

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

## **48. ATENCIÓN DE LA PATOLOGÍA VASCULAR RAQUIMEDULAR**

Las malformaciones vasculares espinales (arteriales y venosas) representan un grupo heterogéneo y poco frecuente de anomalías vasculares que pueden afectar directamente o indirectamente a la médula espinal y a las raíces nerviosas provocando con frecuencia mielopatías agudas, subagudas y crónicas originadas como consecuencia de la compresión y de las complicaciones hemorrágicas o isquémicas de estas lesiones.

Suelen clasificarse en:

- 1) Aneurismas espinales, los cuales son muy raros;
- 2) Lesiones arteriovenosas, divididas en fístulas arteriovenosas (FAVs), normalmente de naturaleza adquirida, y malformaciones arteriovenosas (MAVs), consideradas como congénitas.

Las lesiones vasculares espinales más difíciles de tratar son los aneurismas fusiformes de la arteria de Adamkiewicz, las fístulas arteriovenosas intradurales dorsales y ventrales con varias ramas arteriales de alimentación, las malformaciones arteriovenosas de localización intramedular o de cono medular y las malformaciones arteriovenosas mixtas de localización intra-extradural.

El tratamiento de la mayor parte de las malformaciones vasculares espinales se realiza mediante cateterismo superselectivo y embolización de la malformación. La microcirugía puede establecerse de elección en algunos casos y complementaria con la embolización en algunos otros. Más recientemente se ha incorporado la radiocirugía al tratamiento de las malformaciones vasculares medulares.

La escasa frecuencia de estas afecciones hace necesario que existan CSUR para diagnóstico y tratamiento mejor de los casos más difíciles.

### ***A. Justificación de la propuesta***

► <b>Datos epidemiológicos</b> de la patología vascular raquimedular:	La incidencia estimada es de 7-10 casos/millón de habitantes y año. El 30% de los casos corresponde a malformaciones arterio-venosas intramedulares (MAVM) y fístulas
---	---

	<p>arterio-venosas perimedulares (FAVM) y el 70% a las fístulas arterio-venosas durales (FAVDE) con drenaje perimedular.</p> <p>No se conocen datos de prevalencia de estas enfermedades. Para las FAVDE, que suponen el 70% de estas anomalías, la edad media en aparecer los síntomas clínicos es de 55 años y la distribución por sexo de su expectativa de vida es hombre/mujer: 4/1, de lo que se puede deducir una cifra máxima de 175 pacientes por millón de habitantes, de los que sólo se diagnostican en la actualidad un 25-30% de casos. El resto (FAVM y MAVM) que suponen el 30%, tienen una edad media de presentación clínica de 22 años y una supervivencia media de 15, por lo que se puede estimar su prevalencia en 45 pacientes por millón de habitantes.</p>
<p>► <b>Datos de utilización de los procedimientos diagnósticos o terapéuticos.</b></p>	<p>En la práctica clínica actualmente se detectan el 30-40% de los casos. Esto supone que para toda la población incluida en el Sistema Nacional de Salud, podrían aparecer 350-500 casos al año. Con las condiciones actuales, en el mejor de los casos sólo serán detectados 105-200 casos.</p> <p>Según el Registro Español de Neurroradiología Intervencionista, en 2007 se trataron por vía endovascular 76 malformaciones vasculares raquimedulares. No se disponen datos del tratamiento quirúrgico.</p>

***B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud para la atención de la patología vascular raquimedular***

<p>► <b>Experiencia del CSUR:</b></p> <p>- <b>Actividad:</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Número de procedimientos que deben realizarse al año en pacientes con patología vascular raquimedular para garantizar una atención adecuada.</li></ul> <p>- <b>Otros datos:</b> investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>Si el CSUR va dirigido a la atención de niños y adultos, esto debe reflejarse en la actividad de la Unidad.</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- 5 cateterismos selectivos medulares realizados a pacientes con patología vascular raquimedular en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</li><li>- 5 procedimientos quirúrgicos intramedulares realizados a pacientes con patología vascular raquimedular en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años.</li><li>- Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para neurocirugía, neurología y radiodiagnóstico.</li><li>- La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo.<ul style="list-style-type: none"><li>▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto Carlos III con el que colabora la Unidad.</li></ul></li><li>- La Unidad participa en publicaciones en este campo.</li><li>- La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con patología vascular raquimedular para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos.<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Cuando la Unidad atiende niños y adultos al menos realizará dos sesiones anuales conjuntas con los profesionales que atienden ambos tipos de pacientes.</li><li>▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar.</li><li>▪ 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.</li></ul></li><li>- La Unidad tiene un Programa de formación continuada en patología vascular</li></ul>
---	---



<p><b>Formación básica de los miembros del equipo<sup>a</sup>:</b></p> <p>- <b>Equipamiento específico</b> necesario para la adecuada atención de la patología vascular raquimedular:</p>	<p>Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Atención continuada de las áreas de especialización que integran el equipo multidisciplinar las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 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 patología vascular raquimedular.</li> </ul> </li> <li>- Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 2 neurólogos.</li> <li>▪ 2 radiólogos, neurólogos o neurocirujanos con experiencia en neuro-intervencionismo vascular.</li> <li>▪ 2 neurocirujanos.</li> <li>▪ Neurofisiólogo.</li> <li>▪ Personal de enfermería.</li> </ul> </li> <li>- Neurólogos con experiencia de, al menos, 2 años en patología vascular raquimedular.</li> <li>- Radiólogos, neurólogos o neurocirujanos con experiencia de, al menos, 5 años en neuro-intervencionismo vascular.</li> <li>- Neurocirujanos con experiencia de, al menos, 5 años en patología vascular raquimedular.</li> <li>- Neurofisiólogo, con experiencia de 5 años en monitorización medular.</li> <li>- Personal de enfermería con experiencia en la atención de pacientes con patología vascular raquimedular.</li> <li>- Materiales de embolización intravascular (Onix, adhesivos líquidos, microcoils, microbalones largables, etc.). Material de cateterismo y microcateterismo necesarios para la oclusión de MAVM, FAVM y FAVDE, así como para el manejo de complicaciones hemorrágicas o tromboembólicas periprocedimiento.</li> <li>- Sala de angiografía digital:</li> </ul>
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Equipo angiográfico dotado de sustracción digital e imágenes fluoroscópicas de alta resolución con capacidad para roadmapping. Equipo monoplano, recomendable la utilización de equipo biplano. Capacidad de realización de angiografía rotacional con programa de reconstrucción tridimensional de las imágenes.</li> <li>▪ Sistema de monitorización, equipamiento anestésico y para resucitación cardiopulmonar.</li> <li>▪ Material fungible para cateterismo selectivo y micro-cateterismo supraselectivo medular.</li> <li>▪ Material de embolización.</li> </ul> <p>- Disponibilidad de un quirófano para neurocirugía programada, que cuente al menos con:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Instrumental adecuado para técnicas de microcirugía vascular y medular: microdisectores, microtijeras, aspiradores finos, micropinzas de disección y biopsia, clips vasculares y sus aplicadores, clips pareados, clips temporales y portas de microcirugía.</li> <li>▪ Coagulador bipolar y disponibilidad de coagulador de radiofrecuencia, con sus pinzas correspondientes.</li> <li>▪ Microscopio quirúrgico y aspirador ultrasónico.</li> <li>▪ Disponibilidad de arco radiológico digitalizado en quirófano que permita realizar técnicas angiográficas.</li> <li>▪ Disponibilidad de equipo de doppler intraoperatorio.</li> <li>▪ Disponibilidad de un equipo de manipulación de imágenes en 3D.</li> </ul> <p>- Disponibilidad de sistema digital de monitorización intraoperatorio, con potenciales evocados.</p> <p>- Consulta ambulatoria donde se revisen los pacientes con patología medular vascular compleja.</p> <p>- Disponibilidad de camas de hospitalización para el tratamiento de la patología vascular raquimedular.</p> <p>- Si la Unidad atiende niños debe disponer de una infraestructura pediátrica específica.</p>
--	---

<p>► <b>Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR</b> necesarios para la adecuada atención de la patología vascular raquimedular <sup>a</sup>:</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 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.</li> </ul> <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de neurología.</li> <li>- Servicio/Unidad de neurocirugía.</li> <li>- Servicio/Unidad de neurofisiología.</li> <li>- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular raquimedular.</li> <li>- Servicio/Unidad de medicina intensiva con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular raquimedular.</li> <li>- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular raquimedular, que cuente al menos con: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ TC con sistema multicorte y programa de angio-TC.</li> <li>▪ RM de 1,5 Teslas, con programa de angio-RM.</li> </ul> </li> <li>- Servicio/Unidad de rehabilitación con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular raquimedular.</li> <li>- Disponibilidad de Servicio/Unidad de radiocirugía con experiencia en el manejo de pacientes con patología vascular raquimedular.</li> <li>- Disponibilidad de un laboratorio de experimentación para entrenamiento en animales.</li> <li>- Si la Unidad atiende niños: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Servicio/Unidad de pediatría.</li> <li>- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.</li> <li>- Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos.</li> </ul> </li> </ul>
<p>► <b>Seguridad del paciente</b>  <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 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</li> </ul>

<p><i>profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<p>invasivos y pruebas diagnósticas.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 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.</li> <li>- 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.</li> <li>- 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).</li> <li>- 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).</li> <li>- La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU).</li> <li>- La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica).</li> <li>- La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo.</li> <li>- La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).</li> </ul>
<p><b>► Existencia de un sistema de información adecuado:</b> <i>(Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de 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). <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cumplimentación del RAE-CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> </ul> </li> </ul>



<p><i>servicios prestados)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes</i> con patología vascular raquímedular que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Código de Identificación Personal.</li> <li>- Nº historia clínica.</li> <li>- Fecha nacimiento.</li> <li>- Sexo.</li> <li>- País de nacimiento.</li> <li>- Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente.</li> <li>- Régimen de financiación.</li> <li>- Fecha y hora de inicio de la atención.</li> <li>- Fecha y hora de la orden de ingreso.</li> <li>- Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias).</li> <li>- Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo).</li> <li>- Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial).</li> <li>- Circunstancias de la atención (No programado, Programado).</li> <li>- Servicio responsable de la atención.</li> <li>- Fecha y hora de finalización de la atención.</li> <li>- Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario).</li> <li>- Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas).</li> <li>- Fecha y hora de intervención.</li> <li>- Ingreso en UCI.</li> <li>- Días de estancia en UCI.</li> </ul> </li> </ul>
------------------------------------	--

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnóstico principal (CIE 10 ES).</li> <li>- Marcador POA1 del diagnóstico principal.</li> <li>- Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES).</li> <li>- Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios.</li> <li>- Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente: tipos de procedimientos y fecha de realización.</li> <li>- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente: tipos de procedimientos, fecha de realización y resultado del procedimiento.</li> </ul> </li> <li>- Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES).</li> <li>- Complicaciones (CIE 10 ES).</li> <li>- Seguimiento del paciente: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Resultados clínicos al alta, a los seis meses y al año.</li> <li>- Control de neuro-imagen con RM a los seis meses y en su caso con cateterismo medular de control por indicación de neuro-radiología.</li> </ul> </li> </ul> <p><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></p>
<p>► <b>Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR<sup>b</sup>:</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad cuenta con protocolos, actualizados y conocidos por todos, que incluyen procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes.</li> <li>- La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes <b>datos</b>: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cateterismos selectivos medulares realizados a pacientes <math>\leq 14</math> años con patología vascular raquimedular en el año en la Unidad.</li> <li>▪ Cateterismos terapéuticos medulares realizados a pacientes, adultos y niños, con patología vascular raquimedular, en el año en la Unidad.</li> <li>▪ Procedimientos quirúrgicos intramedulares realizados a pacientes <math>\leq 14</math> años con patología vascular raquimedular en el año en la Unidad.</li> </ul> </li> </ul>

- Procedimientos quirúrgicos intraespinales realizados a pacientes, adultos y niños, con patología tumoral en el año en la Unidad.
- Pacientes nuevos, adultos y niños, atendidos en la Unidad de patología vascular raquimedular en el año.

**- La Unidad mide los siguientes indicadores:**

- Mortalidad hospitalaria\* en pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares rotas (x 100): Pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares rotas fallecidos en el año / Total pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares rotas a los que se ha realizado un cateterismo selectivo medular o un procedimiento quirúrgico intramedular.
- Mortalidad hospitalaria en pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares no rotas (x 100): Pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares no rotas fallecidos en el año / Total pacientes con malformaciones vasculares raquimedulares no rotas a los que se ha realizado un cateterismo selectivo medular o un procedimiento quirúrgico intramedular.
- Mortalidad hospitalaria global en pacientes con patología vascular raquimedular (x 100): Pacientes con patología vascular raquimedular fallecidos en el año / Total pacientes con patología vascular raquimedular a los que se ha realizado un cateterismo selectivo medular o un procedimiento quirúrgico intramedular.
- % Pacientes con patología vascular raquimedular con mejoría neurológica tras cateterismo terapéutico: Pacientes con patología vascular raquimedular con mejoría neurológica tras cateterismo terapéutico / Total pacientes con patología vascular raquimedular tratados exclusivamente mediante cateterismo selectivo medular.
- % Pacientes con patología vascular raquimedular con mejoría neurológica tras cirugía: Pacientes con patología vascular raquimedular con mejoría neurológica tras cirugía / Total pacientes con patología vascular raquimedular intervenidos.

\* *Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.*

<sup>a</sup> *Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.*

<sup>b</sup> *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 criterios, por la S.G. de Calidad e Innovación.*

## **Bibliografía:**

1. Jellema K, Tijssen CC, Van Gijn J. Spinal dural arteriovenous fistulas: a congestive myelopathy that initially mimics a peripheral nerve disorder. *Brain* 2006; 129(12):3150-64.
2. Song JK, Vinuela F, Gobin YP, Song JK, Duckwiler GR, Murayama Y, et al. Surgical and endovascular treatment of spinal dural arteriovenous fistulas: long-term disability assessment and prognostic factors. *J Neurosurg* 2001; 94:199–204.
3. Guillemin R, Vallee JN, Cormier E, Lo D, Dormont D, Chiras J. N-butyl 2-cyanoacrylate embolization of spinal dural arteriovenous fistulae: CT evaluation, technical features, and outcome prognosis in 26 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005; 26:929–35.
4. Eskandar EN, Borges LF, Budzik RFJ, Putman CM, Ogilvy CS. Spinal dural arteriovenous fistulas: experience with endovascular and surgical therapy. *J Neurosurg* 2002; 96:162–7.
5. [Quintana F](#). Spinal dural arteriovenous fistula: surgical or endovascular treatment? *Neurologia* 2002;17(2):65-8.
6. Tacconi L, Lopez Izquierdo BC, Symon L. Outcome and prognostic factors in the surgical treatment of spinal dural arteriovenous fistulas. A long-term study. *Br J Neurosurg* 1997;11:298–305; Barrow DL. Spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* 2002; 96:143–4.
7. [Sinclair J](#), [Chang SD](#), [Gibbs IC](#), [Adler JR Jr](#). Multisession CyberKnife radiosurgery for intramedullary spinal cord arteriovenous malformations. *Neurosurgery* 2006;58(6):1081-9.
8. Okada T, Miki Y, Kikuta K, Mikuni N, Urayama S, Fushimi Y, Yamamoto A, Mori N, Fukuyama H, Hashimoto N, Togashi K. Diffusion tensor fiber tractography for arteriovenous malformations: quantitative analyses to evaluate the corticospinal tract and optic radiation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(6):1107-13.
9. Sala F, Beltramello A, Gerosa M. Neuroprotective role of neurophysiological monitoring during endovascular procedures in the brain and spinal cord. *Neurophysiol Clin* 2007; 37(6):415-21. Epub 2007 Nov 9.
10. Van Dijk JM, TerBrugge KG, Willinsky RA, Farb RI, Wallace MC. Multidisciplinary management of spinal dural arteriovenous fistulas: clinical presentation and long-term follow-up in 49 patients. *Stroke* 2002; 33:1578-83.
11. RENIN2007. Registro Español de Neurorradiología Intervencionista. Grupo Español de Neurorradiología Intervencionista. Datos de actividad del 2007 de 37 de los 48 centros españoles que se realizan terapias endovasculares cerebrales. [www.senr.org/geni](http://www.senr.org/geni).