

Internationale consensus rondom chirurgische ingrepen bij mensen met OI

Operaties aan botten bij mensen met OI vraagt een bepaalde deskundigheid. Artsen moeten anders omgaan met OI bot en andere methodes toepassen. Niet alle artsen hebbe de juiste expertise, en niet alle artsen beseffen dat operaties bij mensen met OI anders is als bij mensen zonder OI. Daarom is het belangrijk dat je zelf goed voorbereid bent als je in gesprek gaat over een mogelijke operatie. Internationaal zijn artsen met deskundigheid in Osteogenesis Imperfecta (OI) het eens over een aantal punten waar op gelet moet worden bij operaties bij mensen met OI (internationale consensus). Als je geopereerd moet worden kan het helpen om te weten wat deze deskundigen gezamenlijk hebben gezegd hierover. Hierdoor kan je zelf beter het gesprek aan gaan met de arts die jou wil gaan opereren. Past de operatie die voorgesteld wordt, of de manier waarop gewerkt wordt, wel bij de allerbeste zorg voor mensen met OI, heeft een arts misschien een goede reden om hiervan af te wijken of weet de arts niet wat de aanbevolen werkwijze is voor mensen met OI of heb je hier twijfels over en kan je misschien beter onderzoek gaan naar een arts of ziekenhuis die deskundiger is?

De onderstaande tekst is een vertaling en samenvatting van deze internationale onderlinge afspraken geschreven voor mensen met OI in Nederland. De samenvatting is geschreven door R.J.B. (Ralph) Sakkers.

Betrokken deelnemers:

- UMCUtrecht, Nederland
- Isala Kliniek Zwolle, Nederland
- Shriners Hospital for Children, Montreal, Canada
- McGill University, Montreal, Canada
- Olga Hospital, Stuttgart, Duitsland
- HKU Med School of Clinical Medicine, Hongkong, China
- Nemours/Alfred I. Dupont Hospital, Wilmington, Delaware, USA
- OIFE
- Care4Bones
- Study Group Genetic and Metabolic Diseases of the European Paediatric Orthopaedic Society

De consensus rond de chirurgische ingrepen bij patiënten met OI is onderverdeeld in 4 categorieën:

1. Interdisciplinaire benadering
2. Gezamenlijke besluitvorming (Shared decision making)
3. Chirurgisch technische do's en dont's
4. De feed-back loop voor continue verbetering van processen rond chirurgische ingrepen.

Interdisciplinaire benadering (altijd meerdere specialisten betrekken):

1. Voor planning van chirurgische ingrepen is de beschikbaarheid nodig van enerzijds de patiënt/familie en anderzijds meerdere hulpverleners zoals orthopedisch chirurg, revalidatiearts, fysiotherapeut, medisch maatschappelijk werk, ergotherapeut, psycholoog, skelet kinderarts-internist, en anesthesist.
2. Functionele beperkingen (beperkingen in lichamelijke mogelijkheden) en psychologische beperkingen van de patiënt dienen goed in kaart gebracht te zijn.
3. Infrastructuur van de patiënt, zoals thuissituatie, toegang tot school en werk, sociale netwerken en toegang tot hulp dienen goed in kaart gebracht te zijn.
4. Het wederzijds begrip en verwachtingsmanagement moet helder en adequaat zijn met reële verwachtingen van de functionele en psychologische uitkomsten van de voorgestelde

chirurgische ingrepen, mede in de context van de sociale en culturele achtergrond van patiënt en familie.

5. De checklist voor de hulpverleners bestaat uit (alle punten die de betrokken hulpverleners vooraf moeten controleren):
 - a. Check optimalisatie bisfosfonaat en andere medicamenteuze bot behandeling.
 - b. Check optimale behandeling bijkomende gezondheidsproblemen.
 - c. Check optimale voedingstoestand.
 - d. Check optimalisatie pre- en postoperatieve infrastructuur (vooraf moet worden nagedacht over wat de beste organisatie van zorg is voor en na de operatie)
 - e. Check noodzakelijkheid aanvullende maatregelen met betrekking tot werfelkolom, hart, gebit en medicatie door de anesthesist.
 - f. Check optimaal pijn management plan door de anesthesist.
 - g. Check voorzorgsmaatregelen in geval van veel bloedverlies door de anesthesist.
 - h. Check of de chirurg niet alleen in staat is de operatie te verrichten maar ook kundig is om alle eventuele complicaties te kunnen behandelen.

Vereisten voor de gezamenlijke besluitvorming (shared decision making proces):

1. Vereiste deelnemers zijn patiënt, familie en het OI hulpverleners team.
2. Evaluatie van fractures (breuken), vergroeiingen (deformiteiten), functionele en psychologische beperkingen, doelen van patiënt enerzijds en chirurgisch team anderzijds, wensen en verwachtingen van patiënt en familie enerzijds en behandelteam anderzijds.
3. Inschakeling van second-opinion en lotgenotencontact bij een mismatch van wensen en verwachtingen tussen patiënt en familie enerzijds en het behandelteam anderzijds.
4. Uiteindelijke besluit van patiënt/familie is bepalend en dient gerespecteerd te worden.

Chirurgisch technische do's en dont's:

1. Bij gebruik van metalen implantaten bij fractures en standscorrecties dient in principe intramedullaire fixatie te worden toegepast (een pin die in de mergholte van het bot, dus binnen in het bot, wordt aangebracht).
2. Vermijd spanning op de "weke" delen zoals spieren en pezen, eventueel door het bot tijdens de ingreep een beetje in te korten, om verbuiging van het bot na de ingreep te voorkomen.
3. Indien het gebruik van een metalen plaat met schroeven noodzakelijk is, dan alleen gecombineerd met een intramedullaire pen (een pen in de mergholte van het bot) over de gehele lengte van het bot onder de plaat om breuken op de randen van de plaat te voorkomen.
4. Bij gebruik van alleen intramedullaire fixatie is een gipsverband nodig voor de rotatiestabiliteit van het bot (voorkomen dat het ene bot ten opzichte van het andere bot kan draaien) tijdens de genezing: gips, bij voorkeur licht gewicht kunststof of softcast dient verwijderd te worden als de genezing van het bot zover is dat het bot zelf rotatiestabiel is (niet meer kan draaien).
5. Belangrijkste argumenten voor chirurgische ingrepen aan de benen en armen zijn herhaaldelijke fractures, vergroeiingen die steeds erger worden en de verwachting de functie van de benen en armen te kunnen verbeteren.
6. Bij de armen is het handig eerst de bovenarm te behandelen en daarna de onderarm.
7. Als beide armen geopereerd dienen te worden is het handig om eerst de ene arm te behandelen en laten genezen en dan pas de andere arm te behandelen.
8. Bij bot met een hele dunne schacht kan het soms handig zijn het bot te versterken met 2 botdelen uit de botbank (donor bot) in een soort sandwich constructie rond de schacht van het bot.

9. Als de onderarm wordt geopereerd is het handig als de pen in het spaakbeen bij de pols wordt ingebracht en de pen in de ellepijp bij de elleboog wordt ingebracht, zodat ze in tegengestelde richting overlappen.
10. Bij luxatie van de kop van het spaakbeen (als de kop van het spaakbeen uit de kom is) is het advies niets te doen, tenzij er ernstige pijnklachten zijn.
11. Bij planning van chirurgie aan de wervelkolom dient eerst de anatomie en functie van hoofd, 1^e en 2^e nekwervel in kaart gebracht te worden, alsmede de longfunctie.
12. 3D beeldvorming van de wervelkolom kan in een aantal gevallen handig zijn.
13. Redenen om een scoliose (het krom groeien van de wervelkolom) chirurgisch te behandelen zijn een progressieve scoliose (scoliose waarvan de bocht bij herhaalde controles steeds erger wordt) en een bocht van meer dan 45-50 graden, waarbij bij voorkeur de gehele bocht wordt vastgezet om te voorkomen dat er in de toekomst een vergroeiing kan ontstaan op de grens van het vastgezette deel.
14. Tractie aan de schedel voor en tijdens de operatie kan nodig zijn om een beter resultaat te bereiken. Bij tractie aan de schedel dienen ten minste 6 pinnen gebruikt te worden tot soms wel 10 pinnen. (tractie = het uitrekken van de rug of nek vanaf de schedel door gewichten)
15. Bij een aantal patiënten zal een postoperatieve brace als nabehandeling nodig zijn.
16. Bij druk op het ruggemerg, danwel bij de overgang schedel wervelkolom danwel verderop in de wervelkolom, dient al het bot dat op het ruggemerg drukt verwijderd te worden en het deel van de wervelkolom waar dit bot is verwijderd vastgezet te worden.

De feed-back loop voor continue verbetering van processen rond chirurgische ingrepen.

Artsen hebben afspraken gemaakt over hoe ze hun werk rondom operaties steeds verder kunnen verbeteren.

1. Het gebruik van aan elkaar gekoppelde pre- en postoperatieve uitkomstmaten (vragen lijsten voor en na de operatie) is nodig om het succes van de behandeling op alle gewenste vlakken te meten, zowel aan de kant van de patiënt als aan de kant van de hulpverleners, om met deze informatie voortdurend in staat te zijn verbeteringen voor toekomstige zorg aan te brengen.
2. Uitkomstmaten moeten bij voorkeur bestaan uit goed gedefinieerde door wetenschappelijk onderzoek gevalideerde metingen die internationaal gebruikt worden om betrouwbare vergelijkingen te kunnen maken. Een goed voorbeeld is de Key4OI Standard Set of Core Outcome Measures for OI.

Referenties:

[A roadmap to surgery in osteogenesis imperfecta: results of an international collaboration of patient organizations and interdisciplinary care teams.](#)

Sakkers RJ, Montpetit K, Tsimicalis A, Wirth T, Verhoef M, Hamdy R, Ouellet JA, Castelein RM, Damas C, Janus GJ, Nijhuis WH, Panzeri L, Paveri S, Mekking D, Thorstad K, Kruse RW. *Acta Orthop.* 2021 Oct;92(5):608-614.

[A standard set of outcome measures for the comprehensive assessment of osteogenesis imperfecta.](#)

Nijhuis W, Franken A, Ayers K, Damas C, Folkestad L, Forlino A, Frascini P, Hill C, Janus G, Kruse R, Lande Wekre L, Michiels L, Montpetit K, Panzeri L, Porquet-Bordes V, Rauch F, Sakkers R, Salles JP, Semler O, Sun J, To M, Tosi L, Yao Y, Yeung EHK, Zhytnik L, Zillikens MC, Verhoef M. *Orphanet J Rare Dis.* 2021 Mar 20;16(1):140.