

# Persönliche PDF-Datei für Hildegunde Piza-Katzer, Sandra Mandici, Wolfgang Ramach

Mit den besten Grüßen vom Georg Thieme Verlag

[www.thieme.de](http://www.thieme.de)

## Der Apert-Fuß: Anatomische Veränderungen, Klassifikation und Überlegungen zur Operation

DOI 10.1055/a-1840-2760

Handchir Mikrochir Plast Chir 2022; 54: 197–204

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kollegen und zur Verwendung auf der privaten Homepage des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

### Copyright & Ownership

© 2022. Thieme.

All rights reserved.

Die *Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie* ist Eigentum von Thieme.

Georg Thieme Verlag KG,

Rüdigerstraße 14,

70469 Stuttgart,

Germany

ISSN 0722-1819

Nachdruck nur  
mit Genehmigung  
des Verlags



# Der Apert-Fuß: Anatomische Veränderungen, Klassifikation und Überlegungen zur Operation

## The Apert Foot: Anatomical Changes, Classification, Thoughts on surgical Treatment

### Autoren

Hildegunde Piza-Katzer<sup>1</sup>, Sandra Mandici<sup>2</sup>, Wolfgang Ramach<sup>3</sup>

### Institute

- 1 Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie
- 2 Medizinische Universität Wien
- 3 Salzkammergut Klinikum Bad Ischl, Abteilung für Unfallchirurgie

### Schlüsselwörter

Apert Fuß, Klassifikation, Therapieempfehlung

### Key words

Apert foot, classification, therapeutic recommendations

eingereicht 16.04.2022

akzeptiert 26.04.2022

### Bibliografie

Handchir Mikrochir Plast Chir 2022; 54: 197–204

DOI 10.1055/a-1840-2760

ISSN 0722-1819

© 2022. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14,  
70469 Stuttgart, Germany

### Korrespondenzadresse

Prof. Hildegunde Piza-Katzer  
Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für  
Plastische und Wiederherstellungschirurgie  
Anichstr. 35  
6020 Innsbruck  
Österreich  
Tel.: + 43051250422731  
Fax: + 43051250422735  
E-Mail: piza@aon.at

### ZUSAMMENFASSUNG

Diagnostik und Therapie des Apert-Fußes sind in der Literatur nur spärlich behandelt. Dieser Artikel beschreibt anatomische Veränderungen von 30 Apert-Füßen (15 Patienten). Anhand der Analyse von Röntgen- und CT-Bildern wurden 5 Schweregrade der Knochenveränderungen identifiziert und daran orientiert Therapieempfehlungen entwickelt.

### ABSTRACT

Diagnosis and therapy of the Apert foot are scarcely described in extant literature. This article describes anatomical changes observed in 30 Apert feet. By analysis of X-rays and computed scans 5 types of bony Apert foot malformations were identified. We developed therapeutic recommendations based on this classification.

## Einleitung

An den Händen von Apert-Kindern sind frühzeitige Operationen zur Trennung der oft an den Akren knöchern zusammengewachsenen Finger etabliert und werden meist noch im 1. Lebensjahr (LJ) begonnen [1–3]. Hingegen findet man bzgl. der Veränderungen an den Füßen in der Literatur wenig klare Hinweise zur Diagnostik, Klassifikation, Operationsindikation und Technik sowie zur orthopädiotechnischen Versorgung.

Blauth und von Törne beschrieben 1978 anhand von 68 Fällen aus der Literatur und 12 eigenen Fällen analog der Klassifikation von Apert-Händen drei Typen von Apert-Füßen [4]. Bei Typ I besteht eine Syndaktylie der 2., 3. und 4. Zehe bei separierter Groß- und Kleinzeh; bei Typ II findet sich eine Syndaktylie der Zehen II bis V und bei Typ III sind alle Zehen miteinander verwachsen. Cohen

und Kreiborg fanden bei der Untersuchung von 37 Paar Apert-Füßen mit 54% den Typ III führend, gefolgt vom Typ I mit 27% und Typ II mit 19% [5].

Dagegen unterteilte Upton seine Patienten anhand ihrer klinischen und radiologischen Gemeinsamkeiten in 2 Typen, berücksichtigte jedoch keine Polydaktylie und verwendete keine CT zur Typeneinteilung [6, 7].

Die Veränderungen an den Füßen sind progressiv. Es kommt zu einer zunehmenden Fusionierung und Rigidität im Vor- und Rückfuß mit beträchtlichen Vorwölbungen an den Fußsohlen sowie einer Verkürzung, Dorsalextension und Varusfehlstellung bei separierter Großzehe [8–14].

Fearon berichtet über die synchrone Operation an Händen und Füßen von 43 Apert-Kindern, wobei er bei 17 Kindern, die von Ge-

burt an von ihm behandelt wurden, in nur zwei Operationen alle 10 Finger und Zehen trennen und erhalten konnte [15]. Allerdings fehlt eine Differenzierung nach Schweregraden, auch enthält der Artikel keine Röntgenbilder und gibt keinen Aufschluss über Spätergebnisse.

Aufgrund der Achsabweichung insbesondere der Großzehe werden Korrekturosteotomien erforderlich [14, 16, 17]. Calis und Mitarb. führten aufgrund der Verkürzung der Großzehe eine Osteotomie und Kallusdistraction des 1. Mittelfußknochens durch [18].

Ziel der vorliegenden Studie war es anhand nativradiologischer, insbesondere aber computertomographischer Befunde eine Klassifikation für Apert-Füße und darauf basierend – auch unter Berücksichtigung der Veränderungen während des Wachstums – Therapieempfehlungen zu entwickeln.

## Krankengut

Die Vorstellung der insgesamt 15 (8 Mädchen, 7 Jungen) an den Füßen untersuchten und teils operierten Apert-Kinder erfolgte ursprünglich wegen ihrer Handfehlbildungen (► Tab. 1). Bei 2 Patienten, 1990 und 1991 geboren, als es hierorts noch kein standardisiertes Untersuchungsschema oder operative Erfahrung zu Apert-Füßen gab, liegen uns ausschließlich klinische Bilder vor.

Acht Kinder wurden primär von uns gesehen; sieben davon wurden an beiden Füßen operiert, ein Kind pandemiebedingt bisher nur einseitig. Vier Kinder waren bereits auswärts an den Füßen operiert worden. Bei zwei davon erfolgte eine Korrekturoperation, die beiden anderen waren bereits älter und trotz ihrer massiven Veränderungen mit ihrer orthopädischen Schuhversorgung zufrieden. Bei drei Kindern, die sich erst im späteren Alter vorstellten und nie operiert wurden, konnten wir die spontane Entwicklung beobachten.

Neben der klinischen Untersuchung nebst Fotodokumentation erfolgten bei 13 der 15 Kinder Röntgenaufnahmen sowie zusätzlich bei sieben Kindern Computertomografien der Füße.

## Ergebnisse

### Klinisch

Apert-Füße zeigen unterschiedliche Ausprägungen bei der Geburt, wobei auch Seitenunterschiede beobachtet werden. Der Schweregrad der Veränderungen an den Füßen kann, muss aber nicht mit jenem der Veränderungen an den Händen korrelieren.

Bei allen primär uns vorgestellten Kindern lag eine häutige Syndaktylie zwischen allen Zehen vor, wobei die Syndaktylie zwischen der 1. und 2. Zehe sowie der 4. und 5. Zehe teils inkomplett ausgebildet war. Die Nägel lagen sehr eng aneinander. Es lag jedoch nie ein Nagelband vor.

Bei 17 der 30 Füße war die Großzehe deutlich kürzer als die anderen Zehen und wies eine Varusfehlstellung auf. Breite der Großzehe und eine Einkerbung der Haut plantar sowie des Zehennagels und ein doppelt bogenförmiger Verlauf der Lunula waren Hinweise auf eine Doppelbildung des 1. Strahls (► Abb. 1a und ► Abb. 1b).

Die Rückfüße zeigten eine leichte bis mäßige Eversion, hingegen waren die Vorfüße supiniert. Im Rückfuß war die Beweglichkeit bei allen Kindern stark eingeschränkt bis aufgehoben. Im Alter von einem Jahr verfügten die Füße über üppiges Sohlenfett, wo-

► Tab. 1 Krankengut

Eingriffe	Patienten	Apert Typ	
spontaner Verlauf	3	II, IV, unklar *	
OP nur an Großzehe	7	I, 3x II, 2x III, unklar *	
geplante OP	vollständig	4	2x II, III, IV
	einseitig	1	V
Gesamt	15	I, 6x II, 3x III, 2x IV, V, 2x unklar	
* keine RÖ-Bilder vorhanden			

durch bis zu einem gewissen Grad knöcherne Fehlstellungen abgepolstert wurden.

### Radiologisch

Ab dem 2. LJ zeigten die Röntgenaufnahmen rasch fortschreitende knöcherne Veränderungen.

Großzehe: Das Grundglied liegt im 1. LJ proximal und fibular als kleiner, meist runder oder unregelmäßig geformter Knochen vor (► Abb. 1d). Dieser kann sich zwischen dem 2. und 4. LJ in Richtung Deltaphalanx entwickeln (► Abb. 1c). Anhand der Form und Breite des Endglieds kann man eine Doppelbildung feststellen.

Zehen II–V: Die Grundglieder entsprechen nach Form und Größe normalen Grundgliedern. In einem Fall fand sich eine proximale Fusion zwischen den Grundgliedern der 3. und 4. Zehe (► Abb. 6c). Die Mittelglieder werden erst zwischen dem 2. und 4. LJ knöchern sichtbar und sind meist kurz (Brachymesophalangie). Die Endglieder waren nur an zwei Füßen zwischen der 3. und 4. Zehe akrosyndaktyl verbunden (► Abb. 1f). Im Laufe des Wachstums synostosieren alle Phalangen (mit Ausnahme des 5. Strahls), sodass keine aktive Beweglichkeit in den IP-Gelenken möglich ist. Die 5. Zehe kann gegenüber der 4. Zehe deutlich kürzer sein.

Die Mittelfußknochen (MT) können beträchtliche Längenunterschiede und räumliche Fehlstellungen aufweisen. Bei 12 Füßen traten Synostosen zwischen MT I und MT II an der Basis oder am Schaft auf. Das MT I kann deviiert und torquiert sein. Sechs Füße zeigten Doppelbildungen des MT I mit Synostosen unterschiedlichen Ausmaßes und variabler Höhe. Bei weiteren sechs Füßen lag eine Doppelung des gesamten 1. oder 2. Strahls vor (verifizierbar durch die Lage der Epiphysenfuge), welche klinisch zu einer Verbreiterung im Vorfußbereich führt (► Abb. 1e). Bei einem dieser Patienten traten an beiden Füßen Synostosen zwischen den doppelten MT I und dem MT II mit komplexen Fehlstellungen auf. Sechs von 12 Kindern (11 Füße), bei denen uns seitliche Röntgen-/CT-Aufnahmen vorliegen, hatten eine Elevation des MT I unterschiedlichen Ausmaßes; diese trat in allen Fällen im Zusammenhang mit einer Synostose zwischen MT I und II oder einer synostosierten Doppelbildung im Bereich der ersten 2 MT auf. Das MT V kann relativ kurz und an der Basis mit dem MT IV synostosiert sein.

Die Fußwurzelknochen sind im 1. LJ nur zum Teil (Os cuboideum, Os naviculare, Os cuneiforme laterale) im Röntgen sichtbar. Mit zunehmendem Wachstum ist eine knöcherne Verschmelzung der MT I–III mit den Ossa cuneiformia zu sehen. Auch Verschmel-



► **Abb. 1** a, b Doppelbildung der Großzehe, erkennbar durch eine plantare Furche bzw. Einkerbung des Großzehennagels (Pfeile); c Varusfehlstellung der Großzehe mit Verkürzung und Hyperextension bei inkompletter häutiger Syndaktylie, Grundglied als Deltaphalanx; d Grundglied der Großzehe; e Doppelbildung des 1. Strahls, erkennbar an den zwei proximalen Epiphysenfugen des MT I; f Ansicht von dorsal: komplexe Fehlbildung (Typ V), verbreitertes Endglied, Synostose der distalen Phalangen D3 und 4.

zungen des Os naviculare mit den Ossa cuneiformia wurden beobachtet.

**Rückfuß:** Bereits im 1. oder 2. LJ tritt eine Coalitio calcaneocuboidea auf, ab dem 3. LJ auch eine Coalitio talonavicular und eine Coalitio talocalcaneare. In schweren Fällen findet eine durchgehende Synostosierung des Vor-, Mittel- und Rückfußes bis zur Blockbildung statt.

### Spontane Entwicklung

Bei nicht operierten Apert-Füßen kommt es zu einer charakteristischen Entwicklung der Fußdeformitäten (► **Abb. 2**). An der Fußsohle entstehen in Höhe der Köpfe der MT II und fallweise III anfänglich unangenehme Schwielen, die sich zu beträchtlichen Vorwölbungen entwickeln können, wie sie auch in der Darstellung von Upton und Datta und Mitarb. zu sehen sind [7, 8]. Die Großzehe verliert bei Vorliegen von Vorwölbungen und/oder einer sagittalen Fehlstellung des MT I zunehmend den Bodenkontakt. Die Patienten klagen über Mittelfußschmerzen und das Gehen in Konfektionsschuhen wird mühsam, sodass meist orthopädische Schuhe getragen werden müssen.

### Klassifikation

Die Durchsicht der Röntgen- und CT-Aufnahmen ergab, dass mehr Schweregrade der Fußfehlbildungen vorliegen, als bisher beschrie-

ben. Bei den 26 Füßen konnten letztlich 5 Typen identifiziert werden (► **Abb. 3**):

- **Typ I:** Verkürzte, varische Großzehe
- **Typ II:** Synostose zwischen MT I und MT II
- **Typ III:** Doppelbildung des MT I mit langstreckiger Synostose zwischen den 2 MT I (erkennbar an einer breiten, häufig umgekehrt Y-förmigen MT-Basis)
- **Typ IV:** Polydaktylie mit Doppelung des 1. oder 2. Strahls und möglicher Synostose zwischen MT I und dem gedoppelten Strahl
- **Typ V:** gedoppelter, synostosierter MT I mit Synostose zu MT II sowie komplexer Fehlstellung.

## Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie von Apert-Füßen

### Diagnostik

Nach der Geburt und im Laufe des Wachstums empfehlen wir eine standardisierte Foto-Dokumentation der Füße mit Übersichts- und Detailaufnahmen (Ansicht von plantar sowie gezielte Aufnahmen der Zehen und Nägel).

Im 1. LJ sollten konventionelle Röntgenbilder in 2 Ebenen (Fuß dorsoplantar und seitlich) zur Bestimmung des vorliegenden Typs



► **Abb. 2** spontaner Verlauf: **a–d** bei einem 10-jährigen Mädchen; **e–h** bei einem 14-jährigen Buben.

angefertigt werden. Ergibt sich der Verdacht auf eine Fusion oder Doppelbildung im Bereich des Mittelfußes, sollte zeitnah eine 3D-CT-Untersuchung beider Füße erfolgen. Sie erleichtert das Erkennen der Pathologien sowie (gemeinsam mit dem klinischen Bild) die Indikationsstellung zur operativen Intervention und deren Planung [8]. Zusätzlich können Fußdruckmessungen und Videoaufnahmen des Gangbildes hilfreich sein.

Bis zum Abschluss des Wachstums sind bei allen Apert-Kindern jährliche Kontrollen inkl. standardisierter Foto- bzw. Videodokumentation zu empfehlen.

## Therapie

Bei diesem seltenen und heterogenen Krankengut ist ein differenziertes Vorgehen nach Abwägen der unterschiedlichen Therapieoptionen je nach Alter der Erstvorstellung, Schweregrad und Anzahl vorangehender Operationen an den Füßen unerlässlich. Dabei stellt sich die Frage, ob man bei Patienten, die frühzeitig vorgestellt werden, ein präventives Procedere wählen oder ausschließlich Beschwerden-orientiert vorgehen sollte. Aus heutiger Sicht erachten wir ein frühzeitiges präventives und standardisiertes operatives Vorgehen ab dem 2. L] als sinnvoll.

Typ I: Die Indikation zu einer Stellungskorrektur ergibt sich aus den mit der Deformität einhergehenden Beschwerden. Bestehen keine Beschwerden ist die weitere Entwicklung zu beobachten.

Beim Typ II empfehlen wir die Resektion der Synostose zwischen MT I und II, um ein ungehindertes Wachstum beider Strahlen zu ermöglichen.

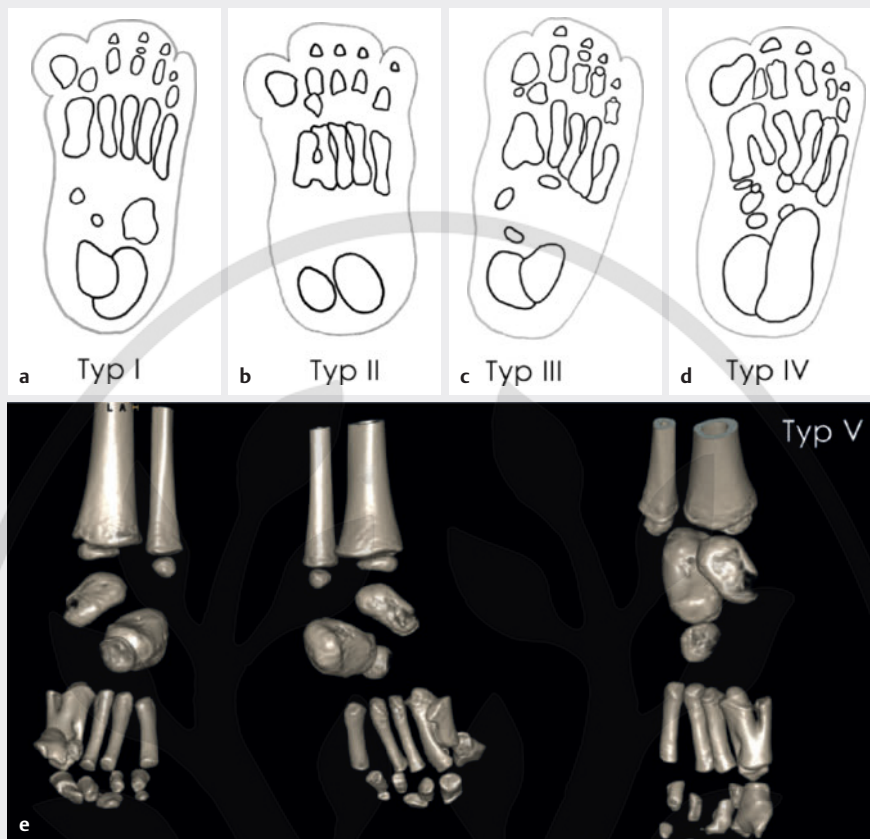
Bei den Typen III und IV ist die Entfernung des überzähligen Strahls, ggf. mit Teilresektion des gedoppelten Endglieds der Großzehe, indiziert.

Typ V zeigt die komplexeste Form einer dreidimensionalen knöchernen Fehlbildung aller uns bisher bekannten Fälle. Pandemiebedingt konnte dieser Patient noch nicht vollständig operiert werden.

Mit dem Ziel, ein unterschiedliches Längenwachstum der Zehen zu ermöglichen und einer Plantarisierung der MT-Köpfchen entgegenzuwirken, haben wir begonnen, alle Zehen im Kleinkindesalter zu trennen. Zur Defektdeckung an den Zehenseitenflächen verwenden wir ausschließlich Vollhauttransplantate vom Unterbauch. Nach Abschluss des Wachstums kann eine Progression anatomischer Veränderungen durch die Trennung syndaktyler Zehen nicht mehr positiv beeinflusst werden. Bei Vorliegen von queren knöchernen Fusionen und Deltaphalangen im Bereich der proximalen oder distalen Phalangen D2 bis D5 haben wir die Syndaktylie bis auf D1/2 nicht getrennt.

Kirschnerdrähte zur Stabilisierung des Quergewölbes haben in drei Fällen zu knöchernen Fusionen geführt und sollten daher vermieden werden. Die MT-Kopfresektion als Therapie der Wahl bei schnell wachsendem MT II oder III lieferte aufgrund der Mitresektion der Wachstumsfuge kein ästhetisch und funktionell befriedigendes Ergebnis.

Bei Operationen nach Abschluss und kurz vor Ende des Wachstums sind ausschließlich Beschwerden-orientierte Eingriffe angezeigt. So können bei persistierenden schmerzhaften Schwielen elevierende metatarsale Osteotomien oder bei ausgeprägter Verfor-



► **Abb. 3** a–e Klassifikation: Apert-Typen I bis V (Typ V – dreidimensionale komplexe Fehlbildung, daher nicht schematisch darstellbar).

mung und Deviation des MT II mit Verdrängung der Zehen III–IV nach fibular die Resektion des 2. Strahls notwendig sein.

## Fallberichte

Aus dem primär von uns untersuchten und operierten Krankengut möchten wir 2 Fälle mit unterschiedlicher OP-Anzahl und Beobachtungszeit näher vorstellen.

### Fall 1

Männlich, Apert-Fuß Typ II (► **Abb. 4** und ► **Abb. 5**)

Nach einer ersten Kopfoperation im Alter von 4 Monaten wurden in den ersten beiden LJ beide Hände operiert. Synchron zur letzten Handoperation wurden die fibularen Anteile der Großzehenendglieder und die Grundglieder, als „akzessorische Knochen“ interpretiert, entfernt und die häutige Syndaktylie zwischen D1 und D2 bds. getrennt.

Vier Jahre später traten an beiden Fußsohlen massive Schwielen über dem MT-II-Kopf auf. Es folgte eine Verkürzungsosteotomie des MT II mit Plattenosteosynthese und Trennung der Syndaktylie D2/D3. Zwei Jahre später erfolgten andernorts wegen neuer schmerzhafter Schwielen die Plattenentfernung und eine Gleitosteotomie nach Helal. Die restlichen Syndaktylien wurden getrennt. Es kam jedoch zu keiner Besserung der plantaren Schwielen.

Im Alter von 10 Jahren kam es zur Schiefstellung der 2. Zehen. Die Computertomographie zeigte eine breite Synostose zwischen

MT I und II an der Basis (► **Abb. 4c**), die operativ entfernt wurde (► **Abb. 4d**, ► **Abb. 4e**). Anschließend kam es zur Rückbildung der Schwielen.

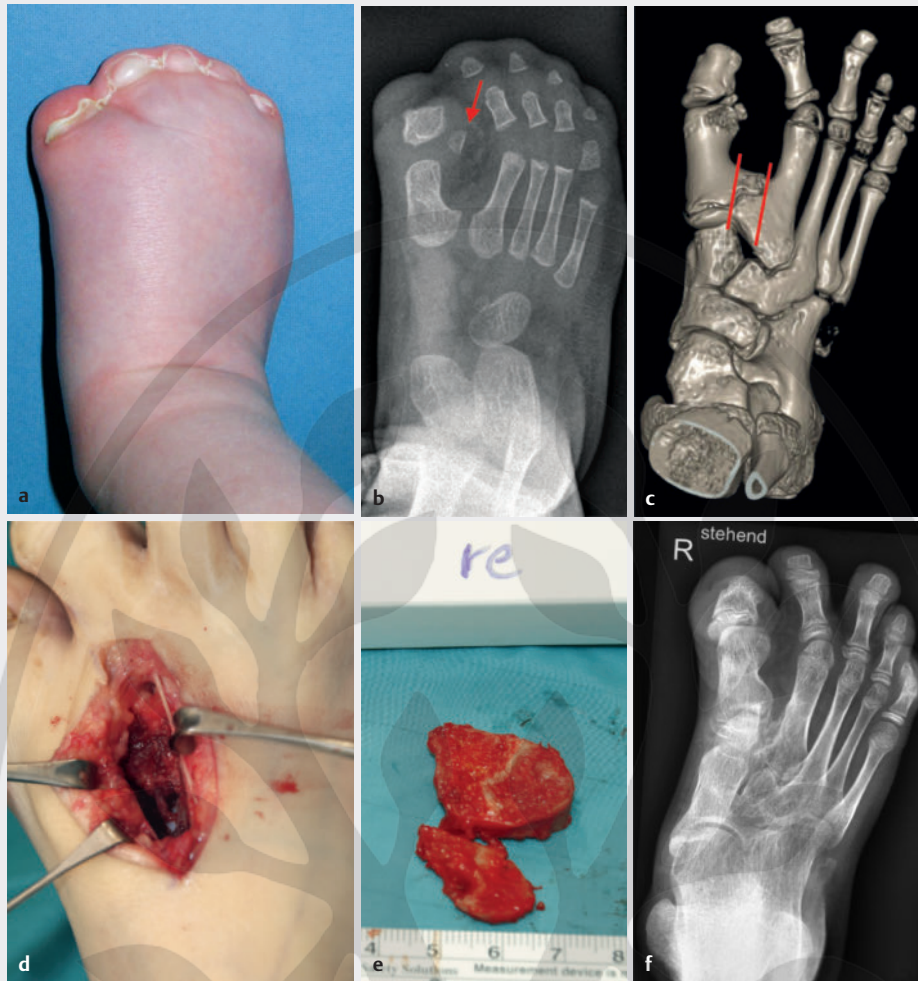
Trotz der fortgeschrittenen Synostosen im Mittel- und Rückfuß kann der Patient zum jetzigen Zeitpunkt im Alter von 12 Jahren beschwerdefrei mit normalen Schuhen gehen. Er ist in unserem Krankengut der am längsten beobachtete Fall, bei dem nach zahlreichen Eingriffen durch unterschiedliche Behandler der gewünschte Erfolg ausblieb. Daher halten wir ein systematisches und einheitliches Vorgehen mit frühzeitiger Diagnostik und Klassifikation zur weiteren OP-Planung in einem mit diesem seltenen Krankengut vertrauten Team für notwendig.

### Fall 2

Weiblich, Apert Typ II (► **Abb. 6**)

Die Patientin ist uns seit ihrem 1. LJ bekannt. Die Hände wurden damals als Upton 3 eingestuft und im Ausland mehrmalig operiert. Im 8. LJ kam sie wegen enormer Schwierigkeiten beim Gehen und Laufen erneut zu uns.

Bei der klinischen Untersuchung fielen beidseitige massive Schwielen im Bereich der MT-II-Köpfchen auf (► **Abb. 6a**, ► **Abb. 6b**). Die Patientin ging schmerzbedingt hauptsächlich auf dem Außenrist und auf den Schwielen, es bestand kein Bodenkontakt der Großzehen. Eine 3D-CT Untersuchung beider Füße ergab beidseitige Fusionen zwischen der Basis des MT I und II mit beinahe senkrechter Plantarisierung der MT-II-Köpfchen bei gleichzeiti-



► **Abb. 4 Fall 1** (nur re. Fuß dargestellt, li. Fuß war identisch) **a** klinisches Bild im 1. LJ; **b** Röntgen-Bild im 1. LJ, sog. akzessorischer Knochen, Andeutung einer knorpeligen Brücke zwischen MT I und MT II; **c** OP-Planung anhand einer 3D-CT im 10. LJ bei Fusion MT I/II an der Basis mit Entfernung der Synostose – rote Linien; **d, e** intraoperative Bilder bei Z. n. Resektion der Synostose und entferntes knöchernes Material; **f** Röntgen-Bild 2 Jahre nach der Synostosenentfernung.

ger Verdrängung des MT III nach dorsal und der MT III–IV nach fibular (► **Abb. 6c**–► **Abb. 6e**). Die Patientin wurde vorübergehend mit einer Entlastungsothese versorgt.

Angesichts der fortgeschrittenen Veränderungen im Mittel- und Rückfuß stellten wir die Indikation zur Resektion des 2. Strahls. Aufgrund der Fusion zwischen den proximalen deltaförmigen Phalangen der 3. und 4. Zehe li. (► **Abb. 6c**) und weil das Wachstum bereits fortgeschritten war, beschlossen wir, die Zehen bis auf D1/2 rechts nicht zu trennen. Die Varusfehlstellung der linken Großzehe korrigierten wir durch eine subkapitale zuklappende Osteotomie im Bereich der schrägen Gelenkfläche des MT I und verzichteten auf eine Fixierung mittels Kirschnerdraht.

## Diskussion

Die engen intermetatarsalen Verhältnisse bei Polydaktylie bzw. Synostosen im Mittelfußbereich und die operative Erfahrung legen den Schluss nahe, dass die Fußinnenmuskulatur bei Apert-Füßen in bestimmten Arealen nur mangelhaft ausgebildet ist bzw. voll-

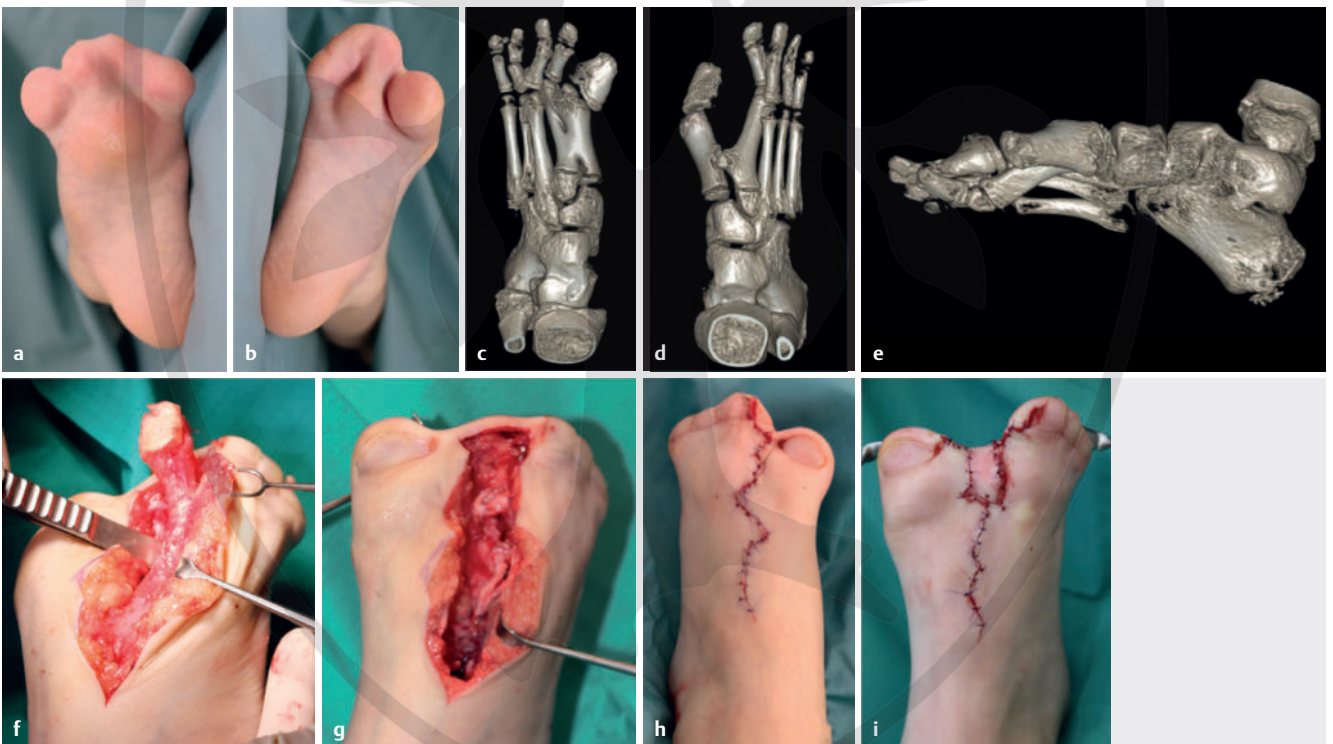
ständig fehlt. Derzeit gibt es keine Arbeit, die sich mit dieser Thematik näher befasst. Die Durchführung diverser bildgebender Untersuchungen mehrerer Apert-Füße könnte hilfreich sein.

Hinsichtlich der Therapie bleibt weiterhin unklar, ob man bei einem präventiven, frühzeitigen operativen Vorgehen das Fortschreiten der Veränderungen im Vorfußbereich beeinflussen kann. Dazu zählt die Syndaktylietrennung aller Zehen bei allen Typen. Langzeitergebnisse mit entsprechender Fotodokumentation fehlen in der Literatur. Aufgrund der Heterogenität unserer Fälle und der geringen Anzahl frühzeitig operierter Patienten können wir diesbezüglich keine allgemeingültige Aussage treffen.

In älteren Artikeln dominiert der konservative orthopädische Ansatz, nur die schwierigeren Fälle sollen den Beschwerden entsprechend operiert werden. Es wird häufig darüber berichtet, dass die Eltern der beobachteten Kinder Schwierigkeiten haben, passende Schuhe zu finden [10]. In einem Artikel wird von mehrfachen Arthrodesen zur Korrektur der Eversionstellung, Großzehenamputationen, Osteotomien bei plantar prominenten Metatarsalköpfchen sowie chirurgischer Entfernung von Schwielen bei Patienten, deren



► **Abb. 5** Fall 1 a–f 12. Lj, keine Vorwölbungen an den Fußsohlen, relativ gute Funktion der MTP-Gelenke II bis V.



► **Abb. 6** Fall 2 a, b präoperatives klinisches Bild im 8. Lj; c–e präoperative 3D-CT, fortgeschrittene Veränderungen im Vor- und Rückfuß; f Präparation des 2. Strahls und der knöchernen Brücke zum MT I; g–i Z. n. Resektion des 2. Strahls und Wundverschluss.

Beschwerden trotz orthetischer Hilfsmittel persistierten, berichtet. Spätergebnisse dieser Operationen fehlen [6].

Grayhack und Wedge schreiben, dass eine operative Korrektur im Vergleich zum orthetischen Management die bessere Option sei. Dabei seien metatarsale Osteotomien bei Belassung der Syndaktylien die hilfreichste Methode, Schwielen zu beseitigen; die schwersten Deformitäten können jedoch mehrfache Osteotomien erfordern [11]. Hefti berichtet, dass Operationen an Apert-Füßen wegen mangelnder Kompensationsmöglichkeiten häufig indiziert seien [12]. Eine Distractionsosteogenese beim Vorliegen einer Brachydaktylie des 1. Strahls haben wir im Gegensatz zu Calis und Mitarb. aufgrund der hohen Komplikationsrate nie angewandt [17].

Collins und Mitarb. diskutieren, dass frühe prophylaktische Operationen des Apert-Fußes, so wie sie routinemäßig zur Korrektur der Hände erfolgen, indiziert seien, aber zu selten angewandt werden [9]. Die Fehlstellung der Großzehe sollte früh behandelt werden, weil diese häufig das Finden und Tragen von Schuhen erschwert. Nähere OP-Empfehlungen bleiben jedoch aus. Auch Mason und Mitarb. plädieren für eine frühe operative Fußkorrektur [18]. Sie empfehlen eine Großzehen-Stellungskorrektur, die bilaterale Entfernung des 2. Strahls sowie die Entfernung der Synostose zwischen MT I und II, das longitudinale „Thinning“ des Großzehenendglieds und eine anschließende Kirschnerdrahtfixierung.

Eine umfassende systematische Empfehlung zu frühzeitigen Fußoperationen konnten wir in der Literatur nicht finden. Ausschließlich Fearon empfiehlt eine frühe Trennung der Syndaktylien an beiden Füßen, jedoch aus ästhetischen Gründen und berichtet über ein postoperativ verbessertes Körperbild [15]. Spätergebnisse seines Krankengutes wurden bisher nicht publiziert. Im Allgemeinen wird jedoch von einer Trennung der häutigen Syndaktylie abgeraten, da diese keinen funktionellen Vorteil mit sich bringe und die ohnehin schon hohe Anzahl an erforderlichen Operationen bei Apert-Kindern erhöhe. Werden die Füße synchron zu den Händen operiert, wie von Fearon empfohlen, bleibt die OP-Anzahl gleich.

Folgende Überlegungen und Beobachtungen haben uns dazu veranlasst, frühzeitige Operationen an den Füßen vorzunehmen: Die Synostose zwischen MT I und II wirkt wie eine Epiphysiodese für das MT I und verursacht eine mit dem Wachstum zunehmende Verkürzung des Großzehenstrahls, da die Wachstumsfuge des MT I proximal liegt. Dagegen zeigt das MT II ein deutlich rascheres Längenwachstum, liegt die Wachstumsfuge des MT II doch distal. Die Synostose zum MT I bei gleichzeitiger häutiger Syndaktylie behindert das distale Wachstum des MT II, sodass es nach fibular und plantar ausweicht. Mehrere Fälle Beschwerden-orientiert operierter Patienten zeigten ausgeprägte Verformungen des MT II sowie seine Schiefstellung und Verdrängung der MT III–V nach fibular. Die frühzeitige Synostosenentfernung und Syndaktylietrennung könnten das Wachstum der einzelnen Strahlen positiv beeinflussen und einer Plantarisierung des 2. Strahls sowie der Ausbildung von Schwielen entgegenwirken. Ob die Syndaktylietrennung bei Abwesenheit von Synostosen zwischen MT I und II vorteilhaft ist, ist unklar und durch weitere Untersuchungen zu klären. Bei zwei unserer Fälle kam es drei Jahre postoperativ zu keiner Ausbildung von Schwielen.

## Interessenskonflikt:

Die Autoren geben an, dass kein Interessenskonflikt besteht.

## Literatur

- [1] Guero S, Vassia L, Renier D et al. Surgical management of the hand in Apert syndrome. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2004; 36: 179–185
- [2] Piza-Katzer H, Baur EM, Rieger M et al. Eine „einfache“ Methode zur Korrektur der Apert-Hand. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2008; 40: 322–329
- [3] Raposo-Amaral CE, Denadai R, Furlan P et al. Treatment of Apert-hand syndrome: Strategies for achieving a five-digit hand. *Plast Reconstr Surg* 2018; 142: 972–982
- [4] Blauth W, von Törne O. Der „Apert-Fuß“. *Z Orthop IHre Grenzgeb* 1978; 116: 1–6
- [5] Cohen MM Jr, Kreiborg S. Hands and feet in Apert syndrome. *Am J Med Genet* 1995; 57: 82–96
- [6] Mah J, Kasser J, Upton J. The foot in Apert syndrome. *Clin Plast Surgery* 1991; 18: 391–397
- [7] Upton J. Classification and pathologic anatomy of limb anomalies. *Clin Plast Surg* 1991; 18: 321–355
- [8] Datta S, Saha S, Kar A et al. Apert Syndrome. *J Assoc Physicians India* 2014; 62: 845–848
- [9] Collins ED, Marsh JL, Vannier MW et al. Spatial dysmorphology of the foot in Apert syndrome: three-dimensional computed tomography. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32: 255–262
- [10] Anderson PJ, Hall CM, Evans RD et al. The feet in Apert's Syndrome. *J Pediatr Orthop* 1999; 19: 504–507
- [11] Grayhack JJ, Wedge JH. Anatomy and management of the leg and foot in Apert syndrome. *Clin Plast Surg* 1991; 18: 399–405
- [12] Hefti F. Defektmissbildungen an den unteren Extremitäten. *Der Orthopäde* 2008; 37: 381–402
- [13] Schauerte EW, St-Aubin PM. Progressive synostosis in Apert syndrome (Acrocephalosyndactyly), with a description of roentgenographic changes in the feet. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1966; 97: 67–73
- [14] Dell PC, Sheppard JE. Deformities of the great toe in Apert's syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 1981; 157: 113–118
- [15] Fearon J. Treatment of the hands and feet in Apert syndrome: An evolution in management. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1–12
- [16] Blauth W, Falliner A. Fußkorrekturen beim Apert-syndrom. *Oper Orthop Traumatol* 1997; 9: 301–308
- [17] Calis M, Oznur A, Ekin O et al. Correction of brachymetatarsia and medial angulation of the great toe of apert foot by distraction osteogenesis: A review of 7 years of experience. *J Pediatr Orthop* 2016; 36: 582–588
- [18] Mason WH, Wymore M, Berger E. Foot deformities in Apert's syndrome. *J Am Podiatr Med Assoc* 1990; 80: 540–544