

Nacerlatinoamericano

www.nacerlatinoamericano.org

Pregunta ¿ Manejo de la craneosinostosis del niño?.

Dr. Haroldo Capurro

Actualización: Noviembre 2009

MANEJO de la CRANEOSINOSTOSIS

INTRODUCCIÓN – Conceptos Generales.

La craneosinostosis (CS) consiste en la fusión prematura de los huesos del cráneo y constituye un síndrome cuando se acompaña de otras anomalías. Su prevalencia (todos los tipos) es de 1 cada 2.100 nacimientos o sea 0,48 por cada 1.000 nacimientos (1).

Las anomalías craneofaciales más importantes que acompañan a la CS son los Síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, Jackson Weiss. Otras anomalías que frecuentemente acompañan este síndrome son defectos de los miembros, malformaciones cardíacas, génito-urinarias y del oído.

La mayoría de las CS sindromáticas son autosómicas dominantes con un riesgo de 50% de recurrencia para la descendencia de los afectados, mientras que si la CS es esporádica se debe descartar anomalías cromosómicas.

MANEJO GENERAL DE LA CRANEOSINOSTOSIS

Seleccionamos una revisión realizada y publicada en el 2003 (2) que considera lo que es necesario realizar en caso de craneosinostosis: a) Revisar la etiopatogénesis de la CS y de las anomalías faciales b) Comprender las manifestaciones clínicas y diagnósticas de las anomalías cráneo faciales c) Describir sus principios quirúrgicos.

El examen clínico no sólo debe limitarse al estudio de los huesos cráneo faciales, ya que debe complementarse con tamizaje genético, estudio radiológico, tomografía computada y evaluación del neurodesarrollo.

Una revisión reciente de Persing en USA (3) adiciona 4 principios básicos para la correcta atención de estos niños a) Reconocer las características anatómicas de la craneosinostosis b) Diferenciar la deformación, plagiocefalia (cabeza plana) de la craneosinostosis c) Identificar los pro y contra de distintos tipos de intervenciones (endoscópica, craniectomía y cranioplastia) d) Evaluar el riesgo de cada procedimiento en relación con la posibilidad de no intervenir.

El patrón de deformidades del cráneo, depende del cierre prematuro de cada una de las suturas (metótica, coronal, sagital, lambdoidea). El objeto de la reparación quirúrgica no solo permite cambiar la forma del cráneo, sino potencialmente evitar el probable trastorno del neurodesarrollo, que muchas veces está relacionado con el aumento de la presión endocraneana.

MANEJO QUIRÚRGICO

La cirugía realizada en niños muy pequeños con poco volumen de sangre, es una de las cirugías mayores, con más pérdida de sangre. La mayoría de los autores reportan *Este documento es un instrumento de información, que no reemplaza al personal médico en el cuidado de la salud y no es responsable directa ni indirectamente del posible daño causado a terceros.*

una pérdida de sangre estimada entre 50% y 100%. Otras complicaciones son la infección, la apnea obstructiva (síndrome de Apert, Crouzon, Pfeiffer) y los problemas anestésicos.

Pre-Cirugía

Se debe medir los glóbulos rojos, hemoglobina, plaquetas, hematocrito, estudios de la coagulación. El equilibrio ácido-base (EAB) y el hematocrito (Ht) deberán hacerse en forma seriada durante la intervención (mínimo cada 30 minutos).

Durante la cirugía

Las opciones quirúrgicas de la craniosinostosis van desde la craneotomía (Procedimiento quirúrgico por el cual, parte del hueso es removido, para permitir la descompresión del cerebro y tener acceso al mismo) a la craneoplastia (reparación de un defecto o deformidad craneal) y a la cirugía endoscópica mínimamente invasiva. Lo deseable es que la intervención sea lo más temprana posible, para reducir los efectos de la compresión del hueso sobre el cerebro y permitirle un adecuado crecimiento.

Dentro de las posibles técnicas quirúrgicas, la cirugía endoscópica puede abrir las suturas remodelando la bóveda craneana siendo muy poco invasiva, realizada en poco tiempo con una pequeña incisión, con mínima pérdida de sangre, escaso edema y breve tiempo de hospitalización (1)

La cirugía cráneo-facial se está realizando por más de 120 años y varias son las técnicas que se han utilizado. Las técnicas endoscópicas iniciadas hace alrededor de 10 años por Jiménez y Barone en Columbia (4,5) para intervenir la craniosinostosis, hoy son aceptadas por la seguridad y beneficios que brindan (6).

Luego de la premedicación para comenzar la intervención se realizará la intubación y se administrará anestesia general, evitando la hipotensión. Luego se infiltrará epinefrina en el cuero cabelludo. El monitoreo incluye el ECG, medidas invasivas para medir la presión arterial y venosa central (PVC), temperatura corporal, oximetría de pulso y diuresis, monitoreando el estado general con gases en sangre y Ht. Es imprescindible una exhaustiva observación de la pérdida de sangre y su reprecisión sobre variables hemodinámicas, como la presión arterial y PVC. La administración de coloides y sangre o paquete de glóbulos rojos se debe administrar para mantener el Ht. El uso de plasma fresco se realizará si los requerimientos de sangre son importantes. Con buen manejo de la situación, la necesidad de transfusiones es 4 veces mayor que en el periodo post-operatorio.

Pero, estudios recientes de Haas (7) muestra en niños intervenidos de craniosinostosis con pérdida de sangre calculada hasta el 80%, que la repetida administración de fibrinógeno humano concentrado (30 mg/kg cada dosis) mejora la coagulopatía de consumo más que la administración del plasma fresco.

Post-cirugía

Al terminar la cirugía todos los pacientes ingresan a la unidad de cuidados intensivos. El uso del sistema de autotransfusión, reduce la necesidad de transfusión alogénica u homóloga indicada por anemia y/o hipovolemia.

Binning (8) investiga la utilidad de realizar tomografía computada (TC) rutinariamente a los intervenidos por craniosinostosis, con el fin de evaluar los resultados de la cirugía

Este documento es un instrumento de información, que no reemplaza al personal médico en el cuidado de la salud y no es responsable directa ni indirectamente del posible daño causado a terceros.

y/o asociación con complicaciones tales como ser convulsiones, hematomas epi o subdurales o necesidad de terapia intensiva. Estos datos, no muestran evidencia sobre la utilidad de la TC en estos niños.

COMPLICACIONES

Hemorrágicas

La estimación de la pérdida de sangre y de glóbulos rojos deben ser calculadas antes de la cirugía. Los cálculos son hechos para las pérdidas durante y después de la cirugía.

La administración de sangre alogénica u homóloga es aquella sangre transfundida de otro paciente. En la autotransfusión, el paciente recibe su propia sangre y con su administración no se han encontrado efectos adversos de importancia.

La transfusión de sangre homóloga se usa durante y después de la operación para combatir la anemia y la hipovolemia, pero los riesgos de su administración son varios y comprenden las infecciones bacterianas (OR = 3,45 IC 95% 1,43-15,15), riesgo inmunológico (inmunosupresión), hemólisis, hepatitis post-transfusión, reacciones alérgicas, injurias pulmonares y otras son suficientes razones para tratar de reducir esta práctica y ello ha sucedido concomitantemente con la utilización de la autotransfusión. Una revisión realizada por autores italianos, publicada en el 2004 (9) describe que en el período pre-quirúrgico ha comenzado a utilizarse la administración de eritropoyetina y en el intra-operatorio tratar de mantener la volemia con soluciones electrolíticas. La autotransfusión y algunas de estas conductas han cambiado el pronóstico de la craneosinostosis llevando al mínimo la transfusión homóloga.

Infecciosas

Después de la cirugía intracraneal, la infección en el sitio de la sutura es relativamente frecuente, sobretodo en niños inmaduros o cuando reciben sangre homóloga. La infección ocurre en el 3,2% de los casos. Se debe mantener limpia la línea de sutura del niño, lavando la zona, quitando las costras con peróxido y aplicar ungüento con antibiótico. Factores asociados a la infección son, la prolongación de la cirugía, la sutura de la piel bajo tensión, más de 4 diferentes actos quirúrgicos durante la cirugía, permanencia del niño más de 2 días en terapia intensiva y el uso de asistencia ventilatoria mecánica.

Anestésicas

Uno de los principales desafíos de los anestésistas es estimar la pérdida de sangre durante la cirugía y la presión endocraneana ya que ello puede modificar el manejo, especialmente en lo que se refiere a la inducción de la anestesia. En el período post-quirúrgico, el control de un persistente sangrado obliga a mantener al paciente en unidad de cuidados intensivos.

Incompleta corrección de la deformidad de la cabeza

La más común complicación en el post-operatorio, es la incompleta corrección de la deformidad ósea, defectos óseos y la cicatrización del cuero cabelludo (3).

Apneas Obstructivas

Este documento es un instrumento de información, que no reemplaza al personal médico en el cuidado de la salud y no es responsable directa ni indirectamente del posible daño causado a terceros.

Las apneas obstructivas durante el sueño y con baja temperatura corporal son más frecuentes en niños con sinostosis cráneo facial y no relacionada con la edad del niño.

NOTA: Como se observa son muchas las actividades y tareas que puede cumplir la enfermera especializada en la neurocirugía de niños. Control, supervisión, procedimientos, instrumentación, registros, cuidados generales y específicos de la intervención y seguramente algunas otras tareas más. Pero, la decisión final de sus funciones, la decidirá el equipo de profesionales médicos, reponsables del caso.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Breuninger J, Le Floch N. Postoperative nursing care of the endoscopic nonsyndromic craniosynostosis surgery patient. *Plast Surg Nurs*. 2008 Oct-Dec;28(4):183-5; quiz 186-7.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19092583?ordinalpos=2&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 2) -Panchal J, Uttchin V. Management of craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2003May;111(6):2032-2048. quiz 2049
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12711969?ordinalpos=10&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 3) Persing JA. MOC-PS (SM) CME article: management consideration in the treatment of craneosinostosis. *Plast Reconstr Surg*. 2008 Apr;121(4 Suppl):1-11.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18379381?ordinalpos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 4) Jiménez DF, Barone CM, Cartwright CC, Baker L. Early management of craniosynostosis using endoscópica-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics* 2002 Jul;110(1 Pt 1):97-104.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12093953?ordinalpos=5&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 5) Jiménez DF, Barone CM, McGee ME, Cartwright CC, Baker CL. Endoscopic-assisted wide-vertex cranectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *Neurosurg*. 2004 May;100 (5 Suppl Pediatrics):407-17.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15287447?ordinalpos=9&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 6) Clayman MA, Murad GJ, Steele MH, Seagle MB, Pincus DW. Hitory of craniosynostosis surgery and the evolution of minimally invasive endoscópica techniques: the University Florida experience. *Ann Plast Surg*. 2007 Mar;58(3):285-7.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17471133?ordinalpos=5&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum
- 7) Hass T, Fries D, Velik-Salchner C, Oswald E, Innerhofer P. Fibrinogen in craniosynostosis surgery. *Anesth Analg*. 2008 Mar;106(3):725-31.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18292409?ordinalpos=1&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum

Este documento es un instrumento de información, que no reemplaza al personal médico en el cuidado de la salud y no es responsable directa ni indirectamente dl posible daño causado a terceros.

8) Binning M, Ragel B, Brockmeyer DL, Walker ML, Kestle JR. Evaluation of the necessity of postoperative imaging after craniostyostosis surgery. Neurosurg. 2007 Jul;107(1 Suppl):43-5.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17647307?ordinalpos=2&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum

9) Di Rocco C, Tamburrini G, Pietrini D. Blood sparing in craniostyostosis surgery. Semin Pediatr Neurol. 2004 Dec;11(4):278-287.

http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15828712?ordinalpos=4&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_DefaultReportPanel.Pubmed_RVDocSum