

Orthopädie und Unfallchirurgie *up2date*

2 · 2020

Technische Orthopädie 9

Dysmelien und orthopädietechnische Versorgungsmöglichkeiten

*Melanie Juliane Horter
Carsten Kramer
Rafael Küpers
Ulrich Hafkemeyer*

VNR: 2760512020158720132

DOI: 10.1055/a-0778-9883

Orthopädie und Unfallchirurgie *up2date* 2020; 15 (2): 179–191

ISSN 1611-7859

© 2020 Georg Thieme Verlag KG

In dieser Rubrik sind bereits erschienen:

Orthopädische Schuhtechnik B. Greitemann, F. Schievink
Heft 4/2019

TOPS – transkutane osseointegrierte Prothesensysteme
H. Aschoff Heft 1/2017

Orthetische Versorgung der Wirbelsäule B. Grage-Roßmann,
S. Auler, E. Schmitt Heft 3/2016

Amputationen am Fuß B. Greitemann Heft 2/2016

Orthetische Versorgung bei rheumatischen Handveränderungen
M. Henniger, A. Dumanski, K. Yachou-Espelage, S. Rehart
Heft 5/2015

Orthesenversorgung bei Arthrose und Rheuma B. Greitemann
Heft 5/2014

Exoskeletale Prothesen der oberen Extremität D. Kokegei,
S. Bieringer, B. Sibbel Heft 5/2012

Orthopädiesschuhtechnische Versorgung beim Sportler
M. Walther, C. Volkering, A. Röser Heft 2/2012

Exoskeletale Prothesen der unteren Extremität S. Bieringer,
B. Sibbel, D. Kokegei Heft 5/2007

Orthopädische Schuhtechnik B. Greitemann Heft 4/2006

ALLES ONLINE LESEN



Mit der eRef lesen
Sie Ihre Zeitschrift:
online wie offline,
am PC und mobil,

alle bereits erschienenen Artikel.
Für Abonnenten kostenlos!
<https://eref.thieme.de/ou-u2d>

IHR ONLINE-SAMMELORDNER



Sie möchten jederzeit
und überall auf Ihr
up2date-Archiv zu-
greifen? Kein Problem!

Ihren immer aktuellen Online-
Sammelordner finden Sie unter:
<https://eref.thieme.de/SZ3FY>

JETZT FREISCHALTEN



Sie haben Ihre Zeit-
schrift noch nicht
freigeschaltet?
Ein Klick genügt:

www.thieme.de/eref-registrierung

Dysmelien und orthopädietechnische Versorgungsmöglichkeiten

Melanie Juliane Horter, Carsten Kramer, Rafael Küpers, Ulrich Hafkemeyer



Angeborene Fehlbildungen am menschlichen Bewegungsapparat präsentieren sich klinisch ausgesprochen vielfältig und sehr unterschiedlich in ihren motorischen Auswirkungen. Das Wissen um die orthopädietechnischen Versorgungsmöglichkeiten ist unter den verordnenden Ärzten jedoch oft nicht ausreichend.

ABKÜRZUNGEN

ARO	Außenrotation
GMFCS	Gross Motor Function Classification System
IRO	Innenrotation
SSW	Schwangerschaftswoche
TAR-Syndrom	Thrombocytopenia-Absent Radius Syndrome

Einleitung

Die klinische Ausprägung angeborener Fehlbildungen am menschlichen Bewegungsapparat ist ausgesprochen vielfältig und sehr unterschiedlich in ihren motorischen Auswirkungen. In aller Regel empfinden sich die Patienten nicht als „behindert“, wissen jedoch sehr wohl um ihre Defizite, die sie von den „Gesunden“ unterscheiden. Der Wunsch nach möglichst umfangreicher Mobilität ist bei fast allen Patienten groß, die Variabilität der Fehlbildungen ist komplex, das Wissen um die orthopädietechnischen Versorgungsmöglichkeiten ist unter den verordnenden Ärzten jedoch oft nicht ausreichend.

Begriffsbestimmung

Die Orthese stützt, korrigiert und stabilisiert eine vorhandene Gliedmaße/Körperteil.

Prothese

Die Prothese ersetzt eine nicht vorhandene Gliedmaße/Körperteil.

Orthoprothese

Die Orthoprothese ist eine Kombination aus Orthese und Prothese; stützt und korrigiert den vorhandenen fehlgebildeten Körperabschnitt und ersetzt z. B. den fehlenden Anteil.

Dysmelie

Eine Dysmelie ist eine angeborene Fehlbildung einer oder mehrerer Gliedmaßen. Nach ICD-10 spricht man von „sonstigen Reduktionsdefekte nicht näher bezeichneter Extremität(en)“ Q73.8. Weitere Fachbegriffe und Differenzierungen rund um die Dysmelie fasst die folgende Übersicht zusammen.

Ätiologie

Die Störung in der Extremitätenentwicklung tritt zumeist während der sensiblen Phase der Schwangerschaft zwischen dem 29. und 46. Tag durch exogene Noxen auf, z. B.

- Sauerstoffmangel,
- bestimmte Pharmaka, z. B. Antiepileptika, Thalidomid
- Infektionen, z. B. Rubellavirus, Toxoplasmose
- Mangelernährung,
- Bestrahlung der Schwangeren,
- amniotisches-Band-Syndrom.

Die Ausbildung der Störung hängt ab vom Zeitpunkt des Einwirkens und der Wirkungsdauer der Noxen [1]. Es spielen auch genetische Faktoren (Holt-Oram-Syndrom [2] oder TAR-Syndrom) und Spontanmutationen eine Rolle [3–5].

Ein ätiologischer Zusammenhang zu exogenen Faktoren gelang bisher nur bei Thalidomid [3].

ÜBERSICHT

Fachbegriffe rund um die Dismelie

Adaktylie: Einzelne oder alle Finger oder Zehen fehlen.

Akromelie: Verkürzung besonders der distalen Extremitätenanteile (Finger oder Zehen).

Amelie: Völliges Fehlen der Gliedmaße(n).

Apodie: Fehlen des Fußes.

Brachydaktylie: Verkürzungen von Gliedmaßen: Finger oder Zehen.

Ektrodaktylie: Fehlbildung des Hand- oder Fußskeletts: Finger oder Zehen sind verkürzt oder fehlen (Oligodaktylie); wird auch als Spalthand bzw. Spaltfuß bezeichnet.

Ektromelie: Einzelne oder mehrere Röhrenknochen sind nicht oder zu klein ausgebildet.

Kamptodaktylie: Beugekontraktur der Mittelgelenke, meist des Kleinfingers.

Klinodaktylie: Angeborene seitlich-winklige Abknickung eines Fingerglieds im Handskelett.

Mesomelie: Verkürzung der mittleren Anteile der Extremität (Unterarme oder Unterschenkel).

Mirror Foot: Form der Polydaktylie mit partieller Fußdoppelung.

Mikromelie: Angeborene Verkürzung der Gliedmaße(n).

Oligodaktylie: Völliges Fehlen von Fingern oder Zehen.

Peromelie: Transversaler Defekt, amputationsartiger Stumpf.

Perodaktylie: Verkürzte Finger/Stummelfingrigkeit.

Phokomelie: Robbengliedrigkeit: Fehlen der Röhrenknochen der Gliedmaßen mit Ansätzen der Hände bzw. Füße am Schulter- bzw. Hüftgelenk.

Polydaktylie: Vermehrte Anzahl von Anteilen von Hand- oder Fußgliedmaßen.

Proteus-Syndrom: Regionaler Überwuchs, vielfältiges klinisches Erscheinungsbild. Es entwickeln sich häufig Tumoren.

Rhizomelie: Verkürzung der proximalen Anteile der Extremität (Oberarme oder Oberschenkel).

Syndaktylie: Häutige, knöcherne oder totale Verwachsung bzw. Nichttrennung von Finger- oder Zehengliedern.

Synostosen: Knöcherne Verbindung (Verschmelzung) zweier Knochen, die zuvor knorpelig oder bindegewebig verbunden waren.

Tetraamelie: Alle vier Gliedmaßen sind betroffen.

Diagnostik, Einteilung

Eine Dismelie kann per Sonografie im Rahmen der Pränataldiagnostik bereits im Mutterleib diagnostiziert werden.

Etabliert hat sich die Einteilung der Dismelien modifiziert nach Swanson [6] (► **Tab. 1**).

Orthopädiotechnische Versorgungsmöglichkeiten

Die orthopädiotechnische Versorgung bei Dismelien ist sehr individuell. Sie erfolgt in Abhängigkeit der Einschränkung, der Fehlbildung und der Ansprüche des Patienten und auch der Eltern.

TIPP

Wichtigster Grundsatz ist, dass Hilfsmittel helfen sollen!

Deshalb nimmt im Rahmen der Versorgung die Hilfsmittelerprobung unter physio- und ergotherapeutischer Unterstützung einen großen Stellenwert ein.

Bei der Versorgung müssen viele Aspekte berücksichtigt werden:

- Grunderkrankung.
- Ziel der Versorgung.
- Motorisches Niveau (aktuell und angestrebt).
- Weitere Defizite:
 - z. B. an der kontralateralen oder oberen Extremität?
 - Kognitive Einschränkungen?
- Liegen Deformitäten vor? Gegebenenfalls Deformitätenanalyse (z. B. Gelenkwinkel) durchführen.
- Wie ist die Situation von vorhandenen Gelenken:
 - Hüftsituation?
 - Ist das Knie stabil?
 - Ist die Patella:
 - hypoplastisch?
 - luxiert?
 - instabil?
 - Wie ist das Sprunggelenk:
 - mobil?
 - steif?
- Wie ist die Rückfußstellung:
 - flexibel
 - steif?
- Liegt eine Beinlängendifferenz vor? Wie ist die aktuelle bzw. wie ist die zu erwartende Beinlängendifferenz?
- etc.

► **Tab. 1** Einteilung der Dysmelien (modifiziert nach Swanson [6]).

Typ	Bezeichnung		Beispiele
I	Ausbildungsdefekt	longitudinal	proximaler Femurdefekt Fibula- oder Tibiahypoplasie/-aplasie
		transversal	Perodaktylie Peromelie Amelie
II	Differenzierungsdefekt		Kamptodaktylie Klinodaktylie Syndaktylie Synostosen
III	Doppelbildungen		Mirror Foot Polydaktylie
IV	Gigantismus		Proteus-Syndrom
V	Hypoplasie		Apodie Adaktylie Brachydaktylie
VI	Schnürfuchensyndrom		
VII	generalisierte Skelettdeformität		Arthrogryposis multiplex congenita Achondroplasie Phosphatdiabetes Osteogenesis imperfecta

Zu berücksichtigen sind, (modifiziert nach Baumgartner [7 – 10]) neben den direkt die Krankheit oder den Patienten betreffenden Kriterien zur Indikationsstellung und Erfolgswahrscheinlichkeit einer Orthesen-/Prothesenversorgung, folgende Gesichtspunkte:

- der körperliche und psychomotorische Entwicklungszustand,
- der psychische Zustand,
- die Umwelt,
- die Ätiologie der Amputation [*Behinderung/Einschränkung*],
- die Höhe der Amputation [*Behinderung/Einschränkung*],
- die Frage, ob eine ein- oder mehrfache Amputation [*Behinderung/Einschränkung*] vorliegt,
- die Zeitspanne zwischen der Amputation [*Behinderung/Einschränkung*] und der Prothesenversorgung,
- die Möglichkeiten der Orthopädietechnik.

Nachfolgend werden die Aspekte nach Baumgartner [7 – 10] kurz erläutert:

Körperlicher und psychomotorischer Entwicklungszustand

Zu einer erfolgreichen Versorgung müssen berücksichtigt werden:

- physische Probleme, z. B.
 - Grunderkrankung,
 - weitere Fehlbildungen,
 - Weichteilverhältnisse,

- die geistige Entwicklung,
- körperliche Entwicklung (die Prothese/Orthese muss sich den Entwicklungsphasen anpassen: Säugling, Krabbelkind, Schulkind oder Jugendliche haben verschiedene Bedürfnisse [11]).

Psychischer Zustand

Merke

„Der psychische Zustand ist wichtiger als der körperliche. Wir versorgen primär den Patienten, nicht den Stumpf“ resp. die Extremität [8].

Jeder Betroffene und dessen Eltern durchleben den Bewältigungsprozess der Erkrankung: Schuldgefühle, Schock, Verleugnung, Aggression, Depression, Verhandeln und Akzeptanz. Dies vollzieht sich in Abhängigkeit von der Ausprägung der Fehlbildung, dem Wesen, dem Alter und der Reife des Kindes sowie dem sozialen Umfeld [12].

Umwelt

Die Umwelt besteht aus dem sozialen Umfeld, aber auch den kulturellen Traditionen. Bei kleinen Kindern ist v. a. der funktionelle Wert der Versorgung wichtig. Im Schulalter tritt der kosmetische Aspekt mehr in den Vordergrund. Es besteht der Wunsch nach Anpassung des eigenen Erscheinungsbildes an das von Gleichaltrigen.

Ätiologie

Bei Kindern mit angeborenen Defekten sind klare Vorteile die voll erhaltene Sensibilität am Stumpfende sowie die meist bessere Weichteilpolsterung als bei posttraumatischen Stümpfen.

Amputationshöhe/Höhe der Behinderung/Einschränkung

Patienten mit einer peripheren Dysmelie (z. B. der Finger oder Zehen) benötigen meist keine Prothese/Orthese, da sie nur eine sehr geringe Funktionsminderung erfahren. Je kürzer die Extremität, desto größer ist der Wunsch des Patienten nach einer guten Versorgung.

Mehrfache Amputationen/Behinderung/Einschränkung

Die Schwierigkeit ergibt sich aus der fehlenden Möglichkeit zur Kompensation. Die Anforderungen an die Versorgung sind sehr hoch.

Zeitspanne zwischen Amputation und Prothesenversorgung

Eine späte Versorgung führt zumeist zu einer guten Adaptation und einer schlechten Hilfsmitteltoleranz.

Orthopädietechnik

Wichtig ist die Qualifikation des Orthopädietechnikers bei einer hoch individuellen Versorgung. Vor allem das Wissen um die verschiedenen Materialien (z. B. Gießharz, Carbon, Copolymer, Prepreg, Alcantara) ist von entscheidender Bedeutung für Funktion, Belastbarkeit und Tragekomfort [13, 14].

Da gerade bei Kindern eine häufige Anpassung der Prothese an das Längenwachstum nötig ist und Reparaturen ebenfalls häufig vorgenommen werden müssen, ist eine unkomplizierte Erreichbarkeit des Orthopädietechnikers für die positive Entwicklung der Rehabilitation des Kindes mit der Prothese/Orthese notwendig [7–10].

Klinische Beispiele

Klinisches Beispiel 1

Es handelt sich um einen 12-jährigen Jungen mit einer kongenitalen Fehlbildung der unteren Extremitäten: eine Tibiaaplasie rechts und eine Tibiahypoplasie links. Hinzu kommt eine schwerstgradige Klumpfußfehlstellung beidseits, eine Hexadaktylie links sowie eine Knieinstabilität links. An der linken Hand lag am Daumen eine Tendovaginitis stenosans vor, weshalb im weiteren Befundverlauf eine Ringbandsplattung am linken Daumen durchgeführt wurde, um die Funktion der Hand zu verbessern. Wegen einer schwergradigen Außenrotationskontraktur des rechten Hüftgelenks wurden eine subtrochantäre Innenrotationsosteotomie und ein Rectustransfer durchgeführt. Des Weiteren erfolgte mit Beginn der Pubertät

eine Epiphysiodese der rechten distalen Fibula, eine operative Korrektur des linksseitigen Klumpfußes sowie die Abtragung der 6. Zehe.

Der Junge ist ein aufgeschlossener 12-jähriger Knabe, der inzwischen ein Gymnasium besucht. Er möchte im Vergleich mit seinen Altersgenossen konkurrenzfähig sein. Auch im Freizeitbereich möchte er alle Möglichkeiten nutzen, um selbstständig mobil zu sein.

Bei den vorliegenden Befunden und zur größtmöglichen Selbstständigkeit stellten wir die Indikation zur Anfertigung einer rechten Oberschenkel-Orthoprothese, die in Analogie zu einer Borggreve-Prothese gefertigt wurde. Sie wurde mit einem Kunstfuß als Verkürzungsausgleich ausgestattet sowie mit einer Knieextensionshilfe.

Links wurde eine Oberschenkel-Orthoprothese nach Gipsabdruck gefertigt, die ebenfalls über einen Kunstfuß als Verkürzungsausgleich verfügt, sowie über eine integrierte Prepreg-Carbonfeder und ein unilaterales Kniegelenk.

Bei seiner letzten klinischen Untersuchung zeigte der Junge mit seiner orthoprothetischen Neuversorgung ein flüssiges, alternierendes und insgesamt dynamisches Gangbild, das hinsichtlich seiner Gehgeschwindigkeit deutlich variiert werden kann. Das Gangbild ist nahezu unauffällig, wenn sich dem Betrachter durch das Tragen von Kleidungsstücken der Blick auf die Orthoprothesen verschließt.

Neben der oben beschriebenen orthoprothetischen Versorgung steht dem Patienten auch eine wasserfeste Gehhilfe zur Verfügung. Der Junge ist mit seiner aktuellen orthoprothetischen Versorgung sogar in der Lage, ein Hoverboard zu nutzen (► **Abb. 1 a**).

Klinisches Beispiel 2

Der Junge ist 14 Jahre alt und wurde mit einem fehlgebildeten linken Fuß geboren. Dabei handelt es sich um einen 4-strahligen Fuß mit einer Beinverkürzung von ca. 6 cm. Die weitere Diagnostik ergab eine Fibulaaplasie links mit einer im weiteren Wachstum fortschreitenden kontrakten Pes-equinovarus-Fehlstellung. Im Röntgenbild besteht ein sogenannter Flat-Top-Talus links.

Der Junge war in der 35. SSW entbunden worden. Bei den Eltern bestand der Wunsch, möglichst auf operative Interventionen zu verzichten, in Abhängigkeit der Befundentwicklung.

Aufgrund einer rechtsbetonten bilateralen periventriculären Leukomalazie, die erst im Alter von 3 Jahren diagnostiziert wurde, entwickelte der Junge eine spastische Hemiparese links, die nach dem Gross Motor Function Classification System (GMFCS) in den Level I einzustufen



► **Abb. 1** Klinisches Beispiel 1: beidseitig Tibiahypoplasie/-aplasie mit 6-strahligem Fuß rechts.
 a Hoverboard.
 b Klinischer Aspekt der unteren Extremität.
 c Linksseitiger Klumpfuß und 6-strahliger Fuß.
 d Mit orthoprothetischer Versorgung mit rechts Aufbau in Analogie zu einer Borggreve-Prothese mit Kunstfuß als Verkürzungsausgleich und Knieextensionshilfe. Links Oberschenkel-Orthoprothese mit ebenfalls einem Kunstfuß als Verkürzungsausgleich, sowie mit integrierter Prepreg-Carbonfeder und einem unilateralen Kniegelenk.

ist, was bedeutet, dass der Junge frei und unabhängig gehfähig ist.

Demzufolge wurde der Junge zunächst mit einer Unterschenkelorthese in Prepreg-Technik nach Hafkemeyer versorgt, die über eine vollkontaktige Fußfassung und eine tibiale Kondylenumgreifung verfügt und dorsal mit einer Prepreg-Carbonfeder ausgestattet ist, die eine dynamische Fußabwicklung erlaubt (► **Abb. 2**). Die varische Rückfußfehlstellung konnte vollständig korrigiert werden, indem die Ferse in Neutralstellung eingestellt wurde. Der Spitzfuß konnte nur über eine ausgeprägte Fersensprengung funktionell ausgeglichen werden [13–15].

Im Alter von 13 Jahren erfolgten dann eine operative Stellungskorrektur des linken Unterschenkels sowie eine Z-förmige Achillessehnenverlängerung. Dieses führte zu einer verbesserten orthopädiotechnischen Versorgungsmöglichkeit und zu einem insgesamt zufriedenstellenden Korrektur- und Mobilisationsergebnis. Ein halbes Jahr später war eine temporäre Epiphysiodese der kniegelenknahen Wachstumsfugen rechts durchgeführt worden, um die Beinlängendifferenz weiter auszugleichen.

Versorgt wurde der Junge zuletzt wegen eines linksbetonten Innenrotationsgangbildes mit einer handwerklich gefertigten Derotationsbandage sowie mit einer dynamischen Unterschenkelorthese in Prepreg-Technik für

links, die über eine tibiale Kondylenfassung, eine vollkontaktige Fußbettung in maximaler Rückfußkorrektur und einer dorsalgeführten individuellen Carbonfeder verfügt. Rechtsseitig wurde eine Ausgleicheinlage gefertigt. Der Junge nutzt seine Orthese in Verbindung mit Orthesenschuhen sowie wahlweise auch mit Konfektionsschuhen.

Klinisches Beispiel 3

Die inzwischen 19-jährige Patientin ist seit früher Kindheit in unserer Behandlung. Sie leidet an einer sogenannten VACTERL-Assoziation (s. a. Infobox „Hintergrundwissen“) mit zahlreichen Fehlbildungen innerer Organe:

- Analatresie,
- Pylorusatresie,
- Fehlbildungen des Urogenitaltraktes,
- Nierenagenesie links,
- Kuchenniere rechts.

Neurologisch bestehen eine partielle Balkenagenesie sowie ein nicht shuntpflichtiger Hydrocephalus internus. Weitere Fehlbildungen im Bewegungsapparat waren eine Agenesie des Os sacrum, eine Segmentationsstörung der Thorakalwirbel Th5 und Th6 sowie der Lendenwirbel L2 bis L5. Die unteren Extremitäten zeigten beidseitig eine schwergradige Klumpfußfehlstellung, die operativ behandelt werden musste. Wegen einer Adduktorenkontraktur wurde eine offene Adduktorentenotomie durchgeführt. Des Weiteren bestehen ein ausgeprägter Innen-



- **Abb. 2** Klinisches Beispiel 2: Pes equinovarus, Fibulaaplasie.
- a Klinischer Aspekt a.–p.
 - b Korrigierbarkeit des Rückfußes mit Fersensprengung (als Verkürzungsausgleich).
 - c Dynamische Unterschenkelorthese in Prepreg-Technik nach Hafkemeyer.
 - d Unterschenkelorthese in seitlicher Ansicht.
 - e Restausgleich der Beinverkürzung.
 - f Orthesenschuhe.

rotationsdrehfehler des linken Unterschenkels, eine Außenrotationsfehlstellung des rechten Unterschenkels und ein Klumpfußrezidiv links (► **Abb. 3**).

Die Patientin ist seit früher Kindheit bei uns in Behandlung. Der Wunsch nach Mobilität war äußerst groß, operative Maßnahmen im Bereich des Skelettsystems sollten auf Wunsch der Eltern und später auch des Kindes nicht durchgeführt werden. Dennoch wollte das Mädchen eine größtmögliche Mobilität erreichen, mit der Möglichkeit zumindest transferfähig zu sein und kurze Wegstrecken innerhalb der Wohnung selbstständig zurücklegen zu können.

HINTERGRUNDWISSEN

Akronym VACTERL

V – vertebrale Anomalien

A – anale und aurikuläre Anomalien

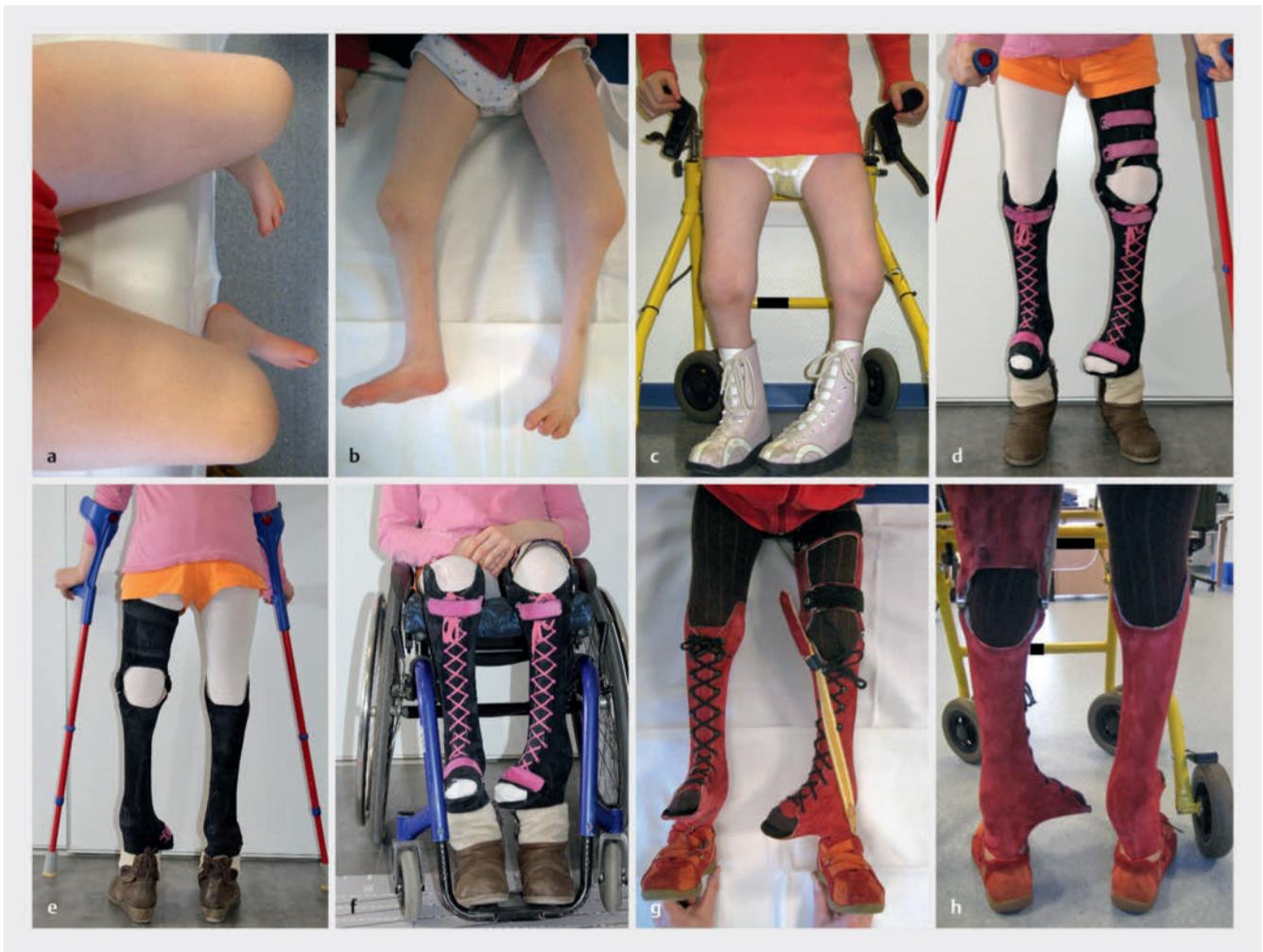
C – Herzfehler (engl.: cardiac Defects)

T – tracheoösophageale Fistel

E – Ösophagusatresie

R – renale Fehlbildung

L – Fehlbildung der Gliedmaßen (engl.: Limb)



► **Abb. 3** Klinisches Beispiel 3: VACTERL-Assoziation.

a Rotationsfehlstellung der Unterschenkel (ARO rechts, IRO links) ohne Belastung – klinischer Aspekt im Sitzen.

b Klinischer Aspekt liegend.

c Maßschuhe zum Transfer.

d Orthoprothetische Versorgung von ventral.

e Orthoprothetische Versorgung von dorsal.

f Orthoprothesen im Adaptiv-Rollstuhl mit anatomisch angepasster Sitz-Rücken-Einheit nach Vakuumabdruck.

g Orthoprothesen-Neuversorgung nach Wachstum, Kunstfüße als Verkürzungsausgleich (im Liegen ohne Belastung).

h Stehend.

Die orthopädietechnische Versorgung besteht aktuell in einer Unterschenkelorthoprothese für rechts und einer Oberschenkelorthoprothese für links.

Des Weiteren verfügt das Mädchen über einen Adaptivrollstuhl mit Aufnahmemöglichkeit für ein Handbike sowie über eine anatomisch angepasste Sitz-Rücken-Einheit nach Vakuumabdruck. Die Transfermöglichkeit unter Nutzung der orthoprothetischen Versorgung erfolgt in Verbindung mit Unterarmgehstützen.

Klinisches Beispiel 4

Bei dem Jungen handelt es sich um ein bei der Erstvorstellung 2-jähriges Kind, das uns als Flüchtling aus Syrien vorgestellt wurde. Wegen der eingeschränkten medizinischen Möglichkeiten bei ungeklärtem Flüchtlingsstatus war eine rasche orthopädietechnische Versorgung notwendig, um die statomotorischen Möglichkeiten des Kindes zu fördern. Erstes Ziel war es, selbstständige Steh- und Gehfähigkeit zu ermöglichen, obwohl die Kniegelenkbeweglichkeit rechts lediglich einen Beuge-/Streck-

umfang von 100–90–0° aufwies. Wegen einer kongenitalen Fehlbildung des rechten Unterschenkels befand sich der Fuß in einer extremen Spitzfüßigkeit, sodass nur umfangreiche und mehrfache operative Behandlungsschritte eine langfristige Korrektur und Belastungsfähigkeit des rechten Beines möglich machen würden (► **Abb. 4**).

Aufgrund der eingeschränkten medizinischen Behandlungsmöglichkeiten zum Zeitpunkt des eingeleiteten Asylverfahrens wurde die Indikation zur Anfertigung eines sogenannten Knieruhebeins gestellt, das durch die differenzierten OP-Möglichkeiten und durch die Entwicklungen der orthopädietechnischen Produkte inzwischen nicht mehr zur „Standardversorgung“ zählt.

Mit der prothetischen Versorgung war der Junge spontan steh- und gehfähig, wobei er durch ein diskretes Streckdefizit des rechten Hüftgelenks ein noch leicht auffälliges, jedoch alternierendes und dynamisches Gangbild zeigt.



► **Abb. 4** Klinisches Beispiel 4: komplexe Fehlbildung der unteren Extremität bei einem 2-jährigen Jungen mit Tibiaaplasie rechts mit Kniebeugekontraktur und ausgeprägtem Spitzfuß bei nicht vorhandenem Sprunggelenk.
 a, b Eingeschränkte Beuge-Streck-Fähigkeit rechts, Streckdefizit 90°, ausgeprägter Spitzfuß bei nicht vorhandenem Sprunggelenk.
 c Steh- und Gehfähigkeit durch die prothetische Versorgung mit einem Knieruhebein.
 d Knieruhebein.

Klinisches Beispiel 5

Der Junge kam mit einer angeborenen Fehlbildung der rechtsseitigen Tibia auf die Welt. Es handelt sich dabei um einen longitudinalen Reduktionsdefekt rechts mit einem dreistrahligen Fuß im Sinne einer Gabelbildung im Sprunggelenkbereich und Transformation der distalen Fibula bei Lastübernahme. Klassifiziert nach Jones ist es der Typ 4, nach Weber Typ 2 und nach Kalamchi und Dawe Typ 3. Es besteht klinisch eine ausgeprägte Beinverkürzung, die im Rahmen des Wachstums sukzessive zugenommen hat.

Die Diagnose der kongenitalen Fehlbildung war sonografisch während der Schwangerschaft gestellt worden. Damals bestand der Verdacht eines Klumpfußes. Klinisch zeigte sich unmittelbar nach der Geburt eine Dysplasie des rechten Fußes. Klinisch vermutete man eine unauffällig ausgestaltete Fibula und Tibia, was sich in der Röntgenkontrolle später jedoch nicht bestätigte.

Um die klinische Klumpfußfehlstellung zu korrigieren, wurde eine Oberschenkelagerungsothese für rechts gefertigt, die über eine ca. 30°ige Knieflexion und über eine



- **Abb. 5** Klinisches Beispiel 5: angeborene Fehlbildung der rechtsseitigen Tibia.
- a Röntgenbefund mit 4 Monaten: dreistrahliger Fuß, Fibula und Tibia rechts dysplastisch.
 - b Klinischer Befund mit 5 Monaten.
 - c Klinischer Befund mit 15 Monaten.
 - d Orthoprothese mit Oberschenkelchaft und frei beweglichem unilateralem Kniegelenk.
 - e Orthoprothese mit Oberschenkelchaft und frei beweglichem unilateralem Kniegelenk.
 - f Orthoprothese mit Oberschenkelchaft und frei beweglichem unilateralem Kniegelenk.
 - g Orthoprothese im Alltagseinsatz in der Wohnung.
 - h Orthoprothese im Alltagseinsatz im Freien.
 - i Das Kind mit Orthoprothese auf dem Laufrad.

supinierende FußEinstellung in 20° Plantarflexion verfügte. Damals war die Beinverkürzung rechts unmittelbar postpartal nur sehr diskret. Mithilfe der Oberschenkelorthese konnte eine wachstumslenkende Korrektur während der Nacht sichergestellt werden.

Die Vertikalisierung des Kindes erfolgte erstmalig im April 2016 nach Anfertigung einer Unterschenkelorthese mit Spitzfußausgleich für rechts. Hier konnte durch die Einstellung des Fußes die Beinlängendifferenz ausgeglichen werden. Im August 2016 wurde die Indikation gestellt für eine knöchelübergreifende, halbwassenhohe Sprunggelenkorthese in 10° Abduktion und 25° Plantarflexion rechts bei vollkontaktiger Fußfassung. Ein Verkürzungsausgleich von 25 mm rechts war integriert worden. Mit dieser Orthese zeigte der Junge ein breitbasiges, selbstständiges und dynamisches Gangbild.

Im April 2017 wurde eine dynamische Unterschenkelorthese in Prepreg-Technik nach Gipsabdruck für rechts mit tibialer Kondyleneinbettung, vollkontaktiger Fußfassung in Spitzfußstellung und maximaler Rückfußkorrektur (Neutralstellung) verordnet – ein integrierter Verkürzungsausgleich. Zu diesem Zeitpunkt war die Beinlängendifferenz weiterhin 2,5 cm. Zu der Orthese wurden Orthesenschuhe genutzt. Wachstumsbedingt musste im November 2017 eine neue dynamische Unterschenkelorthese angefertigt werden, mit der der Junge ein Lauf rad bedient (► **Abb. 5**).

Unter Steh- und Gehbedingungen hatte der Junge eine deutliche Wachstumsentwicklung gezeigt, sodass bereits im Januar 2018 eine knieübergreifende Ortho-Prothese für rechts angefertigt werden musste, die über ein frei bewegliches Kniegelenk verfügt mit kurzer knieübergreifender Oberschenkelhülse und Einbettung des dreistrahligen Fußes in Verlängerung der Unterschenkelachse. Hierdurch war ein funktioneller Beinlängenausgleich vollständig möglich. Neben der orthopädiotechnischen Versorgung wurde der Junge physiotherapeutisch behandelt, einschließlich einer Galileo-Vibrationstherapie, um tonusverbessernd einzuwirken. Inzwischen trägt der Junge einen Kunstfuß als Verkürzungsausgleich, da die Beinlängendifferenz weiter zugenommen hat. Im Oktober 2017 war zuungunsten der rechten Seite eine echte knöcherner Beinlängendifferenz von 8 cm festzustellen. Prognostisch besteht bei dem Jungen eine prospektive Differenz bei Wachstumsende von ca. 18 cm. Langfristig sollte hier eine operative Verlängerung durchgeführt werden.

KERNAUSSAGEN

- „Standardversorgungen“ mit konfektionierten Hilfsmitteln sind bei kongenitalen Fehlbildungen in der Regel nicht zielführend.
- Bei Kleinkindern mit angeborenen Fehlbildungen der Gliedmaßen sind regelmäßige Hilfsmittelkontrollen hinsichtlich der Passgenauigkeit und Funktion obligat erforderlich.
- In jungem Alter sind häufig Neuversorgungen wachstums- und befundbedingt notwendig (Kostenübernahme).
- Die Materialauswahl richtet sich nach Belastung, Funktion, Hautverhältnissen.
- Schuhwerk hat großen Einfluss auf die Funktion der prothetischen Versorgung.
- Zu Beginn der orthoprothetischen Behandlung sind „Übersorgungen“ tolerabel.
- Bei jeder Neuversorgung ist die Indikation der Hilfsmittelversorgung kritisch zu prüfen.
- Hilfsmittel sollen helfen.
- Die therapeutischen Ziele müssen realistisch und für den Patienten alltagsrelevant sein.

Interessenkonflikt

Erklärung zu finanziellen Interessen

Forschungsförderung erhalten: nein; Honorar/geldwerten Vorteil für Referententätigkeit erhalten: nein; Bezahlter Berater/interner Schulungsreferent/Gehaltsempfänger: nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an im Bereich der Medizin aktiven Firma: nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an zu Sponsoren dieser Fortbildung bzw. durch die Fortbildung in ihren Geschäftsinteressen berührten Firma: nein.

Erklärung zu nichtfinanziellen Interessen

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Autorinnen/Autoren



Ulrich Hafkemeyer

Dr. med. Physiotherapieausbildung 1980–1983, Bobath-Ausbildung 1985, Medizinstudium 1986–1992 WWU Münster. Leitender Oberarzt am Lehrstuhl für Technische Orthopädie WWU Münster bis 12/2005. 2006–2008 Chefarzt der Abteilung für Technische

Orthopädie und pädiatrische Neuroorthopädie am Sozialpädiatrischen Ambulanz- und Therapiezentrum (SPATZ) am Ludmillerstift Meppen, seit 2008 in gleicher Position im SPZ Westmünsterland in Coesfeld.



Melanie Horter

Dr. med. 1997–2003 Medizinstudium WWU in Münster. 2010 Fachärztin für Orthopädie und Unfallchirurgie, 2013 Kinderorthopädin. 2010–2012 Oberärztin in der Klinik für Technische Orthopädie und Rehabilitation und 2012–2016 in der Klinik für Kinderorthopädie und Deformitätenrekonstruktion am UKM. Seit 2016 Oberärztin in der

Klinik für Kinder- und Neuroorthopädie am Clemenshospital in Münster und am SPZ Westmünsterland in Coesfeld.

Carsten Kramer

1981–1985 Ausbildung im Orthopädie- & Bandagistenhandwerk. 1985–1989 angestellter Orthopädietechniker. 1989–1990 Meisterschule (Bundesfachschule für Orthopädiotechnik Dortmund), Abschluss zum Orthopädietechnikermeister & Diplom-Orthetiker/Prothetiker. 1992 Gründung des orthopädiotechnischen Unternehmens Kramer, Spezialisierung in den Bereichen individuelle Orthopädie- und Rehatechnik.



Rafael Küpers

Jahrgang 1987. 2007–2010 Ausbildung zum Orthopädietechniker. 2010–2013 angestellter Orthopädietechniker. 2014 Meisterschule (Bundesfachschule für Orthopädiotechnik Dortmund). Seit 2015 angestellter Orthopädietechnikermeister, Sanitätshaus Gäher in Coesfeld.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Ulrich Hafkemeyer

Christophorus-Kliniken
Sozialpädiatrisches Zentrum
Südring 41
48653 Coesfeld
drulihafkemeyer@aol.com

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen für diesen Beitrag ist Dr. med. Ulrich Hafkemeyer, Coesfeld.

Literatur

- [1] Niethard FU, Pfeil J, Bieberthaler P. Duale Reihe Orthopädie und Unfallchirurgie. Stuttgart: Thieme; 2009
- [2] Hafkemeyer U, Verhoeven G, Koller A et al. Das Holt-Oram-Syndrom. Drei Fallbeispiele und deren krankengymnastische, ergotherapeutische und orthopädie-technische Behandlung. Orthopäde 2001; 30: 226–30
- [3] Martin I. Dismelie. Angeborene Gliedmaßenfehlbildung/-en. Ein Hand- und Fußbuch. Maintal: Homo-Mancus; 2015
- [4] Sinclair MF. Kongenitale Fehlbildungen der unteren Extremität. Pädiatrie Hautnah 2002; 5: 218–221
- [5] Roche Lexikon Medizin, 4. Aufl. München: Urban & Fischer, 1999
- [6] Swanson AB, Swanson G, Taka K. A classification for congenital limb malformation. J Hand Surg 1983; 8: 693–702
- [7] Baumgartner R. Amputation und Prothesenversorgung beim Kind. Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag; 1977: 185
- [8] Baumgartner R, Botta P. Amputation und Prothesenversorgung der unteren Extremität. Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag; 1995: 206, 415
- [9] Koller A, Wetz HH. Hilfsmittel bei Fehlbildungen der oberen Extremitäten. Orthopäde 2006; 35: 1137–1145
- [10] Baumgartner R, Botta P. Amputation und Prothesenversorgung. Stuttgart: Thieme; 2008
- [11] Sudesh J. Rehabilitation in limb deficiency. 2. The pediatric amputee. Arch Phys Med Rehabil 1996; 77: 9–13
- [12] Lamb DW, Law HT. Upper Limb Deficiencies in Children: prosthetic, orthotic and surgical Management. Boston/Toronto: Little, Brown; 1987
- [13] Hafkemeyer U, Gäher C, Kramer C. Dynamische versus starre Unterschenkelorthesen bei Hemiplegie und Diparese. MOT 2010; 130: 57–62
- [14] Hafkemeyer U, Kramer C, Gäher C et al. Die Behandlung von Apoplex-Patienten mit der dynamischen Unterschenkelorthese in Prepreg-Technik nach Hafkemeyer. Orthop Schuhtech 2018; 2: 18–23
- [15] Hafkemeyer U, Kramer C, Möller M. Spitzfußversorgung – Korrekturmöglichkeiten bei funktionellem und strukturellem Spitzfuß. Orthop Schuhtech 2014; 10: 34–40

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0778-9883>
Orthopädie und Unfallchirurgie up2date 2020; 15: 179–191
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 1611-7859

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Den genauen Einsendeschluss finden Sie unter <https://eref.thieme.de/CXC48PB>. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter <https://eref.thieme.de/CXC48PB> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests.

VNR 2760512020158720132



Frage 1

In welcher Phase entstehen die meisten Dismelien?

- A zwischen dem 29.–46. Tag einer Schwangerschaft
- B direkt zu Beginn einer Schwangerschaft in der 1. Woche
- C erst ab der 20. Schwangerschaftswoche
- D gegen Ende der Schwangerschaft
- E Dismelien können auch nach der Geburt auftreten.

Frage 2

Wodurch können Fehlbildungen in der Schwangerschaft *nicht* ausgelöst werden?

- A Alkoholabusus
- B Rötelninfektion
- C Bestrahlung der Schwangeren
- D Einnahme von Antiepileptika
- E Einnahme von Benuron/Paracetamol

Frage 3

Was gehört *nicht* zu den Fehlbildungen/Dismelien der Extremitäten?

- A Ausbildungsdefekt
- B Differenzierungsdefekt
- C Gitterfehler
- D Doppelbildung
- E Schnürfurchensyndrom

Frage 4

Eine der folgenden Fehlbildungen ist *kein* transversaler Ausbildungsdefekt. Welche?

- A Peromelie
- B Amelie
- C Spalthand
- D proximaler Femurdefekt
- E Perodaktylie

Frage 5

Eine der folgenden Fehlbildungen ist *kein* longitudinaler Ausbildungsdefekt. Welche?

- A Phokomelie
- B proximaler Femurdefekt
- C Mirror Foot
- D Fibulaaplasie
- E Tibiaaplasie

Frage 6

Was ist eine Rhizomelie?

- A Verkürzung der proximalen Anteile der Extremität (Oberarme oder Oberschenkel)
- B Fehlbildung des Hand- oder Fußskeletts: Finger oder Zehen sind verkürzt oder fehlen (Oligodaktylie), wird auch als Spalthand bzw. Spaltfuß bezeichnet
- C häutige, knöcherne oder totale Verwachsung bzw. Nichttrennung von Finger- oder Zehengliedern
- D knöcherne Verbindung (Verschmelzung) zweier Knochen, die zuvor knorpelig oder bindegewebig verbunden waren
- E völliges Fehlen von Fingern oder Zehen

Frage 7

Was ist eine Ektrodaktylie?

- A Verkürzung der proximalen Anteile der Extremität (Oberarme oder Oberschenkel)
- B Fehlbildung des Hand- oder Fußskeletts: Finger oder Zehen sind verkürzt oder fehlen, wird auch als Spalthand bzw. Spaltfuß bezeichnet
- C häutige, knöcherne oder totale Verwachsung bzw. Nichttrennung von Finger- oder Zehengliedern
- D knöcherne Verbindung (Verschmelzung) zweier Knochen, die zuvor knorpelig oder bindegewebig verbunden waren
- E völliges Fehlen von Fingern oder Zehen

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung...

Frage 8

Welche Kriterien zur Indikationsstellung und Erfolgswahrscheinlichkeit einer Orthesen-/Prothesenversorgung sind (modifiziert nach Baumgartner) *nicht* zu berücksichtigen?

- A der körperliche und psychomotorische Entwicklungszustand des Patienten
- B der psychische Zustand
- C das Alter der Mutter
- D die Höhe der Amputation (Behinderung/Einschränkung).
- E die Möglichkeiten der Orthopädietechnik

Frage 9

Welches Material kommt in der modernen Orthopädietechnik *nicht* zum Einsatz?

- A Gießharz
- B Vibranium
- C Carbon
- D Copolymer
- E Alcantara

Frage 10

Nur eine der folgenden Aussagen trifft zu. Welche?

- A Eine lange Zeitspanne zwischen Amputation und Prothesenversorgung führt zu einer guten Hilfsmitteltoleranz.
- B Je höher die Amputationshöhe, desto geringer ist der Wunsch des Patienten nach einer Prothesenversorgung.
- C Der psychische Zustand des Patienten ist ausschlaggebend. Nicht der Stumpf, sondern der Patient wird versorgt.
- D Ein ätiologischer Zusammenhang zwischen exogenen Faktoren und Dysmelien kann bei zahlreichen Medikamenten nachgewiesen werden.
- E Eine Dysmelie kann erst postpartal diagnostiziert werden.