



Hildegunde Piza-Katzer<sup>1</sup> · Lisa Mailänder<sup>2</sup> · Andrea Wenger<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Kinderhände, GESPA – OÖ Salzkammergut-Klinikum Bad Ischl, Bad Ischl, Österreich

<sup>2</sup> Abteilung f. Allgemeinchirurgie, Salzkammergut-Klinikum Vöcklabruck, Vöcklabruck, Österreich

<sup>3</sup> Klinik f. Hand-, Plastische-, Rekonstruktive- und Verbrennungschirurgie, BG Unfallklinik Tübingen der Eberhard Karls Universität Tübingen, Tübingen, Deutschland

## Handfehlbildungschirurgie in Österreich

### Einleitung

Zum 50. Geburtstag der österreichischen Zeitschrift „pädiatrie & pädologie“ ist herzlich zu gratulieren. Als fachfremde Personen bekamen wir nicht nur durch viele Jahre Einblick in interessante Themen der Kinder- und Jugendheilkunde, sondern im Jahre 2001 hatte die Seniorautorin die Gelegenheit über „Angeborene Fehlbildungen der Hand“ eine Arbeit in dieser Zeitschrift zu veröffentlichen.

Im Supplement 2/2015 wurde in zahlreichen Beiträgen zu den *selteneren Erkrankungen* der Kinder in Österreich und mit Gastkommentaren aus den Nachbarstaaten zu diesem brennenden Thema Stellung bezogen und hervorgehoben, dass eine Zentrierung der Diagnostik und Therapie angestrebt und die Expertisezentren voraussichtlich zumeist an Universitätskliniken angesiedelt sein sollen [1, 2]. Ein nationaler Aktionsplan für seltene Erkrankungen wurde im Februar 2015 erstellt, und die Autoren heben hervor, dass die seltenen Erkrankungen bei vielen Pädiatern und damit befassten Chirurgen einen sehr hohen Stellenwert haben. Waldhauser et al. betonen, dass die therapeutischen Ergebnisse bei Kindern mit seltenen, komplexen und diagnostisch oder therapeutisch aufwendigen Erkrankungen in spezialisierten Einrichtungen mit größeren Patientenzahlen bei Weitem besser sind als in Einrichtungen mit generalisiertem Versorgungsauftrag [3].

In diesem Zusammenhang ist allerdings zu fragen: Wie steht es in Österreich mit der Versorgung von Kindern mit Handfehlbildungen, seien sie isoliert

oder als kombinierte Fehlbildungen bzw. im Rahmen eines Syndroms?

Seit vielen Jahren versuchen wir, durch Ausbildung, Fortbildung in Kongressen, durch Publikationen und Buchbeiträge sowie durch Nachverfolgung der eigenen Ergebnisse handchirurgisch tätige Kollegen zu unterstützen [4–6]. Denn Kolleginnen und Kollegen verschiedener Fachrichtungen (Orthopädie, Kinderchirurgie, Unfallheilkunde und Plastische Chirurgie) „kümmern“ sich um diese Kinder.

Um wie viele Kinder geht es dabei in Österreich, die mit Fehlbildungen an der oberen Extremität pro Jahr geboren werden? Wer diagnostiziert, wer berät, wer behandelt wo und wann? Wie sind die Ergebnisse? Seit Anfang 2015 gibt es eine Sonderkommission der Österreichischen Gesellschaft für Handchirurgie (ÖGH), die diesen Fragen nachgeht. Eingeladen waren neben den handchirurgisch tätigen Kollegen aus der Plastischen, Orthopädischen und Kinderchirurgie auch Gynäkologen, Neonatologen und Pädiater (Leider gab es von Letzteren nur Absagen. – Ist das Thema uninteressant, weil es nur wenige betrifft?). Es ging um die Erfassung von Zahlen – wobei zugegeben werden muss, dass das Wissen um exakte Zahlen in Österreich nicht immer Freude bereitet.

Ehe man als Chirurg bei den seltenen Handfehlbildungen ausreichende Erfahrung sammeln kann, vergehen Jahre. Die Fehlbildungen nehmen durch die immer präziser werdende Pränataldiagnostik kontinuierlich ab, und somit sind das Wissen und das Erfahrungsvolumen, das sich jeder Einzelne mit wenigen Opera-

tionen aneignen kann, sehr gering. Sollte man hier auch die Zentrenbildung forcieren – ähnlich wie es in der Bundesrepublik Deutschland durch D. Buck-Gramcko zu einer Zeit geschah, als es noch wesentlich mehr fehlgebildete Kinder aufgrund der Thalidomid-Ära gab?

Wohin wollen wir gehen, ohne genaue Zahlen zu kennen und ohne Ergebnisqualitätsprüfung – die ja auch erst auf den Tisch gelegt werden kann, wenn das im Kleinkindesalter operierte Kind erwachsen ist?

Eltern mit einem fehlgebildeten Kind jedoch haben größtes Interesse, ihr Kind kompetent, zum richtigen Zeitpunkt, am richtigen Ort und bei erfahrenen Chirurgen behandeln zu lassen. Den Eltern ist die Fachrichtung (Plastischer Chirurg, Kinderchirurg, Orthopäde und Unfallchirurg) egal – sie brauchen eine gute Führung, die beste Behandlung und ein Team, welches sich nicht nur zur Zeit des chirurgischen Eingriffs um das Kind kümmert, sondern es bis zur Adoleszenz begleitet – sollte ein Korrekturingriff nötig sein. Sie scheuen es keineswegs, weite Reisen mit dem betroffenen Kind auf sich zu nehmen und mit dem E112-Schein innerhalb Europas den besten Arzt mit seinem Team zur Beratung und ggf. Therapie beizuziehen – wie steht es also um die Patientenpfade?

Die Zuweisung der Patienten erfolgt durch Neonatologen, Pädiater, Hausärzte, Fachabteilungen ohne einschlägige Erfahrung in der Beratung der Eltern und Behandlung fehlgebildeter Kinder oder über Empfehlung von Eltern betroffener Kinder.



**Abb. 1** ▲ Fallbeispiel: I. A., geb. 10.09.2006, Diagnose: Daumenaplasie bds.

a 1-jähriges Mädchen mit Daumenhypoplasie Blauth Grad V beidseits, b 3D-Rekonstruktion einer präoperativ durchgeführten CT-Angiographie, c und d intraoperativer Situs mit Einzeichnen der Schnittführung nach Buck-Gramcko zur Zeigefingerpol-lizisation beidseits, e und f Ergebnis 4 und 6 Jahre postoperativ – beide Hände können im Alltag normal eingesetzt werden, zwischen Neo-Daumen und Mittelfinger ist ein präziser Spitzgriff möglich

Exakte Zahlen, an welchen Abteilungen welche Fehlbildungen operiert werden, liegen jedoch nicht vor. Ebenso existiert kein flächendeckendes Fehlbildungsregister in Österreich ähnlich dem Fehlbildungsregister von Sachsen-Anhalt in der Bundesrepublik Deutschland. Da derzeit auch keine einheitliche Information über die geeigneten Abteilungen vorliegt, ist es für betroffene Eltern und Zuweiser nicht nur in der Peripherie schwierig, rasch an eine kompetente Stelle zu gelangen.

### Besonderheit der Patienten

Die Fehlbildung – ob pränatal bekannt oder nicht – erfordert eine kompetente Erstinformation der Eltern eines Neugeborenen, denn diese müssen die Entscheidung über eine mögliche Behandlung für das Kind treffen.

Das Vorliegen weiterer Fehlbildungen (kardial, intestinal, an den unteren Extremitäten etc.) oder das Vorliegen ei-

nes Syndroms bedingen die Erarbeitung eines interdisziplinären Behandlungskonzepts, basierend auf einer Reihung der Behandlungsschritte nach medizinischer Dringlichkeit und dem Entwicklungsfortschritt des Kindes. Bei jedem Patienten ist seinen Fehlbildungen und dem familiären Umfeld entsprechend ein individuelles Behandlungskonzept notwendig, damit das optimale funktionelle Ergebnis für jedes Kind erzielt wird. Die Erstbeurteilung und Kontrollen durch erfahrene Kollegen erlauben das Festsetzen des Operationszeitpunktes. – Jedes Kind hat nur eine Chance auf die optimale Behandlung!

Regelmäßige Kontrollen der Kinder bis zum Abschluss des Wachstums sind unabdingbar – daraus ergibt sich eine langjährige Arzt-Patienten-Angehörigen-Beziehung. Des Weiteren muss den unterschiedlichen Problemstellungen in den verschiedenen Entwicklungsphasen Rechnung getragen werden (Vorschule, Schule, Berufswahl etc.).

### Zentrumsbildung – Voraussetzung für eine optimale Patientenbetreuung

Da es wenige Kinder mit Handfehlbildungen gibt, genügen wenige Ärzte, die sich mit der gesamten Problematik dieser kleinen Patienten beschäftigen – denn nur so können sie viel Erfahrung sammeln und die Komplexität der Situation erfassen sowie einen Behandlungsplan zur optimalen Versorgung der betroffenen Kinder erstellen. Die behandelnden Chirurgen müssen ein umfangreiches Wissen zur Beurteilung eines Patienten besitzen sowie höchste operationstechnische Erfahrung bzw. die Möglichkeit zur Beiziehung einer/s Erfahrenen.

Des Weiteren müssen organisatorische Gegebenheiten vorhanden sein, um die stationäre Betreuung an einer kinderchirurgischen Abteilung mit Aufnahme eines Elternteils zu ermöglichen. Kinderanästhesisten bzw. die Möglichkeit der Überwachung auf einer Kin-

derintensivstation bei Patienten mit kardialen Problemen sind ebenso notwendig wie eine kindgerechte Radiologie (CT/MR mit Narkosemöglichkeit und Sonographie) und enge interdisziplinäre Zusammenarbeit bei Kindern mit Mehrfachfehlbildungen und Syndromen.

Auch die postoperative Nachbehandlung durch Ergo- und Physiotherapeuten mit Erfahrung im Schienensbau, in der Handchirurgie und Behandlung von Kindern ist essenziell, um das beste Behandlungsergebnis zu erzielen. Und letztlich ist die stetige Evaluation der eigenen Ergebnisse mithilfe von Bewertungsscores und genauer prä-, intra- und postoperativer Fotodokumentation notwendig.

Um eine Zentrumsbildung zu ermöglichen, welches oben genannte Voraussetzungen erfüllt, müssen jedoch zunächst mehr Informationen über Patienten mit Handfehlbildungen in Österreich vorliegen. Hierzu sind verschiedene Maßnahmen nötig:

### Information an die Eltern

Betrachtet man die derzeitige Situation der Versorgung von Kindern mit Handfehlbildungen in Österreich, stellt sich zunächst die Frage, wann und von wem die Eltern das erste Mal über die Fehlbildung ihres Kindes informiert werden. Durch die immer bessere Qualität der Ultraschallgeräte und die höhere Erfahrung der Untersucher können Handfehlbildungen auch immer öfter präpartal festgestellt werden. Es ist also häufig der Pränataldiagnostiker und somit der Gynäkologe bzw. Neonatologe, der den werdenden Eltern die Information darüber gibt und die weiteren Wege bahnt. In welchen Fällen das Vorliegen einer Extremitätenfehlbildung für Eltern ein Grund ist, einen Abbruch der Schwangerschaft in Erwägung zu ziehen, ist nicht bekannt. Über die Anzahl der Feten mit Fehlbildungen liegen in Österreich keine Zahlen vor.

### Stellen der richtigen Diagnose und Erstellen eines Behandlungsplans

Ist das Kind geboren, muss genau analysiert werden, welche Fehlbildung vorliegt (■ **Abb. 1**). Jede fehlgebildete Hand

an sich ist individuell und auch nicht immer klassifizierbar. Im ICD-10-Verzeichnis sind die Fehlbildungen der oberen Extremität in 23 Codes eingeteilt, die sich teilweise überlappen und eine sehr ungenaue Einteilung darstellen. Sie spiegeln in keiner Weise die tatsächliche klinische Situation wider – insbesondere, da Handfehlbildungen meist nur im Fall einer Operation per Code erfasst werden. Noch ungenauer gestaltet sich die Einteilung der operativen Therapien. Im MEL-Code-Verzeichnis existieren überhaupt nur zwei Leistungscodes – einer für die einfache Korrektur einer Handfehlbildung und einer für die komplexe Korrektur. Es liegt also im Auge des Betrachters in welcher Art die Entität erfasst wird und gibt nicht die Vielgestaltigkeit wider. Auch Revisionsoperationen werden in derselben Art codiert wie der Ersteingriff. Dadurch kann über die Codes kein Rückschluss über die Zahl der betroffenen Kinder gezogen werden.

Die Diagnose der Hand ist aber nicht allein ausschlaggebend, sondern es muss bei jedem einzelnen Kind unterschieden werden, ob es sich um eine isolierte Fehlbildung, eine Kombination mit weiteren Fehlbildungen (z. B. einem kardialen Vitium) oder um ein Syndrom handelt. Danach richtet sich das Therapiekonzept, das für das Gelingen einer Behandlung wesentlich ist. Ist nur eine isolierte Handfehlbildung gegeben, kann das Kind, so es operiert werden muss, zum frühest sinnvollen Zeitpunkt dem Eingriff unterzogen werden. Je jünger das Kind ist, desto eher wird es seine korrigierte Hand spielerisch annehmen und die dazu gekommenen Funktionen kognitiv abspeichern. Liegen aber mehrere Fehlbildungen oder ein Syndrom vor, so muss gemeinsam mit den weiteren behandelnden Disziplinen (Neonatology, Kardiologen, Herzchirurgen, Neurochirurgen, Kinderchirurgen) ein Behandlungskonzept erarbeitet werden, um dem Kind einen optimalen Behandlungsablauf zu ermöglichen. So sind z. B. korrigierende Eingriffe am Schädel eines Kindes mit Apert-Syndrom den handchirurgischen Eingriffen voranzustellen. Es gilt jedoch immer der Behandlungsgrundsatz, die Korrekturen auf so wenige Eingriffe wie

Paediatr Paedolog  
DOI 10.1007/s00608-016-0352-1  
© Springer-Verlag Wien 2016

H. Piza-Katzer · L. Mailänder · A. Wenger

### Handfehlbildungschirurgie in Österreich

#### Zusammenfassung

Die Hände sind unser Tor zur Umwelt – Kinder lernen durch begreifen, wir verdienen unser Geld mit Handwerk, wir kommunizieren durch Gesten. Die Kinder-Handfehlbildungschirurgie kann im Idealfall also Lebenswege für das heranwachsende Kind eröffnen. Wir möchten deshalb noch einmal auf die Notwendigkeit der Zentrumsbildung auch für handfehlgebildete Kinder hinweisen und die Wichtigkeit der Ausbildung junger Kollegen und interdisziplinärer Zusammenarbeit der Fachbereiche.

#### Schlüsselwörter

Handfehlbildung · Fehlbildungsregister · Vielfältigkeit der Diagnosen · Seltene Krankheitsbilder · Behandlungskonzept

### Hand malformation surgery in Austria

#### Abstract

Our hands are the gate to the surrounding world. Kids learn by taking in. We earn our livings through skilled crafts and we communicate by gesticulation. Surgery of pediatric hand malformations can open up the journey of life for the growing child. Centralized training of residents and fellows through interdisciplinary collaborations is important for the successful treatment of children with hand malformations.

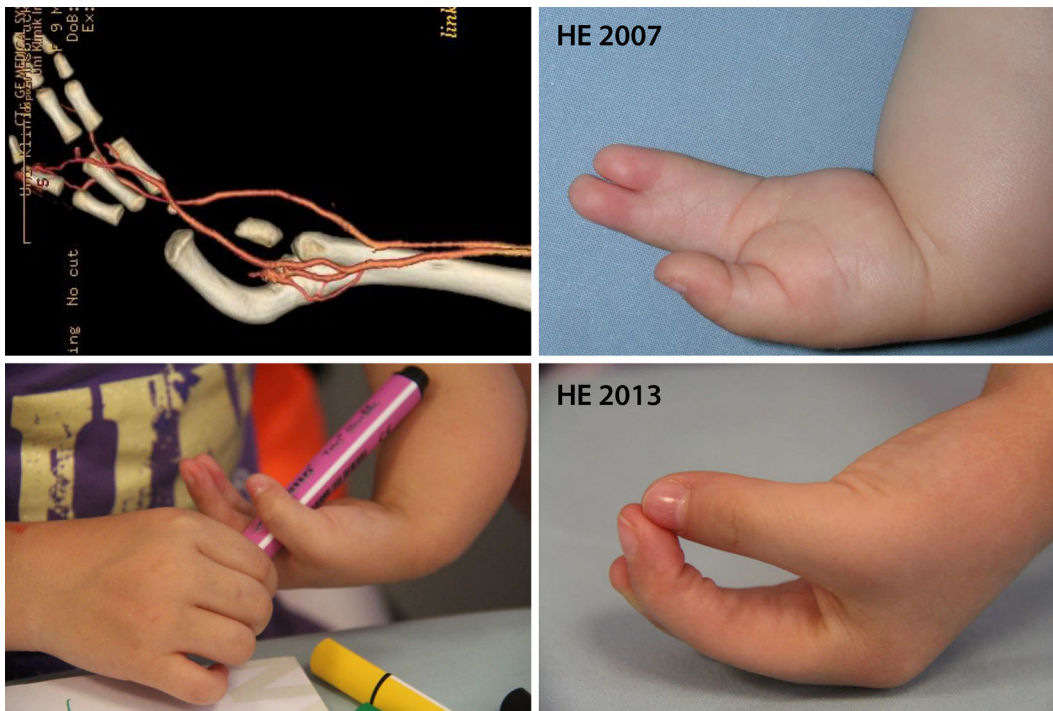
#### Keywords

Congenital hand malformations · National malformation register · Diversity of diagnoses · Rare malformations · Treatment concept

möglich zu beschränken und so viel wie möglich in einer Narkose zu korrigieren.

### Aus- und Weiterbildung zum Kinder-Handchirurgen

Welcher Arzt ist der Spezialist für kindliche Handfehlbildungen? Bei einer Inzidenz der Fehlbildungen von ca. 1/1000–3000 in Österreich Lebend-



**Abb. 2** ◀ Diagnose Ulnare Hypoplasie. Patient HE in den Jahren 2007 und 2013. © Univ.-Prof. Dr. H. Pizakater

Tab. 1 Hochrechnung der Fallzahlen von Kindern mit radialer Polydaktylie				
Geburten 2012	Sachsen-Anhalt	Prävalenz	Deutschland	Österreich
Gesamt	16.888	10.000	673.544	78.952
Down-Syndrom	24	14,1	950	111
Präaxiale Polydaktylie	6	3,5	235	28

Im Jahr 2012 hätten in Österreich statistisch 28 Kinder mit Doppeldäumen geboren werden müssen; dies stellt im Vergleich zur Trisomie 21 mit rechnerisch 111 Kindern eine deutlich kleinere Patientengruppe dar.

geborenen sind Handfehlbildungen insgesamt selten. In Österreich behandeln Ärzte verschiedener Fachrichtungen Kinder mit Handfehlbildungen: Kinderchirurgen, Orthopäden, Plastische Chirurgen und Unfallchirurgen.

Es hängt also von der Institution ab, in der das Kind zur Welt kommt, wem es vorgestellt wird. Auch wenn bereits in vielen Spitälern Kolleginnen und Kollegen tätig sind, welche die Spezialisierung Handchirurgie erlangt haben, so haben doch die wenigsten Erfahrung im Bereich der Fehlbildungschirurgie sammeln können. Im geforderten Operationskatalog zur Erlangung der Zusatzbezeichnung „Handchirurg“ ist in Österreich die Korrektur von Handfehlbildungen mit keiner Richtzahl explizit gefordert – in der Schweiz hingegen sind es zwei und in Deutschland zehn. Dadurch gestaltet sich der Weg für Eltern

oft langwierig, bis die wesentlichen Informationen für das weitere Vorgehen bei einem einschlägig erfahrenen Handfehlbildungs-Chirurgen eingeholt werden können.

Die Beurteilung der Komplexität einer Fehlbildung kann also nur von jemandem gestellt werden, der eine große Zahl an Kindern behandelt. Erfahrung in dieser so sensiblen Disziplin ist deshalb so wesentlich, da die Anforderung besteht, dass das Ergebnis der gewählten Therapie eine funktionelle und auch ästhetische Lösung für ein ganzes Menschenleben gewährleistet.

Es ist das bereits zuvor schon erwähnte Konzept für jedes einzelne Kind, die sorgsam gestellte exakte Diagnose, die Möglichkeit, erfahrene Chirurgen beizuziehen und die engmaschigen Nachsorge, die ein optimales Ergebnis hervorbringen.

## Interdisziplinäre Zusammenarbeit

Im Laufe ihrer Entwicklung sind Kinder einer Reihe von Schwierigkeiten ausgesetzt, die es gilt, gemeinsam als Behandlungsteam zu meistern. Dies kann unserer Ansicht nach am besten durch ein Zentrum für Handfehlbildungen gewährleistet werden. Denn neben der richtigen Diagnose, Erstellung des individuellen Behandlungsplans und handchirurgischen Korrekturingriffen sind regelmäßige Kontrollen bis zum Abschluss des Wachstums und die Möglichkeit weiterer Korrekturoperationen obligatorisch.

Auch muss stets das Umfeld des Kindes mit einbezogen werden. Die Information der Kindergartenbetreuer und Lehrpersonen über die Besonderheit des Kindes sind genauso essenziell wie die Wahl der möglichen Sportarten oder Instrumente, die das Kind erlernen kann. Eine eventuelle Hilfsmittelversorgung muss ermöglicht und Hilfe bei der Berufswahl angeboten werden.

## Patientenstromanalyse und Qualitätssicherung

Es wäre wichtig, die Kollegen und Kolleginnen dazu zu motivieren österreichweit Patientendaten von operierten und

nicht operierten Kindern mit Fehlbildungen an der oberen Extremität der letzten fünf Jahre zur Verfügung zu stellen.

Nach Auswertung der anonymisierten Daten, könnte die exakte Patientenzahl der vergangenen fünf Jahre ermittelt werden. Im Idealfall und bei Unklarheiten müssten anonymisierte OP-Berichte angefordert werden können, um Patientenströme zu beurteilen und Doppelzählungen zu vermeiden.

### Aufbau eines Fehlbildungsregisters

Um allen Anforderungen zur Behandlung dieser besonderen Patienten gerecht zu werden, ist neben der Zentrumsbildung die Erstellung eines österreichweiten Fehlbildungsregisters als wesentlicher Schritt unumgänglich.

Denn in Österreich existiert bislang kein Fehlbildungsregister, weshalb auch keine exakte Aussage darüber getroffen werden kann, ob die Anzahl der Kinder mit Handfehlbildungen insgesamt zu- oder abnimmt und wie viele Kinder mit einfachen, kombinierten oder Syndrom assoziierten Fehlbildungen geboren werden.

Als Vorbild könnte das „Fehlbildungs-Monitoring Sachsen-Anhalt“ dienen, welches seit 1980 eine bundeslandesweite Statistik über alle lebend und tot geborenen Kinder sowie Aborte mit jeglichen Fehlbildungen führt ([www.angeborene-fehlbildungen.com](http://www.angeborene-fehlbildungen.com)). Hier werden kongenitale Fehlbildungen und Anomalien sowie genetisch bedingte Erkrankungen in ihrer Häufigkeit analysiert. Des Weiteren gibt es ein europaweites Netzwerk ([www.euocat-network.eu](http://www.euocat-network.eu)), welches seine epidemiologischen Daten aus den jeweiligen Ländern, die Fehlbildungsmonitoring betreiben, bezieht – Österreich ist hier nicht vertreten.

Lediglich mit den genauen Zahlen über Kinder mit Fehlbildungen – und Handfehlbildungen im Speziellen – kann über die weitere Planung von Zentren und Schwerpunktabteilungen entschieden werden. Bisher können nur Schätzungen vorgenommen werden, z. B. anhand der Daten aus Sachsen-Anhalt wie sie die **Tab. 1** beispielhaft zeigt.

### Fazit für die Praxis

**Handfehlbildungen sind selten – den Kindern sollten die erfahrensten Ärzte zur Verfügung stehen, um mit so wenigen Eingriffen wie nötig das optimale Ergebnis für ein ganzes Leben zu erzielen.**

### Korrespondenzadresse



© Univ.-Prof. Dr.  
H. Piza-Katzer

**em. o. Univ.-Prof. Dr.**

**H. Piza-Katzer**

Kinderhände, GESPAG – ÖÖ  
Salzkammergut-Klinikum Bad  
Ischl  
Bad Ischl, Österreich  
piza@aon.at

### Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** H. Piza-Katzer, L. Mailänder und A. Wenger geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

### Literatur

1. Ladurner J, Voigtländer T (2015) National and European concepts for the bundling of expertise for rare diseases. *Paediatr Paedolog Austria* 50(S2):66–73
2. Voigtländer T, Ladurner J (2015) National and European concepts for the bundling of expertise for rare diseases. *Paediatr Paedolog Austria* 50(S2):74–80
3. Waldhauser F, Deutsch J, Gobara S (2015) Centers of competence and primary care networks for children and adolescents with rare diseases. *Paediatr Paedolog Austria* 50(S2):25–28
4. Piza-Katzer H, Wenger A (2011) Angeborene Fehlstellungen der Hand – Diagnose, Indikation und Zeitpunkt der Operation. *Z Handtherapie* 1:24–40
5. Piza-Katzer H, Wenger A, Baur E, Estermann D, Rieger M (2009) Pollicization of the index finger in hypoplasia of the thumb: experience with the method of buck-Gramcko and retrospective analysis of the clinical outcome in a series of 19 pollicizations. *J Hand Microsurg* 1(1):17–24
6. Piza-Katzer H, Piza-Katzer H, Wenger A (2011) Angeborene Fehlbildungen der Hand. In: Towfigh H (Hrsg) *Handchirurgie*. Springer, Heidelberg, S 470–526