

CIRUGÍA CARDÍACA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN NIÑOS

NORMATIVA DE COBERTURA

Realizada: Setiembre de 2008
Actualizada: Noviembre 2019

CIRUGÍA CARDÍACA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN NIÑOS

NORMATIVA DE COBERTURA
DEL FONDO NACIONAL DE RECURSOS



FONDO NACIONAL
DE RECURSOS

Setiembre de 2008
Actualizada: Noviembre 2019

FNR – Normativa de Cobertura

CIRUGÍA CARDÍACA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN NIÑOS

El documento se encuentra disponible en: www.fnr.gub.uy

La normativa incluye:

- Indicaciones con cobertura financiera por el Fondo Nacional de Recursos.

El Fondo Nacional de Recursos es un Organismo Público No Estatal creado el 1o de diciembre de 1980 y regulado por la Ley N° 16.343 del 11 de enero de 1993 y su Decreto Reglamentario N° 358/93, que financia procedimientos médicos altamente especializados y medicamentos de alto costo, comprendidos en las normativas de cobertura vigentes, para los usuarios del Sistema Nacional Integrado de Salud, contribuyendo a la mejora de la calidad y a la sostenibilidad económico – financiera del Sistema.

Fondo Nacional de Recursos
18 de Julio 985, Galería Cristal 4to. Piso
Tel: 2901 4091 - Fax: 2902 0783
C.P. 11.100, Montevideo, Uruguay.
Email: fnr@fnr.gub.uy
www.fnr.gub.uy

Fondo Nacional de Recursos, Noviembre 2019. Este material puede ser reproducido total o parcialmente con fines de difusión, asistenciales y de capacitación. No se autoriza el uso comercial salvo autorización expresa del organismo.

Para citar esta normativa:

Fondo Nacional de Recursos (FNR): "CIRUGÍA CARDÍACA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN NIÑOS". Montevideo, Uruguay. Noviembre 2019.



Contenido

INTRODUCCIÓN	6
INDICACIONES	7
BANDING O CERCLAJE DE ARTERIAS PULMONARES	7
SHUNT SISTEMICO-PULMONAR O ANASTOMOSIS SISTEMICO-PULMONAR O	
CIRUGIA DE BLALOCK TAUSSIG MODIFICADA	8
CIRUGIA DE COARTACION DE AORTA	8
CIRUGIAS CON CIRCULACION EXTRACORPOREA	10
CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	10
CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	10
CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR Ó	
INTERAURICULAR CON HIPERTENSIÓN PULMONAR	11
CIRUGIA DE TETRALOGIA DE FALLOT	11
TETRALOGIA DE FALLOT CON AGENESIA DE SIGMOIDEAS PULMONARES	12
PROCEDIMIENTOS FINANCIADOS POR EL FONDO NACIONAL DE RECURSOS.	12
Según la normativa vigente	12
Según las condiciones generales del paciente y su expectativa de vida	12
Según el tiempo transcurrido entre procedimientos	13
Marcas y modelos de implantes autorizados	13
REQUISITOS QUE DEBERÁN CUMPLIR LOS IMAE	13
AUTORIZACIÓN DE COBERTURA	14
Evaluación técnica de las solicitudes	14
Requisitos del trámite de autorización.....	14
Paraclínica necesaria para la autorización	16
Carácter de la autorización y validez de la misma.....	17
INFORME DE REALIZACIÓN Y FACTURACIÓN	18
SEGUIMIENTO	18
BIBLIOGRAFIA	19

INTRODUCCIÓN

En el marco del Sistema Nacional Integrado de Salud, el Ministerio de Salud Pública incorpora procedimientos y medicamentos a la cobertura universal de salud.

Dado su alto costo son financiados total o parcialmente a través del FNR, de acuerdo con normativas de cobertura elaboradas para cada caso.

Las normativas son revisadas periódicamente a efectos de adecuarlas a la evolución de la evidencia científica disponible, así como al contexto específico del sistema de salud de nuestro país.

La incorporación de tecnologías a un sistema de cobertura universal, requiere contar con estrategias bien definidas para el control de las indicaciones y la evaluación de los resultados. La aplicación de esas herramientas permite tomar decisiones fundamentadas, con parámetros objetivos para la cobertura y sostenibles a lo largo del tiempo. De esta forma se establece una relación estrecha entre la calidad, la equidad y la sustentabilidad.

Es fundamental que los médicos tratantes y las instituciones de asistencia conozcan y manejen este marco normativo en el que se basa la cobertura financiera del FNR. El correcto llenado de los formularios, el envío en tiempo y forma de los datos de seguimiento son requisitos imprescindibles en el inicio y continuidad de los tratamientos.

Esta normativa fue elaborada por el equipo técnico del FNR, según la metodología general establecida, a partir de las recomendaciones de la Comisión Técnico Asesora creada por el artículo 10 de la Ley 16.343, con base en la revisión bibliográfica de la evidencia disponible y de las recomendaciones internacionales sobre indicaciones y políticas de cobertura.

Se presentan a continuación las indicaciones que cuentan con cobertura del Fondo Nacional de Recursos (FNR) para los procedimientos más frecuentemente utilizados en cirugía cardíaca en niños. El FNR otorga cobertura también a otros procedimientos que no se detallan en esta guía, en virtud de que son muy numerosos y de menor frecuencia.

INDICACIONES

BANDING O CERCLAJE DE ARTERIAS PULMONARES

1- Cardiopatía Compleja con flujo pulmonar aumentado como preparación de la vía univentricular O CIRUGIA DE FONTAN

Ejemplo: Atresia Tricúspidea, ventrículo único, canal av completo disbalanceado, Síndrome de Heterotaxia.

2- Como estrategia paliativa en situaciones especiales:

- Comunicaciones Interventriculares Múltiples
- CIV grande tipo ventrículo único / ventrículo común / civ confluyente con falla cardiaca en lactantes de bajo peso (< a 2.5kg) y/o condiciones clínicas adversas para someterlo a circulación extracorpórea
- Síndrome de coartación de aorta y CIV múltiple o civ no abordable quirúrgicamente en ese momento o > de 3mm y se plantea una estrategia en 2 tiempos : banding con coartectomía (1er. Tiempo) y posterior cirugía de la civ y descerclaje o de-banding (2do. Tiempo)
- Cardiopatía compleja (ejemplo dsvd) con coartación de aorta
- Transposiciones de grandes arterias con septum integro (D-TGA) que son derivados tardíamente (> de 30-45 días)o presentan una complicación neurológica o enterocolitis, para reacondicionar o preparar el ventrículo izquierdo y realizar switch arterial en 2do. Tiempo.

* (se asocia al banding una anastomosis de blalock Taussig en la mayoría de los pacientes en el mismo acto quirúrgico)

- DSVD con TGV TIPO CORAZON DE TAUSSIG BING con coartación de aorta
- LTGV (transposición corregida con septum integro) para preparación del ventrículo izquierdo subpulmonar y posterior doble switch (2do.tiempo)

SHUNT SISTEMICO-PULMONAR O ANASTOMOSIS SISTEMICO-PULMONAR O CIRUGIA DE BLALOCK TAUSSIG MODIFICADA

(Existen cuadros de inestabilidad hemodinámica o crisis de cianosis durante los cuales estos procedimientos pueden requerir el apoyo de circulación extracorpórea)

- 1- Tetralogía de Fallot con anatomía del árbol pulmonar desfavorable para cirugía correctora; hipoplasia de ramas pulmonares con (z score < -3 -4)
- 2- Tetralofia de Fallot con Canal AV completo < de 3 meses
- 3- Tetralogía de fallot con canal av completo con hipoplasia de ramas pulmonares independientemente de la edad
- 4- Ventrículo único con flujo pulmonar disminuido prostaglandinas dependiente
ejemplo: Atresia tricuspídea con EP o AP, Heterotaxia con EP o AP, ventrículos únicos con EP o AP
- 5- Atresia Pulmonar con septum íntegro
- 6- Atresia Pulmonar con CIV y ramas pulmonares hipoplásicas (z score < de 3-4)

CIRUGIA DE COARTACION DE AORTA

La coartación ocurre entre el 8 y el 10% de todas las cardiopatías congénitas.

indicaciones

- 1- Neonatos o lactantes sintomáticos con coartación de aorta en que el flujo a la aorta descendente es por vía del ductus arterioso suministrado por el ventrículo derecho (circulación sistémica flujo dependiente) se asocia en general a otros defectos cardiacos

ej.: Hipoplasia del arco aórtico, CIV (50%), Válvula aórtica bicúspide (85%), Anormalidades de la válvula mitral (síndrome de Shone), Hipoplasia de VI, TGV con DSVD(anomalía de Taussig-Bing), Canal AV, Ventrículo único, CIV múltiple o CIV apical)

(Durante el periodo neonatal dependiendo de la experiencia y el centro quirúrgico la estrategia puede ser cirugía en un solo tiempo o en dos tiempos asociando un cerclaje o banding de la arteria pulmonar al reparo de la

coartación de aorta y en un segundo tiempo la cirugía reparadora de la cardiopatía y de-banding)

- 2- Neonatos sintomáticos sin defectos cardiacos asociados pueden convertirse en sintomáticos por falla del ventrículo izquierdo y requerir tratamiento quirúrgico en el periodo neonatal
(tratamiento quirúrgico de su coartación de aorta e hipoplasia del arco)
- 3- Lactantes /chicos/adolescentes o adultos jóvenes asintomáticos (no candidatos al stent por intervencionismo) en que el flujo de aorta descendente es suministrado por el VI y flujo colateral se desarrolla gradualmente entre la aorta proximal y distal al segmento que tiene la coartación. Es raro que tengan defectos asociados y se asocia a válvula aortica bicúspide
- 4- Gradiente por Ecocardiograma $>$ o Igual a 40 mmhg con corrida diastólica es sinónimo de coartación de aorta y requiere de cirugía
- 5- Gradiente por ecocardiograma $<$ o igual a 40mmhg sin corrida diastólica pero con hipertensión arterial o disfunción de ventrículo izquierdo puede ser considerado para cirugía

Procedimientos: pueden variar de una institución a otra y de acuerdo a la experiencia de los cirujanos pero los mas aceptados son:

- 1- resección y anastomosis termino-terminal
- 2- resección y anastomosis termino-terminal extendida
- 3- aortoplastia con flap de subclavia
- 4- aortoplastia con parche Ej.: dacron, goretex, homoinjerto
- 5- bypass extracardiaco entre aorta ascendente y aorta descendente (con o sin circulación extracorpórea)

CIRUGIAS CON CIRCULACION EXTRACORPOREA

CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

Las comunicaciones interauriculares ocurren con defectos aislados en 5 a 10% de todas las cardiopatías congénitas y en un 30-50% como defectos asociados a otras cardiopatías .

- 1- CIA tipo Ostium Secundum grandes con inadecuados bordes para ampliar dispositivo por cateterismo
- 2- CIA tipo Ostium Primum generalmente asociado a cleft de la válvula mitral
- 3- CIA tipo Seno Venoso generalmente asociado a anomalías parciales del retorno venoso
- 4- CIA tipo Seno Coronario asociado o no a seno coronario destechado o vena cava superior izquierda

En todas las enunciadas anteriores la cirugía correctiva se considerará cuando el Ecocardiograma documente sobrecarga de cavidades derechas y movimiento paradójal del septum interventricular

CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Las comunicaciones interventriculares ocurren en 15 a 20% de todas las cardiopatías congénitas. Son las formas más comunes de cardiopatías congénitas

- 1- CIV SINTOMATICAS: Preferentemente antes de los 6 Meses de edad en lactantes sintomáticos (falla cardiaca o insuficiencia cardiaca, síntomas respiratorios, falla en el crecimiento o hipertensión pulmonar)
- 2- CIV NEONATAL con (insuficiencia cardiaca, asistencia respiratoria mecánica y falla respiratoria) o con patología asociada ejemplo: Coartación de aorta
- 3- CIV ASINTOMATICA:
- 4- Con sobrecarga de cavidades izquierdas en el ecocardiograma
 - a. Con $Q_p/Q_s \geq 1.5$ en el cateterismo cardiaco
 - b. Con prolapso de la válvula aortica e insuficiencia aortica independientemente del Q_p/Q_s
 - c. Con antecedentes de endocarditis bacteriana

En todas las enunciadas anteriores la cirugía correctiva se considerará cuando el Ecocardiograma documente sobrecarga de cavidades izquierdas, VI dilatado y Ai Dilatada, relación Ai/Ao mayor de 1.5

CIRUGIA CORRECTORA DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR Ó INTERAURICULAR CON HIPERTENSIÓN PULMONAR

La corrección quirúrgica de la CIA ó CIV se considerará en pacientes con EcDc que informe HTP leve ó moderada

En casos en que el EcDc documenten una HTP severa con cortocircuito bidireccional ó con cortocircuito de derecha a izquierda se requiere de la realización de una H con cateterismo derecho para valorar las resistencias vasculares y su reversibilidad .

Se considerará la corrección quirúrgica de la CIA ó CIV con HTP severa por H (P pulmonar mayor a $\frac{2}{3}$ de la presión sistémica) si las resistencias pulmonares son menores a 6 unidades Wood, y en caso de que éstas sean mayores a este valor , cuando las pruebas de reversibilidad sean positiva

CIRUGIA DE TETRALOGIA DE FALLOT

La tetralogía de fallot ocurre en el 10% de todas las cardiopatías congénitas y es la cardiopatía congénita cianótica mas frecuente.

La cirugía reparadora/correctora o reparo primario puede variar de una institución a otra pero la cirugía precoz y temprana es generalmente preferible con múltiples ventajas.

- 1- la cirugía reparadora o reparo primario esta indicada en lactantes sintomáticos entre los 3 y los 6 meses en quienes tienen anatomía favorable del tracto de salida del ventrículo derecho, anillo pulmonar y de las ramas pulmonares
- 2- la cirugía reparadora o reparo primario también puede estar indicada durante el periodo neonatal dependiendo de la institución y de la experiencia del cirujano si la anatomía es favorable
- 3- en pacientes asintomáticos la reparación puede variar entre los 3 meses y 12 meses sobre todo si tienen asociado anomalía coronaria cruzando el tracto de salida del ventrículo derecho y necesita de un conducto entre el VD y las arterias pulmonares.
- 4- Los neonatos o lactantes sintomáticos con anatomía desfavorable puede ir a un procedimiento paliativo y después a la cirugía reparadora (ver anastomosis SP)

TETRALOGIA DE FALLOT CON AGENESIA DE SIGMOIDEAS PULMONARES

La agenesia de válvula pulmonar asociado a la tetralogía de fallot ocurre en el 2 % de los pacientes. Generalmente la válvula esta completamente ausente o puede existir un componente rudimentario. Existe una dilatación aneurismática masiva de las arterias pulmonares extra e intraparenquimatosa. Es usualmente asociada con CIV pero puede ocurrir con septum interventricular integro. Existe obstrucción traqueal y bronquial bilateral con displasia pulmonar en mas 75% de los pacientes.

- 1- la reparación quirúrgica debe ser indicada antes que los síntomas respiratorios se desarrollen así reducir la compresión del árbol traquebronquial por la dilatación aneurismática de las arterias pulmonares. Entre los 3 y 6 meses.
- 2- En neonatos sintomáticos con complicaciones pulmonares pueden requerir reparación precoz con plástica de las arterias pulmonares e implantación de una válvula pulmonar.

PROCEDIMIENTOS FINANCIADOS POR EL FONDO NACIONAL DE RECURSOS.

ALCANCE DE LA COBERTURA FINANCIERA DE ACTOS DE CATETERISMO CARDÍACO

Según la normativa vigente

El FNR sólo realizará la cobertura financiera de las indicaciones previstas en esta normativa, cuando no exista otro tipo de restricción de las que se especifican más adelante.

Según las condiciones generales del paciente y su expectativa de vida

El FNR no financiará actos a realizar en pacientes en los cuales existan dudas fundadas respecto al pronóstico vital y funcional, independientemente de la patología que motiva el estudio y tratamiento.

A efectos de autorizar la cobertura financiera, en todos los pacientes se tomará en cuenta en forma integral la edad, calidad de vida, la existencia de comorbilidades y el pronóstico, de tal manera que de la evaluación surja una expectativa de vida razonable, posibilidades ciertas de rehabilitación y un adecuado balance entre calidad de vida esperada y riesgos inherentes al procedimiento. No se financiarán aquellos procedimientos que se soliciten para pacientes en quienes existan causas determinantes de la situación actual, reversibles y aún no tratadas.

El FNR dispondrá los procedimientos técnico administrativos que entienda necesarios, previos a emitir la autorización de cobertura, incluyendo sistemas de segunda opinión y ateneos, entre otros. El FNR podrá solicitar al Instituto de Medicina Altamente Especializada (IMAE) o a la institución de origen que se realicen los estudios o interconsultas necesarias a los efectos de completar esta evaluación

Según el tiempo transcurrido entre procedimientos

El FNR entiende que la responsabilidad del IMAE actuante se mantiene luego del alta, por lo cual no se emitirá autorización de cobertura para tratamientos adicionales cuando la fecha de realización de ambos procedimientos sean próximas en el tiempo.

Las complicaciones derivadas de la cirugía cardíaca deberán ser resueltas por el IMAE que realizó el procedimiento. El FNR no emitirá autorizaciones para procedimientos que se requieran para tratar complicaciones. En estos casos el estudio y tratamiento son de responsabilidad del IMAE que realizó la cirugía inicial lo que no exonera a éste de su obligación de informar debidamente al FNR respecto a la falla o complicación ocurrida.

Marcas y modelos de implantes autorizados

En los procedimientos con cobertura financiera del FNR sólo se podrán utilizar implantes de las marcas y modelos autorizados por el FNR. En caso que se utilice otro dispositivo sin autorización expresa, el FNR no asumirá el costo del mismo y podrá, adicionalmente, no pagar el procedimiento.

REQUISITOS QUE DEBERÁN CUMPLIR LOS IMAE

Es obligación del IMAE informar al FNR toda complicación o evento adverso que se produzca durante la atención de pacientes bajo esta cobertura financiera. Es también obligación de los IMAE informar de inmediato al FNR la ocurrencia de fallos o problemas con el equipamiento o con las instalaciones en las cuales desarrollan su actividad. El FNR podrá realizar en cualquier momento los controles que entienda pertinentes respecto a estos aspectos.

El FNR implementará actividades de auditoría, seguimiento, evaluación de resultados y control técnico-administrativo de los actos que financia, incluyendo consultas directas a los pacientes tratados, control de historias clínicas y otras que entienda pertinentes para el cumplimiento de sus fines.

Es obligación de los IMAE facilitar la tarea de control y seguimiento, por lo cual deberán estimular la participación de los pacientes en los programas del FNR.

El IMAE es responsable de la atención brindada a los pacientes, por lo cual deberá contar con un registro de los procedimientos que realiza, llevando un archivo de historias clínicas completo y ordenado, todo lo cual podrá ser consultado por el FNR cuando lo entienda necesario.

Los IMAE tienen responsabilidad sobre el seguimiento de los pacientes a los cuales tratan, asegurando una adecuada coordinación con la institución de origen.

AUTORIZACIÓN DE COBERTURA

Además del diagnóstico en todos los pacientes se tomará en cuenta una valoración integral que incluya edad, comorbilidades, calidad de vida y pronóstico, de tal manera que de la evaluación surja una expectativa de vida razonable.

Evaluación técnica de las solicitudes

La autorización de los actos por parte del FNR se hará basándose en la evaluación técnica de las solicitudes, para lo cual podrá utilizar los mecanismos de asesoramiento que entienda necesarios, incluyendo la segunda opinión médica, discusión en ateneos y requerimiento de documentación adicional.

Requisitos del trámite de autorización

- Ingreso de la solicitud

Las solicitudes de Cirugía Cardíaca Infantil, serán ingresadas en forma remota al sistema informático del FNR, donde se estudiará la pertinencia de la indicación en función de la presente normativa, verificándose además el cumplimiento de los aspectos administrativos necesarios para dar curso a las mismas.

No se admitirán trámites de autorización de actos ya realizados sin notificación previa al FNR. En los casos en que el paciente deba ser tratado en forma urgente, se hará de inmediato una denuncia de urgencia en el sistema informático del FNR comunicando la situación del paciente y estableciendo claramente los motivos médicos de la urgencia.

Paralelamente se dará inicio al trámite normal de autorización adjuntando toda la información requerida.

La denuncia de urgencia no significa la autorización del acto por parte del FNR sino que habilita a ingresar el trámite a posteriori. La resolución final de autorizar o no el procedimiento estará sujeta a la normativa vigente y no se tendrá en cuenta el hecho de que el procedimiento ya haya sido realizado.

- **Indicación**

La indicación del procedimiento constituye una etapa indisoluble del tratamiento integral del paciente y en consecuencia es de responsabilidad directa del médico tratante de la institución asistencial que da cobertura al paciente. En consecuencia la Hoja de Identificación del Paciente debe venir firmada por el médico cardiólogo tratante

Elección del IMAE que realizará el procedimiento

Para la elección del IMAE que desarrollará el procedimiento regirá en todos los casos la libertad de opción del paciente o de quienes legalmente lo representen.

- **Documentación necesaria**

- Cédula de Identidad del paciente.
- Formulario de inicio de trámite.

El formulario de inicio de trámite se completa en forma remota debiendo ser llenados los datos identificatorios del paciente y de contacto, datos del referente, datos del prestador de salud y prestación solicitada. Deberá incluir de manera visible uno o más números telefónicos en los cuales el paciente o su familia inmediata puedan ser ubicados luego del alta.

- Hoja de consentimiento informado.

El trámite de solicitud debe acompañarse del consentimiento informado. Este consentimiento será recabado por el médico tratante en un modelo de consentimiento aportado por el FNR. Deberá constar en el mismo la firma del médico y del padre/madre/tutor. Tal como se expresa en el punto anterior el documento debe ser digitalizado y adjuntado.

- Consentimiento para el uso de datos personales en evaluaciones de resultados sanitarios del FNR

Este consentimiento debe acompañar también la documentación que debe ser adjuntada. En el mismo se recaba la voluntad del paciente, madre/padre/tutor para

que el equipo de técnicos del FNR realice auditorias y evaluaciones de resultados de los procedimientos y dispositivos financiados en base a los datos que surgen del tratamiento. Estas evaluaciones también pueden ser realizadas por entidades académicas o científicas debidamente avaladas por el FNR. En todos los casos se preserva la identidad de las personas. Tal como se expresa en el punto anterior el documento debe ser digitalizado y adjuntado.

- Formulario de Solicitud de Cirugía Cardíaca Infantil.

Los datos médicos que justifican la indicación del acto deben ser recogidos en el Formulario de Solicitud. El FNR registrará en su base de datos la información del formulario por lo cual es imprescindible registrar en forma completa y veraz todos los ítems consignados en los casilleros correspondientes. Cualquier omisión en su llenado será causal de devolución de la solicitud.

- Historia Clínica.

En la misma deben establecerse los principales hechos y su evolución explicando los motivos de la indicación.

Paraclínica necesaria para la autorización

Los informes de la paraclínica deben ser recientes a efectos de que puedan ser evaluados correctamente con la situación del paciente al momento de la autorización. Quedará a criterio de los técnicos del FNR la necesidad de actualizarla.

En caso que surja la necesidad de ampliar información respecto a la situación clínica y a la evolución, los técnicos del FNR podrán recabar información con el médico tratante o con el paciente.

Es indispensable que el paciente se haya realizado los siguientes estudios:

- ECG
- RX de Tórax frente y perfil
- Estudios de valoración general (hemograma, azoemia, creatininemia, ionograma, glucemia y crisis completa)
- Ecocardiograma transtorácico.
- De acuerdo a la cirugía solicitada se podrá requerir: Ecocardiograma transesofágico, Estudio Hemodinámico, AngioTAC y/o RM.
- De acuerdo a la situación clínica pueden requerirse otros estudios tales como funcional respiratorio, centellograma pulmonar y/o ergometría y valoraciones por especialistas

En la Historia Clínica resumida deben constar los resultados de los mismos. Cuando corresponda, se deben adjuntar los documentos imagenológicos originales.

Carácter de la autorización y validez de la misma

Evaluada la información por parte del equipo médico del FNR y teniendo en cuenta las normativas vigentes, se emitirá -si corresponde- una autorización para realizar el procedimiento solicitado con cobertura financiera del FNR.

La no emisión de la autorización solicitada significa solamente que, en las condiciones específicas, el procedimiento no se encuadra dentro de los requerimientos técnico-administrativos de cobertura financiera por parte del FNR. Por lo tanto no modifica las obligaciones asistenciales de los médicos actuantes y no supone un pronunciamiento sobre la pertinencia o no de la indicación médica realizada.

El FNR entiende que la responsabilidad del IMAE actuante no culmina con el alta otorgada en el mismo. Por consiguiente no emitirá autorizaciones para actos subsiguientes si entiende que están relacionados a un procedimiento recientemente realizado.

La autorización emitida podrá incluir a modo de aclaración en su texto, alguna restricción al pago del procedimiento en virtud de la existencia de otro u otros procedimientos concomitantes financiados también por el FNR.

El FNR emite la autorización sobre la base de la información médica enviada. La efectivización del pago estará sujeta a una evaluación definitiva con la información que se envíe una vez realizado el procedimiento.

La autorización del FNR tiene una validez de tres meses. Pasado ese plazo sin que el procedimiento haya sido realizado, se deberá gestionar ante el FNR la actualización de la misma explicitando los motivos por los cuales al acto médico fue postergado.

INFORME DE REALIZACIÓN Y FACTURACIÓN

Una vez que el paciente se encuentre de alta, el IMAE actuante deberá:
Ingresar el formulario on-line al Portal FNR

Adjuntar resumen de alta de cada uno de los pacientes

Los IMAE sólo podrán facturar los procedimientos que el FNR les comunique tienen pago autorizado.

En forma previa al pago de los procedimientos presentados al cobro, el equipo médico del FNR estudiará la documentación enviada con los procedimientos realizados por los IMAE. En caso que se encuentre algún tipo de inconsistencia entre los datos enviados o se carezca de algún dato relevante se suspenderá el trámite de pago y se solicitará por escrito al IMAE la información necesaria. Si de la evaluación resulta que se ha actuado fuera de los protocolos vigentes, o bien que la información enviada antes del procedimiento no reflejaba adecuadamente la situación clínica del paciente, podrá disponerse el no pago del acto realizado.

El FNR no asumirá el pago de prótesis, dispositivos o similares cuyo uso resulte fallido o que no queden implantados en el paciente. Tampoco asumirá el pago de dispositivos que se utilicen en procedimientos no autorizados por el FNR. En los actos con cobertura autorizada por el FNR, no se asumirá el pago de dispositivos cuya marca y modelo no se encuentren en el listado de dispositivos autorizados para ser usados con cobertura del FNR.

Los IMAE solo podrán utilizar insumos y dispositivos registrados y autorizados por el MSP.

SEGUIMIENTO

El FNR realiza un seguimiento de todos los procedimientos efectuados bajo su cobertura con la finalidad de la evaluación de la técnica en el mediano y largo plazo. Los datos recogidos a través del formulario de solicitud y del formulario de realización alimentan una base de datos que permitirá evaluar los resultados obtenidos con los diferentes procedimientos.

El FNR podrá realizar evaluación de los pacientes internados, o de las historias clínicas, así como entrevistas a pacientes a efectos de conocer la evolución posterior. Toda vez que lo entienda necesario podrá solicitar al IMAE actuante que cite a determinado grupo de pacientes e informe sobre su evolución.

BIBLIOGRAFIA

1. Maroto C, Camino LM, Girona JM. Guías de práctica clínica de la sociedad española de cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54:49-66.
2. Quero M, Díaz G, Piñeros D. Clasificación de las cardiopatías congénitas. *Cardiología Pediátrica. SCC, Mc Graw Hill* 2003; 246-247.
3. Edelstone DI, Rudolph AM, Herman MA. Effect of hypoxemia and decreasing umbilical flow on liver and ductus venous blood flow in fetal lambs. *Am J Physiol* 1980; 238:656-663.
4. Rudolph AM. Distribution and regulation of blood flow in the fetal and neonatal lamb. *Circ Res* 1985; 57:811-821.
5. Kreutzer E, López R. Insuficiencia cardíaca. *Cardiología Pediátrica. SCC, Mc Graw Hill* 2003; 223-224.
6. Allan LD. Diagnosis of fetal cardiac abnormality. *Br J Hosp Med* 1988; 40:290-293.
7. Cardarelli M. Cirugía cardíaca en pacientes de bajo peso al nacer. *Rev Argentina de Cirug Cardiovascular* 2004; 11(3).
8. Norwood WI, Pigott JD. Recent advances in congenital cardiac surgery. *Clin Perinatol* 1988; 15:713-719.
9. Dandolu B, Jacobs M. Recent advances in reconstructive surgical management of hypoplastic left heart syndrome. En: *Advances in Cardiac Surgery*, vol. 13. St Louis: Mosby; 2001: 21-60.
10. Castañeda AR, Jonas RA, et al. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. WBSaunders Company 1994; 3-7:409-423.
11. Arciniegas E, Farroqui ZQ, Hakimi M y cols. Classic shunting operations for congenital cyanotic heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84:88.
12. DeLeval MR, McKay R, Jones M, et al. Modified Blalock-Taussig shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:112.
13. Aljubair KA, AlFagih MR, et al. Results of 546 Blalock-Taussig shunts performed in 478 patients. *Cardiol Young* 1998; oct. 8(4):425-7.
14. Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126:504-10.
15. Maher K, Norwood W Jr. Right ventricle to pulmonary artery shunt vs. Blalock-Taussig shunt for the Norwood procedure. *Ped Cardiology* 2004; 2(4):1-3.
16. Maher K, Pizarro C, Gidding S, Norwood W, et al. Hemodynamic profile after Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation* 2003; 108:782-4.
17. Jenkins KJ, Gauvreau K. Consensus - based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123:1.
18. Chang A, Burke R. *Pediatric cardiac intensive care. Second International Symposium Miami Children's Hospital* 1997; 158.

19. Nichols DG. Tricuspid atresia and the Fontan operation. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. Mosby-Year Book 1995; 737-768.
20. Chang AC, Hanley FL. Single ventricle lesions. *Pediatric Cardiac Intensive Care*. Williams & Wilkins 1998; 271-288.
21. Woods WA, Schutte DA. Care of children who have had surgery for congenital heart disease. *Am Jour Emerg Med* 2003; 21:318-327.
22. Beyens T, Biarent D, Bouton JM, Demanet H, Viart P, Dessy H. Cardiac surgery with extracorporeal circulation in 23 infants weighing 2.500 g or less: short and intermediate term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14(2):165-172.
23. Randal RS, Santos JI, Takeshita N, et al. Successful reversal of pulmonary hypertension in Eisenmenger complex. *Arg Bras Cardiol* 1997; 68(4):279.
24. Piluiko VV, Poynter JA, Nemeh H, Thomas R, Forbes TJ, Delius RE, Walters HL. Efficacy of intraluminal pulmonary artery banding. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129:544-50.
25. Moller JH. Perspectives in pediatric cardiology, vol. 6. Surgery of congenital heart disease: Pediatric Cardiac Care Consortium 1984-1995. New York: Futura Publishing; 1998: 279-329.
26. Woods WA, Schutte DA. Care of children who have had surgery for congenital heart disease. *Am Jour Emerg Med* 2003; 21:318-327. 1271
27. Keith JD, Forsyth CC. Auricular septal defects in children *J Pediatr* 1951;38:172.
28. Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD. Left atrial to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus), morphological and angiographic observations. *Br Heart J* 1981;46:63-68.
29. Bourdillon PD, Foale RA, Somerville J. Persistent left superior vena cava with coronary sinus and left atrial connection. *Eu J Cardiol* 1980;11:27-34.
30. Rastelli GC, Rahimtoola SH, Ongley PA, McGoon DC. Common atrium: anatomy, hemodynamics, and surgery. *J Thor Cardiovasc Surger* 1968;55:834.
31. Furrer D, Ross JP, van Dam R. The primum defects (ventral atrial septal defects). *Am Heart J* 1996;7r:642.
32. Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. *May Clin Proc* 1984;59:17-20.
33. Seib GA. Incidence of the patent foramen ovale cordis in adult American whites and American negroes. *Am J Anat* 1934;55:511-25.
34. Pagtakham RD, Hartmann AF, Goldring D, Kissane J. The valve incompetent foramen ovale. *J Pediatr* 1967;71:848-54.
35. Sweeney LJ, Rosenquist GC. The normal anatomy of the atrial septum in the human heart. *Am Heart J* 1979;98:194-9.
36. Perloff JK. Atrial septal defect. In: *The clinical recognition of congenital heart disease*. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 1994:67, p.272-308.
37. Swan HJ, Kirklin Jw, Becu Lm, Wood Eh. Anomalous connection of the right pulmonary veins to superior vena cava with interatrial communications. Hemodynamic data in eight cases. *Circulation* 1957;16:54-66.

38. Hannu H, Penti K, Henrik E, Marrkku S, Ilkka V. Patency of foramen ovale: does it influence hemodynamics in newborn infants? *Early Hum Dev* 1989;20:281-7.
39. Pieroni DR, Valdez-Cruz LM. Atrial right-to-left shunt in infants with respiratory and cardiac distress but without congenital heart disease: demonstration by contrast echocardiography. *Pediatr Cardiol* 1982;2:1-5.
40. Prec KJ, Cassels DE. Oximeter studies in newborn infants during crying. *Pediatrics* 1952;9:756-62.
41. Rudolph A. The changes in the circulation after birth. Their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970;41:343-59.
42. Mahoney LT, Truesdell SC, Krzmarzick TR, Lauer RM. Atrial septal defects that present in infancy. *Am J Dis Child* 1986;140:115-8.
43. Hastreiter AR, Wennemark JR, Miller RA, Paul MH. Secundum atrial septal defects with congestive heart failure during infancy and early childhood. *Am Heart J* 1962;64:467.
44. Ainger LE, Pate JW. Ostium secundum atrial septal defects and congestive heart failure in infancy. *Am J Cardiol* 1965;15:380.
45. Phillips SJ, Okies JE, Henken D, Sunderland CO, Starr A. Complex of secundum atrial septal defect and congestive heart failure in infants. *The J Thor Cardio Surg*, 1975 ; 70 (4) : 696 -70 0.
46. Kakamura FF, Hayck AJ, Nadas AJ. Atrial septal defects in infants. *Pediatrics* 1964;34:101.
47. Hunt CE, Lucas RV. Symptomatic atrial septal defects in infancy. *Circulation* 1973;47:1042.
48. Hoffman JIE, Rudolph AM, Danilowicz D. Left to right atrial shunts in infants. *Am J Cardiol* 1972;30:868-75.
49. Fukazawa, Fukushige J, Ueda K. Atrial septal defects in neonates with reference to spontaneous closure. *Am Heart J* 1988;116:123-7.
50. Cockerham JT, Martin TC, Gutierrez FR, Hartmann AF Jr, Goldring D, Strauss AW. Spontaneous closure of secundum atrial septal defect in infants and young children. *Am J Cardiol* 1983;52:1267-71.
51. Watson GH, Dark JF. The spontaneous disappearance of interatrial shunts in infancy. *Proc R Soc Med* 1968;61:300-2.
52. Cayler GG. Spontaneous functional closure of symptomatic atrial septal defects. *N Engl J Med* 1967;276:65-73.
53. Timmis GC, Gordon S, Reed JO. Spontaneous closure of atrial septal defect. *JAMA* 1996;196:137-9.
54. Cayler GG. Spontaneous functional closure of symptomatic atrial septal defects. *N Engl J Med* 1967;276:65.
55. Ghisla RP, Hannon DW, Meyer RA, Kaplan S. Spontaneous closure of isolated secundum atrial septal defects in infants: an echocardiographic study. *Am Heart J* 1985;109:1327-33.

56. Radzik D, Davignon A, van Doesburg N, Fournier A, Marchand T, Ducharme G. Predictive factors for spontaneous closure of atrial septal defects diagnosed in the first 3 months of life. *JACC* 1993;22(3):851-3.
57. Campbell M. Natural history of atrial septal defects. *Br Heart J* 1970;32:820.
58. Dave KS, Pajrashi BC, Wooler GH, Ionescu MI. Atrial septal defects in adults. *AMJ Cardiol* 1973;31:7.
59. Campbell M, Neill C, Suzman S. The prognosis of atrial septal defects. *Br Med J* 1957;503:1375.
60. Craig RJ, Seltzer A. Natural history and prognosis in atrial septal defect. *Circulation* 1968;37:805.
61. Gazzaniga AB, Dalen JE. Paradoxical embolism; its pathophysiology and clinical recognition. *Ann Surg* 1970;171:137-42.
62. Gronert GA, Messick JM Jr, Cucchiara RF, Michenfelfder JD. Paradoxical air embolism from a patent foramen ovale. *Anesthesiology* 1979;50:548-9.
63. Lutembacher R. De la Stenose mitrale avec communication interauriculaire. *Arch Mal Coeur* 1916;9:237.
64. Marshall RJ, Warden HE. Mitral valve disease complicated by left to right shunt at atrial level. *Circulation* 1964;29:432-9.
65. Milnor WR, Bertrand CA. The electrocardiogram in atrial septal defect. A study of twenty four cases with observations on the RSR-V1 pattern. *American Journal of Medicine* 1957;22:223.
66. Lee YC, Sherlis L. Atrial septal defect. Electrocardiographic, vectocardiographic and catheterization data. *Circulation* 1962;25:1024.
67. Burchell HB, DuShane JW, Branderburg RO. The electrocardiogram of patients with atrioventricular cushion defects (defects of the atrioventricular canal). *American J of Cardiology* 1960;6:575.
68. Tan KT, Takao A, Hashimoto A, Sato T. Electrocardiogram of secundum type atrial septal defect simulating endocardial cushion defect. *Brit Heart J* 1975;37:209-15.
69. Momma K, Linde L. Abnormal p wave axis in congenital heart disease associated with asplenia and polysplenia. *J Electrocardiology* 1975;2:395.
70. Silverman NH. Interatrial communication. In: *Pediatric echocardiography*. Baltimore: Williams & Williams, 1993;109-21.
71. Freed M, Nadas AS, Norwoot WI, Castañeda AR. Is routine preoperative cardiac catheterization necessary before repair of secundum and sinus venosus atrial septal defects? *J Am Coll Cardiol* 1984;4:333-6.
72. Shub C, Tajik AI, Seward JB, Hagler DT, Danielson GK. Surgical repair of uncomplicated atrial septal defect. Without "routine" preoperative cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:9-54.
73. Valdez Cruz L, Cayré R. Atrial septal defects. In: *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Valdez Cruz L, Cayré R (ed). Philadelphia: Lippincott-Raven 1998; p.187-98.

74. Williams RG; Bierman FZ, Sanders SP. Atrial septal defect. In: Echocardiographic diagnosis of cardiac malformations. 1st ed Boston, Toronto: Little Brown and Company, 1985; p.36-50.
75. Vick GW, Titus JL. Defects of the atrial septum including the atrioventricular canal. In: Garzon A Jr, Timothy Bricker J, McNamara DG. Philadelphia: Lea & Febiger 1990; p.1023-54.
76. Snider R, Serwer GA, Ritter SB. Defects in cardiac septation. In: Echocardiography in pediatric heart disease, 2nd ed, Mosby Year Book Baltimore, 1997; p.235-46.
77. Kotler MN, Mintz GS, Segal BL, Parry WR. Clinical uses of two dimensional echocardiography. The American Journal of Cardiology, 1980;45:1061-80.
78. Tajik AJ, Seward JB, Hagler DJ, Mair DD, Lie JJ. Two dimensional real time ultrasonic imaging of the heart and great vessels. Mayo Clin Proc 1978;53:271-303.
79. Huerta D, Rodríguez-López AM. Atlas de ecocardiografía bidimensional subdiafragmática: técnica, planos anatómicos y su interpretación. Arch Inst Cardiol Mex 1984;54:381-403.
80. Kisslo J, Adams DB, Belken RM. Color flow imaging of common congenital disorders. In: Doppler color flow imaging, 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 1988; p.143-55.
81. Hanying L, Yanling L, Kezheng C. The study of clinical application of color-coded Doppler blood flow mapping. Medical Review 1985;18:12-23.
82. Scott B Yeager, Alvin J Chin, Stephen P Sanders. Subxifoide Two Dimensional Echocardiographic diagnosis of coronary sinus septal defects. Am J Cardiol 1984;54:78:686-7.
83. Valdes-Cruz LM, Horowitz S, Mesel E, Sahn DJ, Fisher DC, Larson D. Pulsed Doppler Echocardiographic method for calculating pulmonary and systemic blood flow in atrial level Shunts: validation studies in animals and initial human experience. Circulation 1984;69(1):80-6.
84. Maitre Azcárate MI, Rico F, Saravalli O. Estudio de los Cortocircuitos mediante eco Doppler pulsado. Rev. Esp Cardiol 1986;39(Supl. 11):66-77.
85. Beigbeder Y, Wittenberg D, Messner Pellenc P, Voisin M, Gallay P, Grolleaw R, et al. Évaluation du shunt gauche-droit dans les communications interauriculaires (ostium secundum) par échographie-Doppler. Ann Cardiol Angéol 1989;38(9):549-54.
86. Liv Hatle, Bjorn Angelsen. Doppler ultrasound in cardiology In: Diagnoses and assessment of various heart lesions, 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1985; p.228-235, 242-64.
87. Ross M, Ungerleider MD. Biplane and multiplane transesophageal echocardiography. Am Heart J 1999;138:612-3.
88. Gaibor J, Gordillo, Dávalos G, Cando Y, Barona E. Atrioseptostomía con balón bajo. Visión Ecocardiográfica Pediátrica. Baca Ortiz 1998;4(2):127-30.

89. Barger LM, Elliot LP, Soto B. Axial angiography in congenital heart disease. Section I. Concept, technical and anatomical considerations. *Circulation* 1977;56:1075-83.
90. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection. In: *Cardiac surgery*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993; p.609-644.
91. Castañeda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F. Atrial septal defect. In: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994; p.143-55.
92. Latson LA. Atrial septal defect. In: *Pediatric Cardiovascular medicine*. Moller Jh, Hoff- man JE (ed). 1st ed. New York: Churchill Livingstone, 2000; p.311-321.
93. Meijboom F, Hess J, Szatmari A, Utens EM, McGhie J, Deckers JW. Long-term follow-up (9 to 20 years) after surgical closure of atrial septal defect at a young age. *Am J Cardiol* 1993;72:1431.
94. Zhou Q, Lai Y, Wei H, Song R, Wu Y, Zhang H. Unidirectional valve patch for repair of cardiac septal defects with pulmonary hypertension. *Ann Thorac Surg* 1995;60:1245-9.
95. AdN, Birke E, Barak J, Diamant S, Snir E, Vidne A. One-way valved atrial septal patch: a new surgical technique and its clinical application. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:841-8.
96. Bichell DP, Geva T, Bacha EA, Mayer JE, Jonas RA, del Nido PJ. Minimal access approach for the repair of atrial septal defect: The initial 135 patients. *Ann Thorac Surg* 2000;70:115-8.
97. Hawe A, Rastelli GC, Brandenburg RO, McGoon DC. Embolic complications following repair of atrial septal defects. *Circulation* 1969;39-40(suppl I):1-185.
98. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;323:1645.
99. Gault JH, Morrow AG, Gay WA, Ross J. Atrial septal defect in patients over the age of 40 years: clinical and hemodynamic studies and the effects of operation. *Circulation* 1968;37:261.