

Acta Chirurgica Macedonica

Vol. 3 N°2 Skopje, 2004

A PUBLICATION OF THE MACEDONIAN SURGICAL ASSOCIATION

ISSN 1409-5181
UDK: 617 (497.7)

UDK: 617.577-089.844

RADIAL BORDER POLYDACTILIA (POLLEX DUPLEX) IN ADULT PATIENT

Gjorgievska J, Dzokic G, Peev I.

*Clinic for Plastic and Reconstructive Surgery,
Medical Faculty - Skopje, R. Macedonia*

РАДИЈАЛНА ПОЛИДАКТИЛИЈА (POLLEX DUPLEX) КАЈ ВОЗРАСЕН ПАЦИЕНТ

Ѓоргиевска Ј, Џокиќ Ѓ, Пеев И.

*Клиника за пластична и реконструктивна хирургија,
Медицински Факултет - Скопје, Р. Македонија*

KEYWORDS: congenital malformation, pollex duplex, adult male

КЛУЧНИ ЗБОРОВИ: конгенитални малформации, полидактилија

ABSTRACT

We present a 43 year old male with a rare congenital hand malformation, radial border polydactyly-supernumerary double right handed thumb. Usually operated in childhood, but in this case we have an elder patient, with no functional impairment of the digit excess, but esthetic. From examinations we've made an X-ray and clinical investigation. It seemed that this supernumerary finger has its own anatomical completeness. Operation was performed in block anesthesia of brachial plexus. The operative findings were in accordance with the clinical assessment: separate flexor and extensor tendons and their attachments as well as neurovascular bundles. The postoperative findings completely matched with the X-ray control.

АПСТРАКТ

Прикажуваме 43 - годишен маж со ретка вродена аномалија на дланка, радијална полидактилија - двоен палец на десната дланка. Обично се оперираат во детска возраст, но во овој случај имаме возрасен пациент, кој немал функционални испади од вишокот на прсти, кој се оперира само од естетски причини. Се направи клинички преглед и Ртг слика на десната дланка. Сметавме дека прекубројниот прст има своја сопствена анатомска целина. Операцијата се изведе во „блок“ анестезија на plexus brachialis. Оперативниот наод одговараше на клиничката процена: присуство на засебни тетиви и тетивни припои на екстензорните и флексорните мускули, како и посебна невровакуларна пе-

телка. Постоперативниот наод одговараше со контролната Ртг слика.

ВОВЕД

Кога кај нормална дланка постои прекуброен прст, тогаш зборуваме за состојба која се нарекува полидактилија. Заедно со синдактилијата тоа е најчестата аномалија на дланка и е најчеста рачна малформација кај црнечката популација.

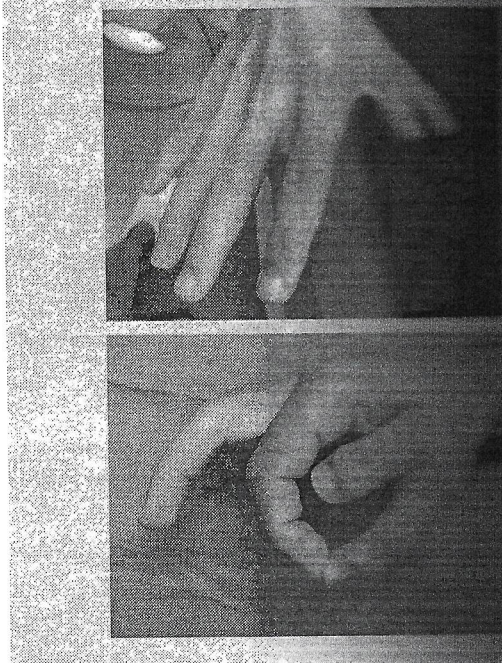
Почесто е наследна отколку синдактилијата и начинот на трансмисија е преку автосомно доминантен ген со различна застапеност. Точната застапеност на полидактилијата тешко може да се детерминира поради малите педункуларни кожни маси покрај граничните прсти кои воедно се најслаба експресија на оваа аномалија, а често ги отстрануваат акушерите или педијатрите. Граничните прсти дефинитивно се најчесто афектирани, со радијална дупликација која бара повеќе реконструктивни процедури отколку кај улнарно граничните аномалии. Во литературата се прикажани и случаи со централни - средишни полидактилии. Постојните тератолошки истражувања покажуваат дека полидактилизмот е резултат на вишок од лонгитудинална сегментација, веројатно претставувајќи зголемен набор кај апикалниот ектодермален лист, што вклучува прекубројна формација на прст [1, 2].

ПРИКАЗ НА СЛУЧАЈ

Пациентот е 43 - годишен маж, кој е хоспитализиран поради елективен хируршки третман на радијална полидактилија - двоен палец на десната дланка. Иако станува збор за вродена аномалија, поради одлука на родителите не се оперира во детската возраст. Подоцна во животот, и покрај барање на пациентот за оперативен третман, повторно е одложена хируршката интервенција заради конкомитантни хируршки болести со приоритетно значење. На 26 годишна возраст опериран од аортална истмична коарктација и реопериран пред две години. Пред пет години опериран поради стеноза на левата ренална артерија и артеријална компре-

сија врз пиело-уретерална зона со бавно прогресивна интерстицијална заднина. Пациентот е родител на два деца за вродени аномалии кај синиот син и синиот синити кај роднини од прво и второ поколение. Не постои ни професионална историја кај неговите родители. Субјективно не постои професионална пречка од вишокот на прст кај своите деца.

СЛИКА 1 / FIGURE 1



Слика на пациент со pollex duplex на десната дланка во абдукција и екстензија (лево) и во флекција и опозиција кон покаалец (десно).

Picture of the right hand of a patient with pollex duplex with abduction and extension towards the thumb (left) and flexion and opposition towards the thumb (right).

Клиничкиот преглед покажува присуство на два палца на десната дланка кои функционираат независно едни од други, поврзани одвоено за метакарпалниот прстодвижења и на двата палца, без субјективни и функционални пречки. Движењата кои се можни со поставениот палец се флекција и екстензија, без можност за опозиција и абдукција, без можност за супинација помал од другиот палец. Движењата на

INTRODUCTION

When the normal hand presents with excess, supernumerary digit, the condition is termed polydactyly. With syndactyly it represents the most common hand anomaly and it is the most common hand malformation in the black population. More frequently inherited than syndactyly its mode of transmission is via an autosomal dominant gene with variable expression. Its exact incidence is difficult to determine because small pedunculated masses of skin along border digits which represents the least expression of the anomaly, are often removed at the time of birth by the obstetrician or the pediatrician. Border digits are by far the most commonly affected, with radial duplication requiring more reconstructive procedures than ulnar border anomalies; central digit polydactyly has been also reported. Present teratologic research indicates that polydactylism is the result of the excess of longitudinal supernumerary, probably representing an increased folding of the apical ectodermal ridge, including supernumerary digit formation. [1,2]

CASE REPORT

This case concerns a 43 year old male who admitted hospitalization for an elective surgical treatment of radial border polydactyly- supernumerary double right hand thumb. Although, it was a hereditary anomaly, he hasn't been operated because of his parents' decision. Later in his life he couldn't be treated even on his own demand because of the concomitant surgical states with priority significance. He was operated at the age of 26, and reoperated two years ago, by aortal isthmic coarctation. Five years ago he admitted operation because of left renal artery stenosis and arterial compression on pyelo-urethral junction with slow on- going hydro-nephrosis on the same site. As well as polydactyly the conditions mentioned above, have congenital background. There is no data for hereditary anomalies in his parents, nor at his first and second gene relations. Professional parental risk does not exist. Functional impairment out of digital excess doesn't subjectively exist. He has no children.

Clinical examination, locally, showed up two thumbs on the right hand with independent function, connected separately to the metacarpus with

possible movements of the two thumbs independently from each other, with no subjective infun-ctional impairment. Possible movements of the ul-nary located thumb are partial flexion and exten-sion with no opposition; morphologically light but insignificantly smaller than the other thumb. Other thumb's movements are total flexion extension and opposition towards all of the other fingers, and light ulnar recurvation of the interphalangeal junction; with size which appears to be as the other hand's thumb. There is no difference in the capillary load-ing and sensitivity between the two thumbs.

On the X-ray image two totally separated thumbs can be clearly seen with proximal and distal phalanges-supernumerary radial border polydacty-ly. Radial bordered thumb is completely congruent with corresponding metacarpal bone, where as the ulnar border thumb has its own unfully metacarpal bone (with length around 1/4th out of expected), with pseudo articulation among its corresponding proximal phalanx and metacarpal bone of the other thumb, axially located, which enables the partial motion of the ulnar border thumb.

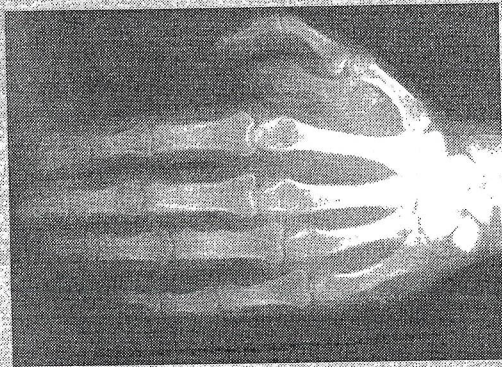
Based on the functional an X-ray investigations, we concluded that in this case, radial border thumb is dominant, satisfying normal thumb function. Ulnar border thumb is not dominant and should be de-tached as excess, ectopic and duplicated element, which is cosmetic deficit for the patient, even with absence of functional hindrance.

Operation was preformed in block anesthesia of brachial plexus, in blood less operative field under compressive pneumatic cuff of the right arm. Semi circumferential incision of 1cm above juncture be-tween duplicated thumb and metacarpus has been made and another one lengthwise from the same juncture needed for elements to be explored. Sub-cutaneous elements were prepared. The operative findings were in accordance with the clinical assess-ment: separate flexor and extensor tendons and their attachments as well as neurovascular bundles. We used the same incision to reach the pseudo metacar-pal phalageal junction and we made disarticulation with amputation of the ulnar bordered thumb. Ten-dinous and the neurovascular systems of the domi-nant thumb were preserved; the patient fulfilled necessary thumb movements. When haemostasis had been cared out, passive drainage was applied and the wound was closed with direct suture. On

јално поставениот палец се целосна флексија, екстензија и опозиција кон сите прсти (со големина која одговара на леворачниот палец), и лесна улнарна рекурватура на интерфалангеалниот зглоб. Нема никакви разлики во капиларното полнење и сензитивитетот меѓу двата палца.

На направената Ртг слика јасно се гледаат два потполно раздвоени палца, со проксимална и дистална фаланга-прекубројна радијална полидактилија. „Радијалниот палец“ е потполно конгруентен со соодветната метакарпална коска, додека „улнарниот“ палец има своја нецелосна метакарпална коска (со должина околу 1/4 од очекуваната), при што меѓу неа соодветната проксимална фаланга и метакарпалната коска на другиот палец аксијално, постои псеудоартикулација (лажен зглоб) која ги овозможува нецелосните движења на улнарниот палец. Самиот проксимален крај на таа метакарпална коска е без интересеална поврзаност и завршува слепо во меките ткива, со мален радиопактен дензитет како и целиот улнарно поставен палец, воопшто.

СЛИКА 2 / FIGURE 2



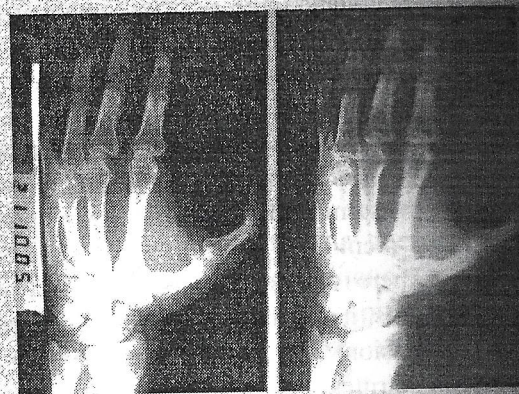
Rtg слика на pollex duplex, објаснување дадено во шексџоиџ
X-ray of pollex duplex, there is an explanation in the text

Врз основа на функционалните и Ртг наоди, се донесе заклучок дека во случајот доминантен е радијалниот палец задоволувајќи ја функцијата на нормален палец. Улнарни-

от палец е недоминантен и треба да се третира на страни како вишок, екстремно е дистален елемент, кој и покрај отсуството на функционалните пречки, е естетски дефект за самиот пациент.

Операцијата се изведе во „Линкс“ клиника на тезија на plexus brachialis, под контрола на пневматска манжетна поставена на горната надлактица, се работеше во бескрвен функционално поле. Се направи семидарна радијална инцизија од 1 цм над спојот меѓу дисталниот палец и метакарпусот и уште една инцизија од 1 цм над спојот меѓу проксималниот палец и метакарпусот поради екстремно малите елементите. Се испрепарираа сите функционални елементи. Оперативниот наод се совпадна со клиничката проценка: присуство на функционални себни тетиви и тетивни припои на екстензорните и флексорните мускули, како и присуство на невровакуларна петелка. Преку истата инцизија се дојде до псевдо метакарпофалангеалниот зглоб од улнарниот палец, се направи псеудоартикулација со ампутација. Тензијата на нервниот и невровакуларниот систем на улнарниот палец се прежервираше. Пациентот ги изврши и потребните движења како проверка на нормалната функција на сочуваниот палец. По завршената операција се постави пасивна дренажа и раната се затвори со директна сатура. Постоперативниот тек уреден и без компликации.

СЛИКА 4 / FIGURE 4



Rtg слика по операција, во прилог на шексџоиџ оџсџиранетџ „улнарнетџ“ палец
X-ray after the operation, where the ulnar thumb is removed

control X-ray image it is obvious that the ulnar bordered thumb has been totally removed.

СЛИКА 3 / FIGURE 3



*Слика по операција со којашто е
опициран уларниот палец, при
опозиција кон показаециот (лево),
при абдукција и екстензија (десно) на
сочуваниот радијален палец*
Picture after the operation with totally removed
ulnar bordered thumb, opposition towards the
thumb (left); abduction and extension (right) on
the radial bordered thumb

Having in mind the associated congenital malformations at the same patient and possible hereditary syndrome presentation of polydactylies, but for eugenic reasons as well, we put the patient under cytogenesis and DNA analysis of the chromosome completeness. Eventually, hereditary and associated hromosopathy might be found out.

DISCUSSION

Polydactyly is usually represented by a soft tissue appendage attached to a pre or post axial border digit and a rising close to the metacarpo-phalangeal joint. This may be complicated by the presence of osseous or cartilaginous elements with a more complex attachment to the metacarpal or phalanx; in this case, and extraarticular facet is often present. Finally a separated perfectly formed supernumerary digit with its own metacarpal neurovascular bundle, flexor and extensor tendons may exist. Almost all cases have six digits, though a case with nine fingers on one hand was described (Kerchringii, 1670) though border polydactyly may be represented by a separated extra digit, central polydactyly is usually syndactylous and difficult to asses without X-ray examination. Articulations are often disorderly, with malformed metacarpal and distal bony fusion. On the preaxial border, thumb duplication may present in the same fashion with just an extra distal phalanx often fused to its twin or with a complete and separate digit. It may not be readily apparent which member is the duplication and which represents the normal digit. The thumb duplication may also show triphalangism [2,3]. Like syndactyly, polydactyly may be syndromic, including itself as a part of the syndrome of Ellis-van Creveld, of Laurence-Moon- Biedl-Bardet etc.

The aim of surgery in the treatment of polydactyly is usually one of cosmetic improvement. Were polydactyly is represented only by a poorly attached extra digit, very early amputation is indicated. The morphologic hallmark of man's upper limb is pentadactylous hand with one preaxial opposable member. Even though a supernumerary digit may enhance function somewhat, the reconstructive aim is toward a normal morphology; some surgical endeavor to recreate the normal state is indicated. Previously used treatments usually consisted of amputating the marginal twin maintaining the central digit. It is now apparent that an accurate assessment of the bony architecture and tendon function and distribution is required. Conservation of usable structures should be foremost in mind. [3,4,5]

Поради асоцираните конгенитални аномалии кај истиот пациент и можното наследно синдромско презентирање на полидактилиите, но и за еугенички цели, кај пациентот во тек се цитогенетски и ДНК анализи за хромозомската целовитост. Евентуално би се открила некоја наследна или асоцирана хромозомопатија.

ДИСКУСИЈА

Полидактилијата најчесто се презентира како мекоткивен додаток припоен за преили пост-аксијалниот граничен прст конектирајќи се близу до метакарпо-фалангеалниот зглоб. Може и да е комплицирано од присуство на коскени или картилагинозни елементи со покомплексно припојување за метакарпална коска или фаланга; во ваков случај често постои и екстраартикуларен дел. Конечно, може да постои и одвоен, целошно формиран прекуброен прст со сопствена метакарпална коска, невровакуларна петелка, флексорни и екстензорни тетиви. Речиси сите случаи имаат по шест прсти, но имало и опишан случај со девет прсти на една рака (Ketchringii, 1670). Граничната полидактилија може да се презентира со одвоен екстра прст, додека централната полидактилија обично е синдактилозна и тешко се проценува без Ртг. егзаминација. Артикулациите често се неправилни, со малформирани метакарпални коски и дистално-коскени

фузии. Кај пре-аксиална граница, палечна дупликација може да се јави на ист начин; со само вишок дистална фаланга која често е споена со близнакот прст или со комплетен и одвоен прст. Палечната дупликација може да се појави и со три фаланги (трифалангијам)(2,3). Како синдактилијата, и полидактилијата може синдромски да се јавува, како на пример кај Sy. Ellis-van Creveld или Sy. Lawrence - Moon - Biedl - Bardet и слика.

Целта на хирургијата во третманот на полидактилијата е козметичко, естетско подобрување. Кога полидактилијата се јавува само како слабо припоен екстра прст, тогаш индицирана е рана ампутација. Морфолошка особина на човечкиот горен екстремитет е пентадактилозна дланка со еден преаксијален прст кој врши опозиција. Покрај тоа што прекуброен прст некако може да ја подобри функцијата на дланката, реконструктивната цел е кон нормална морфологија и настојување хируршки да се рекреира нормална состојба. Старата терапија обично се состоеше од ампутирање на маргиналниот прст-близнак, зачувувајќи го централниот прст. Сега е јасно дека потребна е точна проценка на коскената архитектура како и на тетивната функција и дистрибуција. Најмногу треба да се има на ум конзервацијата на употребливите структури [3, 4, 5].

REFERENCES / ЛИТЕРАТУРА

- [1] Evans D: Polydactyly of the thumb; *J Hand Surg* 18 B:3-4, 1993
- [2] Flatt A.E.: *The Care of Congenital Hand Anomalies*; Quality Medical Publishing, St.Louis, pp1-7, 1994
- [3] Lattmer J, Shah M, Kay S: Muscule Transfer For the Restoration of Opposition in Children; *J Hand Surg* 19B; 653-658, 1994
- [4] Evans D.M: New Ideas in Congenital Hand Surgery; Churchill-Livingstone pp.81-105, 1996
- [5] Naasan A, Page R.E.: Duplication of the thumb; *J Hand Surg*, 19B 355-360, 1998