

Wat is het beleid bij extra vingers of tenen?

Willemijn van den Hout, Just Eekhof

Er zijn veel vormen van polydactylie: van een stompvormig aanhangsel zonder bot tot een hele extra vinger of teen. De congenitale afwijking valt al bij de geboorte op en kan geïsoleerd voorkomen, maar kan ook onderdeel zijn van een erfelijk syndroom. Erfelijkheidsadvies is geïndiceerd bij complexe vormen van polydactylie, bij bijkomende congenitale afwijkingen en bij een negatieve familieanamnese.

De embryonale ontwikkeling van de extremiteiten is een complex proces dat begint vanaf week 4-8 na de conceptie.¹ In dat proces kunnen extra vingers of tenen ontstaan, variërend van een stompvormig aanhangsel zonder bot tot een gedeeltelijk of geheel duplicaat. Bij polydactylie ontstaat dus niet simpelweg een dubbele digitus, maar een combinatie van hypoplastische structuren en abnormaal gevormde gewrichten, pezen en ligamenten. De termen 'splitsing' of 'bifurcatie' omschrijven dat beter dan 'duplicatie'.^{2,3}

ETIOLOGIE EN PATHOGENESE

Polydactylie heeft vele vormen, die in 4 grote groepen kunnen worden onderverdeeld; ook gecombineerde vormen komen voor:

- preaxiale polydactylie: een extra duim of hallux (radiale zijde)
- postaxiale polydactylie: een extra pink of kleine teen (ulnaire zijde)
- centrale polydactylie: extra digitus II, III of IV
- ulnadimelie: spiegelhand

Preaxiale polydactylie

In de literatuur worden diverse classificatiesystemen besproken om de verschillende fenotypen van preaxiale polydactylie logisch in te delen. De 2 meest gebruikte systemen in Nederland zijn de wasselclassificatie en de complexere rotterdamclassificatie.

Deze bijdrage in de serie Kleine kwalen is een bewerkte versie van het hoofdstuk dat eerder gepubliceerd is in het boek *Kleine kwalen en alle-daagse klachten bij kinderen* onder redactie van Just Eekhof, Sjoerd Bruggink, Marissa Scherptong-Engbers, Annemarije Kruis en Tobias Bonten. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2022. Publicatie gebeurt met toestemming van de uitgever.

Postaxiale polydactylie

De classificatie van Temtamy en McKusick onderscheidt 2 typen binnen deze groep. Bij type A heeft de patiënt een gedeeltelijk of volledig ontwikkelde extra pink of kleine teen. Bij type B is dit een rudimentair stompje zonder bot.^{3,4}

Centrale polydactylie

Bij centrale polydactylie is in de meeste gevallen digitus IV betrokken, soms digitus III en zelden digitus II. Centrale polydactylie is in 90% van de gevallen geassocieerd met syndactylie (synpolydactylie).¹

Ulnadimelie

Bij spiegelhand is het ulnaire deel van de onderarm gedupliceerd en gespiegeld aanwezig, terwijl radius en duim ontbreken. Klinisch is de beweeglijkheid van pols en elleboog beperkt. Een mogelijk bijkomende afwijking is fibuladimelie, ofwel spiegelvoet. Dit is een gespiegelde duplicatie van de fibula en de buitenste tenen, waarbij tibia, hallux en tweede teen ontbreken.^{1,2,5}

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Met een adequate anamnese en lichamelijk onderzoek is het stellen van de diagnose 'polydactylie' op zichzelf geen probleem. Polydactylie kan geïsoleerd voorkomen, maar ook geassocieerd zijn met syndromen zoals het pateausyndroom (trisomie 13), het downsyndroom, fanconianemie en het ellis-creveldsyndroom.⁶ Andere afwijkingen die bij deze syndromen kunnen voorkomen, zijn hartafwijkingen, nierafwijkingen (hoefijzernieren), groeiachterstand, verstandelijke beperking, dysmorphe gelaatskenmerken, anusatresie, ziekte van Hirschsprung, afwijkingen van het zenuwstelsel (epilepsie) en niet-ingedaalde testikels. Bij een zuigeling met polydactylie is het dus belangrijk om alert te zijn op andere congenitale afwijkingen. Daarbij is het van belang om te weten dat postaxiale polydactylie type B (rudimentair stompje aan de pink of kleine teen) meestal onschuldig is, maar dat andere vormen van polydactylie consequenties hebben voor het beleid (genetisch onderzoek) en dat daarbij dus verwijzing nodig is. Alle genoemde vormen kunnen zowel familiair als sporadisch voorkomen en zowel onderdeel zijn van een syndroom als van een geïsoleerde afwijking.

Figuur 1

Rechervoet met een extra teentje



Figuur 2

Linkervoet met aanhangend stuk weefsel [waar soms wel, soms geen botjes in zitten]



Figuur 3

Postaxiale polydactylye: extra vinger aan de pinkzijde



EPIDEMIOLOGIE

Polydactylye komt in het algemeen vaker voor aan de handen dan aan de voeten en is vaker een geïsoleerde aandoening dan onderdeel van een syndroom.³ De prevalentie wordt geschat op 0,3 tot 2,3 per 1000 levendgeborenen, bij mannen tweemaal zo hoog als bij vrouwen. De incidentie van preaxiale polydactylye (extra duim) wordt geschat op 0,08 tot 0,23 per 1000 levendgeborenen per jaar.⁷ Centrale polydactylye en postaxiale polydactylye type A komen zelden voor.⁴ Ulnadimelie is zeer zeldzaam en meestal unilateraal; in de literatuur zijn minder dan 100 patiënten beschreven.^{1,5}

De meest voorkomende vorm van polydactylye is postaxiale polydactylye type B. Dit type komt bij een Afrikaanse migratieachtergrond bijna tienmaal zo vaak voor als bij mensen met een Europese achtergrond: de incidenties zijn ongeveer 6,6 versus 0,77 per 1000 levendgeborenen. Bij 75% van de patiënten is de afwijking bilateraal en 85% heeft een positieve familieanamnese. Postaxiale polydactylye type B is meestal een geïsoleerde afwijking die autosomaal-dominant overerft met verminderde penetrantie.^{1,2}

WAARMEE KOMT DE PATIËNT?

Ouders komen met hun kind op het spreekuur omdat na de geboorte is opgevallen dat het kind een extra vinger of teen heeft.

ANAMNESE

Vraag naar:

- het voorkomen van polydactylye in de familie
- het voorkomen van syndromen in de familie
- consanguïniteit van de ouders
- andere congenitale afwijkingen bij het kind (hartafwijkingen, nierafwijkingen, anusatresie, ziekte van Hirschsprung)
- andere aandoeningen bij het kind die kunnen duiden op het bestaan van een syndroom (epileptische aanvallen, doofheid, mentale retardatie, ontwikkelingsachterstand, gedragsproblemen)

ONDERZOEK

De extra vinger of teen valt vaak direct op bij de geboorte. Bij het lichamelijk onderzoek kan er sprake zijn van een stompvormig aanhangsel zonder bot, dan wel van een gedeeltelijk of volledig ontwikkelde extra vinger of teen.

De extra vinger of teen heeft vaak een normale sensibiliteit, maar functioneert slecht en kan de functie van andere normale vingers of tenen belemmeren. Ook geeft hij hinder bij het dragen van (hand)schoenen en kan hij cosmetisch storend zijn.⁸

Inspecteer beide handen en voeten, want bij dezelfde patiënt kunnen meerdere vormen van polydactylye voorkomen. Let daarbij op syndactylye, brachydactylye, clinodactylye, oligodactylye, hypoplastische nagels en een dwars doorlopende handlijn.

Let bij het algemeen lichamelijk onderzoek op andere conge-

nitale afwijkingen of dysmorfe kenmerken, bijvoorbeeld de grootte van het hoofd en dysmorfe gelaatskenmerken (schisis, scheefstand van de ogen), want bij polydactylie kan sprake zijn van verschillende syndromen. Meet lengte en gewicht om te achterhalen of er sprake is van een groeiachterstand, ausculteer het hart om een soufflé uit te sluiten, inspecteer de anus op malformaties en palpeer de testikels om te kijken of deze zijn ingedaald. Ga tot slot na of er nog andere dysmorfe kenmerken zijn.

BELEID

Geruststelling

Stel ouders gerust als het kind een rudimentaire stomp aan de pink of kleine teen heeft, er geen andere congenitale afwijkingen zijn en de familieanamnese positief is (de afwijking komt vaker voor in de familie). Het is dan een onschuldige afwijking die vooral bij personen met een donkere huidskleur voorkomt (bij 75% van de patiënten aan beide handen of voeten).

Erfelijkheidsadvisering

Alle andere typen polydactylie zijn een indicatie voor verwijzing naar een klinisch geneticus. Ook polydactylie type B met bijkomende congenitale afwijkingen of een negatieve familieanamnese is een indicatie voor verwijzing naar een klinisch geneticus voor verdere diagnostiek.

Opereren of afbinden?

Vroeger was het gebruikelijk om een rudimentaire stomp direct post partum af te binden, meestal door een huisarts of verloskundige. Na gemiddeld 10 dagen trad necrose op, waarna de extra digitus afviel. Tegenwoordig wordt polydactylie echter niet meer in de eerste lijn behandeld, maar wordt het kind verwezen naar de plastisch kinderchirurg.

Bij complexe postaxiale polydactylie heeft chirurgische resectie de voorkeur; bij een rudimentaire stomp is zowel afbinden als opereren een optie.^{5,9}

Voor preaxiale polydactylie zijn verschillende operatietechnieken beschreven. Bij de meeste patiënten wordt een van beide duimen geresceerd en de andere gereconstrueerd. Meestal is de ulnaire duim beter ontwikkeld en wordt de radiale duim geresceerd. Soms is een complexere operatie nodig.^{7,10} Veel patiënten bereiken postoperatief een goede handfunctie. Bij ongeveer 15% is een tweede ingreep nodig ter correctie van gewrichtsinstabiliteit of scheefstand.¹⁰

WAT IS AANGETOOND?

We vonden 1 systematische review (10 onderzoeken) over het verschil tussen afbinden en chirurgische excisie bij postaxiale polydactylie met een rudimentaire stomp.⁹ Bij de geïncludeerde onderzoeken waren slechts 2 vergelijkende onderzoeken met kleine aantallen; de overige waren patiëntenseries. Daarom zijn de conclusies eenduidig. Er waren 2 patiëntenseries naar het afbinden van de extremiteiten. In 1 serie resulteerde het afbinden bij 43% in een blijvend aanhangsel en in de andere serie bleef bij 6,9% een pijnlijk

DE KERN

- Polydactylie heeft een complexe pathogenese en veel uitingsvormen; de afwijking valt meestal direct na de geboorte op.
- Een stompvormig aanhangsel aan de pink of kleine teen komt met name vaak voor bij mensen met een Afrikaanse migratieachtergrond; de afwijking is meestal onschuldig.
- Stel de ouders gerust als het kind aan pink of kleine teen een rudimentaire stompje zonder bot heeft, de familieanamnese positief is en het kind geen bijkomende congenitale afwijkingen heeft.
- Verwijs altijd naar een klinisch geneticus bij complexe vormen van polydactylie, bij bijkomende congenitale afwijkingen en bij een negatieve familieanamnese.
- Verwijs het kind rond de leeftijd van 6-12 maanden naar een plastisch kinderchirurg voor een operatie.

aanhangsel bestaan waarvoor een tweede ingreep nodig was. Er waren 6 patiëntenseries naar chirurgische excisie en in 5 daarvan verliep de operatie zonder complicaties. Het grootste geïncludeerde onderzoek was een cohortonderzoek met 148 patiënten. Hierin traden na afbinden complicaties op bij 23,5%, versus 3% na chirurgische resectie. Complicaties waren onder andere neurinoomvorming, blijvend aanhangsel en infecties.

WANNEER VERWIJZEN?

Geadviseerd wordt het kind rond de leeftijd van 6-12 maanden te verwijzen naar een plastisch kinderchirurg. De ingreep vindt idealiter plaats voor de ontwikkeling van de fijne motoriek. De exacte timing is arbitrair en afhankelijk van het type polydactylie en de hinder die het kind ondervindt. Bij de meeste kinderen vindt een operatie plaats op de leeftijd van 1 jaar, bij complexe vormen van polydactylie wordt soms langer gewacht om de handfunctie preoperatief beter te kunnen beoordelen.^{1,2,10}

Bij alle kinderen met complexe polydactylie, met een bijkomende congenitale afwijking of met een negatieve familieanamnese is verwijzing naar een klinisch geneticus geïndiceerd voor erfelijkheidsadvisering en voor diagnostiek van een mogelijk syndroom.

Postoperatief kan verwijzing naar een gespecialiseerde ergotherapeut nuttig zijn om de handfunctie te beoordelen en een zo goed mogelijk gebruik van de hand te stimuleren. Bij oudere kinderen kan aanvullende fysiotherapie met gerichte oefeningen zinvol zijn.⁸

PREVENTIE EN VOORLICHTING

Er bestaan geen zinvolle preventieve adviezen voor polydactylie. ■

LITERATUUR

1. Guo B, Lee SK, Paksima N. Polydactyly: a review. *Bull Hosp Jt Dis* 2013;71:17-23.
2. Faust KC, Kimbrough T, Oakes JE, Edmunds JO, Faust DC. Polydactyly of the hand. *Am J Orthop (Belle Mead NJ)* 2015;44:E127-34.
3. Malik S. Polydactyly: phenotypes, genetics and classification. *Clin Genet* 2014;85:203-12.
4. Pritsch T, Ezaki M, Mills J, Oishi SN. Type A ulnar polydactyly of the hand: a classification system and clinical series. *J Hand Surg Am* 2013;38:453-8.
5. Visser JD, Heeg M. Een consult kinderorthopedie 1. Assen: Visser, 2009. p. 48-50.
6. Al Amin ASM, Carter K. Polydactyly. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020/2022.
7. Rogers BH, Schmieg SL, Pehnke ME, Shah AS. Evaluation and management of preaxial polydactyly. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2020;13:545-51.
8. Nicolai J-PA, Hamel BCJ, Menalda GA. Polydactylie. *Ned Tijdschr Geneesk* 1990;134:157-9.
9. Chopan M, Sayadi L, Chim H, Buchanan PJ. To tie or not to tie: a systematic review of postaxial polydactyly and outcomes of suture ligation versus surgical excision. *Hand (NY)* 2020;15:303-10.
10. Dijkman RR, Van Nieuwenhoven CA, Hovius SE, Hülsemann W. Clinical presentation, surgical treatment, and outcome in radial polydactyly. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2016;48:10-7.

Van den Hout W, Eekhof JA. Wat is het beleid bij extra vingers of tenen? *Huisarts Wet* 2023;66:DOI:10.1007/s12445-023-2217-8. Leids Universitair Medisch Centrum, afdeling Public Health & Eerstelijngeneeskunde, Leiden: Willemijn van den Hout, huisarts in opleiding; dr. J.A.H. Eekhof, huisarts-epidemioloog, universitair hoofddo-cent: j.a.h.eekhof@lumc.nl.
Mogelijke belangenverstremgeling: niets aangegeven.