahl(en) am Fuß. Auf Englisch sind die Begriffe „cleft-foot“, „split-foot“, „lobster-claw-foot“ gebräuchlich. In einer epidemiologischen Studie in Ungarn wurde eine Inzidenz von 1,3 zu 100.000 lebend Geborenen errechnet [13]. Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen, es besteht auch eine Seitendifferenz zugunsten

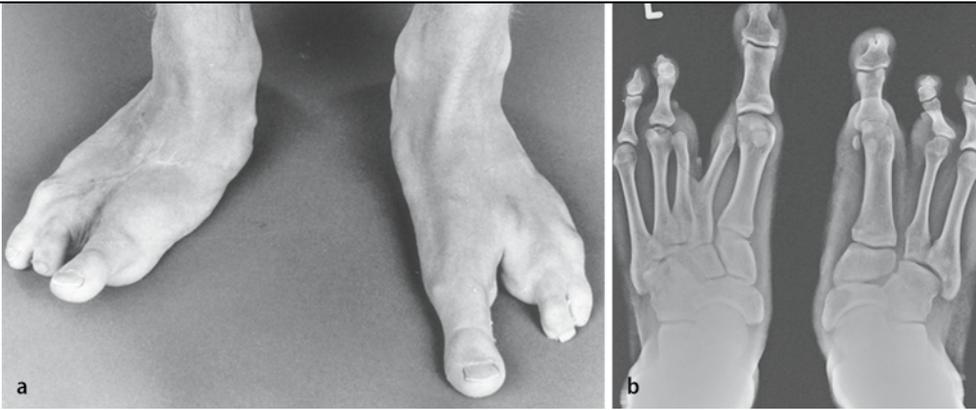


Abb. 13 ▲ Röntgenbilder und klinische Bilder bei einem 16-jährigen Jungen mit Spaltfüßen, links Typ II, rechts Typ IV



Abb. 14 ▲ Röntgenbilder und klinische Bilder bei einem 14-jährigen Mädchen mit Brachymetatarsie IV und nach dorsal abstehendem 4. Zeh

der rechten Seite [13]. Bei einem Teil der Fälle wurde ein ► **autosomal dominanter Erbgang** nachgewiesen [13, 14]. Spaltfüße wurden auch im Zusammenhang mit der Tibiaaplasie beobachtet. Die autosomal dominant vererbte Form mit unvollständiger Penetranz ist immer bilateral, während die unilaterale Form keinen nachweisbaren Vererbungsgang hat. Die vererbte Form ist häufig mit der Spalthand assoziiert, evtl. auch mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten oder mit Syndaktylie und Polydaktylie, evtl. mit Taubheit.

Klassifikation, Diagnostik

Blauth [5] hat die in ■ **Tab. 6** dargestellte Klassifikation vorgeschlagen.

Die Entwicklung des Spaltfußes beginnt am II. oder III. Strahl und schreitet von distal nach proximal fort [5]. Beim monodaktylen Spaltfuß ist nur der V. Strahl vorhanden. Der Defekt ist distal immer größer als proximal. Gelegentlich findet man Synostosen an den Rändern des Spaltes. Die Diagnose des Spaltfußes ist einfach, und sie ergibt sich stets schon aus dem äußeren Aspekt (■ **Abb. 13**). Das Röntgenbild erlaubt dann eine Typeneinteilung. Eine weitergehende Diagnostik ist nicht notwendig. Funktionell sind Spaltfüße meist recht effizient, da die das Hauptgewicht tragenden Strahlen I und V (außer beim monodaktylen Typ) stets vorhanden sind.

► Autosomal dominanter Erbgang

Der Defekt ist distal immer größer als proximal

Die Diagnose des Spaltfußes ergibt sich aus dem äußeren Aspekt



Abb. 15 ◀ Röntgenaufnahmen a.-p. beider Füße bei 4-jährigem Mädchen mit Apert-Syndrom. Man beachte neben den Synostosen die fehlenden Strahlenanteile



Abb. 16 ▲ Röntgenbilder a.-p. und seitlich des rechten Fußes bei einem 7 Jahre alten Mädchen mit Schnürringkomplex. Man beachte die Einschnürung auf Höhe des Mittelfußes und die nur rudimentär angelegten und unvollständig segmentierten Zehen

Therapie

Indikationen für Operationen sind beim Spaltfuß relativ selten gegeben. Manchmal sind Spaltfüße sehr breit, sodass die Versorgung mit Schuhen kaum mehr möglich ist. In solchen Fällen ist eine Osteotomie zur Verschmälerung des Fußes indiziert. Gelegentlich müssen auch andere komplexe Korrekturen durchgeführt oder störende Elemente entfernt werden. Im Allgemeinen sind diese Indikationen jedoch selten, die meisten Spaltfüße können also in ihrem Naturzustand belassen werden, da die Patienten funktionell wenig beeinträchtigt sind. Sicherlich ist der kosmetische Aspekt stets unbefriedigend, dieser kann jedoch mit vernünftigem Aufwand nicht verbessert werden. Natürlicherweise werden die Patienten das Barfußgehen in der Öffentlichkeit vermeiden.

Brachymetatarsie

Definition, Vorkommen

Es handelt sich um die angeborene Verkürzung eines einzelnen Metatarsalknochens. Die isolierte Verkürzung eines Metatarsale ist nicht allzu selten. Meistens ist das Metatarsale I betroffen. Epidemiologische Daten fehlen jedoch. Zu beachten ist, dass das Metatarsale I nicht immer länger ist als das Metatarsale II, sondern auch beim normalen Fuß etwas kürzer sein kann. Bei 40% der Füße ist das Metatarsale I länger als das Metatarsale II, bei weiteren 40% ist es umgekehrt, und bei 20% sind beide Metatarsalia gleich lang.

Die meisten Spaltfüße können in ihrem Naturzustand belassen werden

Bei der Brachymetatarsie handelt es sich um die angeborene Verkürzung eines einzelnen Metatarsalknochens

Klinik, Diagnostik

Geringgradige Längendifferenzen einzelner Metatarsalia fallen klinisch meist nicht ins Gewicht. Eine deutlichere Verkürzung kann jedoch die Statik des Fußes beeinträchtigen. Eine wesentliche Verkürzung des Metatarsale I stört den normalen ► **Abrollmechanismus**, da der Großzehenballen beim Abrollen das Hauptgewicht trägt. Ist das Metatarsale zu kurz, so kann das Gewicht nicht richtig über dem Großzehenballen abgerollt werden. Auch die Verkürzung der mittleren Strahlen kann zu einer Störung des Quergewölbes führen, auch die zu proximale Verankerung des Zehens kann gelegentlich Beschwerden verursachen (■ **Abb. 14**).

Therapie

Ist der Abrollmechanismus gestört und sind Beschwerden vorhanden, so kann gelegentlich eine Verlängerung des verkürzten Metatarsale indiziert sein, die am besten mit einem kleinen Fixateur externe und Kallotasis erreicht wird. Das Ausmaß der Verlängerung sollte aber 40% der Länge des Metatarsale nicht überschreiten, da sonst die Gefahr der Einsteifung des Zehengrundgelenks groß ist [34].

Defektmissbildungen am Fuß bei Systemerkrankungen

Apert-Syndrom (Akrozephalosyndaktylie)

Klinik, Diagnostik

Dieses Syndrom ist geprägt durch das gleichzeitige Auftreten von Synostosen an beiden Händen und Füßen sowie am Schädel und an der Wirbelsäule. Die Krankheit ist dominant vererblich. Die Fußdeformität beim Apert-Syndrom ist sehr charakteristisch, und ihre Entwicklung lässt sich voraussehen. Die Synostose ist progressiv. Die Großzehe verkürzt sich zunehmend und weicht nach medial ab. Die Phalanx bildet sich deltaförmig aus [32]. Die Beweglichkeit im Metatarsophalangealgelenk nimmt im Lauf des Wachstums immer stärker ab. Mittelfuß und Rückfuß weisen ebenfalls zunehmend knöcherne Verbindungen zwischen den einzelnen Knochen auf (■ **Abb. 15**). Das Metatarsale V ist prominent, und es entstehen Schwielen unter dem Köpfchen des Metatarsale V. Auch andere Metatarsalia können nach plantar vorstehen. Wegen der mangelnden Beweglichkeit kommt es sehr schnell zu ► **schmerzhaften Druckstellen**.

Therapie

Die Behandlung des Apert-Syndroms ist ein multidisziplinäres Problem und verlangt die Zusammenarbeit von Orthopäden, Mikrochirurgen, Neurochirurgen, plastischen Chirurgen sowie von Pädiatern und Psychologen. Die Behandlung des Fußes wird vom Beschwerdebild des Patienten bestimmt. Es muss beachtet werden, dass die äußerst rigiden Füße beim Patienten mit Apert-Syndrom kaum Kompensationsmöglichkeiten haben. Es geht also darum, das Abrollen der Füße möglichst zu erleichtern. Besonders bei starker Medialabweichung der Großzehe oder bei plantarem Vorstehen eines Metatarsalköpfchens muss evtl. durch eine Osteotomie eine zusätzliche Behinderung vermieden werden. Manchmal muss auch ein Strahl gekürzt werden. Operationen sind wegen der fehlenden Kompensationsmöglichkeiten relativ häufig indiziert [3]. Wichtig ist auch eine gute Bettung der Füße im Schuh, evtl. mit orthetischer Hilfe.

Diverse Defektbildungen

Beim ► **Schnürringkomplex** sind Klumpfußdeformitäten festzustellen [16], aber auch Gefäßmissbildungen und trophische Störungen am Fuß ([20]; ■ **Abb. 16**). Zehen können ganz fehlen oder unvollständig angelegt sein. Häufig bestehen auch Syndaktylien. Es gibt vermehrt Hinweise, dass Amniozentesen Fußanomalien mit Defektbildungen hervorrufen können, besonders wenn sie vor der 13. Schwangerschaftswoche vorgenommen werden [46].

► Abrollmechanismus

Das Ausmaß der Verlängerung sollte 40% der Länge des Metatarsale nicht überschreiten

Die Synostose ist progressiv

► Schmerzhaftes Druckstellen

Operationen sind wegen der fehlenden Kompensationsmöglichkeiten relativ häufig indiziert

► Schnürringkomplex

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. F. Hefti

Kinderorthopädische Universitätsklinik,
Universitätskinderklinik beider
Basel (UKBB)
Postfach 4005, Basel, Schweiz
fritz.hefti@unibas.ch

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Achterman C, Kalamchi A (1979) Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg* 61-B(2): 133–137
2. Andersen KS (1978) Congenital pseudarthrosis of the tibia. Thesis, Copenhagen
3. Anderson P, Hall C, Evans R et al. (1999) The feet in Apert's syndrome. *J Pediatr Orthop* 19: 504–507
4. Anticevic D, Jelic M, Vukicevic S (2006) Treatment of a congenital pseudarthrosis of the tibia by osteogenic protein-1 (bone morphogenetic protein-7): a case report. *J Pediatr Orthop B* 15: 220–221
5. Blauth W, Borisch NC (1990) Cleft feet. Proposals for a new classification based on roentgenographic morphology. *Clin Orthop* 258: 41–48
6. Bohring A, Oppermann H (1997) A further case of vertical transmission of proximal femoral focal deficiency? *Am J Med Genet* 71: 194–196
7. Bowen J, Kumar S, Orellana C et al. (2001) Factors leading to hip subluxation and dislocation in femoral lengthening of unilateral congenital short femur. *J Pediatr Orthop* 21: 354–359
8. Boyd HB (1982) Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Clin Orthop* 166: 5–13
9. Caskey P, Lester E (2002) Association of fibular hemimelia and clubfoot. *J Pediatr Orthop* 22: 522–525
10. Christini D, Levy EJ, Facanha FAM, Jay Kumar S (1993) Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *J Ped Orthop* 13: 378–381
11. Coleman SS, Coleman DA (1994) Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment by transfer of the ipsilateral fibula with vascular pedicle. *J Ped Orthop* 14: 156–160
12. Crawford AH (1986) Neurofibromatosis in children. *Acta Orthop Scand Suppl* 218: 1–60
13. Czeizel AE, Vitez M, Kodaj I, Lenz (1993) An epidemiological study of isolated split hand/foot in Hungary, 1977–1984. *J Med Genet* 30(7): 593–596
14. Elliott AM, Evans JA, Chudley AE (2005) Split hand foot malformation (SHFM). *Clin Genet* 68: 501–505
15. Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S (1998) Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. *J Pediatr Orthop B* 7: 298–302
16. Foulkes GD, Reinker K (1994) Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Ped Orthop* 14: 242–248
17. Fowler E, Hester D, Oppenheim W et al. (1999) Contrasts in gait mechanics of individuals with proximal femoral focal deficiency: syme amputation versus Van Nes rotational osteotomy. *J Pediatr Orthop* 19: 720–731
18. El-Mowafi H, El-Sherbiny M, Abou-El Ghar M, Hafez A (2005) Acetabular coverage in bladder exstrophy: role of 3-dimensional computed tomography. *Acta Orthop Belg* 71: 410–413
19. Gabos PG, El Rassi G, Pahys J (2005) Knee reconstruction in syndromes with congenital absence of the anterior cruciate ligament. *J Pediatr Orthop* 25: 210–214
20. Gabos PG (2006) Modified technique for the surgical treatment of congenital constriction bands of the arms and legs of infants and children. *Orthopedics* 29: 401–404
21. Ganger R, Grill F, Lehner A, Kotb H (1999) Kongenitaler Femurdefekt. Indikation, Therapie und Komplikationsmanagement. *Orthopäde* 28: 1045–1057
22. Grill F, Bollini G, Dungal P et al. (2000) Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS)*. *J Pediatr Orthop B* 9: 75–89
23. Grissom LE, Harcke HT (1994) Sonography in congenital deficiency of the femur. *J Ped Orthop* 14: 29–33
24. Hamel J, Winkelmann W, Becker W (1999) A new modification of rotationplasty in a patient with proximal femoral focal deficiency Pappas type II. *J Pediatr Orthop B* 8: 200–202
25. Hefti F, Bollini G, Dungal P et al. (2000) Congenital pseudarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data. *J Pediatr Orthop B* 9: 11–15
26. Hefti F (2005) *Kinderorthopädie in der Praxis*, 2. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
27. Inan M, El Rassi G, Riddle EC, Kumar SJ (2006) Residual deformities following successful initial bone union in congenital pseudoarthrosis of the tibia. *J Ped Orthop* 26: 393–399
28. Ippolito E, Corsi A, Grill F et al. (2000) Pathology of bone lesions associated with congenital pseudarthrosis of the leg. *J Pediatr Orthop B* 9: 3–10
29. Jani M, Sponseller P, Gearhart J et al. (2000) The hip in adults with classic bladder exstrophy: a biomechanical analysis. *J Pediatr Orthop* 20: 296–301
30. Kalamchi A, Dawe RV (1985) Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg [Br]* 67: 581–584
31. Maffull N, Fixsen JA (1991) Fibular hypoplasia with absent lateral rays of the foot. *J. Bone Jt Surg* 73-B: 1002
32. Mah J, Kasser J, Upton (1991) The foot in Apert syndrome. *Clin Plast Surg* 18: 391–397
33. Manner H, Radler C, Ganger R, Grill F (2006) Dysplasia of the cruciate ligaments: radiographic assessment and classification. *J Bone Joint Surg Am* 88: 130–137
34. Masada K, Fujita S, Fuji T, Ohno H (1999) Complications following metatarsal lengthening by callus distraction for brachymetatarsia. *J Pediatr Orthop* 19: 394–397
35. Paley D (2001) Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. <http://www.mysite.verizon.net>
36. Pappas AM (1983) Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. *J Pediatr Orthop* 3: 45–60
37. Pirani S, Beauchamp RD, Li D, Sawatzky B (1991) Soft tissue anatomy of proximal femoral focal deficiency. *J Pediatr Orthop* 11: 563–570
38. Rogala EJ, Wynne-Davies R, Littlejohn A, Gormley J (1974) Congenital limb anomalies: frequency and aetiological factors. Data from the Edinburgh Register of the Newborn (1964–1968). *J Med Genet* 11: 221–233
39. Romanus B, Bollini G, Dungal P et al. (2000) Free vascular fibular transfer in congenital pseudoarthrosis of the tibia: results of the EPOS multicenter study. *European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS)*. *J Pediatr Orthop B* 9: 90–93
40. Sabharwal S, Paley D, Bhava A, Herzenberg J (2000) Growth patterns after lengthening of congenitally short lower limbs in young children. *J Pediatr Orthop* 20: p137–45
41. Satsuma S, Kobayashi D, Yoshiya S, Kurosaka M (2006) Comparison of posterior and anterior pelvic osteotomy for bladder exstrophy complex. *J Pediatr Orthop* 15-B: 141–146
42. Shim JS, Park SJ (2006) Treatment of brachymetatarsia by distraction osteogenesis. *J Pediatr Orthop* 26: 250–254
43. Sponseller P, Jani M, Jeffs R, Gearhart J (2001) Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. *J Bone Joint Surg Am* 83-A: 184–193
44. Uchida Y, Kojima T, Sugioka Y (1991) Vascularized fibular graft for congenital pseudarthrosis of the tibia. *J. Bone Jt Surg* 73-B: 846–850
45. Weber M, Schröder S, Berdel P, Niet-hard FU (2005) Register zur bundesweiten Erfassung angeborener Gliedmassenfehlbildungen. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 143: 534–538
46. Yoon G, Chernos J, Sibbald B et al. (2001) Association between congenital foot anomalies and gestational age at amniocentesis. *Prenat Diagn* 21: 1137–1141

CME-Fragebogen

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.

Hinweis für Leser aus Österreich und der Schweiz

Österreich: Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die auf CME.springer.de erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt.

Schweiz: Der Orthopäde ist durch die Schweizerische Gesellschaft für Orthopädie mit 1 Credit pro Modul anerkannt.

Ein kongenitaler Femurdefekt Klasse IX nach Pappas besteht aus...

- einer Hypoplasie des Femurs mit normalen Proportionen.
- einem hypoplastischen Femur mit Coxa vara und Sklerose der Diaphyse.
- einem diaphysären Defekt des Femurs, mit Kniebeweglichkeit von $<45^\circ$.
- einer Hypoplasie des Femurs mit verzögerter Ossifikation des proximalen Femurs.
- einem distalen Femurdefekt.

Welche Komponente gehört nicht zum „Super-hip-Procedure“?

- Valgisationsosteotomie.
- Flexionsosteotomie.
- Arthrodese zwischen Femur und Becken.
- Azetabuloplastik.
- Weichteilrezession.

Welche der unten stehenden kongenitalen Defektmissbildungen ist am häufigsten?

- Tibiale Längsmisbildung.
- Spaltfuß.
- Kongenitaler Femurdefekt.
- Blasenexstrophie.
- Fibuläre Längsmisbildung.

Welche der folgenden Komponenten gehört nicht typischerweise zum fibulären Längsdefekt?

- Tibiofibuläre Synostose.
- Kugeltalus.
- Talokalkaneare Synostose.
- Fehlen des 5. Zehens.
- Fehlen des Malleolus lateralis.

Welche der folgenden Maßnahmen gehört nicht typischerweise zu den möglichen Behandlungen des tibialen Längsdefektes?

- Kreuzbandplastik.
- Kniegelenksexartikulation.
- Arthrodese zwischen Femur und Fibula.
- Fusion zwischen Tibia und Fibula.
- Amputation des Fußes.

Welche der folgenden Komponenten gehört nicht zur kongenitalen Tibiapseudarthrose?

- Antekurvatur der Tibia.
- Zystenbildung in der Tibia.
- Atrophie der Knochenenden bei der Pseudarthrose.
- Valgusverbiegung der Tibia.
- Sklerose der Tibia.

Welche der folgenden Aussagen im Zusammenhang mit der kongenitalen Tibiapseudarthrose trifft nicht zu?

- Plattenosteosynthesen sind als Behandlung wenig erfolgreich.
- Eine chirurgische Therapie im Alter unter 3 Jahren hat kaum Aussicht auf Erfolg.
- Es besteht fast immer eine Neurofibromatose.
- Die größten Erfolgchancen bestehen bei Wachstumsabschluss.
- Entscheidend für das Gelingen der Fusion ist, dass die umgebenden fibrös veränderten Weichteile vollständig entfernt werden.

Welche der folgenden Fehlbildungen ist nicht typischerweise mit dem Spaltfuß assoziiert?

- Spalthand.
- Herzfehler.
- Syndaktylie.
- Polydaktylie.
- Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte.

Welche der folgenden Fehlbildungen gehört nicht typischerweise zum Apert-Syndrom?

- Synostosen am Schädel.
- Synostosen an der Wirbelsäule.
- Deltaphalanx.
- Syndaktylie.
- Hüftdysplasie.

In welcher Situation beim fibulären Längsdefekt sollte man von einer Unterschenkelverlängerung absehen?

- Fehlen von 2 Strahlen am Fuß.
- Dysplastische Malleolengabel.
- Beinlängendifferenz mit 8 Jahren >15 cm.
- Vorliegen einer talokalkanearen Synostose.
- Kreuzbandaplasie.

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

Hier steht eine Anzeige.

 Springer



Hier steht eine Anzeige.

