



**Opinia Rady Konsultacyjnej
nr 8/2011 dnia 7 listopada 2011 r.
na podst. art. 31 s ust. 6 pkt 3 w sprawie wyodrębnienia „Operacji
typu Norwood wraz z modyfikacjami” jako wariantu (8.6)
świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8 „Operacje wad
wrodzonych serca i wielkich naczyń u dzieci do ukończenia 1 roku
życia z wyłączeniem operacji izolowanych przewodów tętnicznych”**

Rada Konsultacyjna uważa za zasadne wyodrębnienie „Operacji typu Norwood wraz z modyfikacjami” jako wariantu (8.6) świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8 „Operacje wad wrodzonych serca i wielkich naczyń u dzieci do ukończenia 1 roku życia, z wyłączeniem operacji izolowanych przewodów tętnicznych”, finansowanego ze środków budżetu państwa, będących w dyspozycji ministra właściwego do spraw zdrowia.

Uzasadnienie

W opinii Rady Konsultacyjnej proponowana zmiana umożliwi właściwe finansowanie procedury o wykazanej skuteczności, dlatego powinna zostać wprowadzona. Oddzielna wycena pozwoli na dostosowanie poziomu finansowania procedury do kosztów rzeczywiście ponoszonych przez szpitale. Aktualny sposób finansowania świadczenia powoduje zadłużanie się jednostek wykonujących opiniowaną procedurę.

Tryb przygotowania opinii

Niniejszą opinię wydano na podstawie art. 31 s ust. 6 pkt. 3 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (tj. Dz. U. z 2008 r., Nr 164, poz. 1027 z późn. zm.).

Rada Konsultacyjna wydała niniejszą opinię korzystając z raportu Agencji Oceny Technologii Medycznych nr AOTM-OT-434-3/2011.¹

Problem zdrowotny

Zespół niedorozwoju lewego serca (ang. hypoplastic left heart syndrome – HLHS) to złożona sinicza wada serca o dużej różnorodności anatomicznej, z przewodozależnym przepływem systemowym, wymagająca wieloetapowego leczenia operacyjnego według zasad Fontany.^{1,2}

Terminem HLHS określa się duży zakres anomalii wrodzonych, w których występuje różny stopień niedorozwoju struktur lewego serca. Najczęściej występuje atrezja (niedrożność) zastawki aortalnej. U 90% pacjentów występuje atrezja lub skrajny niedorozwój (wrodzone, niepełne ukształtowanie się narządu) zastawki dwudzielnej (mitralnej) oraz szczątkowa lewa komora albo jej brak. Łuk aorty jest w różnym stopniu niedorozwinięty, może również występować przerwanie jego ciągłości. Lewy przedsionek zwykle jest mniejszy niż w warunkach prawidłowych. U ponad 50% pacjentów z atrezją zastawki aortalnej i zwężeniem zastawki dwudzielnej stwierdza się zwężenie tętnic wieńcowych.^{1,3}

Noworodek z zespołem niedorozwoju lewego serca ma funkcjonalnie jedną komorę zaopatrującą krążenie płucne i krążenie systemowe. Utlenowana krew z płuc spływa do małego, o pogrubiałej



ścianie lewego przedsionka. Łączy się on przez ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej z powiększonym i przerośniętym przedsionkiem prawym, gdzie następuje mieszanie się krwi żyłnej i tętniczej. Lewa komora jest niedorozwinięta i nie tworzy koniuszka serca. W skrajnych przypadkach nie posiada ona w ogóle światła. Systemowy przepływ krwi zależy zazwyczaj od przewodu tętniczego, a wystąpienie objawów w okresie noworodkowym ma związek ze spontanicznym zamykaniem się tego naczynia.^{1,4,5}

Wada ta jest często wykrywana w trakcie wykonywania rutynowego badania USG wykonywanego w 20 tygodniu ciąży. Niektóre dzieci w pierwszych dniach po urodzeniu prezentują następujące objawy: sinica, przyśpieszony oddech, niewydolność serca. Wada ta jest najczęstszą przyczyną zgonów w pierwszym tygodniu życia związanych z wadami serca.^{1,6}

Bez leczenia chirurgicznego wada jest letalna. Konieczne jest leczenie zachowawcze, które polega na utrzymywaniu drożności przewodu tętniczego stałym wlewem dożylnym prostaglandyny E1 oraz na zwalczaniu kwasicy metabolicznej. Leczenie chirurgiczne jest trzyetapowe. W wieku noworodkowym, najczęściej do 30 dnia życia wykonuje się operację Norwood, w 4-6 miesiącu życia wykonuje się drugi etap, który obejmuje operację hemi-Fontany lub dwukierunkowe zespolenie metodą Glenna, natomiast w 18-24 miesiącu życia przeprowadza się trzeci etap leczenia, który obejmuje operację Fontany.^{1,3}

Zespół niedorozwoju lewego serca stanowi ok. 7–8% wszystkich wrodzonych wad serca stwierdzanych w ciągu pierwszego roku życia i jest najczęstszą przyczyną zgonów noworodków z wrodzonymi wadami serca. Szacunkowa liczba pacjentów z rozpoznaniem zespołu niedorozwoju lewego serca może wynosić od 100 do 120 rocznie. Po urodzeniu przeżycie dziecka z zespołem niedorozwoju lewego serca jest uzależnione od drożności przewodu tętniczego oraz obecności otworu owalnego. Rozpoczęcie wymiany gazowej w płucach i uruchomienie czynnościowego krążenia płucnego powoduje znaczny spadek oporu w łożysku naczyniowym płuc i wzrost przepływu płucnego kosztem systemowego. Większość nieleczonych noworodków umiera w 1. mies. życia. Wykonanie operacji Norwood jest niezbędne i stanowi warunek przeżycia dla noworodków i niemowląt z wyżej wymienionymi rozpoznaniem.¹

Obecna standardowa terapia

Przedmiotem niniejszej opinii jest ocena zasadności wydzielenia nowego wariantu w ramach świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8, tj.: „Operacje wad wrodzonych serca i wielkich naczyń u dzieci do ukończenia 1 roku życia z wyłączeniem operacji izolowanych przewodów tętniczych”. Dotychczasowe finansowanie operacji Norwood mieściło się w ramach procedury 8.5, która w zależności od kontraktu ośrodka kardiologii dziecięcej w kraju przewidywała wartość ok. 19 100–35 000 zł. Procedura ta obejmowała także inne wady serca, ale w przypadku zespołu niedorozwoju lewego serca, zgodnie ze szczegółowymi kalkulacjami prowadzonymi w PA-IP UJCM Krakowie i CZD w Warszawie, jej wycena była rażąco zaniżona.¹

Opis świadczenia

Operacja Norwood wykonywana jest w zespole niedorozwoju lewego serca, jak również w innych złożonych postaciach wad wrodzonych serca z czynnościową pojedynczą komorą.

Operacja Norwood jest procedurą wysokospecjalistyczną w ramach świadczenia nr 8 i w związku z tym obejmuje: przygotowanie pacjenta do zabiegu w chwili przekazania na blok operacyjny, znieczulenie ogólne, wykonanie operacji serca lub wielkich naczyń w krążeniu pozaustrojowym, albo uruchamiania krążenia pozaustrojowego, zastosowanie koniecznych leczniczych środków technicznych, intensywną opiekę pooperacyjną w warunkach odpowiadających oddziałowi intensywnej terapii do ukończenia 60 godzin po zabiegu, ocenę wyniku, raportowanie do Centrum Monitorowania Jakości w Ochronie Zdrowia i do Krajowego Rejestru Operacji Kardiochirurgicznych oraz archiwizację danych.

Klasyczna operacja Norwood polega na połączeniu proksymalnego odcinka pnia płucnego bezpośrednio z łukiem aorty, zamknięciu dystalnego i zapewnieniu przepływu płucnego przez zespolenie pomiędzy aortą wstępującą a dystalnym odcinkiem pnia płucnego. Obecnie stosowane modyfikacje operacji Norwood dotyczą rodzaju i umiejscowienia zespolenia systemowo-płucnego. Ta

długa, złożona operacja na otwartym sercu wiąże się z wysokim ryzykiem zgonu podczas zabiegu operacyjnego i w okresie pooperacyjnym. Część dzieci umiera w ciągu pierwszych dni lub miesięcy, mimo udanego zabiegu, z powodu stopnia zaawansowania wtórnych chorób serca czy przetrwałego nadciśnienia płucnego. Według dostępnych danych wczesna śmiertelność po tym etapie wynosi ok 20%.^{1,4}

Efektywność kliniczna i bezpieczeństwo

W wyniku przeglądu baz danych oraz serwisów medycznych odnaleziono 8 publikacji odnoszących się do efektywności klinicznej, bezpieczeństwa oraz finansowania operacji Norwood. Nie odnaleziono analizy efektywności kosztowej operacji Norwood, która od dawna jest wykonywana w wielu krajach. Może to wynikać z braku potrzeby analizowania interwencji pod tym kątem, z powodu braku alternatywnych procedur ratujących życie w powyższym wskazaniu.

Odnaleziono badania porównywały wpływ zastosowanej modyfikacji operacji typu Norwood na stan dziecka przed kolejnymi etapami leczenia. Nie zarejestrowano istotnych statystycznie różnic u pacjentów po modyfikacji Sano (RV-PA) w porównaniu z modyfikacją Blalock-Taussig (BT). Sprawdzano również wpływ zaawansowanego leczenia kardiochirurgicznego zespołu niedorozwoju lewego serca na rozwój neurologiczny i komfort życia pacjentów. Częste pobyty w szpitalu związane z leczeniem oraz kontrolowaniem stanu pacjentów, powodują zaburzenia normalnego rozwoju intelektualnego i obniżają komfort życia. Odnaleziono przegląd systematyczny dotyczący powikłań karmienia u dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca po operacji Norwood. Wykazano w nim pozytywny wpływ prowadzenia domowego monitoringu masy ciała i stosowania odpowiedniego algorytmu żywieniowego.^{1,7,8,9,10,11}

Koszty świadczenia i jego wpływ na budżet płatnika

Dotychczas operacje typu Norwood wraz z modyfikacjami były realizowane i rozliczane w ramach świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8.¹ Zasady finansowania świadczeń wysokospecjalistycznych nr 8 określone są we wzorze umowy na realizację świadczeń wysokospecjalistycznych finansowanych z budżetu państwa. Ze względu na sposób kontraktowania świadczeń wysokospecjalistycznych, Ministerstwo Zdrowia nie było w stanie udzielić Agencji informacji dotyczących finansowania ze środków publicznych oraz dostępności świadczeń alternatywnych dla operacji typu Norwood u dzieci z HLHS (np. transplantacji serca czy leczenia hybrydowego). Jak podkreślono zarówno w opisie świadczenia, przedstawionym wraz ze zleceniem, jak w otrzymanych opiniach eksperckich, koszt świadczenia według dotychczasowej wyceny znacznie odbiega od realnych kosztów ponoszonych przez świadczeniodawców. Z opisu świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8 wynika, że w ramach tego świadczenia opieka pooperacyjna finansowana jest wyłącznie do 60. godziny po zabiegu. Zgodnie z danymi KROK (Krajowy Rejestr Operacji Kardiochirurgicznych) średni czas pobytu w oddziale intensywnej terapii pacjentów z HLHS po operacji typu Norwood wynosi 17 dni (w tym średni czas sztucznej wentylacji wynosi 8 dni), a następnie przez wiele tygodni znajdują się oni na oddziałach kardiochirurgii i kardiologii. Część z tych dzieci wymaga wielokrotnych badań obrazowych, echo, angioCT, cewnikowania serca, interwencji kardiologicznych. To wszystko znacząco zwiększa koszty opieki pooperacyjnej nad pacjentami.¹

Koszty świadczenia pokrywane przez Ministerstwo Zdrowia kształtują się pomiędzy 19 100 zł a 35 000 zł; wg Departamentu Polityki Zdrowotnej MZ średni ważony koszt świadczeń wysokospecjalistycznych wariantu nr 8.5 w roku 2009 oraz 2010, wynosił 27,05 tys. zł i 28,67 tys. zł. Zgodnie z danymi DPZ MZ w latach 2009 oraz 2010 za realizację 161 świadczeń wysokospecjalistycznych podwariantu nr 8.5 MZ zapłaciło odpowiednio 4,64 mln zł i 4,84 mln zł. Według przeprowadzonych przez świadczeniodawców oszacowań wynika, iż realny koszt operacji typu Norwood wynosi około 58 299 zł. Z raportu Krajowego Rejestru Operacji Kardiochirurgii wynika, że w roku 2009 wykonano w sumie 104 operacje typu Norwood, w tym 93 w grupie wiekowej 0-30 dni, natomiast w 2010 r. odpowiednio 89 operacji, w tym 78 w grupie wiekowej 0-30 dni.¹

Przyjmując, przedstawioną przez ośrodki wycenę świadczenia oraz założenia dotyczące liczby świadczeń realizowanych w skali roku (100-120 interwencji), wprowadzenie proponowanej zmiany w kontraktowaniu operacji Norwood (wraz z modyfikacjami) wymagałoby od Ministerstwa Zdrowia

zabezpieczenia w swoim budżecie środków finansowych w wysokości odpowiednio ok. 5,83 mln zł (dla 100 świadczeń) do ok. 7,00 mln zł (dla 120 świadczeń) rocznie. Wyodrębnienie operacji Norwood z modyfikacjami jako wariantu świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8 może wiązać się z dodatkowym kosztem płatnika na poziomie:

- ok 2,33 - 2,83 mln zł przy założeniu realizacji 100 świadczeń rocznie;
- ok. 2,8 - 3,4 mln zł przy założeniu realizacji 120 świadczeń rocznie.

Eksperti kliniczni podkreślają, że operacja Norwood wykonywana jest nie tylko w przypadku czystych form anatomicznych niedorozwoju lewego serca, ale także w przypadku ciężkich złożonych wad serca z niedorozwojem lewego ujścia tętniczego i różnego stopnia niedorozwojem struktur lewej strony serca. Z tego względu można przewidywać konieczność wykonywania do 150-200 operacji rocznie. W zależności od liczby dzieci ze wskazaniem do operacji Norwood, na sfinansowanie tego świadczenia konieczne może być przeznaczenie środków w wysokości do 11,7 mln zł (dla 200 świadczeń) rocznie.¹

Prof. dr hab. n. med. Tomasz Pasierski
Przewodniczący Rady Konsultacyjnej

Piśmiennictwo

1. Raport ws. oceny zasadności wyłączenia „Operacji typu Norwood wraz z modyfikacjami” jako wariantu 8.6 świadczenia wysokospecjalistycznego nr 8, tj. "Operacje wad wrodzonych serca i wielkich naczyń u dzieci do ukończenia 1 roku życia, z wyłączeniem operacji izolowanych przewodów tętniczych". Raport nr: AOTM-OT-434-3/2011. Agencja Oceny Technologii Medycznych: Warszawa, październik 2011.
2. Wójcik E, Skalski JH, Mroczek T, Kotcz T, Dudyńska M, Jarosz J, Kordon J, Rudziński A. Operacja Norwooda u noworodka z zespołem niedorozwoju lewego serca i zespołem Turnera. Opis pomyślnego przebiegu leczenia. *Kardiologia i Torakochirurgia Polska* 2009; 6 (2): 135–137 http://www.termedia.pl/Czasopismo/Kardiologia_i_Torakochirurgia_Polska-40/Streszczenie-12731 [dostęp dn. 31.10.2011]
3. Kubicka K, Kawalec W. Choroby układu krążenia: wady wrodzone serca. w: Kawalec W, Kubicka K. *Pediatrics*. PZWL, Warszawa 2004; 289-323.
4. Malec E, Januszewska K. Zespół niedorozwoju lewego serca. W: Skalski J., Religa Z. (red.) *Kardiologia dziecięca*. Wydawnictwo Naukowe Śląsk, Katowice 2003 <http://www.kardiologiadziecieca.cmuj.krakow.pl/r219.pdf> [dostęp dn. 31.10.2011]
5. Marschall S. Runge, Magnus E. Ohman, [red. wyd. pol.] Grzegorz Opolski, *Kardiologia Nettera Tom 1-2* - Elsevier Urban & Partner red. G. Opolski, *Kardiologia Nettera Wrocław* 2009, wyd.1
6. National Institute for Health and Clinical Excellence, Intereventional Procedures Programme, *Interventional procedure overview of hybrid procedure for interim management of hypoplastic left heart syndrome (HLHS) in neonates*, 2007 National Institute for Health and Clinical Excellence. <http://www.nice.org.uk/IPG246> [dostęp dn. 31.10.2011]
7. Scheurer M., Salvin J. et al., Survival and Clinical Course at Fontan After Stage One Palliation With Either a Modified Blalock-Taussig Shunt or a Right Ventricle to Pulmonary Artery Conduit, *Journal of the American College of Cardiology* 2008, 52(1): 52-59. [dostęp dn. 31.10.2011]
8. Januszewska K., Kolcz J. et al., Right Ventricle-to-pulmonary artery shunt and modified Blalock-Taussig shunt in preparation to hemi-Fontan procedure in children with hypoplastic left heart syndrome, *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2005, 27: 956-961. [dostęp dn. 31.10.2011]
9. Mahle W., Visconti K. et al., Relationship of Surgical Approach to Neurodevelopmental Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome, *Pediatrics* 2006, 117: e90-e97. [dostęp dn. 31.10.2011]
10. Mahle W., Clancy R. et al., Neurodevelopmental Outcome and Lifestyle Assessment in School-Aged and Adolescent Children With Hypoplastic Left Heart Syndrome, *Pediatrics* 2000, 105(5): 1082-1089. [dostęp dn. 31.10.2011]
11. Golbus J., Wojcik B., Feeding Complications in Hypoplastic Left Heart Syndrome the Norwood Procedure: A Systematic Review of the Literature, *Pediatr. Cardiol.* 2011, 32: 539-552.