

Diplomarbeit

SYNDAKTYLIE DER HAND
Eine Übersichtsarbeit

eingereicht von
Niclas Felix Goldmann

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktor der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der
Universitätsklinik für Kinder- und
Jugendchirurgie

Unter der Anleitung von Assoz. Prof. Priv.-Doz.
Dr.med.univ. Georg Singer

Graz, am 04.09.2024

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die folgende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen inhaltlich oder wörtlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 04.09.2024

Niclas Goldmann eh.

Danksagungen

An dieser Stelle möchte ich mich bei all denjenigen bedanken, die mich während der Anfertigung dieser Diplomarbeit unterstützt haben.

Vor allem gilt mein Dank Herrn Prof. Georg Singer, der meine Arbeit betreut und begutachtet hat. Ich möchte mich für die tatkräftige Unterstützung, die hilfreichen Anregungen und die konstruktive Kritik im Rahmen der Erstellung dieser Arbeit bedanken.

Ich bedanke mich außerdem bei meiner Familie, welche mir stets mit viel Interesse, Geduld und Hilfsbereitschaft zur Seite stand.

Zusammenfassung

Mit einer jährlichen Inzidenz von einer von etwa 2000 bis 3000 Lebendgeburten ist die Syndaktylie, also die Verschmelzung zwei benachbarter Finger eine der häufigsten Fehlbildungen der Hand. Sie manifestiert sich aufgrund zahlreicher möglicher Wege der intrauterinen Entstehung in unterschiedlichsten phänotypischen Ausprägungsformen. Das Krankheitsbild ist bereits seit vielen Jahren Thema der medizinischen Forschung und es werden in der Literatur laufend neue Erkenntnisse hinsichtlich Epidemiologie, Ätiologie, Diagnostik und vor allem auch chirurgischer Behandlungsmethoden beschrieben. In dieser Arbeit soll ein Überblick über den aktuellen Wissensstand rund um diese Malformation mit Hauptaugenmerk auf die chirurgische Versorgung geschaffen werden und unter anderem auf die Frage nach dem Vorhandensein einer vorteilhaften Operationsmethode oder einem idealen Operationszeitpunkt eingegangen werden. Hierfür wurden die gängigen Suchmaschinen auf die verfügbare Evidenz durchsucht und die wichtigsten Inhalte zu einer strukturierten Übersichtsarbeit kondensiert. Insgesamt verzeichnen die allermeisten der zahlreichen beschriebenen Behandlungstechniken sehr zufriedenstellende Ergebnisse, wobei die eingeschränkte Vergleichbarkeit der verfügbaren Studien aufgrund uneinheitlicher Einschluss- und Beurteilungskriterien, sowie Fallzahlen und Studiendesigns keine Identifikation einer allgemein zu bevorzugenden Operationsmethode zulässt.

Abstract

With an annual incidence of one in around 2000 to 3000 live births, syndactyly, i.e. the fusion of neighboring fingers, is one of the most common malformations of the hand. It manifests itself in a wide variety of phenotypic forms due to numerous possible ways of intrauterine development. The clinical picture has been the subject of medical research for many years and new findings regarding epidemiology, etiology, diagnostics and, above all, surgical treatment methods are constantly being described in the literature. This thesis aims to provide an overview of the current state of knowledge on this malformation with a focus on surgical treatment and, among other things, to address the question of the existence of an advantageous surgical method or an ideal time for surgery. For this purpose, the most common search engines were searched for the available evidence and the most important content was condensed into a structured review. Overall, the vast majority of the numerous treatment techniques described show very satisfactory results, although the limited comparability of the available studies does not allow the identification of a generally preferable method due to inconsistent inclusion and assessment criteria, as well as case numbers and study designs.

Inhaltsverzeichnis

1	<i>Einleitung</i>	1
1.1	Anatomie der Hand	2
1.1.1	Knochen.....	2
1.1.1.1	Carpus.....	2
1.1.1.2	Metacarpus.....	2
1.1.1.3	Digiti.....	3
1.1.1.4	Ossa sesamoidea.....	3
1.1.2	Gelenke.....	3
1.1.2.1	Handgelenke.....	3
1.1.2.2	Daumensattelgelenk (Articulatio carpometacarpalis pollicis).....	4
1.1.2.3	Karpometakarpalgelenke und Intermetakarpalgelenke (Articulationes carpometacarpales et intermetacarpales).....	4
1.1.2.4	Fingergrundgelenke (Articulationes metacarpophalangeae).....	5
1.1.2.5	Interphalangealgelenke (Articulationes interphalangeae).....	5
1.1.3	Muskeln.....	5
1.1.3.1	An der Hand inserierende Unterarmmuskeln.....	6
1.1.3.1.1	Extensorengruppe.....	6
1.1.3.1.2	Flexorengruppe.....	6
1.1.3.1.3	Brachioradiale Muskelgruppe.....	6
1.1.3.2	Kurze Handmuskeln.....	6
1.1.4	Sehnen und Sehnenscheiden.....	7
1.1.5	Gefäße.....	9
1.1.5.1	Arterien.....	9
1.1.5.2	Venen.....	9
1.1.6	Nerven.....	9
1.1.6.1	Nervus radialis.....	10
1.1.6.2	Nervus medianus.....	10
1.1.6.3	Nervus ulnaris.....	10
1.2	Entwicklung der Hand	10
1.3	Fehlbildungen der Hand im Allgemeinen	11
2	<i>Material und Methoden</i>	15
2.1	Zielsetzung	15
2.2	Zielgruppen	15
2.3	Konzept/Vorgehen	15
3	<i>Ergebnisse</i>	16

3.1	Definition	16
3.2	Ätiologie.....	17
3.3	Begleitende Fehlbildungen der Syndaktylie	17
3.4	Einteilung der Syndaktylie.....	18
3.4.1	Syndaktylie Typ I	19
3.4.2	Syndaktylie Typ II.....	20
3.4.3	Syndaktylie Typ III.....	21
3.4.4	Syndaktylie Typ IV.....	21
3.4.5	Syndaktylie Typ V.....	21
3.4.6	Syndaktylie Typ VI.....	21
3.4.7	Syndaktylie Typ VII	21
3.4.8	Syndaktylie Typ VIII.....	22
3.4.9	Syndaktylie Typ IX.....	22
3.5	Diagnostik.....	22
3.6	Chirurgische Behandlung	24
3.6.1	Indikation und Kontraindikation.....	24
3.6.2	Ziel der Operation.....	24
3.6.3	Aufklärung der Eltern	24
3.6.4	Zeitpunkt der operativen Trennung.....	25
3.6.5	Aufbau der Zwischenfingerfurchen	27
3.6.6	Vorbereitung der Operation.....	27
3.6.7	Schritte der operativen Trennung	27
3.6.7.1	Lappendesign und Schnittführung.....	28
3.6.7.2	Trennung der Finger	29
3.6.7.3	Hautverschluss	30
3.6.8	Operationstechniken	32
3.6.8.1	Verwendung lokaler Lappenplastiken.....	32
3.6.8.1.1	Rekonstruktion der Furchen.....	32
3.6.8.1.2	Lappendesign im Bereich der Phalangen.....	38
3.6.8.2	Verwendung von Hauttransplantaten.....	39
3.6.8.3	Verwendung künstlich hergestellter Hautersatzprodukte.....	40
3.6.8.4	Techniken ohne Hauttransplantation	41
3.6.8.5	Fixateur externe bei der Syndaktyliekorrektur	43
3.6.8.6	Rekonstruktion der Nagelfalz.....	44
3.6.9	Operationsdauer.....	45
3.6.10	Postoperatives Management	46
3.6.11	Komplikationen	46
3.6.12	Resultate der chirurgischen Syndaktyliekorrektur.....	47

4	<i>Diskussion</i>	50
----------	--------------------------------	-----------

Abkürzungen und Erklärungen

- OSAS *Observer Scar Assessment Scale, lizenziertes Punktesystem zur Bewertung von Narben*
- Vancouver Scar Scale *Skala zur Bewertung des Erscheinungsbildes von Narben*
- Visual Analog Scale..... *Visuelle Skala zur Abschätzung einer Größe, die nicht direkt*
- Web-Creep.....*Narbenwachstum mit Verlagerung der neu erstellten Zwischenfingerfurche nach distal*
- Withey's-Score*5-Punkte Skala zur Bewertung der Narbenqualität und Web-Creep*

Abbildungsverzeichnis

<i>Abb. 1: Dorsalaponeurose (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>8</i>
<i>Abb. 2 Prozentuale Verteilung der Syndaktylie auf die Interdigitalfurchen (11) (Quelle: Singer et al. 2013).....</i>	<i>16</i>
<i>Abb. 3 Kutane komplette Syndaktylie der dritten Zwischenfingerfurche links eines neun Monate alten Knaben (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>20</i>
<i>Abb. 4 Ausgangsbefund eines 24 Monate alten männlichen Patienten mit einfacher inkompletter Syndaktylie. (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>28</i>
<i>Abb. 5 Lappendesign mit dorsalen und palmaren Zick-Zack-Schnitten (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>29</i>
<i>Abb. 6 Vollständig getrennte Finger nach Präparation der Lappen. (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>30</i>
<i>Abb. 7 Verschluss des entstandenen Hautdefekts mit Einzelknopfnähten. (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)</i>	<i>31</i>
<i>Abb. 8 Postoperatives Bild nach der Trennung und Versorgung der gezeigten Syndaktylie. (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz).....</i>	<i>31</i>
<i>Abb. 9 Rechteckiger dorsaler Hautlappen zur Versorgung der Kommissur nach der Beschreibung von Sood et al. (31).....</i>	<i>33</i>
<i>Abb. 10 a) Schematische Darstellung der Schnittführung des sogenannten „Trident Flaps“. b) Anordnung der präparierten Lappen; modifiziert nach der Beschreibung von Guero (37).....</i>	<i>34</i>
<i>Abb. 11 Hexagonaler dorsaler Hautlappen nach der Beschreibung von Wang et al. (27)</i>	<i>35</i>
<i>Abb. 12 Omega-förmiger dorsaler Hautlappen nach der Beschreibung von Balakrishnan et al. (30).....</i>	<i>36</i>
<i>Abb. 13 M-zu-V Hautlappen nach der Beschreibung von Mericli et al. (38).....</i>	<i>37</i>

Abb. 14 Schnittmuster zur Trennung verschmolzener Fingernägel nach Buck-Gramcko
(25,47,59) 45

Tabellenverzeichnis

<i>Tab. 1: Inhalt der sechs Sehnenfächer unter dem Retinaculum musculorum extensorum (2) (Quelle: Waldeyer 2012).....</i>	<i>8</i>
<i>Tab. 2: 2020 aktualisierte OMT Klassifikation der angeborenen Fehlbildungen der Hand und oberen Extremität in deutscher Übersetzung (7). (Quelle: Goldfarb et al. 2020).....</i>	<i>14</i>

1 Einleitung

Als eine der häufigsten kongenitalen Fehlbildungen der Hand nimmt die Syndaktylie trotz einer relativ kleinen Zahl an jährlich neu auftretenden Fällen für betroffene Personen und behandelnde Ärzt*innen einen hohen Stellenwert ein. Aus diesem Grund ist die Kenntnis über dieses Krankheitsbild für ebendiese Personen und alle anderen, welche damit berufsbedingt in Berührung kommen, von nicht zu unterschätzender Relevanz.

Ziel dieser Arbeit war es, strukturiert einen Überblick über diese Malformation zu schaffen. Anhand einer ausführlichen Literaturrecherche, wobei die üblichen Suchmaschinen, wie Pubmed, Google Scholar und auch Fachbücher auf verfügbare Studien durchsucht wurden, soll auf die Frage nach einem idealen Operationszeitpunkt oder einer allgemein vorteilhaften Operationsmethode eingegangen werden.

Nach einer Beschreibung der Anatomie der Hand, sowie deren intrauterinen Entwicklung und Einteilung der Handfehlbildungen, werden die wichtigsten Aspekte der Syndaktylie übersichtlich kondensiert. Dabei folgt nach einer Definition der Erkrankung die Beschreibung ätiologischer Faktoren für deren Auftreten und der verschiedenen Ausprägungsformen inklusive einer allgemein gültiger Klassifikation. Im Anschluss wird auf die Behandlung der Malformation genauer eingegangen. Hier soll zunächst ein Verständnis über den grundlegenden Ablauf von der Diagnosestellung bis hin zur operativen Versorgung geschaffen und schließlich auf die in der Literatur beschriebenen unterschiedlichen Operationsmethoden genauer eingegangen werden. Neben den verschiedenen Techniken respektive der unterschiedlichen Schnittmuster, der Verwendung von Hauttransplantaten und künstlichen Hautersatzprodukten, der Nagelfalzrekonstruktion, sowie weiterer Behandlungsoptionen und deren etwaige Vorteile soll auch das optimale Timing der Syndaktyliekorrektur untersucht werden. Schließlich werden auch die möglichen Komplikationen einer chirurgischen Fingertrennung erläutert.

Im Schlussteil sollen die Ergebnisse der Literaturrecherche noch einmal kurz zusammengefasst und eine persönliche Einschätzung bezüglich der Frage, ob ein idealer Operationszeitpunkt, sowie eine allgemein vorteilhafte Operationstechnik erfasst werden kann, formuliert werden.

1.1 Anatomie der Hand

Die Hand besitzt eine herausragende Stellung und eine hohe Wertigkeit in ihrer Funktion als Kulturorgan. Neben der Greif- und Tastfunktion, durch welche sehr präzises Arbeiten mit kleinen Objekten ermöglicht wird, spielt die Hand auch in der nonverbalen Kommunikation eine große Rolle. Essenziell dafür ist eine schlanke Bauweise und eine sehr dichte sensible sowie gleichermaßen motorische Innervation (1).

1.1.1 Knochen

Das Handskelett wird unterteilt in Carpus (Handwurzel), Metacarpus (Mittelhand) und Digiti (Finger) (1).

1.1.1.1 Carpus

Die Handwurzel wird durch acht unregelmäßige kurze Ossa carpalia gebildet, welche sich in zwei Reihen gliedern (2). Die proximale Reihe bestehend aus Os scaphoideum, Os lunatum und Os triquetrum mit dem darauf liegenden Os pisiforme und die distale Reihe, welche sich aus Os trapezium, Os trapezoideum, Os capitatum und Os hamatum zusammensetzt (jeweils von radial nach ulnar). Auf der palmaren Seite der Handwurzel befinden sich radial und ulnar Erhöhungen (Eminentia carpalis radialis und ulnaris), wodurch zusammen mit der bogenförmigen Anordnung der Ossa carpalia eine palmare Rinne entsteht. Diese Rinne wird durch das zwischen den beiden Eminentiae ausgespannte Retinaculum musculorum flexorum zum sogenannten Karpaltunnel (Canalis carpi) formiert. Durch ihn verlaufen die Sehnen der langen Fingerbeuger und der N. medianus (1).

1.1.1.2 Metacarpus

Die Mittelhand besteht aus fünf kurzen Röhrenknochen, welche von radial nach ulnar mit den römischen Ziffern I – V durchnummeriert sind. Man unterscheidet bei den einzelnen Knochen die an der Handwurzel eng zusammenliegenden Basen von den nach distal divergierenden Corpora und Capita. Die Mittelhand wird somit nach distal breiter. Bis auf das kürzere und stärkere Os metacarpale I stehen die Basen der Mittelhandknochen in gelenkiger Verbindung zueinander. Sie sind je nach artikulierenden Handwurzelknochen geformt. Die Köpfe der Metakarpalknochen sind kugelförmig und die Corpora sind mit ihrem dreieckigen Querschnitt nach palmar konkav gebogen (1,2).

1.1.1.3 Digiti

Alle Finger außer dem Pollex (Daumen) bestehen aus je drei kurzen Röhrenknochen, nämlich den Phalanges proximales, mediae und distales. Beim Daumen fehlt die mittlere Phalanx. Die Fingerknochen werden nach distal kleiner und sind ebenfalls nach palmar gebogen. Sie werden gleich wie die Mittelhandknochen in die drei Abschnitte Basis, Corpus und Caput unterteilt, wobei die Basen der proximalen Ossa digitorum, anders als die der distalen und medialen, flach-ovale Gelenksflächen besitzen. Da die Capita der proximalen und mittleren Phalangen trochleaförmig gestaltet sind, besitzen die mittleren und distalen Phalangen an ihrer Basis eine Führungsleiste, welche in der Rinne der jeweiligen Gelenksköpfe gleitet. Die distalen Fingerknochen sind an ihrem distalen Ende flach und rau geformt (Tuberositas phalangis distalis), da hier Bindegewebszüge der Fingerbeere und des Nagelbetts inserieren (1,2).

1.1.1.4 Ossa sesamoidea

Auf der palmaren Seite der Hand liegen zum Teil kleine, in Sehnen und Bänder eingelagerte Knochen auf Höhe der Fingergrund- und Interphalangealgelenke (2).

1.1.2 Gelenke

1.1.2.1 Handgelenke

Man unterscheidet das proximale vom distalen Handgelenk. Durch die Articulatio radiocarpalis proximalis, einem Eigelenk, wird der Unterarm mit der Handwurzel gelenkig verbunden. Dabei bildet die proximale Handwurzelreihe den Gelenkkopf, welcher mit der Pfanne, formiert durch Facies articularis carpalis und Discus ulnocarpalis, artikuliert. Gesichert wird das Gelenk durch einen radialen und ulnaren Bandkomplex, in welchen Bänder von den distalen Enden der Unterarmknochen zu den proximalen und distalen Handwurzelknochen ziehen.

Die zusammengesetzte Articulatio mediocarpalis verbindet (außer dem Os pisiforme) die proximale mit der distalen Handwurzelreihe. Es entsteht eine geschwungene Gelenkslinie, wobei ulnarseitig der durch Os hamatum und Os capitatum gebildete distale Gelenkkopf in der proximalen Gelenkpfanne (Os triquetrum, Os lunatum, ulnarer Teil des Os scaphoideum) gleitet. Nach radial ändert die Kurve der Gelenkslinie ihre Richtung und der durch das Scaphoid gebildete proximale Gelenkkopf liegt hier in der distal gelegenen Pfanne (Os trapezium und Os trapezoideum).

Am Zusammenhalt dieses Gelenks beteiligen sich unter anderem Bänder der *Articulatio radiocarpalis*, die *Ligamenta intercarpalia*, das *Ligamentum carpi arcuatum dorsale*, welches den ulnaren Gelenkkopf (*Os hamatum* und *Os capitatum*) in der Pfanne sichert, und das *Ligamentum carpi radiatum* (2).

Die Gelenkskapseln beziehungsweise -höhlen dieser beiden Gelenke sind meist voneinander getrennt, wobei das distale Handgelenk häufig eine Verbindung zu den Interkarpal-, Karpometakarpal- und Intermetakarpalgelenken II-V aufweist (1).

Die Handgelenke ermöglichen eine Palmarflexion und Dorsalextension mit einem Bewegungsausmaß von 60/0/50°, sowie eine Radial- und Ulnarduktion von 20/0/30° (2).

1.1.2.2 Daumensattelgelenk (Articulatio carpometacarpalis pollicis)

Das Daumensattelgelenk verbindet das *Os trapezium* mit der Basis des *Os metacarpale I* auf eine Weise, die neben der Extension und Flexion in einem Ausmaß von 70/0/0°, auch eine Adduktion und Abduktion von ebenfalls 70/0/0° sowie Rotation des Mittelhandknochens um insgesamt 30° zulässt. Dies wird durch die gegeneinander sattelförmigen Gelenksflächen erreicht. Diese Beweglichkeit in drei Achsen erlaubt so die Gegenüberstellung von Daumen und Kleinfinger, die sogenannte Opposition.

Die Stabilisierung des Gelenks wird durch die *Ligamenta carpometacarpale dorsoradiale*, *carpometacarpale obliquum anterius*, *carpometacarpale obliquum posterius* und *trapeziometacarpale* gewährleistet (1,2).

1.1.2.3 Karpometakarpalgelenke und Intermetakarpalgelenke (Articulationes carpometacarpales et intermetacarpales)

Während die Mittelhandknochen III und V jeweils nur mit einem Handwurzelknochen in Verbindung stehen (*Os metacarpale III* ⇒ *Os capitatum*, *Os metacarpale V* ⇒ *Os hamatum*), artikuliert der zweite Metakarpalknochen mit den drei radialen *Ossa carpalia* und der vierte mit den *Ossa capitatum* und *hamatum*. Daraus ergibt sich ein zickzackförmiger Gelenkspalt, welcher mit den Intermetakarpalgelenken und dem Mediokarpalgelenk kommuniziert. Die palmare und dorsale ligamentäre Verbindung der *Ossa carpalia* mit den *Ossa metacarpalia* ist bis auf das fünfte Gelenk sehr straff, sodass hier nur minimale Bewegungen möglich sind. Man spricht von einer Amphiarthrose.

Diese Art von Verbindung weisen auch die Basen der Metakarpalknochen untereinander auf. Sie sind sehr straff durch die *Ligamenta intermetacarpalia palmaria*, *interossea* und *dorsalia*

verklammert und gegeneinander auch nur aber dennoch in geringem Ausmaß verschieblich. Die Köpfe der Mittelhandknochen sind miteinander lediglich über quere Faserzüge der Palmaraponeurose und über die Ligamenta metacarpalia transversa profunda miteinander verbunden und sind somit nicht als gelenkige Verbindungen zu betrachten. Dies ermöglicht eine Krümmung der Hand (1,2).

1.1.2.4 Fingergrundgelenke (Articulationes metacarpophalangeae)

Das Daumengrundgelenk unterscheidet sich von den übrigen Fingergrundgelenken. Es ist funktionell als Scharniergelenk zu betrachten und lässt nur in einer Achse ein relevantes Bewegungsausmaß zu, nämlich die Flexion und Extension von etwa $50/0/0^\circ$. Seine weite Kapsel wird durch Ligamenta collateralia verstärkt.

Die anderen Articulationes metacarpophalangeae entsprechen morphologisch gesehen Kugelgelenken. Die dorsalseitig schlaffe Gelenkkapsel wird seitlich durch die starken Kollateralbänder, verlaufend von proximal dorsal nach distal palmar, verstärkt. Außerdem befindet sich palmar eine Faserknorpelplatte, welche am Rand der distalen Gelenkpfanne befestigt ist. Trotz der morphologischen Klassifikation als Kugelgelenke sind hier aktiv nur Flexion/Extension von $90/0/45^\circ$ und Adduktion/Abduktion von $10/0/20^\circ$ möglich. Die passiv mögliche Rotation wird durch die Ligamenta collateralia limitiert (1,2).

1.1.2.5 Interphalangealgelenke (Articulationes interphalangeae)

Bei diesen Scharniergelenken mit nur einem Freiheitsgrad artikulieren die trochlealförmigen Capita mit den leistenförmigen Basen der distal gelegenen Phalangen. Auch hier liegt palmar eine faserknorpelige Verstärkung der Kapsel vor. Weiters sichern auch die Seitenbänder und die Dorsalaponeurosen der Strecker das Gelenke. In den proximalen Interphalangealgelenken ist eine Flexion und Extension von $110/0/0^\circ$ möglich, während die distalen Interphalangealgelenke lediglich ein Bewegungsausmaß von $80/0/5^\circ$ erlauben (1).

1.1.3 Muskeln

Es gibt eine Vielzahl an Muskeln, die an der Hand ansetzen. Dabei werden die an der Hand inserierenden Unterarmmuskeln von den kurzen Handmuskeln unterschieden. Erstere entspringen am distalen Humerus und am proximalen Teil des Radius, der Ulna und der Membrana interossea antebrachii. Sie werden wiederum in eine Extensorengruppe, eine Flexorengruppe und eine brachioradiale Muskelgruppe unterteilt. Ihre Muskelbäuche liegen

auf Höhe des Unterarms und gehen distal in Sehnen über, um die schlanke Bauweise der Hand zu gewährleisten (2).

Man kann die Muskeln der Hand auch in sogenannte extrinsische Muskeln, welche ihren Ursprung im Bereich des Unterarms haben und in intrinsische Muskeln unterteilen. Die zuletzt genannten entspringen und inserieren an Strukturen der Hand selbst (3).

1.1.3.1 An der Hand inserierende Unterarmmuskeln

1.1.3.1.1 Extensorengruppe

Die Sehnen der Muskeln der Extensorengruppe inserieren an den Dorsalaponeurosen der Digiti II-V sowie dorsalseitig an Grund- und Endphalanx I und Os metacarpale I und V. Sie ermöglichen eine Streckung der Finger, sowie Streckung, Radial- und Ulnarduktion der Handgelenke. Außerdem sind Abduktion, Adduktion, Extension und Reposition des Daumens möglich (2).

1.1.3.1.2 Flexorengruppe

Ihre Muskeln setzen an der palmaren Seite der Hand im Bereich des Carpus, der Ossa metacarpalia II, III und V, der Palmaraponeurose, der mittleren Phalangen und der Endphalangen an. Ihre Funktion liegt in der Flexion sowie Ulnar- und Radialduktion der Articulationes radiocarpales. Des Weiteren beugen sie in den Grund-, Mittel- und Endgelenken der Finger und opponieren im Daumensattelgelenk (2).

1.1.3.1.3 Brachioradiale Muskelgruppe

Von dieser Gruppe ziehen zwei Muskeln mit ihren Sehnen zu den Basen der Ossa metacarpalia II und III. Sie führen im Handgelenk eine Extension und Radialduktion durch (2).

1.1.3.2 Kurze Handmuskeln

Die kurzen Handmuskeln sind in Thenar-, Hypothenar- und mittlere Handmuskeln zu unterteilen. Die beiden Erstgenannten führen durch ihre radialeitige (Daumenballen) und ulnarseitige (Kleinfingerballen) Lokalisation zur Ausbildung einer Vertiefung der Hohlhand. Von der palmaren Seite der Handwurzel- und Mittelhandknochen II und III, sowie dem Retinaculum flexorum entspringend, ziehen sie zum Mittelhandknochen und der Phalanx proximalis des Daumens sowie des fünften Fingers. Durch diese Anordnung werden Abduktion, Adduktion, Opposition und Beugung im Sattelgelenk inklusive Beugung im Grundgelenk des Daumens ermöglicht. Der Kleinfinger kann aufgrund der

Hypothenarmuskulatur flektiert, abduziert und opponiert werden. Außerdem ist in den beiden Interphalangealgelenken des Digitus quintus eine Streckung möglich (1,2).

Zu den mittleren Handmuskeln zählen die Musculi lumbricales sowie die Musculi interossei palmares et dorsales. Sie entspringen unter anderem an den Sehnen der tiefen Fingerbeuger und den Ossa metacarpalia und inserieren an den Dorsalaponeurosen der Finger II-V. So wirken diese kurzen Muskeln hinsichtlich der Flexion in den Grundgelenken und der Extension in den Interphalangealgelenken unterstützend. Hauptsächlich dienen sie jedoch dem Spreizen und Zusammenführen der Finger (1,2).

1.1.4 Sehnen und Sehnenscheiden

Die Hand ist vor allem auf der ventralen und dorsalen Seite mit bindegewebigen Hilfsstrukturen versehen.

Im Bereich des Karpalkanals und auf der Beugeseite der Finger befinden sich Sehnenscheiden, welche die Gleitfähigkeit der Sehnen verbessern. An den Gelenkkapseln der Grund- und Interphalangealgelenke, sowie am Periost der proximalen und medialen Phalangen wird ihr Abheben durch einen aufwändigen Bandapparat verhindert.

Unter dem dorsal über den Handgelenken gelegenen Retinaculum musculorum extensorum werden durch bindegewebige Septen sechs Kanäle gebildet, welche die Sehnenscheiden und Sehnen der Streckmuskeln beinhalten. In Tabelle 1 wird der Inhalt der einzelnen Sehnenfächer beschrieben.

Von den Articulationes metacarpophalangeae bis zu den distalen Phalangen erstrecken sich die Dorsalaponeurosen der Finger. Sie werden durch die Sehnen des Musculus extensor digitorum und der Musculi lumbricales und interossei gebildet und sind sowohl mit dem Periost der Fingerknochen als auch mit den Kapseln der Fingergelenke verbunden. Die einzelnen Bestandteile dieser bindegewebigen Faserschicht sind in Abbildung 1 genauer beschrieben.

Die Haut der Hohlhand ist mit der Palmaraponeurose, einer faserknorpeligen Bindegewebsplatte unverschieblich verwachsen. Proximal am Retinaculum flexorum und distal mit dem Bandapparat der Fingergrundgelenke sowie den Ligamenta metacarpalia transversa profunda verbunden, schützt sie die darunter verlaufenden Nerven und Gefäße (1).

1. Fach	M. abductor pollicis longus, M. extensor pollicis brevis
2. Fach	M. extensor carpi radialis longus, M. extensor carpi radialis brevis
3. Fach	M. extensor pollicis longus
4. Fach	M. extensor digitorum communis, M. extensor indicis
5. Fach	M. extensor digiti minimi
6. Fach	M. extensor carpi ulnaris

Tab. 1: Inhalt der sechs Sehnenfächer unter dem Retinaculum musculorum extensorum (2) (Quelle: Waldeyer 2012)

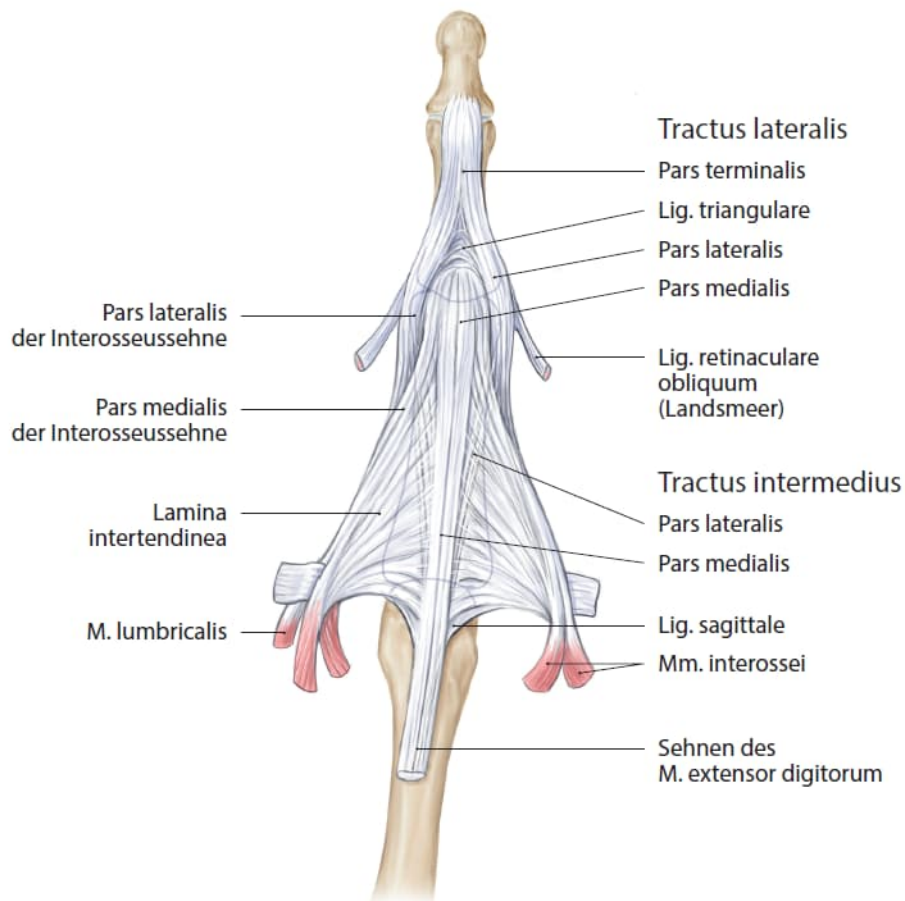


Abb. 1: Dorsalaponeurose (4) (Quelle: Singer et al. 2023)

1.1.5 Gefäße

1.1.5.1 Arterien

Die Hand wird von zwei großen Arterienstämmen versorgt, nämlich den Arteriae radialis et ulnaris (5).

Bevor sich die Arteria radialis von der palmaren Seite der Handwurzel im Bereich des Os scaphoideum zum Dorsum manus fortsetzt, gibt sie unter anderem einen Ast ab, den Ramus carpalis superficialis, welcher mit der Arteria ulnaris den Arcus palmaris superficialis bildet. Sie wendet sich anschließend zwischen den beiden Ossa metacarpalia I und II wieder zur Hohlhand und anastomosiert nach Abgabe einer Arterie zum Daumen und einer zur radialen Seite des zweiten Fingers im Arcus palmaris profundus wieder mit der Arteria ulnaris. Dieser entsendet drei bis vier Arteriae metacarpales palmares, die distal mit dem oberflächlichen Hohlhandbogen kommunizieren (1,2).

Die Arteria ulnaris gelangt entlang ihres Leitmuskels, dem Musculus flexor carpi ulnaris zum Carpus der Hand. Von dort aus zieht sie nach Abgabe des Ramus palmaris profundus zum tiefen Hohlhandbogen weiter nach distal, bis sie schließlich auf mittlerer Höhe über den Ossa metacarpalia als Arcus palmaris superficialis endet. Dieser übernimmt bei der Versorgung der Finger durch Abzweigung der Arteriae digitales palmares communes die größte Rolle. Jeweils palmar und dorsal befindet sich im Bereich der Handwurzel ein Rete carpalis. Sie werden durch Äste der Arteriae radialis, ulnaris und interossea formiert. Aus dem dorsalen Netzwerk gehen die Arteriae metacarpales dorsales hervor und versorgen die Dorsalseiten der Finger (1,2).

1.1.5.2 Venen

Die beschriebenen arteriellen Gefäße werden in der Regel von zwei gleichnamigen Venen begleitet, wobei man die oberflächlichen von den mit ihnen in Verbindung stehenden tiefen Venen unterscheidet (1).

1.1.6 Nerven

Die Innervierung der an der Hand inserierenden Unterarmmuskeln und der Hand selbst wird von den Nervi radialis, medianus und ulnaris übernommen (2).

1.1.6.1 Nervus radialis

Aus den Rückenmarksegmenten C6 – Th1 hervorgehend teilt sich dieser Nerv im Bereich der Ellenbeuge in einen Ramus profundus und einen Ramus superficialis. Der tiefe Ast versorgt die dorsalen Unterarmmuskeln und das Handgelenk dorsoradial. Der oberflächliche Ast hingegen innerviert den radialen Handrücken, sowie nach weiterer Aufteilung die radialen zweieinhalb Fingerrückseiten. Mittel- und Endphalangen werden jedoch vor allem von palmaren Nerven versorgt (1,2).

1.1.6.2 Nervus medianus

Er entstammt den Segmenten C6 – Th1 und verläuft mittig am Unterarm zwischen den Muskeln Richtung Retinaculum flexorum, welches er unterkreuzt und sich schließlich in seine finalen Äste aufteilt. Von ihm werden der Großteil der Flexoren am Unterarm und der Thenarmuskulatur innerviert. Außerdem versorgt er die beiden radialen Musculi lumbricales, sowie die Haut im Bereich der palmarseitigen Handwurzel, Handfläche und der radialen dreieinhalb Finger beugeseitig (1,2).

1.1.6.3 Nervus ulnaris

Er wird den Segmenten C5 – Th1 zugeordnet und zieht ulnar der gleichnamigen Arterie zum Carpus. Von dort aus setzt er sich durch die Guyon-Loge zur Palma manus fort. Auf seinem Weg gibt er Äste zu den übrigen Unterarmbeugern ab, sowie zum ulnaren Teil der Handwurzel und zur Dorsalseite der zweieinhalb ulnaren Finger. Er innerviert außerdem die Ulnarseite der Handfläche, des Dorsum manus und palmarseitig die eineinhalb ulnaren Digiti. Auch die Musculi interossei und der Hypothenar inklusive Musculi lumbricales III und IV und einem kleinen Teil des Thenars werden von diesem Nerven versorgt (2).

1.2 Entwicklung der Hand

Die obere Extremität entsteht durch die Anlage der paddelförmigen Extremitätenknospe, welche auf Höhe der Rückenmarksegmente C5 – Th2 (durch HOX-Gene bestimmt) am Ende der vierten Schwangerschaftswoche sichtbar wird. Das am distalen Ende der Knospe zur apikalen ektodermalen Randleiste formierte Ektoderm bedeckt dabei den mesenchymalen Kern. Diese Randleiste erhält die darunterliegende Progressionszone, wodurch das Wachstum der Extremität gesteuert wird. Mit größer werdendem Abstand zur Randleiste differenzieren sich die mesenchymalen Zellen und es entstehen die ersten Knorpelmodelle.

Außen kommt es durch ringförmige Konstriktion im Bereich des Ellenbogens und des Handgelenks zur Formierung von Oberarm, Unterarm und Handplatte. Die auf der hinteren Grenze der Randleiste befindliche Zone polarisierender Aktivität reguliert die Formation der Extremität in der anteroposterioren Achse und somit auch die Entstehung der Fingerstrahlen. Durch Apoptose entstehen fünf Randleistensegmente, die für die Entwicklung der Finger mit Ausbildung zentraler Knorpel Elemente und Untergang des dazwischen liegenden Gewebes sorgen.

Durch Verdichtung bestimmter Regionen in den Knorpeln zu sogenannten Gelenkinterzonen und anschließendem Untergang entwickeln sich die Gelenke mit den sie umgebenden Kapseln (6).

An der Hand machen die Endphalangen mit der Bildung diaphysärer Knochenmanschetten in der siebten bis achten Embryonalwoche den Anfang der enchondralen Ossifikation. Darauf folgen die Metakarpalknochen, sowie Mittel- und Grundphalangen.

Die Kerne der Ossa carpalia treten erst nach der Geburt bis zum achten bis zwölften Lebensjahr auf und zwar in Form einer Spirale mit dem Os capitatum beginnend gegen den Uhrzeigersinn (aus palmarer Ansicht). Durch das Auftauchen von Knochenkernen in den Köpfen der Metakarpalknochen und den Basen der Phalangen entstehen die Epiphysenfugen zwischen erstem und drittem Lebensjahr, welche für das Wachstum der Knochen verantwortlich sind und sich bis zum vierundzwanzigsten Lebensjahr schließen (1).

Die Muskeln entstehen durch das Einwandern von Anteilen der Somiten (ventrolaterale Dermomyotomkante) in die sich entwickelnde Extremität. Zunächst lassen sich dabei ein ventrales und ein dorsales Blastem unterscheiden, wobei sich durch Aufspaltung und Fusion die individuellen plurisegmentalen Muskeln entwickeln. Im Zuge des Wachstums der Extremitätenanlage sprossen auch die Spinalnerven zur motorischen und sensiblen Innervation der Gliedmaße ein (6).

1.3 Fehlbildungen der Hand im Allgemeinen

Fehlbildungen der Hand können sich auf unterschiedlichste Weise präsentieren. Um sie zu klassifizieren und einzuteilen wird heute vorwiegend die Oberg, Manske, Tonkin (OMT) Klassifikation für angeborene Fehlbildungen der Hand und oberen Extremität, wie in Tabelle 2 dargestellt, verwendet (7,8). Diese beschreibt drei Hauptgruppen, Malformationen, Deformationen und Dysplasien, wobei Aspekte der Pathogenese berücksichtigt werden sollen. Die erste Gruppe der Malformationen ist durch eine fehlerhafte Formation

beziehungsweise Differenzierung von Geweben gekennzeichnet. Sie wird weiter unterteilt zur Unterscheidung von jenen Fehlern, welche die gesamte obere Extremität betreffen und jenen, die sich nur an der Handplatte manifestieren. Außerdem werden Probleme bei der Entwicklung je nachdem, ob sie in der proximodistalen, radioulnaren, dorsoventralen oder einer nicht spezifizierten Achse lokalisiert sind, voneinander abgegrenzt. Zur Gruppe der Deformationen gehören Veränderungen, welche in bereits normal formiertem Gewebe auftreten. Dysplasien sind hingegen durch fehlerhafte Organisation von Zellen zu Geweben gekennzeichnet (7). An der 2010 veröffentlichten OMT-Klassifikationen wurden im Laufe der Jahre einige Anpassungen vorgenommen (8). In Tabelle 2 soll die im Jahr 2020 aktualisierte Form der Einteilung in deutscher Übersetzung dargestellt werden.

Malformationen	Gesamte obere Extremität (fehlerhafte Achsenformation)	Proximodistale Achse:
		<ul style="list-style-type: none"> - Brachymelie - Synbrachydaktylie Spektrum (Poland Syndrom, gesamte Gliedmaße ohne Poland Syndrom) - Transversale Defizienz (Amelie, segmental) - Intersegmentale Defizienz (proximal, distal, beides) - Duplikation oder Verdreifachung ganzer Gliedmaßen
		Radioulnare Achse:
		<ul style="list-style-type: none"> - Radial-longitudinale Defizienz - Ulnar-longitudinale Defizienz - Ulnare Dimelie - Radiohumerale Synostose - Radioulnare Synostose - Kongenitale Dislokation des Radiuskopfes - Hemiphyseale Dysplasie des Unterarms, radial oder ulnar
	Dorsoventrale Achse:	
	<ul style="list-style-type: none"> - Ventrale Dimelie - Dorsale Dimelie 	
	Nicht weiter spezifizierte Achse:	
	<ul style="list-style-type: none"> - Schulter (Hochstand oder abnormale Schultermuskulatur) - Umwandlung der oberen in die untere Gliedmaße 	
Handplatte (fehlerhafte Achsendifferenzierung)	Proximodistale Achse:	
	<ul style="list-style-type: none"> - Brachydaktylie - Symbrachydaktylie - Transversale Defizienz - Spalthand 	
	Radioulnare Achse:	
<ul style="list-style-type: none"> - Radial-longitudinale Defizienz, hypoplastischer Daumen - Ulnar-longitudinale Defizienz, hypoplastischer ulnarer Strahl - Radiale Polydaktylie - Dreigliedriger Daumen (Fünf-Finger Hand) - Ulnare Dimelie - Ulnare Polydaktylie 		
Dorsoventrale Achse:		
<ul style="list-style-type: none"> - Dorsale Dimelie (palmarer Nagel) - Ventrale Dimelie (hypo-/aplastischer Nagel) 		

		<p>Nicht weiter spezifizierte Achse:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Weichgewebe (kutane/einfache Syndaktylie) - Skelettal (ossäre/komplexe Syndaktylie, Klinodaktylie, Kirner-Deformität, Synostose/Synphalangismus) - Komplex (syndromassoziierte Syndaktylie, Synpolydaktylie, nicht genauer spezifiziert)
Deformationen	Amniotisches-Band Syndrom	
	Nicht anders spezifiziert	
Dysplasien	Wachstumsvarianten	<p>Diffus (gesamte Gliedmaße):</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hemihypertrophie - Aberranter flexor/extensor/intrinsischer Muskel
		<p>Isoliert:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Makrodaktylie - Aberrante intrinsische Handmuskeln
	Tumorartige Erkrankungen	<p>Vaskulär:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hämangiom - Malformation - Andere
		<p>Neurologisch:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Neurofibromatose - Andere
		<p>Bindegewebe:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Juveniles aponeurotisches Fibrom - Infantiles digitales Fibrom - Andere
Angeborene Kontrakturen	<p>Skelettal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Osteochondromatose - Enchondromatose - Fibröse Dysplasie - Epiphyseale Abnormität - Pseudoarthrose - Andere 	
	<p>Arthrogryposis multiplex congenita:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Amyoplasie - Distale Arthrogryposis - Andere 	
		<p>Isoliert:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Kamptodaktylie - Thumb-in-palm Deformität - Andere
Syndrome	Spezifische	<ul style="list-style-type: none"> - Akrofaziale Dysostose 1 (Nager Typ) - Apert - Al-Awadi/Raas-Rothschild/Schinzel Phokomelie - Baller-Gerold - Bardet-Biedl (21 Typen) - Beals - CLOVES - Carpenter - Catel-Manzke - Cornelia de Lange (5 types) - Crouzon - Down - Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting

		<ul style="list-style-type: none"> - Fanconi Anämie - Freeman Sheldon - Fuhrmann - Goltz (fokale dermale Hypoplasie) - Gorlin (Basalzellnävussyndrom) - Greig Zephalopolysyndaktylie - Hajdu-Cheney - Hemifaziale Mikrosomie (Goldenhar Syndrom) - Holt-Oram - Lacrimoauriculodentodigital (Levy-Hollister) - Larsen - Laurin-Sandrow - Leri-Weill-Dyschondrosteose - Liebenberg Syndrom - Moebius Syndrom - Multiple Synostosen (4 Typen) - Nagel-patella - Noonan (2 Typen) - Okulodentodigitale Dysplasie AD; AR - Orofaziodigital (18 Typen) - Otopalatodigitales Syndrom (Filamin A) - Pallister-Hall - Pfeiffer - Pierre Robin (4 Subtypen) - Poland - Proteus - Roberts - SC Phokomelie - Rothmund-Thomson - Rubinstein-Taybi (2 Typen) - Saethre-Chotzen - Spalthand-Spaltfuß-Malformation (7 Typen) - Radiusaplasie-Thrombozypenie - Townes-Brock (2 Typen) - Tricho-rhino-phalangeales Syndrom (3 Typen) - Ulna-Mamma-Syndrom - VACTERL Assoziation (3 Typen)
	Andere	

Tab. 2: 2020 aktualisierte OMT Klassifikation der angeborenen Fehlbildungen der Hand und oberen Extremität in deutscher Übersetzung (8) (Quelle: Goldfarb et al. 2020)

2 Material und Methoden

2.1 Zielsetzung

Die Syndaktylie ist eine selten vorkommende Fehlbildung der Hand. Das Ziel dieser Diplomarbeit liegt in der Erstellung einer übersichtlichen und systematischen Zusammenfassung der aktuell verfügbaren Evidenz zu diesem Thema. Es soll dabei ein Überblick über das Krankheitsbild im Allgemeinen geschaffen werden und anschließend genauer auf die chirurgische Trennung der verbundenen Finger eingegangen werden.

2.2 Zielgruppen

Die Arbeit richtet sich neben Orthopäden, Kinder- und Jugendchirurgen sowie plastischen Chirurgen auch an alle anderen Personen, welche in einem interdisziplinären Setting Berührungspunkte mit dieser Erkrankung haben, beziehungsweise sich mit dem Thema der Syndaktylie auseinandersetzen wollen.

2.3 Konzept/Vorgehen

Für die Erstellung einer ausführlichen Zusammenfassung wurden Datenbanken, wie Pubmed und Google Scholar durchsucht, sowie Fachbücher als Informationsquelle für Allgemeine Informationen herangezogen. Um einen möglichst breiten Überblick über das Thema zu schaffen, wurden die Suchbegriffe Syndactyly surgery, Syndactyly release, Syndactyly genetics, Syndactyly etiology, Syndactyly classification, Syndactyly treatment, Poland syndrome, congenital malformations of the hand, Syndactyly dermal substitute, Web Creep, Syndactyly external fixation, Syndactyly release graftless, Syndactyly preputium und Syndactyly nailfold in den Suchmaschinen angewandt mit dem Ziel die in der Literatur verfügbare Evidenz zu einer übersichtlichen Arbeit zu kondensieren. Dabei wurden sowohl retrospektive und prospektive Studien als auch systematische Reviews zum Thema der Syndaktylie als Quellen inkludiert.

3 Ergebnisse

3.1 Definition

Obwohl jährlich nur selten neue Fälle auftreten, gilt die Syndaktylie als eine der häufigsten angeborenen Fehlbildungen der oberen Extremität. Es handelt sich bei dem Begriff um einen aus den griechischen Wörtern *syn* und *daktylos* zusammengesetzten Terminus, welche übersetzt „zusammen“ und „Finger“ bedeuten (9). Darunter wird das Ausbleiben der normalerweise intrauterin ablaufenden Separation der Finger verstanden (10). Es tritt bei ca. 40 von 100.000 Geburten auf und betrifft Knaben etwa doppelt so häufig wie Mädchen. Bei ca. 50 % der Betroffenen kommt die Malformation an beiden Händen vor (11). Wie in Abbildung 2 dargestellt, sind die Finger drei und vier mit 50% am häufigsten von der Anomalie betroffen, während eine Syndaktylie zwischen Daumen und Zeigefinger mit 5% verhältnismäßig seltener zu finden ist (12).

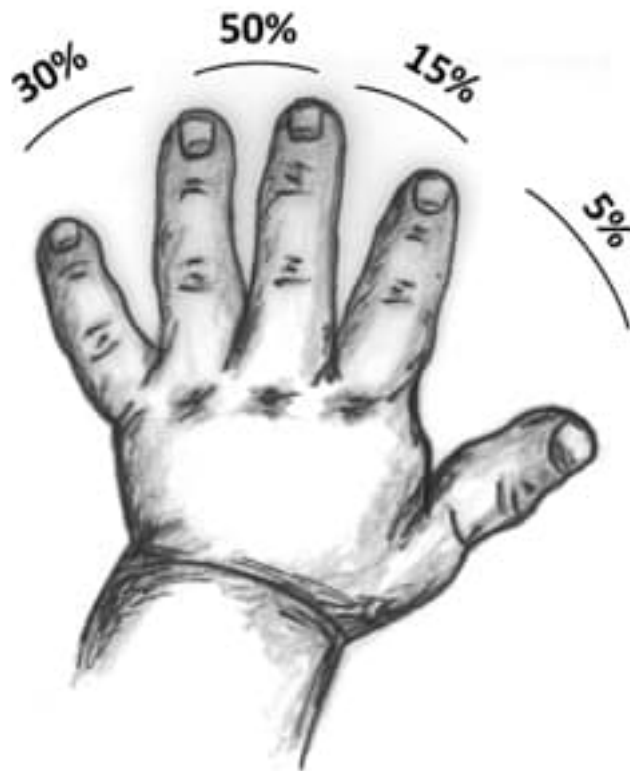


Abb. 2 Prozentuale Verteilung der Syndaktylie auf die Interdigitalfurchen (12) (Quelle: Singer et al. 2013)

3.2 Ätiologie

Vor Allem das Ausbleiben der Apoptose des Mesenchyms im Bereich zwischen den Fingern während der siebten und achten Schwangerschaftswoche ist für die Entstehung der Missbildung verantwortlich (10,13,14). In ca. 10-40% der Fälle liegt eine positive Familienanamnese für das Krankheitsbild vor, der Großteil der Fälle tritt jedoch sporadisch auf (10). Eine Vielzahl an Genen ist für die zahlreichen möglichen Wege der Entstehung einer Syndaktylie verantwortlich (14). Dazu zählen vor allem jene, welche an der Entwicklung der apikalen ektodermalen Randleiste, sowie der Zone polarisierender Aktivität beteiligt sind. In diesen Körperregionen wird der fibroblast growth factor 8 (FGF8) produziert (15). Daneben haben jedoch noch andere Proteine und Signalwege, darunter HOX Gene, Hedgehog Signalwege und sogenannte bone morphogenetic proteins (BMPs) Auswirkungen auf die Entstehung und Formierung der oberen Extremität (14,15).

Außerdem besteht wahrscheinlich ein Zusammenhang zwischen dem Auftreten der Fehlbildung und äußeren Faktoren, wie zum Beispiel mütterlichem Rauchen oder einem niedrigen Ernährungs- und Wirtschaftsstatus (16).

3.3 Begleitende Fehlbildungen der Syndaktylie

Die fehlerhafte Separation von Phalangen kann nicht nur isoliert, sondern auch in Assoziation mit über 300 bekannten Syndromen auftreten (13). Dazu gehört beispielsweise die Gruppe der Akrozephalosyndaktylien (15). Zu ihr zählen Syndrome, die mit dem Auftreten von Kraniosynostosen in Kombination mit Syndaktylie der Hände, Füße oder beidem vergesellschaftet sind. Zusätzlich können faziale, neuronale, kardiale, pulmonale, vertebrale sowie Extremitätenfehlbildungen in variabler Ausprägung inkludiert sein (17). Zu nennen sind hier das Apert Syndrom, das Pfeifer Syndrom, das Saethre-Chatzen Syndrom und das Carpenter Syndrom (15,17). Alle zeichnen sich durch die bereits erwähnte frühzeitige Verknöcherung der Schädelnähte mit einhergehender Kopf- und Gesichtsdeformierung und der Fusion von Phalangen aus. Die zusätzlich möglichen anderen Anomalien reichen von mentaler Retardierung, frontaler Enzephalozele, Gaumenspalten, Pulmonalarterienatresien, tracheoösophagealen Fisteln, polyzystischen Nieren oder Schulteranomalien beim Apert Syndrom über Obstruktionen der unteren Atemwege, Wirbelkörperfusionen, Pylorusstenosen, Anusfehlagen, Choanalatresien, breiten Daumen und Fehlen des äußeren Gehörgangs beim Pfeiffer Syndrom bis hin zu Kleinwuchs beim Saethre-Chatzen Syndrom. Das Carpenter Syndrom kann außerdem angeborene

Herzkrankheiten, Umbilikal- beziehungsweise Inguinalhernien, eine Spina bifida occulta, Skoliose und verminderte Hüftmobilität involvieren (17).

Weitere mögliche Syndrome, welche in Verbindung mit Syndaktylie auftreten können, sind beispielsweise die Sklerosteose mit quadratisch erscheinendem Kiefer oder das Fraser Syndrom, wobei Kryptophthalmus, Nierenagenesie und genitale Auffälligkeiten zu den häufigsten beteiligten Malformationen zählen (14,18). Zudem soll auch das Poland Syndrom erwähnt werden, welches mit Agenesie oder Hypoplasie von Muskeln einer Seite des Körpers einhergeht. Pathognomonisch für dieses Krankheitsbild ist das einseitige Fehlen oder die Unterentwicklung des sternokostalen Kopfes des Muculus pectoralis major (19).

An dieser Stelle ist anzumerken, dass es sich hierbei lediglich um eine Auswahl an begleitenden Fehlbildungen handelt, während noch viele weitere Organe beim Vorhandensein einer Syndaktylie affiziert sein können.

3.4 Einteilung der Syndaktylie

Bei der Syndaktylie gibt es eine große Variabilität an phänotypischen Ausprägungsformen. Es wird eine komplette von einer inkompletten Form unterschieden, je nachdem, ob die Fusion der benachbarten Finger bis zur distalen Phalanx reicht oder bereits proximal davon endet. Dabei kann die Verbindung nur aus Weichgewebe bestehen, man spricht dann von einer einfachen Syndaktylie, oder auch eine ossäre Fusion involvieren. Diese Form wird als komplex bezeichnet. Bei der komplizierten Syndaktylie sind zwischen den Fingern zusätzliche Knochen zu finden (10).

Die aktuell gültige Klassifikation für isoliert auftretende Syndaktylien wurde von Malik S. 2012 durch Überarbeitung der zuvor etablierten Einteilung von Temtamy und McKusick, welche sich vor allem nach der phänotypischen Ausprägung und familiären Verteilung der Fehlbildung richtet, erarbeitet (13,20). Sie berücksichtigt die Fortschritte der Forschung, die hinsichtlich der klinischen, genetischen und molekularmedizinischen Aspekte zu diesem Thema gemacht wurden (13). Es werden neun verschiedene Typen voneinander unterschieden, welche zum Teil mehrere Subgruppen zusammenfassen. Da der Fokus dieser Arbeit auf den chirurgischen Aspekten der Syndaktylie liegen soll, werden hier vor allem die phänotypischen Erscheinungsbilder beschrieben.

3.4.1 Syndaktylie Typ I

Darunter werden Fusionen der Finger 3/4 und/oder der Zehen 2/3 verstanden. Auch eine Verbindung der Zehen 4/5 ohne Handbeteiligung zählt zu dieser Gruppe. Die Verschmelzung kann nur kutaner Natur sein oder auch knöcherner Anteile involvieren. Je nach Ausprägung werden Typ I-a (Weidenreichtyp mit Syndaktylie der Zehen 2/3), Typ I-b (Luekentyp mit Beteiligung der Finger 3/4 und Zehen 2/3), Typ I-c (Montagutyp mit Affektion der Finger 3/4) und Typ I-d (Castillatyp mit Synydaktylie der Zehen 4/5) unterschieden (13). Exemplarisch soll dieser Typ in Abbildung 3 anhand des Falles eines neun Monate alten Knaben mit kompletter kutaner Verschmelzung des dritten und vierten Fingerstrahls veranschaulicht werden.



Abb. 3 Kutane komplette Syndaktylie der dritten Zwischenfingerfurche links eines neun Monate alten Knaben (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

3.4.2 Syndaktylie Typ II

Zu dieser Form der Fehlbildung, welche auch Polysyndaktylie genannt wird, zählen Ausprägungen, bei welchen die Finger 3/4 und Zehen 4/5 miteinander verwachsen sind und ein partieller oder vollständiger akzessorischer Fingerstrahl im Bereich der Fusion vorliegt. Dieser Typ ist jedoch sehr variabel und umfasst knöcherne sowie kutane Brückenbildung.

Die vielen dokumentierten Phänotypen lassen sich weiter in drei Untergruppen subsumieren. Diese sind Typ II-a, welcher durch zentrale Polysyndaktylie der Hände und postaxiale Ausprägung dieser Fehlbildung an den Füßen gekennzeichnet ist, Typ II-b mit zentraler und postaxialer Polysyndaktylie der Hände und postaxialer Syndaktylie der Füße, sowie Typ II-c, bei welchem der Phänotyp in etwa dem Typ II-a entspricht. Sie unterscheiden sich vor allem in der genetischen Grundlage für die Entstehung der Anomalie (13,21).

3.4.3 Syndaktylie Typ III

Bei Typ III der Syndaktylie sind die Finger 4/5 miteinander verschmolzen, wobei vor allem in den distalen Phalangen eine knöcherne Komponente vorliegen kann. Der fünfte Finger ist zudem verkürzt (13).

3.4.4 Syndaktylie Typ IV

In diesem Fall liegt eine kutane oder auch knöcherne Brückenbildung aller Finger mit zusätzlicher Polydaktylie vor. Die betroffene Hand hat somit ein schalenförmiges Aussehen. Eine Beteiligung der Füße ist möglich und unterscheidet Typ IV-b von Typ IV-a (13).

3.4.5 Syndaktylie Typ V

Dieser Typ zeichnet sich durch eine Verwachsung der vierten und fünften Metakarpalknochen sowie einer Hypoplasie derselben aus (13). Dabei gibt es unterschiedliche Ausprägungsformen. Beispielsweise ist eine Spaltbildung zwischen den Ossa metacarpalia drei und vier möglich (13,22). Zusätzlich finden sich an den Füßen kutan verbundene Phalangen (13).

3.4.6 Syndaktylie Typ VI

Hier zeigt sich eine kutane sowie knöcherne Fusion der Finger zwei bis fünf in heterogener Ausprägung. Ebenso verhält es sich bei den Zehen (13).

3.4.7 Syndaktylie Typ VII

Diese Gruppe der Syndaktylien umfasst zwei Formen (Typ VII-a und Typ VII-b), bei welchen alle Knochen der gesamten Hand regellos miteinander synostotisch verbunden sind.

Auch die Füße zeigen ein ähnliches Bild, wobei die knöchernen Komponente variabel ist. Die Hand kann dabei ein löffelartiges Erscheinungsbild (VII-a) haben oder sich in einer Oligodaktylie manifestieren, bei welcher einzelne deformierte Fingerstrahlen erkennbar sind (VII-b). Auch die genetische Ursache dieser beiden Entitäten ist verschieden (13).

3.4.8 Syndaktylie Typ VIII

Das Hauptmerkmal ist hier eine ossäre Brückenbildung zwischen den letzten beiden Metakarpalknochen. Die Füße sind bei dieser Art der Fehlbildung nicht affiziert. Auch hier lassen sich nach den jeweiligen genetischen Determinanten zwei Arten (Typ VIII-a und -b) unterscheiden, welche jedoch phänotypisch nicht differenzierbar sind (13).

3.4.9 Syndaktylie Typ IX

Diese Form beschreibt eine Fehlbildung, bei welcher die knöchernen Verbindung die beiden Ossa metacarpalia 3/4 betrifft und eine verringerte Anzahl an Fingern vorliegt. Die Fusion der beiden Mittelhandknochen setzt sich in Form eines einzelnen Fingerstrahls nach distal fort. Daumen und kleiner Finger sind ebenfalls verändert. Die zur Körpermitte näher gelegenen Zehen sind kutan miteinander fusioniert und die distalen Phalangen zu klein (13).

3.5 Diagnostik

Da die Syndaktylie eine angeborene Fehlbildung mit resultierender Deformierung von Skelettstrukturen beziehungsweise des Bewegungsapparats und deren Funktion darstellt, wird die Auffälligkeit meist gleich nach der Geburt erkannt (20). Dabei muss auch das mögliche Vorhandensein weiterer Fehlbildungen oder die Assoziation mit einem Syndrom in Betracht gezogen werden. Um dies zu differenzieren, sollte vor allem beim Vorliegen einer knöchernen Komponente der Syndaktylie bei der allgemeinen klinischen Untersuchung des Neugeborenen genauer auf die oberen Extremitäten, die Füße, den Kopf sowie auf Gesicht und Thorax eingegangen werden. Wird vermutet, dass weitere Begleiterkrankungen vorhanden sind oder eine syndromale Symptomenkonstellation gegeben ist, sollte das Kind an eine pädiatrische Abteilung zur weiteren Abklärung überwiesen werden (10). Es eröffnen sich daraufhin mehrere Möglichkeiten der Diagnosefindung. Einerseits können eine genaue klinische Beurteilung sowie apparative Diagnostikmethoden, wie Röntgenaufnahmen oder Ultraschalluntersuchungen der betroffenen Körperregionen Aufschluss über die phänotypische Erscheinung und die

Ausprägung der Malformation liefern. Andererseits besteht die Option die betroffene Person auf genetische Besonderheiten zu untersuchen (10,20).

Sind die Interphalangealgelenke normal beweglich und deutliche Beuge- und Streckfalten erkennbar, ist eine einfache Syndaktylie ohne knöchernen Fusion wahrscheinlich. Ist dies nicht der Fall, muss an eine komplexe oder komplizierte Form der Fehlbildung gedacht werden. Auch bei einer Verschmelzung der Nägel oder verminderter Beweglichkeit zwischen den distalen Fingerknochen, sollte eine ossäre Beteiligung suspektiert werden (10). Bezugnehmend auf die Möglichkeiten der Bildgebung bei kongenitalen Anomalien der Hand, sind es vor allem Röntgenaufnahmen, die zur Beurteilung herangezogen werden. Damit soll die Frage schließlich sicher beantwortet werden, ob neben einer sichtbaren Weichteilverbindung der Finger auch eine knöchernen Brückenbildung vorliegt. Dies hat Auswirkungen auf das erwartete Ergebnis einer operativen Trennung, sowie die Wahl des Operationszeitpunkts. MRT- und Ultraschalluntersuchungen werden hingegen seltener durchgeführt. Häufig werden bei kongenitalen Malformationen Röntgenbilder bereits zu einem Zeitpunkt angefertigt, zu welchem die Karpalknochen und Epiphysen noch kaum verknöchert sind, weshalb diese nur selten zur Operationsplanung herangezogen werden können und oftmals aktuellere Bilder benötigt werden (23).

Um ein klareres Bild über die individuelle genetische Grundlage der aufgetretenen Fehlbildung zu erlangen, schlagen Zaib T. et. al. ein Procedere zur genaueren Abklärung der Genotyp-Phänotyp Korrelation vor. Demnach sollte nach klinisch gestellter Diagnose einer Syndaktylie eruiert werden, ob es noch weitere Familienmitglieder mit dieser Form der Malformation gibt und im Anschluss die DNA der betroffenen Person mittels Next Generation Sequencing auf ursächliche Gene und Mutationen überprüft werden. Dies soll den Zusammenhang zwischen Genotyp und Phänotyp in Zukunft verdeutlichen (20).

Um das extrem seltene und tödliche Timothy-Syndrom, welches mit typischen EKG Veränderungen (QT-Verlängerung) und Syndaktylie der Hand einhergeht, auszuschließen kam es zu Empfehlungen in der Literatur alle Patient*innen präoperativ auf diese Erkrankung mittels Elektrokardiographie zu untersuchen. Jedoch spricht eine Studie von Nuzzi et al. gegen das routinemäßige EKG-Screening bei nicht-syndromassoziierten Syndaktyliepatient*innen (9,24).

3.6 Chirurgische Behandlung

3.6.1 Indikation und Kontraindikation

Da die potentielle Verbesserung der Handfunktion in den meisten Fällen die Risiken der operativen Trennung überwiegt, ist fast immer eine Indikation zur Operation von syndaktyl miteinander verwachsenen Fingern gegeben (11). Im Fall von leichter inkompletter Syndaktylie ohne funktionelle Einschränkung liegt laut manchen Autoren lediglich eine relative Indikation für eine chirurgische Therapie vor (10). Legt die anatomische Situation nahe, dass eine Trennung der Finger mit einer verringerten Funktionalität einhergehen würde, ist die Operation kontraindiziert. Dies ist beispielsweise bei Fehlen verschiedener Strukturen, wie Knochen, Gelenken, Nerven, Blutgefäßen oder Bändern der Fall (25). Weiters sollte bei Vorhandensein sogenannter Super Digits, Konstellationen, bei welchen entweder zwei Metakarpalknochen mit einem großen Finger artikulieren (Typ I) oder zwei Finger mit einem Metakarpalknochen verbunden sind (Typ II) auf eine chirurgische Trennung verzichtet werden. In diesem Fall wären bei beiden Typen mit zunehmendem Wachstum postoperative Komplikationen, wie beispielsweise Minderwuchs, Bewegungsverlust oder Abwinkelung der betroffenen Finger zu wahrscheinlich (26). Außerdem können schwere Begleiterkrankungen oder andere medizinische Umstände ein chirurgisches Vorgehen ausschließen (11).

3.6.2 Ziel der Operation

Im Fokus einer chirurgischen Therapie und der zahlreichen vorhandenen Methoden zur Trennung der fusionierten Finger steht die Herstellung einer suffizienten Funktion der Finger und Hände. Hierfür ist eine korrekte Lage und Tiefe der Zwischenfingerfurchen erforderlich. Um dies zu erreichen, ist das Verständnis über die Anatomie und den Aufbau der Furchen essentiell (27). Die vielen verfügbaren Techniken liefern Ansätze, um die aus der Trennung resultierenden Hautdefizite mit möglichst viel lokalem Gewebe zu decken und verbleibende offene Stellen mit Hauttransplantaten zu versorgen (26). Auch das Aussehen und die äußerliche Erscheinung sollen mit einer Operation verbessert werden (11).

3.6.3 Aufklärung der Eltern

Um das nötige Vertrauen der Eltern des zu operierenden Kindes zu gewährleisten, ist es wichtig sie über den genauen Ablauf der Behandlung sowie die realistischen Ziele einer Operation aufzuklären. Hierfür ist es notwendig, auf ihre Bedenken einzugehen und Zeit für

alle möglichen Fragen einzuplanen. Es sollte betont werden, dass eine Verbesserung der Handfunktion im Fokus des chirurgischen Eingriffs steht und eine normale Optik nicht immer erreicht werden kann. Es sollte außerdem über die mögliche Notwendigkeit zusätzlicher Operationen beziehungsweise einem zweizeitigen Verfahren informiert werden, sollten mehr als zwei Finger einer Hand miteinander fusioniert sein. Zudem ist klarzustellen, dass der Eingriff die rekonstruktive Anwendung von Hauttransplantaten erfordern kann und regelmäßige Kontrollen bis zum Ende des Wachstums notwendig sind, um potentielle Komplikationen, wie die Entwicklung von Kontrakturen oder ein gesteigertes Wachstum der Kommissur frühzeitig zu erkennen und zeitnah korrigieren zu können (10).

3.6.4 Zeitpunkt der operativen Trennung

Der Zeitpunkt der chirurgischen Separation von verschmolzenen Fingern beeinflusst den weiteren Wachstumsverlauf der Finger. Wird zu früh operiert, ist mit einem höheren Risiko für Narbenkontrakturen zu rechnen, während es bei einer Trennung zu einem späteren Zeitpunkt zu Deformitäten der Finger, wie beispielsweise ungleichmäßigem Wachstum oder Gelenksdeviationen kommen kann (11,27). Aus diesem Grund wird der Zeitpunkt zur operativen Trennung individuell in Abhängigkeit von Ausmaß und Komplexität der Fehlbildung sowie Anzahl der beteiligten Finger gewählt (10).

Meistens findet die Operation erst ab einem Alter von sechs Monaten statt, um das anästhesiologische Risiko gering zu halten, jedoch wird allgemein empfohlen, dass syndaktyle Verwachsungen vor Eintritt in die Schule chirurgisch behandelt werden (25).

Auf der einen Seite besteht zudem die Meinung, dass Operationen nach Abschluss des zweiten Lebensjahres negative Folgen für die Entwicklung der Handfunktion haben kann, da diese zwischen dem 6. und 24. Lebensmonat stattfindet. Auf der anderen Seite wird mit schlechterem Outcome und mehr postoperativen Komplikationen gegen Eingriffe an Patient*innen unter 18 Monaten argumentiert (25).

Jedenfalls sollten die Betroffenen bis zur geplanten chirurgischen Versorgung engmaschig untersucht werden, um etwaige Deviationen frühzeitig detektieren zu können (9).

Einige Autoren sprechen sich für einen Operationszeitpunkt zwischen 12 und 18 Monaten aus (25,27). Ein Aspekt, der für diesen Zeitpunkt spricht, ist das Vorhandensein von genügend subkutanem Fett, welches bei Entfernung den Verschluss der Hautdefekte erleichtern kann (25). Außerdem nimmt die Elastizität des subkutanen Fett und der Haut mit zunehmendem Alter ab (28).

In die Entscheidung, wann eine Operation stattfinden soll, fließt außerdem die Lokalisation der Syndaktylie ein. Ist die Fehlbildung zwischen Ring- und kleinem Finger beziehungsweise zwischen Daumen und Zeigefinger lokalisiert, sollte die Trennung bereits um das sechste Lebensmonat stattfinden. Der Grund dafür liegt im Größenunterschied der verschmolzenen Finger, welcher die Entstehung von fortschreitenden Deviationen begünstigt. Dies steht in Kontrast zum vorher erwähnten bevorzugten Operationszeitpunkt zwischen 12 und 18 Monaten bei Malformationen im Bereich der zweiten und dritten Zwischenfingerfurche (vom Daumen aus kleinfingerwärts gezählt) (27).

Es ist außerdem zu erwähnen, dass bei Beteiligung beider Seiten eines Fingers, also einer Syndaktylie von drei nebeneinander gelegenen Fingerstrahlen, ein zweizeitiges Verfahren zur Anwendung kommt. Andernfalls bestünde ein zu hohes Risiko für eine vaskuläre Unterversorgung mit Nekrosebildung der Finger und Lappen (25,27). Um dies zu vermeiden, ist ein Mindestabstand von drei bis sechs Monaten zwischen den Eingriffen indiziert (12). Interessanterweise konnten Tian et al. in einer retrospektiven Studie unter Einschluss von 31 Patient*innen mit Syndaktylie an mehr als zwei benachbarten Fingern zeigen, dass ein einzeitiges Verfahren unter der Verwendung von „Gullwing Flaps“ bei einfacher inkompletter Syndaktylie ebenfalls möglich und sicher ist. Nur bei einer Person waren, aufgrund einer abnormalen Anatomie der Fingerarterien zwei Operationen zur Trennung notwendig. Die Follow-up Periode, in welcher die Patient*innen auf Finger- oder Lappennekrosen untersucht wurden, betrug dabei mindestens 6 Monate (29).

Sind alle Finger einer Hand von der Deformität betroffen, unterscheiden sich die Meinungen bezüglich der Reihenfolge der operativen Trennung. Hutchinson et al. schlagen vor in einer ersten Operation die Interdigitalfurchen 1 und 3 aufzutrennen und zu einem späteren Zeitpunkt die Furchen 2 und 4 (25). Oda et al. hingegen bevorzugen es in diesem Fall beim ersten Verfahren den Daumen und den kleinen Finger von den restlichen zu separieren (27). Entgegen der beschriebenen Meinung eine Syndaktylie mehr als zwei benachbarter Finger sollte in mehreren Verfahren behandelt werden, präsentierten Hynes et al. 2015 die Möglichkeit durch eine präoperative CT-Angiographie eine einzeitige Trennung zu gewährleisten (30).

In einzelnen Fällen kann es vorkommen, dass sich Syndaktyliepatient*innen erstmalig im Erwachsenenalter in ärztliche Behandlung begeben wollen. In diesen Fällen ist es essentiell, deren bisher entwickelte Handfunktion genau zu explorieren. Können alltägliche Tätigkeiten normal und suffizient mit der betroffenen Hand ausgeführt werden, sollte von einer

operativen Korrektur abgeraten werden, da es für solche Patient*innen in der Regel schwer ist sich an die neue Situation funktionell anzupassen (31).

3.6.5 Aufbau der Zwischenfingerfurchen

Um eine Syndaktyliekorrektur mit dem Ergebnis einer suffizienten Handfunktion zu erreichen, ist es unabdingbar über die Form und Lage der Zwischenfingerfurchen bescheid zu wissen. Die U-förmigen Furchen befinden sich palmarseitig in der Mitte zwischen der distalen Palmarfalte und den proximalen Interphalangealfalten. Sie fallen von palmar nach dorsal und distal nach proximal in einem Winkel von ungefähr 45° ab und reichen etwa vom mittleren Bereich der proximalen Phalangen bis zu den Köpfen der Ossa metacarpalia. Betrachtet man die gesamte Hand, so befinden sich die Interdigitalfurchen 1 und 2 ungefähr auf der gleichen Höhe, wobei die vierte Furche etwas proximaler davon zu liegen kommt (27).

3.6.6 Vorbereitung der Operation

Die operative Behandlung findet unter Vollnarkose in Rückenlage statt, wobei die zu versorgende Extremität in 90° Abduktion gelagert wird. Ein steriles Tourniquet sollte so proximal wie möglich angebracht werden, um möglichst viel Spielraum betreffend der Entnahme von Hauttransplantaten zu gewährleisten. Es bietet sich die Verwendung verschiedener Mittel zur optischen Vergrößerung an, um Gefäß- und Nervenstränge besser identifizieren und erhalten zu können (9,11)

3.6.7 Schritte der operativen Trennung

Es besteht eine Vielzahl möglicher Operationsmethoden bei der chirurgischen Trennung von syndaktyl miteinander verwachsenen Fingern. Diese verfolgen alle das Ziel, den oben beschriebenen Aufbau der Zwischenfingerfurchen mit ihrem U-förmigen Aussehen und dem 45° Winkel auf der physiologischen Höhe zu rekonstruieren. Sie liefern dabei Ansätze zur Deckung des auftretenden Hautdefekts und sollen das Risiko für postoperative Narbenbildung und ein Wiederauftreten beziehungsweise das sogenannte Web-Creep gering halten (32). Ein einfaches Trennen der verschmolzenen Finger mit einer Schere, wie im frühen 19. Jahrhundert praktiziert, ist nicht zielführend, da aus der längsgerichteten Narbenbildung häufig Beugekontrakturen resultieren würden (26). Um dies zu vermeiden kommen heute verschiedene Schnittmuster und Techniken zur Anwendung (11). Der grobe

Ablauf einer chirurgischen Trennung wird im Folgenden beschrieben. Er soll anhand des Beispiels eines 24 Monate alten Knaben mit inkompletter einfacher Syndaktylie in den Abbildungen 4 – 8 veranschaulicht werden.

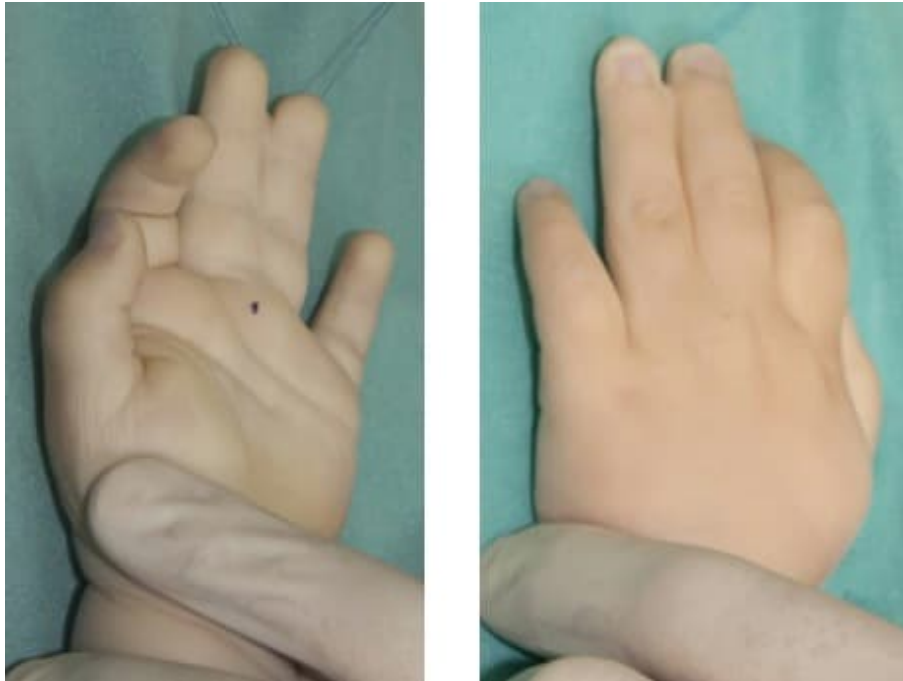


Abb. 4 Ausgangsbefund eines 24 Monate alten männlichen Patienten mit einfacher inkompletter Syndaktylie (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

3.6.7.1 Lappendesign und Schnittführung

Um ein erfolgreiches Ergebnis zu erhalten, ist es sinnvoll zunächst ein gut überlegtes Lappendesign zu planen und eventuell auf der Haut einzuzeichnen (32). Wie in Abbildung 5 dargestellt, ist es ratsam wichtige Orientierungspunkte vorab mit einem hautverträglichen Stift auf der Haut zu markieren.

Je nachdem, ob eine komplette oder inkomplette Syndaktylie besteht, stehen unterschiedliche Methoden zu Verfügung. Häufig kommen angepasste Zick-Zack-Schnitte palmar und dorsal zum Einsatz, um in der Folge ineinandergreifende Lappen präparieren zu können (9). Liegt eine milde inkomplette Form mit einer relativ proximalen Kommissur vor, können auch andere Lappenplastiken verwendet werden, um die bereits bestehende Furche noch weiter nach proximal zu verlagern (9,33). Die Wahl der Operationstechnik obliegt dem Operateur und richtet sich unter anderem nach dessen Erfahrung. Zudem kann sie einfach

individuell angepasst werden (11). Die verschiedenen Methoden werden weiter unten im Text exemplarisch beschrieben.

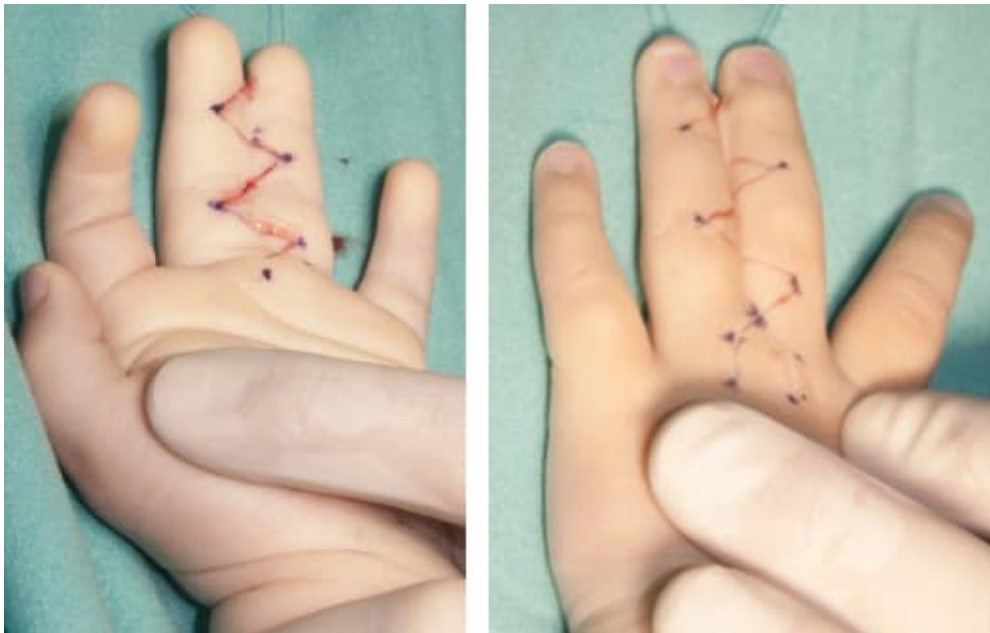


Abb. 5 Lappendesign mit dorsalen und palmaren Zick-Zack-Schnitten (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

3.6.7.2 Trennung der Finger

Ist das Design überlegt, werden die entsprechenden Hautschnitte gesetzt und die Lappen vom darunterliegenden Gewebe abgehoben. Blutende Gefäße werden dabei mit der bipolaren Pinzette verödet (9,11).

Im Anschluss daran kann begonnen werden, die restlichen fibrösen Verbindungen der verbundenen Finger von distal nach proximal zu trennen. Dieser Vorgang soll in Abbildung 6 bildhaft demonstriert werden. Dabei sollen die versorgenden Gefäße und Nerven identifiziert und soweit wie möglich nach proximal verfolgt werden, um sie schließlich ungefähr auf Höhe der Köpfe der Ossa metacarpalia zu separieren. In manchen Fällen verhindert die Lage der Bifurkation der gemeinsamen Arteria digitalis palmaris die korrekte Positionierung der neu entstehenden Zwischenfingerfurche. Ist dem so, kann bei Vorhandensein einer bekanntermaßen suffizienten vaskulären Versorgung auf der kontralateralen Seite eines der betroffenen Finger eine Ligatur des entsprechenden Arterienasts durchgeführt werden. Um für mögliche weitere Eingriffe bescheid zu wissen, ist die genaue Dokumentation der neu entstandenen vaskulären Situation wichtig. Auch der

digitale Nerv kann sich theoretisch erst distal der geplanten Kommissurhöhe aufzweigen, was eine Mikrodissektion desselben notwendig macht (9,11,26). Bei Vorliegen von ossären Verbindungen der Finger ist besonders auf die sorgfältige Trennung der Phalangen in der richtigen Ausrichtung zu achten. Knöcherne Inseln sollten dabei dringend vermieden werden (32).

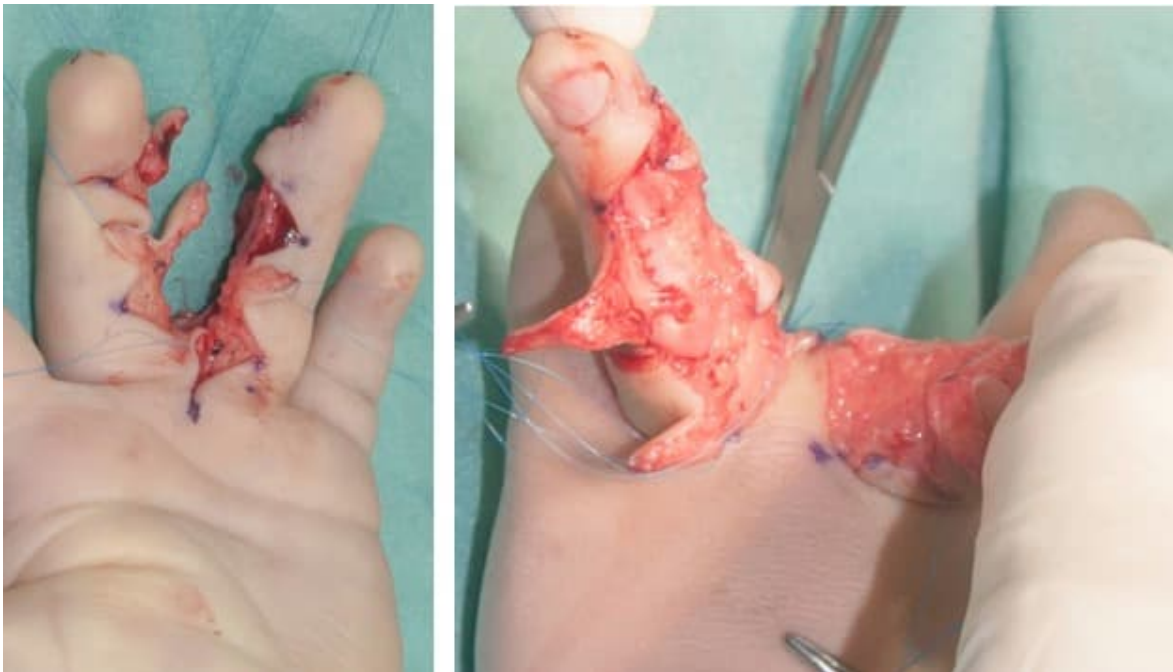


Abb. 6 Vollständig getrennte Finger nach Präparation der Lappen (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

3.6.7.3 Hautverschluss

Bevor schließlich die Haut wieder verschlossen werden kann, ist es wichtig die präparierten Lappen entsprechend zu entfetten (11,26). Dabei sprechen Dao et al. von einer bevorzugten Lappendicke von ungefähr einem Millimeter, während Sood et al. das Belassen von subdermalem Fett mit einer Dicke von etwa zwei Millimetern empfehlen (26,32). Ist dies geschehen, soll das erstellte Lappendesign einen möglichst spannungsfreien Hautverschluss ermöglichen. In Abbildung 7 ist zu erkennen, wie die gewählte Operationstechnik die Deckung eines Großteils des entstandenen Hautdefekts gewährleistet. Für den Verschluss der Haut wird bevorzugt resorbierbares Nahtmaterial verwendet, um den Patient*innen die unangenehme Nahtentfernung zu ersparen (9).



Abb. 7 Verschluss des entstandenen Hautdefekts mit Einzelknopfnähten (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

Je nach Ausprägung des initialen Befunds ist für die vollständige Deckung des Defekts jedoch die vorhandene lokale Haut nicht immer ausreichend und ein sogenannter full-thickness-skin-graft wird benötigt (9,11,26). Es besteht außerdem die Möglichkeit split-thickness-skin-grafts zu verwenden (9). In Abbildung 8 ist erneut das Operationsfeld nach der erfolgten Fingertrennung und dem Hautverschluss mittels nicht-resorbierbarer Nähte ersichtlich.



Abb. 8 Postoperatives Bild nach der Trennung und Versorgung der gezeigten Syndaktylie (mit freundlicher Genehmigung von Prof. Georg Singer, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

3.6.8 Operationstechniken

Wie bereits erwähnt kam es bei der einfachen Trennung syndaktyl verwachsener Finger mit einer Schere, wie im 19. Jahrhundert praktiziert, in vielen Fällen zu Beugekontrakturen (26,34). In der Mitte des 20. Jahrhunderts wurden bereits Methoden zur Deckung der verbleibenden Defektoberflächen veröffentlicht, bei welchen die Entstehung von Kontrakturen ausblieb. Diese bestanden aus der Anwendung lokaler Lappenplastiken mit zick-zack-förmigen Hautschnitten und der Verwendung von Hauttransplantaten (34). Diese Technik wurde in der Folge von vielen Chirurgen aufgegriffen und modifiziert, wodurch sich Ansätze entwickelten, welche der Narbenbildung und Hyperpigmentierung, die bei der Implantation von Hauttransplantaten beobachtet wurden, entgegenwirken sollen. Die Entfernung von subkutanem Fett und metakarpale Lappenplastiken sollen etwa einen Hautverschluss ohne Skin-Grafts ermöglichen (34,35). Zusätzlich wurden Alternativen zur bewährten Zick-Zack-Methode untersucht, um eine auffällige Narbe durch das Missverhältnis zwischen der dorsalen und volaren Haut hinsichtlich Farbe und Textur zu vermeiden. So wurden weitere Techniken mit dem Ziel entwickelt, die Finger in einem geradlinigen Schnittmuster ohne dem Resultat einer Beugekontraktur zu trennen (34,36).

3.6.8.1 Verwendung lokaler Lappenplastiken

3.6.8.1.1 Rekonstruktion der Furchen

Natürlich abhängig vom vorliegenden Ausgangsbefund werden verschiedene lokale Lappenplastiken zur Defektdeckung verwendet. Typischerweise kommen bei der Rekonstruktion der Zwischenfingerfurchen selbst lokale Lappen in unterschiedlichsten geometrischen Formen zum Einsatz (37). Sie sollen dabei helfen, deren physiologische Form nach der Trennung der Finger wiederherzustellen (32).

Als wichtiges Beispiel ist die bewährte rechteckige Form für einen dorsalen Hautlappen, welcher über die neu entstehende Kommissur nach palmar gelegt wird zu erwähnen (32). Das entsprechende Schnittmuster ist in Abbildung 9 veranschaulicht.

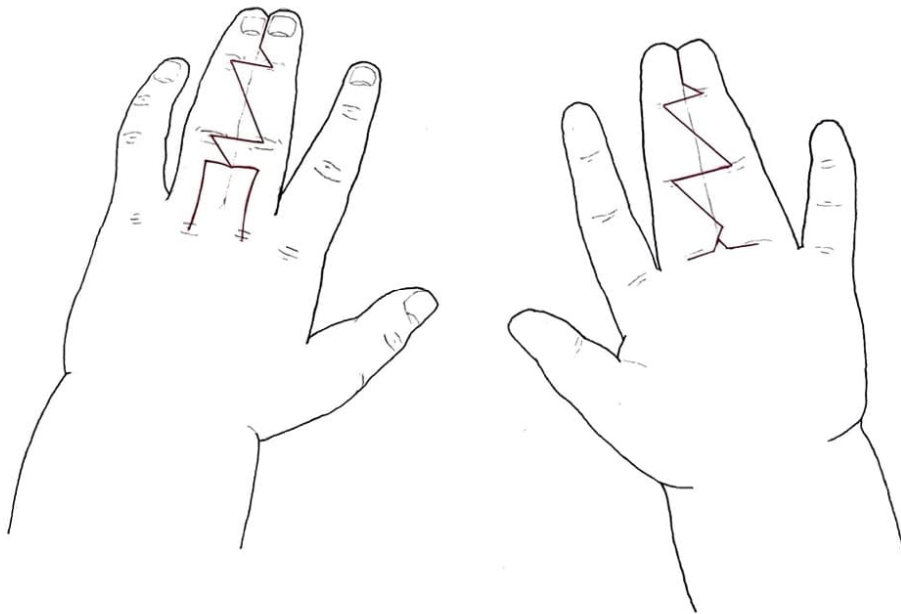


Abb. 9 Rechteckiger dorsaler Hautlappen zur Versorgung der Kommissur nach der Beschreibung von Sood et al. (32)

Eine weitere mögliche Technik ist die Verwendung des sogenannten trident-flap. Dabei werden palmar zwei rechteckige und dorsal zwei dreieckige Lappen geformt, die in der Folge über die offene Furche gespannt und ineinandergreifend vernäht werden (38). Eine schematische Illustration dieser Schnitfführung im Bereich der Zwischenfingerfurche ist in Abbildung 10 zu sehen.

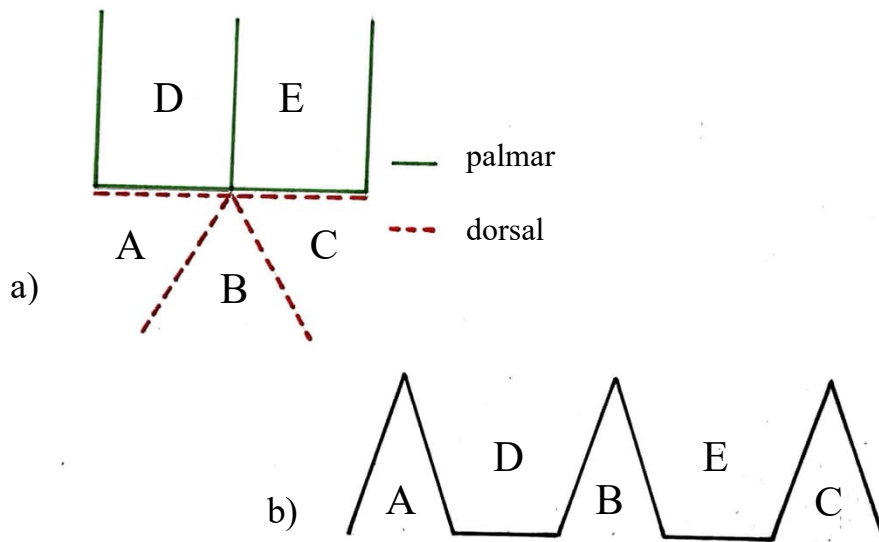


Abb. 10 a) Schematische Darstellung der Schnittführung des sogenannten „Trident Flaps“; b) Anordnung der präparierten Lappen; modifiziert nach der Beschreibung von Guero (38)

Ebenso konnten mit hexagonalen dorsalen Hautlappen, wie in Abbildung 11 bildhaft dargestellt, zufriedenstellende Resultate erreicht werden (28).

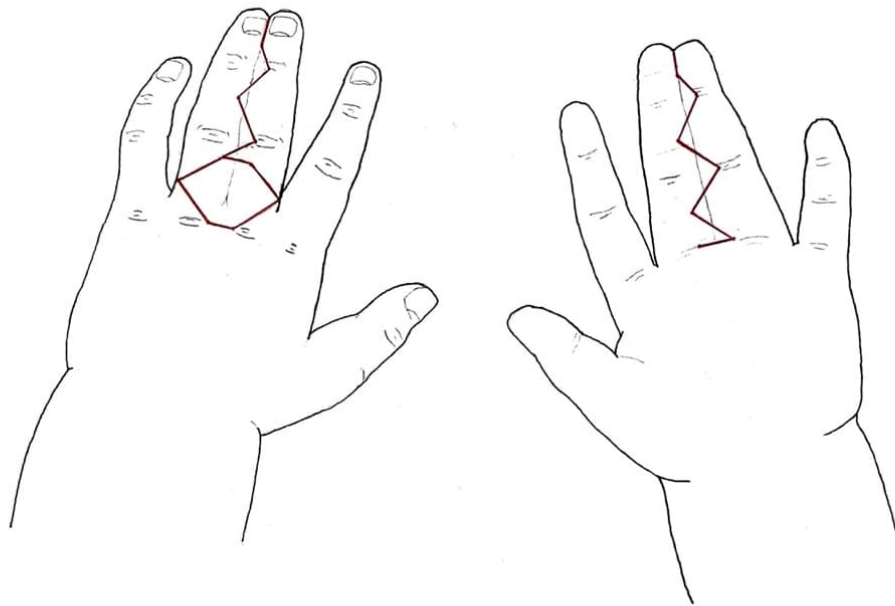


Abb. 11 Hexagonaler dorsaler Hautlappen nach der Beschreibung von Wang et al. (28)

Zudem besteht die Option einen dorsalen omegaförmigen Hautlappen mit seiner distalen Spitze auf Höhe der proximalen Interphalangealgelenke und seinem proximalen Ursprung im Bereich der metakarpalen Köpfe über die neue Furche zu legen. Auf der palmaren Seite werden dabei zwei Dreiecke durch einen Hautschnitt in der Form eines nach proximal zeigenden Ankers erstellt, welche schließlich den seitlichen Bereich der Kommissur decken sollen (31). Die folgend eingefügte Abbildung 12 soll einem besseren Verständnis dieser Methode dienen.

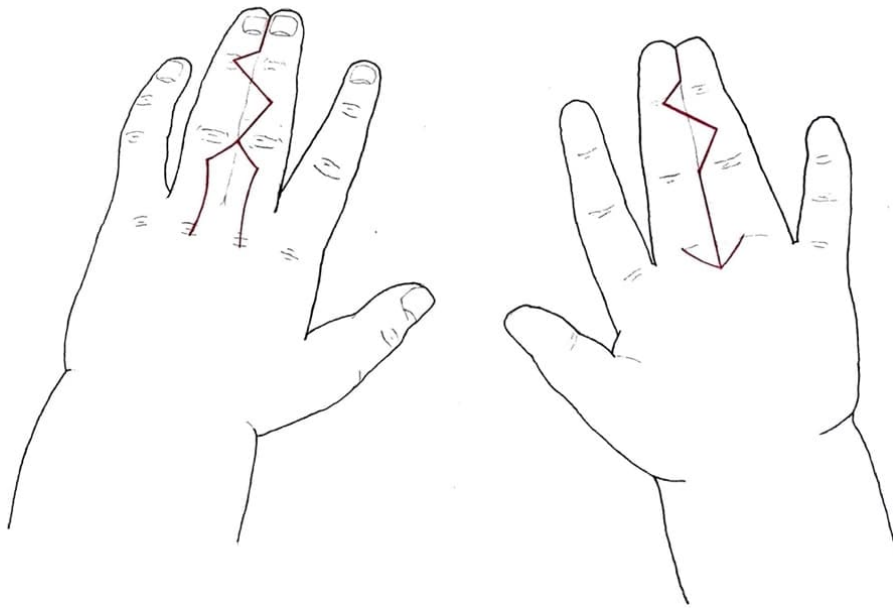


Abb. 12 Omega-förmiger dorsaler Hautlappen nach der Beschreibung von Balakrishnan et al. (31)

Eine interessante Technik stellt außerdem der „M-zu-V“ Lappen dar. Hier wird ein nach distal zeigender M-förmiger Verschiebelappen auf dem Handrücken erstellt, während ein palmarseitig angelegtes „V“ den Dimensionen und der Tiefe des M-Lappens entsprechen soll. Die Breite der entstehenden Zwischenfingerfurche wird dabei durch die Breite des angefertigten M-förmigen Lappens determiniert, welche anhand der benachbarten intakten Furchen abgeschätzt werden soll (39). In Abbildung 13 sind die Inzisionslinien, wie vom Autor beschrieben, abgebildet.

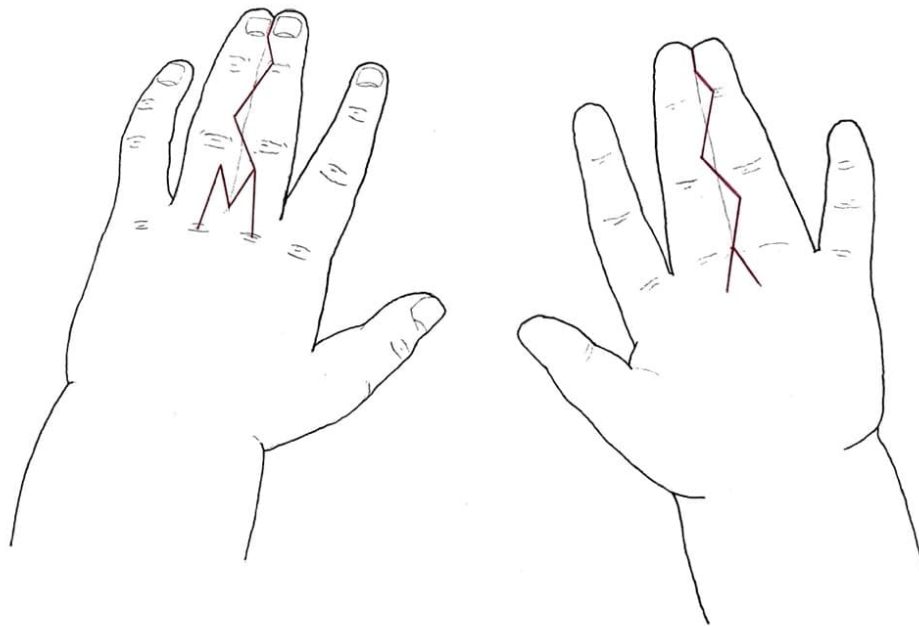


Abb. 13 M-zu-V Hautlappen nach der Beschreibung von Mericli et al. (39)

In der Literatur wird auch ein V-förmigen Lappen beschrieben, welcher im Bereich der metakarpalen Köpfe seine Spitze hat und sich nach distal aufspannt. Unter Schonung seiner vaskulären Versorgung wird der Lappen vorsichtig mobilisiert und nach palmar verschoben, wodurch ein Y auf dem Handrücken entsteht. Dies prägt auch die Namensgebung des „V – Y“ Lappens (36).

Es liegt eine weitere Variante vor, bei der pentagonale dorsale Insellappen für die Rekonstruktion der Furche zur Anwendung kommen. Die proximale Spitze des Pentagons liegt dabei zwischen den beiden Köpfen der Ossa metacarpalia und der distale Rand sollte sich in einem Abstand von zwei Drittel der Entfernung bis zu den proximalen Interphalangealgelenken befinden. Anders als die häufig verwendeten Verschiebelappen, wird dieser an allen Rändern von der umliegenden Haut getrennt und verbunden mit dem darunterliegenden subkutanen Fett und den versorgenden Gefäßen vorsichtig Richtung distal und palmar über die Kommissur gezogen (40).

Zusätzlich stellt ein auf dem Handrücken zwischen den Ossa metacarpalia gelegener Insellappen in Sanduhrform, welcher durch einen Hauttunnel an die gewünschte Stelle zur Defektdeckung gezogen wird, eine interessante Operationstechnik dar. Der Lappen liegt mit

seinem distalen Ende ca. 1 cm proximal des Metakarpophalangealgelenks und misst 2 - 2,5 mal 1 – 2 cm in proximodistaler Ausrichtung. Der versorgende kutane Ast der Arteria metacarpalis dorsalis mit seiner Begleitvene wird aufgesucht und so präpariert, dass der Lappen an seinem Gefäßstiel rotiert und unter der Haut zur neu entstehenden Kommissur verlagert werden kann (41).

3.6.8.1.2 Lappendesign im Bereich der Phalangen

Einen Nachteil der häufig angewandten Zick-Zack-Methode stellt die optische Diskrepanz zwischen der dorsalen und palmaren Haut in Bezug auf Farbe und Textur dar, welche ästhetisch unzufriedenstellende Narben hinterlassen kann (34). Um dies zu vermeiden, liefern einige Autoren alternative Ansätze, welche diesem Problem entgegenwirken sollen.

In einer 2020 publizierten Studie von Grahn P. et. al konnte gezeigt werden, dass auch die Trennung verschmolzener Finger mit geradlinigen Inzisionen mittig entlang der Phalangen in Kombination mit hexagonalen dorsalen Hautlappen positive Ergebnisse hinsichtlich Ästhetik und Funktionalität liefert. Im Rahmen der Studie wurden 39 Syndaktylie-Operationen mit der beschriebenen Technik an 26 Patient*innen durchgeführt. Der Großteil davon beschränkte sich auf einfache Syndaktylieformen, jedoch wurden auch komplexe und komplizierte Fälle behandelt. Dabei kam es nur bei einem*r Patient*in zum sogenannten Web-Creep aufgrund einer selbstinduzierten Infektion und zwei andere entwickelten hypertrophe Narben. Ansonsten blieben postoperative Komplikationen, wie Narbenkontrakturen aus, wodurch die Sicherheit der Methode untermauert wurde (34).

Auch Sharma et al. kombinierten eine dorsale Lappenplastik, in diesem Fall die V – Y Technik, mit geradlinigen Schnitten zur Trennung der Phalangen. Es kam hierbei in einer Serie von 14 Syndaktylieoperationen mit einer Beobachtungsperiode von 1 – 3 Jahren zu keinen postoperativen Komplikationen, wie Web-Creep oder Lappennekrosen (36).

In der 2019 erschienen Arbeit von Yoon et al. wurden 94 Syndaktyliekorrekturen eines einzelnen Operateurs mit einer durchschnittlichen Follow-Up-Zeit von 13,7 Monaten hinsichtlich des funktionellen und ästhetischen Outcomes retrospektiv untersucht. Dabei wurden ausschließlich Patient*innen eingeschlossen, bei welchen die Phalangen mit ineinandergreifenden rechteckigen Hautlappen statt Zick-Zack-Schnitten versorgt wurden. Die transversalen Inzisionen werden bei dieser Methode auf Höhe der proximalen und distalen Interphalangealgelenke gezogen. Die longitudinalen Ränder der rechteckigen Lappen wurden in einer Entfernung von einem Drittel des Abstands zwischen dem Steg der

verschmolzenen Finger und dem lateralen Fingerrand angelegt. Die Kommissuren wurden großteils mit dorsalen pentagonalen Insellappen rekonstruiert. Bei einer deutlich kleineren Patient*innenzahl wurden dafür rhomboidförmige Hautlappen verwendet. Als Vorteil dieser Methode wird vom Autor die Möglichkeit der Anpassung des Lappendesigns beschrieben. Dies kommt dadurch zu Stande, dass bei dieser Technik zuerst die distalen Hautlappen der Phalangen präpariert und im Anschluss die weiter proximal gelegenen, je nach Bedarf, modifiziert werden können. Außerdem ist diese Methode aufgrund des einfachen Designs schnell zu erlernen. Bei den 94 Operationen traten 5 größere Komplikationen, welche einer Revision bedurften und 10 kleinere, die ambulant versorgt werden konnten auf. Zusammenfassend kann man also hierbei von einer zuverlässigen Alternative zur bewährten Methode mit ineinandergreifenden Zick-Zack-Schnitten bei der Behandlung aller Arten von Syndaktylien ausgehen (40).

3.6.8.2 Verwendung von Hauttransplantaten

Bei der Trennung syndaktyl verwachsener Finger vergrößert sich deren Oberfläche, woraus in den meisten Fällen das Problem eines zurückbleibenden Hautdefekts resultiert (11). Eine häufig durchgeführte Technik, welche einen spannungsfreien Hautverschluss ermöglichen soll, stellt die Vollhauttransplantation dar (27,32,42). Hierbei ist es wichtig, die Größe und Form des zu transplantierenden Gewebes an die Implantationsstelle anzupassen (26). Prinzipiell kommen verschiedene Entnahmestellen dafür in Frage. Häufig wird das Gewebe aus der Leistenregion entnommen mit dem Vorteil einer kaum sichtbaren Narbe und einer ausreichend großen Fläche für die Konstruktion eines adäquaten Hautlappens (27,37,42). Nachteilig sind dabei allerdings das oftmals ab der Pubertät auftretende Haarwachstum sowie eine mögliche Hyperpigmentierung (42–44). Als Lösung für dieses Problem schlagen Lumenta et al. vor Haut des lateralen Drittels der Leistenfalte zu verwenden, wobei es auch hier schwierig ist, die Ausprägung des späteren Haarwuchses vorherzusagen (44). Weitere mögliche Entnahmestellen für die Vollhauttransplantation sind beispielsweise die Ellenbeuge oder der Unterarm (42,44,45). Zudem werden die Hypothenarregion und die palmare Seite des Handgelenks, sowie die Haut hinter dem Ohr als geeignete Spenderbereiche beschrieben. Außerdem besteht die Option der Verwendung peniler Vorhaut zur Defektdeckung bei Syndaktylieoperationen, wobei auch hier der Nachteil der Hyperpigmentierung besteht (42,46).

Alternativ wurden in der Vergangenheit auch Spalthauttransplantationen für einen spannungsfreien Defektverschluss durchgeführt, wobei diese aufgrund einer vermehrten

Neigung zu Narbenbildung und Kontrakturen den beschriebenen Vollhauttransplantaten nicht überlegen sind (26,27,47).

Die traditionelle Deckung offener Stellen bei der Syndaktylietrennung mittels der sogenannten „Full-Thickness-Skin-Grafts“ wird also in vielen Fällen praktiziert und spielt eine wichtige Rolle (48). Jedoch sind bei dieser Technik auch Nachteile, wie die Morbidität und das kosmetische Resultat an der Entnahmestelle, sowie eine längere Operationsdauer zu nennen (43,47).

3.6.8.3 Verwendung künstlich hergestellter Hautersatzprodukte

Neben der beschriebenen Verwendung von Hauttransplantaten können auch künstlich hergestellte Ersatzprodukte zur Deckung von Hautdefekten zum Einsatz kommen, wo kein spannungsfreier Verschluss durch lokale Lappenplastiken möglich ist. Die schon seit einiger Zeit verfügbaren Hautersatzprodukte dienen als eine Art Gerüst, in welches vermehrt Fibroblasten und Endothelzellen einwachsen, wodurch die Bildung einer neuen Dermis gefördert wird. Die Ausbildung von Kontrakturen und Narben kann dadurch minimiert werden (49). Außerdem soll durch die Verwendung von Hautersatzmaterialien die Operationsdauer verkürzt und die mit der Entnahme von Vollhauttransplantaten vergesellschaftete Morbidität verhindert werden. Als weiterer Vorteil wird das verringerte Risiko für Haarwachstum genannt (43).

Wie in einer 2016 erschienen Arbeit gezeigt werden konnte, besteht beispielsweise die Möglichkeit zur Kombination aus der Verwendung von Hautersatzmaterialien und Spalthauttransplantaten. Dabei wurden 40 Kommissuren an 21 Patient*innen von einem Operateur rekonstruiert, wobei entstandene Hautdefekte entweder mit Vollhauttransplantaten oder kombiniert aus der Anbringung von Matriderm und der Applikation von Spalthaut gedeckt wurden. Die beiden Methoden kamen schließlich gleich oft zur Anwendung. Die einzelnen Fälle wurden hinsichtlich Narbenqualität mittels Observer Scar Assessment Scale (OSAS), sogenanntem Web-Creep mittels Withey's-Score und Operationsdauer retrospektiv analysiert und die beiden Methoden miteinander verglichen. Beide Verfahren lieferten ähnliche Werte betreffend der Narbenqualität. Die Verwendung von Vollhauttransplantaten scheint jedoch besonders bei komplexen Syndaktylifällen in Bezug auf den Withey's-Score etwas besser abzuschneiden. Auf der anderen Seite konnte die Operationsdauer bei der Gruppe, welche mit Matriderm und Spalthaut behandelt wurde im Vergleich um 10,5 Minuten reduziert werden (50).

2020 wurden 21 Syndaktylierekonstruktionen, bei welchen die entstandenen Hautdefekte mit dem Hautersatzmaterial Hyalomatrix PA versorgt wurden, untersucht. Es wurden die synthetisch hergestellten Blätter mit resorbierbaren Nähten auf den offenen Stellen fixiert und deren oberflächliche Silikonschicht drei Wochen nach der chirurgischen Versorgung wieder entfernt. Um den Heilungsprozess und die Narbenqualität zu evaluieren, wurden alle Furchen ein Jahr nach der Operation fotografiert und von den Chirurgen blind beurteilt. Um die einzelnen Outcomes zu vergleichen, kamen Withey's Score, Vancouver Scar Scale und Visual Analog Scale zur Anwendung, wobei zu letzterem auch die Eltern der Kinder befragt wurden. Drei der 21 behandelten Syndaktylifälle entwickelten ein klinisch relevantes Web-Creep, wobei sich die Furchen um etwa ein Drittel der Distanz zum proximalen Interphalangealgelenk nach distal verlagerten. Insgesamt waren die Ergebnisse der Bewertungsskalen für die Beurteilung der Narben durchaus positiv und einem Großteil der Eltern war es nicht möglich die Lokalisation des Hautersatzmaterials zu erkennen (43).

Mit demselben Material konnten Landi et al. bereits 2014 in 25 Syndaktylifällen vergleichbar positive Ergebnisse unter der Vermeidung einer Vollhauttransplantation erzielen. In ähnlicher Weise wurden hier die nach der Syndaktylierekonstruktion verbliebenen Hautdefekte mit der Hyalomatrix PA versorgt und die Resultate nach einer durchschnittlichen Follow-Up Zeit von 24 Monaten sowohl von ärztlicher Seite als auch von den Eltern beurteilt. Auch hier waren die Ergebnisse in den allermeisten Fällen zufriedenstellend. Die Zufriedenheit der Eltern und Patient*innen unterstreicht dabei die Effektivität der Methode (51).

Eine weitere Möglichkeit zur Defektdeckung ohne der Notwendigkeit einer Vollhauttransplantation stellt die Verwendung des Hautersatzmaterials „Pelnac“ dar. In einer Studie aus China wurden 145 Syndaktylietrennungen mit einer durchschnittlichen Beobachtungsdauer von etwa 33,4 Monaten retrospektiv analysiert. Alle wurden mit dem genannten Material versorgt. Die Ergebnisse sprechen auch hier, wie in den zuvor beschriebenen Studien, für eine gute alternative Behandlungsmethode zur häufig durchgeführten Vollhauttransplantation. Es wurden gute kosmetische Resultate und eine weitreichende Zufriedenheit der Eltern erzielt (49).

3.6.8.4 Techniken ohne Hauttransplantation

Neben Komplikationen an der Entnahmestelle von Hauttransplantaten, wie Narbenbildung und Infektionen, kann es auch an der Implantationsstelle zu Problemen kommen (38). Hierbei sind vor allem die Entstehung von Web-Creep, Hyperpigmentation, Haarwachstum

und hypertrophe Narbenbildung zu nennen (35). So wurden bereits in den frühen 1990er Jahren erste Techniken veröffentlicht, welche einen spannungsfreien Hautverschluss ohne der Notwendigkeit einer Transplantation ermöglichen sollen (52).

Etwa bewiesen Niranjan et al. 2005 in einer Studie mit 25 Syndaktylieoperationen, dass auf die meist durchgeführte Verlagerung von Haut einer anderen Körperstelle zur erfolgreichen Trennung verwachsener Finger verzichtet werden kann. Hierfür wurde ein dreiteiliger Lappen im Bereich der proximalen zwei Drittel über der dorsalen Seite der proximalen Phalangen zur Rekonstruktion der Furche in Kombination mit Zick-Zack Schnitten zur Versorgung der Finger erstellt (52). Seither wurden in der Literatur laufend weitere Methoden und Schnittmuster mit demselben Ziel beschrieben, wovon die meisten in ähnlicher Weise einen spannungsfreien Hautverschluss anhand lokaler dorsaler Lappenplastiken ermöglichen sollen (47).

Beispielsweise wurden 17 syndaktyle Verwachsungen mittels eines gestielten pentagonalen dorsalen Verschiebelappens erfolgreich rekonstruiert, wobei im Bereich der neu erstellten Furchen keine Hauttransplantationen durchgeführt wurden (53).

Auch sind hexagonale Lappen dorsal über den proximalen Phalangen möglich. Wang et al. konnten mit dieser Technik zufriedenstellende Ergebnisse bei der Trennung von 22 einfachen Syndaktyliefällen erreichen (28).

Die „V-Y“ Methode ermöglicht durch das Verschieben eines V-förmigen Lappens nach palmar über die neu entstehende Furche eine transplantationslose Trennung der Finger. Dabei entsteht ein Y-förmiger Defekt, welcher leicht primär geschlossen werden kann (36). Eine weitere interessante Methode ist die Konstruktion eines sanduhrförmigen Lappens über dem Handrücken, welcher an seinem distal gelegenen Gefäßstiel um 180° gedreht und durch einen intakten Hauttunnel an die gewünschte Stelle verlagert wird. Diese Rotationslappenplastik wurde in einer Studie an 25 Fällen unterschiedlicher Syndaktylieformen angewandt und es kam in keinem Fall zu sogenanntem Web-Creep (41). Um auf die beschriebene Vollhauttransplantation verzichten zu können, ist es allerdings meist notwendig die Lappen vor ihrem Verschluss zu entfetten (37). Greuse und Coessens berichteten interessanterweise bereits 2001 von der Relevanz der Entfettung erstellter lokaler Lappen für die Defektdeckung ohne der Notwendigkeit von Skin-Grafts und hoben deren Bedeutung über jene der Lappenkonfiguration (54). Hinzuzufügen ist jedoch, dass bei der übermäßigen Entfernung von Fett die Gefahr einer Gefäß- beziehungsweise Nervenverletzung besteht und die betroffenen Finger nach der Rückbildung des Fetts im

Säuglingsalter relativ dünn erscheinen können. Auch ist dabei eine Einschränkung des venösen Blutabflusses möglich (37,41).

Insgesamt liefern die vielen verschiedenen Lappentechniken also in einem Großteil der Fälle trotz Verzicht auf eine Hauttransplantation befriedigende Ergebnisse nach der Syndaktyliekorrektur, wodurch unter anderem auch die Operationszeit verkürzt werden soll (11,28,36,41,53). Zusätzlich erhofft man sich mehr Zufriedenheit der Patient*innen (37). Einen etwaigen Nachteil der transplantationsfreien Syndaktylietrennung stellt jedoch das Auftreten auffälliger Narben auf dem Handrücken dar, was mit der Verlagerung lokaler Hautlappen in diesem Bereich häufig einhergeht (11,47).

3.6.8.5 Fixateur externe bei der Syndaktyliekorrektur

Bereits in den späten 1970er Jahren wurden erstmals externe Fixateure verwendet, um Weichgewebe für die Syndaktyliekorrektur zu gewinnen (55). Durch Distraction der verwachsenen Finger einer betroffenen Zwischenfingerfurche soll die Notwendigkeit einer Hauttransplantation zur Defektdeckung vermieden werden (37,56). Die damals angewandte Technik beinhaltete jedoch die Insertion von Drähten in sagittaler Ausrichtung, was ein erhöhtes Risiko für Schäden an den Beuge- und Strecksehnen birgt. Zudem erschwerte das hohe Gewicht der Geräte und die Schwierigkeit Drähte entlang der Frontalebene in die Phalangen einzubringen den Einsatz der Methode bei sehr kleinen Patient*innen (55). Das Verfahren wurde mit der Zeit weiterentwickelt und es wurden, wenn auch nur wenige, verschiedene Techniken beschrieben und über deren Anwendung an einfachen und komplexen Syndaktylieformen berichtet (37,55–58).

Die Indikationen für die Anwendung eines Fixateur externe in Bezug auf die Behandlung syndaktyl verwachsener Finger sind neben dem beschriebenen Verzicht auf Vollhauttransplantate, die Trennung sehr schmaler Syndaktylien, bei welchen eine Trennung ohne vorherige Gewebeexpansion nur schwer oder unmöglich wäre, sowie das Fehlen einer Arteria digitalis palmaris (42,58).

In Fällen komplexer Syndaktylie mit zum Teil abnormalen vaskulären Verhältnissen konnte anhand einer Studie von Lohmeyer et al. gezeigt werden, dass eine präoperative Distraction das Ergebnis einer Syndaktyliekorrektur deutlich verbessern kann (58). Auch bei einfachen Syndaktylifällen liefert die Technik positive Ergebnisse und eine Hauttransplantation mit ihren entsprechenden Nachteilen kann vermieden werden (42,55,56). Hierbei ist jedoch anzumerken, dass die Montage und die Distraction einen erheblichen Mehraufwand bei der Behandlung darstellen und gegenüber einer konventionellen Versorgung mittels Skin-Graft

abgewogen werden sollte (58). Zudem werden die Komplexität der Anwendung und mögliche Rotationsdeformitäten als nachteilige Faktoren eines Fixateur externe genannt, welche dessen Einsatz bei einfachen Syndaktylieformen in Frage stellen (37,42,58).

Ein anderes mögliches Einsatzfeld des Fixateur externe stellt die postoperative Separation der Finger nach der Trennung einer komplex verwachsenen Zwischenfingerfurche dar. Dies soll dabei helfen die Wundpflege zu erleichtern, die Kommissur zu stabilisieren sowie die Komplikationen nach der chirurgischen Behandlung zu verringern (49,59). In einer 2019 veröffentlichten Studie von Artuso et al. wurden 18 Patient*innen nach der Trennung ihrer komplexen Syndaktylien temporär immobilisiert und die Resultate waren zufriedenstellend. Es kam zu keiner Mazeration und auch Lappen- beziehungsweise Transplantatversagen blieben aus, wobei sich aufgrund der kleinen Patient*innenzahl keine statistisch signifikanten Unterschiede beziehungsweise Vorteile beweisen lassen (59).

3.6.8.6 Rekonstruktion der Nagelfalz

Einer besonderen Technik bedarf es bei der Trennung kompletter Syndaktyliefälle mit verschmolzenen Fingernägeln und möglicher knöcherner Verbindung. Bei der einfachen Trennung der Nägel mit Defektversorgung mittels Vollhauttransplantaten oder direktem Verschluss anhand Weichgewebsreduktion kommt es oftmals zu ästhetisch wenig ansprechenden Ergebnissen. Häufige Resultate sind deformierte Nägel und Fingerkuppen sowie vernarbte Nagelfalten (11,60).

Um diese Probleme zu vermeiden, wurden verschiedene Herangehensweisen beschrieben, wobei die Buck-Gramcko Technik als eine der am häufigsten angewandten Methoden gilt (11,37,60). Sie beinhaltet die Erstellung zwei dreieckiger Lappen im Bereich der Fingerkuppe mit ihren jeweiligen Basen auf den gegenüberliegenden Seiten der betroffenen Finger. Die entsprechenden Schnittlinien sind in Abbildung 13 dargestellt. Nachdem die Inzisionen gezogen sind, werden die beiden länglichen Hautlappen mit ihrem gesamten subkutanen Fett vom darunterliegenden Knochen abgehoben bevor die Finger separiert werden. Im Anschluss werden die Lappen um den frei liegenden Nagel und Knochen gelegt, um eine neue Nagelfalte zu rekonstruieren (11,60).

Eine Studie von Bulic aus dem Jahr 2013 hat versucht die beschriebene Technik der Verwendung von Vollhauttransplantaten zur Erstellung der Nagelfalz bei kompletten Syndaktylien gegenüberzustellen. 94 Nagelfalten wurden rekonstruiert und hinsichtlich den ästhetischen Resultaten untersucht. Dabei beschreibt der Autor signifikant bessere Ergebnisse unter der Anwendung der Buck-Gramcko Technik bei komplexen Formen der

Fehlbildung. Bei einfachen Syndaktylifällen verhält es sich umgekehrt. Anzumerken ist an dieser Stelle jedoch, dass die Wahl der angewandten Technik abhängig vom Ausgangsbefund getroffen wurde und ein direkter Vergleich der Methoden somit nur bedingt gegeben ist (48).



Abb. 14 Schnittmuster zur Trennung verschmolzener Fingernägel nach Buck-Gramcko (26,48,60)

3.6.9 Operationsdauer

Verständlicherweise variiert die Operationsdauer von Syndaktyliekorrekturen, je nach Ausprägung und Art des Ausgangsbefundes. Dies spiegelt sich etwa in einer Studie von Grahn et al. wieder. In einer Serie von 39 Trennungen wurden die Operationslängen in Minuten festgehalten. Dabei ergab sich für die einfachen inkompletten Syndaktylieformen eine Dauer von 50 – 95 Minuten, 56 – 135 Minuten für einfache komplette, 116 – 151 Minuten für komplexe und 72 – 123 Minuten für komplizierte Fälle gemessen von der Inzision bis zum Wundverschluss (34).

Wang et al. konnten bei 28 Trennungen Tourniquetzeiten von 66 – 135 Minuten bei der Versorgung mit Hauttransplantaten und 55 – 120 Minuten ohne Hauttransplantation feststellen. Somit lassen sich auch Unterschiede in der Operationsdauer je nach Behandlungstechnik erkennen (47).

3.6.10 Postoperatives Management

Im Anschluss an eine erfolgreiche Trennung verschmolzener Finger ist eine entsprechende Immobilisation und Kompression des Operationsfeldes vor allem bei erfolgter Hauttransplantation von großer Relevanz. Die betroffenen Finger sollten dabei in einer Abduktionsstellung gehalten werden, um ein Abknicken der Lappen zu verhindern. Im Bereich der Wunden kommen spezielle Wundauflagen zum Einsatz, die einem Verkleben entgegenwirken sollen. Speziell bei jungen Patient*innen ist zusätzlich zum Kompressionsverband eine Ruhigstellung durch Anlegen eines Gipsverbandes bis über den Ellbogen mit dessen Stellung in mindestens 90° Flexion indiziert. (11,61).

Treten keine Komplikationen auf, kann der Eingriff ambulant erfolgen, wobei im Falle eines vorliegenden assoziierten Syndroms ein Aufenthalt bis zum Folgetag zur Observanz sinnvoll ist (32).

Nach etwa zwei bis drei Wochen kann der angelegte Gips abgenommen und eine vorsichtige Wundreinigung und -pflege begonnen werden (11,32,61).

Eine andere Form der Immobilisation und Ruhigstellung der operierten Finger in Abduktionsstellung schlagen Artuso et al. mit der bereits erwähnten Anbringung eines Fixateur externe vor. Die Insertion von Kirschnerdrähten in die Phalangen der behandelten Finger mit folgender Verbindung derselben in entsprechendem Abstand soll einen früheren Verbandswechsel gewährleisten und damit postoperative Komplikationen, wie beispielsweise Lappenmazeration, verhindern. Diese Methode ist jedoch primär in komplizierten Syndaktyliefällen mit hohem Risiko für Komplikationen anzuwenden (59).

3.6.11 Komplikationen

Es gibt in der Literatur verschiedene Arbeiten, welche die Komplikationen der chirurgischen Trennung von syndaktyl verwachsenen Fingern untersuchen (35,43,44,62). Dabei können perioperative und frühe chirurgische Komplikationen von mittel- bis längerfristigen Problemen nach Syndaktyliekorrekturen unterschieden werden (63). Die erstgenannten beinhalten neben möglicher Gefäßschädigung, was mit einer Nekrose des gesamten Fingers einhergehen kann, auch Infektionen des Operationsfeldes, Mazeration von Hauttransplantaten und Lappen mit möglichem Versagen derselben, sowie die Verletzung von Nerven (10,25,26). Während Schädigungen von Arterien oder Nerven eine sofortige Intervention nach sich ziehen kann es bei venösen Einschränkungen durch zu engen Hautverschluss reichen, einige Nähte zu entfernen (11).

Die später auftretenden Probleme können auch zum Teil in Verbindung zu den beschriebenen Komplikationen stehen oder daraus resultieren (25). Generell sind Narbenbildung und deren Wachstum die am häufigsten längerfristig vorkommenden Probleme nach einer chirurgischen Fingertrennung (26). Eine schwerwiegende Form dieser Komplikationen stellt das sogenannte Web-Creep dar, was in vielen Fällen einer Revision bedarf. Unter dem Begriff wird das Wachstum mit einer Verlagerung der erstellten Zwischenfingerfurche nach distal verstanden. Ein häufigeres Auftreten dieser Komplikation wird bei Patient*innen beobachtet, an welchen unter einem Alter von 18 Monaten operiert wird (64). Sie kann auch als Folge einer postoperativen Infektion oder einem Transplantatverlust vorkommen (34). Zudem sind die Entwicklung von Narbenkontrakturen und Deviationen der Finger in Form von Angulation oder Rotation, sowie Gelenkinstabilitäten möglich (25). Eine andere Komplikation, welche speziell in Verbindung mit der Transplantation von Haut aus der Leiste einhergeht, ist das ästhetisch einschränkende Wachstum von Haaren an der Implantationsstelle (44).

3.6.12 Resultate der chirurgischen Syndaktyliekorrektur

Anders als in vielen anderen vorliegenden Arbeiten, lag das Hauptaugenmerk einer retrospektiven Kohortenstudie von Canizares et al. auf den perioperativen und frühen postoperativen Komplikationsraten. Dabei wurden mehr als 2000 Trennungen in 38 US-amerikanischen Krankenhäusern anhand der Datenbank des „Pediatric Health Information System“ (PHIS) analysiert. In 1,9% der Fälle konnten entweder perioperative Infektionen (1,6%), darunter Infektionen des Respirationstrakts, der Haut und Nägel, der Ohren und Nase sowie nicht weiter klassifizierte Infektionen oder chirurgische Komplikationen (0,3%) identifiziert werden. Dazu wurden mechanische Probleme in Bezug auf transplantiertes Gewebe, Verstopfung, Herzrhythmusstörungen, postoperative Harnröhrenobstruktion und akzidentielle Gefäßverletzungen mit Blutung gezählt (63).

In einer anderen Studie von Edwards et al. wird eine wesentlich höhere Komplikationsrate von 31,8% beschrieben, wobei anzumerken ist, dass die beiden Studien aufgrund unterschiedlicher Klassifikationssysteme und Einschlusskriterien nur schwer vergleichbar sind. In dieser Arbeit wurden postoperative Probleme nach Clavien-Dindo eingeteilt und identifiziert wobei jede Abweichung vom normalen postoperativen Verlauf miteinbezogen wurde. Der Großteil der beschriebenen Ereignisse wurde unter Clavien-Dindo Grad II angeführt und inkludiert beispielsweise Gips bezogene Probleme oder die Notwendigkeit

einer oralen antibiotischen Therapie. Insgesamt wurden in die Studie 85 Syndaktylieoperationen eingeschlossen, wovon sechs einer erneuten chirurgischen Behandlung bedurften und ein Fall zog eine intravenöse antibiotische Behandlung nach sich. Diese Fälle wurden unter Clavien-Dindo Grad III zusammengefasst (65).

McQuillan et al. beobachteten eine signifikant höhere Komplikationsrate bei der chirurgischen Trennung komplexer Syndaktylieformen mit ossärer Komponente innerhalb einer 30-tägigen Beobachtungsperiode. Außerdem konnten sie Infektionen des Operationsfeldes als häufigste Komplikation in einer Kohorte aus 1656 Syn- und Polydaktylieoperationen identifizieren (66).

Wie bereits erwähnt untersuchen einige Arbeiten auch die längerfristigen Probleme einhergehend mit Syndaktyliekorrekturen. Ein großer Teil dieser Publikationen beschäftigt sich jedoch mit spezifischen Formen und Methoden der chirurgischen Trennung und deren entsprechenden Ergebnissen (44). Aufgrund der hohen Zahl an verschiedenen Operationstechniken, sowie der Heterogenität der Malformation ist es somit schwierig, allgemeine Langzeitkomplikationsraten zu identifizieren (10).

In einer Studie von Lumenta et al. wurden die Ergebnisse von 26 Korrekturen mit einer Beobachtungszeit von zumindest 5 Jahren und durchschnittlich 11,5 Jahren postoperativ hinsichtlich Web-Creep, Narbenqualität, Patient*innenzufriedenheit und Komplikationen inklusive Haarwachstum, Schwitzen und Jucken untersucht. In die Studie wurden nur einfache Syndaktylieformen ohne knöchernen Verbindung eingeschlossen und alle wurden in gleicher Weise mit zick-zack-förmigen Lappen im Bereich der Phalangen und dreieckigen Lappen palmar sowie dorsal zu Herstellung der neuen Kommissur operiert. Für einen spannungsfreien Hautverschluss wurden Vollhauttransplantate aus der Leistenregion verwendet. Rezidive der Fehlbildung im Sinne von Web-Creep kamen nur in zwei der 26 Fälle vor und führten zu keiner subjektiven Einschränkung der Handfunktion. Auch in Bezug auf die Narbenqualität waren die Resultate durchwegs zufriedenstellend. Haarwachstum trat in 17 der 24 Fälle mit Hauttransplantation auf. Übermäßiges Jucken oder Schwitzen blieb aus (44).

In ähnlicher Weise beschreiben Niranjan et al. mit ihrer Technik eines dreiteiligen dorsalen Verschiebelappens ohne Hauttransplantation das Ausbleiben von Narbenkontrakturen in allen 25 längerfristig beobachteten rekonstruierten Furchen. Das Auftreten von Web-Creep wird dabei mit einer Inzidenz von 16% angegeben (52).

Barabas und Pickford veröffentlichten 2014 eine Studie, unter Einschluss von 144 operierten Furchen, welche alle unter der Verwendung von Vollhauttransplantaten, dorsalen

sanduhrförmigen Verschiebelappen und zick-zack-förmigen Schnitten im Bereich der Finger versorgt wurden. Dabei ergab sich eine Web-Creep-Inzidenz von 4,2 Prozent in einer mittleren Beobachtungszeit von 5 Jahren. Dies steht im Kontrast zur von einigen Autoren postulierten höheren Wahrscheinlichkeit des Auftretens dieser Komplikation in Zusammenhang mit der Transplantation von Vollhaut (62).

Einen Vergleich zwischen der transplantatlosen Trennung und solchen mit der Verwendung von Hauttransplantaten strebten Wang et al. mit ihrer 2019 veröffentlichten Studie an. Sie untersuchten die Resultate von Syndaktyliekorrekturen an 14 Patient*innen mit bilateraler Syndaktylie. Die Form und Ausprägung der Fehlbildung musste für den Einschluss in die Studie auf beiden Seiten nahezu identisch sein und es wurde je eine Hand mit und eine ohne Hauttransplantation versorgt. Die Zuteilung zur Operationsmethode erfolgte randomisiert. Dabei waren die postoperativen Ergebnisse nach einer durchschnittlichen Beobachtungsperiode von 52 Monaten bei der Transplantat-Kohorte etwas besser hinsichtlich Narbenqualität, Web-Creep und Erscheinungsbild des Operationsfeldes. Drei der behandelten Fehlbildungen benötigten eine Reoperation, wobei zwei davon auf die Kohorte ohne Hauttransplantation fielen (47).

Zu einem anderen Ergebnis kamen Sullivan und Adkinson in ihrer 2017 veröffentlichten Studie. Sie untersuchten die verfügbare Literatur auf beschriebene postoperative Resultate betreffend der chirurgischen Versorgung einfacher Syndaktylifälle unter der Verwendung von Hauttransplantaten oder metakarpalen Verschiebelappen. Dabei zeigte sich eine signifikant höhere Komplikationsrate in der mit Transplantaten behandelten Gruppe. Sowohl frühe Komplikationen in Form von Infektionen und Transplantatverlust beziehungsweise -versagen, als auch hypertrophe Narbenbildung waren in der Transplantat-Gruppe signifikant höher (35).

4 Diskussion

Die Syndaktylie ist eine der häufigsten angeborenen Fehlbildungen der oberen Extremität und tritt bei etwa einer von 2000 bis 3000 Lebendgeburten auf. Sie ist gekennzeichnet durch eine genetisch bedingte unvollständige Trennung benachbarter Finger während der Embryonalentwicklung. Die Malformation kann isoliert auftreten oder mit über 300 verschiedenen Syndromen assoziiert sein.

Syndaktylien werden anhand der Ausdehnung der Fusion und des Vorhandenseins knöcherner Strukturen oder Verbindungen in inkomplette, komplette, einfache oder komplexe, sowie komplizierte Formen eingeteilt. Die bekannteste Klassifikation stammt von Malik S. aus dem Jahr 2012, die neun verschiedene Typen anhand phänotypischer, klinischer und genetischer Merkmale unterscheidet. Die Diagnostik umfasst klinische Untersuchungen sowie bildgebende Verfahren wie Röntgen, Ultraschall und MRT, sowie genetische Testungen und Untersuchungen anderer Organsysteme.

In einem Großteil der Fälle liegt die Indikation für eine chirurgische Versorgung vor, welche darauf abzielt durch die Konstruktion einer neuen Furche die Handfunktion und das ästhetische Erscheinungsbild zu verbessern. Der ideale Zeitpunkt für die Operation ist dabei umstritten. Es wird allgemein empfohlen die Malformation ab dem sechsten Lebensmonat bis zum Schuleintrittsalter zu versorgen, wobei je nach Ausprägung und Lokalisation auch frühere oder zweizeitige Verfahren angeraten werden.

Die chirurgische Technik umfasst das Design von Hautlappen zur Konstruktion der neuen Furche und die Trennung der fibrösen Verbindungen mit anschließender möglichst spannungsfreier Defektdeckung. Die Wahl der Operationsmethode hängt von individuellen Faktoren ab, da bisher keine Technik als allgemein überlegen gilt. Hauttransplantationen werden aufgrund potenzieller Komplikationen zunehmend durch lokale Lappenplastiken oder künstliche Hautmaterialien ersetzt, wobei bisher keine allgemein vorteilhafte Methode objektiviert werden konnte.

Trotz der Komplexität der Operation sind Komplikationen wie Gefäß- und Nervenverletzungen, Infektionen und Narbenbildungen möglich, können jedoch in der Regel beherrscht werden.

Insgesamt ist die chirurgische Korrektur von Syndaktylien bei korrekter Indikationsstellung und Technik sicher und führt zu sehr guten Ergebnissen. Zukünftige Studien sollten jedoch einheitliche Bewertungskriterien entwickeln, um die Vergleichbarkeit und Optimierung der Behandlungsmethoden weiter zu verbessern.

Literaturverzeichnis

1. Aumüller G, Aust G, Conrad A, Engele J, Kirsch J, Maio G, et al. *Duale Reihe Anatomie*. 5th ed. Stuttgart: Thieme; 2020.
2. Anderhuber F, Pera F, Streicher J. *Waldeyer-Anatomie des Menschen*. 19th ed. Berlin/Boston: De Gruyter; 2012.
3. Okwumabua E, Sinkler MA, Bordoni B. *Anatomy, Shoulder and Upper Limb, Hand Muscles*. StatPearls Publishing; 2021.
4. Singer G, Schmidt B, Friedrich H. *Strecksehnenverletzungen der kindlichen Hand*. 1st ed. Berlin/Heidelberg: Springer; 2023.
5. Waschke J, Böckers TM, Paulsen F. *Anatomie Das Lehrbuch*. 2nd ed. München: Elsevier; 2019.
6. Sadler TW. *Taschenlehrbuch Embryologie*. 12th ed. Stuttgart: Georg Thieme Verlag ; 2014.
7. Tonkin MA. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb. *Journal of Hand Surgery: European Volume*. 2017 Jun 1;42(5):448–56.
8. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. Vol. 45, *Journal of Hand Surgery*. W.B. Saunders; 2020. p. 542–7.
9. Le Hanneur M, Cambon-Binder A, Bachy M, Fitoussi F. Treatment of congenital syndactyly. *Hand Surg Rehabil*. 2020 May 1;39(3):143–53.
10. Kvernmo HD, Haugstvedt JR. Treatment of congenital syndactyly of the fingers. *Tidsskrift for Den norske legeforening*. 2013 Aug 20;133(15):1591–5.
11. Braun TL, Trost JG, Pederson WC. Syndactyly release. *Semin Plast Surg*. 2016 Nov 1;30(4):162–70.
12. Singer G, Schmidt B. Behandlung angeborener Handfehlbildungen. *Pädiatrie & Pädologie* 2014 48:6. 2014 Jan 26;48(6):22–7.
13. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. *Eur J Hum Genet*. 2012 Aug;20(8):817–24.
14. Cassim A, Hettiarachchi D, Dissanayake VHW. Genetic determinants of syndactyly: perspectives on pathogenesis and diagnosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2022 Dec 1;17(1):198.

15. Ahmed H, Akbari H, Emami A, Akbari MR. Genetic Overview of Syndactyly and Polydactyly. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2017 Nov 1;5(11).
16. Jordan D, Hindocha S, Dhital M, Saleh M, Khan W. The epidemiology, genetics and future management of syndactyly. *Open Orthop J*. 2012 Feb 28;6(1):14–27.
17. Prevel CD, Eppley BL, McCarty M. Acrocephalosyndactyly syndromes: a review. *J Craniofac Surg*. 1997;8(4):279–85.
18. Bouaoud J, Olivetto M, Testelin S, Dakpe S, Bettoni J, Devauchelle B. Fraser syndrome: review of the literature illustrated by a historical adult case. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2020 Oct 1;49(10):1245–53.
19. Baldelli I, Baccarani A, Barone C, Bedeschi F, Bianca S, Calabrese O, et al. Consensus based recommendations for diagnosis and medical management of Poland syndrome (sequence). *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Aug 5;15(1).
20. Zaib T, Rashid H, Khan H, Zhou X, Sun P. Recent Advances in Syndactyly: Basis, Current Status and Future Perspectives. *Genes (Basel)*. 2022 May 1;13(5).
21. Malik S, Grzeschik KH. Synpolydactyly: clinical and molecular advances. *Clin Genet*. 2008 Feb;73(2):113–20.
22. Dowd CN. IX. Cleft Hand: A Report of a Case Successfully Treated by the Use of Periosteal Flaps. *Ann Surg*. 1896 Jul;24(2):210.2.
23. Gerety EL, Grant I, Hopper MA. Radiological imaging of congenital hand anomalies--a 6-year single-centre experience and what the hand surgeons want to know. *Skeletal Radiol*. 2015 Feb 15;44(4):549–56.
24. Nuzzi LC, Pike CM, Lewine EB, Cerrato FE, Alexander ME, Ferrari LR, et al. Preoperative Electrocardiograms for Nonsyndromic Children With Hand Syndactyly. *J Hand Surg Am*. 2015 Mar 1;40(3):452–5.
25. Hutchinson DT, Frenzen SW. Digital syndactyly release. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 2010 Mar;14(1):33–7.
26. Dao KD, Shin AY, Billings A, Oberg KC, Wood VE. Surgical treatment of congenital syndactyly of the hand. *J Am Acad Orthop Surg*. 2004;12(1):39–48.
27. Oda T, Pushman AG, Chung KC. Treatment of Common Congenital Hand Conditions. *Plast Reconstr Surg*. 2010 Sep;126(3):121e.
28. Wang S, Zheng S, Li N, Feng Z, Liu Q. Dorsal Hexagon Local Flap Without Skin Graft for Web Reconstruction of Congenital Syndactyly. *J Hand Surg Am*. 2020 Jan 1;45(1):63.e1-63.e9.

29. Tian X, Xiao J, Li T, Chen W, Lin Q, Chim H. Single-Stage Separation of 3- and 4-Finger Incomplete Simple Syndactyly With Contiguous Gull Wing Flaps: A Technique to Minimize or Avoid Skin Grafting. *J Hand Surg Am.* 2017 Apr 1;42(4):257–64.
30. Hynes SL, Harvey I, Thomas K, Copeland J, Borschel GH. CT angiography-guided single-stage release of adjacent webspaces in non-Apert syndactyly. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2015 Jul 3;40(6):625–32.
31. Balakrishnan G, Vijayaragavan S, Balakrishnan S. Omega Flap Technique: Revisiting Conventional Wisdom. *Hand (N Y).* 2022 Nov 1;17(6):1039.
32. Sood RF, Irwin TJ, Taghinia AH. Syndactyly Release in the Hand: Surgical Technique. *Plast Reconstr Surg.* 2022 Jan 1;149(1):57E-59E.
33. Bandoh Y, Yanai A, Seno H. The Three-Square-Flap Method for Reconstruction of Minor Syndactyly. *J Hand Surg Am.* 1997 Jul;22(4):680-4.
34. Grahn PM, Nietosvaara NN, Nietosvaara NN, Sommarhem AJ, Nietosvaara YA. New Simple Technique for Syndactyly Release. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2020;8(5).
35. Sullivan MA, Adkinson JM. A Systematic Review and Comparison of Outcomes Following Simple Syndactyly Reconstruction With Skin Grafts or a Dorsal Metacarpal Advancement Flap. *J Hand Surg Am.* 2017 Jan 1;42(1):34-40.e6.
36. Sharma RK, Tuli P, Makkar SS, Parashar A. End-of-Skin Grafts in Syndactyly Release: Description of a New Flap for Web Space Resurfacing and Primary Closure of Finger Defects. *Hand (N Y).* 2009;4(1):29.
37. Mahindroo S, Tabaie S. Syndactyly in the Pediatric Population: A Review of the Literature. *Cureus.* 2023 Mar 14;
38. Guero S. Release of partial syndactyly using a trident flap without skin grafting. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2020 Feb 1;45(2):181–6.
39. Mericli AF, Black JS, Morgan RF. Syndactyly Web Space Reconstruction Using the Tapered M-to-V Flap: A Single-Surgeon, 30-Year Experience. *J Hand Surg Am.* 2015 Sep 1;40(9):1755–63.
40. Yoon AP, Jones NF. Interdigitating Rectangular Flaps and Dorsal Pentagonal Island Flap for Syndactyly Release. *J Hand Surg Am.* 2019 Apr 1;44(4):288–95.
41. Aboul Wafa AM. Hourglass Dorsal Metacarpal Island Flap: A New Design for Syndactylized Web Reconstruction. *J Hand Surg Am.* 2008 Jul 1;33(6):905–8.

42. Tian J, Wagner T, Hoevenaren I, Wesselius T, Verhulst A, Ulrich D. Progress in surgical strategies for treatment of simple congenital syndactyly: A systematic review. *Eur J Plast Surg.* 2018 Jun 1;41(3):259–68.
43. Wall LB, Velicki K, Roberts S, Goldfarb CA. Outcomes of Pediatric Syndactyly Repair Using Synthetic Dermal Substitute. *J Hand Surg Am.* 2020 Aug 1;45(8):773.e1-773.e6.
44. Lumenta DB, Kitzinger HB, Beck H, Frey M. Long-Term Outcomes of Web Creep, Scar Quality, and Function After Simple Syndactyly Surgical Treatment. *J Hand Surg Am.* 2010 Aug 1;35(8):1323–9.
45. Benatar N. Full-thickness skin grafts from the cubital fossa for syndactyly-release. *Handchirurgie Mikrochirurgie Plastische Chirurgie.* 2004;36(2–3):186–8.
46. Oates SD, Gosain AK. Syndactyly Repair Performed Simultaneously With Circumcision: Use of Foreskin as a Skin-Graft Donor Site. 1997 Oct;32(10):1482-4.
47. Wang AA, Hutchinson DT. Syndactyly release: a comparison of skin graft versus graftless techniques in the same patient. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2019 Oct 1;44(8):845–9.
48. Bulic K. Long-term aesthetic outcome of fingertip reconstruction in complete syndactyly release. *J Hand Surg Eur Vol.* 2013 Oct 1;38(3):281–7.
49. Fangxing A, Gongchi L, Zhiwei L, Hanling L, Haiding Z, Yuxiong W, et al. Syndactyly release with the use of the Pelnac™ artificial dermal substitute without skin grafting. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* 2023 Sep 1;84:115–20.
50. Duteille F, Truffandier M V., Perrot P. “Matriderm” dermal substitute with split-thickness skin graft compared with full-thickness skin graft for the coverage of skin defects after surgical treatment of congenital syndactyly: Results in 40 commissures. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2016 Mar 1;41(3):350–1.
51. Landi A, Garagnani L, Leti Acciaro A, Lando M, Ozben H, Gagliano MC. Hyaluronic acid scaffold for skin defects in congenital syndactyly release surgery: A novel technique based on the regenerative model. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2014 Nov 12;39(9):994–1000.
52. Niranjana NS, Azad SM, Fleming ANM, Liew SH. Long-term results of primary syndactyly correction by the trilobed flap technique. *Br J Plast Surg.* 2005 Jan 1;58(1):14–21.

53. Gao W, Yan H, Zhang F, Jiang L, Wang A, Yang J, et al. Dorsal pentagonal local flap: A new technique of web reconstruction for syndactyly without skin graft. *Aesthetic Plast Surg.* 2011 Aug;35(4):530–7.
54. Greuse M, Coessens BC. Congenital syndactyly: Defatting facilitates closure without skin graft. *J Hand Surg Am.* 2001 Jul 1;26(4):589–94.
55. Shevtsov VI, Danilkin MY. Application of external fixation for management of hand syndactyly. *Int Orthop.* 2008 Aug;32(4):535.
56. Li J, Wang Q, Panayi AC, Wu M, Tang X, Hong P, et al. Novel Use of Pennig External Fixation for the Treatment of Pediatric Syndactyly. *Tech Hand Up Extrem Surg.* 2021 Dec 1;25(4):245.
57. Cui Y, Xu Q, Wang J, Lin J, Liu B, Wang G, et al. Application of external fixator traction in the treatment of syndactyly. *J Orthop Translat.* 2020 Nov 1;25:39–42.
58. Lohmeyer JA, Hülsemann W, Mann M, Habenicht R. Transverse soft tissue distraction preceding separation of complex syndactylies. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2016 Mar 1;41(3):308–14.
59. Artuso M, Mas V, Ilharreborde B, Mazda K, Jehanno P. External fixation: Role in decreasing postoperative complications of complex syndactyly release – A review of 18 patients. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research.* 2019 Oct 1;105(6):1187–91.
60. Golash A, Watson JS. Nail fold creation in complete syndactyly using Buck-Gramcko pulp flaps. *J Hand Surg Br.* 2000;25(1):11–4.
61. Kozin SH. Syndactyly. *Journal of the American Society for Surgery of the Hand.* 2001 Feb 1;1(1):1–13.
62. Barabás AG, Pickford MA. Results of syndactyly release using a modification of the Flatt technique. *Journal of Hand Surgery: European Volume.* 2014 Nov 12;39(9):984–8.
63. Canizares MF, Feldman L, Miller PE, Waters PM, Bae DS. Complications and Cost of Syndactyly Reconstruction in the United States: Analysis of the Pediatric Health Information System. *Hand (N Y).* 2017 Jul 1;12(4):327.
64. Yuan X, Zhang X, Fu Y, Xiao J, Li T, Tian X. Utilization of a Newly Designed Asymmetric Dorsal Gull Wing Flap for the Treatment of Postoperative Web Creep after Syndactyly Surgery. *Ann Plast Surg.* 2021 Nov 1;87(5):518–22.

65. Edwards KE, Gannon NP, Novotny SA, Van Heest AE, Bohn DC. Complications in the 2-Year Postoperative Period Following Pediatric Syndactyly Release. *J Hand Surg Am.* 2022 Dec 21;
66. McQuillan TJ, Hawkins JE, Ladd AL. Incidence of Acute Complications Following Surgery for Syndactyly and Polydactyly: An Analysis of the National Surgical Quality Improvement Program Database from 2012 to 2014. *J Hand Surg Am.* 2017 Sep 1;42(9):749.e1-749.e7.