

Onderwerp:	Beenverlenging volgens de Ilizarov-methode bij hypochondroplasie is een te verzekeren prestatie
Samenvatting:	- Beenverlenging volgens de Ilizarov-methode voldoet aan het criterium "stand van de wetenschap en praktijk". - De aanspraak hangt af van de indicatie: bij louter "cosmetische" indicatie is er geen aanspraak; bij de indicatie hypo/achondroplasie kan er in individuele gevallen een "medische" indicatie zijn.
Soort uitspraak:	SpZ = standpunt Zvw
Datum:	9 oktober 2009
Zorgvorm:	medisch-specialistische hulp

Onderstaand de volledige uitspraak.

Verzoeker en verweerder hebben een geschil over de kostenvergoeding van een symmetrische bovenbeenverlenging.

Vooraf merkt het College het volgende op. Voor zover verzoekster zich beroept op de door haar afgesloten aanvullende verzekering, is de adviesprocedure als bedoeld in artikel 114 van de Zorgverzekeringswet niet van toepassing.

#### Medische beoordeling

Na kennisneming van het geschil heeft het College dit dossier voor een medische beoordeling voorgelegd aan zijn medisch adviseur. Deze heeft op basis van de dossierstukken het volgende meegedeeld:

De zorgverzekeraar weigert toestemming te verlenen voor een symmetrische bovenbeenverlenging, omdat de operatie niet zou voldoen aan de stand van de wetenschap en praktijk. Subsidiar wordt aangevoerd dat er geen medische noodzaak aanwezig zou zijn en meer subsidiar dat de operatie buitengewoon riskant zou zijn.

De verzekerde lijdt aan congenitaal afwijkend korte benen ten gevolge van een hypochondroplasie. De aangeboden behandeling is een bovenbeenverlenging volgens de Ilizarov-methode.

#### De beenverlenging volgens de Ilizarov-methode

De methode is begin jaren vijftig van de vorige eeuw ontwikkeld door de Russische orthopeed Ilizarov. In de jaren tachtig is de techniek in West-Europa en de USA geïntroduceerd.

In technische termen is het te beschrijven als een distractie osteosynthese met behulp van uitwendige fixatie. Het gaat als volgt: de chirurg zaagt het pijpbeen gedeeltelijk door en breekt het, maar draagt er zorg voor dat het uitwendige botvlies (periost) en het inwendige beenmerg intact blijven. Het botvlies en de bloedvoorziening uit het beenmerg moeten er namelijk voor zorgen dat tussen de breuklakken van het pijpbeen nieuw bot aangroeit. Via staal draad (Kirschner-draad) worden de botdelen bevestigd aan uitwendige metalen fixatie-ringen. De uitwendige fixatieringen worden elke dag een millimeter verder uit elkaar gezet, waardoor het been geleidelijk oprekt. Dankzij het intacte periost en beenmerg kan de bot-nieuwvorming in het breuklak de oprekking bijhouden.

De weke delen kunnen zich eveneens aan deze geleidelijke verlenging aanpassen.

#### Stand van wetenschap en praktijk

Het betreft hier geen recente ontwikkeling, maar een techniek die al decennia in zwang is. Hij vindt toepassing bij bovenarmen, onderarmen bovenbenen en onderbenen. Naast de indicatie hypochondroplasia is er een groot aantal andere indicaties, zoals post-traumatische afwijkingen aan het arm- of beenskelet of standafwijkingen van gewrichten. Om te beoordelen of de effectiviteit en veiligheid voor de indicatie in deze casus voldoende aannemelijk is, zochten wij naar peer-reviewed gepubliceerde resultaten. Met de volgende search zochten wij breed: document no. 29071250, searchdatum: 01-07-2009, Medline (Pubmed), zoektermen: Bone Lengthening"[Mesh] AND dwarfism. Uit de brede zoekresultaten selecteerden wij al die artikelen die iets zeiden over de resultaten van de Ilizarov-techniek bij de benen in geval van achondroplasia of hypochondroplasia. Dat waren er zeven.

#### Bespreking van de geselecteerde artikelen

Alle artikelen zijn series, evidence level C. Hogere levels zijn niet haalbaar bij een ingrijpende behandeling als deze. Een andere "gouden standaard"-behandeling bestaat er in feite niet. De rapportages zijn nogal onsystematisch, maar onderstaande, voor deze casus relevante gegevens konden er in elk geval aan ontleend worden.

Cattaneo 1988 e.a.(1) doen verslag van een serie van 23 patiënten met achondroplasia. 21 betroffen beenverlengingen, niet gespecificeerd hoeveel bovenbenen en hoeveel onderbenen. Lengte winst 13,5 tot 18 cm. Als belangrijkste ongewenste uitkomsten waren er enige standafwijkingen en een paar gevallen van zenuw schade in de follow-up periode van 22 tot 46 maanden. Van 14 eveneens behandelde patiënten ontbreekt de follow up; waarom is niet bekend.

Pfeil 1990 e.a. (2) rapporteren een serie van 37 patiënten, waarvan 11 met achondroplasia. Het betreft allemaal onderbeenverlengingen; een onbekend aantal kreeg ook nog een bovenbeenverlenging. De onderbeen-groep won 6 tot 12 cm in lengte, de combinatiepatiënten 15 tot 20 cm.

Atar 1991 e.a. (3) hadden in totaal bij 29 kinderen 36 Ilizarov-procedures uitgevoerd. Van 11 patiënten, waarvan 5 met achondroplasia, worden de resultaten beschreven. Bij de bovenbeenverlengingen was de winst gemiddeld 10 cm en bij het onderbeen 7,5 cm. Als complicaties worden beschreven: draadinfecties, contracturen, voortijdige consolidatie, voorbijgaand zenuw letsel, fractuur in het geregenereerde bot en een compartimenten-syndroom.

Atar e.a. 1992(4) rapporteren hierin over alle 29 patiënten (zie vorige artikel.). De vijf achondroplasia-patiënten waren al in de vorige publicatie beschreven; aanvullende relevante feiten zijn er niet in vermeld.

Franke e.a. 1992 (5) had in 15 jaar 48 patiënten met de Ilizarov-techniek behandeld. In zijn materiaal waren er 9 achondroplasia-patiënten. De totale lengte winst varieerde van 4 tot 18 cm. De aantallen "problemen, hindernissen en complicaties" worden gerapporteerd: voornamelijk draadinfecties, standafwijkingen, contracturen, voortijdige consolidatie en secundaire fracturen.

Prevot e.a 1994 (6) behandelden 26 patiënten, van wie 19 de behandeling afmaakten. 3 patiënten hadden afgehaakt wegens psychische problemen. De gemiddelde lengte winst van de benen was 12 cm bij een gemiddelde uitgangslengte van 133 cm. De problemen en complicaties worden in kaart gebracht.

Vayda e.a 2006 (7) beschrijven systematisch de resultaten van onderbeenverlenging bij 24 achondroplastische patiënten. De systematisch in het artikel opgenomen resultaten betreffen vooral de correctie van de standafwijking van de benen. Wat betreft de lengte winst vermelden zij, dat bij 76% van de gevallen de lengte winst van de tibia (het onderbeenbot) meer dan 40% bedroeg van de pre-operatieve lengte. De complicaties worden opgesomd: voornamelijk draadinfecties en standafwijkingen. Opvallend genoeg constateerden zij nimmer letsel aan de nervus peroneus, hetgeen ze toeschreven aan de speciale aandacht aan de bescherming van deze zenuw tijdens de operatie.

Vargas Barreto e.a. (8) hebben speciaal gekeken naar complicaties van deze ingreep.

Ze vergeleken de complicaties bij de patiënten die de ingreep ondergingen wegens een links/rechts beenlengteverschil met degenen die wegens te korte lichaamslengte geopereerd werden. Tot de laatste groep, totaal 37 patiënten, behoorden 22 hypo-/achondroplasiepatiënten. Voor het beoordelen van het risico van de operatie (in deze casus in geding gebracht door de zorgverzekeraar) is van belang de score op "categorie III"-complicaties, d.w.z. de complicaties met blijvende gevolgen. Bij de 20 beenlengteverschil patiënten waren dat er 2 (onvermeld wat de complicatie was) en bij de groep van 37 waar de hypo/achondroplasie-patiënten onder vielen, geen enkele.

Samenvattend levert de literatuur dus het volgende op. De Ilizarov-techniek behoort al een halve eeuw tot het behandelarsenaal van de orthopeden. Vooral de laatste 25 jaar heeft de toepassing zich wereldwijd verspreid. Echt systematische reviews of meta-analyses van de resultaten ontbreken, maar er is een grote hoeveelheid gerapporteerde series, en ook voldoende klinische verslagen van de toepassing bij hypo/achondroplasie. Deze zijn weliswaar onderling nogal verschillend van opzet, en ook in zichzelf doorgaans weinig systematisch opgezet, maar uit de series van de laatste twintig jaar komt toch een consistent beeld naar voren, zowel wat de effecten betreft als de meest voorkomende problemen rondom deze behandeling. Duidelijk is, dat tevoren goed beoordeeld moet worden of de patiënt een dergelijke langdurige en belastende behandeling kan volhouden. Zeer veelvuldig compliceren draadinfecties de behandeling. Ook is er een aanmerkelijk risico op neurovasculaire complicaties, meestal overigens van behandelbare of voorbijgaande aard.

#### Buitenlandse pakketbeoordelaars

Van de buitenlandse pakket-beoordelaars waren alleen van Cigna (9) en Aetna (10) documenten over dit onderwerp beschikbaar. Alle twee deze Amerikaanse zorgverzekeraars hebben op basis van literatuuronderzoek geconcludeerd dat deze operatie voldoende veilig en effectief is. Hij is in hun pakket toegelaten als er een medische noodzaak voor is. Uit de opsomming van erkende indicaties gaat het vooral om min of meer invaliderende beenlengteverschillen, verkrommingen en standafwijkingen. Te korte lichaamslengte als zodanig wordt door de betreffende Amerikaanse zorgverzekeraars als "cosmetische" indicatie beschouwd. Deze indicatie valt daarom buiten hun pakket.

#### Conclusie m.b.t. de stand van de wetenschap en praktijk

De Ilizarov-techniek als behandeling van lengtegroeistoornissen van de benen ten gevolge van hypo/achondroplasie is voldoende effectief gebleken. Bij zorgvuldige individuele afweging of de patiënt in staat zal zijn de zware behandeling te voltooien, kunnen de verwachte bijwerkingen en behandelbare complicaties aanvaard worden.

#### Medische noodzaak?

Het dossier bevat een gedetailleerde motivering van de behandelend specialist (kinderarts-endocrinoloog in het AMC) van de verzekerde. Hieruit blijkt dat hij lijdt aan een erfelijke vorm van hypochondroplasie, waardoor hij extreem kort is, voornamelijk doordat de benen te kort zijn. Op 7-jarige leeftijd is na een zorgvuldige indicatiestelling en na machtiging door de zorgverzekeraar een behandeling met groeihormoon gestart. Er was voldoende uitzicht op het bereiken van een voldoende lengte, 160 cm, om de kosten en de moeite te rechtvaardigen. De groeihormoonbehandeling bracht hem helaas niet verder dan een lengte van 148 cm, een onvoldoende resultaat. De behandeling kan voltooid worden door chirurgische verlenging van de dijbenen. Daarmee komt het doel van de reeds met groeihormoon aangevragen behandeling in beeld. Juist omdat vooral de disproportioneel korte benen het probleem zijn, is de verzekerde een goede kandidaat voor een operatie die specifiek op het normaliseren van de beenlengte gericht is. In feite is de vraag naar de medische noodzaak al bevestigend beantwoord toen de indicatie voor groeihormoonbehandeling gesteld werd en door de verzekeraar geaccepteerd werd. Aan een dergelijke indicatiestelling gaat een uitvoerige beoordelingsprocedure vooraf. De mogelijkheid van toekomstige loopproblemen wordt ook aangestipt. Het gaat hier dus niet slechts om een "cosmetische wens" van de verzekerde omdat hij zichzelf te klein vindt, maar om het behandelen van een afwijking aan de lengtegroei van de benen ten gevolge van een aangeboren aandoening.

#### De individuele medische afweging

De verzekeraar heeft in zijn afwijzing ook overwogen dat de operatie te riskant zou zijn. Uit het hiervoor besproken literatuuronderzoek blijkt dat er weliswaar voldoende resultaten te bereiken zijn met deze manier van beenverlenging, maar dat arts en patiënt goed moeten beseffen dat er een aanmerkelijk risico op complicaties of anderszins onbevredigende uitkomst is. Net als voorafgaand aan het starten van een groeihormoonbehandeling moet er dus een degelijke afweging van de voren en tegens plaatsvinden tussen arts en patiënt.

De zorgverzekeraar heeft nog advies gevraagd aan een andere orthooped. Die was van mening dat een dergelijke ingreep niet zou moeten plaatsvinden. Maar diens rapportage bevat geen afgewogen argumentatie, waarom het vanuit het gezondheidsperspectief van deze individuele verzekerde geen goed plan zou zijn. Met het terzijde leggen van de rapportage van de behandelend specialist van de verzekerde en het zelf meewegen van de individuele risico's, gaat de zorgverzekeraar in feite op de stoel van de arts zitten.

#### Conclusie m.b.t. de medische noodzaak

Het betreft hier een operatie die soms een cosmetisch karakter kan hebben. Als niet voldaan wordt aan de uitzonderingsvoorwaarden van de desbetreffende regeling (plastische chirurgie) bestaat er geen aanspraak op.

Deze casus echter is te zien als een grensgeval. Twee feiten geven daarin de doorslag ten gunste van verzekerde: Ten eerste gaat het om het herstel van een duidelijke afwijking ten gevolge van een vastgestelde aangeboren aandoening. Ten tweede gaat het om het voltooien van een behandeling waarvoor in het verleden de indicatie al geaccepteerd was.

#### Conclusie m.b.t. het risico van de operatie

Veelvuldig zijn extra behandelingen nodig om complicaties afdoende te behandelen. Het risico op blijvende ongewenste gevolgen is beperkt. In de aangehaalde studie uit 1988 (1) is sprake van enkele mogelijke gevallen van blijvende zenuwbeschadiging.

De recente studie naar complicaties levert in een serie van 57 gevallen slechts twee blijvende (beperkte?) schadegevallen op, allen buiten de groep waar de verzekerde in kwestie ondervalt.

#### Conclusie m.b.t. de vraag of betrokkene redelijkerwijs op de behandeling is aangewezen

De laatste twee conclusies brengen met zich mee dat er geen omstandigheden zijn op grond waarvan gezegd zou moeten worden dat verzekerde niet op de behandeling aangewezen moet worden geacht.

#### Literatuurverwijzingen

1. Cattaneo R, Villa A, Catagni M, et al. Limb lengthening in achondroplasia by Ilizarov's method. *Int Orthop* 1988; 12(3): 173-9.
2. Pfeil J and Niethard FU. Unterschenkelverlängerung mit dem Ilizarov-System. Darstellung der unterschiedlichen operativen Techniken und Analyse der 1986-1989 durchgeführten Unterschenkelverlängerungen. *Orthopade* 1990; 19(5): 263-72.
3. Atar D, Lehman WB, Grant AD, et al. Treatment of complex limb deformities in children with the Ilizarov technique. *Orthopedics* 1991; 14(9): 961-7.
4. Atar D, Lehman WB, Grant AD, et al. New method of limb deformities correction in children. *Bull N Y Acad Med* 1992; 68(4): 447-69.
5. Franke J, Simon M, Hein G. Ilizarov-Techniken zur Beinverlängerung. Probleme und Ergebnisse. *Orthopade* 1992; 21(3): 197-209
6. Prevot J, Guichet JM, Leneveu E, et al. Allongement bilatéral des membres inférieurs pour petite taille. 26 cas traités par la méthode d'Ilizarov. *Chirurgie* 1994; 120(6-7): 360-7.
7. Vaidya SV, Song HR, Lee SH, et al. Bifocal tibial corrective osteotomy with lengthening in achondroplasia: an analysis of results and complications. *J Pediatr Orthop* 2006; 26(6): 788-93.

8. Vargas Barreto B, Caton J, Merabet Z, et al. Complications of Ilizarov leg lengthening: a comparative study between patients with leg length discrepancy and short stature. International Orthopedics (SICOT) 2007; 31:587-91.

9. CIGNA. Ilizarov Procedure. 2008. Geraadpleegd in July 2009 via [http://www.cigna.com/customer\\_care/healthcare\\_professional/coverage\\_positions/medical/mm\\_0397\\_coveragepositioncriteria\\_ilizarov\\_distraction\\_procedure.pdf](http://www.cigna.com/customer_care/healthcare_professional/coverage_positions/medical/mm_0397_coveragepositioncriteria_ilizarov_distraction_procedure.pdf).

10. AETNA. Ilizarov Method for Distraction Osteosynthesis. 2009. Geraadpleegd in July 2009 via [http://www.aetna.com/cpb/medical/data/200\\_299/0220.html](http://www.aetna.com/cpb/medical/data/200_299/0220.html).

#### Juridische beoordeling

Het College heeft kennisgenomen van de stukken en beoordeeld of verzoeker aanspraak heeft op het gevraagde.

In artikel 2, lid 6 van de Algemene bepalingen in de polisvoorwaarden is bepaald dat de aanspraak op vergoeding van kosten krachtens de zorgverzekering, naar inhoud en omvang mede wordt bepaald door de stand van de wetenschap en praktijk, dan wel, (...;hier verder niet van toepassing).

In artikel 2, lid 7 van de Algemene bepalingen in de polisvoorwaarden is bepaald dat de verzekerde uitsluitend recht heeft op vergoeding van kosten van zorg voor zover hij op de betreffende zorg naar inhoud en omvang redelijkerwijs is aangewezen.

Beide bepalingen komen overeen met hetgeen daarover bij en krachtens de Zorgverzekeringswet is bepaald.

Blijkens de conclusies van de medisch adviseur van het College, zoals hierboven beschreven en toegelicht, wordt in het geval van verzoeker aan deze beide bepalingen voldaan.

#### Advies van het College

Het College adviseert u om het verzoek toe te wijzen.