

## Arthrogryposis multiplex congenita

*Dr. med. Harry Klima, Leitender Arzt Kinderorthopädie, Ostschweizer Kinderspital*

Die Arthrogryposis multiplex congenita ist kein einheitliches Krankheitsbild, sondern eine Ansammlung von Auswirkungen der mangelhaft ausgebildeten Skelettmuskulatur. Die Erkrankung ist durch symmetrische Gelenkkontrakturen in verschiedenen Schweregraden charakterisiert. Es gibt keine einheitliche Ursache, die Krankheit kann im Rahmen von komplexen Krankheitsbildern, Syndromen auftreten. Meist liegt kein Erbleiden vor und die Entstehung wird durch Einflüsse wie Toxine und Viren in der frühen Schwangerschaft erklärt. Hierdurch ist entweder die Muskulatur selbst oder das Nervengewebe, welches die Muskulatur steuert, geschädigt und nicht richtig angelegt. Durch den hieraus resultierenden vermehrten Bindegewebsanteil in den Muskeln und in der Gelenkkapsel fehlt diesen Strängen die Möglichkeit des Längenwachstums, was zur Verformung der betroffenen Körperabschnitte führt. Die Beweglichkeit in diesen Bereichen ist stark eingeschränkt bis aufgehoben.

Die Diagnose der Arthrogrypose wird in manchen Fällen schon während der Schwangerschaft gestellt, wobei mangelnde Kindsbewegungen auffallen. Es kann die Streckung wie auch die Beugung oder eine Kombination aus beiden vorliegen. In 46% der Patienten sind alle vier Extremitäten betroffen, in 43% der Fälle nur die Beine und in 11% nur die Arme. Die Gelenkeinschränkungen nehmen meist zu den Händen oder zu den Füßen hin deutlich zu, wobei die Rumpfmuskulatur häufig gut beweglich ist. Bei der orthopädischen Untersuchung müssen alle Gelenke auf einen Befall untersucht werden, in der Neugeborenenphase auch durch Ultraschalluntersuchungen der Gelenke. Aufgrund der Unbeweglichkeit der Gelenke treten unter der Geburt häufig Frakturen auf.

### Therapie und Prognose

In den meisten Fällen ist die Arthrogrypose nicht zunehmend, wobei die Probleme und Gelenkkontrakturen durch die fehlende Möglichkeit des Längenwachstums bis zum Wachstumsabschluss zunehmen können. Durch intensive Krankengymnastik und Versorgung mit gelenkübergreifenden Schienen (Orthesen) können die zunehmenden Deformierungen und die Gelenksteife häufig aufgehoben oder verbessert werden. In hartnäckigen Fällen müssen die fehlgestellten Gelenke, deformierten Füsse oder Hände operativ korrigiert werden oder durch eine Operation die Beweglichkeit der eingesteiften Gelenke verbessert werden.

Die Behandlung muss Rücksicht auf die Gesamtsituation und Beweglichkeit sowie Muskelkraft benachbarter und gegenüberliegender Gelenke nehmen. Häufig ist die Verbesserung nur durch komplexe chirurgische Eingriffe im Bereich der Gelenkkapsel, der Sehnen und Muskulatur in Kombination mit einem Fixateur externe (äusserer Halteapparat) möglich. Nach dem 10. Lebensjahr nimmt die Gefahr der erneuten Verschlechterung von Beweglichkeit und Gelenkstellung deutlich ab und es können dann endgültige Behandlungserfolge erreicht werden.

Das wesentliche Ziel der Behandlung muss die bestmögliche Funktion der Arme und Hände sowie das selbständige Gehen und Stehen bei guter Fussstellung sein. Jede therapeutische Massnahme sollte nur unter Berücksichtigung aller Einschränkungen im Bereich der Arme und Beine durchgeführt werden.

