

Reserapport

Congenital Hand Anomaly Study Group (CHASG) + Combined meeting IFSSH, IFSHT & FESSH London 5-10 juni 2022.

Det internationella handmötet inleddes för min del med ett förmöte med CHASG, en internationell grupp av handkirurger som arbetar med barn. Mötet hölls på det kända barnsjukhuset Great Ormond Street Hospital (GOSH). Som vanligt mycket givande, trevliga och informella diskussioner där man får lära sig det senaste inom området. Bland annat fick vi av Wee Lam i Edinburgh höra om embryologiska försök på kycklingar när man med fluorescens tredimensionellt kan visa exakt var i armknoppen (limb bud) som radius respektive ulna bildas.

Vi talade också mycket om den sk OMT-klassifikationen som nu gäller för medfödda avvikelser. Vi har lagt in OMT i vårt formulär för medfödda avvikelser i HAKIR och hoppas att alla handkirurger som arbetar med avvikelser skall lära sig att använda den.

På stora IFSSH mötet rapporterade sedan Ida Sletten från Oslo om vår nordiska studie av reliabiliteten för OMT där vi granskat 150 handbilder och funnit god reliabilitet för de vanliga diagnoserna, men också en hel del oklarheter. Artikeln kommer inom kort i J Hand Surg E. OMT speglar bättre den embryologiska utvecklingen än den gamla Swanson-klassifikationen, men det är fortfarande mycket vi inte vet och därför kommer förändringar att behöva göras efterhand.

Kerby Oberg, utvecklingsbiolog från USA berättade om nya fynd kring "epimorf regeneration", dvs utväxt av organ. På vissa salamandrar är detta fenomen mycket väl utvecklat, men hos människa sker det endast i lever och distala fingertoppar (t ex efter en skada). Man har börjat förstå mer vilka mekanismer som styr utväxten.

Vi hade mycket diskussioner kring hur man kan utvärdera utseendet av händerna vid medfödda avvikelser. Daniel Weber det enkätinstrument som utvecklats i Zurich. ZASH utgår från digitalt redigerade bilder på händer och man skattar efter bestämda kriterier. David McCombe från Australien hade studerat utseendet för polliciserade tummar på olika sätt. Frågor att diskutera är vem som skall bedöma utseendet, barnet själv, föräldrarna, kirurgen eller barnets kompisar ("peers"), om man bör utgå från normalt utvecklade händer eller inte och om händerna skall bedömas i aktivitet eller på statiska bilder. En annan fråga är vad resultatet skall leda till. En studie pågår där man undersöker hur ZASH-scoren korrelerar till barnets mående och livskvalitet.

Vi diskuterade även medicinsk behandling av överväxtsyndrom, sk PIK3CA syndrom (PROS). Svåra fall behandlas nu med sk mTOR inhibitorer, t ex sirolimus. Rapamycin finns som salva och har haft effekt på vissa patienter. Ett nytt preparat (Alpelisip) har haft god effekt på svåra makrodaktylier. Preparaten har effekt på fett- och kärilkomponenterna, men inte på muskelhypertrofier. Läkemedlen är dock långt ifrån ofarliga och testas bara på mycket svåra fall. I framtiden hoppas man på lokala genterapier för dessa ofta tragiska fall.

Metotrexat före och efter operation av keloider används sedan en tid tillbaka. Vi fick höra att man också kan prova injektioner med Bleomycin i ärren. Man måste ge upprepade injektioner med 1 - 4 månaders mellanrum och kombinera med annan ärrbehandling.

Paul Smith, pensionerad handkirurg på GOSH anser att kamptodaktylier bör opereras tidigt, vid 3 - 6 års ålder, med delning eller förlängning av FDS och "gentle passive manipulation" av PIP leden. Ingreppet blir då enklare och resultaten bättre än om man väntar tills efter andra tillväxtpurten då sekundära förändringar, som hudförkortning, uttjörning av centralbandet och omformning av leden uppstått. Han visade dock ingen serie av opererade patienter utan bara enstaka fall. Indikationen för operation var minst 30 graders extensionsdefekt.

Terry Light från Chicago berättade om sin syn på klinodaktylier med longitudinal brackets. Han gör numera enbart resektion av den långsgående fysen utan upprästande osteotomi och lägger in fett (Langenskjöld operation). Det blir ett kort och enkelt ingrepp och man behöver inte gipsa eller stifta. Sedan avvaktar man att fingret rätar upp sig genom fortsatt tillväxt.

IFSSH-mötet hölls på ExCel konferenscentrat i Docklands. Detta ligger en bra bit från centrala London. Detta märktes särskilt eftersom en tunnelbanestrejck pågick under mötesdagarna. ExCel är en mycket stor och modern konferensanläggning som ägs av Abu Dhabi. Det var nästan 3 000 deltagare, 1 900 presentationer och 10 parallella sessioner på mötet. Wee Lam, barnhandkirurg i Edinburgh var en av organisatörerna och hade sett till att fylla hela programmet med missbildningskirurgi så jag följde dessa presentationer. Det fanns säkert massor av annat intressant på mötet också, men det var omöjligt att ta del av allt. Denna rapport speglar inte alls det kompletta innehållet på konferensen.

Jag var inbjuden att tala 15 minuter om HAKIR och de hade bestämt titeln till "HAKIR- The Gold standard", vilket förstås kändes hedrande. Man håller på att bygga upp ett handkirurgiskt register i Storbritannien, men har inte alls kommit så långt som vi. Däremot visade man intressanta modeller för att presentera data. För att motivera kirurgerna i England att registrera hade man gjort grafer där den enskilde handkirurgen kunde se hur nöjda de egna patienterna var i jämförelse med andra kirurgers. I Sverige har vi ju varit lite ängsliga för att ta fram sådana uppgifter, men jag tror att det kanske kunde öka intresset hos de handkirurgiska kollegerna om de kunde se sina egna resultat. Man använde i England endast ett nöjdhetsformulär (PEM) som mått, vilket ju i och för sig inte säger allt om operationsresultatet.

På en av de kongenitala sessionerna talades det om Fanconi-anemi som är ett mycket sällsynt (1:300.000 barn), men allvarligt tillstånd associerat med vissa missbildningar på radialsidan av handen (t ex tumhypoplasi, tumpolydaktyli, radiusaplasi). Det otäcka med denna diagnos är att barnen kan te sig friska när de är nyfödda, men anemi och olika maligniteter uppstår nästan alltid och barnen kan behöva behandling med stamcellstransplantation. Utseendet på dessa barn är ofta ganska typiskt och jag lärde mig att PHENOS- kriterierna är viktiga att tänka på (Referens: Alter BP, Giri N. 2016. Thinking of VACTERL-H? Rule out Fanconi Anemia according to PHENOS. Am J Med Genet Part A 170A:1520–1524.), dvs P=pigmenteringar, H=head (microcefali), E=Eyes (microftalmi) N=neurologiska symptom O= Otology (avvikande ytteröron, dövhet) och S=Short stature. Alla handkirurger som

arbetar med avvikelser bör känna till Fanconi-anemin eftersom barnen ibland kommer först till oss och de kan verka helt friska när de är små. Blodprov för genetisk analys påvisar tillståndet.

Petra Grahn från Helsingfors rapporterade om deras algoritm för att försöka förebygga inåtrotationskontraktur vid födelserelaterad plexusskada. Ca hälften (48%) barn med permanent plexusskada utvecklar dysplastiska förändringar i axelleden under det första året. I Helsingfors följs barnens axlar med ultraljud varje månad efter födseln och om vinkeln mellan ledhuvudet och skapula blir >30 grader i max utåtrotation behandlar man först med en skena, rörelseträning och botulinumtoxin. Genom denna rutin har man minskat behovet av skulderreloceringar från 28 % till 7 %. Man återställer aktiv utåtrotation genom neurotisation av infraspinatus med n accessorius. Petras hela avhandling från 2021 finns på nätet (<https://helda.helsinki.fi/handle/10138/332922>).

I en musmodell rapporterad från England kunde man förebygga muskelkontraktur vid plexusskada genom att ge ett cancerläkemedel (Bortezomid) men tyvärr dog 80 % av mössen, så en human applikation tycks vara långt borta.....

Presidential lecture hölls av Gus McGrouther, en engelsk handkirurg som jobbar i Singapore efter sin pensionering. Ämnet var handinfektioner och han gick igenom den historiska utvecklingen från Joseph Lister och Semmelweiss till moderna kunskaper om sepsis. Han menar att införandet av antibiotika i många fall lett till fördröjt kirurgisk dränage och att det viktigaste är att dränera, dekomprimera och späda ut, dvs spola rikligt.

Jag var också på en session om handtransplantation och vi fick höra om Englands program som leds av Simon Kay i Leeds. De har nu gjort 14 transplantationer på 8 patienter. Två av patienterna, den första och den senaste, hade händer med full känsel före transplantationen, dessa amputerades när transplantationen gjordes! Den första patienten hade svår artros och var helt stel i sin hand, den andra av dessa patienter hade progressiv sklerodermi med svåra smärtor. Övriga patienter var sepsisfall, en av dem var en armtransplantation på ett barn. Således ganska olika indikationer mot de som vi enats om i Sverige. Man hade inte tappat något av transplantaten och hade hittills inget fall av kronisk rejektion. Alla patienter hade haft akuta rejektionsepisoder och alla hade blivit reopererade av olika anledningar.

Gazarin rapporterade resultaten från Lyon-gruppens 9 handtransplantationer. Man har bland annat gjort en bilateral mycket hög armtransplantation för 15 månader sedan. Det hävdades att patienten var mycket nöjd jämfört med sin tidigare situation. Lustigt nog framträdde just denne patient i morgonsändningen i BBC dagen efter och onekligen var resultatet imponerande, vad gäller axel och armbågsfunktion. Han hävdade också att han hade viss känsel i händerna och att det socialt hade betytt mycket för honom att åter till exempel kunna krama sina barnbarn, ta på en tröja själv och kunna borsta tänderna.

Sveriges fint utförda första handtransplantation (Göteborg) nämndes eftersom det var en av mycket få som kunnat utföras under covid-pandemin.

I en session om underarmsdeformiteter rapporterade Kathleen Liebberecht från Göteborg fina resultat av tidig excision av osteochondrom och lösning av fysen för att förebygga tillväxtstörning i ulna och sekundär radiushuvudluxation. Denna komplikation uppstod bara i 3 av 39 armar mot cirka 25 procent i litteraturen.

Swanson lecture hölls av Tim Davis och handlade om skafoideumfrakturer där han gjort många olika stora studier. Hans slutsats var att primär klinisk misstanke skall leda till CT eller MR, CT visar frakturens felställning bäst och >3mm dorsalt gap ökar risken för non-union (bara 1/3 läkte då med gipsbehandling). Är frakturen helt odislocerad räcker 4v i gips, annars 6 -8 v. Enda påvisade riskfaktorerna för att en pseudartros inte skall läka efter operation var rökning och tid från skada till operation. Icke-rökare- 72% läkte, rökare- 58%. Tid efter skadan: 3-6 mån -73% läkte, > 2år -endast 57% läkte. Vi kanske bör vara mer noga med rökstopp och se till att våra pseudartrosor inte behöver vänta för alltför länge på operation.

För er som orkat läsa såhär långt så vill jag säga att jag tycker att mötet var ovanligt innehållsrikt och intressant för att vara så stort. Extra kul förstås att det var så mycket om medfödda avvikelser. Lite tråkigt att ingen mer än jag och min doktorand fysioterapeut Jonas Svingen från vår klinik var där.

Stort tack till fantastiska Börje Gabrielsons minnesfond för bidrag till resan. Vi svenska handkirurger har det unikt bra med att kunna resa ut i världen så mycket. Tror att det är extra viktigt för oss som lever i länder med liten befolkning. Webinarier och zoom i all ära, men att träffa kolleger från andra delar av världen ger så mycket mer.

Stockholm, 22 06 15

Marianne Arner
Handkirurgiska kliniken, Södersjukhuset