

## Anlage- und Entwicklungsstörungen

### Aplasien und Hypoplasien der Fingergelenke

Die Diagnose erblicher Aplasien und Hypoplasien der Fingergelenke ist beim *Erwachsenen* leicht. Die Hautfältelung über dem aplastischen Gelenk fehlt. Im Röntgenbild

(Abb.11.1, vgl. auch Abb.11.2) erkennt man die Phalangensynostose mit regelrecht durchziehender Bälkchenstruktur bei nur angedeuteter oder auch fehlender spindelförmiger Auftreibung. Der betroffene Finger zeigt meist Streckstellung oder leichte Beugung; selten ist er geringfügig überstreckt. Einerseits treten Anlagestörungen häufig seitensymmetrisch und in Verbindung mit

Abb. 11.1a, b Missbildungen der Fingergelenke.

#### a Fingergelenkaplasien und -hypoplasien beim Erwachsenen (dargestellt an den proximalen IP-Gelenken).

N Normalbild.

H Hypoplasie; Grenzkonturen der Phalangen gerade noch sichtbar, Gelenk jedoch versteift.

KA Aplasie, dabei zarte „Kerbung“ in der Grenzzone.

SA Aplasie mit leichter spindelförmiger Auftreibung der Grenzzone.

BT Nebenbefund: Brachytelephalangie (Differenzialdiagnose gegenüber Akroosteolyse!).

BA Aplasie mit Brachymesophalangie, dabei zylinderförmige Verplumpung der synostosierten Grund- und Mittelphalanx.

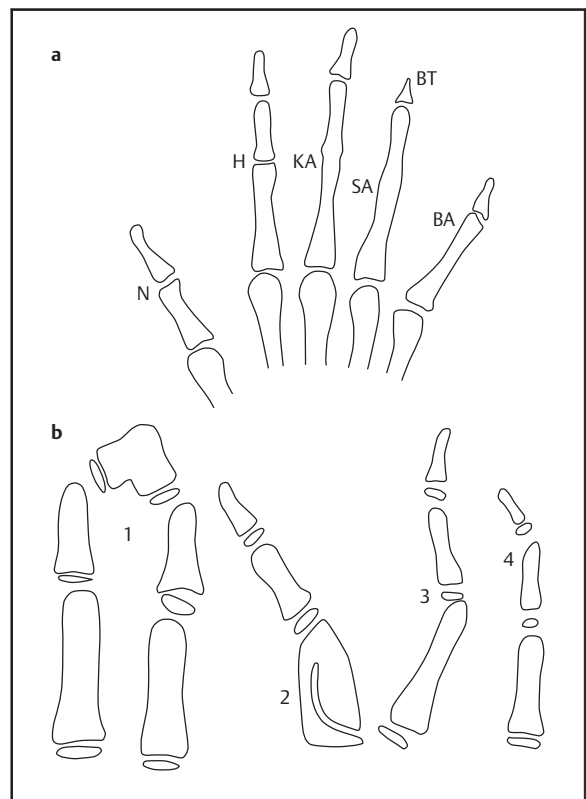
#### b Überwiegend angeborene Fingergelenkfehlbildungen bzw. -stellungen beim Kind.

1 Ossäre distale Syndaktylie im Sinne der *Akrosyndaktylie* (manchmal nur kutane Fusion; nicht gezeichnet).

2 *Deltaphalanx* (Synonym: *Deltaknochen*; Wood u. Reading 1977) durch  $\delta$ - oder dreieckförmige Epiphysenfuge an Hand- und Zehenphalangen und Mittelhand- und Mittelfußknochen, die bogenförmig von proximal nach distal verläuft; diese seltene Missbildung tritt entweder isoliert oder im Rahmen verschiedener Syndrome oder Dysplasiekomplexe auf; s. auch Abb. 11.2.

3 *Kamptodaktylie* (Flexionskontraktur im PIP-Gelenk; oft dabei Formveränderungen des Gelenkssockels am Grundglied, meist bilateral; angeboren häufiger als erworben).

4 *Klinodaktylie* (5. > 4. Finger), Fingerspitze zeigt zur Handmitte.



#### Merke:

1. **Syndaktylie:** Zwei oder mehrere Finger (oder Strahlen) sind mit ihren Weichteilen und/oder knöchernen Anteilen miteinander verwachsen. Auftreten *sporadisch* oder *hereditär*, dann oft bilateral; *komplett* (langstreckig), *inkomplett* (kurzstreckig), *einfach* (nur Weichteilfusion, „Schwimmhaut“), *komplex* (knöcherner, manchmal nur weichteilbedingte Fusion, gewöhnlich kombiniert mit anderen Fingermissbildungen oder Missbildungssyndromen – *Beispiele:* Akrocephalosyndaktylie Typ Apert-Syndrom, Typ Pfeiffer-Syndrom).

**Symphalangie:** Nach der allgemeinen Definition liegt eine Bewegungseinschränkung eines Fingers durch Gelenkaplasie (s. o. unter a) vor; isoliert oder Auftreten im Rahmen eines Missbildungssyndroms, evtl. assoziiert mit Syndaktylien. Die distale Symphalangie betrifft die DIP-Gelenke, die proximale Symphalangie die PIP-Gelenke.

2. Nicht gezeichnet wurden: Komplette, inkomplett gedoppelte oder nur die Weichteile betreffende Oligo- und Polyphalangiolen, Makrodaktylie eines oder mehrerer Fingerstrahlen (z.B. Assoziation mit der Neurofibromatose Typ I, vgl. Abb.3.96), Hypo- und Aplasien des Daumens, Brachydaktylien und Brachymetakarprien ohne Gelenkveränderungen sowie der sog. Schnürring-Komplex, dessen Fehlbildungen von Schnürringen oder -furchen bis zu amputationsähnlichen Defekten an den Phalangen reichen.

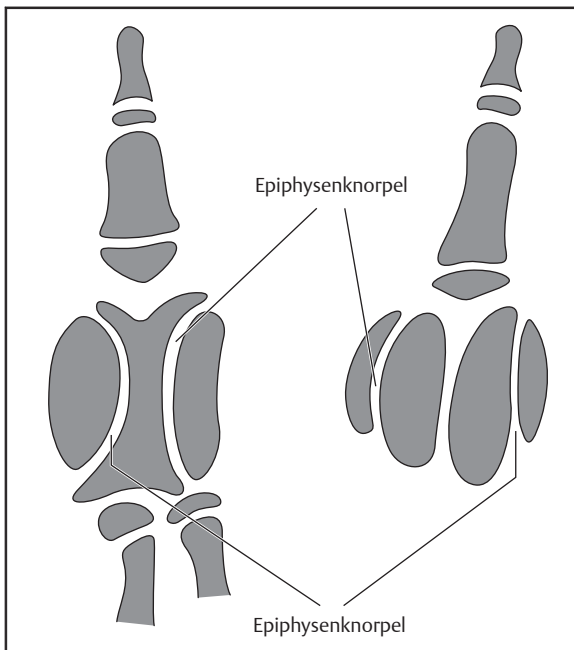


Abb. 11.2 **Darstellung eines 2. Typs des Deltaknochens**, nämlich mit longitudinal ausgerichtetem Epiphysenknorpel zweier nebeneinander liegender Deltaknochen („Kissing Delta Bone“) oder einer von beiden Seiten eingeklammerten longitudinalen Epiphysenfuge (ebenfalls subsumiert als „Kissing Delta Bone“; Elliot et al. 2004). Verschmolzene (*links*) und unverschmolzene (*rechts*) „Kissing Delta Bones“ (*schematisch*). Die MRT-Darstellung ist einfacher zu analysieren als die Darstellung auf dem Projektionsdiagramm.

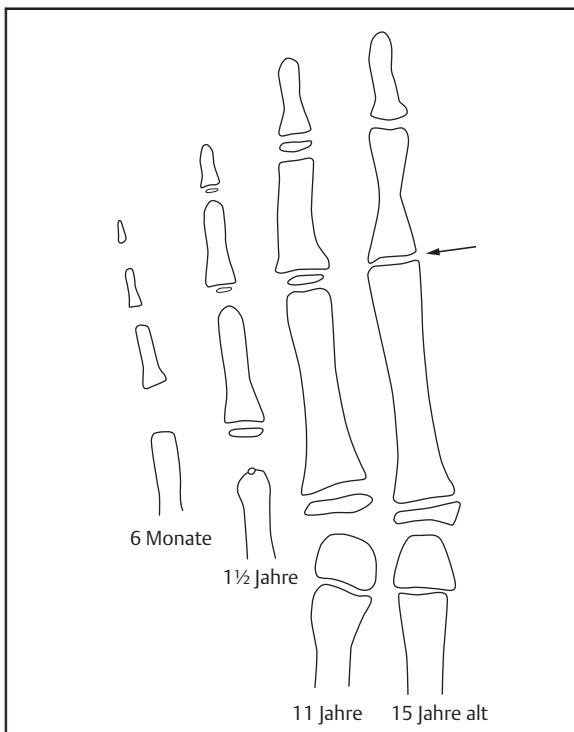


Abb. 11.3 **Aplasie des PIP-Gelenks am wachsenden Skelett**. In den Beispielen „6 Monate“, „1½ Jahre“ und „11 Jahre“ ist die Diagnose nur nach dem klinischen Befund zu stellen. Röntgenologisch ist der Gelenkbefund normal. Im Beispiel „15 Jahre“ ist die Umwandlung der „Synchondrose“ in die „Synostose“ erfolgt. Dieser Vorgang kann aber auch schon in jüngeren Jahren eintreten. Die noch offene Wachstumsknorpelfuge der Mittelphalanx (*Pfeil*) täuscht im Röntgenbild einen Gelenkspace vor. An der distalen Phalanx ist die Wachstumsfuge altersmäßig bereits geschlossen. Der Spalt zwischen End- und Mittelphalanx entspricht hier dem Gelenkknorpel des normal angelegten DIP-Gelenks.

anderen Entwicklungsstörungen des Handskeletts auf. Dadurch wird vor allem die Diagnose der IP-Gelenk-*hypoplasien* mit noch erhaltenen Konturen der aneinander grenzenden Fingerglieder erleichtert. Andererseits sind erworbene Fingerankylosen eher unilateral bzw. asymmetrisch zu erwarten.

Am *wachsenden Skelett* ist der klinische und röntgenologische Befund bei Fingergelenkaplasien nicht so

eindeutig, da die zunächst „synchondrotische“ IP-Gelenkverbindung – statt des Gelenks liegt eine Knorpelplatte zwischen den beiden Knochen – noch eine leichte Federung zulässt und röntgenologisch nicht vom normalen Gelenkspace zu unterscheiden ist. Die Abb. 11.3 zeigt das Röntgenbild der IP-Gelenksaplasie im Wachstumsalter.