

Bahnbrechender Leitfaden zur orthopädischen Chirurgie bei CMT

Die Charcot-Marie-Tooth Association (CMTA) freut sich, Ihnen einen ersten Artikel dieser Art mit dem Titel "Eine Konsenserklärung zur chirurgischen Behandlung der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit" vorstellen zu können. Diese in der angesehenen Zeitschrift Foot and Ankle International veröffentlichte Meilenstein-Publikation beschreibt die besten chirurgischen Praktiken für Menschen mit Fußdeformationen aufgrund von CMT.

Der Artikel ist das Ergebnis eines außergewöhnlichen eintägigen Treffens, das vollständig von der Charcot-Marie-Tooth Association gesponsert wurde und an dem dreizehn erfahrene, vom Vorstand zertifizierte orthopädische Fuß- und Sprunggelenkchirurgen und ein auf CMT-Erkrankungen spezialisierter Neurologe teilnahmen.

Unter der Leitung des orthopädischen Chirurgen Dr. Glenn Pfeffer und seinem Team vom Cedars-Sinai definierte diese bemerkenswerte Gruppe von Chirurgen eine Konsensus-Terminologie, einigte sich auf standardisierte Vorlagen für die Anamnese und die körperliche Untersuchung und empfahl einen umfassenden Ansatz für die CMT-Fußchirurgie.

Wir sind unglaublich stolz auf ihren bedeutsamen Beitrag und sehr dankbar für jede einzelne Person, die an seiner Entstehung beteiligt war. Wir hoffen, dass dieser Artikel für Sie von unschätzbarem Wert auf Ihrem Weg zur CMT-Chirurgie sein wird. Bitte teilen Sie diesen Artikel mit Ihrem CMT-Gesundheitspersonal, insbesondere mit Ihren orthopädischen Chirurgen, die von dieser neuen und nützlichen Ressource sehr profitieren werden.



Dr. Glenn Pfeffer und orthopädische Chirurgen trafen sich, um Standards zu definieren für die chirurgische Behandlung von Fußdeformitäten infolge einer CMT Erkrankung.



Glenn Pfeffer, MD, ist Direktor des Zentrums für Fuß und Sprunggelenk am Cedars-Sinai Medical Center. Er ist auch Co-Direktor des Hereditären Neuropathie-Programms und Co-Direktor des Cedars-Sinai/USC Gloria Kaufman Dance Medicine Center. Dr. Pfeffer hat zahlreiche wissenschaftliche Artikel über Orthopädie verfasst und sieben akademische Lehrbücher über den Fuß und das Sprunggelenk herausgegeben. Er behandelt seit 25 Jahren Fuß- und Knöchelprobleme bei Patienten mit der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. Er ist ein ehemaliger Präsident der American Orthopaedic Foot and Ankle Society und war vor kurzem Präsident der California Orthopaedic Association. Dr. Pfeffer wird häufig zu Themen rund um den Fuß und das Sprunggelenk interviewt und war bereits auf CNN, Dancing with the Stars, Dateline NBC, Good Morning America und in der New York Times zu sehen.

Eine Konsenserklärung zur chirurgischen Behandlung der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit

**Glenn B. Pfeffer, MD¹, Tyler Gonzalez, MD, MBA², James Brodsky, MD³,
John Campbell, MD⁴, Chris Coetzee, MD⁵, Stephen Conti, MD⁶,
Greg Guyton, MD⁷, David N. Herrmann, MBBCh⁸, Kenneth Hunt, MD⁹,
Jeffrey Johnson, MD¹⁰, William McGarvey, MD¹¹, Michael Pinzur, MD¹²,
Steve Raikin, MD¹³, Bruce Sangeorzan, MD¹⁴, Alastair Younger, MD¹⁵,
Max Michalski, MD¹, Tonya An, MD¹, und Naudereh Noori, MD¹**

¹Cedars-Sinai Medical Center, Los Angeles, CA, USA

²University of South Carolina, Columbia, SC, USA

³Baylor Scott & White Orthopedic Associates of Dallas, Dallas, TX, USA

⁴Mercy Medical Center, Baltimore, MD, USA

⁵Minnesota Orthopedic Sports Medicine Institute (MOSMI) at Twin
Cities Orthopedics, Edina, MN, USA

⁶University of Pittsburgh Medical Center, Pittsburg, PA, USA

⁷MedStar Union Memorial Orthopedics, Baltimore, MD, USA

⁸University of Rochester, Rochester, NY, USA

⁹University of Colorado, Aurora, CO, USA

¹⁰Washington University School of Medicine, St. Louis, MO, USA

¹¹The University of Texas Health Science Center at Houston, Houston,
TX, USA

¹²Loyola University Medical Center, Maywood, IL, USA

¹³The Rothman Institute, Philadelphia, PA, USA

¹⁴University of Washington, Seattle, WA, USA

¹⁵British Columbia Foot and Ankle, Vancouver, BC, Canada

Korrespondierender Autor:

Glenn B. Pfeffer, MD, Abteilung für orthopädische Chirurgie, Cedars-Sinai
Medizinisches Zentrum, 444 S. San Vicente Blvd, Suite #603, Los Angeles, CA
90048, USA.

E-Mail: Glenn.pfeffer@cshs.org

Kurzfassung

Hintergrund: Die Charcot-Marie-Tooth-Krankheit (CMT) ist eine erbliche motorisch-sensorische Neuropathie, die häufig mit einer Cavovarus-Fußdeformität assoziiert ist. Für die orthopädische Behandlung dieser Patienten gibt es nur wenige Möglichkeiten. Unser Ziel war es, Konsensus-Richtlinien zu entwickeln, die auf den klinischen Erfahrungen und Praktiken einer Expertengruppe von Fuß- und Sprunggelenkchirurgen basieren.

Methoden: Dreizehn erfahrene, vom Vorstand zertifizierte orthopädische Fuß- und Knöchelchirurgen und ein auf CMT spezialisierter Neurologe trafen sich zu einem eintägigen Treffen. Die Gruppe diskutierte klinische und chirurgische Überlegungen auf der Grundlage der vorhandenen Literatur und individueller Erfahrungen. Nach ausführlicher Debatte wurden die Schlussfolgerungen als "Konsens" gewertet, wenn 85% der Gruppe zustimmten, und als "einstimmig", wenn 100% dafür waren.

Schlussfolgerungen: Die Gruppe definierte eine Konsensus-Terminologie, einigte sich auf standardisierte Schablonen für die Anamnese und die körperliche Untersuchung und empfahl einen umfassenden Ansatz für die Operation. In einem frühen Stadium des Krankheitsverlaufs sollte ein orthopädischer Fuß- und Sprunggelenkchirurg Teil des Behandlungsteams sein. Diese Konsenserklärung eines Teams erfahrener orthopädischer Fuß- und Sprunggelenkchirurgen bietet einen umfassenden Ansatz für die Behandlung der CMT-Cavovarus-Deformität.

Evidenzgrad: Stufe V, Expertenmeinung.

Schlüsselwörter: Charcot-Marie-Tooth-Krankheit, CMT, Cavovarus, Cavovarus-Fußchirurgie
Die Charcot-Marie-Tooth-Krankheit (CMT) ist die am häufigsten vererbte Neuropathie und betrifft 2,8 Millionen Menschen weltweit und 1 von 2500 in den Vereinigten Staaten.²² Die Krankheit ist nach den drei Ärzten benannt, die sie 1886 erstmals diagnostizierten: Jean-Martin Charcot und Pierre Marie in Paris, Frankreich, und Howard Henry Tooth in Cambridge, England. Die CMT-Krankheit ist eine motorisch-sensorische Neuropathie mit multiplen Genotypen.¹⁰

Im Vergleich dazu ist die phänotypische Ausprägung der Krankheit einheitlicher, mit zwei Haupterscheinungsformen. Die meisten Patienten, die eine chirurgische Behandlung benötigen, haben eine progressive Cavovarus-Fußdeformität, wobei ein muskuläres Ungleichgewicht einen nicht implantatgraden Fuß verursacht.⁹

Eine Operation kann für diese Patienten lebensverändernd sein, da sie nahezu ohne Hilfsmittel mit mehr Ausdauer und weniger Schmerzen gehen können. Frühzeitige Neuausrichtungsverfahren können das Fortschreiten der Gelenkarthrose verringern.^{19,32}

Eine Minderheit der Patienten hat eine diffuse Lähmung unterhalb des Knies. Diese Patienten werden am besten zunächst mit Knöchel-Fuß-Orthesen mit Bodenreaktion behandelt. Aufgrund der relativ seltenen und vielfältigen Erscheinungsformen von CMT fehlen Leitlinien für die chirurgische Behandlung.²⁶ In dem Bestreben, dieses Defizit zu beheben, berief der Hauptautor mit Unterstützung der Charcot-Marie-Tooth Association (CMTA) eine eintägige Sitzung ein, die sich mit den Herausforderungen der CMT-Fuß- und Sprunggelenkchirurgie befasst. Unser Ziel war es, nach Möglichkeit einen Konsens über die chirurgische Behandlung zu erreichen.

Zur Gruppe gehörten 13 erfahrene orthopädische Fuß- und Sprunggelenkspezialisten, darunter sechs ehemalige Präsidenten der American Orthopaedic Foot & Ankle Society und ein auf CMT-Erkrankungen spezialisierter Neurologe. Die Gruppe formulierte und stimmte über die Schlussfolgerungen ab. Obwohl wir alle Patienten mit einer Beteiligung der unteren Extremitäten an CMT berücksichtigten, lag unser Schwerpunkt auf der Cavovarus-Deformität.

Definitionen/Terminologie

Wir verwenden *Konsens*, um eine allgemeine Zustimmung von 85% oder mehr der Gruppe zu beschreiben. Abweichende Meinungen können im Text vermerkt sein. Wir behalten uns *Einstimmigkeit* für eine Entscheidung vor, die von jedem Mitglied der Gruppe unterstützt wurde. Diese Aussagen sind im gesamten Text in Fettdruck hervorgehoben.

Die zur Beschreibung eines Cavovarusfußes verwendete Terminologie ist oft verwirrend. Die Gruppe erkannte dieses Problem und konzentrierte sich zunächst auf die Definition der Begriffe, die in unserer Diskussion verwendet werden sollten.

Equinus

Der Begriff *Equinus* lässt sich am besten reservieren, um das Verhältnis zwischen Talus und Tibia in einer Ebene zu beschreiben. Obwohl der Begriff *Equinus* oft auch zur Beschreibung der Position des Mittel- oder Vorfußes verwendet wird, fanden wir diese Terminologie verwirrend.

Wir waren uns einig, dass der Begriff *Equinus* für die Beschreibung einer Plantarflexionsfehlbildung des Talus relativ zum Schienbein reserviert werden sollte.

Wir erkannten, dass bei einer CMT-Deformität des Cavovarus der Talus am Schienbein nur selten plantarflektiert und ein echter Equinus am Knöchel daher selten ist.

Cavus

Cavus ist eine mehrschichtige Deformität, die einen hochgewölbten Fuß mit verstärkter plantarer Konkavität, Verkürzung des Mittelfußes, unterschiedlich starkem Varus und Plantarflexion des Rückfußes (vom subtalaren Gelenk aus), Umkehrung des Mittelfußes durch die Keilbeinformen (oft als Supination bezeichnet) und Plantarflexion der medialen Metatarsalen (am stärksten ausgeprägt in der ersten Ebene) beschreibt.²

Der Beitrag der einzelnen Komponenten zur Kavusdeformität ist sehr unterschiedlich.

Wir waren uns einig, dass der Begriff *Cavus* akzeptabel ist, aber am besten in Verbindung mit dem Beitrag der einzelnen Komponenten (d.h. Fersenvarus, erste metatarsale Plantarflexion, Mittelfußinversion) verwendet werden sollte. Die Verwendung des Begriffs *Cavus* zur Beschreibung des Vorderfußes ist verwirrend und nicht empfehlenswert.

Hinterfuß-Varus

Wir waren uns einig, dass der *Varus im Rückfußbereich* eine Abweichung der Mittellinie des Calcaneus relativ zur Längsachse des Schienbeins ist.

Dies kann durch Weichteilkontrakturen der Rückfuß-Gelenkkapseln mit oder ohne fixierte arthritische Veränderungen der Gelenke, Kontrakturen der hinteren Tibia oder Achillessehnen, laterale Laxheit des Sprunggelenks oder Veränderungen der Knochenmorphologie verursacht werden.

In den meisten Fällen resultiert der Varus zunächst aus der Anpassung des Rückfußes an eine Valgusdeformität des Vorfußes (Einsenkung des ersten Strahls) und der Notwendigkeit, dass der Fuß bei Belastung plantigrad bleiben muss.

Vorfuß-Valgus

Wir waren uns einig, dass es sich beim Vorfußvalgus um eine Eversion des Vorfußes um die Achse des zweiten Mittelfußknochens handelt, die häufig durch eine Plantarflexion des ersten Mittelfußknochens im Verhältnis zum Rückfuß verursacht wird.

Fester vs. flexibler Rückfuß-Varus

Die Deskriptoren *fix* oder *starr* sind bei allen außer den schwersten Patienten mit CMT Fehlbezeichnungen. Der Varus ist nur dann wirklich fixiert, wenn schwere arthritische Veränderungen oder irreponible knöcherne Deformitäten in den Rückfußgelenken vorliegen. Die Fixierung sollte erst intraoperativ nach Freigabe aller potentiell deformierenden Strukturen, einschließlich der subtalaren und talonavikulären Gelenke, der hinteren Tibiasehne, des Federbandes, des Gastrocnemius oder der Achillessehne, vorgenommen werden. Dies ähnelt in vielerlei Hinsicht einer Klumpfußkorrektur. Nur wenn jede Weichteilstruktur sequentiell angegangen wird, kann der Chirurg wissen, ob die Deformität wirklich fixiert ist. ²¹

Die Gruppe empfahl einstimmig, bei der Beschreibung von Rückfußdeformitäten bei Patienten mit CMT anstelle von *fixen* und *flexiblen* Deformitäten die Begriffe *reduzierbar*, *teilweise reduzierbar* und *irreduzibel* zu verwenden. Diese Formulierung ist nicht einfach eine Frage der Semantik, sondern bezieht sich direkt darauf, wie ein Chirurg über die rekonstruktive Chirurgie bei CMT denken sollte.

Wir waren uns einig, dass die intraoperative Beurteilung der beste Weg ist, um festzustellen, ob die Deformität ohne die Notwendigkeit einer Fusion korrigiert wird.

Knöchel-Laxheit vs. Instabilität

Es besteht ein deutlicher Unterschied zwischen Instabilität und Laxheit des Sprunggelenks. *Laxheit* bedeutet, dass die Bänder infolge einer Inversionsverletzung, eines wiederholten Traumas an den Bändern, eines Hyperlaxitätssyndroms oder einer Bindegewebsanomalie wie dem Marfan-Syndrom oder dem Ehlers-Danlos-Syndrom inkompetent sind. Diese Laxheit sollte bei der Untersuchung oder auf Belastungsrontgenaufnahmen des Sprunggelenks nachweisbar sein, entweder in der Klinik oder im Operationssaal unter Narkose. **Im Gegensatz dazu waren wir uns einig, dass die meisten Patienten mit CMT keine echte Bandlaxheit des Sprunggelenks aufweisen, sondern eher eine Instabilität während des Gangs aus dem nicht plantigraden Rückfuß, eine Peroneusschwäche, einen Vorfußvalgus und eine veränderte Propriozeption. Wir waren uns einig, dass der Begriff *Knöchel-Laxität* nur dann verwendet werden sollte, wenn die seitlichen Bänder des Sprunggelenks physisch locker sind.**

Geschichte und Prüfung

Geschichte des Patienten

Mehrere Komponenten der Patientengeschichte verdienen besondere Aufmerksamkeit.

Geschichte der Cavovarus-Deformität. Wie lange liegt der Cavovarus schon vor, in welchem Alter begann er, und schreitet er voran?

Je schlimmer der Cavovarus wird, desto schwieriger ist er zu korrigieren. Ist das vorherrschende Problem Schmerz, Deformität oder beides? Es ist wichtig zu versuchen, neuropathische Schmerzen von den Schmerzen beim Gehen auf einem deformierten Fuß zu unterscheiden. Trägt der Patient eine Schiene, und wenn ja, welcher Art? Eine bessere Schiene kann die Notwendigkeit einer Operation ausschließen. Wenn Familienmitglieder CMT haben, wie ist die Vorgeschichte ihrer Deformität? Wie war der Erfolg oder Misserfolg ihrer Behandlung?

Eine Anamnese von Gentests sollte beachtet werden. Obwohl für eine chirurgische Behandlung nicht erforderlich, kann der CMT-Genotyp für ein besseres Verständnis der klinischen Präsentation und Prognose hilfreich sein.

Patienten mit CMT1A zum Beispiel haben typischerweise ein einheitlicheres und oft weniger schwerwiegendes klinisches Erscheinungsbild als Patienten mit anderen dominanten Formen von CMT.

Physische Funktion. CMT ist eine fortschreitende Krankheit. Die Patienten erleben oft eine Verschlechterung der Funktion durch zunehmende Schmerzen, Ungleichgewicht und Müdigkeit. Eine fortschreitende Cavovarus-Deformität ist oft die Ursache all dieser Probleme. Wie ist die Funktion des Patienten im Vergleich zu vor einem Jahr? Gibt es im Laufe des Tages einen Unterschied in der Funktion? Beginnt Ihr Patient den Tag stark, nur um dann zunehmende Einschränkungen zu erfahren? Häufig besteht eine Diskrepanz zwischen dem, was ein Patient berichtet, und dem, was die Familie und Freunde beobachten. ¹⁵

Diese Erkenntnis kann für einen Patienten wichtig sein, der versucht, über den Nutzen einer Operation zu entscheiden.

Erwartungen. CMT-Patienten haben die Hoffnung auf Besserung oft aufgegeben und akzeptieren die Beeinträchtigung als ihre neue Normalität. Sie haben häufig Ärzte gesehen, die außer einer Schiene zur Unterstützung der Beweglichkeit wenig zu bieten hatten. Die Hoffnung, diese Schiene zu vermeiden oder zumindest zu minimieren, ist oft der Anstoß für eine orthopädische Beratung. Vielen dieser Patienten kann durch einen orthopädischen Fuß- und Sprunggelenkspezialisten mit Erfahrung in CMT-Chirurgie geholfen werden.

Wir waren uns einig, dass klare Erwartungen von allen Beteiligten unerlässlich sind.

Wie groß ist die Chance, dass eine Operation die Funktion verbessert und den Bedarf an Schienen minimiert? Wie lange dauert die Genesung? Wann kann der andere Fuß operiert werden? Wird die Deformität wiederkehren? Dies sind nur einige der Schlüsselfragen, die diskutiert werden müssen.

Prüfung

Die körperliche Untersuchung eines Patienten mit CMT ist eine Herausforderung, selbst für den erfahrensten Chirurgen. Eine umfassende Untersuchung¹³ sollte aus den folgenden Elementen bestehen:

Inspektion

- Führen Sie eine visuelle Inspektion des Patienten im Sitzen, Stehen und Barfußgehen durch.
- Beobachten Sie die Position des Rückfußes relativ zum Vorderfuß. Konzentrieren Sie sich auf die Fähigkeit des Sprunggelenks zur Dorsalflexion in der Schwungphase und die Fähigkeit des Rückfußes, sich beim Fersenauftritt umzukehren.
- Die Zehenextensoren sorgfältig auf kompensatorische Überaktivität beobachten, wenn der Tibialis anterior schwach ist.
- Untersuchen Sie die Hände auf Muskelatrophie des Interosseus und Krallenbildung.
- Beobachten Sie, wie der Patient in der eventuell vorhandenen Schiene geht. Es ist von entscheidender Bedeutung zu bestimmen, ob die Füße in der Standphase plantigrade sind, mit und ohne Schiene.
- Untersuchen Sie die Ausrichtung der unteren Extremitäten vom Becken bis zum Fuß.
- Dokumentieren Sie Schwielen am plantaren Aspekt des Fußes, insbesondere an der Basis und am Kopf des fünften Mittelfußknochens.
- Hat der Patient eine Skoliose?
- Hat der Patient ein Hyperlaxitätssyndrom?
- Gibt es Zehendeformitäten?

Sensorische Untersuchung

- Die Empfindung des plantaren Fußes kann mit einem 5,07 Semmes-Weinstein (10 g) Monofilament, einem Nadelstich oder einer Stimmgabel beurteilt werden.
- Die Propriozeption der Zehen und ein Romberg-Test (falls durchführbar) können helfen, den Beitrag der sensorischen Dysfunktion zur Gangbeeinträchtigung zu bewerten.

Motorische Untersuchung

- **Wir waren uns einig, dass der manuelle Motortest des Medical Research Council (MRC) zur Einstufung der individuellen Muskelkraft von 0 bis 5 verwendet werden sollte. Die Einstufung kann jedoch sehr subjektiv sein und eine leichte Muskelschwäche möglicherweise nicht erkennen.** Die Untersuchung jedes Schlüsselmuskels zusammen mit seinem Antagonisten sollte durchgeführt werden, um muskuläre Dysbalancen zu verstehen.²⁰
- **Wir waren uns einig, dass die genaueste Bewertung der CMT-Muskelkraft möglichst mehrere Untersuchungen zu verschiedenen Zeitpunkten umfasst. Die genaue Beurteilung der Muskelkraft sowie die anschließende Auswahl der Sehnen transfers ist vielleicht die wichtigste Komponente einer erfolgreichen Korrektur des CMT-Cavovarus-Fußes.**
- Die Cavovarusposition des Fußes kann eine genaue Beurteilung einzelner Muskeln erschweren.
- **Wir waren uns einig, dass der Untersucher die vordere Stärke des Tibialis besser isolieren kann, indem er die Metatarsophalangealgelenke (MTP) passiv in leichter Plantarflexion hält, während er den Patienten bittet, das Sprunggelenk zu dorsalisieren.**
- Die Schwäche des Peroneus brevis (PB) kann durch einen starken Extensor digitorum longus maskiert werden, der im Cavusfuß aufgrund seiner seitlichen Position auf dem Fußrücken

eine gewisse Eversionskraft besitzt. Gradige Eversion aus einer maximal umgekehrten Ausgangsstellung.

- Die Stärke des Peroneus longus (PL) spielt beim Wiederaufbau oft eine wichtige Rolle. Es ist äußerst wichtig, die PL-Festigkeit getrennt von den Zehenbeugern und der Gastrosoleus zu beurteilen. Um die PL zu isolieren, sollte der Untersucher beide Daumen unter den ersten und fünften Mittelfusskopf legen und die Plantarflexionskraft unter dem ersten beurteilen.
- Beurteilung der intrinsischen Kraft von Hüfte, Knie und Hand.

Aktive und passive Bewegungsreichweitentests²⁸

- Die Plantarflexstellung des ersten Strahls, die bei den meisten Patienten mit CMT auftritt, lässt den Eindruck einer signifikanten Equinuskontraktur des Sprunggelenks entstehen.
- Unterscheiden Sie eine Achilles- oder Gastrocnemiuskontraktur von einer Einschränkung durch mechanisches Impingement aus dem Talus, der in einer maximal dorsiflexen Position innerhalb des Tibiaplafonds liegt. Dies lässt sich oft anhand einer seitlichen Röntgenaufnahme des belasteten Sprunggelenks nachweisen. Wenn ein knöchernes Impingement am Knöchel besteht, kann eine Achilles- oder Gastrocnemiusverlängerung die Dorsalflexion des Sprunggelenks möglicherweise nicht verbessern.
- Eine Achilles- oder Gastrocnemiuskontraktur kann jedoch aufgrund der medialen Einlage der Sehne am Calcaneus zur Varusstellung der Ferse beitragen. Dieser subtile, aber wichtige Befund sollte während der Operation beurteilt werden. Eine Achillesverlängerung erhöht möglicherweise nicht die Dorsalflexion des Sprunggelenks, kann aber den Varuszug am Fersenbein verringern.

Bewertung des Rückfußes

- Die Verkleinerung des Varus-Hinterfußes in eine plantigrade Position diktiert die chirurgische Strategie. Die genaue Ätiologie der Varusdeformität kann oft präoperativ nicht bestimmt werden. Die Unfähigkeit, den Rückfuß in eine neutrale Position zu bringen, kann sekundär durch eine abnorme Fersenmorphologie, eine irreduzible Varuslaxheit des Sprunggelenks oder durch Weichteilkontrakturen bedingt sein.
- Der Coleman-Blocktest wird traditionell verwendet, um festzustellen, ob eine Varus-Hinterfußdeformität vorfußgetrieben, d.h. "flexibel" ist. Dies wird durch eine Korrektur der Rückfußdeformität aus dem Varus heraus mit einer Blockplatzierung unter dem lateralen Fuß gekennzeichnet. Wenn es keine Korrektur gibt, geht die Literatur davon aus, dass eine Fersenosteotomie erforderlich ist, weil die Rückfußdeformität "fixiert" ist. ". **Man war sich einig, dass der Coleman-Blocktest die Deformität möglicherweise nicht vollständig charakterisiert und nicht isoliert für die chirurgische Planung verwendet werden sollte.**
- **Wir waren uns einig, dass es vorzuziehen ist, einen sitzenden Patienten zu untersuchen, bei dem der Untersucher manuell versucht, den für den Varus-Hinterfuß verantwortlichen medialen Deformationskräften entgegenzuwirken.** Dies kann auch mit dem Patienten in Bauchlage und gebeugtem Knie erfolgen.
- **Wir waren uns einig, dass die Notwendigkeit einer Fersenbeinosteotomie am besten intraoperativ, d.h. nachdem das Weichteilgewebe behandelt worden ist, erfolgen sollte. Andernfalls besteht die Gefahr einer Überkorrektur des Fersenvarus. In einigen Fällen können Weichteilfreisetzungen des Rückfußes ohne Fersenosteotomie für eine Korrektur ausreichend sein.**

Beurteilung der ligamentösen Laxität des Sprunggelenks³⁰

- Die Laxheit des Sprunggelenks bei Patienten mit CMT sollte sowohl in der Klinik als auch im Operationssaal sorgfältig untersucht werden.
- **Wir waren einstimmig der Meinung, dass die Laxheit des Sprunggelenks vor Beginn der Operation durch anteriore Schubladen- und Varusbelastungstests unter Anästhesie beurteilt werden sollte.** Fluoroskopische Untersuchungen können bei der Beurteilung sehr hilfreich sein.

Studien zur präoperativen Bildgebung

Für die Beurteilung von Patienten mit CMT stehen zahlreiche diagnostische Tests zur Verfügung.

Wir waren einstimmig der Meinung, dass alle Patienten die folgenden belastenden Röntgenaufnahmen haben sollten: anteroposteriore (AP), laterale und Zapfenloch-Ansichten des Sprunggelenks, AP und laterale Ansichten des Fußes sowie eine Ansicht zur Ausrichtung des Rückfußes. Eine Computertomographie (CT) und eine Magnetresonanztomographie (MRT)

können bei ausgewählten klinischen Präsentationen indiziert sein. ²⁹ Wir hatten keinen Konsens über routinemäßige CT-Scans oder MRT-Bildgebung; die Gruppe war der Ansicht, dass dies dem klinischen Urteil des Chirurgen überlassen bleibt. Während die neuere Literatur darauf hinweist, dass ein belastendes CT für die Beurteilung komplexer Fuß- und Sprunggelenkdeformitäten von Bedeutung sein kann, gibt es keine ausreichenden Daten, um seine Anwendung bei Patienten mit CMT vorzuschlagen.

Wir waren uns einig, dass eine Gangstudie, ein Elektromyogramm (EMG), eine Nervenleitfähigkeitsstudie (NCS) und genetische Tests bei der orthopädischen Beurteilung von Patienten mit CMT nicht routinemäßig erforderlich sind.

Management des Cavovarus-Fußes

Schiene vs. Chirurgie bei einem Schlegelfuss

Ungefähr 20% der Patienten mit CMT kommen in die orthopädische Praxis ohne motorische Funktion unterhalb des Knies und ohne signifikante Deformierung.

Wir waren uns einig, dass die erste Behandlungslinie für diese Patienten eine Knöchel-Fuß-Orthese mit Bodenreaktion (GRAFO) sein sollte. Fortschritte in der Verankerungstechnik ermöglichen bei diesen Patienten einen funktionellen Gang. Eine Knöchelfusion ist nur selten als erste Behandlungslinie indiziert, es sei denn, es liegt eine signifikante Deformität am Knöchel vor. Selbst wenn eine Knöchelgelenksarthrititis mit dem Schlegelfuss vorliegt, ist sie aufgrund der sensorischen Neuropathie oft schmerzlos und wird einem GRAFO zugänglich.



Abbildung 1. Klinisches Belastungsbild eines 17-jährigen Patienten mit dem Charcot-Marie-Tooth-Syndrom, mit unkorrigierter Cavovarus Deformität links und nach chirurgischer Korrektur rechts (Frontalansicht).



Abbildung 2. Klinisches Belastungsbild desselben Patienten (Rückansicht)

Chirurgische Behandlung von Cavovarus

Zeitpunkt der Operation. Es gibt keine evidenzbasierten orthopädischen Studien zur Bestimmung des optimalen Operationszeitpunkts, und es gibt oft widersprüchliche Ratschläge vom Neurologen, Physiotherapeuten und Orthopäden des Patienten bezüglich der Rolle einer Operation.

Viele CMT-Patienten mit Cavovarus-Füßen werden zum ersten Mal im Teenageralter mit dem Problem einer Operation konfrontiert. ⁶ Oft dauert es bis dahin, bis die Deformität und Schwäche so weit fortgeschritten ist, dass es zu einem erheblichen Funktionsverlust kommt. Sie können nicht mehr mit ihren Klassenkameraden mithalten, haben viele Aktivitäten eingeschränkt und benötigen möglicherweise bald eine Schiene. Oft ist es die Aussicht auf eine Schiene im Teenageralter oder bei Erwachsenen, die zum ersten orthopädischen Beratungsgespräch führt.

Schienen sind die erste Behandlungslinie für diese Patienten, solange sich der Fuß in einer plantigraden Position innerhalb der Schiene befindet. ²⁵ Ist dies nicht der Fall, sollte eine Operation in Betracht gezogen werden. Auch wenn nach der Operation eine Schiene getragen werden muss, ist es für die Patienten in jedem Fall angenehmer, wenn der Fuß innerhalb der Schiene flach auf dem Boden liegt. Bevor eine Schiene getragen wird, sollten alle Patienten mit CMT mit Cavovarus-Fuß oder Fußheberschwäche wahrscheinlich zuerst die Meinung eines orthopädischen Fuß- und Sprunggelenkspezialisten einholen, um alle möglichen Optionen auszuloten.

Wir waren uns einig, dass ein orthopädischer Fuß- und Sprunggelenkchirurg Teil des Betreuungsteams für Patienten mit CMT in einem frühen Stadium der Erkrankung sein sollte.

Je länger eine Fehlstellung vorhanden ist und je schlimmer sie wird, desto schwieriger ist sie mit einer Operation zu korrigieren. Mit der Zeit können schwerere Kontrakturen, Hautgeschwüre, Gelenkinstabilität und Arthritis auftreten. In einem frühen Stadium kann ein Cavovarus-Fuß in der Regel durch gelenkschonende Osteotomien, Weichteilfreisetzungen und Sehnentransfers zum Ausgleich des Fußes korrigiert werden. ^{15,16} Ein operativer Eingriff in diesem Stadium kann eine zunehmende Deformität und die Notwendigkeit von Gelenkfusionen in der Zukunft verhindern. Der gesunde Menschenverstand unterstützt daher eine frühe chirurgische Intervention. Die Operation ist jedoch mit einem intrinsischen Risiko verbunden, und die Genesung kann viele Monate dauern. Ein weiterer zu berücksichtigender Faktor ist der progressive Charakter der CMT. Es gibt keine qualitativ hochwertigen Studien über die Langlebigkeit der chirurgischen Korrektur. Die meisten Patienten würden jedoch bei hohen Erfolgchancen eine Operation einer Zahnsperre vorziehen. Diese Entscheidung beruht auf einer gemeinsamen Entscheidungsfindung von Patient und Chirurg.

Wir waren uns einig, dass eine frühe chirurgische Intervention das Fortschreiten der Cavovarus- Deformität minimieren kann.

Chirurgische Strategien. Die Abbildungen 1 und 2 zeigen einen jugendlichen Patienten mit unkorrigierter Cavovarus-Deformität der linken und folgenden chirurgische Korrektur auf der rechten Seite.

Hintere Schienbeinsehne

Die posteriore Tibiasehne (PTT) ist bei Patienten mit CMT oft die primäre deformierende Kraft. Ihre Stärke bleibt in der Regel relativ zu ihrem Antagonisten, dem PB, erhalten. Wenn es sich um eine deformierende Kraft handelt, sollte die Freigabe der PTT der erste Schritt bei einer CMT-Cavovarus-Rekonstruktion sein (siehe Algorithmus unten).

In der Regel wird die Sehne durch die Membrana interossea in den Fußrücken verlagert, um einen schwachen Musculus tibialis anterior zu ergänzen. ⁷ Sie kann gelegentlich auch posterior zur Tibia in den PB im lateralen Kompartiment des Beins transferiert werden, um die schwache Eversionskraft zu ergänzen.

In Fällen von erhaltener Knöchel-Dorsalflexion ist die Handhabung der PTT nicht so einfach. **Die Gruppe war sich einig, dass die PTT in einem solchen Fall keinen Transfer erfordert, solange es sich nicht um eine deformierende Kraft handelt.** In Fällen, in denen die PTT nicht übertragen wird, muss sichergestellt werden, dass seitlich genügend Kraft vorhanden ist, um den Fuß zu stabilisieren. ³¹ Dies wird gewöhnlich durch die Übertragung eines ausreichend starken PL in den PB erreicht. **Wir waren uns einig, dass eine Verlängerung der PTT zur Minimierung ihrer Zugkraft nur selten vorgenommen werden sollte.** Zwar gibt es derzeit keine wissenschaftlichen Belege für diese Empfehlung, doch könnte eine Verlängerung der PTT bei Fortschreiten der Deformität den Einsatz der PTT zum Transfer in der Zukunft ausschließen. Ein Mitglied der Gruppe stimmte dem nicht zu und bemerkte, dass gelegentlich eine Rezession der PTT an ihrem muskulotendinösen Übergang dazu beitragen kann, eine leichte Restüberdehnung des Muskels auszugleichen.

Bei der Durchführung eines PTT-Transfers waren die folgenden Aussagen der Konsens der Gruppe:

- Die Sehne ist am stärksten, wenn sie direkt in den Knochen eingebracht wird. Eine Interferenzschraube ist eine gängige Technik.

- Die Sehne sollte so distal wie möglich entnommen werden. Distale Anteile der Sehne reichen oft über das Strahlbein hinaus und werden in das mediale Keilbein eingeführt. ²⁴ Eine ausreichende Länge stellt sicher, dass die Sehne beim Transfer nicht zu stark gespannt werden muss. Um die PTT bis zu ihrem Keilbeinansatz zu präparieren, kann ein Knochensplitter aus dem medialen Strahlbein angehoben werden, um die Sehne nicht zu stark auszudünnen.
- Die Sehne sollte durch die interossäre Membran (IOM) transferiert werden. ^{32,33} Eine große Öffnung im IOM verbessert die Zuglinie der Sehne und verhindert, dass der Muskel bei der Bewegung der Sehne von posterior nach anterior abbinde. Die Öffnung kann durch sanftes Spreizen einer großen Klemme erfolgen, mit der die Sehne dann von medial nach lateral geführt wird.
- Die Sehne sollte tief auf das Retinaculum extensoris übertragen werden. Ein Chirurg transferiert die Sehne routinemäßig subkutan.
- Die Sehne sollte typischerweise auf den Fußrücken in das laterale oder mittlere Keilbein übertragen werden.
- Die PTT sollte nicht gespalten werden, da dies den motorischen Grad der Muskelsehneneinheit weiter reduziert.
- Beim Spannen der Sehne am Ende des Falles sollte das Sprunggelenk bis zu fünf Grad Dorsalflexion neutral gehalten und die Sehne in der Mitte ihrer Exkursion fixiert werden. Ziel ist es, die Blixkurve zu respektieren und die aktive Funktion des Musculus tibialis posterior zu erhalten. Eine Überstraffung des Transfers kann nur eine Tenodese bewirken. Eine leichte Überstraffung kann bei starker Achillessehne zu einem Fehler führen, da es im Laufe der Zeit immer zu einer gewissen Dehnung des Transfers kommt.
- Ein modifiziertes Bridle-Verfahren, bei dem die PTT durch das IOM und die Anastomose auf die vordere Tibialis-Sehne übertragen wird, ist eine Option, die auf der Präferenz des Chirurgen basiert. ¹⁴
- In seltenen Fällen kann die PTT zur Ergänzung der Peronealkraft hinter das Schienbein verlagert werden, wenn sie nicht zur Unterstützung der Dorsalflexion des Sprunggelenks benötigt wird.

Gelenkkapseln und Federband

Wir waren uns einig, dass eine lang anhaltende Kavovarusdeformität zu Kontrakturen der subtalaren und talonavikulären Gelenkkapseln führt, mit einer medialen "Überdeckung" des Kahnbeins am Talarkopf. Sobald die PTT zur Vorbereitung des Transfers abgelöst wird, sind diese Gelenke leicht zu lokalisieren. Es ist oft unmöglich, einen Plantigradfuß zu erhalten, ohne dass diese Gelenkkapseln zusammen mit dem Federband weit freigegeben werden.

Wie oben erwähnt, ahmt der Ansatz eine Klumpfußkorrektur nach. Die subtalare Kapselinzision sollte weit nach posterior erweitert werden, wobei das neurovaskuläre Bündel und die *Beuger-Hallucis-longus-Sehne* (FHL-Sehne) geschützt werden. **Wir waren uns einig, dass der Chirurg erst nach weitgehender Entlastung dieser Gelenke die Notwendigkeit einer Fersenbeinosteotomie genau beurteilen kann.** Eine Fersenbein-Osteotomie, die vor der Weichteilfreilegung durchgeführt wird, kann zu einer Überkorrektur führen.

Fersenbein-Osteotomie

Sobald die medialen Weichteilstrukturen gelöst sind, sollte die Position der Ferse sorgfältig evaluiert werden. Eine lateralisierende Fersenosteotomie ist indiziert, wenn die Varusdeformität der Ferse irreduzibel bleibt. Ziel der Osteotomie ist es, den belastenden Aspekt des hinteren Fersenbeins lateral zu übersetzen, den Kontaktdruck im Sprunggelenk zu normalisieren und die Gangdynamik zu verbessern. ³ Die Lateralisierung des Fersenbeins transformiert auch die Muskeln Gastrocnemius und Soleus von einer deformierenden Varuskraft in eine korrigierende Valguskraft am Rückfuß. ⁵

Wir waren uns einig, dass bei der CMT-Fussrekonstruktion oft, aber nicht immer, eine Osteotomie erforderlich ist.

Es gibt zahlreiche Techniken für eine Fersenbein-Osteotomie. In milden Fällen kann eine einfache Lateralisierung der hinteren Tuberositas von bis zu 1 cm durchgeführt werden. ^{18,23} Bei mittelschweren bis schweren Fällen von CMT kann dies unzureichend sein, um eine multiplanare Deformität zu beheben. ¹⁷ Eine schließende Keilosteotomie in Verbindung mit einer Rotation der Tuberositas ermöglicht eine Korrektur sowohl in der axialen als auch in der koronalen Ebene. ¹ Eine plantare Faszieneilegung auf Höhe der Osteotomie erleichtert die Beweglichkeit der posterioren Tuberositas. Die Freisetzung kann von lateral nach medial durch die laterale calcaneare Osteotomieinzision erfolgen. Häufiger wird sie von medial nach lateral durch eine separate Inzision durchgeführt (siehe

Abschnitt Plantarfaszie unten). **Obwohl wir keinen Konsens für eine einzige Art von Osteotomie hatten, waren wir uns doch einig, dass die Korrektur des Rückfußvarus eine der kritischen Komponenten einer Cavovarus-Rekonstruktion ist.** Eine hervorragende Translation der Tuberositas kann in die Osteotomie integriert werden, um einen hohen calcanearen Neigungswinkel zu verringern. In ausgewählten Fällen kann eine subtalare Fusion erforderlich sein, wenn die Osteotomie keine adäquate Korrektur bietet. Dieser Ansatz ist besonders nützlich, wenn kein Peroneus longus oder keine Brevisfunktion vorhanden ist.

Freigabe des Tarsaltunnels

Die Gruppe diskutierte die Notwendigkeit einer begleitenden Tarsaltunnel-Freilegung zum Zeitpunkt der lateralisierenden Fersenbein-Osteotomie.

Die Entlastung kann theoretisch die Kompression des Nervus tibialis nach der Osteotomie verhindern.
Wir waren uns einig, dass eine Tarsaltunnel-Freilegung nicht routinemäßig erforderlich ist.

Peroneale Sehnen

Die Peronealsehnen spielen eine zentrale Rolle bei der Wiederherstellung des Muskelgleichgewichts bei CMT. Der PB-Muskel ist in der Regel schwächer als der PL-Muskel. Dies führt zu einer Eversionsschwäche und einer deformierenden Plantarflexionskraft des ersten Strahls. Wie bereits im Untersuchungsabschnitt besprochen, kann es schwierig sein, die PL-Kraft genau zu beurteilen. **Wir sind jedoch übereingekommen, dass, wenn der PL als funktionell betrachtet wird - definiert als eine Stärke von mindestens 3/5 MRC - ein PL-zu-PB-Sehnentransfer empfohlen wird.** Dies setzt voraus, dass eine stärkere PTT nicht an Ort und Stelle belassen wird, da sie den Transfer überwältigen würde.

Der Transfer kann durch ein Pulvertaft-Geflecht der PL-Sehne in die PB-Sehne entlang des lateralen Randes des Calcaneus distal der Fibula-Spitze oder im distalen Bein proximal des peronealen Retinaculum peroneae superior erfolgen. **Wir waren uns einig zugunsten einer Pulvertaft-Bindung über eine seitlich-tosidale Tenodese.** Um das Transplantat zu spannen, sollte der Rückfuß in maximaler Eversion gehalten und das PL in der Mitte seiner Exkursion in das PB eingebunden werden. Wie bei der Übertragung der PTT besteht das Ziel darin, die aktive Funktion des PL-Muskels zu erhalten.

Im Falle einer vollständigen peronealen Muskellähmung gibt es keine beste Option. Die Alternativen umfassen ein Bridle-Type-Verfahren, einen PTT-Transfer auf die laterale Keilbeinform (oder Quader), einen Flexor hallucis longus (FHL) oder Flexor digitorum longus (FDL) Transfer auf die PB-Sehne oder eine subtalare Fusion.^{4,12} **Wir waren uns einig, dass ein Sehnentransfer eines starken PTT-Muskels auf das laterale Keilbein, das lateral zur Achse des subtalaren Gelenks liegt, oft ausreichend ist, um das subtalare Gelenk zu stabilisieren, insbesondere wenn der Fuß plantigradig ist.** Wenn der FHL oder FDL stark und funktionell ist, würde die Gruppe einen Transfer eines dieser Muskeln in die PB-Insertion in Betracht ziehen, um den Rückfuß weiter zu stabilisieren; darüber herrschte jedoch kein Konsens. Eine subtalare Fusion könnte die einzige Option sein, wenn die Ferse nicht in einen angemessenen Valgus gebracht werden kann.

Mehrere Mitglieder der Gruppe bevorzugten eine subtalare Fusion in Verbindung mit einem PTT-Transfer, damit die PTT eine einzige Funktion als Knöcheldorsiflexor ausüben kann. **Wir waren uns jedoch einig, dass eine subtalare Fusion nach Möglichkeit vermieden werden sollte, insbesondere bei einem jungen Patienten.**

Plantarfaszie

Die Plantarfaszie (PF) ist bei Patienten mit CMT häufig kontrahiert. Da der erste Mittelfußknochen pflanzenarflexiert ist und der Rückfuß zum Varus fortschreitet, verengt sich der Abstand zwischen Vorder- und Hinterfuß, was zu einer Verkürzung der PF führt. Da es zu einem intrinsischen Muskelschwund kommt und sich Krallenzehnen entwickeln, verstärkt der Windlass-Mechanismus die Kontraktur weiter. **Wir waren uns einig, dass in der Regel eine vollständige Freisetzung der PF durchgeführt werden sollte.**¹¹ Das Lösen kann durch eine mediale Inzision erfolgen, die über der Insertion der Faszia auf den hinteren Fersenbeinhöcker zentriert ist. Auch der Abduktor kann mit diesem Zugang gelöst werden. Das Lösen kann alternativ durch die laterale Inzision erfolgen, die für eine Fersenbein-Osteotomie verwendet wird. Ein Mitglied der Gruppe gibt die Plantarfaszie nur in etwa 50% der Fälle frei, wenn dies nach knöchernen Eingriffen und Sehnentransfers erforderlich ist. Der genaue Ort und Zeitpunkt der Freigabe der PF ist eine intraoperative Entscheidung. In 2 spezifischen Szenarien muss die PF freigegeben werden, um eine adäquate Korrektur des Cavovarusfußes zu erreichen. Das erste ist, wenn der posteriore Tuberculum posterior nach einer Fersenbeinosteotomie eine signifikante laterale Verschiebung erfordert. In diesem Fall sollte die PF, wie oben beschrieben, direkt unterhalb der Osteotomiestelle von der lateralen Inzision aus geteilt

werden. Der zweite Fall liegt vor, wenn eine Mittelfußfreilegung der PF erforderlich ist, um die Anhebung eines pflanzenarflexierten ersten Mittelfußknochens zu ermöglichen. Diese Befreiung kann durch einen kleinen Schnitt in der nichttragenden Seite des Bogens erfolgen. In seltenen schweren Fällen kann es erforderlich sein, den PF an beiden Stellen freizusetzen, und zwar weiter proximal, um die Lateralisierung der Fersenbeinhöcker zu erleichtern, und im Mittelfußbereich, um die Anhebung eines stark pflanzenarflexierten ersten Strahls zu ermöglichen. **Während in der Vergangenheit eine isolierte PF-Freisetzung für die Behandlung von CMT verwendet wurde, waren wir uns einig, dass ein umfassenderer chirurgischer Ansatz erforderlich ist.**

Achillessehne und Gastrocnemius

Die Gruppe führte eine ausführliche Diskussion über den Beitrag einer Achilles- oder Gastrocnemiuskontraktur zu einer Cavovarusdeformität. **Wir waren uns einig, dass in der Mehrzahl der Fälle weder eine Achilles- noch eine Gastrocnemiusverlängerung die Dorsalflexion des Sprunggelenks signifikant erhöht.** Wie bereits erwähnt, kann der Talus bereits maximal dorsalflektiert sein. Dies kann präoperativ durch eine belastende laterale Röntgenaufnahme des Sprunggelenks beurteilt und intraoperativ bestätigt werden. Ein Chirurg bemerkte, dass eine Achilles-Kontraktur die Dorsalflexion des Sprunggelenks zwar nicht einschränken, aber aufgrund der medialen Insertion der Achilles zu einer Varusdeformität der Ferse beitragen kann. Eine Verlängerung erleichtert die Korrektur der Deformität bei diesen Patienten.

Arthrodesen

Während gelenkschonende Optionen die bevorzugte Methode der Deformitätenkorrektur sind, insbesondere bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen, erfordern bestimmte klinische Szenarien eine subtalare Fusion oder eine dreifache Arthrodesen. ¹⁶ **Wir waren uns einig, dass zu den Indikationen für eine subtalare oder dreifache Arthrodesen schmerzhaft arthritische Gelenke (oft bei älteren Patienten mit einer langen Krankheitsgeschichte) und irreponible Gelenke gehören, die nicht durch Weichteilfreisetzungen und Osteotomien in eine plantigrade Position gebracht werden können.** ³⁴ Eine Arthrodesen kann auch dann in Betracht gezogen werden, wenn die Muskelfunktion nicht ausreicht, um ein Gelenk zu betreiben, oder wenn eine abnorme Knochenmorphologie eine andere Korrektur unmöglich macht. Bei schwerer oder lang anhaltender CMT-Erkrankung kann eine Degeneration der Talonavikular- (TN) und Calcaneocuboid- (CC) Gelenke zusätzlich zu Osteotomien und Sehnen transfers zum Ausgleich des Fußes eine dreifache Arthrodesen erforderlich machen. ²⁷

Wir waren uns einig, dass eine Arthrodesen allein möglicherweise nicht ausreicht, um die Deformität zu korrigieren und die Funktion zu erhalten. Oftmals ist noch ein Weichteil ausgleich mit Sehnen transfers erforderlich. Eine supramalleoläre Osteotomie kann in seltenen Fällen eine Rolle bei der Korrektur einer schweren Deformität spielen. Die Gruppe hatte nur begrenzte Erfahrung mit dieser Technik.

Mittelfuß

Für CMT-Mittelfußdeformitäten gibt es mehrere verschiedene Osteotomien und Fußfusionstechniken. **Wir waren uns einig, dass die CMT-Mittelfußdeformität immer 3-dimensional ist. Wir waren uns einig, die Deformität auf der Grundlage ihrer Apizes in der Sagittal- und Transversalebene zu beschreiben.**

Die präoperative Planung ist besonders wichtig, wenn eine Mittelfußosteotomie erforderlich ist. Eine nicht belastende CT-Aufnahme mit 3-dimensionaler Rekonstruktion kann bei der Aufklärung der Deformität sehr hilfreich sein. Ein belastendes CT ist möglicherweise nicht vorteilhaft, da es die Mittelfußdeformität übertreiben kann, indem es den Rückfuß aufgrund einer pflanzenarflexierten ersten Metatarsale in den Varus treibt.

Mittelfußosteotomien sind in der Regel nicht erforderlich, außer in den schwersten Fällen. Wenn eine Dorsalfuß-Metatarsalosteotomie von mehr als den medialen 2 Mittelfußknochen erforderlich ist, kann in der Regel eine Mittelfußosteotomie die beste Methode zur Korrektur der Deformität sein. ⁸ Die Osteotomie wird typischerweise durch die Keilbein-, Strahlbein- oder Tarsometatarsalgelenke (TMT-Gelenke) durchgeführt. Die Bewegung der transversalen Tarsalgelenke bleibt dabei erhalten. Wir hatten keinen Konsens darüber, welche Osteotomie die beste ist. Bei Überlastung an der Basis des fünften Mittelfußknochens kann eine Osteotomie des Quaders hilfreich sein, um den seitlichen Fußrand anzuheben.

Ein abgestumpfter Keil wird an der Mittelfußosteotomie-Stelle entfernt, um das Gewebe adäquat zu dekomprimieren und die Dorsalflexion, Abduktion oder Rotation zu ermöglichen, die zur Korrektur der

Deformität erforderlich ist. Gelegentlich kann nach Fixierung des Mittelfußes eine zusätzliche Verschlusskeilosteotomie des ersten Mittelfußknochens erforderlich sein.

Vorfuß

Die Valgusdeformität des Vorfußes bei CMT resultiert aus einem Ungleichgewicht zwischen einem starken PL-Muskel und einem schwachen Tibialis anterior, der den medialen Rand des Fußes in eine pflanzenarflexible Position zieht. Die fortschreitende Kontraktur der PF trägt weiter zum Ungleichgewicht des Mittelfußes bei. Der erste Mittelfußknochen ist immer betroffen, der zweite gelegentlich und der dritte selten.

Ziel der Vorfußkomponente der CMT-Chirurgie ist es, die tragende Ebene der Mittelfußköpfe anzuheben und neu auszurichten. Alle Weichteilfreisetzungen sollten abgeschlossen sein, bevor der Vorfuß behandelt wird. Häufig wird eine dorsale Verschlusskeil-Osteotomie der ersten Metatarsalbasis durchgeführt.

Eine zusätzliche Osteotomie des Mittelfußknochens kann in Betracht gezogen werden, wenn eine restliche Plantarflexionsdeformität mit plantarer Protuberanz des zweiten Mittelfußköpfchens vorhanden ist. Es ist schwierig, mehr als 7 bis 8 mm der dorsalen metatarsalen Kortikalis zu verschließen, ohne dass es zu einer Fraktur der stabilisierenden plantaren Kortikalis kommt. Ein Verschlusskeil der dorsalen medialen Keilschrift kann hinzugefügt werden, wenn eine Restdeformität vorhanden ist oder eine offene Physis eine Osteotomie des Mittelfußknochens ausschließt. Eine plantare Öffnungskeil-Osteotomie der Keilbeinform ist eine weitere Option, die mit dem vom Chirurgen gewählten Transplantatmaterial gefüllt werden kann.

Wir waren uns einig, dass eine dorsale Verschlusskeil-Osteotomie des proximalen ersten Mittelfußknochens in fast allen Fällen einer CMT-Rekonstruktion erforderlich ist. Ein Mitglied der Gruppe gab an, dass nach dem Trennen von PL und PF eine Osteotomie möglicherweise nicht erforderlich ist, da der pflanzenarflektierte Mittelfußknochen unter Belastung korrigiert wird.

Zehen

Eine Schwäche des Tibialis anterior kann zu einer Rekrutierung der Muskeln Extensor hallucis longus (EHL) und Extensor digitorum longus (EDL) führen, um eine Dorsalflexion des Sprunggelenks zu erreichen. Im Laufe der Zeit führt der Überzug der langen Streckmuskeln zusätzlich zum Verlust der Eigenmotorik zu Klauenzehendeformitäten - gekennzeichnet durch Streckkontrakturen der MTP-Gelenke und Beugungskontrakturen der proximalen Interphalangealgelenke (PIP-Gelenke). Die Patienten haben Symptome durch den Druck der Schuhe über die fixierte Beugung an den PIP-Gelenken und Metatarsalgien durch Subluxation oder Dislokation der MTP-Gelenke.

Für das Klauen der Kleinzeh stehen mehrere verschiedene chirurgische Optionen zur Verfügung. Für die Großzehe ist die Fusion des Interphalangealgelenks (IP-Gelenkes) mit Übertragung der EHL in den ersten Mittelfußknochen ein gut akzeptiertes Verfahren. Patienten mit CMT benötigen selten eine chirurgische Korrektur einer passiv korrigierbaren Zehendeformität.

Flexor-Tenotomien der langen Zehenbeugemuskeln können erforderlich sein, wenn Flexionsdeformitäten auftreten, wenn der Fuß während der Operation in eine plantigrade Position gebracht wird.

Bei der Korrektur von Krallenzehen können die langen Streckmuskeln, sowohl EHL als auch EDL, auf die Mittelfuß- oder Keilbeinmuskeln übertragen werden, um deren Verformungskraft auf die Zehen zu verringern und die Dorsalflexionskraft des Sprunggelenks zu erhöhen. Ein modifiziertes Hibbs-Verfahren überträgt die EHL in die mediale oder mittlere Keilbeinform und die gruppierten EDL-Sehnen in die laterale Keilbeinform, je nach der für den Fuß erforderlichen Balance. Wir hatten jedoch keinen Konsens über die optimale Behandlung von CMT-Zehendeformitäten.

Konsensklärung zur Operationsreihenfolge bei CMT Cavovarus

Wir erzielten einen Konsens über die Reihenfolge der chirurgischen Korrektur des CMT-Cavovarusfußes. Angesichts der Komplexität der Deformität ist es oft nicht möglich, präoperativ zu wissen, welche Eingriffe erforderlich sein werden.

Dies sollte ausführlich mit dem Patienten besprochen und in die operative Einwilligung aufgenommen werden.

1. Bewertung des Bewegungsbereichs von Knöchel und Rückfuß, der Laxheit des Knöchels und der Repositionsfähigkeit des Rückfußes nach Anästhesie des Patienten 2. mediale Weichteilfreisetzungen, einschließlich Talonaviculargelenk, Subtalargelenk, Federband und Abduktorhallucis longus.
2. Entnahme der hinteren Schienbeinsehne, falls für den Transfer erforderlich

- a. Übertragen Sie die PTT durch die interossäre Membran in den Fußrücken. Die Sehne sollte erst am Ende des Falles fixiert werden, damit eine angemessene Spannung bestimmt werden kann.
3. Lateralisierende Fersenbeinosteotomie, mit oder ohne Verschlusskeil und Rotation der Tuberositas, bei persistierendem Rückfußvarus. Es ist wichtig, die Notwendigkeit einer Osteotomie erst dann festzustellen, wenn alle Weichteile freigegeben sind. Andernfalls ist, obwohl selten, eine Überkorrektur des Cavovarus möglich.
 - a. Subtalare Fusion, wenn die Varusdeformität nach der Osteotomie irreponibel bleibt oder das Gelenk arthritisch ist
 - b. Vollständige Freisetzung der Plantarfaszie durch den lateralen Fersenschnitt oder eine mediale Inzision, um die Translation der Tuberositas zu erleichtern
4. Befreiung der Peroneus-longus-Sehne zur Verlegung in den PB
 - a. Pulvertaft-Gewebe distal zur Spitze der Fibula oder proximal zum Retinaculum im distalen Bein
5. Modifiziertes Broström-Verfahren oder andere laterale Bandrekonstruktionen, falls bei Laxheit des Knöchels erforderlich
6. Mittelfußosteotomie, falls erforderlich, zur Korrektur einer Überlastung der lateralen Säule, einer schweren Mittelfußdeformität oder einer Deformität der Plantarflexion von mehr als dem ersten und zweiten Mittelfußknochen
7. Erste und möglicherweise zweite metatarsale dorsale Verschlusskeil-Osteotomie. Eine Freigabe der Plantarfaszie im Mittelfußbereich kann erforderlich sein, um die Korrektur einer schweren metatarsalen Plantarflexionsfehlstellung zu ermöglichen.
 - a. Gegebenenfalls gleichzeitige schließende Keilkeilosteotomie der medialen Keilform, um die restliche Plantarflexion des ersten Strahls zu korrigieren oder wenn die Physis des ersten Mittelfußknochens offen bleibt. Eine Eröffnungskeilosteotomie des Keilbeins mit einem Knochentransplantat ist eine weniger häufige Option.
8. Korrektur von Krallenzehen (kann in einer zweiten Operation durchgeführt werden)
 - a. Strecksehnenübertragungen auf die Mittelfußknochen oder Keilbein
 - b. Arthrodesese des Interphalangealgelenks der Großzehe
9. Gastrocnemius- oder Achillesverlängerung bei einer Kontraktur des Equinus oder einer deformierenden Varuskraft des Achilles
10. Spannung und Fixierung der PTT und eventueller Strecksehnentransfers
11. Postoperativ werden die Patienten 6 Wochen lang nicht belastend gehalten, dann in einen belastenden Gipsschuh und in Physiotherapie überführt.

Schlussfolgerung

Patienten mit CMT weisen ein breites Spektrum an Fuß- und Sprunggelenkdeformitäten auf, die sich im Verlauf der Erkrankung häufig verschlimmern.

Es handelt sich um komplexe Deformationen, die eine hochspezialisierte Versorgung erfordern. Eine frühe chirurgische Intervention sollte das Fortschreiten der Deformität reduzieren und dazu beitragen, einen plantigraden Fuß zu erhalten.

Wir glauben, dass ein multidisziplinärer Ansatz, der Neurologie, Physiotherapie und orthopädische Chirurgie umfasst, im besten Interesse des Patienten ist. Bei Bedarf sollte ein Orthopäde hinzugezogen werden. Eine gemeinsame Entscheidungsfindung mit dem Patienten, der Familie und dem multidisziplinären Team gewährleistet die höchste Qualität der Versorgung. Unsere Expertengruppe hat einen Konsens über die wichtigsten Fragen erreicht, die sich bei einer orthopädischen Rekonstruktion des CMT-Cavovarus-Fußes stellen. Wir halten unsere Arbeit für wertvoll, insbesondere angesichts des Mangels an evidenzbasierten Leitlinien zu diesem Thema. Wir haben nicht alle Antworten, aber aufgrund unserer kollektiven Erfahrung glauben wir, dass diese Richtlinien helfen werden

Patienten mit CMT erhalten die bestmögliche Behandlung.

Erklärung widersprüchlicher Interessen

Der/die Autor(en) erklärte(n), dass er/sie keine potentiellen Interessenskonflikte in Bezug auf die Forschung, Autorschaft und/oder Veröffentlichung dieses Artikels hat/haben. ICMJE-Formulare für alle Autoren sind online verfügbar.

Finanzierung

Der/die Autor(en) gab(n) den Erhalt der folgenden finanziellen Unterstützung für die Forschung, Autorschaft und/oder Veröffentlichung dieses Artikels bekannt: Charcot-Marie-Tooth Association.

ORCID-IDs

Tyler Gonzalez, MD, MBA, <https://orcid.org/0000-0002-3210-8097>

Chris Coetzee, MD, <https://orcid.org/0000-0001-6822-9512>

Jeffrey Johnson, MD, <https://orcid.org/0000-0003-2055-9998>

Michael Pinzur, MD, <https://orcid.org/0000-0003-4856-9792>

Max Michalski, MD, <https://orcid.org/0000-0002-9750-9449>

Tonya An, MD, <https://orcid.org/0000-0001-9109-1398>

Naudereh Noori, MD, <https://orcid.org/0000-0001-8091-9073>

Literaturhinweise

1. An TW, Michalski M, Jansson K, Pfeffer G. Vergleich von lateralisierende calcaneare Osteotomien zur Varus-Hinterfusskorrektur. *Fußknöchel Int.* 2018;39(1):1229-1236.
2. Apostel KL, Sangeorzan BJ. Anatomie des Varusfußes und Knöchel. *Fuß Sprunggelenk Clin.* 2012;17(1):1-11.
3. Bariteau JT, Blankenhorn BD, Tofte JN, DiGiovanni CW. Welche Rolle spielt die Fersenosteotomie beim Cavovarus und wo liegen ihre Grenzen? Fuß? *Fuß Sprunggelenk Klinik.* 2013;18(4):697-714.
4. Beals TC, Nickisch F. Charcot-Marie-Tooth-Krankheit und die Cavovarusfuß. *Fuß Sprunggelenk Clin.* 2008;13(2):259-274.
5. Cody E, Kraszewski A, Conti M, Ellis S. Lateralisierende Berechnung Osteotomien und ihre Auswirkungen auf die Fersenbeinausrichtung. *Fuß Knöchel Int.* 2018;39(8):970-977.
6. Cornett KMD, Menezes MP, Shy RR, et al. Naturgeschichte von Charcot-Marie-Tooth-Krankheit im Kindesalter. *Ann Neurol.* 2017;82(3):353-359.
7. Dreher T, Wolf SI, Heitzmann D, Fremd C, Klotz MC, Wenz W. Tibialis posteriorer Sehnentransfer korrigiert den Fußabfall Komponente der Cavovarus-Fußdeformität in Charcot-Marie-Zahnerkrankung. *J Knochengelenkchirurgie.* 2014;96(6):456-462.
8. Faldini C, Traina F, Nanni M, et al. chirurgische Behandlung von Kavusfuß bei der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit: ein Überblick über vierundzwanzig Fälle: Auswahl der AAOS-Ausstellungsstücke. *J Knochengelenk-Chirurgie Am.* 2015;97(6):e30.
9. Allgemeinmediziner Guyton. Überprüfung der aktuellen Konzepte: orthopädische Aspekte von Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. *Fußknöchel Int.* 2006;27(11):1003-1010.
10. Allgemeinmediziner Guyton. Peroneale Nervenverzweigung suggeriert Kompression Lähmung bei den Missbildungen der Charcot-Marie-Zahn-Krankheit. *Klinik Orthop Relat Res.* 2006;22(451):167-170.
11. Guyton GP, Mann RA. Die Pathogenese und die chirurgische Behandlung der Fußdeformität bei der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. *Fuß Sprunggelenk Clin.* 2000;5(2):317-326.
12. Holmes JR, Hansen ST. Manifestationen an Fuß und Sprunggelenk der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. *Fußknöchel.* 1993;14(8):476-486.
13. Hunt KJ, Ryu JH. Neuromuskuläre Probleme in Fuß und Knöchel: Bewertung und Aufarbeitung. *Fuß-Knöchel-Klinik North Am.* 2014;19:1-16.
14. Johnson JE, Paxton ES, Lippe J, et al. Ergebnisse des Zaumzeugs Verfahren zur Behandlung von Fußheberschwäche. *Fuß Sprunggelenk Int.* 2015;36(11):1287-1296.
15. Johnson NE, Heatwole CR, Dilek N, et al. Lebensqualität bei der Charcot-Marie-Zahn-Krankheit: die Perspektive des Patienten. *Neuromuskuläre Störung.* 2014;24(11):1018-1023.
16. Kaplan JRM, Aiyyer A, Cerrato RA, Jeng CL, Campbell JT. Operative Behandlung des Cavovarusfußes. *Fuß Sprunggelenk Int.* 2018;39(11):1370-1382.
17. Knupp M, Horisberger M, Hintermann B. Eine neue Z-Form Fersenbein-Osteotomie zur 3-Ebenen-Korrektur bei schweren Varus-Deformität des Rückfußes. *Tech Fuß Sprunggelenkchirurgie.* 2008;7(2):90-95.
18. Kraus JC, Fischer MT, McCormick JJ, Klein SE, Johnson JE. Geometrie des seitlich gleitenden, schließenden Fersenkeils Osteotomie. *Fußknöchel Int.* 2014;35(3):238-242.
19. Krause F, Windolf M, Schwieger K, Weber M. Knöchel Gelenksdruck in Pes cavovarus. *J Knochengelenk Chirurg Br.*

2007;89(12):1660-1665.

20. Krause FG, Flügel KJ, Jüngere ASE. Neuromuskuläre Fragen im Cavovarus-Fuß. *Klinik für Fußknöchel*. 2008;13(2):243-258.
21. Kroon M, Frank FW, Van Der Linden M. Gemeinsame Erhaltung Operation zur Korrektur des flexiblen Pes cavovarus bei Erwachsenen. *Fuß Sprunggelenk Int*. 2010;31(1):24-29.
22. Laurá M, Singh D, Ramdharry G, et al. Prävalenz und orthopädische Behandlung von Fuß- und Sprunggelenkdeformitäten in Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. *Muskelnerv*. 2018;57(2):255-259.
23. Pfeffer GB, Michalski MP, Basak T, Giaconi JC. Verwendung von 3D Drucke zum Vergleich der Wirksamkeit von drei verschiedenen Fersenbein Osteotomien zur Korrektur des Fersenvarus. *Fuß Sprunggelenk Int*. 2018;39(5):591-597.
24. Pinzur MS. Prinzipien der Balance des Fußes mit Sehnentransfers. *Fuß Sprunggelenk Clin*. 2011;16(3):375-384.
25. Raikin SM, Parks BG, Noll KH, Schon LC. Biomechanisch Bewertung der Fähigkeit von Gipsverbänden und Zahnspangen zur Ruhigstellung der Knöchel und Rückfuß. *Fußknöchel Int*. 2001;22(3):214-219.
26. Reilly MM, Pareyson D, Burns J, et al. 221st ENMC Internationaler Workshop: Fußchirurgie in Charcot-Marie-Tooth Krankheit. *Neuromuskuläre Erkrankung*. 2017;27:1138-1142.
27. Saltzman CL, Fehrlé MJ, Cooper RR, Spencer EC, Ponseti IV. Dreifache Arthrodes: Fünfundzwanzig- und vierundvierzigjähriger Durchschnitt Nachbeobachtung der gleichen Patienten. *J Knochengelenk-Chirurgie Am*. 1999;81(10):1391-1402.
28. Thevendran G, Jüngere AS. Untersuchung des Varus Knöchel, Fuß und Schienbein. *Fuß-Knöchel-Klinik Nordam*. 2012;17:13-20.
29. Van Bergeyk AB, Van Younger A, Van Carson B. CT Analyse der Rückfussausrichtung bei chronischer lateraler Knöchelinstabilität. *Fußknöchel Int*. 2002;23(1):37-42.
30. Vienne P, Schöniger R, Helmy N, Espinosa N. Hindfuß Instabilität bei Cavovarus-Deformität: statisches und dynamisches Auswuchten. *Fuß Sprunggelenk Int*. 2007;8(1):96-102.
31. Wagenaar F-CBM, Louwerens JWK. Hintere Schienbeinsehne Transfer: Ergebnisse der Fixierung an den Dorsalflektoren proximal der Knöchelgelenk. *Fuß Sprunggelenk Int*. 2007;28(11):1128-1142.
32. Wagner E, Wagner P, Zanolli D, Radkievich R, Redenz G, Guzman R. Biomechanische Bewertung der zirkumtibialen und transmembranöse Wege für den posterioren tibialen Sehnentransfer für Drop-Foot. *Fußknöchel Int*. 2018;39(7):843-849.
33. Station CM, Dolan LA, Bennett DL, Morcuende JA, Cooper RR. Langzeitergebnisse der Rekonstruktion zur Behandlung einer flexibler Kavovarusfuß bei der Charcot-Marie-Tooth-Krankheit. *J Knochengelenkchirurgie*. 2008;90(2):631-642.
34. Jüngere ASE, Hansen ST. Erwachsener Cavovarus-Fuß. *J Am Akad Orthop Surg*. 2005;13(5):302-315.