

Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

115. SÍNDROMES COMPRESIVOS VASCULARES ABDOMINALES COMPLEJOS EN EDAD ADULTA

Los síndromes de compresión vascular abdominal se definen como aquellos causados por el atrapamiento de los vasos sanguíneos (arteria o vena, principalmente), con una superficie rígida o semirrígida en un espacio anatómico confinado. Son una patología rara que afecta a menos del 1% de la población general.

Los síndromes compresivos se suelen dividir de acuerdo a si el compromiso es arterial, venoso o mixto. Entre los más representativos se incluye el síndrome del ligamento arcuato mediano, el síndrome de Nutcracker, el síndrome de Wilkie, el síndrome de compresión de la vena cava inferior y el síndrome de May-Thurner. La fisiopatología y clínica de cada síndrome depende del tipo de vaso comprometido, el sitio anatómico afectado y la causa subyacente que lo esté produciendo.

El diagnóstico se realiza mediante técnicas de imagen (ecografía Doppler, angio-TC, angio-RM, ecografía intravascular (IVUS)) y el tratamiento varía desde la observación hasta intervenciones quirúrgicas o endovasculares.

Principales síndromes:

- Síndrome del ligamento arcuato mediano (MALS)

Es una patología poco frecuente donde el ligamento arcuato medio, una banda fibrosa del diafragma, comprime de forma anómala el tronco celíaco. Esto puede causar dolor abdominal recurrente, con acentuación postprandial, náuseas, vómitos, pérdida de peso y, en algunos casos, un soplo abdominal. Es más prevalente en mujeres jóvenes y delgadas. El diagnóstico se basa en la exclusión de otras causas y estudios de imagen como la angio-TC o angio-RM. El tratamiento puede ser conservador en sus formas leves y quirúrgico mediante descompresión laparoscópica o endovascular en sus formas persistentes.

- Síndrome de Nutcracker (SNC)

El fenómeno de Nutcracker o “cascanueces” se define como la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior. El término SNC debería limitarse a pacientes que presentan signos y síntomas clínicos característicos, específicamente hematuria, proteinuria, dolor en el flanco, congestión pélvica en mujeres y varicocele en hombres, junto con estudios de imagen de la anatomía asociada con el síndrome.

Se desconoce la prevalencia exacta del SNC, en parte debido a la ausencia de criterios diagnósticos definitivos y en parte a la variabilidad en la presentación sintomática. Sin embargo, la hematuria inexplicable es una característica común. Es una enfermedad típica de pacientes jóvenes (segunda, tercera década de la vida), con mayor predisposición en mujeres.

El diagnóstico de SNC se confirma mediante pruebas de imagen, como ecografía abdomino-pélvica, ecografía Doppler para estudio hemodinámico, angio-tomografía computarizada, angio-resonancia magnética, flebografía con toma de presiones antes y después de la estenosis y ecografía intravascular.

El tratamiento inicialmente es conservador, siendo efectivo en algunos casos. Cuando tiene indicación de tratamiento quirúrgico, si bien hasta hace unos años la colocación de un stent era la técnica de elección, hoy lo es la cirugía abierta derivativa mediante bypass de PTFE (politetrafluoroetileno) o la transposición de la vena renal izquierda. En casos persistentes puede ser necesario la nefrectomía o autotrasplante renal.

- Síndrome de Wilkie (arteria mesentérica superior)

El síndrome de Wilkie es una variante poco frecuente de compresión del intestino delgado en la tercera porción del duodeno por la arteria mesentérica superior. Es más frecuente en mujeres, adolescentes y adultos jóvenes; la mayoría de los casos ocurre después de pérdida de peso rápida o personas de bajo índice de masa corporal. Los síntomas pueden incluir: intolerancia a la alimentación, con náuseas y vómitos, pérdida de peso, saciedad temprana, distensión abdominal y dolor epigástrico. Se requieren estudios de imagen específicos, como serie gastroduodenal con bario, eco-Doppler, tomografía computarizada con repleción gastroduodenal y angiotomografía. El tratamiento inicial es conservador mediante dieta fraccionada. En casos graves puede ser necesaria la cirugía de derivación intestinal.

- Síndrome de compresión de la vena cava inferior

Este síndrome puede estar causado por compresión de la vena cava inferior por masas abdominales, malformaciones vasculares (agenesia, hipoplasia), atrapamientos secundarios a fibrosis retroperitoneal o secuelas postrombóticas. Generalmente, cursa con edemas bilaterales, abundante circulación colateral y síntomas de congestión pélvica o postrombótica de los miembros inferiores (dermatitis ocre o úlcera).

El tratamiento en caso de masas abdominales precisa de cirugía para su resección y descompresión. Ocasionalmente, puede ser necesario un bypass sustitutivo de politetrafluoroetileno. En sus formas postrombóticas, inicialmente se preconizan el tratamiento conservador mediante anticoagulación y medias elásticas, pero en sus formas más graves puede ser necesario la recanalización endovascular, trombectomía y reconstrucción mediante stent venosos.

- Síndrome de May-Thurner

El síndrome de May-Thurner consiste en la compresión de la vena ilíaca común izquierda entre la columna lumbar y la arteria ilíaca común derecha. La incidencia exacta es desconocida, debido a que la compresión de la vena es una variante anatómica que se presenta de manera asintomática en la mayoría de los casos, sin requerir tratamiento. Los síntomas son variados y dependen del tiempo de evolución del cuadro clínico. Generalmente, afecta a mujeres jóvenes con signos de trombosis venosa profunda (TVP) unilateral izquierda, pudiendo asociar circulación colateral, edema, limitación funcional de la extremidad y en casos graves secuelas postrombóticas (dermatitis ocre y/o úlceras). Existen formas de compresión extrínseca, que se denominan "pseudo May-Thurner". Puede ser causada por problemas degenerativos de la columna lumbosacra, o post cirugía pélvica...

El manejo de la compresión de la vena ílica izquierda depende de la clínica que se produce en el paciente. En muchos casos, dicha compresión es totalmente asintomática y no precisa tratamiento. En los casos en los que produce síntomas, el tratamiento dependerá de si hay una trombosis venosa asociada o no. En los casos en los que se ha producido una trombosis venosa iliofemoral puede valorarse mantener una terapia inicial conservadora mediante anticoagulación oral y medias elásticas de compresión, aunque también se ha descrito la realización mediante trombolisis o trombectomía fármaco mecánica venosa y la recanalización y reconstrucción del eje venoso con implante de stent. En los casos en los que no hay trombosis, se recomienda tratamiento médico conservador.

A. Justificación de la propuesta

► Datos epidemiológicos de la enfermedad de que se trate (incidencia y prevalencia):	Síndrome del ligamento arcuato mediano (MALS) Prevalencia estimada: entre 2–24 % en estudios de imágenes, pero la mayoría son asintomáticos. Edad típica: 20–50 años. Sexo: más común en mujeres (relación mujer: hombre de 4:1). Factores predisponentes: Constitución delgada Anatomía diafragmática baja Subdiagnosticado, especialmente por solapamiento con dispepsia funcional. Síndrome de Nutcracker (NTC) Prevalencia real desconocida, pero se estima que es rara. Sexo: afecta a ambos, pero las mujeres pueden presentar más síntomas (congestión pélvica). Edad típica: adolescentes y adultos jóvenes. Puede existir una forma anatómica sin síntomas clínicos, lo que complica las cifras de prevalencia. Síndrome de Wilkie (síndrome de la arteria mesentérica superior) Prevalencia: <0.3 % de la población general. Sexo: más frecuente en mujeres. Edad típica: adolescentes y adultos jóvenes (15–35 años). Factores de riesgo: Pérdida de peso rápida (anorexia, cirugía bariátrica, caquexia). Astenia o contextos hipermetabólicos. Síndrome de compresión de la vena cava inferior
---	---

	Raro, pero puede verse en el embarazo avanzado (hasta 10 % de embarazadas pueden presentar síntomas leves en decúbito supino). Más frecuente en presencia de tumores retroperitoneales, trombosis o malformaciones congénitas. Síndrome de May-Thurner Prevalencia anatómica: hasta un 20–30 % en estudios post-mortem y de imágenes, pero muchos son asintomáticos. Sexo: predomina en mujeres jóvenes. Edad típica: entre 20 y 40 años. Se diagnostica con más frecuencia en pacientes con trombosis venosa profunda (TVP) unilateral izquierda.
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia de síndrome compresivo vascular abdominal complejo en edad adulta

► Experiencia del CSUR: - Actividad: Número mínimo de pacientes que deben atenderse o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada del síndrome compresivo vascular abdominal complejo en edad adulta:	- 5 pacientes nuevos, con diagnóstico de síndrome compresivo abdominal *, al año en la Unidad de media en los últimos 3 años Se incluyen pacientes >14 años con: - primera visita a la Unidad ese año, - diagnóstico en cualquier momento (previo, en consulta o registrado durante ese mismo año), - contabilizado solo una vez por año. <i>* Incluye: cualquiera de los síndromes mencionados en la introducción de la ficha. Al menos 3 de cada 5 pacientes deberán ser un síndrome compresivo vascular abdominal distinto del síndrome de May-Thurner.</i> - 3 intervenciones realizadas en el año en la Unidad de media en los últimos 3 años <i>Intervenciones realizadas ese año en pacientes >14 años con diagnóstico* en cualquier momento de síndrome compresivo vascular abdominal.</i>
--	--

- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:	- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para angiología y cirugía vascular, radiodiagnóstico, urología, cirugía general y del aparato digestivo, anestesia y reanimación. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad o bien, el centro está asociado a un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos trimestrales, que incluyan todas las unidades implicadas en la atención de los pacientes con estos síndromes para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la Unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las historias clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un programa de formación en síndromes compresivos vasculares complejos para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un programa de formación en síndromes compresivos vasculares complejos, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un programa de formación en estos síndromes, dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo, ...). - El CSUR se compromete a establecer reuniones y/o comunicaciones periódicas con asociaciones de pacientes.
► Recursos específicos del CSUR:	- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada.

- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de los síndromes compresivo vascular abdominal complejo en edad adulta: Formación básica de los miembros del equipo^a:	La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal: - Un/a coordinador/a asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Las unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El/la coordinador/a será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada del equipo médico-quirúrgico las 24 horas los 365 días del año. ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente con sospecha de uno de estos síndromes. - Resto personal de la Unidad: ▪ 1 especialista en angiología y cirugía vascular o 1 especialista en cirugía cardiovascular ▪ 1 especialista en radiodiagnóstico con dedicación a radiología intervencionista ▪ 1 especialista en urología ▪ 1 especialista en cirugía general ▪ 1 especialista en anestesiología y reanimación ▪ Personal de enfermería y quirófano ▪ 1 gestor/a de casos - Coordinador/a de la Unidad con experiencia de, al menos, 10 años en la atención de pacientes en edad adulta con síndromes compresivos vasculares complejos. - Personal de la Unidad (especialista en angiología y cirugía vascular/cirugía cardiovascular, radiodiagnóstico con experiencia en radiología intervencionista, urología, cirugía general, anestesiología y reanimación) con experiencia de al menos 5 años en la atención de pacientes con síndromes compresivos vasculares complejos en edad adulta. - Personal de enfermería con experiencia, al menos, de 5 años en el desempeño de su actividad (pruebas diagnósticas o de quirófano).
---	---

- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de los síndromes compresivo vascular abdominal complejo en edad adulta: ► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de los síndromes compresivo vascular abdominal complejo en edad adulta ^a:	- Hospitalización de adultos - Consulta específica - Quirófano híbrido con disponibilidad de IVUS (Ultrasonido Intravascular) o arco en C de alta gama - Unidad/Servicio de radiodiagnóstico con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular compleja, que cuente al menos con: ▪ Sala de angiografía de última generación de alta gama ▪ TC con sistema multicorte y programa de angio-TC ▪ RM de 1,5 Teslas, con programa de angio-RM - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar. El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes con síndrome compresivo vascular complejo: - Servicio/Unidad en angiología y cirugía vascular o Servicio/Unidad cirugía cardiovascular únicamente en el caso de que el hospital no disponga de especialistas en angiología y cirugía vascular - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico con dedicación a radiología intervencionista - Servicio/ Unidad de urología - Servicio/ Unidad de cirugía general - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación - Servicio/Unidad de cuidados intensivos - Servicio/Unidad de hemoterapia y transfusión - Servicio/unidad de análisis clínicos - Servicio/Unidad de psicología clínica - Servicio/Unidad de trabajo social
► Seguridad del paciente	- La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la Unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.

	- La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de Unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de Unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la Unidad atienda pacientes de riesgo).
► Existencia de un sistema de información adecuado:	- El hospital, incluida la Unidad de referencia, codifica con la CIE.10.ES y recoge los datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD): ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. - La Unidad dispone de un registro de pacientes con síndromes compresivos vasculares abdominales que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD.

	- Si el CSUR atiende a pacientes con enfermedades raras se compromete a: ▪ Utilizar el sistema de codificación ORPHA ▪ Remitir con periodicidad al menos anual los casos atendidos y confirmados de enfermedades raras al Registro autonómico poblacional de Enfermedades Raras (o sistema de información autonómico correspondiente), de acuerdo con lo establecido en el manual de procedimientos que aprueba el CISNS. <i>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la Unidad de referencia.</i>
► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:	Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen. La Unidad cuenta con un protocolo actualizado. La Unidad mide los siguientes indicadores: - Tasa de complicaciones postoperatorias (infección, sangrado, trombosis, fístulas). - Tasa de reintervención quirúrgica temprana (dentro de 30 días). - Tasa de mortalidad quirúrgica Indicadores de eficacia clínica: - Mejoría sintomática del paciente (dolor, hematuria, saciedad precoz, etc.) - Porcentaje de resolución completa o parcial del síndrome - Reducción en el uso de analgésicos o nutrición parenteral (cuando aplicable) - Tasa de éxito técnico en procedimientos endovasculares (colocación de stent, angioplastia) o quirúrgicos (descompresión) Indicadores de eficiencia: - Tiempo quirúrgico promedio por procedimiento - Tiempo medio de estancia hospitalaria postoperatoria - Tiempo medio hasta el diagnóstico definitivo (clave en síndromes infradiagnosticados)

	Indicadores de satisfacción y experiencia del paciente: - Encuestas de satisfacción postoperatoria - Nivel de comprensión del diagnóstico y tratamiento informado - Índice de adherencia al seguimiento postoperatorio Indicadores administrativos y estructurales: - Tasa de participación en comités de morbi-mortalidad - Actualización y cumplimiento de protocolos clínico-quirúrgicos
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de los criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía

1. Dunbar JD, et al. *Compression of the celiac trunk by the median arcuate ligament*. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1965.
2. Kurklinsky AK, Rooke TW. *Nutcracker Phenomenon and Nutcracker Syndrome*. Mayo Clin Proc. 2010.
3. Welsch T, et al. *Superior mesenteric artery syndrome: a rare but potentially life-threatening disease*. Langenbecks Arch Surg. 2007.
4. Kibbe MR, et al. *May-Thurner Syndrome: Illusive Cause of Deep Venous Thrombosis*. J Vasc Surg. 2004.
5. Barnes JB, Fleischer AC. *Sonographic diagnosis of vascular compression syndromes*. J Ultrasound Med. 2015.
6. Donabedian A. *Evaluating the Quality of Medical Care*. Milbank Mem Fund Q. 1966.
7. Organización Mundial de la Salud (OMS). *Indicadores de calidad en servicios quirúrgicos seguros*.
8. Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA). *Indicadores de calidad asistencial quirúrgica*.
9. American College of Surgeons – National Surgical Quality Improvement Program (ACS NSQIP).
10. (*) Recomendaciones internacionales para un sistema operativo y de seguridad de procedimientos endovasculares complejos del CIRSE y ESVS