

Polydactylie

J.-P.A. NICOLAI, B.C.J. HAMEL EN G.A. MENALDA

Polydactylie is de meest voorkomende aangeboren handafwijking, al variëren de incidentiecijfers sterk.^{1,2} De afwijking komt bij het negroïde ras 10 maal zo vaak voor als bij het blanke ras. De misvorming, die direct bij de geboorte opvalt, werd 3000 jaar geleden reeds beschreven.³ Bij 6,9% van 175 Japanse patiënten bleek de afwijking familiair voor te komen.⁴

Polydactylie kan worden verdeeld in pre-axiale (aan de radiale zijde van de hand), post-axiale (aan de ulnaire zijde van de hand) en complexe vormen (tabel 1).¹ Uit klinisch oogpunt moet de polydactylie worden onderverdeeld, waardoor gesproken wordt van pre-axiale, centrale en post-axiale polydactylie. In een groep van 540 patiënten met polydactylie vermeldt Buck-Gramcko 54% met pre-axiale, 13% met centrale en 33% met post-axiale afwijkingen.⁵

Pre-axiale polydactylie. De pre-axiale vorm, voor het gemak dubbele duim genoemd, bleek bij 6,8% van 88 patiënten erfelijk. Type 1 komt het meest voor en is meestal niet erfelijk. De typen 2, 3 en 4 zijn zeldzamer, maar zijn meestal autosomaal dominant erfelijk met wisselende expressie en incomplete penetrantie (zie tabel 1). De afwijking is dan meestal aan beide duimen aanwezig. Deze pre-axiale vorm kan worden verdeeld in 7 typen (figuur 1).⁶

Centrale polydactylie. De centrale vorm is zeldzaam. Meestal komen hierbij andere samengestelde afwijkingen van de weke delen van de middenhand voor.

Post-axiale polydactylie. De post-axiale vorm is bij ongeveer 14% van de patiënten erfelijk. Ook in deze vorm zijn beide handen aangetast. De afwijking erft als regel autosomaal dominant over met wisselende expressie en incomplete penetrantie.

Er komen, zij het zelden, gecombineerde vormen van pre-axiale en post-axiale polydactylie voor (figuur 2).

DIAGNOSTIEK

De geringste uiting van (post-axiale) polydactylie is een klein weke-delensurplus aan de ulnaire zijde van de basis van de pink of aan de radiale zijde van de duim. Soms is het een aanhangsel met een smalle steel en een propje huid zonder skelet, met of zonder aanleg van een nagel.

Verloskundigen behandelen dit nogal eens door de steel van het aanhangsel te ligeren, waardoor na enkele dagen een necrotische prop afvalt (zie figuur 2). De overtollige straal kan daarentegen ook volledig zijn aangelegd, d.w.z. normaal van grootte, met middenhandsbeentje, met een articulerend skelet en met buig- en strekpezen. De in die gevallen afwijkende handwortelbeentjes blijven hier buiten beschouwing. Vooral bij de duim kan het in uitzonderlijke gevallen problemen opleveren bij de keuze van de straal die moet worden verwijderd.

Al hebben de overtollige stralen bij polydactylie een normale sensibiliteit, veelal functioneren ze slecht of niet, belemmeren ze de normale functie van de andere vingers en zijn ze opzichtig. Bovendien kunnen ze op latere leeftijd last geven bij het hanteren van bijvoorbeeld scharen en het dragen van handschoenen.

Polydactylie kan onderdeel van een syndroom zijn. Bij de diagnostiek hiervan kan de klinisch geneticus een belangrijke rol vervullen. Erfelijkheidsadvisering is in dit geval vaak complex en een verwijzing daarvoor is op zijn plaats. Enkele voorbeelden van syndromen met polydactylie staan vermeld in tabel 2. Uit genetisch oogpunt zijn verdubbeling en gemis van een straal dikwijls verschillende uitingen van dezelfde mutatie; voorbeelden hiervan zijn de Fanconi-anemie en het syndroom van Townes-Brocks.

BEHANDELING

Amputatie van de overtollige straal is de te verkiezen behandeling. Over het algemeen kan dit in de vroege jeugd worden uitgevoerd. In enkele gevallen moet worden gewacht totdat de functie van alle stralen goed kan worden onderzocht. Daarvoor wordt in samenwerking met de revalidatie-arts de ergotherapeut ingeschakeld. Al bij een zeer jeugdige patiënt kan een daarin

TABEL 1. Vormen van polydactylie¹

<i>post-axiale vorm</i>	
type A:	volledig ontwikkelde extra vinger
type B:	rudimentaire extra vinger (de gesteelde post-minus)
<i>pre-axiale vorm</i>	
type 1:	verdubbeling van de duim
type 2:	verdubbeling van de trifalangeale duim
type 3:	verdubbeling van wijsvinger
type 4:	polysyndactylie
<i>complexe vormen</i>	
	tibia-defect met pre-axiale polydactylie
	agenesie van tibia met voeten in spiegelbeeld
	dimelie van ulna en (of) fibula
	andere vormen van duplicatie van de ledematen

Centrum voor Plastische en Reconstructieve Chirurgie, Eusebiusbuitensingel 3, 6828 HS Arnhem.

Dr. J.-P.A. Nicolai, plastisch chirurg.

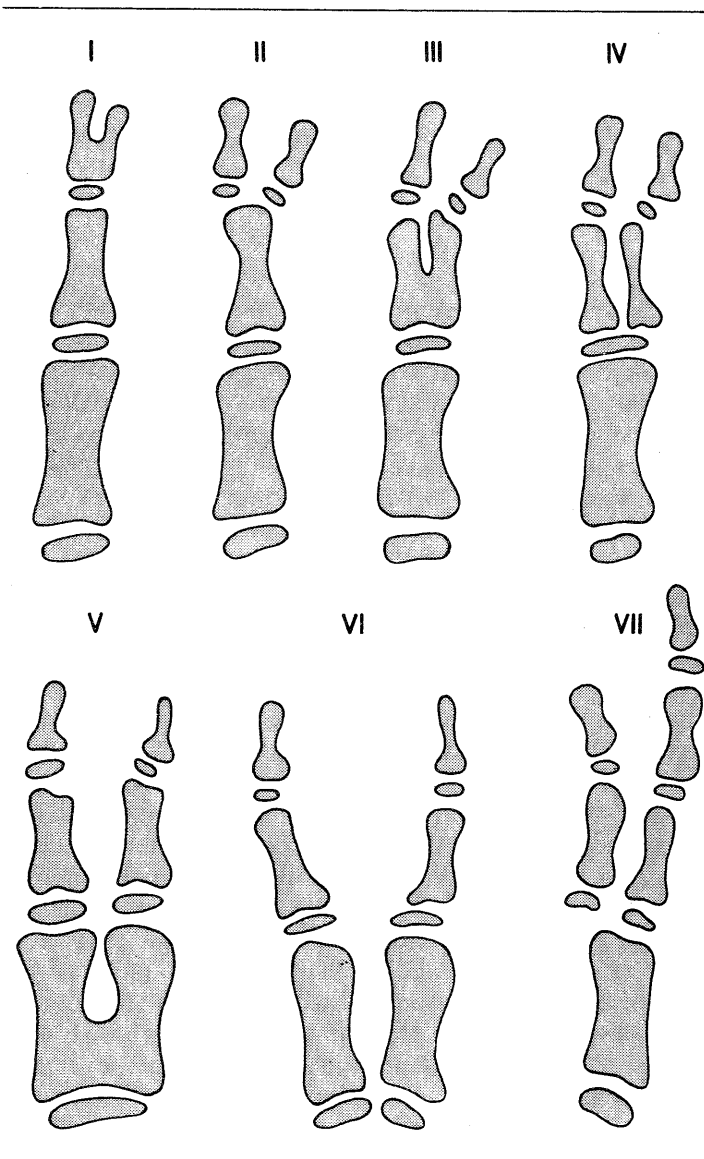
Sint-Radboudziekenhuis, Anthropogenetisch Instituut, Werkgroep Erfelijkheidsadviezen, Nijmegen.

B.C.J. Hamel, klinisch geneticus.

Revalidatiecentrum 'Johanna Stichting', Arnhem.

Mw. G.A. Menalda, revalidatie-arts.

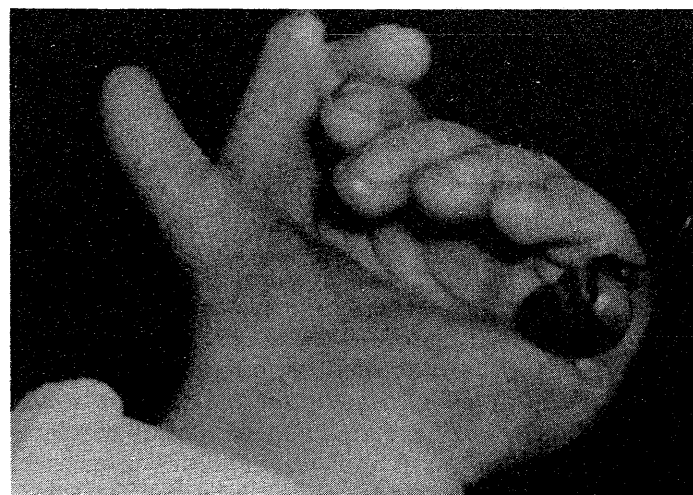
Correspondentie-adres: dr. J.-P.A. Nicolai.



FIGUUR 1. Typen pre-axiale polydactylie.⁴

gespecialiseerde ergotherapeut een indruk van de handfunctie krijgen. Het onderzoek kan eventueel een aantal malen worden herhaald alvorens een aanvullend behandelingsadvies wordt gegeven.

Bij de operatie wordt de overtollige straal zo distaal mogelijk circulair omsneden en het skelet naar proximaal vrijgeprepareerd. De aldus gefileerde straal wordt verwijderd en eventueel wordt het verbrede uiteinde van een niet-overtollig middenhandsbeentje waarmee de straal articuleerde, versmald. Ligamenten en pezen uit de verwijderde straal kunnen worden gebruikt ter reconstructie van gewrichtsligamenten. De huid wordt zodanig verwijderd, dat het latere litteken geen contractuur zal veroorzaken. Bij sommige patiënten moet een niet-axiaal gelegen pees worden verplaatst. Soms zijn osteotomieën nodig om deviaties en resterende skeletdelen te corrigeren. Voor symmetrische vormen van duimverdubbeling beschreef Bilhaut de excisie van een centrale wig, waarna de resterende radiale helft van de ene duim en de ulnaire helft van de andere worden aaneengehecht.⁷ In zeer zeldzame gevallen moet slechts het distale deel van



FIGUUR 2. Post-axiale (geligeerde) extra vingeraanleg gecombineerd met pre-axiale polydactylie (drie duimen).

een straal worden verwijderd en het proximale van de belendende, bijvoorbeeld wanneer de ene straal alleen wordt bewogen door extrinsieke spieren (*M. flexor pollicis longus* en *M. extensor pollicis longus*) en de andere straal uitsluitend door intrinsieke (thenar)spieren. Het distale deel dat moet worden behouden, wordt dan aan zijn vaatzenuwstrengen verplaatst naar het proximale deel van de andere straal, nadat de overtollige, niet-bewegende elementen zijn verwijderd.⁸

Als de operatie op jeugdige leeftijd geschiedt, wordt de hand in de ontwikkeling en bij het spel vaak spontaan ingeschakeld. Soms kan een speladvies (en ergotherapie) van nut zijn om een zo goed mogelijk gebruik te stimuleren. Bij operatieve behandeling op oudere leeftijd zal de aanpassing aan een nieuwe situatie meer gerichte oefening vergen. Een periode fysiotherapie kan dan, naast eventuele ergotherapie, nuttig zijn. Dit kan ook worden

TABEL 2. Syndromen met polydactylie

verschijningsvorm	overerving		
	autosom. recessief	autosom. dominant	chromosomaal
<i>post-axiale polydactylie</i>			
Meckel-syndroom	+		
Ellis-Van Creveld-syndroom	+		
(Laurence-Moon-)Biedl-Bardet-syndroom	+		
McKusick-Kaufman-syndroom	+		
trisomie 13			+
<i>pre-axiale polydactylie</i>			
Carpenter-syndroom	+		
Greig-syndroom		+	
Townes-Brocks-syndroom		+	
Fanconi-anemie	+		
<i>gecombineerde post- en pre-axiale polydactylie</i>			
orofaciodigitaal syndroom II (Mohr-syndroom)	+		
Greig-syndroom		+	
korte-rib-polydactyliesyndroom	+		
'acro-callosal'-syndroom	+		

geprobeerd bij complicaties zoals littekencontracturen.

Littekencontracturen en gewrichtsinstabiliteit komen na een goede ingreep zelden voor, maar kunnen een reden zijn voor secundaire correctie. Wij streven naar correctie van de te behandelen aangeboren afwijkingen in het algemeen en van dit soort afwijkingen in het bijzonder op een zo jeugdige leeftijd dat de patiëntjes geen behandeling meer nodig hebben als zij naar school gaan.

CONCLUSIE

Polydactylie is de meest voorkomende aangeboren afwijking van de hand. Op zichzelf staande polydactylie erft soms autosomaal dominant over. Men moet erop bedacht zijn dat de misvorming deel kan uitmaken van een syndroom.

Correctie van polydactylie kan alleen operatief goed worden uitgevoerd en behelst in veel gevallen een ingreep die in ervaren handen relatief eenvoudig is, in dagverpleging kan geschieden en bijvoorkeur vóór de schoolgaande leeftijd wordt uitgevoerd.

Pre-operatief onderzoek van de handfunctie en post-operatieve revalidatie zijn voor sommige patiënten geïndiceerd.

LITERATUUR

- 1 Temtamy S, McKusick V. The genetics of hand malformations. Vol XIV. New York: Liss, 1978.
- 2 Woolf CM, Woolf RM. A genetic study of polydactyly in Utah. *Am J Hum Genet* 1970; 22: 75-88.
- 3 Nicolai JPA, Schoch SL. Polydactyly in the bible. *J Hand Surg* 1986; 11: 293.
- 4 Ogino T, Minami A, Fukuda K, Kato H. Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo. *J Hand Surg* 1986; 11: 364-71.
- 5 Buck-Gramcko D. Congenital malformations. In: Nigst H, Buck-Gramcko D, Millesi H, Lister GD, eds. *Hand surgery*. Vol I. Stuttgart: Thieme, 1988: ch 12.
- 6 Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop* 1969; 64: 175-93.
- 7 Bilhaut N. Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire. *Congr Franc de Chir (Paris)* 1980; 4: 576-80.
- 8 Huffstadt AJC, Eisma WH, eds. *De hand*. Alphen a/d Rijn: Stafleu, 1982: 220.

Aanvaard op 7 augustus 1989

Voor de praktijk

Verbrandingen van de hand

F. GROENEVELT

Brandwonden aan de handen komen veelvuldig voor. Na snijwonden zijn brandwonden aan de handen de grootste groep van letsels die door ongevallen in huis worden opgelopen.¹ Deze brandwonden zijn over het algemeen kleine en oppervlakkige verbrandingen, die veelal door de huisarts of de afdeling spoedeisende hulp van een ziekenhuis worden behandeld. In de ziekenhuizen en brandwondencentra komen brandwonden aan de handen veelal voor bij patiënten die eveneens ernstige brandwonden hebben over de rest van het lichaamsoppervlak. Bij opname van deze patiënten staat de resuscitatie centraal en komt – noodgedwongen – de behandeling van de verbrandingen van de handen op een later plan te liggen.

Zowel bij de ogenschijnlijk kleine als bij de uitgebreidere verbrandingen van de hand staat het diagnostiseren van de diepte van de verbranding voorop. Het goed verrichten van anamnese en klinisch onderzoek is hierbij belangrijk, evenals goede kennis van de pathofysiologie van brandwonden.^{2,3} Bij het diagnostiseren van de diepte moet rekening worden gehouden met de tijd: in de loop van de eerste 3 dagen kan het aspect van een brandwond namelijk nog veranderen.

WONDREACTIES EN OEDEEM BIJ VERBRANDINGEN VAN DE HANDEN

Direct na verbranding ontstaat een thermische ontstekingsreactie, waarbij vaatconstricties en -dilataties, samen met de vorming van microtrombi binnen de subdermale plexus, een irreversibele vasculaire stasis veroorzaken. De wond krijgt hierdoor een bleek aspect, hetgeen in de loop van de eerste dagen spontaan kan verdwijnen. Door uitdroging en infectie kan deze vasculaire stasis worden onderhouden respectievelijk irreversibel worden, waardoor de brandwond dieper wordt.

Door directe thermische schade en activiteiten van vrijgekomen vaso-actieve amines kunnen veranderingen van de permeabiliteit van de capillairen ontstaan, waardoor abnormale hoeveelheden eiwitrijk vocht zich ophopen in de interstitiële ruimten. De hand wordt oedeematus. Het oedeem zal zich voornamelijk gaan ophopen in het dorsum van de hand, omdat de huid daar dun en soepel is en losjes gefixeerd aan de onderlaag, in tegenstelling tot de huid aan de palmaire zijde van de hand. De hoeveelheid oedeem kan variëren, tot een maximum van circa 400 ml.⁴ Ernstige oedeemvorming zal pijnlijke zwelling van het dorsum van de hand veroorzaken, met compensatoire hyperextensiestand van de metacarpofalangeale-gewrichten en flexiestand van de interfalangeale gewrichten en met adductiestand van de duim; zo ontstaat de karakteristieke klauwhand (figuur 1).

Academisch Medisch Centrum, afd. Plastische, Reconstructieve en Handchirurgie, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam (tevens Rode Kruis Ziekenhuis, Beverwijk).
Dr.F. Groenevelt, plastisch chirurg.