

Isolierte Spalthand links

Leider ist auch dieses Mal keine richtige Antwort in der Redaktion eingetroffen. War überzeugt, dass es einfacher gewesen wäre als beim letzten Sonoquiz. Nun, im ersten Trimenon hatte unser zuweisender Kollege das bereits richtig als Handfehlbildung gesehen, einseitig und isoliert. Die durchgeführten genetischen Untersuchungen waren allesamt unauffällig. Die Patientin hat am Termin per Sectio geboren bei makrosomem Kind (4470 g). Die vermutete Diagnose einer Spalthand hat sich bestätigt (Abb. 1). Das Kind wies keine weiteren Auffälligkeiten auf.

Im Röntgen der Hand (Abb. 2) sieht man regelrecht angelegte Radius und Ulna. Spalthand mit Nachweis von drei Metakarpalknochen, regelrechtes Metakarpale I, hypoplastischer 4. Strahl und regelrechter 5. Metakarpale. Übrige Metakarpale II und III fehl-

lend. Der Kleinfinger weist eine Grund- und Endphalanx auf. Die Grundphalanx des Daumens weist zwei Knochenkerne auf, die Endphalanx ist breit.

Diskussion

Die Spalthand (Ektrodaktylie) ist eine seltene angeborene Fehlbildung, die durch das Fehlen zentraler Finger (oder Zehen bei Spaltfuss) gekennzeichnet ist. Diese Handfehlbildung wurde bereits vor über 100 Jahren in der Literatur beschrieben und oft als „Hummer- oder Klauenhand“ bezeichnet. Meist sind die Knochen und/oder Weichteile der Zeige-, Mittel- und Ringfinger betroffen in variabler Ausprägung. Dies gibt der Handspalte meist dieses charakteristische V-förmige Aussehen. Die Pathogenese, Ätiologie und



Abb. 1. Mediane Spalthand links („Hummerscherenhand“)



Abb. 2. Handröntgen

die Genetik sind noch weitgehend widersprüchlich. Entsprechend existieren eine Vielzahl von Klassifizierungssystemen. Prinzipiell werden Handfehlbildungen in atypische (Symbrachydaktylie: ungewöhnlich kurze, zusammengewachsene oder ganz fehlende Finger) und den typischen Spalthänden unterschieden. Diese werden nach der funktionellen Sharma und Sharma-Klassifikation in zentrale, radiale und den sehr seltenen und meist komplexen ulnaren Spalten eingeteilt. Unser Fall gehört zu der zentralen oder medialen Spalthand. Das Charakteristische bei diesen Formen sind die vollständig erhaltenen Randstrahlen (Daumen bzw. Kleinfinger) (Abb. 3). Die Schwierigkeit bei der Klassifizierung dieser Fehlbildungen liegt in der extremen Variabilität der betroffenen Fingerstrahlen, der Lokalisation in Relation zu den Vorderarmknochen und möglichen Auffälligkeiten wie Polydaktylie/Syndaktylie oder Hypoplasie/Aplasie von Fingern.



Abb. 3. Formen der medianen Spalthand. Von links der mildesten Form mit Aplasie des Mittelfingerendgliedes bis rechts zur „Hummerscherehand“ mit Fehlen von Dig 2–4.