

#### **46. NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA COMPLEJA**

Dado que la patología neuroquirúrgica del niño es totalmente diferente en muchos aspectos a la del adulto hace que surja la Neurocirugía Pediátrica primero en USA con Ingraham y Matson en la década de los 50 y posteriormente en Europa.

La patología neuroquirúrgica infantil compleja comprende un conjunto de cuadros clínicos especiales y de baja prevalencia que hacen necesario la existencia de CSUR con el objetivo de resolverlos eficazmente. La tendencia actual para manejar muchas de estas patologías es tratarlas de forma multidisciplinar en unidades específicas donde colaboran integrados, además de especialistas en neurocirugía infantil, otros especialistas. En este contexto se consideran las siguientes entidades:

- **Craneosinostosis síndrómicas:** Se incluyen en este grupo de patología poco frecuente, más de 150 síndromes que asocian craneosinostosis complejas causando deformidad craneal grave con limitación del desarrollo normal encefálico. Los más comunes son: los síndromes de Crouzon, Apert, Saethre-Chotzen, y Pfeiffer, etc. que cursan con el cierre precoz de dos o más suturas craneales y otras anomalías. Algunos de ellos presentan con frecuencia hipertensión endocraneal, hidrocefalia, Arnold-Chiari y trastornos respiratorios y deglutorios graves.
- **Tumores complejos:** Se consideran así los que por su localización, tamaño y características intrínsecas tumorales son difíciles de extirpar de modo satisfactorio. Se incluyen fundamentalmente los localizados en los ganglios basales cerebrales, tercer ventrículo, región hipotálamo-hipofisaria, troncoencéfalo, región pineal, ángulo pontocerebeloso, base craneal y médula espinal. También los tumores gigantes localizados en los ventrículos laterales y los localizados en áreas corticales cerebrales funcionales que requieren mapeo cortical, y algunos de la columna vertebral que por su extensión, tamaño y localización son complejos y requieren ser tratados en colaboración con unidades de cirugía de la columna infantil.
- **Patología vascular:** Dentro del encéfalo se incluyen en este grupo los aneurismas arteriales, las malformaciones arteriovenosas, las estenosis vasculares, las malformaciones venosas y las patologías vasculares o tumores que requieran revascularización cerebral. En la médula espinal y regiones próximas, comprende las fistulas arteriovenosas, las malformaciones arteriovenosas y los aneurismas. Su tratamiento precisa de expertos en microcirugía vascular y procedimientos endovasculares.
- **Malformaciones cráneo-espinales:** Los cuadros complejos en este grupo son poco frecuentes. Incluyen los encefalocelos de gran tamaño localizados en la base o la convexidad craneal, la aplasia cutis congénita extensa en el vértex, el hiperterolismo con anomalías craneoencefálicas, displasias extensas de la base craneal, la malformación de Chiari con compresión odontoidea, las estenosis importantes de la unión cráneo cervical ligadas a la acondroplasia, mucopolisacaridosis y neurofibromatosis, la inestabilidad craneocervical grave (en el síndrome de Down u otras patologías), las raquisquisis difíciles (mielomeningoceles gigantes de localización cervical, dorsal o lumbar), los lipomas gigantes intra-extrarraqúideos con anclaje médulo-radicular, el síndrome de regresión caudal, los anclajes medulares asociados a anomalías vertebrales o dures.

- **Otras patologías complejas:** Aquellas otras patologías en las que se requiere la colaboración de un servicio más experto en temas específicos, como algunas complicaciones neuroquirúrgicas de los niños prematuros con hemorragia intraventricular y de infecciones graves del sistema nervioso central.

**A. Justificación de la propuesta**

Datos epidemiológicos (Incidencia y prevalencia).	Se estima una incidencia anual en España de: <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Patología de las suturas craneales: 1/3.000 recién nacidos (Rns).</li><li>▪ Disrafias lumbosacras abiertas: 1/10.000 Rns.</li><li>▪ Disrafias lumbosacras cerradas: 1/5.000 Rns.</li><li>▪ Síndromes craneofaciales complejos: 1/500.000 Rns.</li><li>▪ Craneópagos: 1/1.000.000 Rns.</li><li>▪ Patología vascular compleja: 1/10.000 niños &lt; 14 años.</li><li>▪ Tumores cerebrales: 2-3 casos/100.000 niños &lt; 14 años.</li><li>▪ Hidrocefalia a lo largo del desarrollo: 1/1.000 niños &lt; 14 años, de los cuales el 10% son hidrocefalias complejas.</li><li>▪ Grandes prematuros con riesgo de hemorragia intraventricular (HIV): 1/1.000 Rns:<ul style="list-style-type: none"><li>50% &lt; 750 g</li><li>25% ≥ 750 &lt; 1.000 g</li><li>12% ≥ 1.000 &lt; 1.200 g</li></ul></li></ul>
---	---





<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada realización de neurocirugía pediátrica compleja.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR que son necesarios para la adecuada realización de la Neurocirugía Pediátrica Compleja.</p>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Unidad de hospitalización:<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Disponibilidad de camas de hospitalización en las que se asegure que los pacientes ingresados, pueden ser monitorizados (EEG/PIC/Otros) y controlados 24 horas al día por personal cualificado.</li><li>▪ La hospitalización debe ser pediátrica, en entorno adecuado a las necesidades del niño, en zonas pediátricas monográficas.</li></ul></li><li>- Equipamiento quirúrgico:<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Instrumental estándar y microquirúrgico específico, incluyendo motores de alta revolución y material de remodelación craneal.</li><li>▪ Microscopio quirúrgico.</li><li>▪ Neuronavegador y/o sistema de esterotaxia.</li><li>▪ Neuroendoscopio pediátrico.</li><li>▪ Aspirador ultrasónico.</li><li>▪ Coagulador bipolar y disponibilidad de radiofrecuencia y fuentes de láser.</li><li>▪ Ecógrafo de uso intraoperatorio para localización de lesiones.</li><li>▪ Disponibilidad de angiógrafo portátil.</li><li>▪ Equipo de monitorización de la presión intracraneal (PIC) dotado de sistema de registro gráfico de la señal.</li></ul></li><li>- Equipamiento neurofisiológico:<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Sistema digital video-EEG para monitorización continua (mínimo, 64 canales). Electroencefalografía.</li><li>▪ Sistema para mapeo cortical con electrodos de estimulación.</li><li>▪ Sistema de potenciales evocados de corta y larga latencia para monitorización intraquirúrgica.</li></ul></li><li>- Equipamiento neuropsicológico:<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Batería de tests neuropsicológicos para la evaluación de disfunción cerebral.</li></ul></li><li>- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- - Servicio/Unidad de pediatría.</li></ul>
--	---

	<ul style="list-style-type: none"><li>- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.</li><li>- Servicio/Unidad de oncología con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Servicio/Unidad de oncología radioterápica con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen con técnicas de neuroimagen, con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica y disponibilidad de:<ul style="list-style-type: none"><li>▪ TAC.</li><li>▪ Angiografía cerebral.</li><li>▪ RM de alta resolución y mapeo funcional.</li></ul></li><li>- Disponibilidad de Servicio/Unidad de rehabilitación, con área pediátrica específica experiencia y experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en neuropatología pediátrica.</li><li>- Servicio/Unidad de cirugía máxilo-facial con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Servicio/Unidad de cirugía cardiovascular con experiencia en la atención del paciente pediátrico.</li><li>- Servicio/Unidad de cirugía plástica.</li><li>-Servicio/Unidad de cirugía ortopédica y traumatología con experiencia en la atención del paciente pediátrico.</li><li>- Servicio/Unidad de oftalmología con experiencia en la atención del paciente pediátrico.</li><li>- Servicio/Unidad de otorrinolaringología con experiencia en la atención del paciente pediátrico.</li><li>- Disponibilidad de Servicio/Unidad de psicología clínica con experiencia en la atención del paciente pediátrico con patología neurológica.</li><li>- Disponibilidad de Servicio/Unidad de medicina nuclear con experiencia en la atención del paciente pediátrico.</li><li>- Disponibilidad de Servicio/Unidad de radiología intervencionista.</li></ul>
--	--

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR <sup>c</sup>.</p>	<p><b>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La Unidad debe contar con un protocolo, actualizado y conocido por todos, que incluya procedimientos diagnósticos y terapéuticos y seguimiento de los pacientes pediátricos.</li> <li>- Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días de la intervención o hasta el alta hospitalaria.</li> <li>- Reingresos durante el primer mes tras el alta hospitalaria.</li> <li>- Tasa de infección valvular (exceptuando prematuros).</li> <li>- Registro de acontecimientos centinelas (pendiente de definirlos).</li> </ul>
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (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 servicios prestados)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad.</li> <li>- La Unidad debe disponer de un <i>registro de pacientes a los que se ha realizado neurocirugía pediátrica</i>, que al menos debe contar con:             <ul style="list-style-type: none"> <li>- N° de Historia Clínica.</li> <li>- Fecha nacimiento.</li> <li>- Sexo.</li> <li>- Comunidad autónoma de residencia habitual del paciente.</li> <li>- Fecha de ingreso y fecha de alta.</li> <li>- Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).</li> <li>- Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros).</li> <li>- Servicio responsable del alta del paciente.</li> <li>- Diagnóstico principal (CIE-9-MC):                 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Tipo de lesión</li> </ul> </li> <li>- Otros diagnósticos (CIE-9-MC).</li> <li>- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC).</li> <li>- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC):                 <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ N° y tipo de procedimientos quirúrgicos realizados al paciente relacionados</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>

	<p>con la cirugía.</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Otros procedimientos terapéuticos: Tipos de procedimientos y fecha de realización.</li></ul> <p>- Complicaciones (CIE-9-MC):</p> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Secuelas de la cirugía.</li></ul> <p>- Seguimiento del paciente.</p> <p>- 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.</p>
--	--

<sup>a</sup> Criterio a valorar por el Comité de Designación.

<sup>b</sup> La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

<sup>c</sup> Los indicadores y estándares de procedimiento y 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 Agencia de Calidad.

### **Bibliografía:**

1. Ciurea AV, Vasilescu G, Nuteanu. Pediatric neurosurgery: A golden decade. Childs Nerv Syst 1999;15: 807-13.
2. Durham SR, Lane JR, Shipman SA. The pediatric neurosurgical workforce: defining the current supply. Clinical article. J Neurosurg Pediatr 2009; 3(1):1-10.
3. Durham SR, Shipman SA. A 15-year review of pediatric neurosurgical fellowships: implications for the pediatric neurosurgical workforce. J Neurosurg Pediatr 2008; 1(6):429-32.
4. Elston DM, Stratman E, Johnson-Jahangir H, Watson A, Swiggum S, Hanke CW. Patient safety: Part II. Opportunities for improvement in patient safety. J Am Acad Dermatol 2009; 61(2):193-205; quiz 206.
5. Kline DG, Mahaley MS Jr. Recognition of special qualifications in neurological surgery. J Neurosurg 1986; 64(4):531-6.
6. Kobayashi S, Goel A, Hongo K (Eds): Neurosurgery of Complex Tumors and Vascular Lesions. New York, Churchill-Livingstone,1997.
7. McLone DG (Ed): Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System. New York, Saunders Company, 2001.
8. Morgan PP, Cohen L. Are children's hospitals an idea whose time has come and gone? CMAJ 1993;148: 1774-8.

9. Muraszko KM, Garton H, Song DK, Training in pediatric neurosurgery. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach* 1 2008; 47-9
10. Okereafor A, Allsop J, Counsell SJ, Fitzpatrick J, Azzopardi D, Rutherford MA, Cowan FM. Patterns of brain injury in neonates exposed to perinatal sentinel events. *Pediatrics* 2008;121(5):906-14.
11. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst* 2000 Nov;16 (10-11):645-58.
12. Scott RM. The fellowship in pediatric neurosurgery. *Pediatr Neurosurg* 1991-1992; 17(6):281-3.
13. Schrappe M. [Patient safety and risk management]. *Med Klin (Munich)* 2005, 100(8):478-85.
14. Ventureyra EC. The rewards of pediatric neurosurgery. *Childs Nerv Syst* 2006;22: 641-51.
15. Warkentin J, Frewen T. Strategic planning in academic paediatric hospitals: The need for child health input. *Paediatr Child Health* 2007;12: 217-20.