



ARM- EN HANDAFWIJKINGEN

Afwijkingen duim

Bij patiënten met Fanconi anemie (FA) is de duim soms onderontwikkeld of helemaal afwezig. De meest voorkomende duimafwijkingen zijn onderverdeeld in vijf typen, afhankelijk van de ernst van de afwijking.

Type I	de duim is iets kleiner dan normaal maar alle structuren zijn intact
Type II	de ruimte tussen de duim en de wijsvinger is nauwer, één van de spieren in de duim is afwezig en het gewricht in het midden van de duim is instabiel
Type III	de duim is onderontwikkeld met dezelfde afwijkingen als bij type II, plus afwijkingen aan botten, spieren en pezen
Type IV	de duim bevat geen botten en spieren en bestaat alleen uit huid en bindweefsel (een zogenaamde 'drijvende duim')
Type V	de duim is volledig afwezig

De behandeling hangt af van de afwijking. Bij type I is geen behandeling nodig, bij type V wordt gekozen voor een reconstructie van de duim met gebruik van de wijsvinger of één van de beentjes uit de hand. De operatie vindt meestal plaats tussen 6 en 24 maanden. Bij te veel andere risico's wordt hier soms van afgeweken.

Afwijkingen spaakbeen (radius)

Het spaakbeen (een van de botten in de onderarm) kan verschillende afwijkingen hebben. We onderscheiden vier typen.

Type 0 en 1	Het spaakbeen is nauwelijks of niet verkort en er is een verwaarloosbare buiging van de ellepijp (ulna, het andere bot in de onderarm). Soms is de hand iets gebogen naar de kant van de duim.
Type 2	Het spaakbeen is verkort door een afwijking in de groeischijf en er is een lichte standsafwijking van de pols in de richting van het spaakbeen (radiale deviatie).
Type 3	Er ontbreekt een deel van het spaakbeen, meestal het deel aan de kant van de pols, en er is ernstige radiale deviatie van de pols.
Type 4	Het spaakbeen is volledig afwezig, de hand staat bijna loodrecht op de onderarm. Deze afwijking komt vaak voor in combinatie met afwezigheid van de duim.

Bij een behandeling van een afwijking van de onderarm staan de volgende punten centraal:

- correctie van de radiale deviatie van de pols
- zorgen voor een stabiele en uitgebalanceerde positie van de pols op de onderarm
- de beweeglijkheid van pols en vingers behouden
- stimulatie van de groei van de onderarm
- eventueel verlenging van de onderarm
- de functie van de arm verbeteren

De behandeling wordt bepaald aan de hand van de ernst van de afwijking en begint snel na de geboorte. Hij bestaat uit een of meer operaties en niet-operatieve behandelingen, zoals het rekken van de onderarm.