



UNIVERSIDAD RICARDO PALMA

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

ESCUELA DE RESIDENTADO MÉDICO Y ESPECIALIZACIÓN

Malformaciones craneofaciales congénitas asociadas a intubación difícil en neonatos de la unidad de cuidados intensivos neonatales del Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, durante los años 2010-2020

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Anestesiología

AUTORA

Leon Gomero, Josselin Janeth

ORCID: 0000-0002-9970-8249

ASESOR

Quiñones Laveriano, Dante Manuel

ORCID: 0000-0002-1129-1427

Lima, Perú

2024

Metadatos Complementarios

Datos de la autora

Leon Gomero, Josselin Janeth

Tipo de documento de identidad de la AUTORA: DNI

Número de documento de identidad de la AUTORA: 72539687

Datos de asesor

Quiñones Laveriano, Dante Manuel

Tipo de documento de identidad del ASESOR: DNI

Número de documento de identidad del ASESOR: 46174499

Datos del Comité de la Especialidad

PRESIDENTE: Menacho Terry, Jorge Luis

DNI: 40138676

Orcid: 0000-0002-1349-2759

SECRETARIO: Condori Zevallos, Jessica Katherine

DNI: 45980546

Orcid: 0000-0001-5992-9867

VOCAL: Maratuech Kong, Rocío Del Carmen

DNI: 44777604

Orcid: 0000-0003-1475-5738

Datos de la investigación

Campo del conocimiento OCDE: 3.02.09

Código del Programa: 912039

ANEXO N°1

DECLARACIÓN JURADA DE ORIGINALIDAD

Yo, JOSSELIN JANETH LEON GOMERO, con código de estudiante N° 202020934, con DNI N° 72539687, con domicilio en HERMANOS CATARI 440 – DPTO 101, distrito SAN MIGUEL, provincia y departamento de LIMA, en mi condición de Médico(a) Cirujano(a) de la Escuela de Residentado Médico y Especialización, declaro bajo juramento que:

El presente Proyecto de Investigación titulado: “MALFORMACIONES CRANEOFACIALES CONGÉNITAS ASOCIADAS A INTUBACIÓN DIFÍCIL EN NEONATOS DE LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DEL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO – SAN BORJA, DURANTE LOS AÑOS 2010-2020” es de mi única autoría, bajo el asesoramiento del docente QUIÑONES LAVERIANO DANTE MANUEL, y no existe plagio y/o copia de ninguna naturaleza, en especial de otro documento de investigación presentado por cualquier persona natural o jurídica ante cualquier institución académica o de investigación, universidad, etc; el cual ha sido sometido al antiplagio Turnitin y tiene el 18% de similitud final.

Dejo constancia que las citas de otros autores han sido debidamente identificadas en el proyecto de investigación, el contenido de estas corresponde a las opiniones de ellos, y por las cuales no asumo responsabilidad, ya sean de fuentes encontradas en medios escritos, digitales o de internet.

Asimismo, ratifico plenamente que el contenido íntegro del proyecto de investigación es de mi conocimiento y autoría. Por tal motivo, asumo toda la responsabilidad de cualquier error u omisión en el proyecto de investigación y soy consciente de las connotaciones éticas y legales involucradas.

En caso de falsa declaración, me someto a lo dispuesto en las normas de la Universidad Ricardo Palma y a los dispositivos legales nacionales vigentes.

Surco, 19 de Marzo de 2024



JOSSELIN JANETH LEON GOMERO
DNI: 72539687

Malformaciones craneofaciales congénitas asociadas a intubación difícil en neonatos de la unidad de cuidados intensivos neonatales del Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, durante los años

INFORME DE ORIGINALIDAD



FUENTES PRIMARIAS

1	www.elsevier.es Fuente de Internet	10%
2	docplayer.es Fuente de Internet	2%
3	repositorio.usfq.edu.ec Fuente de Internet	1%
4	www.researchgate.net Fuente de Internet	1%
5	repositorio.puce.edu.ec Fuente de Internet	1%
6	dspace.unitru.edu.pe Fuente de Internet	1%
7	es.wikipedia.org Fuente de Internet	1%
8	dialnet.unirioja.es Fuente de Internet	1%

9 upc.aws.openrepository.com

Fuente de Internet

1%

10 Jesús Miguel Rojas-Velázquez, Alejandro Giralt-Herrera, Luis Mariano de la Torre Fonseca, Milagro Machín-Legón et al. "Diferencias sexuales en el síndrome coronario agudo. Hospital Comandante Manuel Fajardo, 2016-2017", Clínica e Investigación en Arteriosclerosis, 2020
Publicación

1%

Excluir citas

Apagado

Excluir coincidencias < 1%

Excluir bibliografía

Activo

ÍNDICE

CAPÍTULO I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1	Descripción de la realidad problemática	1
1.2	Formulación del problema	2
1.4	Justificación.....	2
1.3	Objetivos:	3
1.4.1	General	3
1.4.2	Específicos	3
1.5	Delimitación.....	3
1.6	Viabilidad.....	4

CAPÍTULO II. MARCO TEÓRICO

2.1	Antecedentes de investigación	4
2.3	Definiciones conceptuales.....	13
2.4	Hipótesis.....	13

CAPÍTULO III. METODOLOGÍA.....

3.1	Tipo de estudio.....	13
3.2	Diseño de investigación	13
3.3	Población y muestra	13
3.3.1	Población.....	13
3.4	Operacionalización de variables.....	16
3.4.1	Variables	16
3.5	Técnicas e instrumentos de recolección de datos	17
3.6	Procesamiento y plan de análisis de datos.....	18
3.7	Aspectos éticos.....	18

CAPÍTULO IV. RECURSOS Y CRONOGRAMA.....

4.1	Recursos	19
4.2	Cronograma.....	20
4.3	Presupuesto	20

5.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....

ANEXOS.....

1.	MATRIZ DE CONSISTENCIA	25
2.	OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	27
3.	INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS	30

CAPÍTULO I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1 Descripción de la realidad problemática

La intubación difícil en neonatos es un desafío significativo en unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN). Un estudio retrospectivo del Registro Nacional de Vías Aéreas de Emergencia para Neonatos (National Emergency Airway Registry for Neonates) indicó que, de 2009 intubaciones traqueales, el 14% se clasificaron como difíciles¹. Estas intubaciones difíciles se asociaron con una mayor probabilidad de eventos adversos y desaturación severa de oxígeno. Los neonatos de menos de 32 semanas y con un peso inferior a 1500 g fueron particularmente susceptibles a intubaciones difíciles.

Los factores asociados con la intubación difícil en neonatos son variados y complejos. Un estudio ha identificado que la inexperiencia en la intubación (menos de 10 procedimientos previos) y problemas con el equipo son predictores significativos de eventos adversos relacionados con la intubación². Además, la mayoría de las intubaciones se realizaron utilizando un laringoscopio directo, y el uso de un estilete no se asoció con un aumento en la probabilidad de éxito en el primer intento³. Otros factores incluyen la prematuridad y el bajo peso al nacer, que ya habían sido identificados en estudios anteriores como aumentadores de la probabilidad de intubaciones complicadas^{4,5}. También se debe tener en cuenta la influencia de factores relacionados con la gestión del procedimiento, como la preparación y la disponibilidad de medicación preanestésica, y las características específicas del paciente, como la estabilidad cardiorrespiratoria antes de la intubación⁶.

Otro factor que puede afectar el riesgo de intubación difícil en neonatos son las malformaciones congénitas. Entre el 3 y 7% de los nacimientos presentan malformaciones congénitas, siendo el 75% de estas anomalías craneofaciales y del cuello, incluyendo condiciones como el labio leporino, paladar hendido, maloclusión dental y síndromes como el de Apert y Crouzon^{7,8}. Los niños afectados requieren tratamientos prolongados y cirugías complejas para corregir deformidades y mejorar la función fisiológica, enfrentando riesgos de complicaciones posoperatorias y problemas en las vías respiratorias^{9,10}. Además, alrededor del 30% de los pacientes con estas anomalías pueden tener otra malformación congénita, con una prevalencia variable a nivel mundial debido a factores como poblaciones de estudio heterogéneas y métodos de documentación diversos^{11,12}.

Por lo tanto, la descripción de la convergencia entre las MCC y otras malformaciones, no se ha delineado claramente y no hay consenso en cuanto a qué sistema de órganos se ve afectado con mayor frecuencia. Cabe resaltar, que no se ha realizado investigaciones sobre el tema, en Perú.

Excepto por la dificultad en el manejo de la vía aérea causada por las características inherentes de la vía aérea del lactante, las MC y sus deformidades relacionadas pueden aumentar aún más la dificultad en la laringoscopia y la intubación¹³.

1.2 Formulación del problema

¿Existe asociación entre malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020?

1.4 Justificación

De acuerdo a la OMS, se calcula que, cada año, 303,000 recién nacidos fallecen durante las primeras cuatro semanas de vida debido a malformaciones congénitas. Estos niños, sobre todo los que poseen una MCC, requerirán tratamiento quirúrgico. Para la prevención de complicaciones, la literatura sugiere que en los niños con MCC (como labio leporino o hendido), que nacen prematuros y tienen bajo peso al nacer, se debe examinar cuidadosamente la presencia de otros defectos de nacimiento.¹⁴ Por tal motivo, se plantea describir cuales con las malformaciones craneofaciales más frecuentes asociadas a intubación difícil, en pacientes del servicio de Neonatología del Instituto Nacional de Salud del Niño

El ímpetu para investigar malformaciones podría ayudar al descubrimiento potencial de teratógenos, nuevos factores de riesgo y mecanismos de teratogénesis. Además, tales anomalías son responsables de una parte considerable de la mortalidad infantil.¹⁵ La alta prevalencia de las anomalías asociadas en los niños con MC tienen implicaciones de gran alcance para la investigación y el tratamiento del paciente. Las investigaciones de malformaciones se pueden utilizar para comprender mejor las necesidades de los pacientes con MC (diagnóstico, pronóstico y asesoramiento) y para desarrollar políticas de atención médica.

Las malformaciones congénitas representan un problema de gran importancia a nivel mundial por su alta tasa de morbimortalidad perinatal e infantil, más aún en los pacientes que presentan vía aérea difícil anticipada como son los pacientes con malformaciones craneofaciales, ya que

son pacientes con alto riesgo de presentar desaturación importante, hipoxia y bradicardia severa, pues demandan una mayor tasa metabólica, mayor consumo de oxígeno, asociados a una menor capacidad funcional residual. ¹⁶ Actualmente se cuenta con limitados trabajos sobre este tema.

1.3 Objetivos:

1.4.1 General

Determinar la asociación entre malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.

1.4.2 Específicos

- Identificar cual es la malformación craneofacial congénita más frecuentemente asociada a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.
- Identificar si las fisuras faciales se asocian a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.
- Identificar si la atrofia e hipoplasia se asocian a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.
- Identificar si la encefalocele se asocia a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.

1.5 Delimitación

La investigación se realizará en la UCIN del Servicio de Neonatología del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja durante los años 2010 y 2020. Este instituto es un centro hospitalario pediátrico quirúrgico y especializado de alta complejidad, inaugurado en 2013 en el distrito limeño de San Borja. Fue ideado inicialmente por Alan García durante su segundo mandato, pero finalmente inaugurado por el presidente Ollanta Humala. Se destaca por su atención a niños, adolescentes y menores referidos de otros hospitales a nivel nacional. Equipado con tecnología de punta, el Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja se especializa en telemedicina, teleducación y telegestión, marcando un hito en el camino hacia la digitalización hospitalaria en Perú.

1.6 Viabilidad

El presente trabajo de investigación se realizará en un plazo de 10 meses del año 2024, se recopilará datos de las historias clínicas de pacientes que cumplan con los criterios de selección atendidos en UCIN del Servicio de Neonatología del del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja durante los años 2010-2020, a las cuales tendremos acceso.

El presente trabajo de investigación será financiado con los propios recursos del investigador, por lo que el proyecto no requiere de un financiamiento externo o auspiciado por alguna entidad.

CAPÍTULO II. MARCO TEÓRICO

2.1 Antecedentes de investigación

En un estudio Caplan describió tres tipos de mecanismos de lesión, los cuales resultan las tres cuartas partes de eventos respiratorios, la que presenta mayor porcentaje es una ventilación inadecuada (38%), consecuentemente con un 18% se encuentra la intubación esofágica no reconocida y con un 17% una intubación traqueal difícil. Ulterior a la publicación del primer algoritmo de intubación difícil en el año 1993 por la American Society of Anesthesiologist, se contempló una disminución de un 62% de descensos o daño cerebral entre los años 1985 a 1992 a un 35% entre 1993 a 1999¹⁷.

Diego Mittersteiner y Sergio Olate describen en su estudio todos los ingresos con algún diagnóstico de malformación craneofacial, durante el periodo de Enero 2006 hasta Agosto de 2010 en un Hospital de Alta Complejidad en Chile en la Unidad de Neonatología. Se estudiaron variables del paciente, de la madre y las características del diagnóstico y el manejo del paciente. Los datos fueron analizados de forma descriptiva. Se observaron 44 casos con malformaciones craneofaciales siendo un 56,82% de sexo masculino. La mayoría de los casos presentaron pesos adecuados para sus edades gestacionales, más del 30% de los casos fueron de pretérmino. El 52,27% de las madres presentaron edades de parto menores de 30 años. El 50% de los casos se manejó en unidad de paciente crítico, 16% de los casos requirió cirugía durante su estadía en el servicio de neonatología y cerca del 70% de los casos egresaron vivos a su domicilio u otro hospital o unidad hospitalaria.¹⁸

Mahajan et al en su estudio evaluaron la gestión perioperatoria de niños con encefalocele en un estudio institucional. El estudio incluyó el análisis retrospectivo de 118 niños sometidos a escisión y reparación de encefalocele durante una década. Se estudiaron variables como

anomalías asociadas, manejo anestésico y complicaciones perioperatorias. Dentro de los hallazgos se encontró que el sitio más común de la lesión era el occipucio (67%). Un 15.3% de los niños presentaban encefalocelos gigantes, y el 45.8% desarrolló hidrocefalia, especialmente en aquellos con encefalocelos occipitales. La intubación difícil fue un desafío en el 19.5% de los casos.¹⁹

Disma, Virág, Riva, et al. en su estudio investigaron la intubación traqueal difícil en neonatos y lactantes en Europa, a través del estudio multicéntrico observacional europeo NECTARINE. Analizaron las intervenciones relacionadas con intubaciones traqueales en neonatos y lactantes con dificultades de intubación. Dentro de los hallazgos se observó que la intubación traqueal difícil es común en niños menores de 60 semanas post-conceptuales, con una incidencia de 5.8%, pero no aumenta la morbilidad o mortalidad a los 30 y 90 días.²⁰

Shi, et al. En su estudio realizaron una evaluación de vías aéreas difíciles en neonatos con secuencia de Pierre Robin. El estudio incluyó la evaluación de 18 neonatos con intubación difícil utilizando prácticas de evaluación como observación clínica y clasificación de Cormack-Lehane. Dentro de los hallazgos encontraron un 77% de los neonatos presentaron obstrucción de vías aéreas de grado medio a severo. El 89% falló en mostrar la glotis, y la intubación traqueal fue exitosa en un 50% de los casos.²¹

Bevilacqua, Nicolini, Del Sarto, et al en su estudio examinaron la relación entre la edad y la dificultad de intubación en cirugía cardíaca pediátrica, con énfasis en la asociación con el síndrome de Down. Se analizó retrospectivamente un grupo de 627 pacientes pediátricos divididos en tres grupos de edad. Dentro de sus hallazgos encontraron que la dificultad de intubación aumenta con la disminución de la edad en pacientes no afectados por el síndrome de Down. Los pacientes con síndrome de Down presentaron un riesgo 27% mayor de intubación difícil.²²

Sawyer, Foglia, Ades, et al en su estudio investigaron la incidencia, indicadores y el impacto clínico de intubaciones difíciles en la UCIN. Utilizaron datos recopilados retrospectivamente del Registro Nacional de Vías Aéreas de Emergencia para Neonatos, analizando 2009 intubaciones. Dentro de sus hallazgos encontraron que las intubaciones difíciles, que representaron el 14% de los casos, fueron más comunes en neonatos prematuros y pequeños, y se asociaron con eventos adversos y desaturación severa de oxígeno.¹

Lubianca, Fischer, Peduzzi, et al en su estudio realizaron un estudio prospectivo y descriptivo sobre las causas y hallazgos clínicos asociados al estridor en niños. Se evaluaron 125 niños con estridor, utilizando un protocolo definido que incluyó fibronasolaringobroncoscopia. Dentro de

sus hallazgos encontraron que las anomalías congénitas de la laringe fueron la principal causa de estridor, siendo la laringomalacia y la estenosis subglótica los diagnósticos más frecuentes.²³ Arteau-Gauthier I, Leclerc J, Godbout A. En su estudio sobre la predicción de intubación difícil en pacientes con labio leporino y/o paladar hendido, evaluaron 145 infantes con dichas condiciones. Se analizaron variables clínicas y anatómicas de labios/paladar, y la dificultad de intubación fue determinada por el anestesiólogo durante las cirugías de labioplastia o staphylorrhaphy a los 3 y 10 meses. Descubrieron que los infantes con secuencia de Pierre Robin tenían un mayor riesgo de intubación difícil, siendo los problemas tempranos de vía aérea y alimentación los mejores predictores. En pacientes con paladar hendido sin labio hendido, un paladar más ancho fue un predictor significativo de mayor dificultad de intubación.²⁴

Ruchonnet-Métraiiller I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, et al. Investigaron factores prenatales que aumentan el riesgo de angustia respiratoria severa en neonatos con malformaciones pulmonares congénitas. Seleccionaron casos de diagnósticos prenatales de lesiones pulmonares hiperecoicas o quísticas del registro francés multicéntrico RespiRare. De los 89 niños analizados, 22 presentaron problemas respiratorios anormales al nacer. Descubrieron que factores como desplazamiento mediastínico, polihidramnios y ascitis estaban significativamente asociados con angustia respiratoria al nacer. Recomiendan que el parto de estos casos tenga lugar en un centro de atención terciaria.²⁵

Napolitano N, Soorikian L, Thom C, et al. Evaluaron la gestión de emergencias de vías aéreas en infantes de alto riesgo en el Hospital Infantil de Filadelfia. Se realizó una revisión retrospectiva de todas las activaciones de vías aéreas de emergencia en la UCI neonatal y la unidad de entrega especial del hospital desde enero de 2016 hasta abril de 2018. De las 1,009 intubaciones durante el periodo de estudio, 33 casos requerían activación de emergencia. El equipo de vías aéreas de emergencia tuvo éxito en el 90% de los casos, aunque se asoció con una alta tasa de eventos adversos. Resaltan la importancia de contar con equipos multidisciplinarios especializados y sistemas de gestión de vías aéreas difíciles en hospitales.²⁶

2.2 Bases teóricas

En anestesiología pediátrica, la vía aérea es un tema de vital importancia y de mucho cuidado, principalmente en pacientes que presentan vía aérea difícil anticipada como lo son los pacientes con malformaciones craneofaciales, los neonatos son pacientes de alto riesgo ya que pueden presentar desaturación, hipoxia y bradicardia severa, éstos pacientes requieren de una mayor requerimiento metabólico, mayor consumo de oxígeno y también presentan poca capacidad funcional residual¹⁶.

Con gran incidencia estos pacientes presentan enfermedades congénitas, esto hace que dificulte el manejo de la vía aérea, por ello es vital conocer e identificar las diferencias anatómicas de la vía aérea pediátrica y reconocer los síndromes y enfermedades que la pueden afectar²⁷.

Dentro de las situaciones a las cuales estos pacientes se presentan están la ventilación difícil con máscara facial, laringoscopia difícil, dificultad para la intubación traqueal.¹⁶

ANATOMIA

La anatomía de la vía aérea es muy diferente en un paciente adulto como de un neonato, es muy importante reconocer sus características peculiares para el adecuado manejo anestésico.

La vía aérea pediátrica ,se caracteriza inicialmente por pequeñas fosas nasales, las cuales son la principal ruta de ventilación, la laringe se encuentra anterior es estrecha y presenta forma de cono invertido, también se encuentra en posición más cefálica haciendo que la apertura glótica quede a nivel de C3-C4, la epiglotis se encuentra angulada a la tráquea, referente a la cabeza, el occipucio es de tamaño grande en relación con el cuerpo, la lengua es de mayor tamaño en relación a la cavidad oral y la vía aérea es de menor calibre^{28,29}

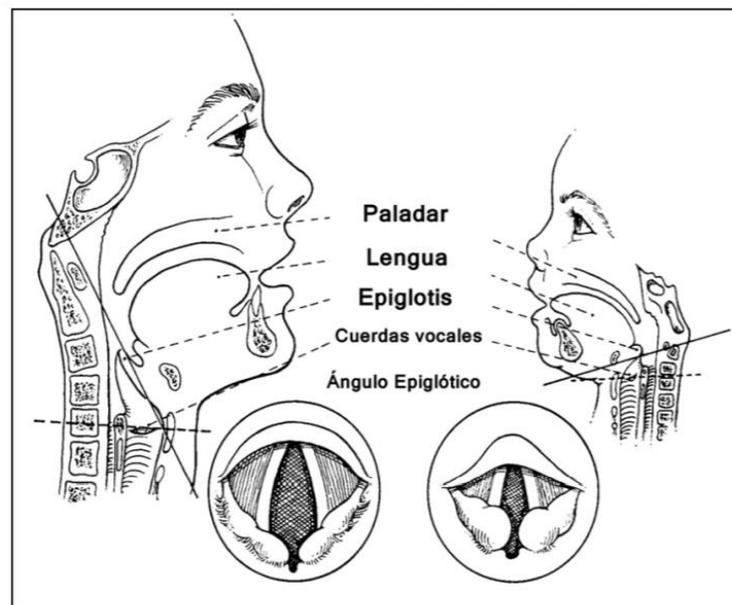


Figura 1. Adaptado de “Airway Management Principles” 1996. (Autorizado por Dr. Benumof).

La Asociación Americana de fisuras labiopalatinas y malformaciones craneofaciales (ACPA) determinó en 1981, una clasificación general para todas las anomalías craneofaciales; las cuales son³⁰:

1. Fisuras Faciales, Encefalocelos y Disostosis.
2. Atrofia e Hipoplasia.
3. Neoplasias.

4. Craneosinostosis.

5. Inclasificables

FISURA FACIAL

Dentro de las anomalías craneofaciales más frecuentes, se encuentra las fisuras faciales, se presenta paralela al filtrum y en porcentajes compromete como no el paladar, así describimos a la fisura labio palatina³¹

Tessier describe una clasificación en base a la anatomía, en el cual se le asigna un número a cada malformación en relación a su ubicación en la línea media sagital. Define la división en dos hemisferios de la órbita, lo que se encuentra bajo el párpado inferior corresponde a fisuras faciales y lo que se encuentra encima del párpado superior serían las fisuras craneales.

Dentro de las fisuras faciales, un 75% corresponden a las fisuras labiopalatinas y un 80% a las malformaciones faciales mayores, esta incidencia corresponde a Chile en donde la incidencia se encuentra en 1 de cada 700 recién nacidos vivos.³²

ENCEFALOCELE

El encefalocele es una enfermedad caracterizada por un defecto en el cierre del tubo neural, el cual se produce en la cuarta semana de gestación; si el defecto afecta el cerebro se produce anencefalia y encefalocele, si afecta a la columna vertebral produciría espina bífida.

Principalmente se produce una herniación del encéfalo y de las meninges por un defecto craneal; si se protruye las meninges se determina un meningocele craneal, si protruye el ventrículo se determina un meningoencefalocele.

De acuerdo a su incidencia se presenta entre un caso de cada 2000 a 6000 nacidos vivos, en los países con mayor frecuencia de casos como son, México, Indonesia, Malasia y Tailandia se describe uno por cada 5000 nacidos vivos.

En un 75 % de casos se localizan en la región occipital, y en un 15% en región parietal frontal y sincipital

El encefalocele se puede presentar asociado a anomalías como hidrocefalia, mielomeningocele, displasia frontonasal, síndrome de bandas amnióticas, así como en trisomías 18 y 13³³

DISOSTOSIS

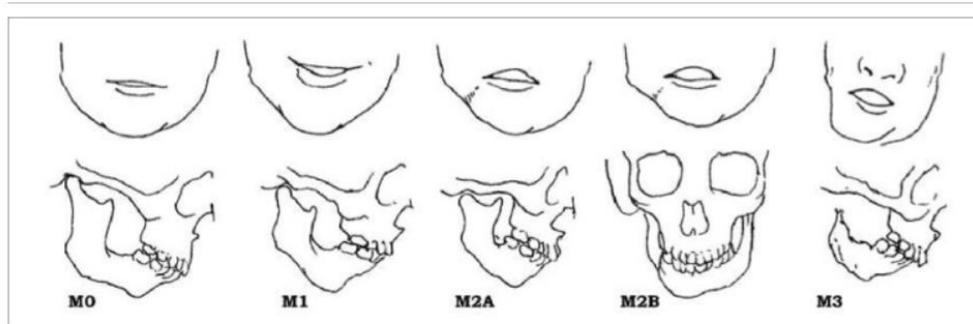
Afección congénita, que se caracteriza por una osificación defectuosa de los cartílagos fetales, dentro de ellos tenemos:

- **Microsomia hemifacial**

La microsomía hemifacial se caracteriza por la falta de desarrollo de tejido de un lado de la cara, y suele afectar a la región auditiva, oral y mandibular. La malformación varía según la gravedad de la extensión comprometida, puede abarcar el oído, maxilar, mandíbula, mejilla y ramas del nervio facial

Principalmente esta anomalía deriva del primer y segundo arco branquial y en ocasiones se puede asocia a casos extracraneales.

Se determino una clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken, describiendo la deficiencia mandibular en 3 tipos³⁰:



- **Síndrome de Goldenhar**

El síndrome de Goldenhar, se caracteriza por anomalías craneofaciales y vertebrales.

Zeeba Zaka y Sanjev determinan una triada característica que identifica el síndrome: apéndice preauricular, dermoide epibulbar y fistula preauricular. También pueden presentar microcefalia, asimetría facial así como hipoplasia facial y del paladar, retrognatismo, labio y paladar hendido, occipitalización del atlas, vertebras cuneiformes, espina bífida, mayormente hay fusión de vértebras cervicales, torácicas o lumbares.

Respecto a la incidencia es limitada, varía entre 1 caso en 45.000 a 2 en 100.000 habitantes, en la actualidad se considera una malformación bilateral.³⁴

- **Síndrome de Treacher Collins**

El síndrome de Treacher Collins también se describe como disostosis mandibulofacial. Se correlaciona con las fisuras faciales n° 6–7–8 de Tessier, enfermedad autosómica dominante con una incidencia de 1: 10.000 RN vivos.

Corresponde a una anomalía simétrica y bilateral, la mutación se da en el cromosoma 5 con su locus 5q31.33q33.3, se caracteriza por: Hipoplasia maxilar y zigomática, micrognatia, boca pequeña, fisura palpebral, así como incompetencia velofaríngea

El manejo de la vía aérea en periodo neonatal es de gran dificultad dada la marcada retrusión facial, obstrucción severa de la vía aérea y la esperada intubación difícil.³⁵

- Síndrome de Nager

El síndrome de Nager es una enfermedad con poca incidencia, se caracteriza por distosis acrofaciales y manifestaciones craneofaciales, se caracteriza por: fisuras palpebrales con dirección hacia abajo, ausencia hemimandíbula inferior, malformaciones de oído medio y externo con canal auditivo estenótico, labio y paladar hendido, pestañas ausentes, pelo del cuero cabelludo extendiéndose a la mejilla, Respecto al musculo esqueletico hay ausencia de los pulgares, anomalias radiales, sinostosis de huesos carpales, agenesia de dedos del pie. Hasta el presente estudio había aproximadamente 40 casos documentados de síndrome de Nager.^{30 16}

- Secuencia De Pierre Robin

El Síndrome de Pierre Robin, se caracteriza por una triada: micrognatia, glosoptosis y obstrucción respiratoria. Esta dificultad respiratoria es característica mayormente en los recién nacidos, dado por hipoplasia mandibular que provoca la retroposición lingual, haciendo que haya una obstrucción el paso de aire. Mayormente mejoran con cambios posicionales, en decúbito ventral permite que la lengua caiga por gravedad en una posición más anterior. El objetivo es lograr que el niño crezca en función que su hipoplasia mandibular también lo haga. En estos pacientes hay obstrucción de vía aérea, y se recomienda la intubación con fibroscopio, la traqueostomía es un método siempre vigente para los casos críticos.

La mortalidad en un recién nacido a término es de 14% a 19%, alcanzando hasta un 60% en el caso de los nacidos de pre término.^{35 36}

ATROFIA / HIPOPLASIA

- Síndrome Parry Romberg

El síndrome de Parry Romberg se caracteriza por defecto en la zona paramedial de la cara con atrofia de tejido subcutáneo graso. Mayormente la piel, los músculos y algunos huesos y cartílagos de la cara pueden estar atrofiados, pero conservan su función. De iniciar la enfermedad en la primera infancia, hará que las lesiones óseas sean más importantes.

Se caracteriza por: caída de las pestañas y calvicie, atrofia ipsilateral de la lengua. Aunque mayormente aparece en la adolescencia o en la primera juventud, se han reportado casos en niños por diferentes autores.

- Atrofia Craneofacial Secundaria Radiación

En pacientes que usan radioterapia en tumores craneofaciales, generan hipoplasia y falta de desarrollo en el esqueleto facial y sus partes blandas. Al tratarse de una anomalía adquirida no se profundizará en el tema.³⁰

Neoplasias / Hiperplasias

Los tumores que se encuentran dentro de las anomalías craneofaciales son:

- Displasia fibrosa ósea
- Neurofibromatosis

CRANEOSINOSTOSIS

La craneosinostosis se caracteriza por el cierre precoz de una o más suturas craneales, lo cual produce un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo. Hay varios tipos según las suturas afectadas y las malformaciones asociadas. El crecimiento, que normalmente tiene lugar en sentido perpendicular a dicha sutura, ocasiona una alteración en el volumen o en la morfología del cráneo y la cara, se estima que un 10% a 20% podría desarrollar hipertensión endocraneana, vómitos, cefalea, déficit neurológico.

Se calcula que de cada 10.000 RN vivos se encuentran entre 2 a 4 casos de craneosinostosis, con una incidencia de 0.04%. En Cuba actualmente no existe un estudio epidemiológico al respecto; pero si se conoce el número de recién nacidos vivos a fines de la década de los noventa la cual fue aproximadamente 250.000, entonces se espera una incidencia de entre 50 y 80 casos promedio por año, esto se relaciona con el número de casos nuevos que se intervienen en un año en el Programa Nacional de Malformaciones Cráneo-Faciales del Instituto de Neurocirugía e Investigaciones Cerebrales Alfonso Asenjo, principal centro de derivación nacional en dicha patología.^{37 38}

La clasificación más utilizada está descrita por David y Poswillo que las divide en dos grandes grupos^{39 35 30 40}

- **NO SINDROMÁTICAS**

ESCAFOCEFALIA: Se caracteriza por el cierre precoz de la sutura sagital, la cual separa a los huesos parietales, el crecimiento del cráneo se da paralelo a la sutura cerrada y a la imposibilidad de crecimiento transversal, por ello se da como resultado una cabeza alargada en sentido anteroposterior, esta patología es de buen pronóstico, ya que no se da hipertensión intracraneana. Su incidencia es aproximadamente el 50% de las formas de craneosinostosis.

TRIGONOCEFALIA: Patología por la cual se da un cierre prematuro en la sutura frontal. La frente es estrecha y prominente en su línea media con una forma triangular, también se describe hipotelorismo.

OXICEFALIA: Se caracteriza por el cierre precoz de todas las suturas del cráneo, mayormente de diagnóstico tardío, se describe que no presenta una clínica relevante hasta antes de los 3 años de vida, presenta 2 formas que son: la clásica o asimétrica y la forma simétrica la cual es más común en nuestro medio entre los 2 y 3 años.

BRAQUICEFALIA: Se da por un cierre precoz y bilateral de la sutura coronal, constituye también 2 formas; fronto temporal que origina un cráneo corto y ancho y el etmoido esfenoidal del cual resulta al comprometer la hipoplasia del tercio medio facial. También se puede dar el cierre prematuro de sólo una sutura coronal la cual se describe como plagiocefalia.

- **SINDROMÁTICAS O COMPLEJAS**

SÍNDROME DE CROUZON: Se caracteriza por braquicefalia, hipoplasia maxilar, paladar hendido, hipoplasia medio facial, proptosis, hipertelorismo, exoftalmos, estrabismo divergente, nariz picuda. Presenta respiradores bucales, síndrome de apnea obstructiva del sueño y ventilación con mascarilla facial difícil, respecto al manejo de vía aérea es una intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales.

SÍNDROME DE APERT: Se caracteriza por braquicefalia asociada a sindactilia de los pies y las manos, atresia de coanas, hipoplasia medio facial, retrusión maxilar, megalocórnea, estrabismo, proptosis y otras malformaciones. Presenta respiradores bucales, síndrome de apnea obstructiva del sueño y ventilación con mascarilla facial difícil, respecto al manejo de vía aérea es una intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales.

SÍNDROME DE PFEIFFER: Caracterizado por estenosis nasofaríngea, hipoplasia mediofacial, retrusión maxilar, proptosis, hipertelorismo, sindactilia parcial, presenta respiradores bucales, síndrome de apnea obstructiva del sueño y ventilación con mascarilla facial difícil, respecto al manejo de vía aérea es una intubación sencilla si no hay alteraciones cervicales.

2.3 Definiciones conceptuales

- **Malformación:** anomalía en el desarrollo, especialmente cuando constituye un defecto estructural.
- **Congénito:** Afección o rasgo que está presente en el momento del nacimiento. Puede ser el resultado de factores genéticos o no genéticos.
- **Neonato:** Recién nacido de edad, hasta los 28 días.
- **Craneofacial:** Esqueleto de la cabeza que incluye los huesos faciales y los huesos que encierran el cerebro, así como la parte anterior de la cabeza que incluye la piel, los músculos y las estructuras de la frente, los ojos, la nariz, la boca, las mejillas y la mandíbula.
- **Intubación difícil:** Aquella vía aérea en la que un anestesista entrenado experimenta dificultad para la ventilación con mascarilla facial, dificultad para la intubación orotraqueal o ambas.

2.4 Hipótesis

- Existe asociación entre las malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.

CAPÍTULO III. METODOLOGÍA

3.1 Tipo de estudio

El presente estudio es de tipo transversal y observacional.

3.2 Diseño de investigación

El presente estudio presenta un diseño de investigación no experimental de tipo analítico, de casos y controles.

3.3 Población y muestra

3.3.1 Población

La población estará compuesta por pacientes neonatos atendidos en el Servicio de Neonatología, específicamente en UCIN, del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja durante el periodo 2010 - 2020. Los casos estarán formados por los neonatos con el diagnóstico de intubación difícil. Los controles estarán formados por los neonatos sin el diagnóstico de intubación difícil.

3.3.2 Muestra

El cálculo de tamaño de muestra se realizará usando la calculadora estadística Epidat 4.2, teniendo una proporción esperada del 7,06% de intubación difícil en pacientes con labio leporino y paladar hendido unilateral, según lo estimado por Xue et al.⁴¹; un OR esperado de 4,18 según Abdelhameed et al.⁴²; un nivel de confianza del 95% y una potencia estadística del 80%; se obtuvo un tamaño de muestra de 238 casos y 238 controles.

[1] Tamaños de muestra. Estudios de casos y controles. Grupos independientes:

Datos:

Proporción de casos expuestos:	7,060%
Proporción de controles expuestos:	1,785%
Odds ratio a detectar:	4,180
Número de controles por caso:	1
Nivel de confianza:	95,0%

Resultados:

Potencia (%)	Tamaño de la muestra*		
	Casos	Controles	Total
80,0	238	238	476

*Tamaños de muestra para aplicar el test χ^2 sin corrección por continuidad.

3.3.3 Muestreo

Se realizará un muestreo aleatorio simple a partir de la selección aleatoria de historias clínicas de pacientes neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante el periodo 2010 - 2020. Se incluirán en el estudio aquellos neonatos con diagnóstico de MCC y se compararán con un grupo control de neonatos sin dichas malformaciones. Para garantizar la representatividad de la muestra, se aplicarán criterios de inclusión y exclusión definidos; además que la aleatorización permitirá que los casos y controles sean comparables. La asignación al grupo caso o control se realizará basándose en la presencia o ausencia de intubación difícil, según lo documentado en las historias clínicas. La recopilación de datos se efectuará mediante un formato estandarizado para garantizar la uniformidad y precisión en la recolección de la información.

3.3.4 Unidad de análisis

La unidad de análisis estará compuesta por neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB y que hayan requerido intubación, clasificados en dos grupos: aquellos que presentaron intubación difícil (casos) y aquellos que no presentaron dificultades en la intubación (controles). Todos los pacientes incluidos deberán cumplir con los criterios de inclusión establecidos para el estudio. Se llevará a cabo una evaluación detallada de cada caso y control para determinar la presencia de las malformaciones y las complicaciones asociadas a la intubación.

Criterios de inclusión:

- Neonatos hospitalizados en UCIN del servicio de neonatología del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja entre 2010 y 2020, que hayan requerido intubación, según la documentación en su historia clínica.
- Historias clínicas completas que incluyan información sobre el procedimiento de intubación y diagnóstico de malformaciones craneofaciales.

Criterios de exclusión

- Neonatos con otras complicaciones médicas significativas que puedan influir en el proceso de intubación, tales como enfermedades neurológicas o respiratorias graves.
- Neonatos con malformaciones craneofaciales que requirieron intubación, pero que estaban hospitalizados en otras unidades distintas a la UCIN.
- Neonatos con historia clínica de intubación que se encuentren en UPO.

3.4 Operacionalización de variables

3.4.1 Variables

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE RELACION Y NATURALEZA	ESCALA DE MEDICIÓN	CATEGORÍA O UNIDAD
Malformación craneofacial congénita	Anomalías físicas y estructurales presentes en la región craneofacial del neonato.	Medición a través de diagnóstico médico registrado en historias clínicas, incluyendo especificaciones como tipo de malformación	Independiente Cualitativa	Nominal	Fisuras Faciales Encefaloceles Disostosis. Atrofia e Hipoplasia. Neoplasias. Craneosinostosis Otros
Intubación difícil	Grado de complejidad o desafío encontrado durante el procedimiento de intubación en neonatos.	Registro en la historia clínica de alguno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Clasificación de Cormack y Lehane de grado III o IV. • Dos intentos fallidos de intubación. • Uso de una herramienta de asistencia, como un estilo o un boogie, después de la laringoscopia convencional. 	Dependiente Cualitativa	Ordinal	Presente Ausente
Edad gestacional al nacer	Tiempo completado del embarazo al momento del nacimiento, medido en semanas.	Registro de la edad gestacional al nacer en la historia clínica del neonato.	Covariable Cuantitativa	Razón	Semanas
Sexo	Género biológico del neonato.	Registro del sexo en la historia clínica del neonato.	Covariable Cualitativa	Nominal	Femenino Masculino
Peso al nacer	Masa corporal del neonato al momento del nacimiento, medida en gramos.	Registro del peso al nacer en la historia clínica del neonato.	Covariable Cuantitativa	Razón	Gramos
Uso de medicación en neonatos	Medicamentos administrados al neonato que podrían afectar la anatomía o la respuesta a la intubación.	Registro de medicación administrada post-nacimiento.	Covariable Cualitativa	Nominal	Sin Medicación Analgésicos/Sedantes Antiinflamatorios Broncodilatadores Otros
Tiempo de hospitalización del neonato	Tiempo total que el neonato permanece en el servicio de neonatología.	Registro de días de estancia en neonatología	Covariable Cuantitativa	Razón	Días

Edad de la madre	Edad de la madre en el momento del embarazo.	Registro de la edad en la historia clínica materna.	Covariable Cuantitativa	Razón	Años
Consumo de sustancias de la madre	Consumo de alcohol, tabaco, drogas ilícitas o cualquier sustancia potencialmente dañina durante el embarazo.	Registro clínico de consumo de sustancias de la madre	Covariable Cualitativa	Nominal	No consume Alcohol Tabaco Otras drogas
Enfermedades maternas	Presencia de enfermedades crónicas o agudas en la madre durante el embarazo.	Registro en la historia clínica materna de diagnósticos médicos.	Covariable Cualitativa	Nominal	Diabetes Gestacional Infecciones virales Hipertensión Crónica Enfermedades autoinmunes
Historia familiar de malformaciones	Presencia de malformaciones craneofaciales en familiares cercanos.	Historial médico familiar registrado en la historia clínica.	Covariable Cualitativa	Nominal	Presente Ausente
Apgar al minuto	Evaluación del estado físico del neonato al minuto de nacer.	Puntaje Apgar registrado en la historia clínica al minuto de nacer.	Covariable, Cualitativa	Ordinal	0-10 Puntos
Apgar a los 5 minutos	Evaluación del estado físico del neonato a los 5 minutos de nacer.	Puntaje Apgar registrado en la historia clínica a los 5 minutos de nacer.	Covariable, Cualitativa	Ordinal	0-10 Puntos
Talla del neonato	Longitud del cuerpo del neonato al nacer.	Medición de la talla del neonato al nacer, registrada en la historia clínica.	Covariable, Cuantitativa	Razón	Centímetros

3.5 Técnicas e instrumentos de recolección de datos

Se solicitará permiso al Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja para recolectar información con la ficha de recolección de datos elaborada en REDCap del INSNSB, se hará una revisión de historias clínicas de todos y cada uno de los pacientes, a través de una revisión minuciosa de sus historias clínicas del servicio de archivo del Instituto en mención.

Para la recolección de datos en este estudio, se solicitará la autorización pertinente al Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja. La recopilación de la información se realizará mediante una ficha de recolección de datos específicamente diseñada y alojada en la plataforma REDCap del INSNSB. Esta ficha estará estructurada para capturar de manera eficiente y precisa todos los datos relevantes de los pacientes.

La técnica de recolección de datos será la documentación, lo cual implicará una revisión exhaustiva y sistemática de las historias clínicas de los pacientes neonatos. Esta revisión se

llevará a cabo en el servicio de archivo del Instituto, asegurando la integridad y confidencialidad de la información. Cada historia clínica será examinada detalladamente para extraer información sobre diagnósticos, tratamientos, procedimientos de intubación, y cualquier otro dato relevante para los objetivos del estudio.

Además, se implementarán medidas para garantizar la calidad y precisión de los datos recolectados. Esto incluirá la validación cruzada de la información extraída con otras fuentes de datos disponibles en el Instituto, así como la revisión periódica de los datos ingresados en REDCap por la investigadora.

3.6 Procesamiento y plan de análisis de datos

Se creará una base de datos rigurosamente estructurada de acuerdo a la matriz de codificación de variables. Esta base de datos será diseñada para facilitar el análisis estadístico y garantizar la integridad de los datos. El procesamiento y análisis preliminar de los datos se realizará utilizando Microsoft Excel. Para análisis estadísticos más específicos, se empleará el software estadístico Stata v17. Se realizarán análisis descriptivos de los datos, incluyendo el cálculo de medidas de resumen como medias o medianas (dependiendo de la distribución), para variables cuantitativas; y frecuencias y porcentajes para variables cualitativas.

Para el análisis inferencial, se calcularán Odds Ratios (OR) crudos y ajustados para evaluar la asociación entre las variables de interés. Se realizará una regresión logística para determinar la influencia de distintas variables independientes sobre la variable dependiente, permitiendo así ajustes por posibles variables confusoras.

3.7 Aspectos éticos

Este estudio será sometido a una revisión por parte del Comité de Ética del Instituto de Investigación en Ciencias Biomédicas (INICIB) para asegurar el cumplimiento de las normativas éticas en investigación. Se solicitarán las autorizaciones necesarias al servicio de neonatología y al Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja para acceder a las historias clínicas y llevar a cabo la investigación. Se garantizará la confidencialidad de todos los datos personales de los participantes. Los nombres y códigos de las historias clínicas serán manejados con el máximo cuidado y sólo serán accesibles al equipo de investigación. Los datos serán anonimizados antes de su análisis para proteger la identidad de los pacientes. El estudio se regirá por los principios éticos para la investigación médica en seres humanos establecidos en la Declaración de Helsinki, asegurando el respeto a la dignidad y los derechos de los pacientes.

Dado que se trata de un estudio retrospectivo y no se requiere la intervención directa de los pacientes, se ha decidido no utilizar el consentimiento informado. No obstante, se tomarán medidas para asegurar que la investigación no infrinja los derechos ni la integridad de los participantes.

CAPÍTULO IV. RECURSOS Y CRONOGRAMA

4.1 Recursos

Recursos	Descripción	Unidad	Cantidad
Personal			
Asesor Estadístico	Asesoría en análisis estadístico	Horas	25
Bienes Materiales			
Papel Bond A-4	Papel para impresión y notas	Resma	1
Lapiceros	Lapiceros para escritura	Unidad	5
Corrector	Correctores para documentos	Unidad	4
Resaltador	Resaltadores para texto	Unidad	4
Perforador	Perforador de papel	Unidad	1
Engrapador	Engrapador para documentos	Unidad	1
Grapas	Grapas para engrapador	Caja	1
CD - USB	Medios de almacenamiento	Unidad	2
Espiralado	Espiralado de documentos	Unidad	4
Internet	Servicio de Internet	Mes	1
Fotocopias	Servicio de fotocopiado	Unidad	8
Movilidad	Transporte para investigadores	Días	30

4.2 Cronograma

ETAPAS	2024									
	E N E R O	M A R Z O	A B R I L	M A Y O	J U N I O	J U L I O	A G O S T O	S E P T I E M B R E	O C T U B R E	N O V I E M B R E
Elaboración del proyecto	X	X	X	X						
Presentación del proyecto				X						
Revisión bibliográfica			X	X	X	X				
Trabajo de campo y captación de información						X	X	X		
Procesamiento de datos								X	X	X
Análisis e interpretación de datos										X
Elaboración del informe									X	X
Presentación del informe										X

4.3 Presupuesto

DESCRIPCIÓN	UNIDAD	CANTIDAD	COSTO (S/)	
			UNITARIO	TOTAL
PERSONAL				
Asesor estadístico	1	25hrs		
BIENES				
Papel bond A-4	1	1	20	20
Lapiceros	1	5	5	25
Corrector	1	4	3	12
Resaltador	1	4	3	12
Perforador	1	1	10	10
Engrapador	1	1	8	8
Grapas	1	1	5	5
CD - USB	1	2	5	10
Espiralado	1	4	10	40
Internet	1	1	100	100
Fotocopias	1	8	10	80
Movilidad	1	30	10	300
COSTO TOTAL				522

5.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sawyer T, Foglia EE, Ades A, Moussa A, Napolitano N, Glass K, et al. Incidence, impact and indicators of difficult intubations in the neonatal intensive care unit: a report from the National Emergency Airway Registry for Neonates. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition* [Internet]. 1 de septiembre de 2019 [citado 2 de enero de 2024];104(5):F461-6. Disponible en: <https://fn.bmj.com/content/104/5/F461>
2. Tippmann S, Haan M, Winter J, Mühler AK, Schmitz K, Schönfeld M, et al. Adverse Events and Unsuccessful Intubation Attempts Are Frequent During Neonatal Nasotracheal Intubations. *Front Pediatr* [Internet]. 2021 [citado 2 de enero de 2024];9. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2021.675238>
3. Chen DY, Devsam B, Sett A, Perkins EJ, Johnson MD, Tingay DG. Factors that determine first intubation attempt success in high-risk neonates. *Pediatr Res* [Internet]. 30 de septiembre de 2023 [citado 2 de enero de 2024];1-7. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41390-023-02831-8>
4. V. Salis-Soglio N, Hummler H, Schwarz S, Mendler MR. Success rate and duration of orotracheal intubation of premature infants by healthcare providers with different levels of experience using a video laryngoscope as compared to direct laryngoscopy in a simulation-based setting. *Frontiers in Pediatrics* [Internet]. 2022 [citado 2 de enero de 2024];10. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2022.1031847>
5. Wallenstein MB, Birnie KL, Arain YH, Yang W, Yamada NK, Huffman LC, et al. Failed endotracheal intubation and adverse outcomes among extremely low birth weight infants. *J Perinatol* [Internet]. febrero de 2016 [citado 2 de enero de 2024];36(2):112-5. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/jp2015158>
6. Kumar P, Denson SE, Mancuso TJ, Committee on Fetus and Newborn S on A and PM. Premedication for Nonemergency Endotracheal Intubation in the Neonate. *Pediatrics* [Internet]. 2010 [citado 2 de enero de 2024];125(3):608-15. Disponible en: <https://doi.org/10.1542/peds.2009-2863>
7. Slavkin HC. Congenital craniofacial malformations: Issues and perspectives. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. enero de 1984;51(1):109-18.
8. Forrester MB, Merz RD. Descriptive Epidemiology of Oral Clefts in a Multiethnic Population, Hawaii, 1986–2000. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. noviembre de 2004;41(6):622-8.
9. Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Pediatric Anesthesia*. enero de 2004;14(1):53-9.
10. Chen YL, Wu KH. Airway Management of Patients With Craniofacial Abnormalities: 10-year Experience at a Teaching Hospital in Taiwan. *Journal of the Chinese Medical Association*. septiembre de 2009;72(9):468-70.

11. Wyszynski DF, Sárközi A, Czeizel AE. Oral Clefts with Associated Anomalies: Methodological Issues. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. enero de 2006;43(1):1-6.
12. Calzolari E, Pierini A, Astolfi G, Bianchi F, Neville AJ, Rivieri F, et al. Associated anomalies in multi-malformed infants with cleft lip and palate: An epidemiologic study of nearly 6 million births in 23 EUROCAT registries. *Am J Med Genet*. 15 de marzo de 2007;143A(6):528-37.
13. Ririe DG. Airway Management: Principles and Practice. *Anesthesiology*. 1 de agosto de 1996;85(2):448.
14. Hagberg C, Larson O, Milerad J. Incidence of Cleft Lip and Palate and Risks of Additional Malformations. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. enero de 1998;35(1):40-5.
15. Shaw GM, Carmichael SL, Yang W, Harris JA, Lammer EJ. Congenital malformations in births with orofacial clefts among 3.6 million California births, 1983-1997. *Am J Med Genet*. 15 de marzo de 2004;125A(3):250-6.
16. Cáceres P, Jara R, Galarza I. Manejo de vía aérea difícil en pacientes con malformaciones craneofaciales. *Rev ecuat pediatr*. diciembre de 2016;17(2):6-9.
17. Galván-Talamantes Y, Espinoza de los Monteris-Estrada, Isis. Manejo de vía aérea difícil. *Revista Mexicana de Anestesiología*. 2013;36(1):S312-5.
18. Mittersteiner D, Olate S. Malformaciones Craneofaciales en un Hospital Regional de Alta Complejidad. *International journal of odontostomatology*. agosto de 2013;7(2):179-84.
19. Mahajan C, Rath GP, Dash HH, Bithal PK. Perioperative management of children with encephalocele: an institutional experience. *J Neurosurg Anesthesiol*. octubre de 2011;23(4):352-6.
20. Disma N, Virag K, Riva T, Kaufmann J, Engelhardt T, Habre W, et al. Difficult tracheal intubation in neonates and infants. NEonate and Children audiT of Anaesthesia pRactice IN Europe (NECTARINE): a prospective European multicentre observational study. *Br J Anaesth*. junio de 2021;126(6):1173-81.
21. Shi X hua, Yin N, Fei J, Huang H qiang, Jiang W xu. [Assessment and management of difficult airways in neonates with Pierre Robin sequence]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 3 de abril de 2012;92(13):886-8.
22. Bevilacqua S, Nicolini A, Del Sarto P, Genovesi M, Moschetti R, Scebba L, et al. Difficult intubation in paediatric cardiac surgery. Significance of age. Association with Down's syndrome. *Minerva Anesthesiol*. 1996;62(7-8):259-64.
23. Lubianca Neto JF, Fischer GB, Peduzzi FD, L. Junior H, Krumenauer RCP, Richter VT. Achados clínicos e endoscópicos em crianças com estridor. *Rev Bras Otorrinolaringol [Internet]*. mayo de 2002 [citado 2 de enero de 2024];68:314-8. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/rboto/a/QCZMtwn34Pz6b9jb4qwC8Rx/>
24. Arteau-Gauthier I, Leclerc JE, Godbout A. Can we predict a difficult intubation in cleft lip/palate patients? *J Otolaryngol Head Neck Surg*. octubre de 2011;40(5):413-9.

25. Ruchonnet-Metrailler I, Leroy-Terquem E, Stirnemann J, Cros P, Ducoin H, Hadchouel A, et al. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations. *Pediatrics*. mayo de 2014;133(5):e1285-1291.
26. Napolitano N, Soorikian L, Thom C, Jacobs I, Stow J, Garcia-Marcinkiewicz A, et al. Impact of Neonatal Airway Emergencies in a Large Children's Hospital. *Respiratory Care* [Internet]. 1 de octubre de 2018 [citado 2 de enero de 2024];63(Suppl 10). Disponible en: https://rc.rcjournal.com/content/63/Suppl_10/3017643
27. Osses C. H. Vía Aérea Difícil en Pediatría. *Rev Chil Anest*. 2010;39:125-32.
28. Rivera-Tocancipá D, Díaz-Sánchez E. Pediatric airway: as difficult as they say? *Colombian Journal of Anesthesiology*. abril de 2018;46:56-62.
29. Manejo de vía aérea difícil en pacientes con malformaciones craneofaciales [Internet]. [citado 29 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/05/996441/02-2016-6-9.pdf>
30. Juan Pablo Sorolla P. Anomalías craneofaciales. *Rev Med Clin Condes*. 1 de enero de 2010;21(1):5-15.
31. Juan Pablo Sorolla P. Anomalías craneofaciales. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 1 de enero de 2010;21(1):5-15.
32. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg*. junio de 1976;4(2):69-92.
33. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg*. febrero de 1972;36(2):201-11.
34. Pahuja HD, Deshmukh SR, Palsodkar SR, Lande SA. Anaesthetic management of neonate with giant occipital meningoencephalocele: case report. *International Journal of Research in Medical Sciences*. 5 de enero de 2017;3(1):334-7.
35. Sánchez-Molina CJ. Craniofacial malformations and addressing the airway. *Rev Mex Anest*. 15 de mayo de 2015;38(S1):308-9.
36. Sánchez-Molina CJ. Malformaciones craneofaciales y abordaje de la vía aérea. :2.
37. Goyenechea Gutierrez F, Hodelin Tablida R. CRANEOSINOSTOSIS. Review of clinical neurosurgical management of craniosynostosis. 740:1-5.
38. Klebanoff MA, Zemel BS, Buka S, Zierler S. Long-term follow-up of participants in the Collaborative Perinatal Project: tracking the next generation. *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. 1998;12(3):334-46.
39. Jung J, Lam J, Desouza R, Anderson I, Chumas P. Craniosynostosis. *ACNR*. 2 de enero de 2019;18(2):5-11.
40. Giugliano V. C, Gantz V. JT. *Revista Pediatría Electrónica*. *Revista Pediatría Electronica*. abril de 2016;13(1):47-60.

41. Xue FS, Zhang GH, Li P, Sun HT, Li CW, Liu KP, et al. The clinical observation of difficult laryngoscopy and difficult intubation in infants with cleft lip and palate. *Paediatr Anaesth.* marzo de 2006;16(3):283-9.
42. Abdelhameed GA, Ghanem WA, Armanios SH, Abdelrahman TN. Alveolar cleft and maximum cleft width as predictors for difficult laryngoscopy and intubation in patients with unilateral complete cleft lip and palate. *Ain-Shams Journal of Anesthesiology.* 4 de marzo de 2021;13(1):18.

ANEXOS

1. MATRIZ DE CONSISTENCIA

PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN	OBJETIVOS	HIPÓTESIS	VARIABLES	DISEÑO METODOLÓGICO	POBLACIÓN Y MUESTRA	TÉCNICA E INSTRUMENTOS	PLAN DE ANÁLISIS DE DATOS
¿Existe asociación entre malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020?	<p>GENERAL Determinar la asociación entre malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.</p> <p>ESPECÍFICOS - Identificar cual es la malformación craneofacial congénita más frecuentemente asociada a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020.</p>	Existe asociación entre las malformaciones craneofaciales congénitas y la intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020	<p>VARIABLE INDEPENDIENTE Malformación Craneofacial Congénita</p> <p>VARIABLE DEPENDIENTE Intubación difícil</p>	Observacional, transversal, analítico, de casos y controles.	Neonatos atendidos en UCIN del INSNSB durante 2010-2020. Muestra: 238 casos de intubación difícil y 238 controles	Revisión de historias clínicas en el archivo del Instituto. Uso de fichas de recolección de datos en REDCap del INSNSB	Descriptiva: Medias, medianas, frecuencias y porcentajes. Inferencial: OR crudos y ajustados, regresión logística. Uso de Stata v17 para análisis estadísticos

	<ul style="list-style-type: none"> - Identificar si las fisuras faciales se asocian a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020. - Identificar si la atrofia e hipoplasia se asocian a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020. - Identificar si la encefalocele se asocia a intubación difícil en neonatos hospitalizados en UCIN del INSNSB durante los años 2010-2020. 						
--	--	--	--	--	--	--	--

2. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE RELACION Y NATURALEZA	ESCALA DE MEDICIÓN	CATEGORÍA O UNIDAD
Malformacion craneofacial congénita	Anomalías físicas y estructurales presentes en la región craneofacial del neonato.	Medición a través de diagnóstico médico registrado en historias clínicas, incluyendo especificaciones como tipo de malformación	Independiente Cualitativa	Nominal	Fisuras Faciales Encefaloceles Disostosis. Atrofia e Hipoplasia. Neoplasias. Craneosinostosis Otros
Intubacion dificil	Grado de complejidad o desafío encontrado durante el procedimiento de intubación en neonatos.	Registro en la historia clínica de alguno de los siguientes: <ul style="list-style-type: none">• Clasificación de Cormack y Lehane de grado III o IV.• Dos intentos fallidos de intubación.• Uso de una herramienta de asistencia, como un estilo o un boogie, después de la laringoscopia convencional.	Dependiente Cualitativa	Ordinal	Presente Ausente
Edad gestacional al nacer	Tiempo completado del embarazo al momento del nacimiento, medido en semanas.	Registro de la edad gestacional al nacer en la historia clínica del neonato.	Covariable Cuantitativa	Razón	Semanas

Sexo	Género biológico del neonato.	Registro del sexo en la historia clínica del neonato.	Covariable Cualitativa	Nominal	Femenino Masculino
Peso al nacer	Masa corporal del neonato al momento del nacimiento, medida en gramos.	Registro del peso al nacer en la historia clínica del neonato.	Covariable Cuantitativa	Razón	Gramos
Uso de medicación en neonatos	Medicamentos administrados al neonato que podrían afectar la anatomía o la respuesta a la intubación.	Registro de medicación administrada post-nacimiento.	Covariable Cualitativa	Nominal	Sin Medicación Analgésicos/Sedantes Antiinflamatorios Broncodilatadores Otros
Tiempo de hospitalización del neonato	Tiempo total que el neonato permanece en el servicio de neonatología.	Registro de días de estancia en neonatología	Covariable Cuantitativa	Razón	Días
Edad de la madre	Edad de la madre en el momento del embarazo.	Registro de la edad en la historia clínica materna.	Covariable Cuantitativa	Razón	Años
Consumo de sustancias de la madre	Consumo de alcohol, tabaco, drogas ilícitas o cualquier sustancia potencialmente dañina durante el embarazo.	Registro clínico de consumo de sustancias de la madre	Covariable Cualitativa	Nominal	No consume Alcohol Tabaco Otras drogas
Enfermedades maternas	Presencia de enfermedades crónicas o agudas en la madre durante el embarazo.	Registro en la historia clínica materna de diagnósticos médicos.	Covariable Cualitativa	Nominal	Diabetes Gestacional Infecciones virales Hipertensión Crónica Enfermedades autoinmunes
Historia familiar de malformaciones	Presencia de malformaciones craneofaciales en familiares cercanos.	Historial médico familiar registrado en la historia clínica.	Covariable Cualitativa	Nominal	Presente Ausente

Apgar al minuto	Evaluación del estado físico del neonato al minuto de nacer.	Puntaje Apgar registrado en la historia clínica al minuto de nacer.	Covariable, Cualitativa	Ordinal	0-10 Puntos
Apgar a los 5 minutos	Evaluación del estado físico del neonato a los 5 minutos de nacer.	Puntaje Apgar registrado en la historia clínica a los 5 minutos de nacer.	Covariable, Cualitativa	Ordinal	0-10 Puntos
Talla del neonato	Longitud del cuerpo del neonato al nacer.	Medición de la talla del neonato al nacer, registrada en la historia clínica.	Covariable, Cuantitativa	Razón	Centímetros

3. INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

1. Información del Neonato:
 - ID del Neonato: _____
 - Fecha de Nacimiento: // ____
2. Malformación Craneofacial Congénita (Seleccione si aplica):
 - Fisuras Faciales
 - Encefaloceles
 - Disostosis
 - Atrofia e Hipoplasia
 - Neoplasias
 - Craneosinostosis
 - Otros (especificar): _____
3. Intubación Difícil:
 - Presente
 - Ausente
 - Si está presente, especifique:
 - Clasificación de Cormack y Lehane de grado III o IV
 - Dos intentos fallidos de intubación
 - Uso de herramienta de asistencia post-laringoscopia (estilo, boogie)
4. Edad Gestacional al Nacer:
 - _____ semanas
5. Sexo del Neonato:
 - Femenino
 - Masculino
6. Peso al Nacer:
 - _____ gramos
7. Uso de Medicación en el Neonato (Seleccione si aplica):
 - Sin Medicación
 - Analgésicos/Sedantes
 - Antiinflamatorios
 - Broncodilatadores
 - Otros (especificar): _____
8. Tiempo de Hospitalización del Neonato:
 - _____ días
9. Información de la Madre:
 - ID de la Madre: _____
 - Edad de la Madre durante el Embarazo:
 - _____ años
 - Consumo de Sustancias durante el Embarazo (Seleccione si aplica):
 - No consume
 - Alcohol
 - Tabaco
 - Otras drogas (especificar): _____
 - Enfermedades Maternas (Seleccione si aplica):
 - Diabetes Gestacional
 - Infecciones Virales

- Hipertensión Crónica
- Enfermedades Autoinmunes
- Otras (especificar): _____

10. Historia Familiar de Malformaciones:

- Presente
- Ausente

11. Evaluación Apgar:

- Apgar al Minuto:
 - Puntaje: _____ (0-10 puntos)
- Apgar a los 5 Minutos:
 - Puntaje: _____ (0-10 puntos)

12. Talla del Neonato:

- _____ centímetros
-