

Eine „einfache“ Methode zur Korrektur der Apert-Hand

A “Simple” Method for Correction of the Apert’s Hand

Autoren

H. Piza-Katzer¹, E.-M. Baur¹, M. Rieger², B. Balogh¹

Institute

¹ Klinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie (Vorstand: o. Univ.-Prof. Dr. H. Piza-Katzer), Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

² Klinische Abteilung für Radiodiagnostik I, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

Schlüsselwörter

- angeborene Handfehlbildung
- Apert-Hand
- Silikonimplantat
- Klinodaktylie des Daumens

Key words

- congenital hand malformation
- Apert’s hand
- silastic implant
- clinodactyly of the thumb

eingereicht 24. 10. 2007

akzeptiert 6. 2. 2008

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2008-1038447

Online-publiziert 24. 9. 2008

Handchir Mikrochir Plast Chir

2008; 40: 322–329 © Georg

Thieme Verlag KG Stuttgart ·

New York · ISSN 0722-1819

Korrespondenzadresse

o. Univ.-Prof. Dr. med. Hildegunde Piza-Katzer
Klinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie
Medizinische Universität Innsbruck
Anichstraße 35
6020 Innsbruck
Österreich
hildegunde.piza@i-med.ac.at

Zusammenfassung

Aufgrund der multiplen Fehlbildungen beim Apert-Syndrom sind zahlreiche Operationen am Schädel, Mittelgesicht, Kiefer, den Händen und fallweise an den Füßen notwendig. Wir möchten eine vereinfachte Operation an den Händen vorstellen, die es ermöglicht, in einer Operation mehrere Schritte gleichzeitig durchzuführen und somit die Gesamtanzahl der operativen Eingriffe zu senken. Nach genauer Darstellung der multiplen Knochen- beziehungsweise Weichteilfehlbildungen und der Gefäße mit MSCT-Angiografie ist die Operationsplanung in wenigen Schritten deutlich erleichtert. Zwischen den meist durch verschiedene Knochen- und Knorpelbrücken zusammengewachsenen symphalangealen Fingern werden nach Durchtrennung und einer Entfernung der Knochenbrücken Silikonplättchen für 2–3 Wochen eingelegt, damit sich ein gut durchblutetes Granulationsgewebe über dem spongösen Knochen ausbildet, auf welches nach Trennung der Finger Vollhauttransplantate zur Einheilung gebracht werden können. Je nach dem Schweregrad der Apert-Hand können zahlreiche Operationen in einigen wenigen zusammengefasst werden. Es ist eine einfache Methode, wobei wir gleichzeitig oder etwas zeitlich versetzt auch eine Geradstellung der Daumen durchführen. Diese Methode wird anhand von drei Fallbeispielen dargestellt.

Einleitung

Das Apert-Syndrom ist eine komplexe Fehlbildung mit koronaler Kraniosynostose, Hypoplasie des Mittelgesichts, Hypertelorismus, einer möglichen mentalen Retardierung sowie einer komplexen Fehlbildung an beiden Händen und Füßen [1]. An den Händen sind die Knochen, die Gelenke und die Weichteile betroffen. Die Behandlung

Abstract

In view of the multiple malformations in patients with Apert syndrome, numerous operations need to be carried out on the skull, midface, jaws, hands and in some cases also feet. We describe here a simplified surgical approach to hand surgery that enables several operative steps to be performed during one session and thus reduces the total number of surgical interventions. After visualising with MSCT angiography the bone and soft-tissue malformations and blood vessels, the operation is planned carefully. Transection and removal of the bony and cartilaginous bridges between the symphalangeal fingers is followed by placement of silastic sheets between the separated fingers for a period of 2–3 weeks to help form well-vascularised tissue over the spongy bone, which is then covered by full-thickness skin graft to promote healing. Depending on the severity of the Apert hand, numerous surgical procedures can be performed together at one and the same session. This is a simplified method in which the thumb is also straightened either during the same intervention or at a later date. This approach is explained with the help of three of our cases.

dieser Kinder bedarf einer engen interdisziplinären Zusammenarbeit, um einen optimalen Zeitplan für die operative Versorgung zu erstellen [3, 7, 8].

Je nach Ausprägung der Handfehlbildung beim Apert-Syndrom werden nach Upton drei Schweregrade unterschieden [17]. Der Typ I („spade hand“) ist charakterisiert durch eine häutige Syndaktylie aller Finger sowie teilweise einer kom-

plexen Syndaktylie III/IV. Der Daumen ist jedoch isoliert angelegt.

Bei Typ II („spoon hand“, „mitten hand“) ist der Daumen durch eine häutige Syndaktylie mit den akrosynostotischen syndaktylen Fingern verbunden, Typ III („rosebud hand“) stellt die komplexeste Form der knöchernen und häutigen Syndaktylie aller Finger dar.

Zwischen den symphalangealen Fingern II–IV sind meist Knorpel-Knochen-Brücken ausgebildet und die Endglieder sind zu einer Platte fusioniert. Bei ausgeprägten Fällen ist nur eine Nagelplatte vorhanden. Die plumpen, kurzen Mittelhandknochen IV und V zeigen häufig eine Synostose. Aufgrund der mangelhaft angelegten Handbinnenmuskulatur sind die Zwischenfingerräume eng. Der Daumen zeigt praktisch immer ein Fingerglied mit einem knöchern doppelt angelegten, distalen ulnaren und radialen Anteil, wobei der nageltragende Anteil auf der radialen Knöchennase sitzt.

Für die kognitive Entwicklung der Kinder ist es notwendig, eine möglichst frühzeitige, wenngleich einfache Greiffunktion an den Händen zu erreichen, d. h. die Kinder früh zu operieren.

Patienten

An der Klinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie der Medizinischen Universität Innsbruck wurden von 2003 bis 2005 drei Kinder (Hände n = 6) einer primären Operation einer Handfehlbildung Upton Typ II und III unterzogen.

Die drei Kinder wurden unter der Diagnose Apert-Syndrom im Alter von 2 beziehungsweise 18 Monaten und leider erst mit 4,5 Jahren an unserer Klinik vorgestellt. Das erste Kind, ein Mädchen, wurde an unserer Klinik mit 6 Monaten am Schädel und das zweite Mal mit 13 Monaten an beiden Händen operiert. Die anderen beiden Kinder wurden uns aus dem Ausland zugewiesen. Dort war wegen des frühzeitigen Verschlusses der Sutura coronaria ein frontoorbitales Advancement im Alter von 6 Monaten durchgeführt worden. Auswärts riet man den Eltern dieser Kinder, einen Finger bei der Operation zu resezieren, um eine 4-Finger-Hand zu erreichen. Die Eltern gaben dazu keine Einwilligung.

Diagnostik

Neben einem konventionellen Handröntgen wurde eine MSCT (Multislice Computertomografie)-Angiografie zur Beurteilung der Knochen, Gefäße und der Beugesehnen durchgeführt.

Die Kinder wurden einen Tag vor der Operation in Kurzarkose untersucht. Die CT-Daten beider Hände wurden mit einer Schichtdicke von 0,625 mm während der bolusartigen i. v. Injektion von Kontrastmittel (Ultravist 370, Schering) akquiriert und seitengetrent berechnet. Die Kontrastmittelmenge richtete sich nach dem Körpergewicht der Patienten ($KG \times 2 = KM\text{-Volumen in ml}$). Unter Verwendung der Primärdaten wurden multiplanare 2D- und 3D-Volume-Rendering-Rekonstruktionen angefertigt.

Ergebnis der MSCT-Angiografie

Patient 1 (D. L.)

- ▶ rechte Hand: Handwurzel: Knochenkerne regelrecht angelegt; Mittelhandknochen: regelrecht; MC III: nach dorsal vorgewölbt.



Abb. 1 MSCT-Angiografie der rechten Hand eines 13 Monate alten Mädchens mit Apert-Syndrom Typ II nach Upton.

- ▶ Daumen: nach radial massiv abweichend verplumpt, nur ein Glied.
- ▶ Finger: Symphalangie, Synostosen an den Grundgliedern II/III und an den Akren. Sehr schmaler Abstand zwischen den Grundgliedern IV/V. Kleinfingergrundglied regelrecht, kleines Endglied (◉ **Abb. 1**).
- ▶ Gefäßversorgung: kräftige A. ulnaris, A. radialis, regulärer tiefer Hohlhandbogen, als Normvariante direkte Aufzweigung der A. ulnaris in die Aa. digitales communes.
- ▶ Beugesehnen: sehr schwächliche Beugesehnen aller Finger.
- ▶ linke Hand: s. rechte Hand
- ▶ Finger: knorpelige und knöcherne Brücken zwischen den symphalangealen Fingern. Kleinfingergrundglied regelrecht, kleines Endglied (◉ **Abb. 2**).

Patient 2 (S. T.)

- ▶ beide Hände: Handwurzel: regelrecht abgebildete Handwurzelknochenkerne.
- ▶ Mittelhandknochen: nahezu regelrechte Mittelhandknochen I–III, MC II und III Fehlstellung nach dorsal, Synostose MC IV/V. Polydaktylie ulnar mit Grundglied und kurzem Endglied.
- ▶ Daumen: nur ein Glied, verkürzt, verplumpt und radial deviiert.
- ▶ Finger: knorpelig-knöcherne Brücken zwischen den symphalangealen Fingern.
- ▶ Grundglied V verkürzt, stummelförmige akzessorisches Grundglied VI mit ulnarer Abweichung. Plattenförmige Akrosynostose.
- ▶ Gefäßversorgung: kräftige A. radialis mit R. superficialis, kräftige A. ulnaris, persistierende A. mediana. Tiefer Hohlhandbogen, kein oberflächlicher Hohlhandbogen (◉ **Abb. 3**).



Abb. 2 MSCT-Angiografie der linken Hand eines 13 Monate alten Mädchens mit Apert-Syndrom Typ II nach Upton.



Abb. 3 MSCT-Angiografie eines 18 Monate alten Mädchens mit Apert-Hand Upton Typ III mit Synostose MC IV und V, ulnarer Polydaktylie mit Grundglied und kurzem Endglied, kräftiger A. radialis mit R. superficialis, kräftiger A. ulnaris und persistierender A. mediana. Knochenbrücken zwischen den symphalangealen Fingern II/III und IV sowie Akrosynostose.



Abb. 4 MSCT der linken Hand eines 4 1/2-jährigen Knaben mit Apert-Hand Upton Typ III, Mittelhandknochen II/III aus der Achse nach dorsal vorgewölbt, mit Knorpel- und Knochenbrücken der Finger II/III/IV, Delta-Phalange II mit radialer Klinodaktylie sowie einer Akrosynostose III/IV – bei letzterer eine versteckte Duplikatur des Endgliedes – und einem radial deviierten Daumen.



Abb. 5 MSCT-Angiografie der rechten Hand mit plattenförmiger Synostose der symphalangealen Finger II/III und IV, kräftiger A. radialis und ulnaris A. mediana.

Patient 3 (K. P.)

- ▶ linke Hand: Handwurzel: Knochenkerne regelrecht.
- ▶ Mittelhandknochen: nahezu regelrecht, jedoch II. und III. Mittelhandknochen aus der Achse nach dorsal vorgewölbt. Proximale Synostose MC IV/V.
- ▶ Daumen: verplumptes, verkürztes Glied mit Knochennasen und nach radial abweichend (▶ **Abb. 4**).
- ▶ Finger: verkürzt. Verplumpte Grundglieder II – V, Gefäßversorgung – A. ulnaris, A. radialis – tiefer Hohlhandbogen.
- ▶ Beugesehnen: rudimentär.

- ▶ rechte Hand (▶ **Abb. 5**): Handwurzel: keine Darstellung von Handwurzelknochen.
- ▶ Mittelhandknochen: I bis V angelegt, im Daumen noch kein Nachweis eines proximalen Knochenkerns.
- ▶ Ulnare Polydaktylie: Die Finger durch Knorpel- und ossäre Brücken miteinander verbunden. Stummelförmige Endglieder III und IV. Ossäre Akrosyndaktylie.
- ▶ Gefäßversorgung: kräftige A. radialis und ulnaris, A. mediana, kräftiger, tiefer Hohlhandbogen, zarter, oberflächlicher Hohlhandbogen.



Abb. 6a und b a Rechte Hand eines Apert-Kindes mit Anzeichnung eines dorsalen proximal gestielten Rotations-Dehnungslappens und zickzackförmige Anzeichnung zwischen akrosyndaktylen Fingern II/III und IV. b Intraoperatives Bild nach Umschneidung des Lappens und Abtrennung des Daumens vom Zeigefinger.

Operation

Bei der Korrektur der Apert-Hände wurde folgendes Behandlungskonzept verfolgt: Die erste Operation umfasst die Loslösung des Daumens vom Zeigefinger und des Klein- vom Ringfinger. Es wird ein dorsaler proximal gestielter Rotationsdehnungslappen [5] umschritten (Abb. 6a), um nach Kerbung und Resektion der derben Faszie zwischen Daumen und Zeigefinger und teilweiser Abtrennung des M. adductor pollicis eine weite tiefe erste Kommissur zu erreichen (Abb. 6b). Die Korrektur der häutigen Syndaktylie IV/V erfolgt durch zickzackförmige palmare und dorsale Hautinzisionen, Bildung eines proximal gestielten dorsalen und palmaren dreieckigen Läppchens, welche nach Trennung der Finger gegeneinander, zur Bildung der vierten Kommissur, gegeneinander eingenäht werden. Die Defektdeckung an den Fingerseitenflächen wird mit Vollhauttransplantaten, entnommen aus der Leiste, durchgeführt. Die Transplantate werden exakt eingenäht und mit einem Überknüpfverband fixiert. Es werden beide Hände in einer Operation hintereinander beziehungsweise parallel versorgt.

Der Verband wird mit Watte, Papier- und elastischen Binden angelegt. Die Kinder werden am zweiten postoperativen Tag ohne Verbandwechsel entlassen, die Nahtentfernung erfolgt zehn Tage postoperativ in Kurznarkose. Unmittelbar danach können die Hände in einem Ölbad mobilisiert werden. Drei Monate nach

der ersten Operation wird die Trennung der Finger II–IV vorbereitet. Hier ist zu beachten, dass eine Akrosynostose und eine Verbreiterung der Fingerglieder mit Ausbildung knorpeliger und knöcherner Brücken zwischen den einzelnen Fingern vorliegen. Durch eine zickzackförmige dorsale Hautinzision zur Präformierung der späteren Syndaktylietrennung proximal der Knochenbrücken erfolgt die Entfernung derselben (Abb. 7a) sowie die Osteotomie und partielle Resektion der knöchernen Brücken an den Endgliedern. Dabei wird die Fingerkuppenhaut nicht durchtrennt. Es wird ein 2–3 mm dickes Silikonplättchen (Abb. 7b) in den Osteotomiespalt eingelegt [15] (Abb. 7c) und die Hautinzision verschlossen.

Im Zeitraum von zwei bis drei Wochen erfolgt die Trennung der häutigen Syndaktylie – wie oben beschrieben – durch Bildung palmarer und dorsaler Dreieckslappen und einer Kuppenlappenplastik zur Herstellung eines Nagelfalzes [6]. Um das Silikonplättchen bildet sich eine Gleitschicht aus, die ähnlich der Innenseite einer Kapsel um ein Brustimplantat sehr gut durchblutet ist (Abb. 8a). Auf ihr heilen Vollhauttransplantate ohne Schwierigkeiten ein (Abb. 8b).

Die Korrektur der radialen Klinodaktylie des Daumens wurde entweder gleichzeitig mit der Trennung der Finger oder zu einem späteren Zeitpunkt durchgeführt. Die Daumen der Apert-Kinder zeigen in der Regel nur ein Glied mit einer knöchernen ulnaren und radialen Knochennase, wobei der nageltragende Anteil auf der radialen Knochennase sitzt. Somit liegt die Daumenbeere mit dem nageltragenden Anteil in einer funktionell ungünstigen Position radial. Dies wird zur Verbesserung der Greiffunktion korrigiert. Hierzu erfolgt die Umschneidung eines dorsalen Dehnungslappens, wobei die Mitt-Seit-Inzision zickzackförmig erfolgt (Abb. 9a), um das Wachstum des kurzen Daumens durch die Longitudinalisierung der Narbe später nicht zu beeinträchtigen. Die ulnare Knochennase wird abgetragen und eine umgekehrt U-förmige Osteotomie durchgeführt (Abb. 9b), wodurch ein Entlanggleiten des radialen Knochenanteiles nach ulnar möglich ist. Man kann auch eine radiale Osteotomie durchführen, muss allerdings einen Knochenspan einbringen. Die Stabilisierung erfolgt bei beiden Methoden mit einem Kirschner-Draht. Es wird der meist distale Ansatz des M. abductor pollicis brevis (Abb. 9c) abgelöst und nach proximal verlagert, um einen weiteren Radialzug des Daumens zu verhindern. Der dorsale Dehnungslappen wird nach der Geradstellung und Verlängerung des Daumens an die Radialseite transponiert und eingenäht (Abb. 9d).

Es wird an beiden Händen in einer Operations Sitzung operiert. Es erfolgt eine Ruhigstellung vor allem des Daumens mit einer Gipslonguette. Die Kinder werden ohne Verbandwechsel am 2. postoperativen Tag entlassen, am 10. Tag wieder aufgenommen und in Kurznarkose die Nähte entfernt und der Gips gegen eine Daumeneinschluss-Plastikschiene ausgetauscht. Der Kirschner-Draht wird nach knöchernem Einbau des Spans, vier bis sechs Wochen nach der Daumenoperation bei einer ambulanten Vorstellung des Kindes entfernt.

Ergebnisse

Die MSCT-Angiografie erlaubt eine präoperative genaue Planung der Operation. Das Aufteilungsmuster der Gefäße war bei den drei Kindern verschieden. Bei zwei Patienten lag nur ein tiefer Hohlhandbogen, bei dem dritten Kind zusätzlich ein sehr zarter oberflächlicher Hohlhandbogen vor. Die Knochenbrücken zwi-

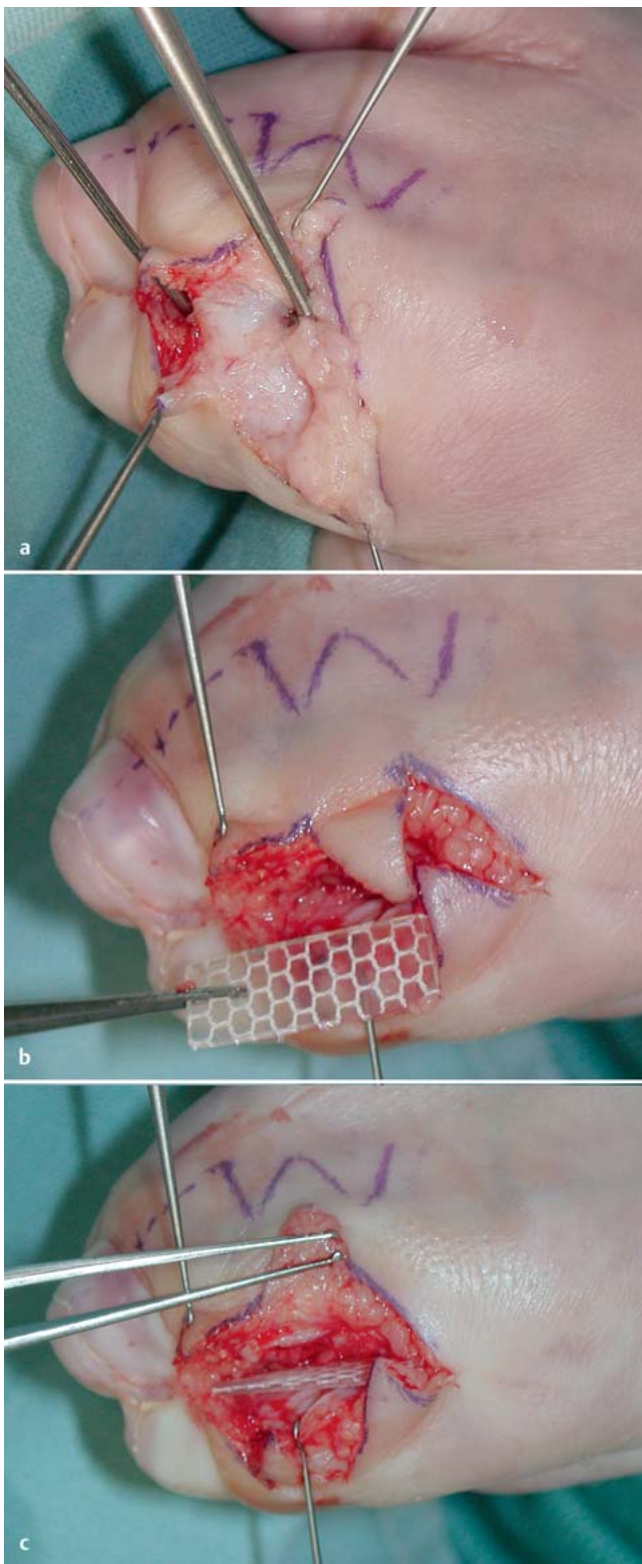


Abb. 7 a bis c **a** Intraoperative Darstellung von Knorpelbrücken zwischen den symphalangealen Fingern II und III. **b** Nach Entfernung der Knorpelbrücken und Durchmeißelung der Akrosynostose ein 2 mm dickes Silikonplättchen vor der Implantation. **c** Silikonplättchen zwischen II. und III. Finger in die Wundhöhle eingebracht.

schen den verplumpten symphalangealen Fingern konnten sehr gut dargestellt werden. Es gelang, zarte Beugeschienen, allerdings keine Strecksehnen, sichtbar zu machen. Nach der Entfernung



Abb. 8 a und b **a** Drei Wochen nach Durchtrennung der syndaktylen Finger II und III. Zur Bildung des Nagelfalzes wurden Fingerkuppenlappen verwendet, über der Klemme dargestellt eine hohe Teilung der Fingerarterien. **b** Nach Bildung der Kommissur und Einnah der Lappchen an den Fingerseitenflächen werden Vollhauttransplantate, entnommen aus der Leiste, sorgfältig eingenäht.

der im CT dargestellten Knochenbrücken von dorsal und Einbringung der Silikonfolie wurden in einer weiteren Operation zwei bis drei Wochen danach die Finger getrennt und die mit Granulationsgewebe bedeckten Fingerseitenflächen mit Vollhaut verschlossen. Es traten keine Wundheilungsstörungen auf. Beim dritten Kind wurde drei Monate nach der Trennung aller Finger eine Osteotomie und Aufrichtung des klinodaktylen Zeigefingers durchgeführt. Dies erfolgte gleichzeitig mit der Aufrichtung der Daumens.

Alle drei Kinder haben zwei 5-Finger-Hände. Die Vollhauttransplantate sind ein Jahr nach der letzten Operation weich, geschmeidig (Abb. 10 a und b), die Finger alle gut durchblutet und lediglich in den Fingergrundgelenken beweglich (Abb. 11).

Diskussion

Beim Apert-Syndrom besteht eine Symphalangie aller drei meist verplumpter und durch Knochen- und Knorpelbrücken verbundener Finger II/IV. Somit besteht lediglich eine Beweglichkeit im Grundgelenk. Deshalb beschreibt Fearon [10] eine gerade Inzision zur Trennung der Finger. Er beobachtete keine vermehrte Narbenbildung und dadurch keine Bewegungsbehinderung. Zu-

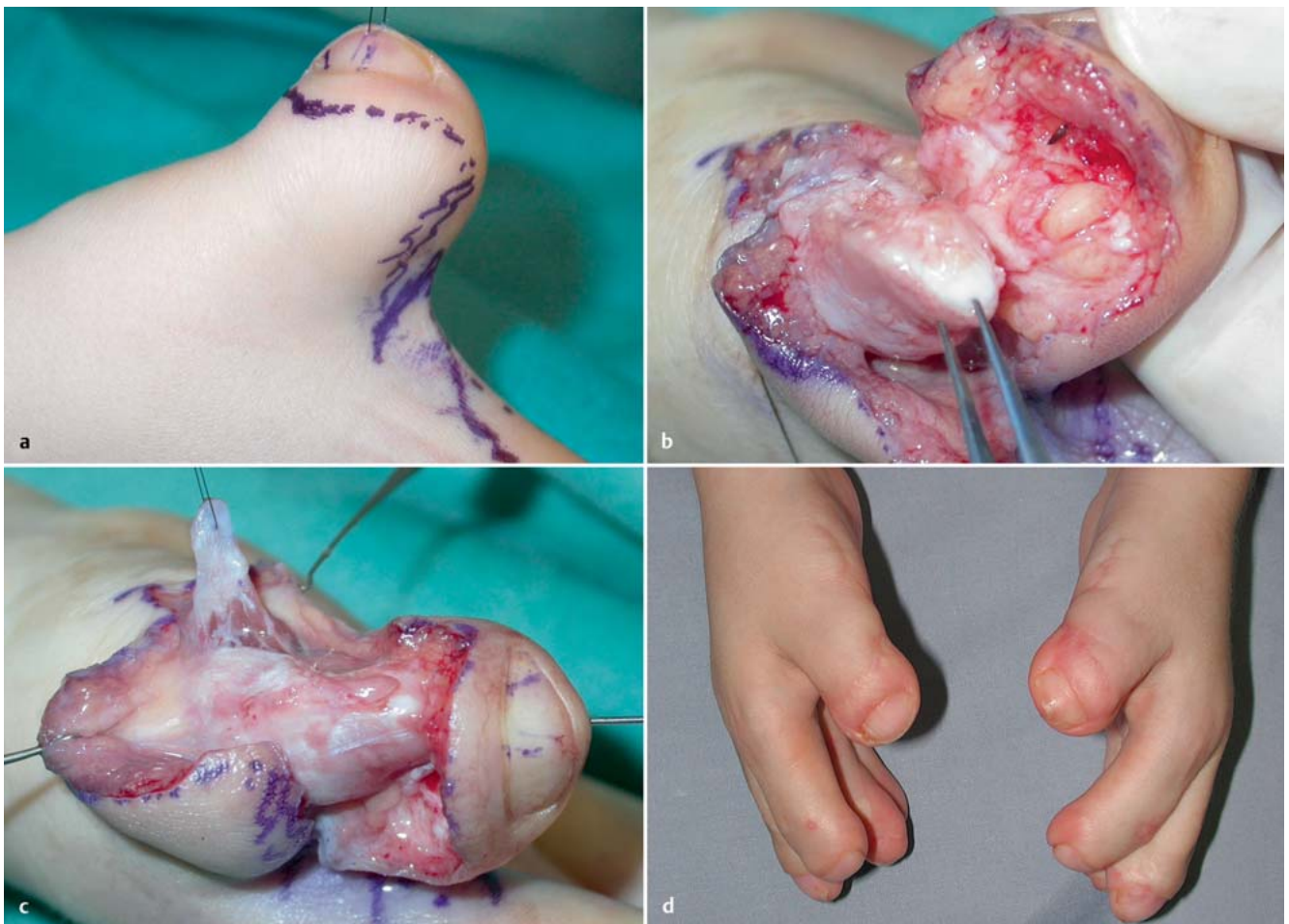


Abb. 9a bis d a Radial deviiertes Daumen mit Anzeichnung eines dorsal gestielten Lappens. b Zustand nach Entfernung der ulnaren Knochennase und U-förmiger Osteotomie am Daumen. c Versetzung des angeschlunge-

nen und abpräparierten M. abductor pollicis brevis. d 1 ½ Jahre nach der letzten Operation an beiden Händen bei Apert-Syndrom.

ker et al. [18] fixieren nach der Trennung des III. und IV. Fingers diese mit Kirschner-Drähten in Abduktionsstellung und versorgen die freiliegenden Gelenkflächen und die Spongiosa mit einem „bilobed“-Leistenlappen, da in ihren Händen die Deckung mit Spalthaut zur Versorgung des freiliegenden Knochens nicht ausreicht. Die dreiwöchige Ruhigstellung erfordert jedoch großen pflegerischen Aufwand. Ashmead und Smith [2] versuchten, durch Expanderimplantation am Handrücken Hauttransplantate zu vermeiden. Durch Hautperforation und Infektionen können sie jedoch dieses Verfahren nicht mehr empfehlen. Sugihara et al. [16] beschreiben zwei Rechteckklappen knapp proximal der Nagelmatrix zur Trennung der Akrosynostose. Bei einem Längen-Breiten-Verhältnis von 6 × 12 mm beziehungsweise 5 × 15 mm kam es in einigen Fällen zur Lappenspitzennekrose. Kontrovers wird auch die Bildung einer 4-Finger- oder 5-Finger-Hand diskutiert [9,13]. Da durch das Fehlen der PIP-Gelenke und einer häufig vorhandenen Synostose an der Basis des 4. und 5. Mittelhandknochens die Opposition und die Handfunktion der Kinder stark eingeschränkt ist, bevorzugen Chang et al. [7] bei Typ III nach Upton die Bildung einer 4-Finger-Hand. Obwohl bei der Bildung einer 5-Finger-Hand mehr Hauttransplantate benötigt werden, ergab sich in unserem Krankengut nie die Indikation zur Strahlresektion. Wie in den MSCT-Bildern dargestellt, kommt es durch die periphere Synostose zu einer Behinderung des Wachstums des zent-

ralen, d. h. III. Strahls. Er weicht durch ein nach dorsal bogenförmiges Wachstum aus, wird also aus der Mittelhandebene gedrängt. Dies kann dazu führen, dass bei Trennung der Finger in einem höheren Alter des Kindes sich der Mittelfinger nicht mehr in die Ebene einstellt und es dadurch beim Versuch der Beugung zu einem Übergreifen des Mittelfingers durch die beiden benachbarten Finger kommt. Bei dieser Situation ist es verständlich, auch zu einem späteren Zeitpunkt den zentralen III. Strahl zu entfernen. Aus diesem Grund scheint es uns angezeigt, die Apert-Hände in wenigen Operationen sehr früh und, wenn es organisatorisch möglich ist, gleichzeitig an beiden Händen zu operieren.

Durch die Verkürzung des Daumens, die radiale Klinodaktylie und durch ein immobiles Karpometakarpalgelenk kommt es zu einer Behinderung des Spitzgriffs [11]. Matsumoto et al. [14] berichten über gute Ergebnisse der Daumenverlängerung durch einen Mini-Fixateur externe. Durch die spezielle Anordnung der Pins und die Änderung des Winkels konnte auch die radiale Deviation verändert werden. Da die drei an unserer Klinik behandelten Kinder nicht in der Umgebung wohnhaft waren, schien uns die Behandlung mit einem Fixateur externe aus vielerlei Gründen nicht zielführend. In unserem Krankengut bevorzugten wir die sog. „Open-wedge“-Osteotomie [11,12], die neben einer Aufrichtung des Daumens auch einen Längengewinn bringt. Dadurch ist aber zum Längengewinn der radialen Haut ein dor-



Abb. 10 a und b Vollhauttransplantate und Lappen an den Fingerseitenflächen, sowohl von dorsal (a) wie von palmar (b), weich, geschmeidig, gut eingeeilt.

saler Dehnungslappen oder sogar ein Hauttransplantat notwendig.

Die MSCT-Angiografie hat viele Vorteile gegenüber dem traditionellen Röntgen oder gegenüber der traditionellen Angiografie [4]. Dies gilt besonders für komplexe Handfehlbildungen. Es ist eine rasch durchführbare Untersuchung. Die Kontrastmittelapplikation erfolgt intravenös, sodass die Risiken, die mit einer arteriellen Punktion verbunden sind, zu vernachlässigen sind. Die Strahlenbelastung gegenüber der konventionellen Angiografie ist annähernd vier Mal geringer. Da wir die MSCT-Angiografie immer im selben Spitalaufenthalt wie die Operation durchführen, ist kein zusätzlicher Spitalaufenthalt notwendig, allerdings eine Kurznarkose. Betrachtet man den Unterschied zwischen einer normalen Röntgenaufnahme und dem CT bei der komplexen Syndaktylie bei Apert Typ III kann man gut erkennen, dass für eine gleichzeitige Trennung der phalangealen und akralen Knochenbrücken die dreidimensionale Darstellung der Knochen von großem Vorteil ist. Durch die MSCT-Angiografie gelingt auch die Darstellung der Beugesehnen. Die dreidimensionale Darstellung



Abb. 11 Zustand nach Operation an beiden Händen Upton Typ II bei Apert-Syndrom.

durch die MSCT-Angiografie erlaubt also eine exzellente anatomische Darstellung von Knochen, Weichteilen – wie Beugesehnen und vor allem von Gefäßen.

Die Implantation des Silikonplättchens nach Durchtrennung und Entfernung der Knochen-Knorpel-Brücken ist eine einfache Methode mit welcher eine gleichzeitige Trennung mehrerer Finger ohne Durchblutungsstörung möglich ist. Es ist nach der Trennung der Finger keine Ruhigstellung der Hand und kein größerer pflegerischer Aufwand notwendig.

Schlussfolgerung

Kinder mit Apert-Syndrom können an einer geistigen Retardierung leiden und neigen durch den Hypertelorismus und die Hypoplasie der Maxilla oft zu Infekten und Atemstörungen. Die MSCT-Angiografie ermöglicht eine sehr sorgfältige Planung der Operationen und erleichtert insbesondere aufgrund der guten dreidimensionalen Darstellung der Knochen und Knorpelbrücken über den Zwischenschritt der Knochenbrückenentfernung und Osteotomie der Endglieder die gleichzeitige und schonende Trennung aller Finger. Durch die Implantation des Silikonplättchens wird an den Fingerseitenflächen ein adäquates Hauttransplantatlager geschaffen und die Bildung einer 5-Finger-Hand in wenigen operativen Schritten ermöglicht. Die Hand muss nicht ruhig gestellt werden, und das Kind kann nach Einheilung der Transplantate beide Hände relativ rasch und gut einsetzen.

Eine Reduzierung der Operationszahl halten wir in Anbetracht der Schwere der multiplen Fehlbildungen für sehr sinnvoll. Die Operationen an beiden Händen gleichzeitig durchgeführt oder in einer Operation zeitlich versetzt, erfordern einen sehr hohen personellen und organisatorischen Aufwand, eine sehr gute Anästhesieführung und das prinzipielle Einverständnis der Eltern dem völlig hilflosen Kind in der postoperativen Phase maximale Unterstützung zukommen zu lassen.

Widmung

Herrn Prof. Dr. Dieter Buck-Gramcko zum 80. Geburtstag gewidmet.



Hildegunde Piza-Katzer

Geb. am 2. 4. 1941 in Gröbming, Österreich. Medizinstudium in Graz und Wien. Promotion 1965. Ausbildung in Interner Medizin, Pathologie, Anatomie und Allgemeinchirurgie, Kieferchirurgie. Seit 1971 Assistentin, 1975 Oberärztin an der Abteilung für Plastische und Rekonstruktive Chirurgie (Prof. Dr. H. Millesi) der I. Chirurgischen Universitätsklinik Wien. Habilitierung 1983. Besonderes Arbeitsgebiet: experimentelle und klinische Mikrogefäßchirurgie. 1988 Professor. 1992 Vorstand der Abteilung für Plastische und Wiederherstellungschirurgie am Krankenhaus Lainz in Wien. Seit 1. März 1999 Vorstand der Universitätsklinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie Innsbruck.

Interessenkonflikt: Nein

Literatur

- 1 *Apert E*: De l'acrocephalosyndactylie. Bull Mem Soc Med Hopit Paris 1906; 23: 1310–1330
- 2 *Ashmead D, Smith PJ*: Tissue expansion for Apert's syndactyly. J Hand Surg [Br] 1995; 20: 327–330
- 3 *Blauth W, Schneider-Sickert F*: Handfehlbildungen: Atlas ihrer operativen Behandlung. Berlin: Springer, 1976
- 4 *Bogdan MA, Klein MB, Rubin GD, Mcadams TR, Chang J*: CT angiography in complex upper extremity reconstruction. J Hand Surg [Br] 2004; 29: 465–469
- 5 *Buck-Gramcko D*: Skin loss in the palm and web spaces. In: Evans DM (Ed): Skin Cover in the Injured Hand. The Hand and Upper Limb. Vol. 9. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1992: 159–180
- 6 *Buck-Gramcko D*: Angeborene Fehlbildungen der Hand. In: Nigst H, Buck-Gramcko D, Millesi H (Hrsg): Handchirurgie. Stuttgart: Thieme, 1981: 12.1–12.115 (English edition: Hand Surgery. New York: Thieme, 1988)
- 7 *Chang J, Danton TK, Ladd AL, Hentz VR*: Reconstruction of the hand in Apert syndrome: a simplified approach. Plast Reconstr Surg 2002; 109: 465–470
- 8 *Dao KD, Shin AY, Kelley St, Wood VE*: Synostosis of the ring-small finger metacarpal in Apert acrosyndactyly hands: incidence and treatment. J Pediatric Orthopaedics 2001; 21: 502–507
- 9 *Ekerot L*: Syndactyly correction without skin-grafting. J Hand Surg [Br] 1996; 21: 330–337
- 10 *Fearon JA*: Treatment of the hands and feet in Apert syndrome: an evolution in management. Plast Reconstr Surg 2003; 112: 1–12
- 11 *Fereshetian S, Upton J*: The management of the thumb in Apert syndrome. Clinics in Plast Surg 1991; 18: 365–380
- 12 *Guero S, Vassia L, Renier D, Glorion C*: Surgical management of the hand in Apert syndrome. Handchir Mikrochir Plast Chir 2004; 36: 179–185
- 13 *Greuse M, Coessens BC*: Congenital syndactyly: defatting facilities closure without skin graft. J Hand Surg [Am] 2001; 26: 589–594
- 14 *Matsumoto K, Nakanishi H, Koizumi Y, Seike T, Tanimoto Y, Yokozeki M, Hiura K, Moriyama K, Minami M, Urano Y, Hirabayashi S*: Correction of a deformed thumb by distraction of the phalanx. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 2002; 36: 368–372
- 15 *Stefansson GM, Stilwell JH*: Use of silastic sheet in Apert's syndactyly. J Hand Surg [Br] 1994; 19: 248–249
- 16 *Sugihara T, Ohura T, Umeda T*: Surgical method for treatment of syndactyly with osseous fusion of the distal phalanges. Plast Reconstr Surg 1991; 87: 157–164
- 17 *Upton J*: Apert syndrome: classification and pathologic anatomy of limb anomalies. Clin Plast Surg 1991; 18: 321–355
- 18 *Zuker RM, Cleland HJ, Haswell T*: Syndactyly correction of the hand in Apert syndrome. Clinics in Plast Surg 1991; 18: 357–364