

CIRUGÍA CARDÍACA EN CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN NIÑOS

Normativa de Cobertura

Realizada: setiembre 2008

Primera actualización: noviembre 2019

Segunda actualización: marzo 2022

Tercera actualización: octubre 2022

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

Técnico asesor: Dr. Pablo García Delucis

Fondo Nacional de Recursos. 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 (2022). *“Cirugía Cardíaca en Cardiopatía Congénita en Niños. Normativa de Cobertura”*. Recuperado de:

http://www.fnr.gub.uy/sites/default/files/normativas/tecnicas/n_circa_rd_cong.pdf

Contenido

INTRODUCCIÓN	4
INDICACIONES DE COBERTURA	4
Cirugías Sin Circulación Extracorpórea	4
Corrección Quirúrgica de Ductus Arterioso Permeable (DAP) en Block Quirúrgico.....	4
Banding o Cerclaje de Arterias Pulmonares	4
Shunt Sistémico-Pulmonar o Anastomosis Sistémico-Pulmonar o Cirugía de Blalock Taussig Modificada.....	6
Cirugía de Coartación de Aorta (Coa Ao).....	7
Cirugías con Circulación Extracorpórea	8
Aspectos generales en las Correcciones Quirúrgicas en Patologías con Cortocircuito de izquierda a derecha:	8
Cirugía Correctora de Comunicación Interauricular (CIA).....	9
Cirugía Correctora de Comunicación Interventricular (CIV).....	9
Cirugía de Tetralogía de Fallot (T4F)	10
Ventrículos Únicos (VU) y Conexiones Cavopulmonares	11
Los criterios de selección iniciales para el procedimiento de Fontan:	12
Indicaciones para la operación de Derivación Cavopulmonar Bidireccional – Cirugía de Glenn Bidireccional	13
Hipoplasia de Cavidades Izquierdas	14
Indicaciones de Cirugía de Norwood / Stansel.....	14
AUTORIZACIÓN DE COBERTURA	16
Evaluación técnica de las solicitudes.....	16
Requisitos del trámite de autorización.....	16
Ingreso de la solicitud	16
Historia clínica resumida	17
Paraclínica necesaria para la autorización	17
COBERTURA DE LA ASISTENCIA CON OXIGENACIÓN DE MEMBRANA EXTRACOPÓREA (ECMO)	17
Procedimiento complementario de cirugía cardíaca congénita	17
Criterios de Inclusión para ECMO Cardíaco	18
Criterios de Exclusión para ECMO Cardíaco	19
Documentos a presentar en la Solicitud de Cobertura de ECMO.....	19
COBERTURA DE CIRUGIAS CON INTERNACION PROLONGADA	20
BIBLIOGRAFIA	21

INTRODUCCIÓN

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 DE COBERTURA

Cirugías Sin Circulación Extracorpórea

Corrección Quirúrgica de Ductus Arterioso Permeable (DAP) en Block Quirúrgico

Se plantea la corrección quirúrgica del DAP en Block quirúrgico en recién nacidos de término con peso mayor a 2.500 kg y lactantes cuando presentan manifestaciones clínicas de insuficiencia cardíaca a pesar del tratamiento médico óptimo (IECA, Diuréticos) y dilatación de cavidades izquierdas en el ecocardiograma.

Se excluye de esta normativa la financiación del cierre quirúrgico de DAP en recién nacidos pre término porque no se considera una patología congénita sino parte de la prematuridad, resolviéndose esta situación en la misma cuna donde se encuentra internado el Recién nacido para evitar riesgo en traslado a block quirúrgico

Bandingo Cerclaje de Arterias Pulmonares

- 1. Cardiopatía Compleja con flujo pulmonar aumentado como preparación de la vía univentricular o cirugía de Fontan.**

Ejemplo: Atresia Tricúspide, Ventrículo Único, Canal AV Completo desbalanceado, Síndrome de Heterotaxia.

- 2. Como estrategia paliativa en situaciones especiales:**

- 2.1. Comunicaciones Interventriculares Múltiples.**

- 2.2. Comunicación Interventricular:(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.
- 2.3. Síndrome de Coartación de Aorta y CIV múltiple o CIV no abordable quirúrgicamente en ese momento o menores de 3mm. Se plantea una estrategia en 2 tiempos: Banding con Coartectomía (1er. Tiempo) y posterior cirugía de la CIV y descerclaje o desbanding (2do. Tiempo).
- 2.4. Cardiopatía complejaejemplo: Doble Salida Ventrículo Derecho (DSVD) con Coartación de Aorta (Coa Ao).
- 2.5. Transposiciones de grandes arterias con septum integro Dextro Transposición de Grandes Arterias (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 cirugía de Switch arterial en 2do. Tiempo. (*)
- 2.6. DSVD con Transposición de Grandes Vasos (TGV) TIPO CORAZON DE TAUSSIG BING con Coartación de Aorta.
- 2.7. L-TGV (transposición corregida con septum integro) para preparación del Ventrículo Izquierdo subpulmonar y posterior doble Switch (2do.tiempo).
- 2.8. Canal Aurículo Ventricular Completo (CAVC) en lactante menor de 3 meses con insuficiencia cardíaca, necesidad de asistencia ventilatoria mecánica (AVM) y dificultad en el crecimiento, debiendo contar con informe decirujano que justifique imposibilidad de efectuar cirugía correctiva de inicio.

**(Se asocia al Banding una anastomosis de Blalock Taussig en la mayoría de los pacientes en el mismo acto quirúrgico).*

Shunt Sistémico-Pulmonar o Anastomosis Sistémico-Pulmonar o Cirugía 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(T4F) con anatomía del árbol pulmonar desfavorable para cirugía correctora; hipoplasia de ramas pulmonares con (z score <-4).
2. Tetralogía de Fallot con CAVC en menores de 3 meses.
3. Tetralogía de Fallot con CAVC con hipoplasia de ramas pulmonares independientemente de la edad.
4. Ventrículo único (VU) con flujo pulmonar disminuido prostaglandinas dependientes. Ejemplo: Atresia Tricúspidea (AT) con Estenosis o Atresia Pulmonar (EP o AP), Heterotaxia con Estenosis o Atresia Pulmonar (EP o AP) Ventrículo Único con Estenosis o Atresia Pulmonar (EP o AP).
5. Atresia Pulmonar con septum integro (APSI).
6. Atresia Pulmonar con CIV (AP con CIV) y ramas pulmonares hipoplásicas (z score < de -4)

Se consideran situaciones de alto riesgo para afrontar la cirugía de Blalock Taussig la presencia de por lo menos uno de estos factores:

- recién nacidos con bajo peso (menor de 2,5kg)
- presencia de ramas pulmonares hipoplásicas (índice de Nakata inferior a 150 mm²/m²)
- AP con CIV y ramas pulmonares confluentes
- APSI y VD pequeño
- AT tipo IA
- Cardiopatía compleja (DSVD; AT con TGA; VU con AP o EP severa y
- circulación pulmonar ductos dependiente.

En estas situaciones, puede plantearse el implante de un dispositivo de stent en el DAP en cardiopatías congénitas cianóticas con circulación pulmonar ductus dependiente como alternativa a la cirugía paliativa de Blalock –Taussing.

No se incluye en la cobertura la cirugía de Blalock Taussig en pacientes con muy mal estado general, bajo gasto o cursando una infección no controlada.

Cirugía de Coartación de Aorta (Coa Ao)

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

Coartación de Aorta sintomática

- **Neonatos o lactantes sintomáticos con Coartación de aorta en que el flujo a la aorta descendente es por vía del DAP 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), CAVC, VU, 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 y reparación de la Coartación de Aorta y en un segundo tiempo la cirugía correctiva de la cardiopatía y desbanding)

- **Neonatos sin defectos cardiacos asociados, sintomáticos** por falla del ventrículo izquierdo, requieren tratamiento quirúrgico en el periodo neonatal (tratamiento quirúrgico de su coartación de aorta e hipoplasia del arco).

En algunos pacientes muy sintomáticos con mucha disfunción del VI no se puede documentar un gradiente ecocardiográfico significativo para hacer diagnóstico de Coa de Ao por lo que debe complementársela valoración con TAC o cateterismo cardíaco.

Coartación de Aorta asintomática

- **El planteo de corrección quirúrgica en pacientes asintomáticos**

Debe contar con criterios de Coa de Ao en el ecocardiograma:

- a. Gradiente sistólico $>$ o igual a 40 mmhg y/ o corrida diastólica
- b. Gradiente sistólico $<$ o igual a 40mmhg sin corrida diastólica, pero con hipertensión arterial o disfunción de ventrículo izquierdo y no ser candidato a corrección de Coa de Ao por implante con dispositivo.

Cirugías con Circulación Extracorpórea

Aspectos generales en las Correcciones Quirúrgicas en Patologías con Cortocircuito de izquierda a derecha:

- Ductus arterioso permeable (DAP),
- Comunicación interauricular (CIA),
- Comunicación interventricular (CIV),
- Canal Aurículo Ventricular (CAVC),
- Doble tracto de salida del ventrículo derecho (DSVD) tipo CIV,
- Transposición de grandes vasos (TGV) con CIV,
- Anomalías cono-truncales,
- Ventana aorto-pulmonar, etc.

La corrección quirúrgica de estas patologías se considera en pacientes con presión pulmonar normal o con hipertensión pulmonar (HTP) leve o moderada por ecocardiograma (entre 40 – 64 mmHg).

Se reconocen como factores de riesgo para plantear corrección quirúrgica en lesiones con cortocircuito de izquierda a derecha situaciones con hipertensión arterial pulmonar severa, que deberán evaluarse previamente a considerar la corrección quirúrgica siendo el parámetro más importante y que contraindica la reparación la presencia de Resistencia vascular pulmonar mayores a 8 unidades Wood porm² (RVP $>$ 8UW /m²) en el estudio hemodinámico.

Estas situaciones podrán ser analizadas en un ateneo médico con el equipo médico tratante, el equipo de cuidados paliativos del prestador del paciente y el asesoren la especialidad del FNR.

Cirugía Correctora de Comunicación Interauricular (CIA)

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.

Indicaciones:

Todas las variedades de CIA tienen indicación de corrección quirúrgica cuando en el Ecocardiograma se constata sobrecarga de cavidades derechas, dado por dilatación del VD y/o AD y /o movimiento paradójal del septum interventricular, y no son pasibles de cierre con dispositivo.

Cirugía Correctora de Comunicación Interventricular (CIV)

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

Indicaciones: En general se plantea criterios de corrección quirúrgica cuando presentan al menos 1 de los siguientes criterios ecocardiográficos de sobrecarga de cavidades izquierdas en el ecocardiograma: VI dilatado, AI dilatada, relación AI/Ao mayor de 1.5, velocidad aumentada en venas pulmonares mayor a 0.4 o 0.6 m/seg.

1. **CIV Sintomáticas:** Preferentemente se plantea la corrección quirúrgica antes de los 6 meses de edad en lactantes sintomáticos (insuficiencia cardíaca, síntomas respiratorios, falla en el crecimiento o hipertensión pulmonar).

En casos de CIV NEONATAL puede ir a la corrección quirúrgica de la CIV cuando presenta insuficiencia cardíaca, asistencia respiratoria mecánica y falla respiratoria) o con patología asociada (ejemplo: Coartación de aorta).

2. **CIV Asintomática. Se plantea corrección quirúrgica en las siguientes situaciones:**

- CIV con presencia de criterios ecocardiográficos ya referidos
- CIV con criterios de corrección en cateterismo cardíaco $Qp/Qs \geq 1.5$
- CIV con prolapso de la válvula aórtica e insuficiencia aórtica independientemente del Qp/Qs
- CIV con antecedentes de endocarditis bacteriana

Cirugía de Tetralogía de Fallot (T4F)

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

La cirugía correctiva de inicio precoz y temprano es generalmente preferible con múltiples ventajas.

T4F Sintomáticos

- La cirugía correctiva de inicio está 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.
- La cirugía correctiva de inicio, durante el periodo neonatal, también puede estar indicada dependiendo de la experiencia del cirujano si la anatomía es favorable.
- Los neonatos o lactantes sintomáticos con anatomía desfavorable puede ir a un procedimiento paliativo y después a la cirugía correctiva (ver Shunt Sistémico Pulmonar, cirugía de Blalock Taussig).

T4F Asintomáticos

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.

Tetralogía de Fallot con Agenesia de Sigmoides Pulmonares

La agenesia de válvula pulmonar asociado a la T4F ocurre en el 2 % de los pacientes. Generalmente la válvula está 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 íntegro.

Existe obstrucción traqueal y bronquial bilateral con displasia pulmonar en más 75% de los pacientes.

- La reparación quirúrgica debe ser indicada antes que los síntomas respiratorios se desarrollen así reducir la compresión del árbol traqueobronquial por la dilatación aneurismática de las arterias pulmonares. Entre los 3 y 6 meses.

- En neonatos sintomáticos con complicaciones pulmonares pueden requerir reparación precoz con plástica de las arterias pulmonares e implantación de una válvula pulmonar.

Ventrículos Únicos (VU) y Conexiones Cavopulmonares

El término de Ventrículo Único usado comúnmente se refiere a un amplio espectro de cardiopatías congénitas que carecen de dos ventrículos completamente bien desarrollados y en las que existe funcionalmente una única cámara ventricular que mantiene tanto la circulación pulmonar como la sistémica. Un corazón univentricular verdaderamente morfológico es infrecuente; más a menudo hay una cámara rudimentaria adicional.

A lo largo de los años, ha habido una serie de clasificaciones y términos para estos corazones. En el reciente Proyecto de base de datos y nomenclatura de cirugía cardíaca congénita (Congenital Heart Surgery and Nomenclature and Data Base Project) se reconocieron las siguientes entidades:

1. Corazones con conexión auriculoventricular de entrada común (ventrículo derecho de entrada doble y ventrículo izquierdo de entrada doble).
2. Corazones con ausencia de una conexión auriculoventricular (atresia tricúspide y atresia mitral).
3. Corazones con válvula auriculoventricular común y solo un ventrículo bien desarrollado (canal auriculoventricular común disbalanceado o desequilibrado).
4. Corazones con solo un ventrículo completamente desarrollado y síndrome de heterotaxia (síndrome de heterotaxia de un solo ventrículo).
5. Otras formas raras de corazones univentriculares que no encajan en una de las categorías anteriores.

La Atresia Tricúspide es el tipo más común de ventrículo único con una incidencia del 1-3% de todas las cardiopatías congénitas.

Además, hay algunas anomalías cardíacas en las que existen dos ventrículos bien desarrollados y la presencia de la anatomía impide la reparación biventricular. Las estrategias de tratamiento para estos corazones no separables no septables son las mismas que se aplican a los corazones univentriculares.

El principio de la operación de Fontan como procedimiento de derivación cardíaca derecha se basa en el concepto de que la aurícula derecha podría reemplazar al ventrículo derecho como fuerza impulsora de la circulación pulmonar. Además, colocar las circulaciones sistémica y pulmonar en serie mejora la saturación arterial sistémica y reduce la carga de volumen en el ventrículo único. Los criterios de selección iniciales para el procedimiento, descritos por Fontan et al. para pacientes con atresia tricúspide eran estrictos. Con una experiencia cada vez mayor, los criterios se han flexibilizados; sin embargo, debido a la fisiología única delicada que acompaña a la circulación de Fontan, la selección adecuada de los pacientes sigue siendo crucial.

Los criterios de selección iniciales para el procedimiento de Fontan:

- Edad mínima 2 años / peso > 10-12kg
- Ritmo sinusal.
- Drenaje de venas cavas sistémicas normal (con drenaje venoso pulmonar sin obstrucción).
- Aurícula derecha de volumen normal.
- Presión arterial pulmonar media (<15-18 mm Hg).
- Resistencia arterial pulmonar (<4 U / m²).
- Radio diámetro de la arteria pulmonar prebranching – aorta descendente Mc Goon (> 1.8) / Nakata Index diámetro de las arterias pulmonares derecha e izquierdas dividido por el área de la superficie corporal (> 185+/-47mm²/m²).
- Función ventricular normal (fracción de eyección > 0,6).
- Válvula aurícula ventricular izquierda competente.
- Sin defectos perjudiciales de derivaciones previas (ej.: Estenosis de ramas pulmonares, ramas hipoplasias)

Se han identificado factores de mayor riesgo de morbilidad y mortalidad para la cirugía de Fontan.

Estas situaciones serán analizadas en un ateneo médico con el equipo médico tratante, el equipo de cuidados paliativos de la institución del paciente y el asesoren la especialidad del FNR.

Indicaciones para la operación de Derivación Cavopulmonar Bidireccional – Cirugía de Glenn Bidireccional

En una derivación de Glenn bidireccional, la vena cava superior se conecta a la arteria pulmonar derecha (no dividida), lo que deriva la sangre venosa a ambos pulmones.

Esta operación se debe realizar dentro de los primeros 3 a 6 meses de vida con la esperanza de reducir la carga de volumen en el ventrículo único y así preservar la función ventricular para una operación de Fontan posterior.

En la mayoría de los pacientes, el flujo sanguíneo pulmonar está restringido, algunos tienen flujo pulmonar ilimitado y muy pocos tienen una circulación naturalmente equilibrada. La mayoría de los pacientes, por lo tanto, requerirán procedimientos paliativos (Banding o Shunt) ya sea para restringir o aumentar el flujo pulmonar.

No obstante, la circulación de Glenn bidireccionales intrínsecamente más estable que la circulación de un solo ventrículo "con Shunt previo" o "Banding previo", y la muerte súbita es mucho menos común.

Contraindicaciones relativas

1. Prematurez < 37s
2. Bajo peso < 2.5kg
3. Enterocolitis necrotizante
4. Sepsis
5. Hemorragia cerebral u otra complicación severa del SNC
6. Asociación con Síndrome genético severo/Anomalías cromosómicas (Trisomía 18 y trisomía 13)
7. Atresia pulmonar con ramas pulmonares ausentes
 - a. con buenas colaterales
 - b. Con malas colaterales
8. Sind de heteroataxia

Estas situaciones podrán ser analizadas en un ateneo médico con el equipo médico tratante, el equipo de cuidados paliativos del prestador del paciente y el asesoren la especialidad del FNR.

Hipoplasia de Cavidades Izquierdas

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico abarca un espectro de malformaciones cardíacas que se caracterizan por un subdesarrollo significativo de los componentes del corazón izquierdo y la aorta, incluida la cavidad y la masa del ventrículo izquierdo. En el extremo severo del espectro se encuentra la combinación de atresia aórtica y mitral, cuando el ventrículo izquierdo puede ser casi inexistente. En el extremo leve se encuentran los pacientes con hipoplasia de las válvulas aórtica y mitral y grados más leves de hipoplasia ventricular izquierda. Aunque la mayoría de los pacientes son aptos solo para la reparación univentricular funcional, una pequeña minoría puede ser candidata para la reparación biventricular.

Antes de 1980, el diagnóstico de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (HLHS, por sus siglas en inglés) era casi siempre letal. Durante los últimos 25 años, el desarrollo de opciones quirúrgicas, incluido el tratamiento quirúrgico paliativo por etapas y el trasplante de corazón infantil, ha dado lugar a importantes mejoras en los resultados de supervivencia y calidad de vida. A lo largo de este período, la estrategia de tratamiento óptima para niños con HLHS ha seguido siendo controvertida. Los avances actuales incluyen el diagnóstico fetal, el tratamiento médico, la intervención con catéter y las técnicas quirúrgicas, y son muy prometedores para futuras mejoras. Sin embargo, a medida que se desarrollen nuevas técnicas, seguirán surgiendo controversias. En estos casos se podría requerir de la intervención de un equipo de cuidados paliativos permanente para apoyo emocional continuo, información y enseñanza familiar continua.

Indicaciones de Cirugía de Norwood / Stansel

El procedimiento de Norwood sigue siendo una de las operaciones de mayor riesgo y costo que se realizan en la cirugía de las cardiopatías congénitas.

1. **Variantes HVI** (Atresia mitro-aórtica / Estenosis mitro-aórtica).

2. **Vasos normorelacionados:** Atresia mitral con civ, Estenosis mitral con CIV, Interrupción del arco Aórtico (IAA) con obstrucción subaórtica, Canal A-V disbalanceado, Síndrome de Shone con hipoplasia de VI.
3. **Transposición de vasos:** Doble entrada con TGV, Atresia tricúspide con civ y TGV, DORV con hipoplasia aortica.

Estas situaciones serán analizadas en un ateneo médico con el equipo médico tratante, el equipo de cuidados paliativos de la institución del paciente y el asesoren la especialidad del FNR.

Contraindicaciones relativas

1. Prematurez < 37s
2. Bajo peso < 2.5kg
3. Enterocolitis
4. Sepsis
5. Mala Función de VD
6. Insuficiencia tricúspide severa
7. Foramen oval restrictivo
8. Hemorragia cerebral
9. Síndrome genético /Anomalías cromosómicas
10. ATRV obstructiva

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.

Aspectos administrativos de las normativas de actos médicos y dispositivos: http://www.fnr.gub.uy/sites/default/files/normativas/n_aspectos_admin_am_y_disp.pdf

Historia clínica resumida

Resumen de historia clínica que debe ser completa y claramente legible, destacando los principales hechos clínicos y la evolución, de tal manera que de su lectura y análisis resulten claramente los motivos de la indicación.

El envío de este resumen de historia clínica es indispensable, ya que la información que se aporta en un formulario precodificado (altamente funcional a los efectos de registro) es necesariamente parcial y en ocasiones no refleja cabalmente la situación del paciente.

Paraclínica necesaria para la autorización

- 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, Angio TAC 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.

COBERTURA DE LA ASISTENCIA CON OXIGENACIÓN DE MEMBRANA EXTRACOPÓREA (ECMO)

Procedimiento complementario de cirugía cardíaca congénita

La oxigenación por membrana extracorpórea venoarterial (ECMO) es la forma más potente de apoyo cardiorrespiratorio agudo disponible,

permite un alivio completo de la carga de trabajo cardíaco post cirugía cardíaca. En algunos estudios la utilización del ECMO ha demostrado un aumento de la sobrevivencia del 50% al alta hospitalaria en aquellos grupos que tenían una indicación fundada. (1)

La ECMO es un sistema de asistencia mecánica circulatoria y respiratoria capaz de proporcionar soporte cardíaco y pulmonar, durante un periodo de días o semanas, en la insuficiencia cardíaca o respiratoria refractaria al tratamiento convencional.

El FNR incluye la financiación de la asistencia con ECMO post cardiectomía, en los procedimientos pediátricos de cirugías cardíaca congénita biventricular como puente a la recuperación cuando estén presentes las siguientes situaciones.

Criterios de Inclusión para ECMO Cardíaco

- **Disfunción miocárdica reversible.**

Pacientes que presenten post cardiectomía en quirófano o dentro de las 24 horas en la unidad de terapia intensiva (3) signos de perfusión deficiente en forma persistente, a pesar del estado óptimo del líquido intravascular, el tratamiento inotrópico o vasodilatador y el manejo del ventilador (1).

- **Fallo en la salida de la Circulación Extracorpórea (CEC):**

Situaciones donde no se pudo desvincular al paciente del bypass cardio pulmonar con al menos tres intentos fallidos con mala respuesta. (1)

Cuando el paciente persiste inestable luego de transcurrido un período de observación de al menos 2-4 horas posterior a la cirugía cardíaca durante el cual el paciente permanece conectado a la circulación extracorpórea. (1)

- **Paro o arresto cardíaco post cirugía inmediato**

Paro cardíaco intrahospitalario que no responde a la reanimación Cardio Pulmonar (RCP) convencional con rápida disponibilidad del equipo especializado en ECMO (5, 6,7).

Criterios de Exclusión para ECMO Cardíaco

- La cirugía cardíaca realizada no tiene autorización de cobertura financiera por el FNR.
- No se realizó una cardiotoromía en el procedimiento de cirugía congénita realizada.
- Sus médicos tratantes descartaron la vía biventricular para el tratamiento quirúrgico de su cardiopatía congénita
- Pacientes con defectos residuales post-cirugía, definidos como lesiones hemodinámicamente significativas y quirúrgicamente remediables presentes después del primer procedimiento quirúrgico. (1)
- Falla cardíaca irreversible o mal pronóstico vital inmediato, cuando no existe una opción terapéutica oportuna y razonable. (6)
- Alta probabilidad de un resultado neurológico deficiente. (6)
- Prematuridad extrema (< 34 semanas) o bajo peso al nacer, (< 2 kg). (7,6)
- Anormalidad cromosómica letal (ej. Trisomía 13 o 18). (2,6)
- Intubación y asistencia mecánica prolongada, >2 semanas previas al ECMO). (2)

Documentos a presentar en la Solicitud de Cobertura de ECMO

- Resumen de Historia clínica (preoperatorio y postoperatorio).
 - Descripción operatoria.
 - Planilla de Anestesia.
 - Planilla de Perfusión.
 - Resumen de la recuperación post-operatoria:
- La situación de inestabilidad, perfusión deficiente y mala respuesta a la desvinculación se considerará cuando el paciente presenta un

grave descenso del gasto cardíaco post cardiectomía, refractario al tratamiento convencional, tomando como parámetros objetivables los signos de perfusión tisular deficiente dados por acidosis metabólica con valores de pH < 7,25 y láctica con valores de lactato > 4mmol en ascenso; saturación venosa < del 40%, registro de oligoanuria en la planilla de controles y el registro de la medicación recibida con dosis crecientes de inotrópicos (adrenalina <0,15, noradrenalina 0,15 y en ascenso, y vasopresina >0,002).(3)

- Signos de deterioro de función ventricular eco cardiográficos.
- Historia Clínica de ECMO con inicio, mantenimiento, desvinculación y complicaciones.

COBERTURA DE CIRUGIAS CON INTERNACION PROLONGADA

En caso de que se requiera solicitar financiación para una internación más extendida de lo previsto en el arancel de cirugía cardíaca congénita pediátrica, deberá ingresarse una denuncia de internación prolongada marcando el casillero correspondiente del formulario de solicitud de la cirugía ya autorizado.

BIBLIOGRAFIA

1. Akintoye E, Miranda WR, Veldtman GR, Connolly HM, Egbe AC. National trends in Fontan operation and in-hospital outcomes in the USA. *Heart*. 2019 May;105(9):708-714.
2. Alphonso N, Angelini A, Barron DJ, Bellsham-Revell H, Blom NA, Brown K et al. Guidelines for the management of neonates and infants with hypoplastic left heart syndrome: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) Hypoplastic Left Heart Syndrome Guidelines Task Force. *Eur J Cardiothorac Surg* 2020;58: 416–99.
3. Anderson J, Boyle K, Murphy A, Yaeger K, LeFlore J, Halamek L. Simulating Extracorporeal Membrane Oxygenation emergencies to improve human performance. Part I: Methodologic and technologic innovations. *SimulHealthcare* 2006; 1(4):220-227.
4. Berwick DM. A User's Manual for the IOM's 'Quality Chasm' Report. *HealthAffairs* 2002, 21(3): 80-90
5. Best, K.E.; Miller, N.; Draper, E.; Tucker, D.; Luyt, K.; Rankin, J. The Improved Prognosis of Hypoplastic Left Heart: A Population- Based Register Study of 343 Cases in England and Wales. *Front. Pediatrics* 2021, 9, 63577
6. Buber J, Schwaegler RG, Mazor Dray E. *Echocardiography*. 2019 Jul;36(7):1381-1390. doi: 10.1111/echo.14421. Epub 2019 Jun 27. PMID: 31246324 Review.
7. Chamberlain D, Smith A, Woollard M, et al. Trials of teaching methods in basic life support (3): Comparison of simulated CPR performance after first training and at 6 months, with a note on the value of re-training. *Resuscitation* 2002; 53:179187.
8. Clinical Practice Guideline. ELSO Guidelines for ECMO Centers. Retrieved February 2010, from <http://www.else.med.umich.edu/guide.html>.
9. Conlan, J., Grabowski, S., & Smith, K. (2003). Adult Learning. In M. Orey (Ed.), *Emerging perspectives on learning, teaching, and technology*. Retrieved 13 September 2011, from <http://projects.coe.uga.edu/epltt/>
10. De Leon SY, Ilbawi MN, Tubeszewski K, Wilson WR Jr, Idriss FS. *Ann Thorac Surg*. 1991 Sep;52(3):680-7. doi: 10.1016/0003-4975(91)90977-x. PMID: 1898173 Review.
Echocardiographic evaluation of univentricular physiology and cavopulmonary shunts.
11. Dohain AM, Ismail MF, Elmahrouk AF, Hamouda TE, Arafat AA, Helal A, Edrees A, Alamri RM, Al-Mojaddidi AMA, Abdelmotaleb ME, Ellassal

- AA, Al-Radi OO, Jamjoom AA. The outcomes of bidirectional Glenn before and after 4 months of age: A comparative study. *J Card Surg.* 2020 Dec;35(12):3326-3333.
12. Dohain AM, Mashat MA, Al-Mojaddidi AMA et al (2020) Outcomes of primary bidirectional Glenn in children with single ventricle physiology and increased pulmonary blood flow. *Heart Surg Forum* 23(6):E850–E856.
 13. Double-barrel Damus-Kaye-Stansel operation is better than end-to-side Damus-Kaye-Stansel operation for preserving the pulmonary valve function: the importance of preserving the shape of the pulmonary sinus.
 14. ELSO Award for Excellence in Life Support. Retrieved March 2011, from <http://www.else.med.umich.edu/award.html>.
 15. ELSO Guidelines for Training and Continuing Education of ECMO Specialists.232. Retrieved February 2010, from <http://www.else.med.umich.edu/guide.html>.
 16. Fiore AC, Rodefeld M, Vijay P, Turrentine M, Seithel C, Ruzmetov M, Brown JW. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009 Jan;35(1):141-6. doi: 10.1016/j.ejcts.2008.09.037. Epub 2008 Nov 8. PMID: 18996717
Operations for subaortic stenosis in univentricular hearts.
 17. Friedman KG, Salvin JW, Wypij D et al (2011) Risk factors for failed staged palliation after bidirectional Glenn in infants who have undergone stage one palliation. *Eur J Cardiothorac Surg* 40(4):1000–1006.
 18. Fujii Y, Kasahara S, Kotani Y, Takagaki M, Arai S, Otsuki S, Sano S. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Jan;141(1):193-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.06.007. Epub 2010 Jul 15. PMID: 20637476
Subaortic obstruction in univentricular heart: results using the double barrel Damus-Kaye Stansel operation.
 19. Goldberg CS, Mussatto K, Licht D, Wernovsky G. Neurodevelopment and quality of life for children with hypoplastic left heart syndrome: current knowns and unknowns. *Cardiol Young.* (2011) 21(Suppl. 2):88–92
 20. Helmreich RL, Merritt AC, Wilhelm JA. The evolution of Crew Resource Management training in commercial aviation. *Int J Aviat Psychol* 1999; 9:19–32.
 21. Improved Long-term Outcome of Damus-Kaye-Stansel Procedure Without Previous Pulmonary Artery Banding, June 202. *The Annals of Thoracic Surgery* 114(2)
 22. Institute of Healthcare Improvement. Retrieved May 2011, from <http://www.ihl.org/ihl/topics>.
 23. Issenberg S B, McGaghie W C, Petrusa E R, Gordon D L and Scalese R J. What are the features and uses of high-fidelity medical simulations

- that lead to most effective learning? BEME Guide No 4. Medical Teacher 2005; 27:10-28.
24. James L, Tandon A, Nugent A et al (2018) Rationalising the use of cardiac catheterisation before Glenn completion. *Cardiol Young* 28(5):719–724.
 25. Jenkins KJ, Gauvreau K. Consensus - based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123:1.
 26. Johnson JN, Connelly HM. Overview of the management and prognosis of patients with Fontan circulation UpToDate. In: UpToDate. Last updated Feb. 2021
 27. Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organizations. Building the Foundations. Oakbrook Terrace: Joint Commission Resources, 2002.
 28. Joint commission on accreditation of healthcare organizations. Root causes of sentinel events 1995-2003. Retrieved May 25, 2005 from <http://www.jcaho.com/accredited+organizations/ambulatory+care/sentinel+events/root+causes+of+sentinel+event.htm>.
 29. Karl TR, Watterson KG, Sano S, Mee RB. *Ann Thorac Surg*. 1991 Sep;52(3):420-7; discussion 427-8. doi: 10.1016/0003-4975(91)90901-2. PMID: 1898129
The Damus-Stansel-Kaye procedure: anatomical determinants and modifications.
 30. Kelly JM, Mirhaidari GJM, Chang YC, Shinoka T, Breuer CK, Yates AR, et al. Evaluating the longevity of the Fontan pathway. *Pediatr Cardiol*. (2020) 41:1539–47
 31. Khorsandi M, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in pediatric cardiac surgery: A retrospective review of trends and outcomes in Scotland. *Ann Pediatr cardiol*. 2018 enero-abril; 11 (1): 3-11
 32. Knowles MS, Holton E, Swanson R. *The Adult Learner*. Houston: Gulf Publishing Company, 1998.
 33. Maroto C, Camino LM, Girona JM. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *RevEspCardiol* 2001; 54:49-66.
 34. Michel McMullan, MD Director of MCS ECLS Services Seattle Children's Hospital Seattle, Washington © 2014 Copyright Extracorporeal Life Support Organization (ELSO), Ann Arbor, MI, USA.
 35. Miller GE. The Assessment of Clinical Skills, Competence, Performance. *AcadMed* 1990; 65: S63-7.
 36. Misch DA. Andragogy and medical education: are medical students internally motivated to learn? *AdvHealthSciEducTheoryPract* 2002;7(2):153-160.

37. Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: what we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol.* (2016) 68:181–9
38. P.P. Roeleveld and Mendonca M. (2019). Neonatal cardiac ECMO in 2019 and Beyond. *Front. Pediatr.* 7:327. Doi:10.3389/fped.2019.00327
39. Pediatric cardiac failure, Extracorporeal Life Support Organization, Ann Arbor, MI (cited 2017 Feb 15). Available <http://www.else.org/resources/guidelines.aspx>
40. Pilán ML, Moreno G. et al. Asistencia con membrana de oxigenación extracorporea en recuperación cardiovascular pediátrica: experiencia de un centro de Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2019;117 (3):157-163
41. R.R. Chaturvedi, Macrae, Bown, et al. Cardiac ECMO for biventricular hearts after paediatric open-heart surgery. *Heart* 2004; 90:545-551. doi:10.1136/hrt.2002.003509.
42. Rodriguez FH, Book WM. Management of the adult Fontan patient. *Heart.* (2020)
43. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* (2019) 140:
44. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, Hsia TY, Hsu DT, Kovacs AH, McCrindle BW, Newburger JW, Pike NA, Rodefeld M, Rosenthal DN, Schumacher KR, Marino BS, Stout K, Veldtman G, Younoszai AK, d'Udekem Y., American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation.* 2019 Jul
45. Sano S, Ishino K, Kawada M, Honjo O. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. In: *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual.* Elsevier (2004). p. 22–31
46. Secinaro A, Ait-Ali L, Curione D et al (2020) Recommendations for cardiovascular magnetic resonance and computed tomography in congenital heart disease: a consensus paper from the CMR/CCT working group of the Italian Society of Pediatric Cardiology.
47. Seng SY, Siddiqui S, Di Maria MV, Hill GD, Lubert AM, Kutty S, et al. Atrioventricular valve regurgitation in single ventricle heart disease: a common problem associated with progressive deterioration and mortality. *J Am Heart Assoc.* (2020).
48. Stephens, E.H.; Gupta, D.; Bleiweis, M.; Backer, C.L.; Anderson, R.H.; Spicer, D.E. Pathologic Characteristics of 119 Archived Specimens

- Showing the Phenotypic Features of Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2020, 32, 895–903.
49. Stern KWD, McElhinney DB, Gauvreau K, Geva T, Brown DW (2011) Echocardiographic evaluation before bidirectional Glenn operation in functional single-ventricle heart disease comparison to catheter angiography. *Circ Cardiovasc Imaging* 4(5):498–505.
50. The Joint Commission. The Joint Commission E-dition: Accreditation. Oak Brook: Joint Commission Resources, July 1, 2011. Retrieved 21 September 2011, from <https://e-edition.jrcinc.com/frame.aspx>.
51. Tugba E. et al Pediatric Support Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) *Ann Cardiothoracic Surg.* 2019 jan;8 (1):109-115
52. UW. Health. 2020 University of Wisconsin Hospitals and Clinics Authority Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO): Initiation and Management- Pediatric/Neonatal-Inpatient/Emergency Department
53. Van der Linde, D.; Konings, E.E.M.; Slager, M.A.; Witsenburg, M.; Helbing, W.A.; Takkenberg, J.J.M.; Roos-Hesselink, J.W. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011, 58, 2241–2247.
54. Van der Ven JPG, van den Bosch E, Bogers AJCC, Helbing WA. State of the art of the Fontan strategy for treatment of univentricular heart disease. *F1000Research.* (2018)
55. Weick, Karl E.; Sutcliffe, Kathleen M. Managing the unexpected: Assuring high performance in an age of complexity. University of Michigan business school management series. San Francisco, CA, US: Jossey-Bass. (2001). xvi, 200 pp.
56. Wu, W.; He, J.; Shao, X. Incidence and Mortality Trend of Congenital Heart Disease at the Global, Regional, and National Level, 1990-2017. *Medicine* 2020, 99, e20593.
57. Yerebakan C, Murray J, Valeske K, Thul J, Elmontaser H, Mueller M, et al. Long-term results of biventricular repair after initial Giessen hybrid approach for hypoplastic left heart variants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* (2015) 149:1112.
58. Zentner D, Celermajer DS, Gentles T, d'Udekem Y, Ayer J, Blue GM et al. Management of people with a Fontan circulation: a Cardiac Society of Australia and New Zealand position statement *Heart Lung Circ* (2020) 29:5–39.