



SÍNDROME DE CROUZON EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO: a propósito de un caso

Alicia Carabantes Martín, Aitana Ramírez-Antón Ruiz, Naiara Jiménez Martínez, María Ruiz Trompeta
Residentes de enfermería pediátrica Hospital Universitario 12 de Octubre

INTRODUCCIÓN

Es un **trastorno genético raro autosómico dominante** causado por mutaciones en el gen FGFR (más común en **FGFR2**). Afecta a 1/60.000 recién nacidos. Algunos estudios establecen que los hombres tienen más riesgo de padecerlo.

Se produce una **craneosinostosis** que afecta al desarrollo normal del cráneo y de los huesos faciales. **Las suturas más afectadas son la sagital y la coronal.**

Signos y síntomas: deformidades craneales, exoftalmos, problemas de audición, respiratorios y dentales, hipoplasia tercio medio facial.

Diagnóstico: historia clínica, examen físico, pruebas de imagen. Si no son concluyentes, realizar pruebas genéticas o moleculares.

OBJETIVOS

- Dar a conocer el síndrome de Crouzon, sus síntomas y diagnóstico.
- Establecer un plan de cuidados de enfermería para los pacientes pediátricos con síndrome de Crouzon sometidos a intervención quirúrgica.
- Prevenir, identificar y tratar las posibles complicaciones que puedan aparecer durante el ingreso.

PRESENTACIÓN DEL CASO



Fuente: elaboración propia. Previo consentimiento paterno.

- Sexo: femenino.
- Edad: 7 años.
- Peso: 17'500 kg.
- AP: síndrome de Crouzon con acantosis nigricans por mutación FGFR3, traqueostomizada en 2017 (en proceso de cierre, reabierto para esta cirugía), avance fronto-facial en 2017, gastrostomía cerrada en 2020.
- No alergias conocidas, vacunación completa.

Ingresa el día 25/06/2024 para **realizar intervención quirúrgica programada** al día siguiente: **avance fronto-facial**. Tras una serie de complicaciones durante su estancia en el hospital, permanece ingresada hasta el 08/08/2024.

PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA

DIAGNÓSTICOS
NANDA

INTERVENCIONES
NIC

RESULTADOS
NOC

COMPLICACIONES

- **Picos febriles** desde la primera semana de ingreso
- **Fugas de LCR** por nariz y a través del pin derecho del halo craneal.
- **Reapertura cicatriz coronal**. Precisa drenaje de colecciones purulentas en quirófano en dos ocasiones. Se recogen muestras que dan positivo para bacterias/hongos.
- Para facilitar el drenado, se colocan 4 drenajes: 2 penrose y 2 redones.
- **Disminución de audición** por oído derecho.
- Escala de Maddox: **flebitis grado III**. Precisa cambiar PICC en dos ocasiones. Finalmente se canaliza CVC yugular.

CUIDADOS DE ENFERMERÍA

- **Vigilancia neurológica**. Glasgow c/8h.
- **Cabecero elevado** durante los procesos de fuga de LCR (si no hay contraindicación).
- **Correcto manejo de accesos vasculares**.
- **Realizar curas** de heridas quirúrgicas y pines de inserción del halo. Monitorizar fugas de LCR.
- **Correcto manejo de los drenajes** y valoración del líquido drenado (aspecto y cantidad).
- Manejo adecuado de la **nutrición** y estado de deglución.
- **Control del dolor** agudo e infecciones.
- **Control de la ansiedad** y mejora de adaptación al proceso de hospitalización.

CONCLUSIONES

Atención
multi-
disciplinar

Intervención
temprana

Cuidados
accesos
vasculares

Instrucción
a familiares

Cuidar
aspecto
psicológico

BIBLIOGRAFÍA

