
Lymphologie Aktuell

Informationen für Mitglieder Nr. 39

Ring-Band-Syndrom

Eine kongenitale Fehlbildung mit Lymphödem

Einleitung

Beim amniotischen Ringbandsyndrom handelt es sich um eine sporadisch auftretende, angeborene Anomalie mit Deformitäten der Extremitäten, des Thorax, des Schädel skeletts und der Weichteile. Die Häufigkeit wird mit 1:1200 - 1:15000 Geburten angegeben.

Ursache

Fibröse Stränge zwischen Embryo und Amnion (Fruchtblase). Diese entstehen möglicherweise durch Amnionrupturen und führen unter anderem auch zu ringförmigen Schnürfurchen an den Extremitäten. Distal dieser Einschnürungen entstehen durch die dadurch bedingte lokale Abflussbehinderung Lymphödeme. Auch intrauterine Amputationen von Extremitätenabschnitten sind möglich (Abb.1).

Symptome

Die ringförmigen Einschnürungen an den Extremitäten gehen meist mit anderen Deformitäten des Körpers einher. Syndaktylien, Klumpfuß, eine Lippen- oder



Abb. 1)
Amniotisches Ringband Syndrom bei einem 4 jährigen Mädchen. Zirkuläre Einschnürung rechter Unterarm mit Lymphödem distaler Unterarm und Hand. Ausserdem Zustand nach intrauteriner Amputation linker Unterarm.
(Aufnahme:Dr.med. Helga Lenschow, St. Blasien)

Gaumenspalte, sowie Defekte im Schädel-Hirnbereich und an peripheren Nerven wurden bisher beobachtet. Nach neueren Erkenntnissen gehören auch kongenitale vaskuläre Anomalien zum Gesamtbild des Ringbandsyndroms. Nachgewiesen wurden neben dem Fehlen von Hauptarterien der unteren Extremitäten, segmentale Unterbrechungen aber auch deutliche Lumenunterschiede dieser Gefäße.



Mit Hilfe der Magnetresonanz-oder CT-Angiographie konnte gezeigt werden, dass auch Abhängigkeiten zur Tiefe der Bandeinschnürung bestehen. Bei oberflächlicher Einschnürung ist die Häufigkeit der Veränderungen an den Arterien weitaus geringer als bei tiefer Einschnürung.

Diagnose

Durch konventionelle und 3D-Sonographie ist der Nachweis von Anomalien im Uterus bereits während der Schwangerschaft möglich. Auch die Magnetresonanz-Tomographie wird inzwischen zur Abklärung kongenitaler Anomalien erfolgreich eingesetzt.

Therapie

Zur Beseitigung der in utero diagnostizierten Abschnürungen wurde die intrauterine fetoskopische Chirurgie bereits erfolgreich angewendet.

Für die Korrektur der kongenitalen Narbenringe nach der Geburt werden unterschiedliche Operationstechniken beschrieben. Nach Exzision der ringförmigen Fibrose wurde beispielsweise das Wundbett mit sich überkreuzenden Haut-Fettlappen ausgefüllt. Danach erfolgte der Wundverschluss. Bei den behandelten Kindern konnte eine normale Kontur der betroffenen Extremitäten mit vollständiger Eliminierung der sanduhrförmigen Einschnürungen erreicht werden. Voraussetzung ist allerdings ein funktionierendes Lymphgefäßsystem im Operationsbereich. Nach internationalen Literaturangaben muss in etwa 30% mit nicht zufrieden stellenden Ergebnissen gerechnet werden. Im Vordergrund stehen meist chronische Lymphödeme distal der ehemaligen Einschnürung. Eine langfristige Entstauungsbehandlung ist bei diesen Patienten indiziert und auch Erfolg versprechend.

Über positive Langzeitergebnisse wurde kürzlich von Habenicht et al. berichtet (1). Die Autoren haben im Zeitraum von 2000-2009 insgesamt 43 Ringbandoperationen bei 36 Patienten durchgeführt. Der Altersdurchschnitt wird mit 14,3 Monaten (2-32 Monate) angegeben. Die Nachbeobachtungszeit betrug durchschnittlich 5,1 Jahre (1,8-10,3 J.) Anstatt der üblichen Z-Plastik erfolgte die Anwendung einer Ringplastik. Diese Technik ermöglichte ausgezeichnete ästhetische und funktionelle Ergebnisse.



Literatur

1) Habenicht R, Hulsemann W, Lohmeyer JA, Mann M, Ten-year experience with one-step correction of constriction rings by complete circular resection and linear circumferential skin closure. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2013;66(8):1117-22.

Korrespondenzadresse

Dr. med. R. Habenicht
Abt. Handchirurgie
Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift
Liliencronstr. 130,
22149 Hamburg



Herausgeber:
Deutsche Gesellschaft für Lymphologie,
E-Mail: post@dglymph.de
Internet: www.dglymph.de

verantwortlich: H. Weissleder