

Gert Pietsch  
Dr. med.

## **Der Proximale Fokale Femurdefekt - Behandlung und Ergebnisse über drei Jahrzehnte**

Geboren am 27.08.1955 in Neuenkirchen (Oldb)  
Reifeprüfung am 13.05.1974 in Oldenburg  
Studiengang der Fachrichtung Medizin vom SS 1976 bis WS 1983  
Physikum am 22.03.1978 an der Universität Göttingen  
Klinisches Studium in Göttingen  
Praktisches Jahr in Bremen  
Staatsexamen am 18.04.1983 an der Universität Göttingen

Promotionsfach: Orthopädie  
Doktorvater: Prof. Dr. med. Claus Carstens

Für den mit einer Inzidenz von etwa 1 : 52000 sehr seltenen sporadischen proximalen fokalen Femurdefekt konnte anhand der in der Dymelieabteilung der Orthopädischen Universitätsklinik Heidelberg zwischen 1963 und 1993 durchgeführten Behandlungen ein außergewöhnlich großes Untersuchungskollektiv von 85 Patienten mit 105 PFFD erschlossen werden.

Die vergleichende Untersuchung bezüglich des Verteilungsverhaltens der einzelnen PFFD und auch der Begleitdefekte zeigte keine grundsätzliche Abweichung gegenüber den entsprechenden Literaturangaben, allerdings sind die höheren Defektgrade etwas stärker repräsentiert.  
Dieses ist mit der historischen Entwicklung und dem internationalen Ruf der Dymelieabteilung zu erklären.

Die beiden international anerkannten Klassifikationsmodelle von Aitken (1969) und Pappas (1983) werden bezüglich ihrer Validität anhand der erfaßten Fälle untersucht.  
Es ergibt sich eine bessere Erfassung des Gesamtspektrums in der Pappas-Klassifikation, da diese auch die leichten PFFD erfaßt und gegen die Coxa vara congenita sicher abgrenzt.  
Die Differenzierung innerhalb des Gesamtspektrums ist in beiden Klassifikationen in etwa 30% der Fälle nicht sicher möglich.  
Beide Klassifikationen sind gleichermaßen nicht zur Erstellung eines frühen Behandlungsplanes geeignet.

Anhand der Krankenakten und der Röntgendokumentation wird das Behandlungskonzept der Heidelberger Dymelieabteilung zusammenfassend dargestellt.  
Es zeigt sich, daß Eingriffe am Defekt selbst nur in ca 20% der PFFD erforderlich waren, wobei nur für den Defekttyp Pappas IV eine generelle Operationsindikation zu erkennen ist.  
Die Durchführung der verschiedenen Operationsprinzipien Korrekturosteotomie, Resektionsaufrichtungs-Osteotomie und palliative Defektresektion entspricht den Empfehlungen in der internationalen Literatur.

Eingriffe im Sinne der Konversionschirurgie werden nur in Ausnahmefällen durchgeführt, insbesondere konnte auf Fußamputationen weitgehend verzichtet werden.  
Der Erhalt und die Verbesserung von vorhandener Restfunktion der PFFD-Gliedmaße hat Priorität.

Mit dem Rotationsverfahren nach Borggreve konnten in 10 Fällen, darunter bei zwei Patienten mit bilateralem PFFD, befriedigende bis gute funktionelle Ergebnisse erzielt werden. Gegen Ende des Erfassungszeitraumes wurde bei leichten Defekttypen (Pappas VII) ein Verlängerungsverfahren durchgeführt. Die ersten Ergebnisse erscheinen ermutigend, wobei einzelne Verläufe nicht unkompliziert waren. Für eine bewertende Beurteilung des Verfahrens sind Fallzahl und Beobachtungszeitraum in dieser Untersuchung nicht ausreichend.

Für die orthopädietechnische Versorgung der PFFD-Patienten hat sich die Heidelberger Orthoprothese bewährt, 73 % der Patienten konnten - unter Einbeziehung von Sonderbauarten - damit erfolgreich versorgt werden.

Hauptmerkmal dieses Versorgungsprinzips ist die Einstellung des erhaltenen Fußes in den Orthesenschaft, was funktionell gegenüber der in der Literatur bevorzugten Amputationsvariante vorteilhaft erscheint und kosmetisch fast ausnahmslos akzeptiert wird.

Für PFFD-Patienten mit Gliedmaßendefekten auch an den oberen Extremitäten (Dysmeliesyndrome) müssen Sonderversorgungsformen gefunden werden.

Ein Teil dieser Patientengruppe bevorzugt auf Dauer den Rollstuhl.

Durch eine ergänzende Fragebogenaktion wurden aktuelle Angaben von 47 Patienten bezüglich ihrer funktionellen Fähigkeiten, des Hilfsmitelesinsatzes und der subjektiven Bewertung der durchgeführten Behandlung erfaßt.

Bei einer durchschnittlichen Verlaufsdauer von elf Jahren und acht Monaten bestätigten die Ergebnisse dieser Befragung auch langfristig das Heidelberger Behandlungskonzept, sowohl bezüglich der durchgeführten operativen und orthopädietechnischen Maßnahmen als auch der erreichten sozialen Integration der Patienten.