

Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL)

LIBRO BLANCO 2ª edición

*Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte
Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría
(GEMPSI de la AEP)*

*Coordinador:
Frederic Camarasa Piquer*

Reservados todos los derechos. Ni la totalidad ni parte de este libro pueden reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopias, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

© Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMPSI de la AEP)

Primera edición: 1996
Segunda edición: 2003

ISBN: 84-8473-189-8
Depósito Legal: M-27929-2003

Autores

J. Arimany Manso

Instituto de Medicina Legal de Cataluña.
Generalitat de Catalunya

F. Camarasa Piquer

Coordinador del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP). CAP Rambla. Sant Feliu de Llobregat (Barcelona).

J.J. Cardesa García

Departamento de Patología y Clínica Humanas. Área de Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad de Extremadura. Badajoz.
Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.
Hospital Materno Infantil.
Servicio Extremeño de Salud. Badajoz.

A. Delgado Rubio

Catedrático de Pediatría y Puericultura de la Universidad del País Vasco. Presidente de la Asociación Española de Pediatría.

M. Fiol Jaume

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca.

C. Gómez García

Presidenta de la Asociación Española de Enfermería de la Infancia. Catedrática de Enfermería Infantil. Profesora.

I. Gómez de Terreros

Profesor Titular y Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

I. Izquierdo Macián

Médico Adjunto de la UCIN. S. Neonatología. H.U. La Fe. Valencia.
Miembro del GEPMSI de la AEP.

M.T. Labayru Echeverría

Médico Adjunto Unidad de Lactantes. Hospital de Cruces. Baracaldo. Secretaria del «Grupo de trabajo para el estudio y prevención de la muerte súbita del lactante» (GEPMSL) de la AEP.

J. Leal de la Rosa

Médico Adjunto del S. de Pediatría General. H. Infantil La Paz. Madrid.
Miembro del Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del lactante (GEMSI) de la AEP.

J. López López

Médico Adjunto del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil Carlos Haya. Málaga. Referente regional del Grupo de Trabajo para el S.M.S.L. de la A.E.P.

M. López Narbona

Psicóloga Clínica infanto-juvenil.
Coordinadora de la Unidad de Salud Mental Infantil (usmi) del Área Hospitalaria Virgen del Rocío. Sevilla.

M. Machuca Contreras

Médico Adjunto. Neumología infantil.
Unidad de Sueño. Hospital Virgen del
Rocío. H. Infantil. Sevilla.

F. Martínón-Torres

Médico Adjunto, Servicio de Críticos,
Intermedios y Urgencias Pediátricas.

J.E. Olivera Olmedo

Jefe Servicio de Pediatría. Hospital Virgen
del Camino, Pamplona.

E. Pérez González

Pediatra. Jefe de Sección de Neonatología.
Hospital Universitario Ntra. Sra. de
Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

M. Rocca Rivarola

Jefe de Departamento Materno-Infantil
Hospital Universitario Austral. Bs.As.
Argentina. Coordinador del Comité de
Muerte Súbita de la Asociación
Latinoamericana de Pediatría. ALAPE.

M.P. Suárez Mier

Doctora en Medicina. Especialista en
Anatomía Patológica. Facultativo de la
Sección de Histopatología. Instituto
Nacional de Toxicología de Madrid.

P. Villegas Resa

Presidenta de la asociación de padres
APMSLM (Asociación para la Prevención
de la Muerte Súbita del Lactante en Madrid).

Colaboradores

B. Aguilera Tapia

Doctora en Medicina. Especialista en Anatomía Patológica. Facultativo de la Sección de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología de Madrid.

V. Alonso Morales

Médico Residente del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil. Carlos Haya. Málaga.

E. Aznal Sainz

Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino, Pamplona.

E. Galán Gómez

Departamento de Patología y Clínica Humanas. Área de Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad de Extremadura. Badajoz. Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Hospital Materno Infantil. Servicio Extremeño de Salud. Badajoz.

R. Hernández Rastrollo

Departamento de Patología y Clínica Humanas. Área de Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad de Extremadura. Badajoz. Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Hospital Materno Infantil. Servicio Extremeño de Salud. Badajoz.

M.C. Hernández Rodríguez

Pediatra. Médico Adjunto-F.E.A. Sección de Neonatología. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

F.X. Llebaria Enrich

Instituto de Medicina Legal de Cataluña. Generalitat de Catalunya.

J.M. Malo Aragón

Unidad de Pediatría Social. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

A.R. Marrero García

Residente de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

M.E. Martínez Roche

Titular de Enfermería Materno-Infantil. Departamento de Enfermería. Escuela de Enfermería de la Universidad de Murcia. Licenciada en Pedagogía.

J.M. Martín Sánchez

Jefe de Servicio, Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas. Profesor Titular de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Santiago de Compostela. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

F. Pina Roche

Titular de Enfermería Materno-Infantil.
Departamento de Enfermería. Escuela de
Enfermería de la Universidad de Murcia.
Licenciada en Pedagogía.

LL. Puig Bausili

Instituto de Medicina Legal de Cataluña.
Generalitat de Catalunya .

A. Rodríguez Núñez

Médico Adjunto, Servicio de Críticos,
Intermedios y Urgencias Pediátricas.
Profesor Asociado de Pediatría, Facultad
de Medicina, Universidad de Santiago de
Compostela.

P. Sebastián Vicente

Diplomada Universitaria en Enfermería.
Licenciada en Pedagogía.

M. Sancho Ruiz

Doctor en Medicina. Médico Forense.
Director del Instituto Nacional de
Toxicología.

L. Zarallo Cortés

Departamento de Patología y Clínica
Humanas. Área de Pediatría. Facultad de
Medicina de la Universidad de
Extremadura. Badajoz. Departamento de
Pediatría del Complejo Hospitalario
Universitario de Badajoz. Hospital
Materno Infantil. Servicio Extremeño de
Salud. Badajoz.

Índice

PREFACIO

F. Camarasa Piquer	XI
--------------------------	----

INTRODUCCIÓN

A. Delgado Rubio.....	XIII
-----------------------	------

PONENCIAS

1. Evolución del síndrome de la muerte súbita del lactante en los países desarrollados. Situación actual en España <i>F. Camarasa Piquer</i>	1
2. Campañas preventivas que han rebajado la incidencia de la muerte súbita del lactante <i>J.E. Olivera Olmedo, E. Aznal Sainz, M. Labayru Echevarría</i>	15
3. Situación del síndrome de muerte súbita del lactante en Latinoamérica <i>M. Rocca Rivarola</i>	21
4. Epidemiología del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) <i>J.J. Cardesa García, E. Galán Gómez, R. Hernández Rastrollo, L. Zarallo Cortés</i>	34
5. Principales hipótesis y teorías patogénicas del SMSL <i>E. Pérez González, M.C. Hernández Rodríguez, A.R. Marrero García</i>	46
6. Aspectos jurídicos y médico-legales en la muerte súbita del lactante <i>F.X. Llebaria Enrich, LL. Puig Bausili, J. Arimany Manso</i>	57
7. Funciones del Instituto Nacional de Toxicología en el estudio de las muertes súbitas del lactante <i>M. Sancho Ruiz, M.P. Suárez Mier, B. Aguilera Tapia</i>	62
8. Apnea neonatal: indicaciones de monitorización domiciliar en la población de riesgo de neonatología <i>M. Fiol Jaume</i>	68
9. Episodio aparentemente letal (EAL) en el lactante: diagnóstico diferencial e indicaciones de monitorización domiciliar <i>J. López López, V. Alonso Morales</i>	79

10. Errores innatos del metabolismo. Patología neurológica y muerte súbita del lactante <i>M.T. Labayru Echeverría</i>	90
11. Patología digestiva y muerte súbita del lactante <i>J. Leal de la Rosa</i>	103
12. Patología cardiogénica y MSL <i>I. Izquierdo Macián</i>	113
13. Patología respiratoria-otorrinolaringológica y M.S.L. <i>M. Machuca Contreras</i>	125
14. Valor del neumocardiograma y del reflejo oculo cardíaco (ROC) en el estudio de la población con riesgo de muerte súbita del lactante <i>F. Martín-Torres, A. Rodríguez Núñez, J.M. Martín Sánchez</i>	134
15. Abuso infantil con resultado de muerte y síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) <i>I. Gómez de Terreros, J.M. Malo Aragón</i>	143
16. Muerte súbita del lactante: abordaje por parte de los profesionales sanitarios <i>M. López Narbona</i>	152
17. Aspectos psicológicos implicados en la muerte súbita. Funciones de las Asociaciones <i>P. Villegas Resa</i>	163
18. Aportación de la enfermería ante el síndrome de la muerte súbita del lactante <i>C. Gómez García, F. Pina Roche, M.E. Martínez Roche, P. Sebastián Vicente</i>	173

ANEXOS

1. Protocolos o Pautas aceptados(as) por el G.E.P.M.S.L. de la A.E.P. en sucesivas Reuniones Anuales Administrativas:	
1.1. Propuesta del desarrollo en España de un «Plan nacional de estudio y prevención de la muerte súbita infantil»	183
1.2. Protocolo de estudio multidisciplinar: epidemiológico, clínico y patológico	188
1.2 bis. Protocolo de autopsia internacional estandarizado para el estudio de la muerte súbita del lactante	191
1.3. Instituto Nacional de Toxicología. Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante	204
1.4. Programa de monitorización cardio-respiratoria domiciliaria (PMD): sus características y desarrollo	207
1.5. Actuación del pediatra ante una «muerte súbita infantil»: aspectos clínico-legales	212
1.6. Clasificación de las muertes súbitas del lactante. Sistemática en el cierre de necropsias	216
1.7. Consenso para la Reducción del riesgo en síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)	220

2.	Datos de organización	
2.1.	Propuesta fundacional	224
2.2.	Representantes, en las 12 Sociedades Regionales de Pediatría, del «Grupo de trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP)	226
2.3.	Comité Ejecutivo del «Grupo de trabajo» para el estudio y prevención de la muerte súbita del lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP)	228
2.4.	Comité de estudio y prevención en muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE)	229
3.	Comunicados oficiales emitidos por el GEPMSL de la AEP	
3.1.	Comunicado oficial	232
3.2.	Comunicado del Grupo para el estudio y prevención de la muerte súbita del lactante (GEPMSL) de la Asociación Española de Pediatría (AEP)	234
3.3.	Editorial	235
3.4.	Artículo especial	241
4.	Folleto publicados	244
4.1.	Díptico de la Campaña Nacional Preventiva, por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la A.E.P.	245
4.2.	Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por el GRUP d'Estudi i Prevenció de la Mort Sobtada Infantil de la Societat Catalana de Pediatría	247
4.3.	Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Catalunya	249
4.4.	Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Murcia	251
4.5.	Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Madrid	253
4.6.	POSTER de la Campaña Nacional para la Prevención del SMSL «PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA». Madrid-Barcelona 19-10-2000	254
4.7.	Información para pediatras de la Campaña Nacional para la Prevención del SMSL «PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA». Madrid-Barcelona 19-10-2000	255

Prefacio

En 1991 se constituyó oficialmente dentro del seno de la Asociación Española de Pediatría, el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la muerte súbita del lactante, con la intención de divulgar el complejo tema del SMSL dentro de la sociedad (médica y civil), desmitificar su existencia y aunar los esfuerzos multidisciplinares de las diferentes especialidades implicadas: pediatras, forenses, patólogos, epidemiólogos, neurofisiólogos, bioquímicos, investigadores, psiquiatras, psicólogos, enfermeras, trabajadores sociales, etc. Es por ello que en 1996, el esfuerzo y dedicación de la mayoría de los integrantes del «Grupo de Trabajo», junto con otros profesionales sensibilizados por el SMSL, permitió la publicación de un «Libro Blanco sobre el SMSL», el primero escrito en castellano, que ofreció una actualizada revisión de la mayoría de temas relacionados con el SMSL y aportó los diferentes protocolos para el estudio de las víctimas por una muerte súbita o para la selección de la población de riesgo aumentado a padecer un SMSL. La paulatina difusión de este Libro Blanco entre la mayoría de pediatras, forenses, especialistas, enfermeras, familias afectadas y personas interesadas por el SMSL, ha permitido un mejor conocimiento y actitud frente a los nuevos casos de muerte súbita del lactante, en nuestro país.

En 1997, la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte In-

fantil), celebró en Barcelona su Congreso Internacional y a la vez la ALAPE (Asociación Latinoamericana de Pediatría) organizó el I Simposio Satélite sobre el SMSL, que permitió difundir entre los países latinoamericanos el Libro Blanco y emplearlo como referencia para trabajar sobre el estudio y prevención del SMSL en aquellos países.

La gran aceptación que tuvo el Libro Blanco en su primera edición y las numerosas peticiones del mismo, que desde su difusión nos han llegado, recomendó que en la Reunión Administrativa Anual que celebró el «Grupo de Trabajo» durante el Congreso de la AEP de 2001, en la ciudad de Cádiz, se decidiera hacer una reedición actualizada del «Libro Blanco sobre el SMSL».

AUTORES

La edición actual, repite la mayoría de capítulos de la anterior edición, que han sido revisados y actualizados por sus respectivos autores y colaboradores. Además se han incorporado nuevos capítulos redactados por expertos en su campo, como son el capítulo que hace referencia a la marcada disminución de la incidencia del SMSL gracias a las Campañas Nacionales que a nivel internacional han difundido consejos preventivos ambientales, fáciles de implantar en aquellos hogares con un recién nacido (dormir sobre la espalda, evitar el tabaquismo durante la gestación

y la lactancia, evitar el sobrecalentamiento, fomentar lactancia materna), el capítulo sobre la situación del SMSL en los países latinoamericanos y por último, el capítulo que hace referencia al abuso infantil y SMSL.

ORGANIZACIÓN Y CONTENIDO

La edición actual, está estructurada en 2 partes. La primera de ellas, lo constituyen los 18 capítulos que describen ampliamente temas diferenciados en relación con el SMSL.

La segunda parte comprende 4 subapartados, que recogen el primero de ellos los protocolos o pautas aprobadas por el «Grupo de Trabajo», que han sido revisados (as). Se ha añadido un anexo que hace referencia a un Protocolo de autopsia internacional estandarizado para el estudio del SMSL y el anexo de Concenso para la Reducción del riesgo en síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) acordado por el Comité en Síndrome de muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE). El siguiente subapartado recoge los Datos de Organización del «Grupo de Trabajo del SMSL de la AEP» y se ha añadido otro anexo con la composición detallada de los componentes del Comité del SMSL en la ALAPE. El tercer subapartado, recoge los comunicados oficiales del «Grupo de Trabajo» aparecidos en publicaciones oficiales desde la edición anterior del Libro

Blanco hasta la actualidad. El cuarto subapartado, recoge los Folletos publicados sobre el SMSL para su difusión, a los que se ha añadido copia del Folleto divulgativo de la nueva Asociación de Padres afectados por el SMSL de la Comunidad de Madrid legalizada en 1999 y la reproducción del poster y del folleto empleados para la Campaña Nacional que el «Grupo de Trabajo de la AEP» usó en Octubre de 2.001, con el lema «PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA».

Mención especial, merece la magnífica Introducción a la presente edición, redactada por el actual Presidente de la AEP, Profesor Alfonso Delgado Rubio, que refleja la inestimable colaboración que la Junta Directiva de la AEP, siempre ha brindado a su «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL.

Por último agradecer el entusiasmo y esfuerzo de los diferentes autores y colaboradores en la redacción de los capítulos y anexos que se les encomendó, en la presente edición del Libro Blanco, que ayudará a erradicar el SMSL en nuestro país y en los países de Latinoamérica.

Dr. Frederic Camarasa Piquer

*Coordinador del «Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría»
(G.E.P.M.S.L. de la A.E.P.)*

Introducción

A. Delgado Rubio

Catedrático de Pediatría y Puericultura de la Universidad del País Vasco.
Presidente de la Asociación Española de Pediatría.

El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) constituye la situación más estresante que pueden enfrentar los padres en el hecho de perder a un hijo, que por sí mismo, supone una vivencia tan antinatural como desgarradora. El que una madre acuda feliz a la cuna de su hijo, lleno de vida cuando lo dejó, para cogerlo en sus brazos, se percate (tardará mucho en hacerlo) de que está muerto, constituye una experiencia que probablemente no tiene parangón entre las desdichas que puedan acontecer a los humanos.

Sin embargo esta situación se repite cada día cientos, quizás miles de veces, en todos los países del mundo. Este hecho ha llevado a que el SMSL constituye la primera causa de muerte en el primer año de vida en los países desarrollados.

El SMSL supone, por razones obvias, una enorme preocupación mundial y en los últimos decenios del siglo XX se han sentado las bases y se han puesto en marcha estudios epidemiológicos, clínicos, neurofisiológicos, anatomopatológicos, etc. que están permitiendo un mejor conocimiento del SMSL y de los factores relacionados con el mismo.

La definición del SMSL ha ido evolucionando a lo largo del tiempo a medida de que los factores implicados van siendo mejor conocidos y probablemente este di-

namismo corre paralelo con la verosimilitud de las etiologías barajadas hasta tal punto que puede ser una entidad de etiología multifactorial.

El diagnóstico de SMSL debe ser muy preciso y en este sentido se debe extremar el rigor al plantear unos protocolos necrópsicos muy exigentes y a la necesidad de hacer un diagnóstico diferencial amplio y correcto con los cuadros de muertes imprevistas que pueden presentar características similares en el SMSL.

La Asociación Española de Pediatría (AEP), como lo han hecho otras Sociedades Científicas, preocupada por la incidencia y trascendencia del SMSL en nuestro país, lleva años desarrollando estudios a través de su «Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante» a fin de conocer la real incidencia de esta entidad en nuestro medio; de desentrañar los factores de riesgo, de dar a conocer este cuadro entre los profesionales sanitarios y sobre todo de dar los consejos y normas orientadas a disminuir y, ojalá, a hacer desaparecer el SMSL en nuestro medio.

Se trata de un esfuerzo multidisciplinar y multicéntrico en el que estamos todos implicados, pero de forma más concreta los expertos en el tema. Este libro que me honro en presentar es el esfuerzo de una serie de autores que abordan el

SMSL desde distintas vertientes a fin de dar una visión completa de esta entidad que sigue siendo una terrible amenaza para la vida en los primeros meses de la existencia de nuestros niños.

Los avances en el conocimiento del SMSL han permitido precisar qué medidas tan elementales como: poner a los niños a dormir boca arriba; evitar el tabaquismo por parte de los padres durante el embarazo y tras el nacimiento; evitar los colchones blandos, el sobrecalentamiento, dormir en la misma cama de los niños y promover la lactancia materna son normas que aplicadas de forma sistemática constituyen la mejor profilaxis del SMSL.

Todos los Pediatras debemos actuar, una vez más, como educadores sanitario y difundir estos consejos para que se incorporen a la cultura sanitaria de la población, ya que de su aplicación se obtendrán excelentes resultados.

Queremos por último expresar nuestro agradecimiento al Dr. Frederic Camarasa, Coordinador del Grupo de Trabajo del SMSL de la AEP por su labor de muchos años, por su dedicación y entusiasmo renovados ya que junto al resto de los componentes del grupo nos brindan un libro que marcará un hito en el conocimiento y sobre todo, lo que es más importante, en la prevención del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante.

1. Evolución del síndrome de la muerte súbita del lactante en los países desarrollados. Situación actual en España

F. Camarasa Piquer

Coordinador del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP). CAP Rambla. Sant Feliu de Llobregat (Barcelona)

EL SMSL EN LOS PAÍSES DESARROLLADOS

Uno de los hechos más desesperantes que puede suceder a unos padres es perder a su hijo por el síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL); el niño, cuya salud saltaba a la vista, es encontrado muerto en su cuna.

Se sabe que el SMSL (SIDS en inglés) es un problema universal y grave. A pesar de todas las investigaciones realizadas en los últimos años, permanece impredecible e imprevisible. Sin embargo no es una situación nueva. Quizás la primera referencia se remonte al Antiguo Testamento, con el juicio del Rey Salomón. Una buena descripción histórica de la evolución del problema de la antigüedad a nuestros días aparece en el artículo de Rusell-Jones⁽¹⁾.

La historia del SMSL ha tenido varios períodos. Un primer tiempo previo a la revolución industrial, en que estuvo inadvertido debido a las duras condiciones sociales y a la altísima mortalidad infantil⁽²⁾. Con el paso del tiempo (1950-1980), gracias a los progresos médicos, decreció la mortalidad infantil mientras que el SMSL permanecía con cifras de incidencia inamovibles (alrededor del 3 por 1.000 de nacidos vivos) (Fig. 1), apareciendo como

la primera causa de muerte en los niños menores de un año⁽³⁾.

En una segunda fase, segunda mitad del siglo XX, los hallazgos de alargamiento del timo, crearon la teoría del «*status* timo-linfático», atribuyendo la muerte a asfixia por engrosamiento y alargamiento del timo. Este síndrome se atribuía a la falta de respuesta frente a estímulos nocivos. Los patólogos cuestionaron este diagnóstico, cuando se comprobó que niños que murieron por traumatismos u otras causas, también tenían el timo agrandado. A pesar de todo, esta causa fue aceptada hasta pasados los años 1940, tratando a los niños mediante radiación tímica⁽⁴⁾.

La radiación profiláctica del timo estuvo de moda para todos los recién nacidos. Por suerte este tratamiento dejó de utilizarse, ya que se ha descrito la aparición de carcinoma de tiroides subsiguientemente a la radiación tímica⁽⁵⁾.

La tercera etapa corresponde a las teorías del infanticidio (ahogamiento) y asfixia del niño, con los padres como principales responsables. Hay que señalar que en las primeras décadas del siglo era bastante frecuente que los lactantes durmieran en la misma cama de los padres -aunque menos, en las altas capas sociales-, por

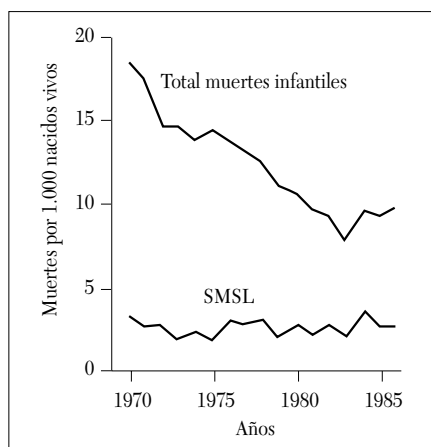


FIGURA 1. Distribución por edades (en días) del número de muertes por SMSL, comparado con otras causas de muerte distintas al SMSL, en el primer año de vida. La incidencia de casos de SMSL se mantiene estable, mientras que las otras causas de muerte van disminuyendo en el transcurso de los años. (Tomado de Peterson, cita 3).

lo que si aparecía un niño muerto por la mañana, se asumía que había sido por asfixia. Esta teoría dura hasta la década de los 50. Es en esta fase cuando mediante series de necropsia cuidadosamente controladas por tres jueces, Werne, Garrow y Adelson, se empieza a buscar una explicación fisiológica a esas muertes, estableciéndose claras diferencias entre muerte violenta y muerte súbita. Por otro lado, en esta época se publicó un artículo que señalaba la dificultad de ahogarse y/o asfixiarse accidentalmente un lactante de dos o tres meses, no encontrando aumentos del CO₂ ni caídas en el O₂ de niños tapados solamente por mantas⁽⁶⁾.

En la década de 1950 se empieza a documentar la muerte de los niños fallecidos y se reconoce la necesidad de investigar este hecho por la comunidad científica.

En la década de los años 60 se inicia la investigación descriptiva de las características patológicas de los informes de las necropsias⁽⁷⁾.

En 1963, en la ciudad de Seattle (EE.UU.) se celebra la Primera Conferencia sobre Causas de la Muerte Súbita del Lactante; fue escenario de una amplia concentración de científicos, venidos de diferentes puntos del planeta, con un objetivo común: el intercambio de información y puntos de vista acerca de la muerte súbita en los primeros meses de la vida; constituía el primer intento a gran escala de abordar este problema, partiendo del diálogo multidisciplinar que supone la presencia de pediatras, patólogos, forenses, virólogos, bacteriólogos, bioestadistas, etc.⁽⁸⁾. El National Institute of Health de EE.UU. convocaba seis años más tarde, en 1969, el Segundo Congreso Internacional del SMSL. Fue un año básico y clarificador, puesto que se llega a un acuerdo sobre la definición del SMSL y asimismo se establece la necesidad de desarrollar un protocolo estándar de necropsia; además se reconoce la necesidad de investigar sobre la apnea infantil en lactantes diagnosticados de *near-miss* o muerte súbita resucitada⁽⁹⁾, lo que actualmente se denomina episodio aparentemente letal.

Hasta 1972 abundan las ideas sobre posibles causas del SMSL y fue cuando Steinscheider publica un informe de investigación en el que relaciona las apneas prolongadas durante el sueño en niños con episodios de *near-miss*, que posteriormente murieron de muerte súbita. A consecuencia de ello se inicia la monitorización cardio-respiratoria domiciliar y se dedica especial atención a detectar trastornos que actúen en los centros cardio-respiratorios ubicados en el tallo cerebral

y en el seno carotídeo, que pueden conducir a apneas prolongadas y causar la muerte⁽¹⁰⁾.

Es en esta fase cuando se empieza a desarrollar la legislación respecto al tema en los países avanzados. En 1972 se celebra en EE.UU. el Primer Congreso de Investigación sobre el *Sudden Infant Death Syndrome* (SIDS) (SMSL adaptado al castellano) que dará lugar en 1974 al Decreto sobre SIDS, que crea programas de asesoramiento a las familias con casos de SMSL y facilita la divulgación de materiales educativos que sirvieron para proteger a los padres del injusto hostigamiento a que la sociedad les sometía cuando moría un niño en estas circunstancias. El Decreto también estableció programas de investigación biomédica sobre causas y prevención del SMSL a través de organismos oficiales del país⁽⁴⁾.

En 1978 la Academia Americana de Pediatría (AAP), aprueba el uso de monitores de apneas a domicilio, bajo la supervisión de profesionales médicos⁽¹¹⁾.

Con el fin de precisar los conocimientos, se creyó conveniente coordinar esfuerzos a nivel internacional en un intento de comprobar cada una de las diversas hipótesis que intentaban explicar el cuadro y que se referían a muy diversos órganos y sistemas.

Los resultados fueron expuestos en una reunión celebrada en Baltimore en 1982. Aunque se aportaron muchos datos de interés, los trabajos resultaron en conjunto decepcionantes. Distaba mucho de poderse establecer la etiología cierta del proceso, multiplicándose, en cambio, los interrogantes sobre nuevas causas, apenas consideradas hasta entonces.

Emery ilustraba en aquella reunión de Baltimore, con un curioso diagrama, los

mecanismos últimos que conducen finalmente a la muerte, tanto en niños con SMSL como en otros niños (Fig. 2). En él se mostraba cómo las más diversas patologías confluyen en un círculo letal que, a modo de remolinos, se originan a partir del fracaso de las funciones esenciales para el mantenimiento de la vida: la función cardíaca, la respiración y la función reguladora propia del sistema nervioso central⁽¹²⁾.

Se han avanzado cientos de hipótesis para explicar estas muertes restantes, frecuentemente sin apoyo experimental o sólo con pruebas incompletas y sin corroborar⁽¹³⁾.

En 1986 la Academia Americana de Pediatría publicó una Declaración de Consenso, dedicada a cuestiones fundamentales sobre SMSL como la apnea infantil y la monitorización domiciliaria⁽¹⁴⁾.

En Europa, durante la década de los 80, cada año morían alrededor de 10.000 lactantes por el SMSL, lo cual, unido al progresivo descenso de sus índices de natalidad, mereció una especial atención de la Comisión de Salud Pública de la Unión Europea. Con la intención de abordar este importante tema en Europa, en junio de 1991 se celebró, en la ciudad francesa de Rouen, el Congreso de Fundación de la ESPID (Sociedad Europea para el Estudio y Prevención de la Muerte Infantil) (Fig. 3). Congresistas de todo el mundo se reunieron con la intención de juntar el esfuerzo multidisciplinar (pediatras, patólogos, forenses, epidemiólogos, neurofisiólogos, bioquímicos, investigadores, psicólogos, psiquiatras, etc.) y multinacional que permitiera atender más eficazmente los variados aspectos del SMSL en Europa y en el resto del mundo⁽¹⁵⁾.

Los estudios emprendidos han permitido lograr definiciones comunes, es-

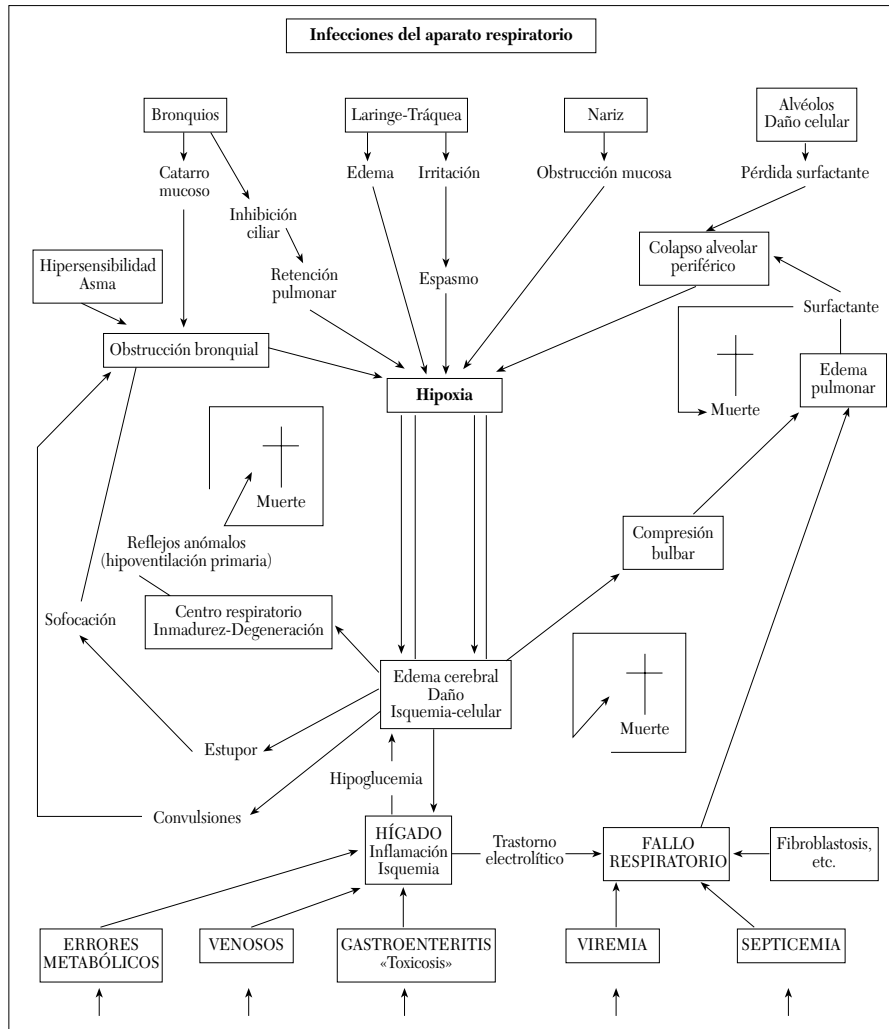


FIGURA 2. Diagrama de los mecanismos etiopatogénicos que pueden conducir a una muerte súbita del lactante (Tomado de Emery, cita 12).

tandarizar las evaluaciones de los datos epidemiológicos, clínicos, psicológicos y de los hallazgos *post-mortem*. La ESPID se encarga de divulgar toda la información obtenida con el propósito de encontrar

«estrategias de prevención» comunes a todos los países. Estos esfuerzos se concentran en el periodo infantil de la vida comprendido desde la primera semana hasta los 12 meses de edad, incluyendo todas las



FIGURA 3. Anagrama de la E.S.P.I.D. (Sociedad Europea para el Estudio y Prevención de la Muerte Infantil).

causas de mortalidad, sin restringirse sólo al SMSL. Dentro de su actividad la ESPID colabora con todas las sociedades científicas existentes para mejorar la morbilidad y mortalidad infantiles.

La ESPID, desde su Congreso de fundación, cada año ha organizado un Congreso Anual; España –en Barcelona–, acogió, en 1997, el VII Congreso Internacional de la ESPID, con el lema «De la Epidemiología a la Biología Molecular en el SMSL»⁽¹⁶⁾.

La ESPID y el colectivo de especialidades médicas que trabajan para erradicar la MSL en el mundo ya tienen, desde 1997, una publicación propia, llamada *Sudden Infant Death Syndrome and Infant Mortality*, que se edita en Nueva York con una periodicidad trimestral y que pretende recopilar todos los trabajos multidisciplinarios para su difusión mundial⁽¹⁷⁾.

PROGRESOS EN EL ESTUDIO Y PREVENCIÓN DEL SMSL EN EL MUNDO

Desde 1991 el SMSL se define clínicamente como «la muerte inesperada de un lactante que permanece inexplicada después de una minuciosa investigación del caso que incluye realización de una autopsia completa, examen del lugar de la muerte y revisión de la historia clínica pre-

via». Cuando se dio esta definición, dos cosas quedaron muy claras, por un lado la necesidad de diagnosticar una causa de muerte desde el punto de vista morfológico –aunque clínicamente no se hubiera sospechado– y, por otro, la imposibilidad de encontrar la etiología en muchos casos; debía llegarse al diagnóstico de muerte súbita por exclusión de otras causas, después de la práctica de una necropsia minuciosa⁽¹⁸⁾.

Los patólogos siguen siendo protagonistas importantes para facilitar un diagnóstico de exclusión del SMSL y definir los grupos de riesgo para una futura prevención de nuevos casos, a partir de una clasificación anatómo-patológica de los fallecidos autopsiados (Fig. 4). Además es preciso clasificar cada una de las muertes, hacer una evaluación que permita objetivamente establecer el significado de cada una de las lesiones observadas, sean importantes o mínimas. No es nada fácil ser objetivos en la interpretación de hechos histológicos y menos todavía cuando hay que admitir como alteraciones normales en un importante número de casos (40% aproximadamente), que habían estado silentes desde el punto de vista clínico. Debe tenerse siempre presente que en toda muerte ha de encontrarse la causa fundamental, la causa inmediata, la causa última y los factores contribuyentes, en muchas ocasiones difíciles de definir, sólo a partir del estudio anatómo-patológico. Existe un triángulo de interacción entre el desarrollo del lactante, su situación inmunológica peculiar y las noxas que le afectan, hechos que condicionan su respuesta particular y letal. En cualquier caso, éstos son los puntos más importantes que se han de estudiar en el examen *post-mortem*. Pero éste triángulo fatal, donde

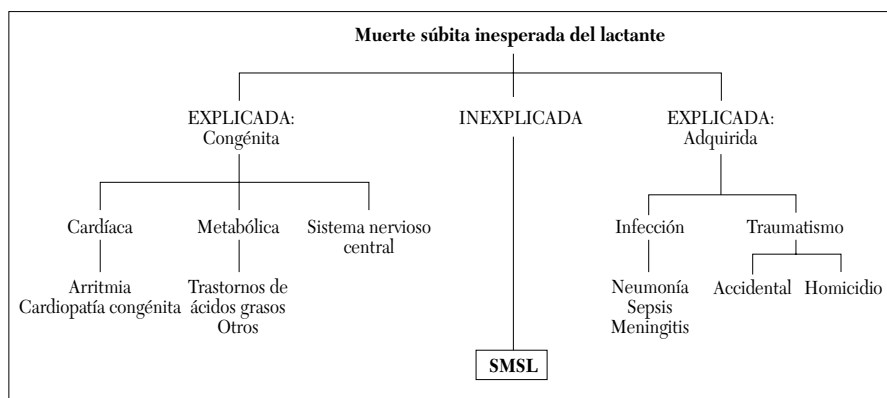


FIGURA 4. Diagnóstico diferencial de la muerte súbita inesperada del lactante. La necropsia es necesaria para excluir anomalías congénitas o adquiridas, aunque no diagnosticadas clínicamente.

el estudio inmunológico es cada vez más importante en relación con las infecciones latentes o con poca manifestación sintomatológica, no puede avanzar sino es en relación al estado neurofisiológico condicionado por el desarrollo del sistema nervioso central⁽¹⁹⁾.

La mayor dificultad para la clasificación reside en la valoración de los datos histológicos del grupo de lactantes que presentan lesiones correspondientes a la llamada «gray zone» por el grupo americano, queriendo significar que en ocasiones no hay suficiente traducción morfológica, o que son lesiones que no han tenido expresión clínica antes del desenlace inesperado, o que existe una etiología multifactorial que escapa a nuestras posibilidades diagnósticas. En definitiva, hay que decidir en cada situación si una lesión microscópica es lo suficientemente severa como para haber causado la muerte.

Desde que se celebró en 1963 la primera conferencia internacional sobre la etiología del SMSL, se han venido realizando vastas investigaciones, sin poder de-

terminarse la(s) causa(s) última(s) que lo origina(n), por lo que actualmente se considera el SMSL como un proceso multifactorial, que trastorna la respiración y conduce a una muerte inesperada. Hoy en día es imposible hablar de una concreta y única causa del SMSL. Los mecanismos seguramente son múltiples y aparecen netas diferencias entre los resultados de unos investigadores y otros probablemente debido a muchas razones, entre las que está la dificultad para establecer casuísticas que sean comparables.

La figura 5 intenta sintetizar un esquema integrador de los diferentes factores –biológicos y epidemiológicos– que pueden conducir al SMSL⁽¹⁹⁾.

Relacionando factores y teorías, se puede decir que estos niños presentan una serie de cambios tisulares, coherentes con hipoxia crónica, en áreas del tronco cerebral influyentes en la regulación neurovegetativa, que originaría alteraciones del ritmo cardíaco, de la función respiratoria y otras a niveles regulados por el sistema nervioso vegetativo que, junto con otras

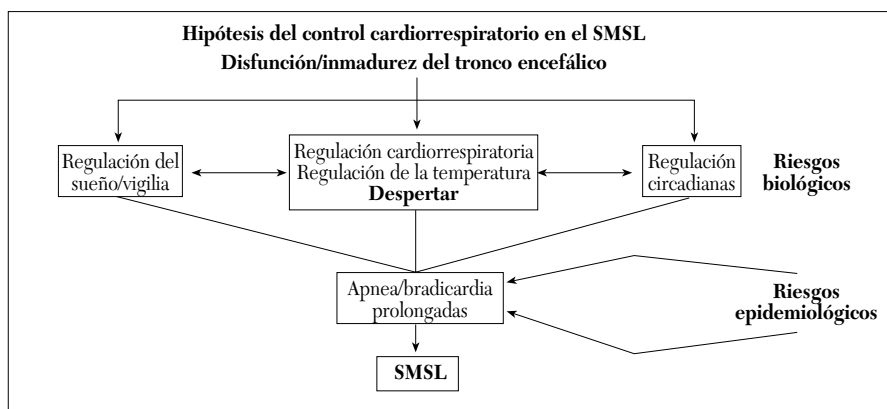


FIGURA 5. Hipótesis de los mecanismos etiopatogénicos que pueden conducir a un síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL).

situaciones externas –posición prono al dormir, infección viral, estrés térmico, etc.–, pueden provocar la muerte.

La teoría cardio-respiratoria es la que sigue manteniéndose en vigor apoyada en diversos hallazgos, como son la persistencia de sinapsis inmaduras en la microestructura del sistema reticular activador, disminución en los mecanismos del *arousal* (despertares) en lactantes que han presentado un episodio aparentemente letal (EAL), alteraciones en neuronas catecolaminérgicas a nivel de las áreas medulares C2m y C2l y del núcleo central de la médula oblongata, gliosis del tronco cerebral que afecta al núcleo ambiguo, núcleo del motor dorsal del vago y núcleo del tracto solitario. Últimamente estas hipótesis se han corroborado en hallazgos neurobiológicos (factores neuroendocrinos), fruto de estudios histológicos *post-mortem*, que han demostrado la existencia de un patrón de inmadurez morfológica de diversas estructuras del sistema nervioso central, incluyendo los centros cardio-respiratorios ubicados en el tronco cerebral⁽²⁰⁾.

La participación de los expertos en biología molecular, en un periodo no demasiado largo, obtendrán el conocimiento del sustrato biológico que permite que, en un individuo, la respuesta frente a una noxa sea correcta, mientras que, en otro, no sea capaz de superarla y producirle su muerte. En esta línea de investigación ya se han publicado trabajos que permiten intuir una posibilidad de progreso en la explicación de casos de SMSL genuinos, ya que las autopsias fueron «blancas». Son trabajos sobre los cuerpos neuroectodérmicos de la vía aérea, el estudio sobre la transmisión de neurotensina cerebral y los avances sobre el metabolismo de la 6-glucosa-fosfatasa⁽¹⁶⁾.

Existen numerosos datos bibliográficos⁽²¹⁻²⁵⁾ en los que parece indiscutible una asociación estadísticamente significativa entre la postura en decúbito prono al dormir de los lactantes y el SMSL. Lo mismo ha ocurrido con el excesivo arropamiento y calor ambiental (sobrecalentamiento o estrés térmico); también con el hábito tabáquico de la madre antes y después del

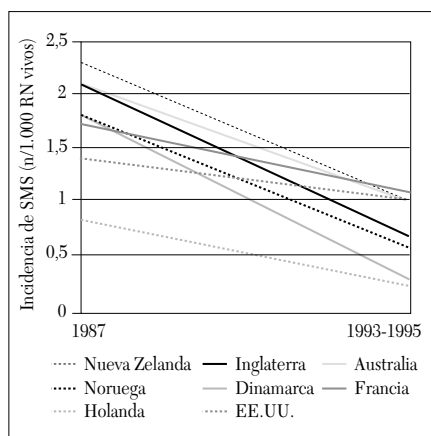


FIGURA 6. Reducción de las tasas de mortalidad por el SMSL, en los países que han realizado «campañas nacionales divulgativas», recomendando el cambio de postura de dormir «boca arriba». Las estadísticas indican que todos los países han reducido a más de la mitad su incidencia de SMSL.

parto y con que el niño comparta la cama con un adulto. El cambio de que los lactantes duerman en «decúbito supino» y el evitar los anteriores factores relacionados con su entorno se ha acompañado indefectiblemente de disminución de las tasas de mortalidad por el SMSL. De aquí que se ha divulgado la necesidad de aconsejar el decúbito supino durante el sueño, evitar el sobrecalentamiento del lactante y suprimir el hábito tábacoico en el ambiente del niño, al ser factores preventivos para evitar el SMSL.

Todos los países que han desarrollado campañas nacionales recomendando estos consejos, a medida que han quedado implantados, se ha reducido a más de la mitad la incidencia del SMSL (Fig. 6)⁽²⁵⁾.

El impacto causado por la muerte súbita de un lactante sobre las familias y sobre la sociedad es más grave que el que



FIGURA 7. Anagrama de SIDS EUROPE que agrupa a todas las fundaciones nacionales de familias afectadas por el síndrome de la muerte súbita del lactante en los países europeos.

cabría suponer por el número de casos. Son numerosos los países que, desde hace años, cuentan con fundaciones nacionales dedicadas exclusivamente al SMSL, que aunan los esfuerzos interdisciplinarios que permitan abrigar la esperanza de llegar a identificar a las víctimas potenciales del SMSL y señalar las etapas a recorrer para su salvación. Folletos informativos destinados a las familias afectadas por el SMSL han sido editados por cada una de las fundaciones nacionales del SMSL. SIDS Europe (Fig. 7) agrupa a todas las fundaciones nacionales de Europa. Sus principales atribuciones coinciden con las de la Fundación SMSL (SIDS) americana, que en 1988 celebró su 25 aniversario de constitución (Tabla I).

Dentro de sus logros, destaca que cuando se comunica a unos padres que su hijo ha fallecido víctima del SMSL, la mayoría saben de qué se trata. Afirma también que de los casos de SMSL que han tenido durante este período, la gran mayoría presentan características epidemiológicas, clínicas y patológicas comunes. Concluyen con recomendaciones básicas⁽²⁶⁾.

TABLA I. Principales atribuciones de las «fundaciones nacionales de familias» afectadas por el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

1. Divulgar el tema del SMSL dentro de la sociedad
2. Recomendar a las familias afectadas de la realización de una autopsia a todos los lactantes que fallecen de forma inexplicable, que permitirá usar correctamente el término SMSL
3. «Humanizar el trato» ante una muerte súbita de lactante
4. Apoyo a las familias afectadas en el momento del fallecimiento y también después
5. Asesoramiento a los padres afectados ante un nuevo hijo
6. Apoyo económico para la investigación
7. Contactos entre las fundaciones nacionales de padres afectados por el SMSL
8. Integrarse en la familia internacional de fundaciones de SMSL del mundo (con un presidencia y una secretaria general, actualmente vigentes y operativas)

Evolución del SMSL en España

En 1986, se realizó por primera vez en nuestro país, en 5 hospitales pediátricos, un estudio conjunto protocolizado para la selección de la población infantil de riesgo a presentar una muerte súbita y su inclusión en un «programa de vigilancia cardio-respiratoria domiciliaria». El estudio, fue muy útil desde el punto de vista clínico, pero a la vez permitió comprobar la precaria situación que el tema del SMSL tenía en España⁽²⁷⁾.

Antes de este estudio la atención por el tema había sido escaso en nuestro país, algunos trabajos publicados de «puesta al día» –revisiones bibliográficas– y uno solo, de casuística –revisión por anatomopatólogos–⁽²⁸⁾. El SMSL se mencionaba

brevemente en los tratados de pediatría españoles –en letra pequeña y dentro de los apartados de miscelánea–. Las prioridades asistenciales que ha tenido la Sanidad de nuestro país conllevó a que los pediatras españoles conocieran lo mínimo sobre esta compleja entidad y se le dedicaba una escasa atención⁽²⁹⁾.

Según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) de la OMS, según sea por causa respiratoria, infecciosa, malformación, accidente, perinatal tardía, SMSL o mal definida, observamos que la incidencia por el SMSL en la mayoría de países de la Unión Europea, revela un progresivo aumento de su tasa de incidencia (entre 1,5 a 2 por 1.000 nacidos vivos), que la ha convertido en la primera causa de muerte del periodo postnatal en aquellos países. En cambio, en España, observamos que las tasas de mortalidad por el SMSL oscilan desde el 0,15 por 1.000 en 1984 hasta el 0,23 por 1.000 en 1989 y el SMSL representa la quinta causa de muerte del periodo postnatal⁽²⁹⁾.

Aplicando en España el *ratio* promedio de incidencia de mortalidad por el SMSL de los países industrializados –de 1,5 a 2 por 1.000 de nacidos vivos–, cada año morirían alrededor de 900 lactantes por el SMSL en nuestro país, que contrasta con el apenas centenar de casos que se contabilizan cada año, situación que no se puede aceptar como real y que posiblemente cambiaría si se realizara un estudio necrópsico sistemático y obligado ante toda muerte súbita infantil⁽²⁹⁾.

El estudio clínico de 1986 permitió que en 1987, dentro de la Reunión Anual de la AEP –en Córdoba–, se celebrara la primera mesa redonda sobre SMSL⁽²⁷⁾ y desde entonces el interés por el tema ha ido paulatinamente en aumento⁽³⁰⁻³³⁾.

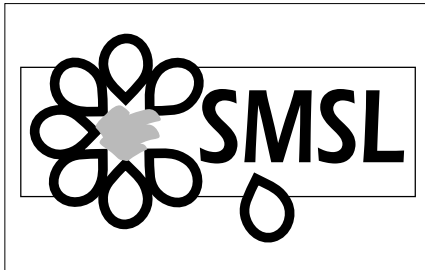


FIGURA 8. Anagrama del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP).

La Asociación Española de Pediatría (AEP), en 1991, fomentó que dentro de su seno quedara formalmente constituido, un «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante (GEPMSL de la AEP) (Fig. 8); en él, están representadas las 12 sociedades regionales de pediatría de la AEP y se asumió el compromiso de aplicar los diversos «protocolos» aceptados por el GEPMSL, en cada Sociedad Regional de Pediatría. Dentro del GEPMSL, las especialidades médicas implicadas con el complejo tema del SMSL (pediatras, patólogos, forenses, epidemiólogos, bioquímicos, neurofisiólogos, investigadores, psicólogos, sociólogos, etc.) pueden reunirse, intercambiar información, recoger datos, promover medidas preventivas y adoptar programas de actuación unificados.

Se hace imprescindible informar a la sociedad -a los padres y a los propios médicos- del amplio contexto que comprende el tema de la MSL, que permita «humanizar y normalizar» todo el entorno que se genera ante un fallecimiento tan inesperado⁽³¹⁾.

Durante la reunión anual (Palma de Mallorca-1991), quedó elegido el Comité

TABLA II. «Grupos Permanentes de Trabajo» de la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil)

1. Epidemiología y Salud Pública
2. Teorías de investigación fisio-patógenas
3. Estudios clínicos
4. Estudios anatómo-patológicos
5. Asistencia psico-social a familias afectadas
6. Investigación de biología molecular

Ejecutivo del GEPMSL de la AEP y también se nombraron a los responsables de los diferentes «grupos permanentes de trabajo», siguiendo las normas de la ESPID (Tabla II).

En 1994, el «Grup d'Estudi i Prevenció de la Mort Sòbta del Lactant de la Societat Catalana de Pediatría» organizó, en Barcelona, aprovechando el marco de la reunión anual de la AEP, el I Symposium Nacional sobre SMSL. Desde entonces, cada 2 años se han celebrado simposios satélites al congreso de la AEP en Santiago de Compostela (1996), Torremolinos (1998) y Santa Cruz de Tenerife (2000), aportando dinámica, experiencia e informaciones con la intención de mejorar, paulatinamente, el nivel de atención del SMSL y poder obtener resultados en España, que desde hace años ya consiguen la mayoría de los países de nuestro entorno.

Desde 1988 hasta la actualidad, han sido numerosas las publicaciones de revisión del tema⁽³⁴⁻⁴⁰⁾, aportaciones sobre resultados clínicos o epidemiológicos⁽⁴¹⁻⁴⁶⁾; incluso los libros de texto españoles de pediatría le dedican un capítulo exclusivo y más amplio, respecto a anteriores ediciones^(47, 48).

El GEPMSL colabora actualmente con los representantes de las 3 asociacio-

nes de «familias afectadas por el SMSL», que ya se han formado –Cataluña, Murcia y Madrid– y pretenden estimular la creación de asociaciones similares en cada una de las restantes sociedades regionales de pediatría; una vez conseguido este propósito, se podría crear una fundación nacional, con importantes compromisos de información y asesoramiento a las familias afectadas y de apoyo a la investigación, como viene siendo habitual, desde hace años, en los países industrializados.

La aplicación de los progresos sobre el tema del SMSL en los países de nuestro entorno les ha permitido disminuir a más de la mitad sus cifras de incidencia. A ello ha contribuido el que sus características hayan sido ampliamente «divulgadas» dentro de su sociedad y «desmitificada» su existencia.

Los propósitos que el GEPMSL de la AEP quiere transmitir quedan reflejados en la tabla III, en cada uno de los apartados del «Plan de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante en España»⁽²⁹⁾. El Grupo publicó en 1996 un Libro Blanco sobre SMSL que recopila una puesta al día muy exhaustiva del amplio tema del SMSL, el único que se ha escrito en castellano y que ha tenido una gran acogida entre los pediatras españoles y en los de habla hispana⁽⁴⁹⁾. Transcurridos 10 años desde la formación del GEPMSL de la AEP, se ha conseguido una marcada sensibilización e interés de la sociedad civil y del estamento médico en nuestro país⁽⁵⁰⁾. En el mes de octubre de 2000, con el lema «Pónle a dormir boca arriba» (Fig. 9), el «Grupo de Trabajo» de la AEP, con el patrocinio de firmas comerciales y el respaldo de las instituciones, realizó una campaña nacional divulgativa con la intención de transmitir consejos preventi-

TABLA III. «Plan de estudio y prevención de la muerte súbita del lactante en España», aprobado por el GEPMSL de la AEP

I. Investigación

- Necropsia obligada de todas las MSL
- Clasificar las MSL según los hallazgos anatómo-patológicos
- Esclarecer y orientar la etiopatogenia de las MSL
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSL y del SMSL
- Obtener el «perfil epidemiológico» de las víctimas

II. Prevención

1. Estudio y atención de los «grupos de riesgo»:
 - Lactantes y pretérminos sintomáticos (con episodios de apnea, cianosis o hipotonía)
 - Hermanos de víctimas por un SMSL (sucesivos o gemelos)
2. Aplicar «scoring epidemiológico de riesgo» entre la población recién nacida de las maternidades
3. Incluir y seguir a la «población seleccionada de riesgo» en «programa de monitorización cardio-respiratoria domiciliaria»

III. Información

1. Social:
 - Divulgación del tema del SMSL en la sociedad
 - Asesorar a las «asociaciones de padres afectados»
2. Administrativa:
 - Coordinación judicial y médico-forense ante todas las MSL
3. Médico-sanitaria:
 - Desarrollar las funciones del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la MSL de la AEP, adscrito a la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil)

vos del SMSL⁽⁵¹⁾. La campaña mereció el Premio a la mejor «Iniciativa en Fomen-

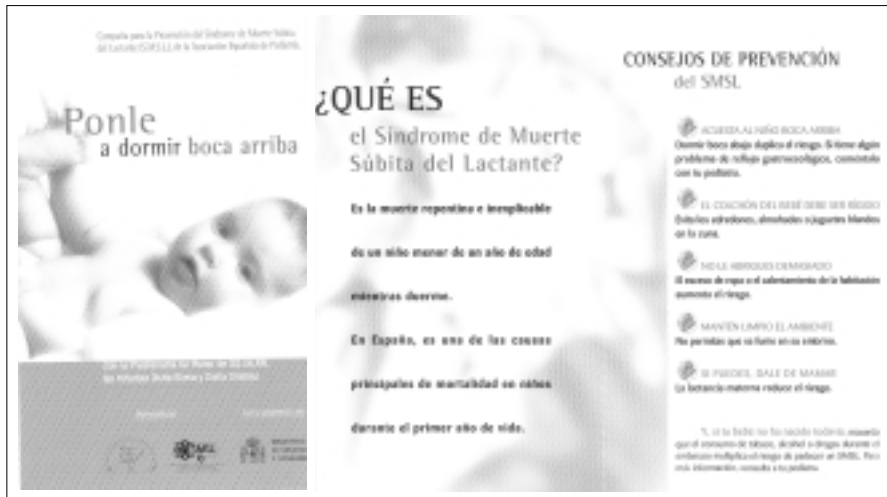


FIGURA 9. «Pónle a dormir boca arriba», lema de la campaña nacional promovida en España, por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP.

to de la Salud», otorgado por Fundamed-El Global.

Durante el congreso que la ESPID celebró en Barcelona en 1997, el GEPMSL organizó el I Simposio del SMSL⁽⁵²⁾ con miembros de la ALAPE (Asociación Latino Americana de Pediatría), con el fin de cambiar experiencias entre todos los países hispano parlantes y adoptar medidas preventivas en cada país; durante su transcurso, se formalizó el funcionamiento del Comité de Estudio y Prevención en muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (Fig. 10) (ver Anexo 2.4). Buenos Aires (Argentina) acogió el II Simposio en 1999, en Montevideo (Uruguay) se celebró el III y el 31 de agosto del 2002 se celebró en Florencia (Italia) el IV Simposio Satélite, dentro de la VI Conferencia Internacional SIDS, que reunió en la capital italiana a expertos de todos los países, con la intención de abordar un com-



FIGURA 10. Anagrama del Comité de Estudio y Prevención en Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE).

promiso de la pediatría mundial, prevenir el SMSL. El Comité de la ALAPE emitió una Declaración de CONSENSO para la reducción del riesgo en SMSL, que se difundirá a todos los países de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ver Anexo 1.7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Russell-Jones DL. Sudden Infant Death Syndrome in history and literature. *Arch Dis Child* 1985;60:278-281.
2. Beckwith JB, et al. The Sudden Infant Death Syndrome. *Curr Probl Pediatr* 1973; 3.
3. Peterson D. Clinical implications of Sudden Infant Death Syndrome Epidemiology. *Pediatrician* 1988;15:198-203.
4. Brady JP, Chir B, Gould JB. Sudden Infant Death Syndrome: The physician's dilemma. *Adv Pediatr* 1983; 30: 635-72.
5. U. S. Department of Health, Education and Welfare, Irradiation-Related-Thyroid Cancer. DHEW Publication (NHI). 1975; 77-112, Sep 24-25.
6. Adelson L, Kinney ER. Sudden and unexpected death in infancy and childhood. *Pediatrics* 1956; 17: 663.
7. Kelly HD, Shanon DC. Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: A review of the literature 1964-1982. *Ped Clin of North Am* 1982; 29(5): 1241-61.
8. Naeye R L. Sudden Infant Death. *Sci Am* 1980; 56: 242-56.
9. Bergman AB, et al. SIDS Proceedings of the second International Conference on causes of sudden death in infants. Seattle. University of Washington Press 1970.
10. Steinschneider A. Prolonged apnea and the SIDS: Clinical and laboratory observations. *Pediatrics* 1972; 50: 646.
11. American Academy of Pediatrics: Prolonged apnea. *Pediatrics* 1978; 61: 651.
12. Emery JL. A way of looking at the causes of crib death. Proceedings of the international Research Conference on SIDS. Baltimore: Mariland Press; 1982. p. 123-1340.
13. Valdés Dapena MA. Sudden Infant Death Syndrome. A review of medical literature 1974-1979. *Pediatrics* 1980; 66: 597.
14. Consensus Statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring. *Pediatrics* 1987; 79: 292-99.
15. The European Society for the Study and Prevention of Infant Death (ESPID). *Biology of the Neonate* 1992; 61: 259-70.
16. VII ESPID Congress. *An Esp Pediatr* 1997; 46 S 92, 21-31.
17. *Journal of Sudden Infant Death Syndrome and Infant Mortality* (4 issues). New York and London: Plenum Press; 1997.
18. Willinger M, James LS, Catz C. Defining the Sudden Infant Death (SIDS). Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 677-84.
19. Hunt CE. Síndrome de muerte súbita del lactante. En: Nelson. *Tratado de Pediatría*. 15ª edición. Interamericana-Mc Graw-Hill; 1997. p. 2479-2485.
20. Coquerel A. The molecular biology applications to the brain maturation studies. Quantified analysis of receptor binding and in situ hybridization. *An Esp Pediatr* 1997; 46 S 92, 32-34.
21. Jonge GA. Cot death and prone sleeping position in the Netherlands. *BMJ* 1989; 298: 722-27.
22. Rodríguez Alarcón J. ¿Debemos aconsejar que los lactantes no duerman en decúbito prono? *Bol S Vasco-Nav Ped* 1992; 26:1-4.
23. Ponsosby AN, et al. Factors potentiating the risk of SIDS associated with the prone position. *The New England* 1993; 329.
24. Carpenter R, et al. ECAS European Concerted Action on SIDS. *An Esp Pediatr* 1997; 46 S 92, 21.
25. Vilar de Sarasaga D, Albanese O, Spaghi B, Cohen J, Lomuto C, Mazzola ME, Parga L, Rocca Rivarola M, Jenik A. Nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante. *Arch Argent Pediatr* 2000; 98: 239-43.
26. El 25 aniversario de la National SIDS Foundation (NSIDSF). *Pediatrics* (ed esp) 1988; 26: 65-66.
27. Mesa Redonda «Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante». *An Esp Pediatr* 1987; 27 S29: 91-102.

28. Medina Ramos N, Huguet P, Toran N. Muerte súbita en la infancia. Aportación de 95 casos autopsicos. *Rev Esp Pediatr* 1975; 31: 813-26.
29. Camarasa Piquer F. Situación del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante en España. Experiencia con la identificación de la población de riesgo y su monitorización domiciliaria. Tesis Doctoral. Barcelona; 1991.
30. El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. *An Esp Pediatr* 1988; 29 S32: 254-66.
31. Mesa Redonda de SMS. *An Esp Pediatr* 1991; 35 S47: 60-77.
32. Mesa Redonda de SMSL. *An Esp Pediatr* 1993; 39 S55: 16-39.
33. Camarasa F, Pizarro A, Lucena J, Olivera JE. Manejo de la Muerte Súbita Infantil en España. *An Esp Pediatr* 1995; 45, S74: 3.
34. Natal Pujol A. El síndrome de muerte súbita del lactante. *Medicina Integral* 1989; 14(6): 244-48.
35. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Tema Monográfico en JANO 1990; XXXVIII (890 y 891): 118-139 y 195-231.
36. Blanco Quirós A, Ceña Callejo R. Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro del año (Pediatria). SANED; 1994. p. 233-64.
37. Camarasa Piquer F. El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante. Programa de Formación Continuada en Pediatría Práctica. Barcelona: JR Prous Editores; 1997. p. 3-32.
38. Martínez-Bermejo A, Roche C, López Martín V, Arcas J, Leal J, Barrio MI, Pascual-Castroviejo I. Significado clínico de los episodios de apnea en el lactante. *Rev Neurol* 1997; 25: 545-547.
39. Ruza Tarrío F, Zafra Anta MA. Síndrome de muerte súbita del lactante. *Rev Esp Pediatr* 1998; 54: 183-193.
40. Camarasa Piquer F. MTA Pediatría. Síndrome de la muerte súbita del lactante. *Prous Science* 2001; 22(11): 421-441.
41. Vidal Bota J. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Revisión casuística y estado actual de las investigaciones. *An Esp Pediatr* 1987; 27: 370-74.
42. Toran N, Tarroch X, Medina N, Huguet P. Mort sobtada en la infancia. Estudi anatomopatològic de 130 casos. *But Soc Cat Pediatr* 1988; 48: 447-64.
43. Camarasa F. Identificación de lactantes de riesgo y su monitorización domiciliaria: A propósito de 25 casos. *An Esp Pediatr* 1989; 30: 473-79.
44. Ceña Callejo R, Blanco Quirós A. Síndrome de muerte súbita del lactante. I Sistemas para identificar niños con alto riesgo. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 105-110.
45. Barriuso Lapresa LM, Romero Ibarra C, Olivera Olmedo JE. Eficacia de la monitorización domiciliaria en el síndrome de la muerte súbita infantil. *Rev Esp Pediatr* 1996; 52: 295-300.
46. Sánchez M, Asensio de la Cruz O, Pineda V, Marco MT, Bosque M, Camicer J, Rivera J. Episodis que aparentment posen en perill la vida del nen. Revisió de la nostra experiència. *Pediatr Catalana* 2000; 60: 123-129.
47. Casado de Frías E, Nogales Espert A. Tratado de Pediatría. 3ª Ed. Madrid: IM&C; 1991. p. 1133-35.
48. Cruz Hernández M. Tratado de Pediatría. 7ª ed. Barcelona: Espaxs Publicaciones Médicas; 1994. p. 2049-2053.
49. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996.
50. Camarasa Piquer F. Editorial: El Síndrome de la muerte súbita del lactante (S.M.S.L.). *An Esp Pediatr* 1999; 51: 453-455.
51. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la A.E.P. Síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL). Medidas preventivas ambientales. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 573-74.
52. Pérez G, Torán N, Rodríguez Pazos M, Camarasa F. Latin American Satellite Symposium on Sudden Infant Death. *An Esp Pediatr* 1997; 46 S92, 3-15.

2. Campañas preventivas que han rebajado la incidencia de la muerte súbita del lactante

J.E. Olivera Olmedo¹, E. Aznal Sainz², M. Labayru Echevarría³

¹Jefe Servicio de Pediatría. ²Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen del Camino, Pamplona. ³Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Cruces. Bilbao

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) ha sido, hasta hace pocos años, la primera causa de mortalidad infantil postneonatal, en muchos países occidentales. Las notables diferencias en su incidencia, entre distintos países, podrían deberse a incorrectos registros de mortalidad, o a una falta de uniformidad de criterios en cuanto al diagnóstico de muerte súbita del lactante. En la actualidad se conoce que estas diferencias de incidencia, son reales, y pueden estar en relación con distintos hábitos sociales y de cuidados del entorno próximo del niño.

En la muerte súbita el pediatra siempre llega tarde. Asistimos a una tragedia y a un fracaso. Por lo tanto, nuestros esfuerzos deben ir dirigidos a la investigación de los mecanismos etiopatogénicos y al estudio de su epidemiología, para su posible prevención.

La identificación de los factores de riesgo; lo que equivale a preguntar: ¿qué niños son los más expuestos a padecer una muerte súbita?, es algo primordial respecto a su prevención.

En 1975, se estableció por primera vez una puntuación, la de Scheffield⁽¹⁾, que valoraba datos referentes al embarazo, al par-

to y al período neonatal. Posteriormente se añadieron otras variables relacionadas con el primer año de vida del niño. Desde entonces, se conoce el mayor riesgo relativo para el bajo peso al nacimiento, la existencia de patología respiratoria neonatal, el bajo nivel socioeconómico de la madre, la gemelaridad, o el antecedente de un hermano fallecido previamente por muerte súbita. Sobre estos factores de riesgo la capacidad de intervención por parte del pediatra, e incluso de las autoridades sanitarias, es muy limitada.

A finales de la década 1980-90, se publicaron diversos artículos –procedentes sobre todo de países en los que la muerte súbita representaba, por su alta incidencia, un problema de salud pública– en los que se relacionaba, de una manera clara, la muerte súbita, con una serie de circunstancias que afectaban al entorno del niño y que se identificaron como «nuevos factores de riesgo».

Éstos eran, fundamentalmente: la postura en decúbito prono, durante el sueño; el sobrecalentamiento por exceso de ropa o calor ambiental y el tabaquismo materno, antes y después del parto. En menor medida, pero también como factores de riesgo: el compartir la cama con el niño,

TABLA I.

	Australia	Austria	Canadá	Dinamarca	Inglaterra	Finlandia	Alemania	Irlanda
1987								
1988				1,83‰		0,56‰	1,66‰	2,00‰
1989	2,19%			*****	2,08‰	*****		
1990								
1991	*****	1,83‰			*****		*****	*****
1992			0,85‰					
1993						0,45‰		
1994		*****		0,93‰				0,81‰
1995	1,09‰		*****		0,68‰		1,02‰	
1996		0,60‰						
1997			¿?					

Tasa media anual. Mortalidad antes de la campaña Tasa media anual. Mortalidad después de la campaña
 ***** Año en que se inició la campaña

(Adaptada de A. Jenik)

el uso de colchones blandos y la ausencia de lactancia materna.

Sobre todo ellos es teóricamente fácil la intervención pública, probablemente a un coste muy bajo, para tratar de evitarlos.

La profusión de trabajos, sobre estos «nuevos factores de riesgo», en los años 1990-94 fue sorprendente, pero todavía lo fue más, la rara unanimidad en los resultados obtenidos. La postura en prono, el exceso de calor y el que la embarazada fumara, favorecían la aparición de una muerte súbita. Por el contrario, el evitarlos, disminuía su incidencia⁽²⁻⁵⁾.

El trabajo de Beal y Finch⁽⁶⁾ y sobre todo, el trabajo de revisión de todo lo publicado hasta entonces sobre la postura en decúbito prono, de Guntheroth y Spiers⁽⁷⁾ en 1992, terminó de clarificar la situación y convencer a los todavía incrédulos o escépticos. Este artículo hacía referencia a trabajos realizados en siete países, estando representados cuatro continentes y tres razas distintas. La probabilidad de pade-

cer una muerte súbita era, durmiendo en prono, entre 3,5 y 9,3 veces superior que durmiendo en cualquier otra postura. La disminución de la prevalencia del decúbito prono se acompañaba de una disminución de la incidencia de muerte súbita, que oscilaba entre el 20% y el 67%. En opinión de los autores el abandono del decúbito prono supondría una disminución del número de fallecimientos por muerte súbita de un 50%.

CAMPAÑAS INTERNACIONALES

Ante esta evidencia epidemiológica fueron muchos los países que pusieron en marcha campañas de intervención para evitar estos factores de riesgo. La iniciativa de estas campañas partió de sociedades científicas, organismos sanitarios locales, o instituciones de salud pública nacionales, pero también de la preocupación y el esfuerzo de muchos pediatras sensibilizados con el problema de la muerte súbita.

TABLA II.

	Holanda	N. Zelanda	Noruega	Escocia	Suecia	Suiza	Francia	USA
1987	0,91‰ *****							
1988		4,26‰	2,13‰		0,8‰			
1989		*****	*****	1,86‰	*****	1,03‰	1,79‰	1,32‰
1990								
1991				*****				
1992						*****		*****
1993							*****	
1994	0,40‰	1,94‰	0,91‰	0,81‰	0,75‰	0,71‰	0,77‰	0,90‰
1995								
1996								
1997								

Tasa media anual. Mortalidad antes de la campaña Tasa media anual. Mortalidad después de la campaña
 ***** Año en que se inició la campaña

(Adaptada de A. Jenik)

La metodología usada también ha sido muy dispar. Mayoritariamente se han utilizado los medios de comunicación para hacer llegar la información a la sociedad. En otras ocasiones, las madres han sido informadas sobre la campaña en las maternidades, cuando han tenido un hijo, y en otros casos, la campaña ha sido dirigida específicamente a los médicos, con el fin de que fueran ellos los divulgadores de la información.

Respecto al contenido o mensaje de las campañas, el abandono de la postura en prono durante el sueño ha estado siempre presente, bien de forma exclusiva, o acompañado en muchas ocasiones con la recomendación de no fumar durante el embarazo y no abrigar al niño demasiado. Mucho menos frecuentes han sido las recomendaciones sobre no compartir la cama con el niño, no usar colchones blandos y evitar la lactancia artificial.

En las tablas I y II se expone el resumen de la revisión científica realizada por A. Jenik, S. Cowan y D. Vilar de Sarácha-ga⁽⁸⁾, en Argentina, sobre la evolución de las tasas de mortalidad por muerte súbita en el período 1987-1997, en distintos países, y la repercusión que sobre estas tasas han tenido las campañas de prevención, realizadas en cada uno de ellos.

La disminución de la mortalidad por muerte súbita ha sido una constante y una venturosa realidad, en todos los países en los que se han realizado campañas de prevención. Las diferencias, entre países, pueden explicarse por la distinta metodología y duración de la campaña y por el mayor o menor grado de impacto logrado, en cuanto a la evitación de los factores de riesgo.

Es importante señalar que los países que lo han investigado, han comprobado, que la disminución de la mortalidad por muerte súbita se ha acompañado de una disminución de la tasa de mortalidad in-

fantil global. Esto significa que han muerto menos niños por muerte súbita, pero no ha aumentado el número de niños muertos por otras causas, que teóricamente podrían haber estado relacionadas con los cambios efectuados. En concreto, con la colocación de los recién nacidos y lactantes en decúbito supino o lateral.

En la historia de la humanidad, los lactantes han dormido mayoritariamente en decúbito supino. Desde U.S.A., a mediados del siglo pasado, se promocionó y aconsejó el cambio de postura a decúbito prono, sin medir adecuadamente las consecuencias. Inicialmente, en este país, existieron bastantes reticencias sobre el peligro del decúbito prono. Sin embargo, la Academia Americana de Pediatría, publicó en *Pediatrics*⁽⁹⁾ en 1992 unas concretas recomendaciones sobre, «dormir sobre la espalda». En los años siguientes han sido varios los informes⁽¹⁰⁻¹²⁾ señalando el descenso de la mortalidad por muerte súbita, que 7-8 años después de la recomendación inicial de la A.A.P., se estima en un 40%.

CAMPAÑAS EN ESPAÑA

Las primeras actuaciones de tipo preventivo, en relación con la muerte súbita, se produjeron en 1993, promovidos por la iniciativa de un grupo de pediatras del País Vasco y de Navarra. Básicamente estas medidas consistieron en:

- La divulgación, a través de los medios de comunicación locales, de la realidad social de la muerte súbita y de los factores de riesgo que podrían ser evitados: decúbito prono, tabaco y excesivo calor.
- De forma casi simultánea en dos hospitales públicos: Cruces (Bilbao) y Virgen del Camino (Pamplona) donde se producen el 30-35% y el 70-75%, de

los nacimientos del País Vasco y de Navarra respectivamente, se tomó la decisión de poner a todos los recién nacidos sanos, en decúbito supino. Se informó a los padres del porqué de este cambio y se les recomendó que permanecieran en esta postura, durante el sueño, hasta los 6 meses.

- Se investigó la prevalencia del decúbito prono antes de la campaña (1992) y después de la campaña (1994).

Los resultados se exponen por separado en las tablas III y IV para Navarra y en las tablas V y VI para el País Vasco.

El limitado tamaño de ambas comunidades y su autonomía en materia sanitaria facilitó la puesta en marcha de las campañas. La información en los hospitales donde nacen los niños, sobre el cambio de postura, parece ser una medida muy eficaz para el abandono del decúbito prono, como ya había demostrado Markestad en Noruega⁽¹³⁾.

No se controló la modificación en las variables tabaco y calor, pero el descenso en la prevalencia del decúbito prono fue evidente, lo mismo que la esperada disminución de la tasa de mortalidad por muerte súbita: en Navarra el 75% y en el País Vasco el 50%.

Será difícil encontrar una intervención pública que con tan bajo, o nulo coste, haya obtenido unos resultados parecidos: el evitar la muerte de 4 o 5 niños, cada año, en cada una de las dos comunidades.

La verdadera incidencia de la muerte súbita, en el conjunto de España, no está bien establecida. La tasa de mortalidad publicada por el Instituto Nacional de Estadística (I.N.E.) entre 1985 y 1995 era del 0,3‰-0,4‰. Es muy probable que haya existido una infradeclaración por un inadecuado registro de la causalidad del fa-

llecimiento, en los lactante. En Navarra, debido a un cluster de muerte súbita sufrida en Enero de 1990⁽¹⁴⁾, se estableció un protocolo prospectivo de investigación de las causas del fallecimiento de todos los lactantes. La tasa de mortalidad por muerte súbita infantil, en los años siguientes, fue la esperada, 1,3‰ –1,4 ‰, similar a la de varios países de Europa.

En el mes de octubre de 2000, por iniciativa de la Asociación Española de Pediatría y en colaboración con el Ministerio de Sanidad, se puso en marcha en toda España una campaña de prevención, que consistió en las siguientes actuaciones:

- Celebración de una rueda de prensa, de forma simultánea en Madrid y Barcelona, como lanzamiento de la campaña.
- Edición de folletos, dípticos, informativos sobre el SMSL, sus factores de riesgo, y la forma de evitarlos.
- Comunicación oficial a las Consejerías de Sanidad de todas las comunidades autónomas, con la solicitud de que se encargasen de distribuir los folletos en la red sanitaria pública (centros de salud y ambulatorios) y en los hospitales públicos y privados que tuvieran maternidad. Se debía entregar un folleto a todas las madres que tuvieran un hijo en el año 2001.
- Difusión de la campaña en los medios de comunicación autonómicos, por parte de pediatras y autoridades sanitarias locales.
- Distribución de folletos en las oficinas de farmacia, a través del Colegio Oficial de Farmacéuticos.
- Publicación en el Boletín Informativo de la Asociación Española de Pediatría, que se distribuye a 8.000 pedia-

tras, de un editorial sobre la campaña.

El diseño de la campaña fue muy completo, y la repercusión en los medios de comunicación de toda España muy importante, pero limitada en el tiempo de duración.

En el último trimestre de 2001 se realizó una valoración de la campaña, mediante una encuesta sobre a una pequeña muestra de 256 pediatras y 181 familias.

Los folletos informativos, según la encuesta, habían sido expuestos en un 60% de los lugares de trabajo y solo se entregaron a un 48% de las madres que habían tenido un hijo meses antes. El 40% de las familias recordaban el slogan y los mensajes de la campaña. Solamente el 9,3% de los niños dormían en prono; el 22% de los padres consideraban que los niños debían estar muy abrigados y el 36% habían fumado en el embarazo o permitían que se fumara delante del niño.

El grado de cumplimiento de los objetivos propuestos en la campaña ha sido, en general, aceptable, pero de ejecución muy irregular en unas comunidades con respecto a otras.

El I.N.E. no ha facilitado todavía los datos sobre las tasas de mortalidad infantil por muerte súbita del año 2002, y las de 2001, son todavía provisionales. Aunque no se pueda valorar, todavía, de forma objetiva, el resultado de la campaña, lo ocurrido en Navarra y en el País Vasco, debe ser lógicamente extrapolable al conjunto de España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carpenter RG, Gardner A, Mc Weeny. Multistage scoring system for identifying infants at risk of expected death. Arch Dis Child 1997; 52:600-612.

2. Wingfield R, Fleming PJ, Berry PJ, Rudd PT, Gulding J. Can the fall in Avons's sudden death rate explained by changes in sleeping position? *BMJ* 1992; 304:282-283.
3. Fleming PJ, Stewart AJ. Sleeping position and the risk of sudden infant death syndrome. En: Report of the chief medical officer's expert working group on the sleeping position of infant and cot death. London: HMSO;1993. p. 45-48.
4. De Jonge JA, Burgmeijer RJ, Eugelberts AC, Hoogenboezem J, Kostense PJ, Sprig AJ. Sleeping position for infants and cot death in the Netherlands 1985-1991. *Arch Dis Child* 1993; 69: 660-663.
5. Hiley CN, Mudley DJ. Evaluation of government's campaigning to reduce risk of cot death. *BMJ* 1994; 309:703-704.
6. Beal JM, Finen CF. An overview of retrospective case-control study investigating the relationship between prone sleeping position and SIDS. *J Paediatr Child Health* 1991; 27: 334-339.
7. Guntheroth Wg, Spiers PS. Sleeping prone and the risk of sudden infant death syndrome. *JAMA* 1992; 267:2359-2362.
8. Jemik A, Cowan E, Vilar de Saráchaga D. SIDS Argentina. Síndrome de Muerte Súbita del lactante. www.sids.org.ar.
9. American Academy of Pediatrics. Task force on infant positioning and SIDS *Pediatrics* 1992; 89:1120-6.
10. Willinger M, Hoffman HJ, Wu KT, et al. Factors associated with the transition to nonprone sleep position on infant in the United States: the national Infants sleep position Study. *JAMA* 1998; 280:329-35.
11. Willinger M, Ko CW, Hoffman HJ, Kessler RC, Corwin MJ. Factors associated with caregivers choice of infant sleeping position 1994-1998: the national infant sleep position study. *JAMA* 2000; 283: 2135-42.
12. Center for Disease Control and Prevention. Progress in reducing risky infant sleeping position 13 states 1996-1997. *MMWR Morb Mortal WKly Rep* 1999; 48: 878-82.
13. Markestad T. Sleeping position and crib death in Norway. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1992; 112(11): 1427-1429.
14. Moreno C, Ardanaz E, Olivera JE, Castilla J, De Pedro J. A temporal-spatial cluster of sudden infant death syndrome. Spain. *Eur J Epidemiol* 1994; 10: 129-134.

3. Situación del síndrome de muerte súbita del lactante en Latinoamérica

M. Rocca Rivarola

Jefe de Departamento Materno-Infantil Hospital Universitario Austral. Bs.As. Argentina.
Coordinador del Comité de Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría. ALAPE

INTRODUCCIÓN

La muerte de un niño es siempre una situación desgarradora, aun después de una enfermedad conocida, y pocos padres están preparados para afrontar este hecho.

Una conocida campaña publicitaria destinada a la prevención de la drogadicción lo plantea crudamente cuando afirma: cuando se mueren tus padres te dicen «huérfano», cuando se muere tu esposa te dicen «viudo», cuando se muere tu hijo «no hay palabras»⁽¹⁾.

Por cierto cuando esta situación es repentina e inexplicable como es el caso del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), el evento se convierte en una situación aún más difícil; ocurre en los primeros meses de la vida, altera el orden natural y trunca la proyección de los padres en sus hijos y anulando las fantasías y proyectos que sobre él tenían, generando con esto un gran vacío, en la que sobrevienen sentimientos de culpa y desvalorización.

A lo largo de la historia, las innumerables culturas han atribuido a la muerte, múltiples significados, símbolos y representaciones, buscando otorgar un sentido coherente al hecho inevitable y angustiante de la finitud. Se plasman en ella creencias, valores, deberes, normas y emociones propias, características de una sociedad en particular con variadas significaciones culturales.

Esto ha generado parte de las diferencias que hoy existen en el estudio y desarrollo de este difícil problema, en los diversos continentes y culturas.

Es importante destacar que, a pesar de algunas publicaciones aisladas en revistas científicas latinoamericanas, el estudio sistemático, ordenado y la formación de grupos de trabajo en hospitales o sociedades científicas, ha comenzado hace apenas unos años, desarrollando en tan poco tiempo en algunos países de habla hispana un fructífero e importante trabajo.

Son ejemplo de ello las campañas de prevención e información a la comunidad médica y a la comunidad en general desarrolladas en la Argentina, el protocolo de investigación sobre muerte inesperada del lactante realizado en Uruguay⁽²⁾. Los estudios sobre factores de riesgo y muerte súbita del lactante en Brasil^(3,4), las investigaciones realizadas en Chile en la que se destaca la relación entre primo-infección asintomática por *Pneumocystis carinii* y síndrome de muerte súbita⁽⁵⁾ y la intensa labor realizada por el grupo de padres de hijos fallecidos por muerte en la cuna de Costa Rica, entre otras muchas tareas.

Uno de los primeros comités de estudio y prevención en muerte súbita del lactante, que tuvo la fortuna de presidir, se desarrolló en la Sociedad Argentina de Pediatría, a

través de una idea del Dr. Carlos A. Gianantonio, destacado médico Argentino y pionero de muchos temas en la pediatría moderna, posteriormente en el VII ESPID (*European Society of the Study and Prevention of Infant Death*) Congress y Latin American Satellite Symposium on Sudden Infant Death Syndrome, realizado en 1997 en Barcelona, España, presidido por el Dr. Frederic Camarasa Piquer, Coordinador del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría, fue donde se estableció el Comité de Estudio y Prevención en Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría, impulsado por el destacado médico pediatra uruguayo Dr. Julio Lorenzo, quien en ese momento presidía dicha Asociación.

A partir de esta fecha, se han realizado varias reuniones y simposios de trabajo latinoamericanos; en 1999, en la ciudad de Buenos Aires se desarrolló el segundo Simposio Latinoamericano en SMSL, con más de 400 inscritos. Un año más tarde se realizó en el marco del Congreso de la ALAPE en Montevideo, Uruguay, la reunión latinoamericana en la que se nombró al Prof. Dr. Andre Kahn de Bélgica, como consultor del comité y por último, en Florencia, Italia, en el 2002 se realizó por primera vez, junto a la Conferencia Internacional en SIDS, organizando en dicho evento el primer consenso del Comité en muerte súbita de la ALAPE, sobre medidas para la reducción del riesgo en muerte súbita del lactante, que se publica por su transcendencia en el Anexo 1.7.

DEFINICIÓN Y ASPECTOS GENERALES DEL ESTUDIO POST-MORTEN

Definimos el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) como la muerte re-

pentina e inesperada de un lactante o niño de primera infancia, cuyos estudios *post-mortem* no demuestran una adecuada causa que la justifique. Es de suma importancia la evaluación del sitio y de la circunstancia del fallecimiento, la revisión de la historia clínica del niño, su familia junto a una exhaustiva necropsia y apropiados estudios complementarios, para confirmar ésta como causa de muerte⁽⁶⁾.

El SMSL constituyó en los países desarrollados una de las principales causas de mortalidad infantil postneonatal. En los últimos años, debido a la educación y manejo de las medidas preventivas, las cifras han disminuido considerablemente.

En los países en vías de desarrollo, si bien puede considerarse un problema menor de mortalidad infantil, comparado con el trágico número de muertes por otras causas, no deja de ser una legítima preocupación de la salud pública.

Estudios recientes demuestran que la incidencia del SMSL es mucho más frecuente en las familias con bajo nivel educacional, bajos ingresos económicos y en las cuales varias personas comparten una misma habitación para dormir. Como también lo son madres menores de 20 años, intervalos intergenésicos cortos y escasos controles prenatales^(6,7).

Estas situaciones planteadas hasta la fecha las comparten la gran mayoría de los países en Latinoamérica.

Las tasas de mortalidad por síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) varían considerablemente de un país a otro.

Históricamente son muy bajas en Hong Kong (0,3 defunciones por 1.000 habitantes en 1987) y eran muy altas en Nueva Zelanda (4,4 defunciones por 1.000 habitantes en 1988).

Las cifras de mortalidad por SMSL en países en vías de desarrollo son también va-

riables y en ocasiones sumamente difíciles de recolectar.

En la Argentina, por ejemplo, para el año 1998 la tasa de mortalidad es de 0,47 por mil, aproximadamente 417 niños por año; es importante destacar que a partir del año 1992 mueren más niños en el primer año de vida por SMSL que por diarrea aguda⁽⁹⁾.

En el año 1999, en la República de Uruguay el SMSL tuvo una tasa de mortalidad infantil de 0,6 por mil, que lo ubicó por encima de la tasa de neumonías que fue de 0,5 por mil, hecho que llama la atención⁽⁹⁾. Pero si analizamos los SMSL para ese año en forma separada, por tasa de mortalidad de Montevideo y del interior del país, encontramos que la tasa para Montevideo fue menor que la del interior, lo que permitiría inferir que el diagnóstico se haya hecho en base a una metodología diferente; en la capital se practica la autopsia completa y protocolizada por patólogo pediatra y según pautas internacionales, quien junto al forense informan los hallazgos⁽¹⁰⁻¹⁴⁾.

Es fundamental el estudio profundo del lactante fallecido para hacer diagnóstico de muerte súbita, pues en última instancia el diagnóstico se realiza cuando no se halla patología que explique el fallecimiento.

En Brasil existen, por ejemplo, estudios realizados en el estado de Río Grande do Sul, especialmente en ciudades como Puerto Alegre, donde se verificó una prevalencia de SMSL de 6,3%, con un coeficiente de mortalidad específico de 4,5/10.000 recién nacidos⁽³⁾.

También en un estudio realizado por Barros et al en 1987, para determinar las causas de mortalidad durante el primer año de vida, el 4% o sea, dos casos fueron catalogados como SMSL, como causa de muerte⁽⁴⁻¹¹⁾.

La auditoría realizada entre 1989 y 1993 en el Servicio de Salud Metropolitano Sur

de Santiago de Chile mostró que el 53,7% de las muertes por neumonía en menores de 1 año ocurrieron en domicilio; señaló que existe sobre diagnóstico de «muerte accidental por aspiración» y subdiagnóstico de neumonía y síndrome de muerte súbita del lactante; las conclusiones del mismo indicaron que los hallazgos histopatológicos son de difícil interpretación ya que los informes del estudio histopatológico de pulmón por parte de cuatro experimentados anatomopatólogos mostró importantes discordancias⁽¹²⁾. Según un análisis de mortalidad infantil publicado en la *Revista Chilena de Pediatría* en el año 2000, 140 niños fallecieron por SMSL en la República de Chile durante el año 1998, presentando una tasa de 0,52 por mil nacidos vivos.

Un estudio cubano de muerte inesperada de lactantes entre 1989 y 1991 concluyó con la recomendación de no sobrevalorar los hallazgos anatomopatológicos en la codificación de las causas de muerte⁽¹³⁾.

En Costa Rica, según un informe del Dr. José Gutiérrez durante el simposio latinoamericano realizado en Buenos Aires, la mortalidad infantil para el año 1998 fue de 12,6 por 1.000 nacidos vivos y en ese año aparece por primera vez, en el informe del Ministerio de Salud con una incidencia de 0,06 por 1.000 nacidos vivos, el SMSL.

Se cree que existe un importante subregistro, ya que existen factores de riesgo importantes como el 20% de embarazos en adolescentes, deficiente control prenatal, pobreza, etc. Sumado a un bajo nivel de realización de autopsias en dicho país, no superior al 25%, etc.

Son pocos los países latinoamericanos donde existe un alto nivel de autopsias realizadas y más con las características que las autopsias por SMSL requieren.

La autopsia es considerada uno de los fundamentos de la medicina moderna. Sus

aportes al avance del conocimiento, la educación y el control de calidad son indiscutidos.

Vege y Rognum investigaron las aparentes discrepancias en la mortalidad por SMSL observadas en los países desarrollados como los nórdicos y los cambios que ha sufrido el diagnóstico de SMSL a lo largo del tiempo. Para ello recurrieron a un conjunto de criterios diagnósticos definidos por el Grupo de Patología Nórdica y adoptados por los países escandinavos a partir de 1992, aplicándolos de manera uniforme en un estudio retrospectivo de muertes infantiles inesperadas y súbitas, pero no necesariamente categorizadas como SMSL. Si esos mismos criterios u otros fueran empleados por patólogos de otros países, se podrían aminorar las variaciones en el diagnóstico, aunque sin lograr eliminarlas por completo. Dado que la interpretación de los hallazgos de la autopsia se modifican en virtud de un renovado y mejor conocimiento de la histopatología y nuevos exámenes complementarios, los diagnósticos serían sólo provisionarios y por lo tanto estarían sujetos a una revisión periódica.

La comparación de las tasas de mortalidad de distintos países y en diferentes momentos se ve limitada también por la falta de una definición homogénea de SMSL, la ausencia de autopsia en algunos lugares y la interpretación dada a los resultados del examen histopatológico cuando se efectúa, son variables según los diferentes observadores.

Las diferencias de mortalidad que se siguen observando entre diferentes países y la falta de autopsias son problemas severos ya que ello permitiría idear una intervención adecuada para prevenir el SMSI⁽²⁾.

En relación a los estudios diagnósticos nuestra experiencia comenzó junto al Dr. Carlos Navari, médico patólogo infantil en la morgue judicial de la ciudad de Buenos

Aires, sobre un enfoque comparativo de los niños fallecidos en la ciudad de Buenos Aires por muerte en cuna y la experiencia de la bibliografía internacional sobre aspectos epidemiológicos y anatomopatológicos del SMSL.

Los resultados obtenidos entre los años 1994-96 fueron los siguientes: se diagnosticó síndrome de muerte súbita del lactante en 167 niños, la edad media de estos niños fue de 3,4 meses, sexo masculino el 63% y más del 55% de los fallecimientos se produjeron en los 4 meses más fríos del año, como son junio, julio, agosto y septiembre con temperaturas medias de 11°C y una mínima media de 7°C promedio para esos años.

La gran mayoría de estos niños se encontró en la clase social IV o V (pobreza) según el método de «Marcelo Graffar».

Alrededor del 96% de los niños fallecieron en sus casas y el restante 4% en guarderías o jardines maternos.

Las características anatomopatológicas fueron similares a las presentadas en la literatura internacional para casos de SMSL⁽¹⁵⁾.

En otro trabajo más reciente realizado por el grupo MIL de Uruguay sobre muerte inesperada del lactante, se evaluaron los lactantes fallecidos inesperadamente en Montevideo, en el período comprendido entre octubre de 1998 y marzo de 2000; se les aplicó sistemáticamente: autopsia completa protocolizada, con fotografía, radiología, toma de muestras para enfermedades metabólicas, microbiología, toxicología y estudio bioquímico (ionograma del humor vítreo).

1. Se realizó histología completa de todos los órganos.
2. Se investigaron las circunstancias que rodearon la muerte y se revisó la historia clínica.
3. Se discutió cada caso en grupo multidisciplinario.

El mismo fue publicado, en el año 2001, en *Arch. Uruguayos de Pediatría*, se evaluaron 115 casos de muerte inesperada, 94,8% de los casos en menores de 1 año de edad. El 59% fueron de sexo masculino y el nivel socioeconómico deficitario en el 67% de los casos, aceptable en el 12,2%, bueno en el 7,8%, no disponiendo de información en el 13% restante.

De los 115 estudiados se encontró una causa explicable o que justificaba la misma en 75 de ellos, es decir, el 65%, en 23 casos el 20% de los mismos, no se encontró causa que justifique la muerte y el diagnóstico fue de SMSL y los restantes 17 casos, o sea, el 14,8% de los casos, entraron en la definición de zona gris o indeterminado. En este último caso se encontraron patologías, pero insuficientes, como causa de muerte⁽²⁾.

Como conclusión, la realización sistemática de la autopsia protocolizada por patólogo pediatra y forense ha permitido conocer la verdadera causa de muerte en los lactantes de Montevideo que han fallecido inesperadamente. El desarrollo del programa Muerte Inesperada del Lactante ha permitido tomar un tema que en el Uruguay, como pasa en otros países latinoamericanos, estaba limitado a los archivos judiciales y ponerlo en la mesa de discusión pediátrica para su aplicación en la docencia, investigación y planificación de políticas de salud, siguiendo los criterios actualmente sugeridos por la literatura internacional⁽²⁾.

ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS DEL SMSL

La etiopatogenia del SMSL es desconocida en la actualidad y las variadas teorías se sustentan en hipótesis más o menos complejas, que en su mayor parte son atractivas y sugerentes.

Lo más probable ante la aparición de tantas hipótesis es que la muerte súbita del

lactante sea de causa multifactorial, donde interactúan una serie de mecanismos madurativos y constitucionales de comienzo en la vida intrauterina, gestando un lactante con mayor vulnerabilidad, relacionada ésta con su incapacidad para responder a las variables medioambientales que condicionarían alteraciones en sus funciones vitales y en el control cardiorrespiratorio.

Paradójicamente, se sabe muy poco acerca de los mecanismos que provocan la muerte en estos niños. Si bien hay cada vez más pruebas, todavía falta mucho para comprender los mecanismos responsables del SMSL^(16, 17).

Modelo para la muerte súbita del lactante (factores de riesgo y medidas de prevención)

La muerte súbita del lactante puede darse como resultado de la combinación parcial o total de tres principales grupos de factores, a saber: de maduración, de enfermedad, y medio-ambientales.

Como describe el Prof. Dr. Andre Kahn, los «procesos de maduración» incluyen los sistemas de control que regulan las funciones neurológicas y cardiorrespiratorias infantiles básicas. Estas funciones se refieren a controles autonómicos, cardíacos y respiratorios, así como al comportamiento infantil durante el sueño/despertar y la propensión a despertarse durante la noche⁽¹⁸⁻²⁰⁾.

Los niños que eventualmente fueron víctimas del SMSL han experimentado durante el sueño apneas obstructivas significativamente más frecuentes, menor movimiento corporal, mayor control simpático del ritmo cardíaco, una relación desincronizada entre los controles cardíacos simpáticos y vagales al final de la noche, así como menor propensión a despertarse mientras dormían.

Las características respiratorias y cardíacas que se encontraron en las víctimas

futuras del SMSL podrían estar relacionadas con una mayor susceptibilidad a las desregulaciones respiratorias y cardíacas durante el sueño. Estos resultados podrían representar un retraso en la maduración de los mecanismos vitales de control en los niños con riesgo de sufrir muerte súbita. La menor cantidad de veces que despiertan repentinamente podría revelar una menor propensión de estos niños a despertarse y resucitar solos en caso de producirse un fallo respiratorio o circulatorio agudo.

Estos resultados neurofisiológicos podrían corresponder a los descubrimientos dentro del tronco cerebral en las víctimas del SMSL, frecuentemente gliosis del tronco cerebral, apoptosis celular y alteraciones hipoplásicas en el núcleo arcuato, o cambios en las funciones de los receptores. Además, las características respiratorias y cardíacas, así como la disminución de la propensión a despertar informadas en víctimas futuras de muerte súbita, se pueden reproducir en niños sanos, cuando se expone experimentalmente a los niños a condiciones de riesgo de la muerte súbita, como dormir boca abajo, alta temperatura ambiental, o madre fumadora en la etapa prenatal; los niños normales presentan cambios en el comportamiento cardiorrespiratorio, autónomo y al despertar, similares a aquellos que se observan en víctimas del SMSL.

Las «*enfermedades*»: las enfermedades infecciosas respiratorias y sistémicas pueden contribuir en el SMSL. Cuando se realizan estudios neurofisiológicos en niños sanos, se puede demostrar que las infecciones de las vías respiratorias favorecen el desarrollo de controles vitales anormales de las vías superiores y aumentan las dificultades para despertar del sueño.

Hallazgos recientes sugieren una hipereestimulación del sistema inmunitario mu-

coso en el SMSL, quizás causada por factores microbianos.

Una simple estimulación mucosa puede conducir a un aumento de la producción de citocina que desencadena el círculo vicioso, primero activando el sistema inmunitario y luego deprimiendo la respiración, lo cual conduce a una hipoxia y en algunos casos a la muerte.

La interleucina-1 ha sido propuesta como un vínculo mediador inmunológico entre las infecciones y la apnea, al igual que una porción de la fracción C4 del complemento^(23,24).

Los «*factores ambientales*» aumentan el riesgo del SMSL, como acostar al niño boca abajo, hacerlo dormir en un lugar con alta temperatura ambiente, o el hecho de que la madre del niño haya fumado cigarrillos durante la etapa prenatal.

La disminución del 50% de la mortalidad posneonatal informada en zonas donde se llevaron a cabo campañas preventivas, reflejan la importante función de contribución que estos factores tienen en la muerte súbita. Estas condiciones de riesgo evidentemente modifican de manera significativa los controles neurológicos y cardiorrespiratorios vitales de los niños. Los niños sanos estudiados durante el sueño presentan cambios en el ritmo autónomo, respiratorio y cardíaco, y en los controles al despertar similares a aquellos informados en víctimas futuras de muerte súbita.

Si combinamos los tres grupos de factores (maduración, enfermedades y medio ambiente), se puede enunciar que un niño tiene mayor riesgo de muerte súbita cuando se produce una deficiencia en los controles cardiorrespiratorios y/o autónomos durante el sueño.

El riesgo aumenta aún más cuando el niño tiene poca propensión a despertarse mientras duerme y, por lo tanto, de resuci-

tar sin ayuda externa. Por lo tanto, el accidente se produce cuando una infección o una condición ambiental desfavorables agravan el comportamiento cardiorrespiratorio y/o de sueño/ despertar del niño.

Es importante remarcar de manera concreta la relación entre la posición y el riesgo de muerte súbita del lactante^(28,29):

- Existen ya meta-análisis de 17 casos-contróles sobre la posición de prono asociado con mayor riesgo SMSL (OR) 2,8 (CI=2,1, 3,6).
- 9 casos contróles estudiados reportan un riesgo para posición de costado de OR 2,02 (95% CI= 1,68, 2,43).
- Posición de prono no habitual (dormidor en supino). El riesgo ajustado a un OR= 19,3; 95% CI= 8,2, 44,8).
- Posición de prono más la presencia de infección: el riesgo de OR aumenta de 3,75 a 8,75.

La posición de prono aumenta el riesgo significativamente si se asocia a temperatura, altitud e infección

Y en relación al hábito de fumar, sea ésta durante o después del embarazo, son los siguientes

- Varios meta-análisis refieren que el riesgo de un niño al hábito de fumar durante el embarazo es de 4,67 (95% CI 4,04, 5,35).
- 13 estudios que examinaron el hábito de fumar del padre y la madre luego del embarazo aumenta el riesgo 2,31 veces (95% CI= 2,02, 2,59).
- Otros 6 estudios reportaron un riesgo cuando el padre fuma y la madre no fuma, OR de 1,4^(28, 29).

El hábito de fumar durante el embarazo aumenta el riesgo de SMSL, el hábito de fumar materno después del nacimiento, como el paterno también lo aumentan, relacionado el riesgo en todos los casos con el número de cigarrillos consumidos.

METODOLOGÍA IMPLEMENTADA PARA LAS CAMPAÑAS DE PREVENCIÓN EN LA REPÚBLICA ARGENTINA

A fines de 1994, luego de la tercera Conferencia Internacional sobre SMSL, realizada en Stavanger, Noruega, se organizó dentro de la Sociedad Argentina de Pediatría, ante una propuesta del Dr. Carlos Gianantonio, el primer grupo de trabajo en SMSL, que tuvo el honor de coordinar, participaron en el mismo médicos pediatras, neonatólogos, neurólogos infantiles, neuromatólogos y especialistas del sueño en la infancia.

Dicho grupo, luego de una extensa evaluación, publicó la primera recomendación para la reducción del riesgo de SMSL, incluyendo los cambios en la posición para dormir y otros temas importantes, como son los cuidados pre y postnatales, el hábito de fumar, el sobreabrigo y la lactancia materna.

La misma fue avalada por más de 90 citas bibliográficas y con la lectura crítica de los últimos tres presidentes de la sociedad científica. Con esto se buscó no solamente informar a la comunidad médica, sino también sumar a la medicina basada en la evidencia el prestigio y aval científicos para las modificaciones que dicho cambio cultural iba a acarrear.

La difícil tarea de modificar un hábito de crianza como la posición al dormir había comenzado; se realizaron más de 40 conferencias y participación en diversas mesas redondas en diferentes partes del país y se distribuyó a más de 5.000 pediatras argentinos material escrito sobre los factores de riesgo modificables en los diversos congresos organizados por la sociedad.

Año más tarde, este tema fue seleccionado por su repercusión en el Programa Nacional de Actualización Pediátrica (PRO-NAP); dentro del mismo realizamos una ex-

tenza actualización de varios de los aspectos que rodean a este tema, historia, definición, factores de riesgo, duelo, protocolo de investigación de escena y estudios *post-mortem*. Este programa de educación a distancia colaboró de manera notable por su seriedad y trascendencia en informar y formar a numerosos pediatras, con material destinado a la prevención e información a la comunidad con el lema de «Cómo proteger a su bebé durante el sueño».

En 1998, a través de la subsecretaría de atención comunitaria del Ministerio de Salud, se creó la Comisión Asesora en síndrome de muerte súbita del lactante, presidida por la Dra. Dora V. Sarachaga y con representantes, entre otros, de la UNICEF de Argentina, sociedades científicas como la Soc. Arg. de Pediatría, Soc. de Obstetricia y Ginecología de Buenos Aires, Asociación Perinatóloga de Argentina, Federación de Soc. de Ginecología y Obstetricia y la Federación Argentina de Enfermeras.

Se incorporó la recomendación de que los bebés sanos debían dormir boca arriba en las normas nacionales de dicho Ministerio y se amplió dicha sugerencia a toda América Latina a través de la distribución del Boletín Informativo del Centro Latinoamericano de Perinatología (CLAP), con información sobre la prevención en SMSL⁽³¹⁾.

En el mismo año también se llevó a cabo el Proyecto Vínculo entre Nueva Zelanda y Argentina cuyo objetivo fue aumentar el interés y conocimiento del SMSL e implementar estrategias para estimular la posición de supino entre los recién nacidos y lactantes en nuestro país.

Dicho programa estuvo a cargo del Dr. Alejandro Jenik de Argentina, y Stephanie Cowan de Nueva Zelanda, y generó el proyecto de Tarjeta Cuna, uno de los proyectos para informar a la comunidad en el área de educación para la salud, de bajo costo eco-

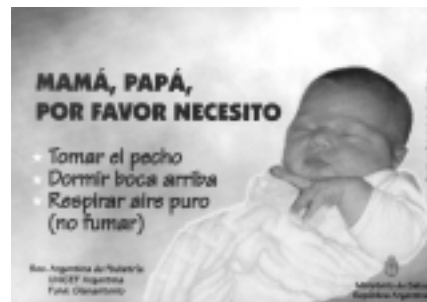


FIGURA 1.

nómico y efectivo debido a que promueve el diálogo entre el equipo de salud y las familias.

La Tarjeta Cuna no solamente tiene importancia para nuestro país, sino que la misma adquiere trascendencia internacional al poder ser implementada en aquellos países del mundo en los cuales la prevención del síndrome de muerte súbita del lactante no esté aún incorporada en los programas de salud (Fig. 1).

Con el apoyo de la embajada de Nueva Zelanda ante la República Argentina y en el marco del Proyecto Vínculo que se estableciera entre ambos países para ayudar en la prevención del síndrome de muerte súbita del lactante, la donación a nuestro país fue de 20.000 Tarjetas Cuna. Las mismas fueron colocadas en las cunas de las maternidades de todos los hospitales de la Argentina, lo cual trató de beneficiar a la totalidad de los 690.000 bebés que nacen anualmente en nuestro país.

El mensaje de prevención contenido en la Tarjeta Cuna fue avalado por el Ministerio de Salud de la República Argentina, la Sociedad Argentina de Pediatría, Unicef Argentina y la Fundación Carlos Gianantonio.

En forma conjunta, estas instituciones confeccionaron un folleto explicativo para ser distribuido a los médicos, enfermeras y

puericultoras. El mismo tuvo por objetivo ampliar los comentarios de cada uno de los puntos que se incluyen en la Tarjeta Cuna con la finalidad de que el equipo de salud pueda personalizar la información y excepciones en cada situación particular.

La distribución de las Tarjetas Cuna fue supervisada por la Subsecretaría de Atención Comunitaria del Ministerio de Salud.

En el año 2000 en la revista de *Arch. Argentinos de Pediatría* se publica por parte del grupo de trabajo las nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante, actualizando los diversos aspectos preventivos y basados en la evidencia especialmente sobre la posición de boca arriba para dormir.

En uno de los primeros estudios realizados en 10 maternidades ubicadas en diferentes provincias de nuestro país, en el año 1998, que incluyó 418 recién nacidos que el día de la observación estaban en sus respectivas cunas en internación conjunta con la madre, el porcentaje de recién nacidos en decúbito ventral fue del 37%.

A fines del 2001 se presentó en el Congreso de Pediatría Ambulatoria, por parte de los médicos pediatras del Hospital Universitario Austral, un trabajo sobre cumplimiento de las medidas preventivas en el año 2001 en la zona de Pilar, Prov. de Buenos Aires, Argentina, entre hospitales públicos y privados, la conclusión general fue que todavía más de un 40% de los niños menores de 6 meses no son colocados a dormir en posición de supino o boca arriba; el cumplimiento de estas medidas está relacionado directamente con los niveles de educación de la población evaluada, cuanto más bajo es el nivel de educación, significativamente menor es el cumplimiento de las medidas para la reducción del riesgo.

SIDS International, SIDS Global Strategy task force, OMS y el CLAP realizaron

un estudio acerca de la posición al dormir de los lactantes en 213 hospitales de 16 países de Latinoamérica y el Caribe; 53 (25,2%) contestaron que la posición recomendada para acostar a los recién nacidos en el hospital era boca arriba, 103 (48,8%) de costado y 18 (8,5%) boca abajo.

Con respecto a la Argentina la recomendación dada a los padres fue: 29% de costado, 4% boca abajo, 63% boca arriba y 4 % indeterminado⁽²⁷⁾.

En Brasil los resultados previos del mismo estudio, donde se evaluaron 55 hospitales, se estudió un 4% del rango de nacimientos durante el año 1999. La posición lateral es usada en el 44% de los hospitales y es recomendada para continuar en la casa por un 67% de los centros asistenciales; la información sobre SMSL no es habitualmente brindada a las familias⁽²⁾.

En Chile se evaluaron a través de una encuesta telefónica las conductas que dice adoptar el personal de una muestra de salas cuna de Santiago, respecto de la posición en que son colocados a dormir lactantes menores. De las 91 salas cuna incluidas, 63 (69%) dijeron tener normas sobre posición para dormir de lactantes; en 39 (62%) ésta estimularía una posición de no prono y en 24 (38%) admitiría y/o recomendaría la posición de prono, sólo el 22% tenían normas escritas con respecto a la posición.

En 57 (63%) de las 91 salas cuna incluidas habría niños que duermen en prono. En 17 de las 57 todos los lactantes menores dormirían en prono, mientras en 34 (37%) de las 91 salas cuna no habría lactantes menores que durmieran en esta posición; los autores concluyen que debe mejorar el nivel de información que poseen las personas que trabajan en salas cuna respecto de este factor de riesgo para síndrome de muerte súbita, ya que las recomendaciones existentes han contribuido a disminuir la in-

cidencia del síndrome de muerte súbita de la infancia en otros países⁽³⁰⁾.

PROPUESTA PARA PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO

PROPUESTA DE DESARROLLO DE UN «PLAN DE ESTUDIO Y PREVENCIÓN DEL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE»

Uno de los aspectos más importantes de los programas sanitarios es evaluar una propuesta entre lo que se debería hacer y lo que uno está en condiciones de poder realizar, generar con ello una política de salud en los diferentes temas, aplicarla y poder monitorizar la misma, es decir, medir los resultados en el tiempo, frente al tema del síndrome de muerte súbita del lactante, uno de los procesos más desconocidos de la patología pediátrica y candente en nuestros días. Los diversos planteamientos son:

Una buena orientación la tenemos en la actividad que desarrollan hace años los países desarrollados. Es importante conocer y disponer de datos epidemiológicos, clínicos, anatomopatológicos en los países latinoamericanos para generar con cierto conocimiento una política global relacionada con el tema.

Un plan de estudio y prevención frente al SMSL debería contemplar varios aspectos:

Plan de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL)

Evaluación de las causas de muerte inesperada del lactante en menores de 1 año de edad e incidencia cierta del SMSL

Es fundamental para dicha tarea la coordinación de las administraciones sanitaria y judicial, para adoptar una conducta unificada en los trámites implicados ante el fa-

llecimiento repentino e inesperado de un lactante, para poder realizar su estudio necrópsico obligado, a practicar en la Morgue Judicial u hospital de referencia por el forense y patólogo infantil, según el protocolo anatomopatológico establecido e idealmente consensuado en el país o países intervinientes en este programa. Remitiendo, en caso de ser necesario, el material a centros de referencia internacionales en el que profesionales experimentados y con medios adecuados puedan efectuar un estudio minucioso que orientará hacia la causa del fallecimiento, lo que permitirá una información adecuada a la familia y redundará en una mejor prevención para evitar futuras víctimas.

Sin duda alguna, ésta es una labor interdisciplinaria en la que deben colaborar pediatras, forenses, patólogos, epidemiólogos, asistentes sociales e investigadores, experiencia como esta la vemos reflejada en la ciudad de Montevideo, Uruguay, a través del Programa MIL.

Es necesario coordinar y tabular los datos epidemiológicos y anatomopatológicos de todos los lactantes fallecidos inesperadamente en su región tras la realización de una autopsia por patólogos y forenses Para lo cual se debe establecer:

- Autopsia obligada de todas las muertes inesperadas de lactantes (MIL).
- Clasificar las muertes inesperadas según los hallazgos anatomopatológicos.
- Esclarecer y orientar la etiopatogenia del SMSL.
- Conseguir cifras de incidencia reales de MIL y del SMSL.
- Obtener el «perfil epidemiológico» de las víctimas.
- Utilizar protocolos consensuados de autopsia.
- Colaborar con el apoyo al duelo de las familias.

Valorar en cada región los hábitos de crianza, cuidados pre y postnatales, posición al dormir, sobreabrigo, hábito de fumar, lactancia materna, etc.

Cada región debería realizar inicialmente en su población pediátrica una extensa evaluación no solamente de los hábitos habituales de crianza sino también de los factores perinatales generales, entre ellos los más internacionales reconocidos en relación con el SMSL son:

1. Edad materna e intervalos intergestacionales.
2. Embarazos de alto riesgo y prematuridad.
3. Tabaquismo materno y paterno.
4. Cuidados prenatales.
5. Tasas de analfabetismo.
6. Características del parto, peso al nacimiento, retardo de crecimiento.
7. Lactancia materna-utilización de chupete.
8. Características generales del sueño, lugar, cohabitación, colecho.
9. Posición al dormir, sobreabrigo, despertares nocturnos.

Lanzamiento de campañas nacionales de prevención

El SMSL, como tantas otras causas de muerte postneonatal, requiere una intervención educativa y social

El SMSL, como refiere S. Cowan, educadora de Nueva Zelanda, debe entenderse como una solución educativa y constituye un problema principalmente postneonatal que requiere una intervención perinatal y en la edad pediátrica.

La aplicación de los progresos sobre el tema del SMSL en los países desarrollados les ha permitido disminuir sus cifras de incidencia. A ello ha contribuido el que sus características hayan sido ampliamente «di-

vulgadas» dentro de su sociedad y «desmitificada» su existencia.

Es importante, más en países en vías de desarrollo, que el mensaje llegue a todas las familias, reforzando el mismo en madres jóvenes y de bajos niveles de educación.

Desde ya es imprescindible actuar en el periodo perinatal y reforzar a los padres con hijos entre de 2 a 4 meses de edad, donde existe más riesgo de SMSL y menor cumplimiento de las medidas.

Se hace imprescindible informar a la sociedad (a los padres y a los propios médicos) del amplio contexto que comprende el tema del SMSL, que permita «humanizar y normalizar» todo el entorno que se genera ante una muerte tan inesperada.

Desarrollar formas de medición de los resultados obtenidos en las diversas campañas de prevención y su repercusión en la tasa de mortalidad por SMSL y mortalidad infantil

Uno de los aspectos que habitualmente diferencia un programa de salud realizado en los países desarrollados y en los países en vías de desarrollo es, por un lado, la continuidad del mismo en el tiempo, no determinado por los cambios políticos de los ejecutores del programa y el segundo aspecto es medir los resultados y establecer con ello la mejora continua del programa.

Es por ello seguramente que muchas de las propuestas y programas dirigidos, excelentes en su contenido, no han tenido repercusión sobre las tasas de morbimortalidad de la población.

Fomentar el desarrollo de grupos de padres y/o fundaciones de hijos fallecidos por SMSL

El desarrollo de grupos de padres viene funcionando en la mayoría de los países desarrollados, desde hace años, asociaciones y/o

fundaciones formadas por familias afectadas por el SMSL, con una importante tarea de divulgación y de apoyo a la investigación, que revierte en una mejor prevención.

Un ejemplo claro en los países en vías de desarrollo es el trabajo realizado por la Fundación Rose Marie, en Costa Rica. Dentro de la tarea realizada se encuentra:

1. Divulgar el tema del SMSL dentro de la sociedad.
2. Humanizar el trato ante un SMSL.
3. Apoyo a las familias afectadas tanto en el momento del fallecimiento como en su seguimiento.
4. Información a los padres ante una nueva gestación.
5. Apoyo económico para la investigación.
6. Contacto con los grupos o asociaciones del SMSL nacionales y de otros países.

CONCLUSIÓN

El síndrome de muerte súbita del lactante es un trágico y frecuente problema de salud en países en vías de desarrollo. Las tasas de mortalidad que contamos son escasas y oscilan entre 0,2 a 0,8 por mil nacidos vivos, por lo cual, este síndrome debe constituir una preocupación para las autoridades sanitarias, sociedades científicas, médicos asistenciales y familias.

Es imprescindible que nuestros países trabajen a través de estudios protocolizados de autopsia completa según normas internacionales, para un correcto diagnóstico y obtención de cifras reales de las causas de mortalidad infantil y en una adecuada formación y recolección de datos epidemiológicos sobre los hábitos de crianza, para poder luego establecer planes de prevención coherentes teniendo en cuenta que debemos entender este síndrome como un dilema médico pero con una solución educacional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schnizler E. Autopsia y SMSL. III Simposio latinoamericano en muerte súbita del lactante. Buenos Aires, Argentina; 1999.
2. Gutiérrez C, Palenzuela S, Rodríguez A, Balbela B, Rubio I, Lemes A, Scavone C, Kanopa V, Ramos Nicolini S. Muerte inesperada del lactante. Diagnóstico de situación en la ciudad de Montevideo. Arch Pediatr Urug 2001;72(3):185-197.
3. Nunes ML, Martins M, Nelson EAS, Cowan S, Cafferata ML, da Costa JC. Maternity advice survey: sleep position in Brazil. Cadernos de Saúde Pública 2002; 18: 109-118.
4. Barros FC, Victora CG, Vaughan JP, Teixeira AMB, Ashworth AA. Infant mortality in southern Brazil: a population based study of causes of death. Archives of Disease in Childhood 1987; 62: 487-490.
5. Vargas S, et al. Asociación entre primo-infección por *Pneumocystis carinii* y síndrome de muerte súbita. Simposio Latinoamericano del síndrome de muerte súbita del lactante. 21 al 23 de octubre 1999. Buenos Aires, Argentina.
6. Willinger M, Hoffman H, Hartford R. Infant sleep position and risk for sudden infant death syndrome: report of meeting held January 13 and 14, 1994, National Institutes of Health, Bethesda MD. Pediatrics 1994; 93:814-819.
7. Leach CE, Blair PS, Fleming PJ, et al. Epidemiology of SIDS and unexplained infant death. Pediatrics 1999;104:45.
8. Grupo de trabajo en muerte súbita del lactante. Recomendaciones para disminuir el riesgo de SMSL. Arch Arg Pediatría 1997;95(2):127-129.
9. Grupo de trabajo en muerte súbita del lactante. Sociedad Argentina de Pediatría. Nuevas recomendaciones en la prevención de muerte súbita del lactante. Arch Arg de Ped 2001.
10. Mitchell EA, Becroft DMO. Comparison of sudden infant death syndrome mortality over time and among countries. Acta Paediatr 1997; 86:789-790.
11. Ministerio de Salud Pública. Dirección General de la Salud. Departamento de Estadística. Seminario Mortalidad Fetal e Infantil Evitable. C. H. P. Rossell, 1999.

12. Rodes S. Muerte inesperada del lactante. Congreso Uruguayo de Pediatría, 21, Sociedad Uruguaya de Pediatría, Montevideo: 1997.
13. Barros FC, Victora CG, Vaughan JP, Teixeira AMB, Ashworth A. Infant mortality in southern Brazil: a population based study of causes of death. *Arch Dis Child* 1987; 62: 487-90.
14. Silva L, Girardi G, Lezama V, Abara S, Benveniste S, Croxatto H, et al. Mortalidad infantil inesperada en domicilio. Revisión de antecedentes clínicos y anatómo-patológicos en Santiago de Chile. En: Benguigui Y, Valenzuela C (eds). Investigaciones operativas sobre el control de las infecciones respiratorias agudas (ira) en niños en América Latina y el Caribe. Buenos Aires: OPS-OMS-AIEPI; 1998. p. 241-61.
15. García Felipa, et al. Mortalidad extrahospitalaria en menores de 1 año. *Rev Cubana Pediatr* 1997;(69) 25-30.
16. Rodríguez H, et al. Muerte postneonatal en domicilio y su accesibilidad a los servicios de salud. *Rev Med Uruguay* 1999;15:221-229.
17. Rocca Rivarola Manuel. Síndrome de muerte súbita infantil en Argentina: Resultado de los primeros años de estudio. *Anales Españoles de Pediatría* 1997;Supl. 92:16-17.
18. Dent A, et al. A study of bereavement care after sudden and unexpected death. *Arch Dis Child* 1996;74:522-526.
19. Franco P, et al. Decreased cardiac responses to auditory stimulation during prone sleep. *Pediatrics* 1996;97:174-178.
20. Franco P, et al. Prenatal exposure to cigarette smoking is associated with a decrease in arousal in infants. *J Pediatr* 1999;135 :34-48.
21. Franco P, et al. Prenatal exposure to cigarette smoking is associated with a decrease in arousal in infants. *J Pediatr* 1999;135:34-48.
22. Harper RM, Bandler R. Finding the failure mechanism in Sudden Infant Death Syndrome. *Nature Medicine* 1998;4: 157-158.
23. Kahn A, et al. Sleep and cardiorespiratory characteristics of infants victims of sudden death: a prospective case-control study. *Sleep* 1992; 15:287-292.
24. Kahn A, et al. Prenatal exposure to cigarettes in infants with obstructive sleep apneas. *Pediatrics* 1994;93:778-783.
25. Kinney HC, et al. Early developmental changes in (3H) nicotine binding in human brainstem. *Neuroscience* 1993; 55:1127-1130.
26. Lindgren C, et al. Respiratory syncytial virus infection enhances the response to laryngeal chemostimulation and inhibits arousal from sleep in young lambs. *Acta Paediatr* 1996, 85:789-797.
27. Mitchell EA, et al. Reduction in mortality from sudden infant death syndrome in New Zealand: 1986-1992. *Arch Dis Child* 1994;70:291-294.
28. Obonai T, et al. Catecholamine neurons alteration in the brainstem of Sudden Infant Death syndrome victims. *Pediatrics* 1998;101:285-288.
29. Jenik Alejandro. Síndrome de muerte súbita en Latinoamérica y campañas de prevención. VII SIDS International Conference, Florence, Italy. August 31-September 4, 2002.
30. Mitchell E. Evidence Based medicine and risk reduction: Prone sleeping position and smoking. VII SIDS International Conference, Florence, Italy. August 31-September 4, 2002.
31. Gunn AJ, et al. Is changing the sleep environment enough? Current recommendations for SIDS. *Sleep Med Rev* 2000; 4:453-469.
32. Herskovick L, Pedro, et al. Encuesta telefónica sobre posición al dormir en lactantes menores de un año que asisten a una muestra de salas cuna privadas en Santiago de Chile. *Rev Chil Pediatr* 2001;72(6):528-530.
33. Jenik A, Cowan S. Muerte Súbita del lactante: ¿Cómo proteger a los niños durante el sueño. Salud Perinatal. Centro Latinoamericano de Perinatología y Desarrollo Humano (CLAP). 1998 Dic; 17: 41-44.

4. Epidemiología del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

*J.J. Cardesa García, E. Galán Gómez, R. Hernández Rastrollo,
L. Zarallo Cortés*

Departamento de Patología y Clínica Humanas. Área de Pediatría. Facultad de Medicina de la Universidad de Extremadura. Badajoz. Departamento de Pediatría del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Hospital Materno Infantil. Servicio Extremeño de Salud. Badajoz

INTRODUCCIÓN

La comparación y el análisis estadístico de los datos de poblaciones de niños normales, prematuros o enfermos con los correspondientes a niños que fallecen de SMSL, tratan de identificar patrones y tendencias que puedan tener una relación causal específica. Es preciso entender que la identificación de una relación epidemiológica no quiere decir una identificación causal obligada, sino una relación que puede ser o no causal. Es muy abundante lo publicado respecto al SMSL, de manera que ha llegado a considerarse como un proceso epidemiológico.

Hay amplias revisiones que hace ya años recopilaban los datos epidemiológicos básicos⁽¹⁻³⁾. Como consecuencia de la identificación de factores de riesgo susceptibles de ser corregidos mediante actuaciones específicas recomendadas⁽⁴⁾, se han producido modificaciones epidemiológicas, tanto en la frecuencia del SMSL, como en el peso porcentual de aquellos otros factores que no son susceptibles de modificación o que hoy en día se dan con una mayor frecuencia como puede ser la mayor tasa de supervivencia para RN de muy bajo peso al nacimiento^(5,6).

FRECUENCIA

La frecuencia es variable de unos países a otros, pero en todos se ha experimentado una considerable reducción tras las campañas de poner a dormir a los niños boca arriba. En la tabla I se agrupan los datos disponibles a agosto de 2000, recopilados por SIDS Global Task Force, que recoge valores entre 1996 y 2000⁽⁷⁾. En la tabla II se expresa la evolución de las tasas para distintos países; hay que tener en cuenta que la recogida de datos es más precisa últimamente y algunos posibles incrementos o descensos recogidos son atribuibles a que los registros son más fidedignos. Vemos también que hay discrepancias significativas de unos a otros países y se aprecian diferencias interraciales y étnicas, que a veces son atribuibles a que la modificación de la costumbre de dormir boca arriba no ha alcanzado a esos grupos raciales⁽⁸⁾.

ESPACIO Y TIEMPO

a) El SMSL se produce más frecuentemente por la noche: –dos terceras partes ocurren por la noche⁽⁹⁾–, en niños con antecedente de infección respiratoria leve reciente; es algo más frecuente en varones

TABLA I. Estadísticas internacionales. Valores por 1.000 RN vivos. Datos de agosto 2000

País	Frecuencia	País	Frecuencia	País	Frecuencia
Alemania	0,78	España, Navarra (1994)	0,44	Noruega	0,6
Argentina	0,56	Inglaterra	0,45	N. Guinea-Papúa	0
Australia	0,54	Finlandia	0,25	Nueva Zelanda	1,04
Austria	0,6	Francia	0,49	Portugal	0,55
Bélgica	0,6	Grecia	0,43	Rusia	0,43
Canadá	0,45	Holanda	0,14	Singapur	0
Checoslovaquia	0,8-1,0	Hungría	0,3	Sudáfrica	0,29-1,1
Dinamarca	0,3	Hong-Kong	0,1	Suecia	0,45
Escocia	0,6	Irlanda	0,9	Suiza	0,44
Eslovaquia	0,14	Israel	0,2	Ucrania	0,7
Eslovenia	0,47	Italia	1,0	USA	0,77
España	1	Japón	0,388	Zimbabwe	29

TABLA II. Evolución de la mortalidad por SMSL en algunos países. Tasas/1.000 RN vivos

País	Año	Mortalidad	Año	Mortalidad
Noruega	1987	1,89	1995	0,48
Nueva Zelanda	1987	4,30	1996	1,90
Dinamarca	1987	2,0	1995	0,17
Australia	1987	2,49	1997	1,12
Holanda	1987	0,91	1997	0,17
Austria	1987	1,63	1997	0,58
Irlanda	1987	2,3	1997	0,8
Francia	1987	1,85	1997	0,49
EE.UU.	1987	1,37	1997	0,69
Indios	1985	5,93		
Negros	1985	5,04		
Blancos	1985	1,30		
Hispanos	1985	1,20		
Orientales	1985	0,5		
Esquimales	1985	6,28		
Canadá	1987	1,06	1995	0,67
Suecia	1987	0,90	1995	0,41
Israel	1987	0,6	1995	0,3
Japón	1987	0,1	1997	0,41
Alemania	1987	1,64 (Oeste)	1997	0,88
Finlandia	1987	0,60	1995	0,35
Inglaterra	1987	2,40	1997	0,60

que en hembras⁽⁶⁾. En las muertes que ocurren por la noche es más frecuente la aso-

ciación con tabaquismo materno y soltería, especialmente, y también –aunque menos–

TABLA III. Porcentaje del total de casos de SMSL de acuerdo con la edad del niño

Edad (meses)	Porcentaje	Acumulativo
< 1	6,6	6,6
1	23,3	29,9
2	26,7	56,6
3	18,8	75,4
4	10,7	86,1
5	5,5	91,6
6	3,3	94,9
7	2,0	96,9
8	1,3	98,2
9	0,8	99,0
10	0,5	99,5
11	0,4	99,9

con uso de drogas, consumo excesivo de alcohol, escasa atención prenatal, compartir la cama y enfermedad del niño⁽⁹⁾.

b) El ochenta por ciento de los casos ocurren desde que el niño cumple un mes hasta que ha cumplido cuatro; es muy raro a partir de los seis meses de edad y excepcional entre los nueve y doce meses; en el primer mes de vida ocurren alrededor de un seis por ciento de los casos, generalmente a partir de la primera semana de vida (Tabla III)⁽¹⁰⁾.

c) Ocurre también más en los meses fríos de otoño e invierno y cuando aumenta la contaminación ambiental⁽¹¹⁾.

d) Ocurre con mayor frecuencia en los fines de semana, especialmente el domingo, existiendo una interacción significativa, en estas circunstancias, con el hecho de compartir habitación con un adulto, haber ido los padres a una fiesta y ser hijo de madre soltera⁽¹²⁾. Este efecto del fin de semana se atribuye a factores humanos relacionados con el nivel educativo de la madre, encontrando que el riesgo es de 1,13 para un bajo nivel de escolarización, con menos

de doce años de estudios, frente a un riesgo disminuido de 0,55 si la duración de los estudios de la madre es igual o superior a 16 años⁽¹³⁾.

e) La mayoría de las muertes se producen en casa, pero hasta un veinte por ciento ocurren en las guarderías o en otros lugares fuera del domicilio habitual; en estos casos se producen entre las 8 y la 16 horas, y con un mayor nivel educativo de las madres, encontrándose los niños durmiendo boca abajo, con mayor frecuencia, lo que se relaciona con un desconocimiento de esta práctica⁽¹⁴⁾.

FACTORES RELACIONADOS CON EL GÉNERO DE VIDA DEL NIÑO

a) Posición al dormir. En estudios retrospectivos⁽¹⁵⁻¹⁷⁾ y prospectivos^(18,19) se ha demostrado claramente la relación del dormir boca abajo con el aumento del riesgo de muerte súbita con índices de riesgo que varían entre 1,7 y 12,9. A pesar de algunas dudas críticas iniciales⁽²⁰⁾, hoy en día está fuera de duda esta asociación, de manera que las campañas de modificación de esta práctica han reducido la mortalidad a la mitad o incluso a una tercera parte, como ha sido ampliamente corroborado en todos los países y circunstancias, hasta la saciedad. El riesgo disminuye durmiendo de lado, siendo cinco veces menor que durmiendo boca abajo⁽²¹⁾, pero el riesgo es doble que durmiendo boca arriba⁽²²⁾, aunque aumente la frecuencia de plagiocefalia y haya que hacer recomendaciones en este sentido^(23,24). El dormir boca abajo potencia el riesgo asociado a otros factores y a otras prácticas, en relación con el estilo de vida del niño⁽²⁵⁾; no se presenta esta potenciación si el niño duerme boca arriba. Cuando el niño ha estado durmiendo ha-

bitualmente boca arriba y, por cualquier circunstancia, pasa a dormir boca abajo, el riesgo aumenta y es mayor que si habitualmente hubiera estado durmiendo boca abajo^(26,27). Hechos importantes a destacar son que el riesgo de dormir boca abajo es mayor cuando las madres al dar a luz no han recibido información en el hospital y que en ciertas guarderías y algunos cuidadores desconocen estos riesgos y ponen a los niños lactantes a dormir boca abajo^(14,28).

Cuando la muerte ocurre de día se halla más frecuentemente el niño durmiendo boca abajo que cuando la muerte ocurre por la noche (OR 7,25 frente a 3,86).

b) El colchón blando sobre el que el niño duerme^(25,29), las pieles de cordero sobre el lecho⁽³⁰⁾, así como otros procedimientos para que hagan la cama más blanda aumentan claramente el riesgo de SMSL^(4,31,32). Si el niño duerme sobre un colchón usado utilizado anteriormente por un adulto o por otro niño también aumenta el riesgo^(33,34), si bien se cuestiona que sea un factor independiente y no se han encontrado resultados similares en otros estudios^(35,36).

c) El compartir la cama con la madre si ésta fuma aumenta el riesgo de manera significativa⁽³⁷⁾ (OR 4-9,25), de modo que su prevención podría disminuir en un tercio la mortalidad residual tras las campañas de dormir boca arriba⁽³⁸⁾. También si el padre fuma, si la cama es excesivamente blanda (camas de agua) y otros procedimientos para hacer más confortable el colchón de la madre⁽³⁹⁾. Si la madre no fuma no parece aumentar el riesgo, incluso puede tener efecto protector en el sentido de favorecer la lactancia al pecho, y para algunos autores favorecería el despertar del niño⁽⁴⁰⁾. En cualquier caso no existen evidencias en el momento actual para fomentar que el ni-

ño duerma en la cama con su madre para disminuir el riesgo de SMSL⁽⁴⁾.

d) El dormir en la misma habitación que los padres o un adulto disminuye el riesgo. No aumenta el riesgo si en la misma habitación duermen otros hermanos⁽⁴¹⁾.

e) El arropamiento excesivo en los niños de más de 70 días de edad, especialmente si permite cubrir la cabeza⁽³⁷⁾, aumenta muy significativamente el riesgo.

f) Cuidados postnatales. Una adecuada atención pediátrica postnatal se acompaña de un descenso del riesgo a un tercio⁽⁴³⁾.

g) La temperatura ambiental elevada y el abrigo excesivo del niño aumentan el riesgo^(44,45), sumándose al efecto de dormir boca abajo⁽²⁵⁾, así como también el fajado⁽⁴²⁾. En los meses de invierno, en hogares con la calefacción encendida por la noche⁽⁴²⁾ y por tanto con adecuada temperatura ambiental, se tiende, no obstante, a aumentar la cantidad de ropa de abrigo y el arropamiento en la cama, y los niños están a mayor temperatura interior, lo que puede ser un factor relacionado con la mayor tasa de mortalidad por SMSL en los meses de invierno⁽⁴⁶⁾.

h) El hacinamiento en la habitación. Se incrementa significativamente el riesgo en situaciones de hacinamiento cuando duermen varias personas en la misma habitación, independientemente de los padres y hermanos pequeños⁽⁵⁾.

FACTORES AMBIENTALES

a) Tabaquismo materno durante el embarazo y después del parto. Muchos estudios han demostrado el efecto del tabaco sobre el riesgo de SMSL: prácticamente el riesgo se multiplica entre dos y tres veces⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾. El riesgo también aumenta si el padre u otros convivientes fuman; el riesgo guar-

da relación con el número de cigarrillos fumados⁽³³⁾ y se multiplica por cinco si la cifra es superior a 20 cigarrillos diarios^(6,19).

b) Temperatura ambiental: la incidencia es mayor en los meses invernales⁽⁵⁾ en relación con una menor temperatura ambiental y una mayor incidencia de infecciones de vías respiratorias superiores.

c) La polución ambiental elevada aumenta el riesgo^(50,51).

d) Altitud elevada: el riesgo de SMSL aumenta conforme aumenta la altura sobre el nivel del mar del lugar donde el niño reside, siempre asociado al dormir boca abajo^(52,53).

e) Presencia de nitratos en el agua de bebida: en Suecia se ha encontrado correlación entre la máxima concentración de nitratos en el agua de bebida, o las amplias variaciones de esta concentración, y la incidencia de SMSL⁽⁵⁴⁾.

FACTORES MATERNOS

Además de cada uno de los factores de riesgo específicos maternos que han sido identificados, en el grupo de madres en las que se dan estos factores, es más frecuente que –en sus prácticas de atención al niño–, acuesten a sus hijos boca abajo, que los abriguen en exceso, que vivan en ambientes con una mayor polución, que ofrezcan al niño una menor atención médica postnatal, que sea menor el peso del niño al nacimiento y menor la duración de la gestación; es decir que es muy frecuente que se den asociados muchos factores que incrementan el riesgo de SMSL.

a) El ya señalado del tabaquismo durante y después del embarazo⁽³³⁾.

b) Drogadicción materna. El consumo de drogas durante el embarazo –metadona, heroína, cocaína y otras– incrementa el riesgo de SMSL unas cuatro veces⁽⁵⁵⁾.

c) Menor nivel educativo tanto en la duración de la escolarización como en el nivel de estudios realizados^(56,57).

d) Soltería. Cuando la madre no está casada el riesgo está aumentado y puede llegar a multiplicarse por seis^(38,57,58).

e) Edad materna. El riesgo aumenta conforme aumenta la edad materna⁽⁵⁹⁾ y también cuando la edad materna es menor de 20⁽⁵⁷⁾ y de 25 años⁽³⁸⁾.

f) Falta de cuidados prenatales. Cuando la atención a la madre durante el embarazo ha sido inadecuada con menos de cinco visitas al tocólogo, el riesgo se multiplica por cinco⁽⁴³⁾.

g) La diferencia de edad de los padres, si es mayor de diez años, aumenta el riesgo, así como el nivel alto de estudios de la madre (en Taiwan)⁽⁶⁰⁾.

h) Lactancia artificial. Es tema discutido pero de indudable trascendencia. Aunque estudios retrospectivos mostraron un efecto protector de la lactancia materna^(61,62), en los estudios prospectivos no han demostrado este efecto⁽³⁸⁾, por lo que se discute actualmente su indicación para la prevención del SMSL: para unos la evidencia sería insuficiente⁽⁴⁾ y para otros sería prioritario⁽⁶³⁾.

i) Características del embarazo. Hay un incremento del riesgo de SMSL cuando se da anemia materna durante el embarazo (OR 2,51)⁽⁶⁴⁾.

j) Abortos previos. Cuando ha habido dos o más abortos previos (OR: 7,6)⁽⁶⁵⁾.

k) Características de la placenta. La presencia de placenta previa o de desprendimiento placentario⁽⁶⁴⁾ en el curso del embarazo se acompaña de un incremento del riesgo de SMSL (OR 2,1), sin que se aprecien diferencias entre el efecto de la placenta previa o el desprendimiento placentario⁽⁶⁶⁾.

FACTORES DEPENDIENTES DEL NIÑO

a) Factores perinatales. Los factores perinatales que aumentan el riesgo son: bajo peso al nacimiento (peso <2.500 g OR: 9,3), prematuridad (EG < 38 semanas OR 5,7), retardo del crecimiento intrauterino ($p < 10$ OR: 3,1), y embarazos múltiples (OR: 8,7) y precisar cuidados intensivos neonatales (OR:4,25)^(5,56,57). La edad de fallecimiento de los nacidos pretérmino es posterior a la de los nacidos a término y guarda relación con la edad postconcepcional^(68,69).

d) Gemelaridad. No parece haber un incremento del riesgo de SMSL en los gemelos. Es muy raro que ambos gemelos mueran de SMSL y es excepcionalmente raro que mueran el mismo día⁽⁷⁰⁾.

e) Orden de prelación y número de hermanos. Es tanto mayor cuanto más embarazos ha tenido la madre y más hermanos anteriores tiene⁽³⁸⁾, si bien este factor participa de un cierto grado de asociación a la mayor edad materna.

f) Otros hermanos fallecidos de SMSL. Se discute este hecho, porque el riesgo real disminuye mucho cuando se hacen las correcciones correspondientes a la edad materna, el rango en el orden de nacimiento, circunstancias ambientales, etc.^(4,71). No obstante se debe considerar este mayor posible riesgo, pues en países como Noruega, este riesgo se incrementa en 5,8⁽⁷²⁾.

g) Sexo. El riesgo en varones respecto a hembras es de 1,5/1 aproximadamente, con independencia de otros factores⁽⁷³⁾.

h) Trastornos del QTc. Se ha encontrado una fuerte correlación entre el alargamiento del intervalo QT en la primera semana de vida y el SMSL⁽⁷⁴⁾.

i) Chupete. Para algunos autores tendría un efecto protector discreto⁽³⁷⁾, pero no existen evidencias suficientes para recomendar su uso como protector del SMSL⁽⁷⁵⁾.

j) Fertilización *in vitro*. En los niños nacidos por fertilización *in vitro*, de gravidez única o gemelar, hay una mayor frecuencia de episodios de respiración periódica, indicando un patrón respiratorio inmaduro frente a los concebidos por vía normal, lo que los predispondría a un mayor riesgo de SMSL⁽⁷⁶⁾.

k) Crecimiento postnatal. La escasa ganancia de peso postnatal se asocia de manera independiente con un incremento del riesgo de SMSL⁽⁷⁷⁾, aunque no ha sido confirmado en otros estudios⁽⁷⁸⁾.

OTROS FACTORES DE RIESGO

a) Relación con infecciones. La frecuente asociación de infecciones clínicamente leves de vías respiratorias es un dato ampliamente recogido en la literatura. La incorporación de modernas técnicas de identificación de diversos agentes infecciosos ha permitido profundizar en esta relación. En distintas series, analizando muestras de tejido pulmonar se ha encontrado una mayor frecuencia de adenovirus⁽⁷⁹⁾. Se ha encontrado un aumento del SMSL tras brotes epidémicos de tos ferina o en los meses siguientes a la mayor incidencia de infecciones por *Bordetella pertussis*⁽⁸⁰⁾. En Navarra, en el año 1990 se apreció un acúmulo de casos –cuatro en una semana– coincidiendo con un brote de infección por influenza tipo A⁽⁸¹⁾. Pattison ha defendido la relación de la infección o colonización por *Helicobacter pylori* y SMSL⁽⁸²⁾, que otros autores han corroborado⁽⁸³⁾, pero otros no han podido confirmar^(84,85), y ha sido ampliamente contestado y cuestionado⁽⁸⁶⁾. También se ha relacionado con infecciones por *Pneumocystis carinii*⁽⁸⁷⁾ y *Chlamidias*⁽⁸⁸⁾.

b) Historia familiar de asma. Se ha encontrado una mayor incidencia de historia familiar de asma en SMSL⁽⁸⁹⁾.

c) En las familias de niños con síndrome de hipoventilación central congénita, se da una mayor incidencia de SMSL⁽⁹⁰⁾.

d) Vacunación. La vacunación, incluso en programas de inmunización precoz o acelerada, no provoca un incremento en el riesgo de SMSL⁽⁹¹⁾.

e) Estenosis pilórica hipertrófica. Se ha encontrado una evolución paralela de la incidencia de estenosis pilórica hipertrófica y SMSL, antes y después de poner a los niños a dormir boca arriba, por lo que se ha sugerido un mecanismo etiopatogénico común, que podría ser el dormir boca abajo⁽⁹²⁾.

CAMBIOS EPIDEMIOLÓGICOS RESULTANTES DE LA INTERVENCIÓN SOBRE LOS FACTORES DE RIESGO MODIFICABLES

a) Disminución de las tasas de mortalidad. La realización de campañas para poner a los niños a dormir boca arriba ha tenido un efecto espectacular sobre la mortalidad por SMSL con reducciones que van entre un treinta y un setenta por ciento^(47,93). También se ha confirmado el efecto positivo del descenso de madres fumadoras⁽⁹⁴⁾. También se ha apuntado el posible efecto reductor derivado de la exclusión del grupo de SMSL de los casos debidos a sofocación intencional o accidental, de acuerdo con la definición actualizada de SMSL^(95,96). Skadberg, en Noruega, encontró una reducción del noventa por ciento, y de los seis niños fallecidos por SMSL, cinco se encontraron durmiendo boca abajo⁽⁹⁷⁾. Côté, en Canadá, encontró que, entre 1991 y 1997, el 88% de los casos ocurridos se encontraban durmiendo boca abajo⁽²⁷⁾.

b) Modificación porcentual resultante de otros factores. Paris, en el estado de

Washington (EE.UU.) encuentra una reducción global del sesenta por ciento pero el riesgo aumentó para niños de bajo peso al nacer, para los hijos de madres fumadoras, solteras, de raza afroamericana y con atención obstétrica deficiente durante el embarazo⁽⁹⁸⁾. En Noruega, al igual que en otros países, han encontrado una disminución de la frecuencia de SMSL al dormir los niños boca arriba; sin embargo se ha apreciado un incremento en el riesgo en los grupos de madres más jóvenes con menos de 20 años de edad (OR: pasa de 2,5 a 7,0), para el número de partos-hijos (comparando el 4º o más frente al 1º pasa el OR de 3,2 a 14,4), permaneciendo el estado de madre soltera como un factor de riesgo importante⁽⁹⁹⁾. Estudios posteriores confirman el incremento del riesgo para madres muy jóvenes y en madres fumadoras⁽¹⁰⁰⁾. En un estudio más amplio, en Escandinavia, observan una disminución de 1,3/1.000 RN vivos a 0,6/1.000 RN vivos por el aumento de los niños que duermen boca arriba, pero aprecian un incremento significativo del efecto de dormir boca abajo, el tabaquismo materno y la lactancia artificial⁽¹⁰¹⁾. A medida que la prevalencia de dormir boca abajo se acerca a cero, el tabaquismo materno se convierte en el factor de riesgo más importante para el SMSL, con clara tendencia a aumentar el riesgo^(38,102). Persiste el riesgo aumentado en los fines de semana, multiparidad, bajo peso al nacimiento y prematuridad, y embarazos múltiples, pero sólo se aprecia incremento del riesgo para los RN pretérmino⁽¹⁰²⁾.

ESCORES EPIDEMIOLÓGICOS

A lo largo de la década de los setenta del siglo pasado, se desarrollaron unos sco-

res o sistemas de puntuación basados en la valoración ponderada de múltiples datos epidemiológicos. Su finalidad era la identificación al nacimiento de grupos y niños de alto riesgo de muerte postneonatal⁽¹⁰³⁾ –entre cuyas causas destacaba el SMSL–, para determinar estrategias de actuación preventiva⁽¹⁰⁴⁾. Cabe destacar como más utilizados los *scores* de Sheffield⁽¹⁰⁵⁾ y Melbourne⁽¹⁰⁶⁾, si bien su realización práctica no es fácil⁽¹⁰⁷⁾. Se ha criticado su falta de sensibilidad y especificidad^(108,109). No consideraban factores tan importantes como el tabaquismo materno y la posición del niño al dormir; por eso, hoy en día, han caído en desuso⁽¹¹⁰⁾, ante la fuerza de otros procedimientos preventivos. Como dato baste señalar que la última publicación es de 1994⁽¹¹¹⁾.

CONCLUSIÓN

Está fuera de toda duda que hay una serie de factores de riesgo sobre los que se debe actuar de manera enérgica: posición al dormir boca arriba, colchón sólido y sin mullidos adicionales, evitar el tabaquismo materno durante el embarazo y la lactancia (y también el paterno), fomentar la lactancia materna, temperatura más baja en la habitación del niño, no arroparlo en exceso, y tenerlo más al alcance de la madre todo el día y todos los días y especialmente durante la noche. De todas estas recomendaciones, a la hora de transmitir las a los padres, las dos más importantes, -internacionalmente aceptadas y consensuadas-, se refieren a los criterios epidemiológicos más sólidamente asentados: 1) colocar siempre al niño lactante a dormir boca arriba y 2) crear un ambiente libre de tabaco para el niño durante el embarazo y después de nacer⁽³⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelly DH, Shannon DC. Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: a review of the literature, 1964 to 1982. *Pediatr Clin North Am* 1982;29: 1241-61.
2. Brady JP, Gould JB. Sudden infant death syndrome: the physician's dilemma. *Adv Pediatr* 1983; 30:635-72.
3. Peterson DR. The epidemiology of sudden infant death syndrome. En Culbertson JL, Krous HF y Bendell RD (eds). *Sudden Infant Death Syndrome. Medical Aspects and Psychological Management*. The John's Hopkins University Press; 1988.
4. AAP. Task force on infant sleep position and sudden infant death syndrome. Chancing concepts of SIDS: implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics* 2000;105: 650-656.
5. Leach ChEA, Blair PS, Fleming PJ, Smith IJ, Platt MW, Berry PJ et al. Epidemiology of SIDS and Explained Sudden Infant Deaths. *Pediatrics* 1999; 104(4). URL: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/104/4/e43>.
6. L'Hoir MP, Engelberts AC, Van Well GThJ, Westers P, Mellenbergh GH, Wolters WHG, Huber J. Case-control study of current validity of previous described risk factors for SIDS in the Netherlands. *Arch Dis Child* 1998;79: 386-393.
7. Kaarene Fitzgerald AC. Chairman. SIDS Global Strategy Task Force. International Statistics. 2000. <http://www.sidsinternational.minerva.com.au/intstas.htm>
8. Principle GF. Racial differences in risk factors for SIDS: a case-control study in North Carolina. *SCHS Studies* 1997;105:1-13.
9. Williams SM, Mitchell EA, Taylor JB. Are risk factors for sudden infant death syndrome different at night? *Arch Dis Child* 2002;87:274-278.
10. CDC. Sudden Infant Death Syndrome – United States, 1983-1994. *MMWR* 1996; 45:859-63.
11. Knöbel H, Chen CJ, Liang KY. SIDS in relation to weather and optometrically measured air pollution in Taiwan. *Pediatrics* 1995;96:1106-10.
12. Williams SM, Mitchell EA, Scragg R. Why is SIDS more common at weekends? The New Zealand National Cot Death Study Group. *Arch Dis Child* 1997;77:415-9.
13. Spiers PS, Guntheroth WG. The effect of the weekend on the risk of SIDS. *Pediatrics* 1999; 104.

- URL <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/104/5/e58>.
14. Moon RY, Patel KM, McDermott Shaefer SJ. Sudden Infant Death Syndrome in Child Care Settings. *Pediatrics* 2000; 106:295-300.
 15. Engelberts AC, De Jonge GA. Choice of sleeping position for infants: possible association with cot death. *Arch Dis Child* 1990;65:462-7.
 16. Fleming PJ, Gilbert R, Azaz Y, Berry PJ, Rudd PT, Stewaert A et al. Interaction between bedding and sleeping position in the sudden infant death syndrome: a population based case-control study. *BMJ* 1990;301: 85-9.
 17. Beal SM, Finch CF. An overview of retrospective case-control studies investigating the relationship between prone sleeping position and SIDS. *J Paediatr Child Health* 1991;27:334-9.
 18. Dwyer T, Ponsonby AL, Newman NM, Gibbons LE. Prospective cohort study of prone sleeping position and sudden infant death syndrome. *Lancet* 1991;337: 1224-7.
 19. Mitchell EA, Scragg R, Stewart AW, Bercroft DM, Taylor BJ, Ford RP, Hassall IB, Barry DM, Allen EM, Roberts AP. Results from the first year of the New Zealand cot death study. *N Z Med J* 1991;104:71-6.
 20. Shannon DC. The risk of sudden infant death. *N Engl J Med* 1994;330:63-4.
 21. Policy statement. SIDS Global Strategy Task Force. Physiology Working Group. Expanded back-to sleep recommendations. Hospital-based safe sleeping practices. New Recommendations. Hunt C, 1998.
 22. Scragg RK, Mitchell, EA. Side sleeping position and bed sharing in SIDS. *Ann Med* 1998;30:345-9.
 23. Argenta LC, David LR, Wilson JA. An increase in infant cranial deformity with supine sleeping position. *J Craniofac Surg* 1996; 7:5-11.
 24. Turk AE, McCarthy JG, Thorne CH. The «Back to sleep campaign» and deformational plagiocephaly: is there cause for concern? *J Craniofac Surg* 1996; 7:12-18.
 25. Ponsonby AL, Dwyer T, Gibbons LE, Cochrane JA, Wang YG. Factors potentiating the risk of SIDS associated with the prone sleeping position. *N Eng J Med* 1993;329:377-82.
 26. Skadberg BT, Morild I, Markestad T. Abandoning prone sleeping: effect on the risk of SIDS. *J Pediatr* 1998;132: 197-8.
 27. Cote A, Gerez T, Brouillette RT, Laplante S. Circumstances leading to a change to prone sleeping in sudden infant death syndrome victims. *Pediatrics* 2000;106:E86.
 28. Gershon NB, Moon RY. Infant sleep position in licensed child care centers. *Pediatrics* 1997;100:75-8.
 29. Kemp JS, Livne M, White DK, Arfken CL. Softness and potential to cause rebreathing: Differences in bedding used by infants at high and low risk for sudden infant death syndrome. *J Pediatr* 1998;132:234-9.
 30. Mitchell EA, Thompson JM, Ford RP, Taylor BJ. Sheepskin bedding and the sudden infant death syndrome. New Zealand Cot Death Study Group. *J Pediatr* 1998;133:701-4.
 31. Mitchell EA, Williams SM, Taylor BJ. Use of duvets and the risk of sudden infant death syndrome. *Arch Dis Child* 1999;81:117-9.
 32. Mitchell EA, Scragg L, Clements M. Soft cot mattresses and the SIDS. *NZ Med J*. 1996;109:206-207.
 33. Brooke H, Gibson A, Tappin D, Browh H. Case-control study of SIDS in Scotland 1992-5. *BMJ* 1997;314: 1516-20.
 34. Tappin D, Brooke H, Ecob R, Gibson A. Used infant mattresses and sudden infant death syndrome in Scotland: case-control study. *BMJ* 2002; 325: 1007-1011.
 35. Fleming PJ, Blair PS, Mitchell EA. Mattresses, microenvironments, and multivariate analyses. *BMJ* 2002; 325: 981 - 982.
 36. Scragg R, Mitchell EA, Taylor BJ, Stewart AW, Ford RP, Thompson JM, Allen EM, Bercroft DM. Bed sharing, smoking, and alcohol in the SIDS. New Zealand Cot Death Study Group. *BMJ* 1993;307:1312-1318.
 37. Fleming PJ, Blair PS, Bacon C, Bensley D, Smith I, Taylor E, Berry J, Golding J, Tripp J. Environment of infants during sleep and risk of the SIDS: results of 1993-5 case-control study for confidential inquiry into stillbirths and deaths in infancy. *BMJ* 1996;313:191-195.
 38. Mitchell EA, Tuohy PG, Brun JM, Thompson JMD, Clements MS, Stewart AW, Ford RPK, Taylor BJ. Risk factors for SIDS following the prevention campaign in New Zealand: a prospective study. *Pediatrics* 1997; 100:835-840.
 39. Drago DA, Dannenberg AL. Infant mechanical

- suffocation deaths in the United States, 1980-1997. *Pediatrics*. 1999;103(5). URL: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/103/5/e59>.
40. Gantley M, Davies DP, Mircott A. SIDS: links with infant care practices. *BMJ* 1993;306:16-20.
 41. Scragg RK, Mitchell EA, Stewart AW, Ford RP, Taylor BJ, Hassall IB, Williams SM, Thompson JM. Infant room-sharing and prone sleep position in sudden infant death syndrome. New Zealand Cot Death Study Group. *Lancet* 1996; 347:7-12.
 42. Fleming PJ, Gilbert R, Azaz Y, Berry PJ, Rudd PT, Stewart A, Hall E. Interaction between bedding and sleeping position in the SIDS: a population based case-control study. *BMJ* 1990; 301:85-89.
 43. Kohlendorfer U, Haberlandt E, Kiechel S, Sperl W. Pre- and postnatal medical care and risk of SIDS. *Acta Pædiatr* 1997;86:600-3.
 44. Ponsonby AL, Dwyer T, Gibbons LE, Cochrane JA, Jones ME, McCall MJ. Thermal environment and SIDS: case-control study. *BMJ*, 1992;304:277-82.
 45. Bacon CJ. Thermal environment and SIDS. En: Report of the chief medical officer's expert group on the sleeping position of infants and coth death. London: HMSO; 1993. p. 68-76.
 46. Wigfield RE, Fleming PJ, Azaz YE, Howell TE, Jacobs DE, Nadin PS, McCabe R, Stewart AJ. How much bedding do babies need at night? *Arch Dis Child* 1993; 69:181-6.
 47. Anderson HR, Cook DG. Passive smoking and SIDS: review of the epidemiological evidence. *Thorax* 1997;52:1003-1009.
 48. Schoendorf KC, Kiely JL. Relationship os SIDS to maternal smoking during and after pregnancy. *Pediatrics* 1992;90:905-908.
 49. Wisborg K, Kesmodel U, Henriksen TB. A prospective study of smoking during pregnancy and SIDS. *Arch Dis Child* 2000;83:203-206.
 50. Hoppenbrouwers T, Calub M, Arakawa K, Hodgman JE. Seasonal relationship of sudden infant death syndrome and environmental pollutants. *Am J Epidemiol* 1981;113: 623-35.
 51. Lipfert FW, Zhang J, Wyzga RE. Infant mortality and air pollution: a comprehensive analysis of U.S. data for 1990. *J Air Waste Manag Assoc* 2000;50: 1350-66.
 52. Barkin RM, Hartley MR, Brooks JG. Influence of high altitude on sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1981;68:891-2.
 53. Kohlendorfer U, Kiechl S, Sperl W. Living at high altitude and risk of SIDS. *Arch Dis Child* 1998;79:506-509.
 54. George M, Wiklund L, Aastrup M, Pousette B, Thunholm B, Saldeen T, Wernroth L, Zarén B, Holmberg L. Incidence and geographical distribution of SIDS in relation to content of nitrate in drinking water and groundwater levels. *European Journal of Clinical Investigation*. 2001;31:1083-1094.
 55. Kandall SR, Gaines J, Habel L, Davidson G, Jessop D. Relationship of maternal substance abuse to subsequent SIDS in offspring. *J Pediatr* 1993;123:120-126.
 56. Oyen N, Markestad T, Skjaerven R Irgens LM, Helweg-Larsen K, Alm B, Norvenius G, Wennergren G. Combined effects of sleeping position and prenatal risk factors in SIDS: the Nordic epidemiological SIDS study. *Pediatrics* 1997;100: 613-621.
 57. Mathews TJ, Menacker F, MacDorman MF. Infant mortality statistics from the 2000 period linked birth/infant death data set. *Natl Vital Stat Rep* 2002;50:1-28.
 58. Fujita T, Kato N. Risk factors for SIDS in Japan: a record-linkage study based on vital statistics. *Acta Paediatr Jpn* 1994;36:325-8.
 59. Peterson DR, Vanbelle G, Chinn NM. SIDS and maternal age: etiologic implications. *JAMA* 1982;247:2250-2.
 60. Knobel HH, Yang WS, Chen CJ. Risk factors of sudden infant death in Chinese babies. *Am J Epidemiol* 1996;144:1070-1073.
 61. Hoffman HJ, Damus K, Hillman LS, Kongrad E. Risk factors for SIDS: results of the National Institute of Child Health and Human Development SIDS cooperative epidemiological Study. *Ann N Y Acad Sci* 1988;533:13-30.
 62. Ford RP, Taylor BJ, Mitchell EA, Enright SA, Stewart AW, Becroft DM, Scragg R, Hassall IB, Barry DM, Allen EM. Breast feeding and the risk of SIDS. *Int J Epidemiol* 1993;22:885-890.
 63. Grupo de Trabajo en Muerte Súbita del Lactante. Sociedad Argentina de Pediatría. Nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante. *Arch Argent Pediatr* 2000;98:239-243.
 64. Klonoff-Cohen HS, P IP, Edelstein SL. Prenatal and intrapartum events and SIDS. *Pediatr Perinat Epidemiol* 2002;16:82-89.

65. Li DK. Maternal prior pregnancy loss and the sex ratio among infants with SIDS. *Epidemiology* 1993;4:549-554.
66. Li DK, Wi S. Maternal placental abnormality and the risk of SIDS. *Am J Epidemiol* 1999;149: 608-611.
67. Hoffman HJ, Hillman LS. Epidemiology of the SIDS: maternal, neonatal and postneonatal risk factors. *Clin Perinatol* 1992;19:717-737.
68. Fujita T. SIDS in Japan 1995-1998. *Forensic Sci Int* 2002;130 Suppl:71.
69. Malloy MH, Hoffman HJ. Prematurity, SIDS, and age of death. *Pediatrics* 1995;96:464-471.
70. Malloy MH, Freeman DH Jr. SIDS among twins. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1999;153:736-740.
71. Gunteroth WG, Lohman R, Spiers PS. Risk of SIDS in subsequent siblings. *J Pediatr* 1990;116: 520-524.
72. Oyen N, Skjaerven R, Irgens LM. Population-based recurrence risk of SIDS compared with other infant and fetal deaths. *Am J Epidemiol* 1996;144: 300-305.
73. Mirtchell EA, Stewart AW. Gender and SIDS. *Acta Paediatr* 1997;86:854-856.
74. Schwarz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, Austoni P, Bosi G, Giorgetti R, Grancini F, Marni ED, Perticone F, Rosti D, Salice P. Prologation of the QT interval and SIDS. *N Eng J Med* 1998;338: 1709-14.
75. Fleming PJ, Blair PS, Pollar K, Platt MW, Leach C, Smith I, Berry PJ, Golding J et al. Pacifier use and SIDS: results from the CESDI/ SUDI case control study. *Arch Dis Child* 1999; 81:112-116.
76. Audiens H, Denayer E, Ahlenajafie N, Troch E, Bonduelle M, Ramet J, Vandenplas Y. Sep apnoea in babies born after in vitro fertilization. *Eur J Pediatr* 1995;154: 454-457.
77. Blair PS, Nadin P, Cole TJ, Fleming PJ, Smith IJ, Platt MW, Berry PJ, Golding J. Weight gain and sudden infant death syndrome: changes in weight z scores may identify infants at increased risk. *Arch Dis Child* 2000;82: 462-9.
78. Brooks JC, Gilbert RE, Fleming PJ, Berry PJ, Golding J. Postnatal growth preceding SIDS. *Pediatrics* 1994;94: 456-461.
79. Bajanowski T, Wiegand P, Cecchi R, Pring-Akerblom P, Adrian T, Jorch G, Brinkmann B. Detection and significance of adenovirus in cases of sudden infant death. *Virchows Arch* 1996;428: 113-118.
80. Linfgren C, Milerad J, Lagerkranz H. Sudden infant death and prevalence of whooping cough in the Swedish and Norwegian communities. *Eur J Pediatr* 1997;156: 405-409.
81. Moreno C, Ardanaz E, Olivera JE, Castilla J, de Pedro-Cuesta J. A temporal-spatial cluster of SIDS in Navarra, Spain. *Eur J Epidemiol* 1994; 10:129-134.
82. Pattison CP, Vergara GG, Young TW, Smith GP. Prevalence of *Helicobacter pylori* in SIDS. *Gastroenterology* 1998;114: G3688.
83. Kerr JR, Al-Khattaf A, Barson AJ, Burnie JP. An association between SIDS and *Helicobacter pylori* infection. *Arch Dis Child*. 2000;83:429-34.
84. Elitsur Y, Btriest W, Sabet Z, Neace C, Jiang C, Thomas E. Is SIDS associated with *Helicobacter pylori* infection in children? *Helicobacter* 2000;5:227-231.
85. Ho GY, Windsor HM, Snowball B, Marshall BJ. *Helicobacter pylori* is not the cause of SIDS. *Am J Gastroenterol* 2001;96:3288-94.
86. Varios autores. *Arch Dis Child* 2001;84:525.
87. Vargas SL, Ponce CA, Hughes WT, Wakefield AE, Weitz JC, Donoso S, Ulloa AV, Madrid P, Gould S, Latorre JJ, Ávila R, Benveniste S, Gallo M, Belletti J, López R. Association of primary *Pneumocystis carinii* infection and sudden infant death syndrome. *Clin Infect Dis* 1999;29:1489-93
88. Lundemose JB, Lundemose AG, Gregersen M, Helweg-Larsen K, Simonsen J. Chlamydia and sudden infant death syndrome. A study of 166 SIDS and 30 control cases. *Int J Legal Med* 1990;104:3-7.
89. Ponsonby AL, Dwyer T, Kasl SV, Cochrane JA. The Tasmanian SIDS case-control study: univariable and multivariable risk factors analysis. *Pediatr Perinat Epidemiol* 1995;9: 256-272.
90. Weese-Mayer DE, Silvestri JM, Marazita ML, Hoo JJ. Congenital central hypoventilation syndrome: inheritance and relation to SIDS. *Am J Med Genet* 1993;47: 360-7.
91. Fleming PJ, Blair PS, Platt MW, Tripp J, Smith IJ, Golding J et al. The UK accelerated immunisation programme and sudden unexpected death in infancy: case-control study. *BMJ* 2001;322:1-5.
92. Persson S, Ekblom A, Gramath F, Nordenskjöld A. Parallel incidences of sudden infant death syndrome

- me and infantile hypertrophic pyloric stenosis: a common cause? *Pediatrics* 2001;108: E70.
93. Olivera Olmedo JE, Sánchez Valverde Visús F, Zabala Pérez Nieves A, Berrade Zubiri S, Olivera Urdiros A, Viguria Campistegui D, Guillén Grima G. Cambio de postura y disminución de la tasa de mortalidad por muerte súbita infantil en Navarra. *An Esp Pediatr* 1996;45: 161-166.
 94. Pollack HA, Frohna JG. A competing risk model of sudden infant death syndrome incidence in two US birth cohorts. *J Pediatr* 2001; 138: 661-667.
 95. Carroll-Pankhurst C, Mortimer EA Jr. Sudden infant death syndrome, bedsharing, parental weight, and age at death. *Pediatrics* 2001; 107: 530-6.
 96. Thogmartin JR, Siebert CF Jr, Pellan WA. Sleep position and bed-sharing in sudden infant deaths: an examination of autopsy findings. *J Pediatr* 2001;138:212-7.
 97. Skadberg BT, Morild I, Markestad T. Abandoning prone sleeping: Effect on the risk of sudden infant death syndrome. *J Pediatr* 1998;132: 340-3.
 98. Paris CA, Remler R, Daling JR. Risk factors for sudden infant death syndrome: changes associated with sleep position recommendations. *J Pediatr* 2001;139: 771-7.
 99. Daltveit AK, Oyen N, Skjaerven R, Irgens LM. The epidemic of SIDS in Norway 1967-93: changing effects of risk factors. *Arch Dis Child* 1997;77:23-27.
 100. Arnestad M, Andersen M, Vege A, Rognum TO. Changes in the epidemiological pattern of sudden infant death syndrome in southeast Norway, 1984-1998: implications for future prevention and research. *Arch Dis Child* 2001;85: 108-15.
 101. Wennergren G, Alm B, Oyen N, Helweg-Larsen K, Milerad J, Skjaerven R, Norvenius SG, Lagercrantz H, Wennborg M, Daltveit AK, Markestad T, Irgens LM. The decline in the incidence of SIDS in Scandinavia and its relation to risk-intervention campaigns. *Nordic Epidemiological SIDS Study. Acta Paediatr* 1997;86: 963-8.
 102. Alm B, Norvenius SG, Wennergren G, Skjaerven R, Oyen N, Milerad J, Wennborg M, Kjaerbeck J, Helweg-Larsen K, Irgens LM. Nordic Epidemiological SIDS Study. Changes in the epidemiology of sudden infant death syndrome in Sweden 1973-1996. *Arch Dis Child* 2001; 84:24-30
 103. Carpenter RG, Gardner A, McWeeny PM, Emery JL. Multistage scoring system for identifying infants at risk of unexpected death. *Arch Dis Child* 1977;52:606-12.
 104. Taylor EM, Spencer NJ, Carpenter RG. Evaluation of attempted prevention of unexpected infant death in very high-risk infants by planned health care. *Acta Paediatr* 1993;82: 83-6.
 105. Carpenter RG, Gardner A, Jepson M, Taylor EM, Salvin A, Sunderland R, Emery JL, Pursall E, Roe J. Prevention of unexpected infant death. Evaluation of the first seven years of the Sheffield Intervention Programme. *Lancet* 1983;1: 723-7.
 106. Cameron MH, Williams AL. Development and testing of scoring systems for predicting infants with high-risk of sudden infant death syndrome in Melbourne. *Aust Paediatr J* 1986;22 Suppl 1:37-45.
 107. Madeley RJ, Hull D, Holland T. Prevention of postneonatal mortality. *Arch Dis Child* 1986; 61:459-63.
 108. Lewak N, Van den Berg BJ, Beckwith JB. Sudden infant death syndrome risk factors. Prospective data review. *Clin Pediatr (Phila)* 1979; 18:404-11.
 109. Madeley RJ, Hull D, Elwood JM. Evaluation of the Nottingham birth scoring system. *Ann N Y Acad Sci* 1988;533: 106-18.
 110. Brooks JG, Fleming PJ, Berry PJ, Golding J. Evaluation of the Oxford and Sheffield SIDS risk prediction scores. *Pediatr Pulmonol* 1992; 14:171-9.
 111. Brooks JG. Risk scoring systems for identification of infants at high risk of sudden infant death syndrome (SIDS) or sudden unexpected infant death (SUD). *Paediatr Perinat Epidemiol* 1994;8:1-9.

5. Principales hipótesis y teorías patogénicas del SMSL

E. Pérez González¹, M.C. Hernández Rodríguez²,
A.R. Marrero García³

¹Pediatra. Jefe de Sección de Neonatología. ²Pediatra. Médico Adjunto-F.E.A. Sección de Neonatología. ³Residente de Pediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) es el diagnóstico atribuido a la muerte repentina de un niño de menos de un año de edad que carece de explicación tras una investigación completa, que incluye la práctica de la autopsia, el estudio del entorno donde ha ocurrido el fallecimiento, la revisión de los síntomas o afecciones que padeció el niño antes de la muerte, así como cualquier otro dato del historial clínico⁽¹⁾.

Esta definición significa que el diagnóstico de SMSL se establece por exclusión, cuando no encontramos una causa que justifique el fallecimiento repentino de un lactante, por lo que es necesaria una profunda investigación de cada caso de muerte súbita del lactante a fin de esclarecer y orientar las causas de la misma⁽²⁾. Muchos de los estudios realizados durante las últimas décadas encaminados a intentar explicar la etiopatogenia del SMSL han servido para encontrar factores y situaciones de riesgo en relación con el SMSL, así como para demostrar procesos patológicos que explican algunas de las muertes repentinas de un lactante «aparentemente sano».

Estos estudios han permitido un descenso significativo de las muertes achacables al SMSL en base a:

- El reconocimiento de factores de riesgo para el SMSL y la adopción de medidas preventivas (el ejemplo más claro lo constituyen la efectividad demostrada de las campañas «*back to sleep*» de concienciación respecto al cambio de la postura de los lactantes al dormir).
- También porque el número de niños que mueren de causas naturales no explicadas ha disminuido gracias a:
 - Las mejoras sanitarias que han permitido un diagnóstico y tratamiento más precoz en la patología del lactante.
 - La mejor identificación y diagnóstico, incluidos los procedimientos y estudios *post-mortem*, de procesos patológicos que producen muertes repentinas en el lactante, anteriormente atribuidas al SMSL, lo que ha hecho aumentar la proporción de muertes súbitas del lactante de causa «explicable»⁽³⁾.

Dentro de estas causas explicables es necesario reseñar la importancia de la in-

investigación exhaustiva de la muerte del niño, incluidos los estudios *postmortem*, a fin de identificar causas «no naturales» del fallecimiento. Varios autores^(4,5) apoyan la idea de que es probable que muchos de los niños que aún se diagnostican de SMSL sean realmente asesinatos que quedan sin aclarar. Así Meadow⁽⁴⁾ estudia a 81 niños diagnosticados inicialmente de SMSL (42) o fallecimiento por otras causas naturales (29), en los que más tarde pudo demostrarse que la muerte había sido provocada, en la mayoría de los casos por asfixia, siendo habitualmente la madre la responsable de ello.

A lo largo de los años se han sugerido múltiples hipótesis sobre los posibles mecanismos que originan el SMSL y se han identificado diversos factores de riesgo^(6,7) (dormir boca abajo, colchones blandos en la cuna, sobrecalentamiento, madre fumadora, lecho compartido, recién nacido pretérmino o bajo peso, etc.).

Actualmente la mayoría de los autores reconocen para el SMSL una etiología multifactorial, pudiendo considerarse que quizás no debiera entenderse como una entidad patológica independiente sino el resultado final de procesos diversos. También es posible que diferentes causas se combinen para llegar a una vía final común que conduce al lactante a la muerte.

Dentro de las múltiples hipótesis que se han enunciado para explicar el SMSL clásicamente han encontrado un mayor arraigo aquellas que aluden a un origen respiratorio, cardiovascular o nervioso por disfunción del tronco cerebral, y en general todas ellas interrelacionadas con los estados de sueño. Además exponemos algunas otras de las teorías patogénicas propuestas para el SMSL.

ALTERACIONES EN EL PATRÓN RESPIRATORIO

Durante mucho tiempo se consideró la apnea como la base de la causalidad del SMSL, debido a estudios que observaban mayor incidencia de apneas prolongadas, apneas de corta duración y respiración periódica en niños con mayor riesgo de SMSL, como los recién nacidos pretérmino.

Uno de factores que se ha considerado clave en la apnea es la inmadurez del control respiratorio, tanto central como en la transmisión y ejecución, con mayor vulnerabilidad de las áreas respiratorias bulbopontinas a mecanismos inhibidores centrales o periféricos y una respuesta más lenta a los estímulos, con un tiempo de conducción cerebral mayor en los niños que presentan apneas que en aquellos que no las tienen.

Otro factor que se ha referido en la génesis de la apnea del lactante⁽⁸⁾ es el de los reflejos que se originan en las vías respiratorias superiores, que pueden alterar directamente el patrón respiratorio y desempeñar un papel fundamental tanto en el inicio como en la terminación de la apnea. Las paredes de las fosas nasales, naso y bucofaringe y laringe, contienen gran cantidad de terminaciones nerviosas sensoriales que pueden responder a diversos estímulos, ésta sería la explicación de las apneas producidas por estimulación de los quimiorreceptores situados en la laringe tras regurgitación de contenido gástrico en las vías respiratorias o de la pausa central, característica de la apnea mixta por inhibición refleja de la contracción diafragmática debida al incremento de la presión negativa en la luz de las vías respiratorias secundaria a una obstrucción de vías aéreas superiores⁽⁹⁾.

Otro modelo para explicar la patogenia de la apnea, inicialmente sugerido por Thach⁽⁸⁾ y modificado posteriormente por Miller⁽⁹⁾, postula que la presión luminal negativa que se genera durante la inspiración puede causar el colapso de una faringe adaptable. Se ha demostrado la importancia de los músculos de la vía aérea superior (geniogloso, genihioideo) para mantener la permeabilidad de la vía aérea, por lo que un menor tono de los mismos puede facilitar episodios de obstrucción.

La actividad diafragmática disminuida es un componente importante de la apnea espontánea asociada con la obstrucción de las vías respiratorias, y ni la actividad del diafragma ni la del geniogloso aumentan la resolución de la apnea. Esto sugiere que las formas obstructiva y mixta de apnea central son causadas por un mecanismo común, una reducción en el impulso central, que afecta al diafragma y relaja los músculos de las vías aéreas superiores.

Actualmente se considera que la apnea puede ser una manifestación final en el SMSL, pero no está claro que sea la causa que dispara los sucesos que llevan a la hipoxia y la muerte. Las alteraciones en el patrón respiratorio, como respiración periódica o apneas de corta duración, son casi universales en todos los lactantes y, sin embargo, la presencia previa de apneas prolongadas es muy baja en niños que fallecen víctimas de un SMSL⁽¹⁰⁾.

Tampoco existe evidencia de relación causal entre las apneas de la prematuridad y el SMSL⁽¹¹⁾ porque, aunque la incidencia de SMSL es mayor en recién nacidos pretérmino, se correlaciona con la edad gestacional y no con el antecedente de apneas. Barrigton⁽¹²⁾ encuentra una ele-

vada incidencia de episodios de apnea (91%), en registros de monitorización previos al alta, en recién nacidos pretérmino (realizados en 187 niños con peso al nacimiento inferior a 1.251 g); en el seguimiento posterior de estos pacientes hasta los 6-8 meses de vida ninguno falleció. Varios de los niños de este estudio reingresaron por presentar patología infecciosa de vías respiratorias acompañada de apneas clínicas. Esto sugeriría que en el lactante pretérmino con apneas en el registro al alta existiría una inestabilidad del control respiratorio que puede ser puesta de manifiesto nuevamente por la acción de una infección respiratoria (por VRS u otros patógenos respiratorios).

CONTROL CARDIACO

Las anomalías en el control de la frecuencia cardíaca es uno de los factores que se ha sugerido como causa del SMSL⁽¹³⁾. En algunos niños que fallecieron mientras estaban monitorizados se observó bradicardia severa como inicio de la fase que llevaba al *exitus*.

Diversos autores han encontrado alteraciones cardíacas estructurales, congénitas, infecciones y arritmias en las muertes inesperadas en lactantes. Así Dancea⁽¹⁴⁾, en un análisis retrospectivo de las autopsias de niños con muerte súbita entre los 7 días a los 2 años en Quebec, observa en un 10% de ellas patología cardíaca, de las que un número significativo (46%) no presentaban malformación estructural y sólo el 64% de las malformaciones y un 13% de la patología sin alteraciones estructurales habían sido diagnosticados antes de la muerte.

Varios investigadores han postulado que la arritmia ventricular y el síndrome

de QT largo pueden ser responsables de algunos casos de SMSL^(15,16) Schwartz⁽¹⁶⁾, en un amplio estudio prospectivo en recién nacidos, a los que se realizó ECG durante la primera semana de vida y a los que se siguió hasta el año de edad, encontró que los niños que posteriormente fallecieron de SMSL tenían un intervalo QT mayor que los supervivientes o los que fallecieron de otras causas.

La prolongación del intervalo QT actuaría como un sustrato arritmogénico, por alteraciones en la repolarización ventricular, que requiere un «trigger» para el desarrollo de arritmias amenazantes para la vida. Este «disparador» puede ser cualquier situación de estrés con aumento de la actividad simpática y elevación de catecolaminas.

La prolongación del intervalo QT puede originarse por dos mecanismos:

- Alteraciones en el desarrollo de la inervación simpática cardíaca en los primeros meses de vida que produce un desbalance en el control simpático entre zonas del corazón.
- Por una anomalía genética: el síndrome de alargamiento del intervalo QT (SQTL). Este síndrome es originado por un defecto en los canales iónicos del corazón que produce alteraciones en el control de la repolarización ventricular. Se trata de una enfermedad familiar unida a mutaciones genéticas, aunque Schwartz⁽¹⁷⁾ describe un caso de SMSL en cuyo estudio molecular *post-mortem* se identificó la mutación KVLQT1, asociada al SQTL, de aparición «*de novo*» sin afectación del resto de la familia. Se han encontrado también otros defectos genéticos como el SCN5A que se encuentran en el 5-10% de los casos de

SQTL. En los portadores de esta mutación se ha observado aumento de la frecuencia de trastornos cardíacos durante el sueño y otro tipo de arritmia denominada síndrome de Brugada que ha sido asociada, al igual que el SQTL, como causa potencial del SMSL. Se estima⁽¹⁸⁾ que aproximadamente el 2% de los casos de SMSL son portadores de la mutación SCN5A.

Además se ha postulado en la patogenia del SMSL la respuesta anormal del sistema nervioso autónomo en el control circulatorio ante diversos estímulos. Entre éstos estaría la posición al dormir en prono; así Chong⁽¹⁹⁾ encuentra en un estudio de niños a término, con una media de edad de 7.9 semanas, que el dormir en posición de prono produce diversas alteraciones en el control circulatorio: disminución del tono vasomotor con vasodilatación periférica, aumento de la temperatura de la piel, menor tensión arterial y bradicardia. Si este efecto se asocia con una falta de respuesta de los barorreceptores podría llevar a un niño vulnerable a un inadecuado retorno venoso, pobre perfusión pulmonar e hipoxia.

DISFUNCIÓN DEL TRONCO CEREBRAL

La disfunción del tronco-encéfalo como origen del SMSL se ha venido barajando desde que en 1976 Naeye encuentra astrogliosis en el 50% de las víctimas de SMSL. Posteriormente, Kinney y Filiano describen alteraciones de los sistemas neurotransmisores: nicotínico-colinérgico, catecolaminérgico y de opiáceos endógenos, y deficiencias en el acoplamiento a los receptores muscarínicos de ciertas células del núcleo arcuato y en regiones relacionadas del tronco, una zona

que se considera involucrada en la respuesta ventilatoria a la hipercapnia, los quimiorreceptores y en el control cardiovascular⁽²⁰⁾.

Como consecuencia de anomalías en el desarrollo o retraso madurativo de las estructuras del tronco cerebral que afectan al control cardiorrespiratorio, respuestas del despertar asfíctico o sensibilidad de los quimiorreceptores, se puede producir alteración en los mecanismos de control homeostático, con el consiguiente compromiso de funciones vitales⁽⁶⁾. Esto se traduciría en un aumento de apneas o respiración periódica durante el sueño y en disminución de la sensibilidad de los quimiorreceptores ante situaciones de hipoxia o hipercapnia, con escasa capacidad para despertarse ante ellas.

Dentro de las teorías que señalan a alteraciones del tronco cerebral como causa del SMSL podemos encuadrar a las hipótesis de triple riesgo⁽²⁰⁾.

De acuerdo con esta hipótesis el SMSL se produce cuando inciden en un lactante simultáneamente tres circunstancias:

- Una vulnerabilidad subyacente en el control homeostático.
- Un periodo crítico del desarrollo en relación con el control homeostático, y
- Un factor externo que aumenta la vulnerabilidad subyacente del niño y actúa como desencadenante.

Varios autores como Wedgwood (1972), Rogmun y Saugstad (1993) han propuesto este esquema del triple riesgo con ligeras variaciones. Kinney y Filiano, en 1994, añaden el origen prenatal del proceso, hecho que ha sido recogido por el National Institute of Child Health and Development (NICHD) en su Plan Estratégico 2000, en

el que se establece el SMSL como una patología del desarrollo con origen en alteraciones durante el desarrollo fetal⁽²⁰⁾.

Filiano y Kinney basan su evidencia sobre el origen prenatal en: 1) la existencia de sutiles anomalías del SNC y/o sistémicas detectadas en las víctimas del SMSL por métodos de estudio rigurosos o cuantitativos en la autopsia; 2) anomalías neonatales en la función neurológica o autonómica en al menos algunas futuras víctimas de SMSL, 3) anomalías postnatales en el llanto, patrones cardíacos o ventilatorios, en algunas futuras víctimas del SMSL y 4) factores maternos y relacionados con el embarazo asociados con aumento del riesgo de SMSL. Juntos, estos factores de riesgo apuntarían a un inadecuado ambiente intrauterino, y sugerirían que los mecanismos de riesgo de SMSL se desarrollan en la vida fetal.

Un trabajo reciente de Guntherton⁽²¹⁾ refuta todas estas evidencias sobre el origen prenatal del SMSL en base a que no existe ningún método conocido para poder determinar si las anomalías de los neurotransmisores tienen ese origen prenatal; sólo sabemos que ocurren al menos 4 días antes de la muerte, y que no tienen significación más específica que la astrogliosis. La evidencia es contraria a una injuria prenatal como factor frecuente de SMSL, porque estudios neonatales de control ventilatorio en pacientes que más tarde fallecieron por SMSL han sido normales.

También es difícil aceptar la explicación de Filiano y Kinney respecto a la distribución de la edad de la muerte en el SMSL. Ellos postulan que el periodo entre 1 y 6 meses, la época de la mayoría de los fallecimientos por SMSL, representa un momento de inestabilidad para virtualmente todos los sistemas fisiológicos

y de una mayor reorganización del sistema nervioso autónomo. Realmente en este intervalo se demuestra mucha menos inestabilidad que en el periodo neonatal, momento en el que se producen la mayoría de las muertes por defectos congénitos y anemia materna severa, y no por SMSL.

ALTERACIONES DEL SUEÑO Y DE LA CAPACIDAD DE DESPERTAR

La idea de una íntima relación entre el SMSL y el sueño ha sido un punto de vista prevalente durante muchos años, derivada del hecho de que la gran mayoría de los niños que fallecen por SMSL lo hacen durante el sueño⁽²²⁾. La deficiente capacidad de despertar podría ser un importante escalón en los mecanismos que llevan al SMSL, ya que el despertar puede ser una respuesta protectora frente a condiciones peligrosas o efectos nocivos que puedan ocurrir durante el sueño.

El centro de control del sueño está íntimamente relacionado anatómicamente y funcionalmente con otros centros determinantes en la regulación de las funciones corporales como el centro respiratorio, el del control cardiovascular, o de la temperatura. Es fácil, por tanto, entender la influencia del estado de sueño en estos centros, observándose que las apneas ocurren más frecuentemente durante el sueño activo (sueño REM) e indeterminado (transicional)⁽⁹⁾, momentos en que se presenta variabilidad de la ritmicidad respiratoria con patrones respiratorios irregulares. Además, otros factores pueden aumentar la vulnerabilidad de los lactantes a la apnea durante el sueño activo: los movimientos asincrónicos de la pared torácica que reducen el volumen pulmonar, pu-

diendo deteriorar la oxigenación, y el aumento compensador de la actividad del diafragma que puede predisponer a fatiga diafragmática y colapso de las estructuras de las vías respiratorias superiores.

Durante la fase de sueño REM también se ha observado disminución del tono muscular y menor respuesta a los receptores de estiramiento y a la hipercapnia, así como⁽²³⁾ anomalías en el control autonómico cardiovascular con alteración en la variabilidad de la frecuencia cardíaca y tensión arterial, y aumento del umbral de despertar.

El mayor tiempo de sueño REM en los primeros meses de vida sería una circunstancia que explicaría la mayor susceptibilidad al SMSL en esta etapa.

En niños con alto riesgo de SMSL⁽²⁴⁾ se observa menor respuesta al despertar frente a la hipoxemia e hipercapnia y menos frecuencia de despertares espontáneos.

Uno de los factores que pueden influir en la mayor incidencia de SMSL en los niños que duermen en decúbito prono es que esta postura se asocia con una menor reactividad a los estímulos ambientales⁽²⁵⁾ durante el sueño REM y un aumento del umbral de despertar⁽²⁶⁾ en todas las fases del sueño. La máxima diferencia de dicho umbral entre los niños colocados en posición de prono o supino se presenta a la edad de 2-3 meses, el periodo de mayor riesgo de SMSL. De otra parte, la posición de supino se asocia con mayor variabilidad de la frecuencia cardíaca, mayor número de episodios de despertar⁽²⁷⁾, aumento del tiempo de vigilia, menos periodos de sueño y mayor gasto metabólico.

Simpson⁽²⁸⁾ relaciona el riesgo de SMSL con la falta de sueño por el estrés. La privación o fragmentación del sueño requiere un periodo de recuperación o «fase de rebote», durante el cual se observa un sueño más profundo, con menos

«despertares» y disminución del tono muscular en las vías aéreas superiores con la consiguiente posibilidad de obstrucción de las mismas. Cuando circunstancias de estrés producen una importante alteración del sueño y subsiguiente fatiga, el fallo en los mecanismos de despertar para restaurar el tono muscular y vencer la obstrucción puede conducir al SMSL.

REINSPIRACIÓN DEL AIRE EXHALADO

Uno de los mecanismos propuestos para explicar la patología del SMSL, mientras el niño duerme en prono, es la reinspiración del CO₂ exhalado. Cuando el lactante se encuentra con la cara apoyada sobre una superficie semipermeable al gas, el CO₂ expirado se va acumulando en el lecho y, en las inspiraciones sucesivas el aire presentará un mayor contenido en dióxido de carbono y una disminución gradual del oxígeno, hechos que de mantenerse pueden llevar al lactante a la muerte. Bolton et al.⁽²⁹⁾ desarrollaron un modelo mecánico simulando el sistema respiratorio de un niño para medir este fenómeno, observando que cuando el modelo se coloca con la cabeza boca abajo sobre distintos materiales utilizados habitualmente en las camas, se produce una considerable reinspiración de aire con acumulación de CO₂. La respuesta fisiológica normal a la reinhalación de dióxido de carbono sería la estimulación, en respuesta a la hipoxia y la hipercapnia, del aumento de la ventilación, el movimiento y el despertar. Pero en estudios realizados por Bolton se observa que el 2% de la población infantil puede tener una respuesta inadecuada al incremento de las concentraciones de CO₂ inspirado e hipoventilación paradójica en respuesta a la hipoxia. Si al-

guno de estos niños duerme en decúbito prono con materiales en la cama que dificulten una dispersión adecuada del gas expirado, esta falta de respuesta puede llevarle a la muerte. Esto podría ocurrir igualmente en otros niños en los que se han observado deficiencias en la ventilación y en las respuestas de despertar.

SOBRECALENTAMIENTO

Tras un estudio de publicaciones anteriores sobre la relación entre el estrés térmico y el SMSL, Guntheroth⁽³⁰⁾ encuentra una fuerte asociación entre la regulación térmica y el control ventilatorio, específicamente con apnea prolongada. Se ha propuesto a las interleuquinas como los mediadores humorales, liberados por infección o estrés térmico, que provocarían vasoconstricción periférica, aumento del metabolismo y alteraciones en la termorregulación y en el control respiratorio que pueden llevar a apnea prolongada. Algunos autores han incluido el estrés térmico dentro de la hipótesis de la reinspiración de CO₂, pero existen diversos factores de riesgo para el SMSL asociados con el estrés térmico no explicables con dicha teoría, lo que haría suponer dos mecanismos diferentes, aunque posiblemente relacionados en un proceso que lleva al *exitus* a través de un fallo en el despertar o una alteración respiratoria.

INFECCIÓN Y SMSL

Varios factores sugieren un papel de la infección en la patogénesis del SMSL: 1) su mayor incidencia en invierno y primavera, cuando aumentan las infecciones respiratorias y enfermedades gastrointestinales; 2) el pico de incidencia del SMSL se

produce en el momento de la caída de la inmunidad transmitida por la madre y la primera exposición a la mayoría de los patógenos, y 3) la asociación del SMSL con infección reciente de las vías respiratorias altas y gastrointestinales. Este papel de la infección en la génesis del SMSL también parece sugerido por el hallazgo de cambios inflamatorios a diferentes niveles del tracto respiratorio y elevación de citoquinas inflamatorias y/o anticuerpos frente a patógenos en diversos tejidos o líquidos corporales de pacientes fallecidos por SMSL⁽²⁰⁾.

El mecanismo propuesto para explicar el papel de la infección en el SMSL incluye: teorías que implican a la obstrucción parcial de la vía aérea por infección respiratoria que puede llevar a alteraciones del despertar del sueño, estrés por privación de sueño, o apnea; y teorías que buscan la causa en una respuesta inflamatoria generalizada con cambios en el sistema nervioso central inducidos por citoquinas. Los estudios a menudo muestran implicación de agentes infecciosos en conjunción con otros cofactores (madre fumadora, posición al dormir). Actualmente no existen evidencias directas que justifiquen estas teorías.

COMPRESIÓN DE LAS ARTERIAS VERTEBRALES

Se ha implicado también como uno de los mecanismos causantes del SMSL la compresión de las arterias vertebrales por los movimientos del cuello, que podría producir isquemia del troncoencéfalo.

Mediante angiografía, se ha demostrado en adultos sanos que los movimientos de rotación de la cabeza pueden comprimir las arterias vertebrales. En niños, estudios angiográficos y del flujo vascular

post-mortem, o histopatológicos⁽³¹⁾ han encontrado evidencias de que tanto la extensión como la rotación del cuello pueden comprimir las arterias vertebrales.

En lactantes que presenten anomalías estructurales de las arterias en la base del cráneo con inadecuado flujo cerebral compensatorio, o con factores de riesgo que condicionen una reducción significativa en el flujo vertebrobasilar o en la vasodilatación compensadora, la compresión de las arterias vertebrales puede causar isquemia aguda del tronco-encéfalo y muerte.

Esta hipótesis explicaría el mayor riesgo del lactante cuando duerme en decúbito prono por la tendencia a rotar o extender el cuello para mantener libre la vía aérea, movimientos que pueden producir compresión de las arterias vertebrales. Dado que los lactantes menores de un mes no tienen aún capacidad de rotar o extender la cabeza en grado suficiente para producir compresión de las arterias vertebrales y los mayores de 6 meses tienen desarrollada una protección anatómica del cuello que en general les impide la compresión de las arterias ante dichos movimientos, sería explicable la escasa incidencia del SMSL entre los niños menores de 1 mes o mayores de 6 meses.

DEFECTOS DEL METABOLISMO

El SMSL se ha relacionado con diversos defectos del metabolismo, en particular con trastornos de la betaoxidación mitocondrial de los ácidos grasos, además de con enfermedades del ciclo de la urea, acidurias orgánicas (acidemia metilmalónica, propiónica, isovalérica), trastornos del metabolismo del piruvato y de la cadena respiratoria y trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono.

Estos trastornos pueden ser causa de muerte repentina en el lactante, y durante muchos años los niños fallecidos por esta causa han podido ser erróneamente diagnosticados de SMSL. Hoy en día, gracias a las mejoras en el conocimiento y posibilidades diagnósticas de estas entidades podemos «explicar» el fallecimiento de estos niños por una enfermedad concreta, con lo que a la luz de la definición de SMSL no pueden ser considerados como tal, al dejar de existir una de las premisas de la misma: muerte que «carece de explicación».

EPILEPSIA Y SMSL

En los primeros meses de vida las crisis epilépticas pueden presentarse con una sintomatología no habitual, como pausas de apnea con atonía y subsiguiente hipoxemia, sin movimientos de extremidades⁽³²⁾. El registro electroencefalográfico aislado puede no mostrar actividad paroxística intercrítica, siendo necesario practicar un registro continuado para evidenciarla. Cuando estos episodios coexisten con otro tipo de crisis el diagnóstico es sencillo pero si, aunque de forma infrecuente, la crisis de apnea se presenta de forma aislada como única manifestación epiléptica o como inicio de una epilepsia, el diagnóstico puede pasar inadvertido y el lactante fallecer de forma súbita e inexplicada.

RELACIÓN CON EL *HELICOBACTER PYLORI*

Una relación etiológica propuesta recientemente ha sido la asociación del SMSL con el *Helicobacter pylori*. Kerr y cols.⁽³³⁾ en el examen retrospectivo de las autopsias de 32 casos de SMSL y 8 controles, estudian con técnicas de PCR la

existencia del *H. pylori* en estómago, tráquea y pulmón, constatándola mediante la presencia de las secuencias genéticas ureC y cagA del *H. pylori* en las muestras de DNA obtenidas de estos tejidos. Se encuentra una asociación altamente significativa entre el SMSL y la presencia de alguno de estos genes del *H. pylori* (28 de los 32 casos de lactantes fallecidos de SMSL fueron positivos para uno o los dos genes en uno o más tejidos, frente a un único caso en los controles). La teoría patogénica, propuesta por los autores, que pretende explicar cómo la infección por *H. pylori* lleva al lactante a la muerte se basa: de un lado, la aspiración de contenido gástrico con elevadas cantidades de ureasa que subsiguientemente se deposita en el alvéolo y puede llevar a la producción de amonio por hidrólisis de la urea plasmática; y, por otra parte, en la producción de interleukina 1 en la mucosa gástrica puede producir fiebre y aumento del sueño profundo, lo que en combinación con el aumento de amonio en sangre y otros factores como el sobrecalentamiento o la posición de prono puede ser letal.

Este trabajo ha sido muy cuestionado por diversos autores⁽³⁴⁻³⁸⁾ tanto desde el punto de vista metodológico: grupo control muy pequeño y que había recibido antibioterapia intravenosa a altas dosis en los días previos al *exitus*, mientras que el grupo de SMSL no recibió antibioterapia; posible contaminación por *H. pylori* durante la reanimación o la autopsia, sospechado por la elevada incidencia de *H. pylori* en estos niños respecto a las cifras de incidencia entre niños menores de un año; utilización de métodos no específicos para la identificación del *H. pylori*. Igualmente cuestionado en base a la hipótesis patogénica que plantea, y además por es-

tablecer una relación de causalidad en lo que puede ser sólo una simple asociación, por otro lado no encontrada por otros autores⁽³⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría. *An Esp Pediatr* 2001;57(02):191-192.
2. Camarasa Piquer F. Atención a la muerte súbita infantil (MSI) en los países desarrollados y su situación en España. En: Libro Blanco: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. 1ª Ed. Madrid: Ergon; 1996. p. 3-11.
3. Platt MW, Blair PS, Fleming PJ, Smith IJ and CESDI SUDI Research Group. A clinical comparison of SIDS and explained sudden infant deaths: healthy and how normal?. *Arch Dis Child* 2000;82:98-106.
4. Meadow R. Unnatural sudden infant death. *Arch Dis Child* 1999; 80:7-14.
5. Stanton J, Simpson A. Murder misdiagnosed as SIDS: a perpetrator's perspective. *Arch Dis Child* 2001;85:454-45924.
6. Task Force on infant sleep position and sudden infant death syndrome. Changing concepts of sudden infant death syndrome: Implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics* 2000;105:650-56.
7. Zurita Molina A. Principales hipótesis y teorías patogénicas de la MSI. En Libro Blanco: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Madrid. Ergon S.A. 1996. 5:43-55.
8. Thach BT. Control neuromuscular de la permeabilidad de las vías respiratorias superiores. *Clin Perinatol (ed esp)* 1992;4:781-797.
9. Miller MJ, Martin RJ. Apnea de la premadurez. *Clin Perinatol (ed esp)* 1992;4:799-820.
10. Ruza Tarrío F, Zafra Anta MA. Síndrome de muerte súbita del lactante. *Rev Esp Pediatr* 1998; 54(3): 183-193.
11. Hodgman JE. Apnea of prematurity and risk for SIDS. *Pediatrics* 1998; 102:969-971.
12. Barrington KJ, Finer N, Li D. Predischarge respiratory recordings in very low birth weight infants. *J Pediatr* 1996;129: 934-940.
13. Hunt CE. The cardiorespiratory control hypothesis for sudden infant death syndrome. *Clin Perinatol* 1992:763-778.
14. Dancea A, Côté A, Roblicek Ch, et al. Cardiac pathology in sudden unexpected infant death. *J Pediatr* 2002;141:336-342.
15. Ackerman MJ, Clapham DE. Ion channel: basic science and clinical disease. *N Eng J Med* 1997;336:1575-1586.
16. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, Austoni P, Bosi G, et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Eng J Med* 1998; 338:1709-1714.
17. Schwartz PJ, Priori SG, Bloise R, Napolitano C, Ronchetti E, Piccinini A et al. Molecular diagnosis in a child with sudden infant death syndrome. *Lancet* 2001; 358:1342-1343.
18. Ackerman MJ, Siu BL, Sturmer WQ, Tester DJ, Valdivia CB, et al. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. *JAMA* 2001;286:2264-2269.
19. Chong A, Murphy N, Matthews T. Effect of prone sleeping on circulatory control in infants. *Arch Dis Child* 2000;82:253-256.
20. Targeting sudden infant death syndrome (SIDS): a strategic plan. En http://www/nichd.nih.gov/strategicplan/cells/SIDS_syndrome.pdf
21. Guntheroth WG, Spiers PS. The triple hypotheses in sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 2002;110:e64.
22. Bradley T, Thach MD. Sleep, sleep position, and sudden infant death syndrome: To sleep or not to sleep? That is the question. *J Pediatr* 2001;138:793-795.
23. Harrington C, Kirjavainen T, Teng A, Sullivan CE. Altered autonomic function and reduced arousability in apparent life-threatening event infants with obstructive sleep apnea. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165(8):1048-1054.
24. Mosko S, Richard Ch, McKenna J. Infant arousal during mother-infant bed sharing: implications for infant sleep and sudden infant death

- syndrome research. *Pediatrics* 1997;100: 841-849.
25. Franco P, Groswasser J, Sottiaux M, Broad Field E, Kahn A. Decreased cardiac responses to auditory stimulation during prone sleep. *Pediatrics* 1996;97:174-8.
 26. Horne RS, Ferens BD, Watts AM, Vitkovik J, Lacey B, Andrew S, et al. The prone sleeping position impairs arousability in term infants. *J Pediatr* 2001;138:811-816.
 27. Goto K, Mirmiran M, Adams MM, Longford RV, Baldwin RB, et al. Awakenings and Heart Rate Variability During Supine Sleep in Pre-term Infants. *Pediatrics* 1999; 103: 603-609.
 28. Simpson JM. Infant stress and sleep deprivation as an aetiological basis for the sudden infant death syndrome. *Early Hum Dev* 2001 ;61:1-43.
 29. Bolton DP, Taylor BJ, Campbell AJ, Galland BC, Cresswell Ch. Rebreathing expired gases from bedding: a cause of cot death? *Arch Dis Child* 1993; 69:187-190.
 30. Guntheroth WG, Spiers PS. Thermal stress in sudden infant death: Is there an ambiguity with the rebreathing hypothesis? *Pediatrics* 2001; 107:693-698.
 31. Pamphlett R, Raisanen J, Kum-Jew S. Vertebral artery compression resulting from head movement: a possible cause of the sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1999;103: 460-67.
 32. Martínez-Bermejo A, Roche C, López-Martín V, et al. Significado clínico de los episodios de apnea en el lactante.
 33. Kerr JR, Al-Khattaf A, Barson AJ, Burnie JP. An association between sudden infant death syndrome (SIDS) and *Helicobacter pylori* infection. *Arc Dis Child* 2000;83:429-434.
 34. Koletzko S, Konstantopoulos N, Lehn N, Forman D. Control your control and conclusions. (letter). *Arch Dis Child* 2001;84:525-526.
 35. Richardson M. Association is not the same as causation (letter) *Arch Dis Child* 2001;84: 526.
 36. Vieth M, Stolte M, De Groote D, Deeg KH, Seitz G. Death kisses for newborn? (letter). *Arch Dis Child* 2001;84: 526.
 37. Blackwell CC, Weir DM, Busuttill A. The need for further evidence for the propose role of *Helicobacter pylori* in SIDS (letter). *Arch Dis Child* 2001;84: 528-529.
 38. Doherty CP, Mackay WG, Weaver LT, Shepherd AJ, Williams CL. H Pylori DNA may not imply infection (letter). *Arch Dis Child* 2001;84: 526-527.
 39. Leun WK, Yu J, To KF. No association in Chinese population. (letter) *Arch Dis Child* 2001; 84: 529.

6. Aspectos jurídicos y médico-legales en la muerte súbita del lactante

F.X. Llebaria Enrich, LL. Puig Bausili, J. Arimany Manso

Instituto de Medicina Legal de Cataluña. Generalitat de Catalunya

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) fue definido en 1969 por Beckwit y posteriormente revisado en el año 1989, en una reunión auspiciada por el National Institute of Child Health and Human Development, donde un panel de expertos llegó al acuerdo de considerar como tal «la muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que permanece sin explicación después de la realización de una completa investigación *post mortem*, incluyendo la autopsia, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica» (Willingeer y cols., 1991)⁽¹⁾.

En España, a finales del año 1990 y en el seno de la Asociación Española de Pediatría se constituyó un grupo de trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil (GEPMSI), formado por pediatras, médicos forenses, patólogos y epidemiólogos⁽²⁾, entre otros. En concordancia con este trabajo, en Cataluña se inició en diciembre de 1990 el estudio, constituyéndose el «Grup d'Estudi i Prevenció de la Mort Sòbta Infantil» en el seno de la Societat Catalana de Pediatría, siendo integrado por distintos especialistas en di-

versas materias⁽³⁾. El objetivo inicial fue el de establecer un protocolo multidisciplinar de actuación que sirviera de instrumento para la realización de una correcta valoración de los casos de SMSL. Los diferentes aspectos y protocolos de estudio sobre el tema fueron recogidos en su día en un Libro Blanco que fue editado en el año 1996⁽⁴⁾.

En cuanto a los distintos apartados de esta definición, destacamos la importancia de la revisión de la historia clínica del niño, de la que se obtendrá información sobre los posibles antecedentes familiares, patológicos, obstétricos, etc. El antecedente de embarazo no deseado, parto fuera del hospital, ausencia de cuidados perinatales, no vacunaciones, consumo de sustancias incluido el alcohol durante y tras el parto, puede ser un indicio de la existencia de malos tratos en el niño⁽⁵⁾. Un caso de interés es la muerte súbita y simultánea de gemelos, constituyendo una problemática médico-legal de gran importancia que exige un estudio metódico y exhaustivo, con el objetivo de su diferenciación con la muerte violenta del recién nacido^(6,7).

En la diligencia judicial desencadenada por el hallazgo del niño sin vida,

conocida como «levantamiento del cadáver», hay que decir que en un número no despreciable de casos no se puede realizar adecuadamente, debido al traslado del niño por los servicios de urgencias médicas, a un centro hospitalario. Es importante preguntar a los padres o responsables del niño sobre aspectos epidemiológicos, antecedentes patológicos y médico-legales, entre los más destacados.

Finalmente y dentro del estudio *post-mortem*, se procederá a la práctica de la autopsia judicial que incluirá el estudio fotográfico del lugar de los hechos y del cadáver, examen externo del cadáver, determinación del peso corporal, estado de nutrición y de hidratación, así como la observación de alteraciones externas que nos sugieran la existencia de malos tratos infantiles. Es muy conveniente la realización de una radiografía de la totalidad del cuerpo previa a la práctica de la autopsia, con la misma finalidad a la que nos hemos referido anteriormente⁽⁸⁾. El examen macroscópico deberá completarse con el estudio anatómo-patológico de las distintas muestras establecidas en los protocolos internacionales y demás exploraciones complementarias que puedan establecerse en los mismos.

ASPECTOS JURÍDICOS DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Basándonos en la definición del síndrome de la muerte súbita del lactante, ésta se caracteriza por la rapidez en su presentación y el de ser inesperada, ocurriendo en un niño sano aparentemente o con antecedentes patológicos triviales. Ello da pie a que en este tipo de

muerte, por sus propias características, sea obligado el descartar una posible muerte violenta o sospechosa de criminalidad.

En nuestro ordenamiento jurídico, más concretamente en la Ley de Enjuiciamiento Criminal (LECrim), establece en su artículo 343 que *«en los sumarios a que se refiere el artículo 340 (muertes violentas o sospechosas de criminalidad), aun cuando por la inspección exterior pueda presumirse la causa de la muerte, se procederá a la autopsia del cadáver por los médicos forenses, o en su caso por los que el juez designe, los cuales, después de describir exactamente dicha operación, informarán sobre el origen del fallecimiento y sus circunstancias»*.

La autopsia tiene por finalidad el averiguar si el sujeto a quien se le practica ha fallecido o no de muerte violenta, determinándose, en caso afirmativo, la causa de esas violencias, siendo complementada con los estudios bioquímicos, microbiológicos, histopatológicos, toxicológicos, entre otros.

En muchos casos la autopsia practicada en el ámbito judicial nos dará datos relevantes para la posterior calificación del delito, debiéndose detallar por el médico forense todos los datos que permitan conocer las circunstancias que mediaron en el hecho delictivo, así como la causa del fallecimiento⁽⁹⁾.

Debe hacerse la autopsia siempre en los supuestos del artículo 340, aun cuando de la inspección exterior del cadáver pueda presumirse la causa de la muerte. Ha de tenerse en cuenta la excepción prevenida en el artículo 785. 8 f) de la LECrim, redactado de nuevo por la L.O. 7/88, de 28 de diciembre que regula *«el procedimiento abreviado para determi-*

nados delitos», en el que el juez podrá acordar «*que no se practique la autopsia cuando por el médico forense o quien haga sus veces se dictamine cumplidamente la causa de la muerte sin necesidad de aquélla*». Esta medida ha sido recogida en la Ley Orgánica 38/2002, de 24 de octubre, de reforma parcial de la LECr sobre el procedimiento para el enjuiciamiento rápido e inmediato de determinados delitos, faltas, y de modificación del procedimiento abreviado, en el artículo 778, párrafo 4º, que entrará en vigor a los seis meses de su publicación en el Boletín Oficial del Estado. Piénsese que dicha excepción, por todo lo anteriormente expuesto, será de escasa aplicación, dado que las circunstancias del SMSL comportarán la realización de la autopsia judicial. No procede realizarla en los casos de muerte natural, sin perjuicio de que al haberse realizado la autopsia clínica, los médicos que la hayan practicado diesen cuenta al Juzgado de Instrucción de cualquier anomalía que hayan observado sobre las causas reales del fallecimiento, que pudieran dar origen a una investigación sumarial.

Otro aspecto a destacar del SMSL es que la forma de presentación de estas muertes puede plantear en ocasiones denuncias por una presunta mala praxis médica contra los facultativos que pudieran haber asistido al niño en las horas previas a su fallecimiento. Ello es debido a que, en un porcentaje elevado de casos, al menos la mitad de los mismos, según B. Knight, el día anterior habían presentado síntomas de escasa consideración, comúnmente pertenecientes a infecciones banales de vías respiratorias, y que en ningún caso hacían

sospechar el desenlace fatal de los acontecimientos⁽¹⁰⁾.

El supuesto más usual es el de los padres que se acuestan por la noche y se encuentran por la mañana al niño sin vida. Debido a esta forma de presentación de la muerte, éstos podrían considerar que no se practicaron todos los estudios clínicos y de exploraciones complementarias necesarias, llevándoles a interponer la correspondiente denuncia.

Finalmente insistir en la importancia de no certificar la muerte mediante el correspondiente parte facultativo de defunción en el caso que nos ocupa, por las razones ya argumentadas anteriormente de hallarnos ante una muerte sospechosa de violencia o de criminalidad, pudiendo dar lugar a posibles responsabilidades de tipo disciplinario o incluso penal⁽¹¹⁾.

ASPECTOS MÉDICO-LEGALES EN LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

El principal problema de la muerte súbita del lactante es que se trata de un diagnóstico de exclusión, dependiendo del grado de cuidado que el patólogo forense utiliza en la investigación para excluir las otras muchas causas de muerte en el niño. Tal como dice Valdés Dapena es el patólogo el que decide en cada caso si una muerte súbita ha sido o no interpretada adecuadamente.

El conocimiento adecuado de estos casos vendrá dado por la utilización de una metodología de trabajo en la que se incluirá de forma obligada un protocolo multidisciplinar con la participación de distintos especialistas que aportarán sus conocimientos, con el fin de anali-

zar de forma exhaustiva y rigurosa los distintos apartados incluidos en éste.

En el protocolo se incluirán estudios fotográficos, radiográficos, examen externo con pesos y medidas, apariencia general y desarrollo, análisis de los distintos aparatos, señales de violencia, petequias, obstrucción de vías aéreas, toma de muestras para estudio histopatológico, estudios microbiológicos, toxicológicos, bioquímicos, metabólicos y genéticos que se consideren necesarios.

Una de las cuestiones que en un futuro va a tener una gran trascendencia a la hora de poder aplicar estos protocolos desde el ámbito de la medicina forense, son la creación de los Institutos de Medicina Legal (IML) en España. La promulgación de la Ley Orgánica 6/1985, de 1 de julio, del Poder Judicial, supuso un hito fundamental en la reforma de la medicina forense, al configurar los Institutos de Medicina Legal como pilares de su Organización. De esta forma se sientan las bases para superar las deficiencias organizativas y operativas fruto de la regulación precedente, caracterizada por la falta de coordinación y de planificación conjunta.

El Real Decreto 386/1996 de 1 de marzo aprobó el reglamento de los Institutos de Medicina Legal. El artículo 1 del mencionado reglamento define los IML como «órganos técnicos cuya misión será la de auxiliar a los Juzgados, Tribunales, Fiscalías y Oficinas del Registro Civil mediante la práctica de pruebas médicas, tanto tanatológicas como clínicas y de laboratorio, y realizar actividades de docencia e investigación, relacionadas con la medicina forense».

En Cataluña y tras la publicación en el Diari Oficial de la Generalitat de Ca-

talunya (DOGC) del Decreto 302/2001 de 20 de noviembre, se crea el Instituto de Medicina Legal de Cataluña, entrando en funcionamiento el 3 de junio de 2002, siendo éste el instrumento que sin duda vendrá a resolver las posibles disfunciones del pasado y a la unificación de criterios así como a la coordinación con los demás institutos existentes en el resto del Estado y los que se irán creando progresivamente, pudiendo dar respuesta a las necesidades tanto jurídicas, clínico-preventivas, como de investigación en el tema que nos ocupa de la muerte súbita del lactante.

Con esta finalidad se ha puesto en marcha en Cataluña un grupo de estudio, adquiriendo el compromiso de colaborar con los demás implicados en esta materia y recogiendo el testigo de anteriores trabajos realizados.

CONCLUSIONES

El síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) tiene en la mayoría de ocasiones implicaciones médico-legales, al suceder en un lactante aparentemente sano que fallece de forma súbita e inesperada, requiriendo una investigación judicial.

En Europa actualmente fallecen alrededor de 2.500 lactantes al año por SMSL, con una tendencia a la disminución tras las campañas realizadas, mientras que en nuestro país afecta a uno de cada 1.000 bebés, lo que se traduce en más de una muerte al día. Por tanto es necesario el estudio pormenorizado de todos los casos de SMSL y cuando intervenga la autoridad judicial, por medio del médico forense es necesaria la protocolización de la actuación en la es-

cena de los hechos, la autopsia judicial y las exploraciones complementarias pertinentes. Dicha actuación será coordinada con el Servicio de Patología Forense de los Institutos de Medicina Legal, que cerrarán caso por caso, y se reunirán con diferentes especialistas que intervienen en ese tipo de patología (pediatras, epidemiólogos, patólogos y médicos forenses), para poder llegar a unos resultados de la incidencia en nuestro país y poder aplicar medidas preventivas a los lactantes de riesgo y a la población en general⁽¹²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Willinger M, James SL, Catz C, et al. Defining the sudden infant death syndrome: Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human development. *Pediatr Pathol* 1991;11:677-684.
2. Camarasa F, Gámez M, Hernando E. Propuesta del desarrollo en España de un Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil. *An Esp Pediatr* 1991; 35(47):75-77.
3. Lucena J. Importancia de la aportación médico-forense en la muerte súbita del lactante; presentación de un protocolo de estudio multidisciplinar epidemiológico, clínico, anatomopatológico y médico-legal. *Rev Esp Med Legal* 1992; 69: 73-85.
4. Libro Blanco. Síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL). Madrid: Ergon; 1996.
5. Aguilera Tapia B, Suárez Mier MP. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. En: Casas Sánchez, Juan de Dios y Rodríguez Albarrán, M^a Soledad. *Manual de Medicina Legal y Forense*. Madrid: Colex; 2000.
6. Ramos V, Hernández F, Villanueva E. Simultaneous Death of Twins: An Environmental Hazard or SIDS? *Am J Forensic Med Pathol* 1997; 18:75.
7. Koehler SA, Ladhani S, Shakir A. Simultaneous Sudden Infant Death Syndrome. A proposed definition and worldwide review of cases. *Am J Forensic Med Pathology* 2001;22(1): 23-32.
8. Concheiro Carro L, Suárez Peñaranda JM. En: Gisbert Calabuig JA (ed). *Medicina Legal y Forense*. 5^a ed. Barcelona: Masson; 1998.
9. Briones Vives F, Gutiérrez Carbonell M, Llor Bleda J, Segovia López L, de Urquía Gómez F, Zaragoza Ortega JM. *Ley de Enjuiciamiento Criminal, comentarios y jurisprudencia*. Madrid: Editoriales de Derecho Reunidas; 1990.
10. Knight B. Sudden death in infancy. En *Forensic Pathology*, 2nd ed. London: Edward Arnold; 1996. p. 447.
11. Muñoz Conde F. *Derecho Penal*. Undécima edición revisada y puesta al día conforme al Código Penal de 1995. Valencia: Tirant lo Blanch; 1996. p. 643.
12. American Academy of Pediatrics: Changing Concepts of Sudden Infant Syndrome: Implications for Infant Sleeping Environment and Sleep Position (RE9946). *Pediatrics* 2000; 105(3):650-656.

7. Funciones del Instituto Nacional de Toxicología en el estudio de las muertes súbitas del lactante

M. Sancho Ruiz¹, M.P. Suárez Mier², B. Aguilera Tapia²

¹Doctor en Medicina. Médico Forense. Director del Instituto Nacional de Toxicología.

²Doctora en Medicina. Especialista en Anatomía Patológica. Facultativo de la Sección de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología de Madrid

EL INSTITUTO NACIONAL DE TOXICOLOGÍA: ORGANIZACIÓN Y FUNCIONES

El Instituto Nacional de Toxicología (INT) es un órgano técnico adscrito al Ministerio de Justicia, cuya misión es auxiliar a la Administración de Justicia⁽¹⁾. Como aparece recogido en su definición por la Ley Orgánica del Poder Judicial, sirve a todos los Tribunales de Justicia del territorio nacional. Ello tiene lugar a través de sus tres Departamentos actuales, ubicados en Barcelona, Madrid y Sevilla, y de la Delegación en Tenerife.

No obstante esta división en Departamentos y Delegaciones, que en el futuro deben ser ampliados en número, para adaptarse a las necesidades presentes, así como a la configuración del Estado de las Autonomías, el Instituto es un organismo único que actúa con criterios de uniformidad⁽²⁾, hecho que, por otra parte, es absolutamente imprescindible para una correcta administración de justicia.

Sus múltiples funciones podrían ser resumidas en: actuación como Laboratorio de Ciencias Forenses, como Centro de Referencia, como Centro de Investigación en el campo de la Toxicología y en el de las restantes disciplinas analíticas forenses

(Biología, Criminalística, Histopatología, etc.) y como Centro Antitóxico o de Información Toxicológica.

En el primero de los campos donde ejercita su acción, se requiere el esfuerzo coordinado de los médicos forenses, tanto de los que trabajan aislados en partidos judiciales como de los que desarrollan su labor en institutos anatómicos o clínicas médico-forenses. El trabajo de ambos grupos de profesionales, técnicos-facultativos del INT y médicos forenses es absolutamente complementario, por lo que han de favorecerse los cauces adecuados para tal actuación, debiendo ser lo suficientemente fluidos para que en todo caso se dé una actuación integrada que resulte eficaz.

Dentro del ámbito de actuación de un laboratorio de ciencias forenses hay dos áreas fundamentales de trabajo: una, la relacionada con el estudio de identificación proporcionada por indicios de todo tipo y otra, el análisis de muestras biológicas procedentes de sujetos fallecidos, como complemento de la autopsia judicial y con la finalidad de llegar al conocimiento más preciso posible sobre las causas, mecanismo y circunstancias etiológicas de la muerte. Con esta segunda, está relacionada di-

rectamente su intervención en las muertes súbitas infantiles.

LAS MUERTES SÚBITAS, PROBLEMA FORENSE

De un modo muy general, las muertes que precisan investigación médico-legal pueden clasificarse⁽³⁾ en:

- a. Muertes por causas violentas. Ej: asfixias mecánicas, muertes por armas de fuego, etc.
- b. Muertes sospechosas de un origen no natural. La sospecha puede recaer sobre un homicidio (muerte sospechosa de criminalidad) pero también sobre un suicidio, mala práctica médica, accidente laboral o de tráfico⁽⁴⁾. Este apartado incluye también aquellas muertes en que, al desconocerse la etiología, ningún médico puede realizar el certificado de defunción.

Las muertes sospechosas de un origen no natural constituyen un número considerable dentro de la casuística habitual de un instituto anatómico. Las distintas Memorias anuales arrojan cifras comprendidas entre el 30 y el 40% de los cadáveres ingresados.

Las muertes súbitas del adulto, adolescente, niño o lactante, se incluyen, desde un punto de vista médico-legal, en este amplio concepto de las muertes sospechosas de origen no natural, que también se nutre de otros dos sectores, menos importantes desde el punto de vista numérico: las muertes acaecidas en personas de vida marginal que no han recibido asistencia médica y las que tienen lugar a lo largo de una enfermedad que cursa de modo atípico, inusual o desconcertante.

Oliveira Sá y Concheiro⁽⁵⁾ definen la muerte súbita como «aquella muerte im-

prevista, aparentemente de causa natural, pero de patología desconocida, habitualmente rápida, que puede ser, en todo caso, sospechosa de haber tenido eventualmente una causa violenta. Es preciso subrayar que la causalidad violenta no es más que una posibilidad lejana pero, a pesar de todo, admisible».

Estos autores, como la mayoría, inciden en que el rasgo fundamental que caracteriza a la muerte súbita es su carácter de imprevisión, de muerte inesperada.

Existe por consiguiente, por propia definición en toda muerte súbita la sospecha de estar originada por una causa no natural y al mismo tiempo la imposibilidad de certificarla con rigor; deben ser objeto en todos los casos de investigación médico-forense, debiendo realizarse una autopsia judicial completa que incluya toma de muestras para investigaciones histopatológicas, bioquímicas y toxicológicas.

Deben desterrarse para siempre de la práctica médica los certificados de complacencia, que tan negativos han resultado no sólo para la Justicia, sino también para la Ciencia, impidiéndonos conocer a fondo determinados problemas y tener unas estadísticas de mortalidad fiables y comparables a las de otras naciones de nuestro entorno.

INTERÉS PREFERENTE DEL INT EN LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

El INT, en su labor de apoyo a la Administración de Justicia en general y a los médicos forenses en particular, viene colaborando arduamente desde hace más de un siglo en el esclarecimiento de las causas de muerte súbita.

No obstante en los últimos años hemos tomado conciencia de la repercusión

social que tiene el problema de la muerte súbita del lactante (MSL) y de la necesidad de contribuir en la medida de nuestras posibilidades a su conocimiento, como paso previo y obligado a la prevención de dichas muertes.

Venimos insistiendo por ello en la necesidad de un cambio de actitud en la práctica médica relacionada con la MSL, así como en la intensificación de su investigación científica y en la prioridad que debe dársele dentro de la actual política sanitaria. Y somos conscientes de que ello sólo será posible mediante el esfuerzo y contribución de pediatras, forenses, patólogos, neurofisiólogos, epidemiólogos, toxicólogos, bioquímicos, autoridades sanitarias, etc.

Por ello nuestra actuación, aprovechando la cobertura nacional del Instituto, ha estado dirigida a promover el cambio de actitud y a tratar de implicar a todos los profesionales mencionados, y en particular a los médicos forenses, en la investigación de cada caso de muerte súbita del lactante, así como a facilitar en lo posible su actividad.

ESTUDIO DE LAS MUERTES SÚBITAS DEL LACTANTE

Según la definición propuesta en 1989 por The National Institute of Child Health and Human Development (NICHD), el síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) se define como: «la muerte de un lactante menor de un año de edad que permanece inexplicada tras una investigación exhaustiva que incluye la realización de una autopsia completa, el examen del lugar de la muerte y la revisión de la historia clínica»⁽⁶⁾.

El examen del lugar y las circunstancias de la muerte son esenciales para es-

tablecer una muerte por asfixia accidental, sofocación por compartir la cama con un adulto, hipertermia, etc.⁽⁷⁾. En una revisión de 289 casos estudiados en el Instituto de Medicina Forense de la Universidad de Oslo, en 30 de las 66 muertes súbitas explicadas, encontraron la causa de la muerte gracias al estudio del lugar en que se había producido⁽⁸⁾. Respecto a la sofocación homicida, hay que recordar que los hallazgos anatomopatológicos son indistinguibles de un SMSL y que pueden ser falsamente catalogados como tales^(9,10). La revisión de la historia clínica puede determinar muertes por epilepsia⁽¹¹⁾.

Aunque en los últimos años ha sido ampliamente debatida la definición del SMSL, sobre todo con respecto a la edad de los fallecidos y la necesidad de la investigación del lugar y circunstancias de la muerte^(8,12), lo que es indiscutible, desde la definición de Beckwith en 1969⁽⁸⁾, es la importancia de una autopsia completa. Miembros del SIDS internacional y del NICHD llegaron a un acuerdo sobre los requerimientos de estas autopsias y elaboraron un protocolo de autopsia internacional estandarizado con el fin de identificar otras causas que pudieran manifestarse como un SMSL⁽¹³⁾ (ver Anexo 1.2 bis).

En este protocolo se detalla el procedimiento de autopsia propiamente dicho, y se incluyen los análisis complementarios al mismo. El examen externo del cadáver será fundamental en los casos de muerte por malos tratos donde podrán apreciarse hematomas, abrasiones, quemaduras, rotura del frenillo labial, hemorragias retinianas, hemorragias subdurales o fracturas craneales⁽¹⁴⁾. El estudio radiológico también es imprescindible en las muertes traumáticas. También

con el examen externo del cadáver pueden sospecharse muertes súbitas por deshidratación severa, que podrán ser confirmadas con el estudio bioquímico del humor vítreo⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

Tras el minucioso estudio macroscópico externo e interno del cadáver, se procederá a la toma de muestras para estudio microscópico, microbiológico, toxicológico y bioquímico. El Instituto Nacional de Toxicología es el centro de referencia español para realizar estos estudios que, siguiendo el protocolo internacional ya mencionado, elaboró unas «Normas de remisión de muestras para el estudio del SMSL». Este protocolo fue difundido entre los médicos forenses por primera vez en 1993 y se proporciona desde entonces a las nuevas promociones de médicos forenses. Recientemente hemos añadido a este protocolo la toma de muestras para estudio de toxina botulínica y la toma de sangre para futuros estudios genéticos (Anexo 1.3).

Los estudios que realiza el INT en los casos de muerte súbita del lactante son los siguientes:

- A. *Estudio histopatológico de los órganos y tejidos recibidos.* En los últimos años la mejora en el envío de las muestras nos permite estudiar prácticamente todos los órganos, además de la placa de crecimiento óseo y tejido muscular. El INT además participa en el estudio neuropatológico del tronco encefálico en colaboración con el Instituto de Anatomía Patológica de la Universidad de Milán.
- B. *Análisis toxicológico.* Comprende la investigación en sangre, orina, contenido gástrico y vísceras de tóxicos orgánicos, principalmente barbitúricos, benzodiazepinas, salicilatos, paraceta-

mol, derivados pirazolónicos, antipsicóticos, antidepresivos, propoxifeno, fenitoína, antidiabéticos tipo sulfonilurea, diuréticos y antiinflamatorios no esteroides. En muestra de sangre se analiza alcohol etílico, compuestos volátiles y carboxihemoglobina.

- C. *Análisis bioquímico* en muestra de humor vítreo: urea, creatinina, glucosa, cloruros, sodio y potasio. El análisis bioquímico se realiza en humor vítreo porque es un compartimento estanco que se conserva durante más tiempo sin sufrir las precoces modificaciones *post-mortem* que sufre la sangre.
- D. *Investigación de toxina botulínica en heces*, para diagnosticar un posible botulismo infantil. Para ello se realiza un bioensayo en ratón empleando antitoxinas específicas monovalentes (tipos A, B, E y C) y la trivalente (A, B y E), procedentes del Center for Disease Control de Atlanta (EE.UU.).
- E. *Estudio microbiológico.* El cultivo de muestras de autopsia proporciona unos resultados no valorables o difíciles de interpretar porque las autopsias forenses generalmente carecen de las condiciones de asepsia necesarias para una adecuada toma microbiológica y el tiempo que transcurre hasta la siembra da lugar a crecimiento de flora contaminante^(18,19). Por esta razón, este análisis no se emplea en la actualidad en nuestro Centro. No obstante, en los casos de muerte súbita, con objeto de descartar o confirmar un origen infeccioso, se hace necesario el empleo de otras técnicas microbiológicas diferentes al cultivo⁽²⁰⁾. En este sentido, ante la sospecha de una infección aguda se realiza un test de aglutinación para detectar antígenos

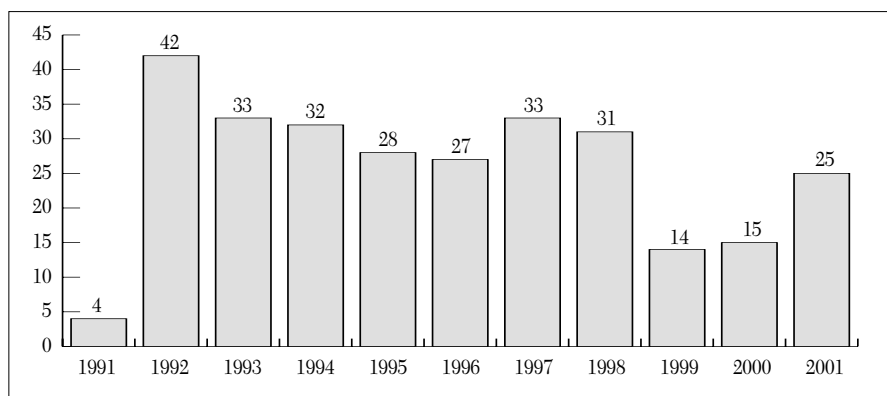


FIGURA 1. Muertes súbitas infantiles estudiadas en el Instituto de Toxicología de Madrid desde 1991 a 2001.

bacterianos en suero y/o LCR (*Neisseria meningitidis* serogrupos A, B, C, Y y W135, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b y *Streptococcus* β -hemolítico del grupo B); además, en los casos sospechosos de *shock* meningocócico la aplicación de una técnica de PCR específica para *N. meningitidis* en el Instituto Carlos III ha permitido confirmar infecciones por meningococo⁽²¹⁾. En la actualidad, esta técnica se está poniendo a punto en nuestro Centro.

En el periodo comprendido entre 1991 y 2001 el Departamento de Madrid del Instituto de Toxicología ha estudiado 284 casos de muerte súbita infantil (Fig. 1). Desgraciadamente en muchos casos no se han realizado todos los estudios pertinentes para descartar una causa de muerte distinta del SMSL. No obstante, si consideramos el periodo entre 1995 y 2001, gracias a estos estudios complementarios se ha podido establecer la causa de la muerte en el 35% de los casos estudiados (ver anexo 1.7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Ley Orgánica 6/85 de 1 de julio del Poder Judicial. BOE nº 157, 2-7-1985.
2. R.D. 862/1998 de 8 de mayo por el que se aprueba el Reglamento del Instituto de Toxicología. BOE nº 134. 5-6-1998.
3. Gordon I, Shapiro HA, Berson SD. The medical investigation of the cause of death: sudden, and unexpected deaths in adults, children and infants: sudden infant death syndrome. En: Forensic Medicine. A guide to principles. Edinburg: Churchill Livingstone; 1988. p. 165.
4. Villanueva E, Concheiro L. Problemas tanatológicos médico-legales. En: Gisbert Calabuig JA (ed). Medicina Legal y Toxicología. Barcelona: Salvat Editores; 1991. p. 192.
5. Oliveira Sá F, Concheiro L. La mort subite: Delimitation conceptuelle. La mort rapide. L'agonie. Problèmes médico-legaux. Actes XXXVI Congrès International de Langue Française. Med. Leg. et Med. Sociale. Vol I. Granada, 1980.
6. Willinger M, James S, Catz C. Defining the SIDS: deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991;11:677-684.
7. Bass M, Kravath RE, Glass L. Death-science in-

- vestigation in sudden infant death. *N Eng J Med* 1986; 315: 100-105.
8. Rognum TO. Definition and pathologic features. En: Byard RW, Krous HF (eds). *Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities*. London: Arnold; 2001. p. 5-30.
 9. Dix J. Homicide and baby-sitter. *Am J Forensic Med Pathol* 1998; 19:321-323.
 10. Meadow R. Unnatural sudden infant death. *Arch Dis Child* 1999; 80:7-14.
 11. Emery JL. Diagnóstico de la muerte súbita del lactante (MSL) – el concepto de causa suficiente de muerte e identificación de lactantes con muertes de origen multifactorial. *Anales Nestlé* 1992; 50:69-78.
 12. Byard RW, Becker LE, Berry PJ, Campbell PE, Fitzgerald K, Hilton JMN, et al. The pathological approach to sudden infant death – Consensus or confusion? Recommendations from the Second SIDS Global Strategy Meeting, Stavanger, Norway, August 1994, and the Third Australasian SIDS Global Strategy Meeting, Gold Coast, Australia, May 1995. *Am J Forensic Med Pathol* 1996;17:103-105.
 13. Krous HF, Byard RW. International standardized autopsy protocol for sudden unexpected infant death. En: Byard RW, Krous HF (eds). *Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities*. London: Arnold; 2001. p. 319-333.
 14. Reece RM. Fatal child abuse and sudden infant death syndrome: a critical diagnostic decision. *Pediatrics* 1993; 91: 423-429.
 15. Valdés-Dapena M, McFeeley PA, Hoffman HJ, Damus KH, Franciosi RR, Allison DJ et al. Explained sudden deaths. En: *Histopathology Atlas for the Sudden Infant Death Syndrome*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993:146.
 16. Whitehead FJ, Couper RTL, Moore L, Bourne AJ, Byard RW. Dehydration deaths in infants and young children. *Am J Forensic Med Pathol* 1996; 17:73-78.
 17. Coe JI. Postmortem chemistry update. Emphasis on forensic application. *Am J Forensic Med Pathol* 1993; 14:91-117.
 18. Roberts FJ. Procurement, interpretation, and value of post-mortem cultures. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1998;17: 821-827.
 19. Fernández-Rodríguez A, Suárez-Mier MP, Aguilera B, Vallejo G, Sancho M. Evaluation of postmortem microbiological analysis in legal autopsies. (Presentación oral). En: *Abstracts of the 18th Congress of the International Academy of Legal Medicine*. Santiago de Compostela, 2000: 70.
 20. Rambaud C, Guibert M, Briand E, Keros LG, Coulomb-L'Herminé, Dehan M. Microbiology in sudden infant death syndrome (SIDS) and other childhood deaths. *FEMS Immunol Med Microbiol* 1999; 25: 59-66.
 21. Fernández-Rodríguez A, Vázquez JA, Suárez-Mier MP, Aguilera B, De la Fuente L, Vallejo G, Sancho M. Latex agglutination for bacterial antigens and meningococcus PCR: two useful tools in legal autopsies. Poster 1548. *Clin Microbiol Infect* 2002; 8 (suppl 1): 370 (Abstracts of the 12th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases. Milán).

8. Apnea neonatal: indicaciones de monitorización domiciliar en la población de riesgo de neonatología

M. Fiol Jaume

Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca

DEFINICIONES

Apnea: es el cese del flujo aéreo respiratorio.

Apnea patológica: es una pausa respiratoria anormal, bien por ser prolongada (al menos 20 segundos de duración) o por estar acompañada de bradicardia (menos de 100 latidos por minuto, lpm), cianosis, palidez marcada, hipotonía o acidosis metabólica⁽¹⁾.

Respiración periódica: es un patrón de respiración normal que presentan algunos prematuros, consistente en ciclos regulares de respiración de 10-18 segundos de duración interrumpidos por fases de cese de la respiración al menos 3 segundos, que no produce repercusión en la frecuencia cardíaca, seguidas de movimientos respiratorios normales o rápidos. Habitualmente este patrón es recurrente durante al menos 3 ciclos respiratorios⁽²⁾. En este tipo de respiración no se producen ni hipoxemia ni hipercapnia, por lo que se considera benigno.

Apnea de la prematuridad: es una apnea patológica en neonatos prematuros de 34 o menos semanas de gestación.

La apnea patológica en el prematuro se acompaña de bradicardia o desaturación de oxígeno. La bradicardia se consi-

dera significativa cuando la frecuencia cardíaca cae al menos 30 latidos por minuto de su ritmo basal. Una saturación de oxígeno menor del 85% que dura al menos 5 segundos se considera patológica.

CLASIFICACIÓN

Según su origen

Central o diafragmática⁽¹⁾: se caracteriza por ausencia del flujo gaseoso y de esfuerzo respiratorio. Se origina en el SNC por inmadurez en el centro respiratorio o por respuesta inmadura tras estimulación de algunos receptores laríngeos vagales, que en el adulto producen tos (ej: aspiración agresiva faríngea, reflujo gastroesofágico, etc.), y en el prematuro producen una pausa en la ventilación alveolar por ausencia de actividad diafragmática. Cuando es de corta duración (menos de 15 segundos) puede ser normal en todas las edades (Fig. 1).

Obstructivas⁽³⁻⁵⁾: en ella hay esfuerzos respiratorios sin que se produzca flujo aéreo. Es debida a la obstrucción en la vía aérea superior. Es el mecanismo más frecuente de la apnea. La faringe se cierra debido a la presión negativa originada

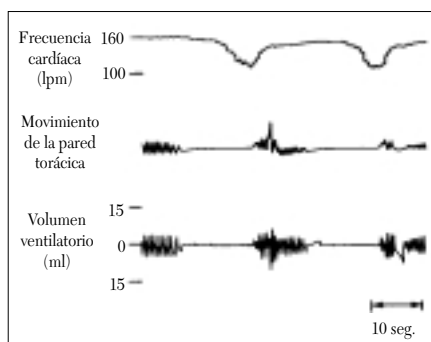


FIGURA 1. Apnea central.

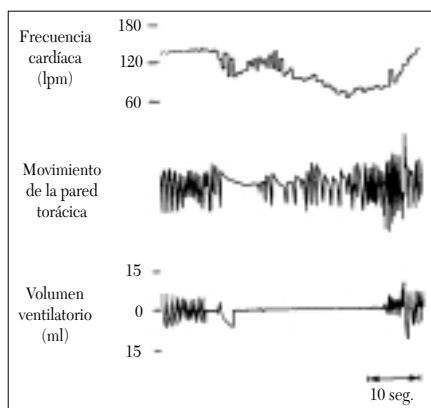


FIGURA 3. Apnea mixta.

durante la inspiración porque los músculos encargados de mantener abierta la vía aérea (geniogloso, geniohideo) son demasiado débiles en el prematuro. Tras el cierre, hay fuerzas que adhieren la mucosa dificultando la reapertura durante la espiración. La flexión del cuello empeora este tipo de apnea (Fig. 2).

Mixtas^(6,7): es una combinación de ambos tipos. Se produce inicialmente una apnea obstructiva y posteriormente una central. Representan el 50% de todos los epi-

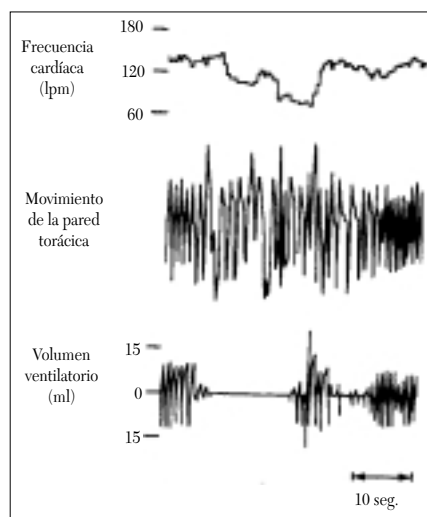


FIGURA 2. Apnea obstructiva.

sodios, siendo el tipo más frecuente en las unidades neonatales (Fig. 3).

Según su etiología

Idiopáticas o primarias. La causa más frecuente de apnea en el prematuro, debida a la inmadurez del centro respiratorio.

Secundarias a otra patología. Es necesario investigar y descartar causas subyacentes como: infecciones, alteraciones en la temperatura, gastrointestinales, neurológicas, metabólicas, cardiovasculares, hematológicas o pulmonares.

INCIDENCIA

La apnea es un fenómeno muy frecuente en los recién nacidos prematuros de menos de 34 semanas, siendo mayor su incidencia cuanto menor es el peso al nacer, ya que hasta el 80% de los menores de 1.000 g⁽⁸⁾ y hasta el 50% de menores de

1.500 g presentarán algún episodio durante su evolución. En los recién nacidos a término es un acontecimiento poco frecuente y, aunque pueden presentarlas, suelen asociarse a alguna patología.

La apnea del prematuro no suele aparecer durante las primeras 24 horas, y si es así debe buscarse alguna causa subyacente. Habitualmente se inician a partir de las 48-72 horas de vida, con un pico máximo entre los 7-10 días. Suelen desaparecer a las 34-35 semanas de edad corregida.

No existe predilección por sexo ni raza.

FISIOPATOLOGÍA

La inmadurez del control respiratorio central ha sido aceptada como clave en la patogenia de la apnea del prematuro. Esta inmadurez probablemente es secundaria a la disminución de los estímulos aferentes procedentes de los receptores periféricos, al sistema reticular; cuando las múltiples interconexiones sinápticas y dendríticas aumentan y el cerebro madura la apnea de la prematuridad tiende a resolverse.

Además en los pretérminos existe una mayor vulnerabilidad de las áreas respiratorias bulbopontinas a diversos trastornos metabólicos, infecciosos y cardiorrespiratorios, lo que explica que las apneas en los prematuros también puedan desencadenarse por una amplia diversidad de estas alteraciones⁽⁹⁾.

Desde hace tiempo, es conocido que la hipoxia produce un aumento inmediato de la frecuencia respiratoria de 1 minuto de duración, seguida de una disminución de la misma de unos 5 minutos⁽¹⁰⁾. Los niños con niveles de oxigenación en los límites bajos tienden a respirar periódicamente o realizar episodios apneicos, que son acompañados habitualmente de

bradicardia, que pueden resolverse aumentando el oxígeno inspirado.

Por otra parte, en los pretérminos menores de 33 semanas, la actividad de los quimiorreceptores centrales y su sensibilidad al CO₂ están reducidas⁽¹²⁾. Esta reducción se acentúa si se somete al prematuro a una hipoxemia más o menos persistente⁽¹⁰⁾; todo ello supone que, en el pretérmino en hipoxia, se precisarán niveles más elevados de dióxido de carbono para estimular los quimiorreceptores.

La apnea aparece sobre todo en las fases de sueño activo y transicional, durante las cuales las respuestas respiratorias a la hipoxia e hipercapnia están atenuadas.

Los reflejos originados en la vía aérea superior (fosas nasales, naso y bucofaringe y laringe), que llegan al SNC a través de los pares craneales V, VI, IX, X, XI y XII, pueden alterar el patrón de la respiración (en frecuencia y ritmo), la frecuencia cardíaca y la resistencia vascular, siendo un importante factor en el inicio y cese de la apnea del prematuro⁽⁹⁾.

Por último, el reflejo de Hering-Breuer, mediado por fibras aferentes vagales, disminuye la frecuencia del esfuerzo inspiratorio durante la distensión de los pulmones. Este reflejo es más activo en los neonatos⁽¹³⁾ que en los adultos, hasta el punto de que pequeños incrementos en el volumen pulmonar pueden causar apnea.

El control final del centro respiratorio en la médula es, por tanto, una compleja función en la que intervienen múltiples factores estimuladores e inhibidores, tanto humorales como nerviosos.

CLÍNICA

La apnea va a producir una hipoxia e hipercapnia y éstas pueden producir alte-

raciones en el control respiratorio central, en el tono motor y en la función cardíaca.

La hipoxia está directamente relacionada con la duración de la apnea, siendo significativamente mayor en la apnea obstructiva que en la central⁽¹⁴⁾.

Los efectos reflejos de la apnea inducen cambios en la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la presión del pulso. Se inicia la bradicardia entre 1,5-2 segundos tras el inicio de la apnea⁽¹⁵⁾.

La bradicardia puede ser debida a la estimulación hipóxica directa sobre los quimiorreceptores del cuerpo carotídeo, ya que es más importante cuanto mayor es la desaturación arterial.

En la apnea severa con bradicardia menor de 80 lpm, se puede producir una disminución de la presión arterial, con un descenso en el flujo sistólico y diastólico cerebrales⁽¹⁶⁾. Los prematuros presentan una deficiente autorregulación cerebral, por lo que en algunos susceptibles, la apnea puede exacerbar lesiones hipóxico-isquémicas.

ETIOLOGÍA Y DIAGNÓSTICO

Los neonatos que sufren apneas frecuentes de ≥ 20 segundos de duración, asociadas a cianosis y bradicardia, requieren intervención médica. Aunque frecuentemente la apnea del pretérmino no se asocia a un factor precipitante definible, muchos trastornos fisiopatológicos pueden desencadenar apnea en el periodo neonatal⁽¹⁷⁾ (Fig. 4); es importante considerar la edad gestacional ya que si se trata de un RN a término nunca una apnea es fisiológica y debe buscarse una causa subyacente; en cambio si es un pretérmino menor de 34 semanas y tras la apropiada evaluación clínica y de laboratorio

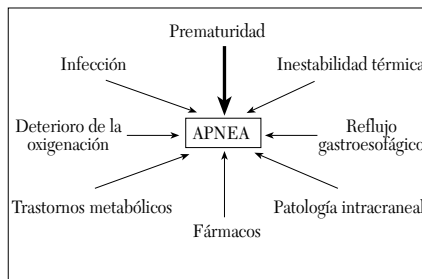


FIGURA 4. Factores fisiopatológicos desencadenantes de apnea⁽¹⁷⁾.

no se identifica causa, lo más probable es que se trate de una apnea del prematuro.

Todas las formas de apnea presentan dificultad para detectarlas visualmente, aunque la apnea obstructiva es la más obvia para un observador entrenado.

Para el diagnóstico preciso se requieren diversos registros: medición del flujo nasal, impedancia torácica, frecuencia cardíaca y saturación de oxígeno.

El examen físico incluirá la observación de los patrones de respiración, frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno y del estado neurológico tanto en fase de sueño, como de vigilia, o durante la alimentación.

Algunas publicaciones muestran que incluso con observadores altamente adiestrados más del 50% de episodios de apnea del prematuro pasan desapercibidos.

Las tablas I y II muestran las diversas causas de apnea y la evaluación del neonato afecto de dichas pausas.

MORBILIDAD

Butcher y Puech⁽¹⁸⁾ hallaron que los prematuros en los que la apnea se prolongaba más de 20 segundos tenían una mayor incidencia de hemorragia intra-

TABLA I. Causas de apnea en el neonato

- *Infección:* sepsis, especialmente en el primer día de vida, e infecciones nosocomiales y/o enterocolitis necrotizante en las primeras semanas.
- *Alteración en la temperatura:* hipotermia o hipertermia.
- *Pulmonares:* neumonía, SDR...
- *Metabólicas:* hipercalcemia, hipoglucemia, hiponatremia, acidosis.
- *Cardiovasculares:* insuficiencia cardíaca congestiva, PCA, edema pulmonar, cardiopatía cianógena.
- *Hematológicas:* anemia.
- *Gastrointestinales:* reflujo gastroesofágico, enterocolitis necrotizante.
- *Neurológicas:* hemorragia intraventricular o intracraneal, convulsiones, asfixia perinatal u otras alteraciones que produzcan aumento de presión intracraneal.

ventricular, hidrocefalia, ventilación mecánica prolongada y desarrollo neurológico anormal tras el primer año de vida.

Pelman y Volpe⁽¹⁹⁾ describieron un descenso en la velocidad del flujo cerebral que acompaña a la bradicardia severa. Aquellos prematuros con estas apneas significativas no conseguían un desarrollo neurológico tan bueno como los prematuros similares pero sin apneas recurrentes.

TRATAMIENTO

Medidas preventivas

En los recién nacidos prematuros con riesgo de apneas deberán tomarse una serie de medidas para evitar factores que puedan desencadenarlas o, en su caso, detectarlas: mantenimiento en ambiente tér-

TABLA II. Evaluación del neonato con apneas⁽¹⁾

- *Historia:* complicaciones perinatales, Apgar, edad gestacional y postnatal, fármacos administrados al lactante o madre, temperaturas previas del lactante y ambiente, factores de riesgo de infección, tolerancia a la alimentación.
- *Examen físico:* examen completo enfatizando el estado cardiorrespiratorio y el neurológico.
- *Laboratorio:* considerar estos estudios cuando clínicamente esté indicado: hematocrito, glucemia, recuento de leucocitos y recuento diferencial, hemocultivo, punción lumbar, gases sanguíneos arteriales, ecografía cerebral, electrolitos en suero, radiografía (tórax, abdomen).

mico neutro (evitando hipo e hipertermia), monitorización cardiorrespiratoria, pulsioximetría continua, mantenimiento del equilibrio hidroelectrolítico y aporte suficiente de nutrientes.

Medidas terapéuticas

Cuando aparecen apneas, una vez descartados los factores precipitantes (Fig. 4), se tomarán las siguientes medidas terapéuticas de forma progresiva.

- Colocación en *decúbito prono*.
- *Estimulación táctil*.
- *Elevar la mandíbula* para evitar obstrucción de la vía aérea superior.
- Administración de *oxígeno*: está indicada en niños con bradicardia o desaturación. Se debe administrar con pulsioximetría para evitar hiperoxia.
- *Medicación*: se inicia cuando el número de episodios apneicos son 6-10 o más, no responde a estimulación táctil o precisa ventilación con ambú.

TABLA III⁽²⁰⁾.

	Teofilina	Cafeína	Doxapram
Efecto	Estimulación centro respiratorio	Estimulación centro respiratorio	Estimulación centro respiratorio
Dosis	Inicial: 4-6 mg/kg Mto.: 1,5-3 mg /kg/dosis	Inicial: 10-20 mg /kg Mto.: 2,5 mg/kg/día	0,25-2,5 mg/kg/h
Vida media	30 horas	100 horas	6-8 h
Niveles terapéuticos	7-12 µg/ml	5-20 µg/ml	1,5-3 µg/ml
Intervalo dosis	Cada 8-12 h	Cada 24 h	Infusión continua
Administración	Oral o EV	Oral o EV	EV
Efectos secundarios	Taquicardia hiperglucemia, Hiperexcitabilidad Intolerancia digestiva	Taquicardia irritabilidad vómitos	HTA, vómitos convulsiones, irritabilidad

Inicialmente el tratamiento de elección es la teofilina o cafeína que son efectivas en el 80% de las apneas del prematuro: la cafeína tiene menos efectos secundarios, su administración es única diaria y sus niveles terapéuticos son más estables. Si las apneas persisten se iniciará perfusión continua de doxapram (Tabla III).

- *CPAP*: está indicada cuando persisten las apneas tras comprobar niveles terapéuticos de las metilxantinas. Se administra a través de cánulas nasales a presión positiva 3-6 cm H₂O. Es mucho más eficaz en apneas obstructivas o mixtas que en las centrales.
- *Intubación y ventilación mecánica*: indicadas cuando las otras medidas terapéuticas han fracasado y persisten los episodios apneicos.

PREMATURIDAD Y RIESGO DEL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

El riesgo de muerte súbita del lactante en la población general es aproximada-

mente del 1,5 por 1.000 recién nacidos vivos en los países desarrollados⁽²¹⁾. El recién nacido prematuro (< 37 semanas de gestación) tiene un riesgo aumentado de morir por el SMSL de hasta 5 veces⁽²²⁻²⁴⁾. Un solo factor ha sido reconocido: a menor edad gestacional, mayor inmadurez y a mayor inmadurez, mayor riesgo.

Para la población de RN con peso de nacimiento < 1.500 g y/o EG < 32 semanas, el riesgo es de 1 cada 100⁽²⁵⁾.

En el estudio de Malloy et al.⁽²⁶⁾ se encontró aumento de riesgo solamente entre los pretérminos de 24-28 semanas. En este estudio se resaltan los factores de riesgo ya conocidos: sexo masculino, madre joven y/o gran múltipara, soltera, bajo nivel educacional. Estos factores a los que hay que añadir la prematuridad, el bajo peso al nacimiento, el tabaquismo materno y escasa ganancia ponderal, no son específicos de muerte súbita sino que están correlacionados con riesgo de muerte en el primer año⁽²⁷⁾.

La apnea del prematuro está relacionada con el peso del nacimiento y con la

edad gestacional, *pero no constituye un riesgo específico para el SMSL*. No se ha hallado una relación entre la apnea del prematuro y SMSL, ni tampoco entre los prematuros ventilados y mayor riesgo de SMSL⁽²⁵⁻²⁸⁾.

Werthammer et al., en 1982, publicaron una tasa de muerte súbita en la población afecta de displasia broncopulmonar del 11%⁽²⁹⁾ (7 veces la de la población general). Sin embargo estudios posteriores, no sólo no confirman estos datos sino que los contradicen, de modo que, cuando los niños afectados de DBP son equiparados en edad gestacional y peso al nacer con pretérminos sin esta condición, no se hallan datos que sugieran que estos lactantes tengan un riesgo aumentado de SMSL^(31,32). Entre estos lactantes, a partir de la vigilancia de la saturación de la oxihemoglobina⁽³³⁾, se pueden identificar un grupo de riesgo de enfermedades graves y fallecimientos por otras causas. La prevención de estas complicaciones pasa por una oxigenoterapia adecuada, sobre todo durante la alimentación⁽³⁴⁾ y el sueño⁽³⁵⁾.

La polisomnografía realizada a los prematuros antes del alta no parece que pueda identificar a aquellos con mayor riesgo de SMSL, ya que ésta es considerada como una entidad heterogénea⁽³⁶⁾. En el estudio publicado en 1982, Southall et al., se realizó una polisomnografía antes del alta a 1.157 prematuros: 5 de ellos fallecieron de SMSL; ninguno de ellos había tenido alteraciones polisomnográficas sospechosas de riesgo previos al alta⁽³⁷⁾.

En un estudio más reciente, Barrington y cols.⁽³⁸⁾, estudiaron antes del alta, la pulsioximetría, la respiración, el ritmo cardíaco y el CO₂ espirado en prematuros de peso al nacimiento inferior o igual a 1.250

g: observaron en ellos un mayor número de apneas (sobre todo obstructivas), episodios breves de bradicardia y respiración periódica, que en los RN a término; sin embargo, no observaron correlación entre los trazados polisomnográficos de los 167 lactantes seguidos y el SMSL o episodios aparentemente letales.

La monitorización domiciliaria no está indicada en prematuros para disminuir el riesgo del SMSL, ya que no hay aún forma de identificar qué, prematuro tiene mayor riesgo de presentar el SMSL^(25,28,39).

INDICACIONES DE MONITORIZACIÓN DE LA POBLACIÓN DE RIESGO EN NEONATOLOGÍA

Aunque no haya evidencias científicas que la monitorización domiciliaria disminuya la incidencia del SMSL^(42,43) y ni la polisomnografía⁽³⁶⁻³⁸⁾ ni otros tests (test de Sheffield, Multistage, el de Melbourne⁽³⁰⁾) tienen suficiente sensibilidad y especificidad para identificar a los lactantes con mayor riesgo futuro del SMSL, tampoco existen datos que permitan desaconsejarla.

Por una parte, es indudable que la monitorización puede alertar sobre episodios graves de apnea y bradicardia, además de paliar la ansiedad de los padres; por el contrario, sus detractores destacan la excesiva dependencia del monitor y la ansiedad que origina por las numerosas alarmas.

Los monitores más utilizados actualmente son los de impedancia torácica.

Los límites de alarma se sitúan en 20 segundos de pausa de apnea y 70 lpm de límite inferior de frecuencia cardíaca y 240 lpm de límite superior.

Antes de iniciarse la monitorización debe asegurarse:

- Su correcta indicación.

- Explicación y adiestramiento a los padres: desde estimulación ligera hasta reanimación cardiopulmonar básica.
- Seguimiento periódico por personal médico responsable del programa.
- Asistencia técnica adecuada.

Las patologías que se asocian a mayor riesgo de SMSL, y que por tanto se recomienda la monitorización actualmente son:

Episodio aparentemente letal (ALTE «*apparent life-threatening event*») previo

Se trata de un cuadro clínico caracterizado por la asociación de pausa respiratoria (central u obstructiva), cambio de color (palidez, cianosis o rubicundez) y del tono muscular (hipotonía) y sensación de muerte inmediata, que puede revertir espontáneamente, con estimulación vigorosa o reanimación cardiopulmonar⁽⁴⁰⁾.

En el pasado se utilizó el término de «muerte súbita frustra» pero el Consenso de Apnea infantil y Monitorización domiciliaria⁽³⁹⁾ sugirió abandonar este término, ya que sólo una pequeña proporción de lactantes fallecidos con el diagnóstico de SMSL tienen historia de apnea, cianosis o ALTE y para la gran mayoría la muerte es la primera y única señal⁽⁴¹⁾.

Una tercera parte de los ALTE son idiopáticos, de los que más de la cuarta parte pueden recidivar, por lo que para la mayoría de autores es indicación de monitorización domiciliaria.

Apnea idiopática grave

Niños pretérmino sintomáticos

Cuando el prematuro sigue presentando pausas de apnea en el momento del alta hospitalaria, es obligada la monitorización domiciliaria.

Gemelos de SMSL

En caso de fallecimiento de un gemelo por SMSL, el riesgo para el otro es del 10% (40 veces mayor) por lo que debe indicarse la monitorización.

Hermanos de niños que presentaron una SMSL

Existe controversia sobre si los hermanos de un solo lactante fallecido de SMSL deben monitorizarse o no ya que existen dudas razonables de que tengan un riesgo aumentado; actualmente la decisión de la monitorización es individual, aunque la mayoría de autores abogan por ella. Por otra parte, cuando existen 2 hermanos fallecidos por este síndrome, el riesgo de recurrencia aumenta de forma muy significativa elevándose hasta el 18%⁽⁴⁴⁾, por lo que en este caso la monitorización es obligada.

Síndrome de hipoventilación central primaria o S. de Ondine

Es una entidad caracterizada por depresión respiratoria durante el sueño, que precisa en muchos casos de ventilación mecánica y en todos ellos de monitorización.

Niños con malformación de la vía aérea y/o traqueotomía

Estos procesos pueden causar apneas obstructivas, que suelen ocurrir durante el sueño, por lo que deberán ser monitorizados los ritmos respiratorio y cardiaco.

Displasia broncopulmonar grave

Como se ha citado anteriormente, los lactantes afectados de DBP no tienen riesgo aumentado de sufrir SMSL. En los afectados de esta patología que precisen oxigenoterapia será obligada la monitorización, y no deberán retirarse simultáneamente la

oxigenoterapia y la monitorización ya que han sido descritas pausas de apnea en los días siguientes a la retirada del oxígeno.

Patologías cardiológica y neurológica severas

En ambos casos se ha descrito una mayor frecuencia de muerte inesperada.

Reflujo gastroesofágico grave

El RGE puede estar implicado en el ALTE.

Puede causar apnea mixta por laringoespasmo, secundario a reflejo vagal, y obstructiva por la llegada de contenido gástrico a la vía aérea.

Niños con severa dificultad para alimentarse, con apneas y bradicardias

Niños de madres adictas a drogas

Los hijos de madres drogodependientes tienen un riesgo 7 veces mayor de SMSL que los de la población general⁽⁴⁵⁾, por lo que está indicada la monitorización, aunque ésta es difícil por las peculiaridades de esta población.

Los criterios a tener en cuenta para la retirada son:

- Edad superior a 6-9 meses.
- Sin episodios de apneas/bradicardias ni ALTE en los últimos 2 meses.
- En caso de hermanos de víctimas de SMSL, se recomienda esperar 2 meses más de la edad del hermano fallecido.
- Tolerancia a situaciones de estrés (vacunas, infecciones, etc.).

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller MJ, Martin RJ. Apnea de la prematuridad. *Clin Perinatol* 1992;4:799.

2. Rigatto H, Brady JP. Periodic breathing and apnea in preterm infants, evidence for hypoventilation possibly due to central respiratory depression. *Pediatrics* 1972;50: 202.

3. Thach BT, Stark AR. Spontaneous neck flexion and airway obstruction during apneic spells in preterm infants. *J Pediatr* 1979;94:275.

4. Mathew OP, Roberts JL, Trach BT et al. Pharyngeal airway obstruction in preterm infants during mixed and obstructive apnea. *J Pediatr* 1982;100:964.

5. Milner AD, Boon AW, Saunders RA, et al. Upper airway obstruction in preterm babies. *Arch Dis Child* 1980; 55: 22.

6. Dransfield DA, Spitzer AR, Fox WW. Episodic airway obstruction in premature infants. *Am J Dis Child* 1983;137: 441.

7. Miller MJ, Carlo WA, Martin RJ. Continuous positive airway pressure selectively reduces obstructive apnea in preterm infants. *J Pediatr* 1985;106:91.

8. Alden ER, Mandelkorn T, Woodrum DE, et al. Morbidity and mortality of infants weighing less than 1000 gr in an intensive care nursery. *Pediatrics* 1972;50:4.

9. Miller MJ, Martin RJ. Pathophysiology of apnea of prematurity: Fetal and Neonatal Physiology. Philadelphia: WB Saunders; 1992. p. 848.

10. Cross KW, Oppe TE. The effect of inhalation of high and low concentrations of oxygen on the respiration of the premature infant. *J Physiol* 1952;117:38.

11. Rigatto H, de la Torre Verduzco R, Cates DB. Effects of O₂ on the ventilatory response to CO₂ in preterm infants. *L Appl Physiol* 1975; 39:896.

12. Rigatto H, Brady JP, de la Torre Verduzco R. Chemoreceptor reflexes in preterm infants: II. The effect of gestational and postnatal age on the ventilatory response to inhaled carbon dioxide. *Pediatrics* 55: 614.

13. Gerhart T, Bancalari E. Apnea of prematurity: II. Respiratory reflexes. *Pediatrics* 1984;74:63.

14. Kahn A, Blum D, et al. Effects of obstructive sleep apneas on transcutaneous oxygen pressure in control infants, siblings of sudden infant death syndrome victims and near miss infants:

- Comparison with the effects of central sleep apneas. *Pediatrics* 1982;70:852.
15. Henderson-Smart DJ, Butcher-Puech MC, Edwards DA. Incidence and mechanism of bradycardia during apnoea in preterm infants. *Arch Dis Child* 1984;61:227.
 16. Vyas H, Milner AD, Hopkin IE. Relationship between apnoea and bradycardia in preterm infants. *Acta Paediatr Scand* 1981;70:785.
 17. Martin RJ et al. Pathogenesis of apnea in preterm infants. *J Pediatr* 1986;109:733.
 18. Butcher-Puech MC, Henderson-Smart DJ, Holley D. Relation between apnoea duration and type and neurological status of preterm infants. *Arch Dis Child* 1985;60(10): 953-8.
 19. Perlman JM, Volpe JJ. Episodes of apnea and bradycardia in the preterm newborn: impact on cerebral circulation. *Pediatrics* 1985;76(3):333-8.
 20. Hernández R, Sánchez T, Quero J. Apneas en el periodo neonatal. Indicaciones de monitorización domiciliaria de la población de riesgo de neonatología. Libro blanco de muerte súbita del lactante. Madrid: Ergon; 1996.
 21. Willinger M, James LS, Catz. Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991;11:677-84.
 22. Bergman AB, Ray CG, Pomeroy MA, Wahl PW, Beckwith JB. Studies on the sudden infant death syndrome in King County, Washington. III. Epidemiology. *Pediatrics* 1972; 49:866-7.
 23. Leach CE, Blair PS, Fleming PJ et al. Epidemiology of SIDS and unexplained infant deaths. *Pediatrics* 1999;104:4.
 24. Oyen N, Markestad T, Skjaerven R. Combined effects of sleeping position and prenatal risk factors in sudden infant death syndrome: the Nordic epidemiological SIDS study. *Pediatrics* 1997;100:613-621.
 25. Hogan J. Apnea of prematurity and Risk for SIDS. *Pediatrics* 1998;102:969-970.
 26. Malloy MH, Hoffman HJ. Prematurity, sudden infant death, and age at death. *Pediatrics* 1995; 96:464-71.
 27. Haas JE, Taylor JA, Bergman AB et al. Relationship between epidemiologic risk factors and clinicopathologic findings in the sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1993; 91:106-12.
 28. Lequien P, Carpentier C. Prématurnité et syndrome de mort subite du nourrisson. La polysomnographie en question. *Arch Pédiatr* 1999;6:683-5.
 29. Werthammer J, Brown ER, Neff RK, Tausch HW Jr. Sudden infant death syndrome in infants with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics* 1982; 69: 301-3.
 30. Cameron MH, Williams AL. Development and testing of scoring systems for predicting infants with high-risk of sudden infant death syndrome in Melbourne. *Aust Paediatr J* 1988; suppl 37-45.
 31. Sauve RS, Singhal N. Long term morbidity of infants with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics* 1985;76:725-33.
 32. Gray PH, Rogers Y. Are infants with bronchopulmonary dysplasia at risk for sudden infant death syndrome? *Pediatrics* 1994; 93: 774-7.
 33. Iles R, Edmunds AT. Prediction of early outcome in resolving chronic lung disease of prematurity after discharge from hospital. *Arch Dis Child* 1996;74: 304-8.
 34. Singer L, Martin RJ, Hawkins SW et al. Oxygenation desaturation complicates feeding in infant with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics* 1992;90: 380-4.
 35. Sekar KC, Duke JC. Sleep apnea and hypoxemia in recently weaned premature infants with and without bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Pulmonol* 1991;10:112-6.
 36. Kahn A, Blum D, Rebuffat E, Sottiaux M, Levitt J, Brochner A, et al. Polysomnographic studies of infants who subsequently died of sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1988; 82:721-7.
 37. Southall DP, Richards JM, Rhoden KJ, et al. Prolonged apnea and cardiac arrhythmias in infants discharged from neonatal intensive care units: failure to predict an increased risk for sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1982; 70:844-851.

38. Barrington KF, Finer N, Li D. Predischarge respiratory recording in very low birth weight newborn infants. *J Pediatr* 1996;129:934-940.
39. Consensus Statement: National Institutes Of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring. *Pediatrics* 1987;79:292-299.
40. Brooks JC. Apparent life-threatening events and apnea of infancy. *Clin Perinatol* 1992;19:809-838.
41. Recomendación sobre eventos de aparente amenaza a la vida (ALTE). Grupo de trabajo en Muerte Súbita del Lactante. *Arch Argent Pediatr* 2001;99(3):257-262.
42. Yamey G. New advice issued on prevention of sudden infant death. *BMJ* 2000;320:335.
43. Malloy MH, Hoffman H. Home apnea monitoring and sudden infant death syndrome. *Prev Med* 1996;25:645-9.
44. Oren J, Kelly DH, Shannon D. Familial occurrence of sudden infant death syndrome and apnea of infant. *Pediatrics* 1987; 80:355-358.
45. Davidson Ward SL, Keens TG, Chan LS et al. Sudden infant death syndrome in infants evaluated by apnea programs in California. *Pediatrics* 1986;77:451-455.
46. Ramanathan R, Corwin CE, Hunt G, et al. Cardiorespiratory Events Recorded on Home Monitors: Comparison of Healthy Infants with Those at Increased Risk for SIDS. *JAMA* 2001;285: 2199-2207.
47. Freed GE, Meny RC. Apnea of Prematurity and risk for sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1999;103. 297-8.
48. Daniels H, Naulaers G, Deroost F, Devlieger H. Polysomnography and home documented monitoring of cardiorespiratory pattern. *Arch Dis Child* 1999;81:434-36.

9. Episodio aparentemente letal (EAL) en el lactante: diagnóstico diferencial e indicaciones de monitorización domiciliaria

J. López López¹, V. Alonso Morales²

¹Médico Adjunto del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil. Carlos Haya. Málaga. Referente regional del Grupo de Trabajo para el S.M.S.L. de la A.E.P.

²Médico Residente del Departamento de Pediatría del Hospital Materno Infantil. Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN

En 1972, las observaciones realizadas por Steinschneider en cinco lactantes, dos de los cuales murieron posteriormente de muerte súbita, ponen en duda la teoría, admitida hasta entonces, de la ausencia de patología subyacente en los lactantes fallecidos de síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL).

Surge la «hipótesis de la apnea del sueño» que estimula la investigación y, en los cinco años siguientes, se publican resultados suficientes que confirman tal planteamiento. En 1977, Valdés-Dapena refiere: «los lactantes que en última instancia fallecen en la cuna tienen anomalías estructurales y funcionales en vida y en la necropsia, indicativos de que de alguna manera, todavía no definida, padecen defectos fisiológicos»⁽¹⁾.

Los lactantes que han presentado un episodio aparentemente letal (EAL) constituyen un grupo heterogéneo, derivado de múltiples patologías que vamos a desglosar.

A pesar de que en la literatura actual existe una controversia importante en

cuanto a la relación entre EAL y muerte súbita⁽²⁾, siguiendo a A. de Broca y otros autores^(3,4), tenemos que convenir que estos lactantes constituyen uno de los «grupos con riesgo aumentado» de padecer un SMSL.

En estudios recientes se concluye que, a pesar de lograr la caída de mortalidad por SMSL, tras la reducción de la prevalencia de la posición de prono para dormir, la frecuencia de ingresos hospitalarios por apnea permanece sin cambios. Ello no implica que la apnea no sea parte de la secuencia de acontecimientos que conducen al SMSL.

Con frecuencia, en la clínica diaria vemos lactantes que han presentado un EAL de mayor o menor intensidad, y en los que, una vez estudiados, encontramos una patología tratable, separándolos así del grupo, menos numeroso, en los que no se encuentra causa alguna que haya podido desencadenar el evento. Es precisamente en este grupo «sin causa explicable», en el que más incidencia tendrá la muerte súbita, oscilando ésta entre el 0,5-6% según los distintos autores⁽³⁾. Sin embargo, es

imaginable que todo lactante que ha presentado un EAL debe tener una causa, una patología subyacente, aunque a veces no podamos descubrirla. De ahí la necesidad de un estudio amplio en este grupo de lactantes con el fin de descartar la patología causal del EAL.

DEFINICIONES

- Apnea: cese del flujo aéreo en las vías respiratorias.
- Apnea central: cese del flujo aéreo y de los esfuerzos respiratorios con ausencia de movimientos toraco-abdominales.
- Apnea obstructiva: cese del flujo aéreo en presencia de movimientos toraco-abdominales y por tanto con incremento de los esfuerzos respiratorios.
- Apnea mixta: apnea central seguida de movimientos respiratorios, sin flujo aéreo. O apnea obstructiva con esfuerzo respiratorio en que se intercalan pausas centrales. Prácticamente siempre hay componente obstructivo.
- Apnea patológica: pausa respiratoria prolongada de más de 20 segundos o de duración menor si se acompaña de cianosis, palidez, bradicardia y/o hipotonía (hipertonía a veces).
- Respiración periódica: ciclos respiratorios normales (10-18 segundos) menores de 20 segundos en los que se intercalan pausas de 3-10 segundos, recurrentes al menos en tres ciclos. No se acompañan de bradicardia ni de otros síntomas.
- Apnea obstructiva del sueño: cese del flujo aéreo con esfuerzos respiratorios aumentados debido a la obstrucción de vías aéreas superiores durante el

sueño, asociada a hipoxemia, hiper-capnia y/o interrupción del sueño.

- Hipopnea: obstrucción parcial de las vías aéreas superiores durante el sueño, con disminución del flujo aéreo, asociada en ocasiones a despertar transitorio e hipoxemia.
- EAL: episodio agudo, consistente en combinación de apnea (central u obstructiva), cambios de coloración (palidez sobre todo, otras veces cianosis y a veces eritema) y cambios en el tono muscular (hipotonía casi siempre), que requieren intervención significativa por parte del observador, en un intento de restaurar la respiración normal del paciente, desde una sacudida vigorosa hasta la reanimación cardiopulmonar.

Mención aparte merece la «*apnea tardía del prematuro*»⁽⁵⁻⁸⁾, que se presenta en prematuros más allá de las 37 semanas (edad corregida), la mayoría de las veces tras su alta de neonatología, desencadenada por procesos patológicos intercurrentes (véase capítulo correspondiente de esta obra).

ETIOLOGÍA

Como ya ha sido mencionado, los EAL obedecen a múltiples patologías. Los podemos clasificar según su etiología en:

- Primarios: de causa desconocida. Ocupan aproximadamente el 38%.
- Secundarios: debidos a patología:
 - Digestiva.
 - Neurológica.
 - Respiratoria.
 - Cardiovascular.
 - Endocrino-metabólica.
 - Errores congénitos del metabolismo.

TABLA I. Historia clínica en EAL

Descripción del evento

- Sueño o vigilia, lugar, posición en que estaba, tapado o destapado.
- Duración.
- Estado de consciencia. Tono muscular.
- Piel: color, temperatura, grado de humedad.
- Respiración. Latido cardíaco.
- Boca: secreciones, sangre, cuerpo extraño.
- Tiempo de intervención que requirió y tiempo que tardó en recuperarse.
- Estado tras la recuperación.

Historia inmediata (últimas 24-48 h)

- Enfermedades o síntomas inusuales.
- Cambios del apetito o del patrón de la alimentación.
- Cambios en el hábito de dormir o comportamiento.
- Medicamentos, productos de herboristería, infusiones.
- Vacunas.

Historia personal

- Datos usuales en la historia clínica.
- Hacer hincapié: hábitos y problemas en la alimentación (atragantamiento, vómitos, etc.).
- Comportamiento durante el sueño (respiración anormal).
- Desarrollo psicomotor.
- Enfermedades previas, hospitalizaciones, medicación.
- Historia previa de episodios similares, convulsiones, apneas, síncope.

Historia familiar

- Procesos similares, enfermedades hereditarias.

- Abuso infantil.
 - Miscelánea.
- Ordenados según frecuencia.
Se debe tratar de hacer un diagnóstico diferencial ya desde la anamnesis.
De hecho, una historia clínica detalla-

TABLA II. Patología digestiva como causa de EAL.

Anomalías estructurales

- Hernia de hiato.
- Patología estructural del esófago.
- Anillos vasculares.

Reflujo gastroesofágico

da y una exploración física rigurosa nos pondrán muchas veces en el camino del diagnóstico (Tabla I).

PATOLOGÍA DIGESTIVA COMO CAUSA DE EAL

La historia clínica nos pondrá de manifiesto la existencia de vómitos, regurgitaciones, episodios de atragantamiento, etc., síntomas, en fin, de la existencia de una patología digestiva (Tabla II).

Es preciso señalar que el reflujo gastroesofágico (RGE) es la principal causa de EAL en el lactante. Es importante conocer, además, la presencia del «*reflujo gastroesofágico oculto*».

Son lactantes con EAL (sobre todo apneas) debidos a RGE y que no presentan síntomas típicos como vómitos o regurgitaciones. Se diagnostican mediante pHmetría intraesofágica, constituyendo la presencia de EAL o pausas de apnea sin síntomas evidentes de RGE, la principal indicación de la pHmetría en este grupo de lactantes⁽⁹⁻¹³⁾.

¿Pero por qué siendo el RGE tan frecuente en la clínica unos lactantes van a presentar apneas o EAL y otros no?

Es lógico pensar que los lactantes con RGE asociado a EAL reaccionarían de forma diferente a la mayoría de los lactantes.

Un retraso en la maduración autonómica favorecería una respuesta defectiva

a la apnea así como una alteración de la motilidad esofágica.

Jeffery y Heacock han demostrado que tanto la incidencia como la duración de los episodios de RGE en los pacientes con EAL son mayores durante el «periodo de sueño activo», en el que los reflejos de la tos y del despertar están más disminuidos. Esto adquiere importancia dado que el «sueño activo» predomina en el lactante, más cuanto más joven es, y disminuye con el crecimiento.

Muchos más factores se implican en el RGE como causa de EAL por lo que remitimos al lector al capítulo específico de esta obra.

PATOLOGÍA NEUROLÓGICA COMO CAUSA DE EAL

Numerosas enfermedades neurológicas tanto agudas como crónicas pueden dar lugar a EAL (Tabla III).

No nos extenderemos en su descripción dado que en esta obra se habla ampliamente de dicha patología.

Sí queremos hacer referencia a la «*epilepsia del lactante como causa de EAL*» en este grupo de edad.

Las crisis de epilepsia se pueden manifestar en el lactante con una sintomatología no usual⁽¹⁴⁾, denominadas «*crisis mínimas*». Estas crisis se caracterizan por apnea, hipoxemia, pérdida de consciencia y atonía, manifestaciones propias de algunas crisis parciales complejas. Es fundamental buscar ciertos signos que refuerzan el diagnóstico, como desviación ocular o cefálica, movimientos anormales de los globos oculares o sueño posterítico, que deben aparecer de forma paroxística.

Múltiples trabajos se refieren al carácter casi letal de algunas crisis epilép-

TABLA III. Patología neurológica como causa de EAL

Causas agudas

- Traumatismos o accidentes.
- Hemorragias y accidentes cerebrovasculares.
- Lesiones espinales agudas.
- Infecciones: meningitis, encefalitis, poliomielitis, botulismo.
- Intoxicaciones.
- Convulsiones: sintomáticas, epilepsia.

Causas crónicas

- Malformativas:
 - S. de Arnold-Chiari (se asocia a S. de hipoventilación alveolar).
 - Acondroplasia, osteogénesis imperfecta.
 - Malf. Dandy Walker, S. de Joubert.
 - Lisencefalia familiar.
 - Asociaciones menores (heterotopias, trast. de migración neuronal).
- Degenerativas:
 - Degeneración infantil talámica.
 - Atrofia familiar multisistémica.
 - Distrofia infantil neuroaxonal.
 - S. de Werdnig Hoffman.
 - S. de Pena Shokeier.
- Tumorales: gliomas, teratomas.
- Trastornos neuromusculares: miastenias congénitas, condrodistrofia miotónica, hiperreflexia.

cas que aparecen como crisis mínimas y son características de los primeros meses de la vida.

El registro de EEG no suele mostrar actividad paroxística intercrítica^(15,16), siendo necesario practicar un registro poligráfico prolongado para evidenciarlos. Estas crisis suelen producir una hipoxemia prolongada y severa, lo que es preciso conocer a fin de evitar el posible daño cerebral por la hipoxia.

Resumiendo, hemos de señalar que⁽¹⁷⁾:

- Las crisis epilépticas en lactantes se presentan con frecuencia como crisis

de apnea e hipoxemia, sin otros síntomas acompañantes.

- La hipoxemia que acompaña a estas crisis puede ser severa y prolongada.
- El EEG intercrítico normal no excluye la epilepsia como causa.

PATOLOGÍA RESPIRATORIA COMO CAUSA DE EAL

Para explicar la frecuencia de EAL en este grupo de patología hemos de tener en cuenta algunos factores propios del grupo de edad que nos ocupa (véase capítulo correspondiente de esta obra).

Por un lado la «*inmadurez fisiológica*» del lactante^(5,18-20), más cuanto más joven es, en cuanto a la caja torácica, los músculos que intervienen en la respiración y a los mecanismos de regulación de la homeostasis y recambio gaseoso.

Por otro lado, es preciso señalar la relación de la respiración a esta edad con las fases del sueño⁽²¹⁾. Se ha demostrado cómo en el periodo de sueño activo que, como sabemos, ocupa más del 50% del total del sueño en el recién nacido y que va disminuyendo con el crecimiento, disminuye la actividad de la musculatura aductora de la laringe lo que podría explicar la caída de la capacidad residual funcional en esta fase del sueño. Asimismo, durante la fase de sueño activo se inhibe la actividad de los músculos intercostales. También, durante la fase de sueño activo, la saturación arterial de O₂, que en el lactante ya es baja en relación con el adulto, cae por debajo del 90%. Además, la reacción del despertar está disminuida en esta fase del sueño.

Todos estos factores determinan que el lactante presente una mayor predisposición a la hipoxia de forma fisiológica. Es-

TABLA IV. Patología respiratoria como causa de EAL

Situaciones agudas

- Infecciosas: VRS, Influenzae, Pertussis, otras infecciones respiratorias.
- Inducidas por drogas.
- Postanestésicas.

Situaciones crónicas

- Síndrome de hipoventilación alveolar:
 - Transitorio.
 - Congénito:
 - Hipoventilación alveolar leve-moderada.
 - S. de hipoventilación central (Ondine).
 - Asociado a anomalías del tronco cerebral (Arnold Chiari).
 - Inicio tardío: adquirido (secundario a lesiones del tronco cerebral).
- Apnea obstructiva del sueño:
 - Anormalidades craneofaciales.
 - Micrognatia, macroglosia.
 - Síndrome de Down.
 - Atresia o estenosis de coanas.
 - Flaccidez velofaríngea.
- Malformaciones de la vía aérea.
- Parálisis de cuerdas vocales.
- Traqueomalacia.
- Anillos vasculares, fístula traqueoesofágica.

Lactantes normales

- Sofocación, apn. centrales durante el sueño 5-15”

tos factores de riesgo «*fisiológicos*» se van a potenciar en presencia de cualquier proceso patológico (Tabla IV).

PATOLOGÍA CARDIACA COMO CAUSA DE EAL

Las arritmias cardíacas⁽²²⁻²⁴⁾, las alteraciones estructurales, los desórdenes bioquímicos con repercusión sobre el miocardio y ciertas intoxicaciones pueden ser origen de EAL.

TABLA V. Patología cardíaca como causa de EAL

Arritmias cardíacas

- Bloqueo A-V (congénito o adquirido).
- Enf. del seno. Enf. degenerativas del sistema de conducción.
- Wolff-Parkinson-White.
- Q-T largo. Taquicardia paroxística supraventricular.

Alteraciones estructurales

- Cardiopatías congénitas o adquiridas.
- Miopericarditis (infecciosas o autoinmunes).
- Tumores cardíacos.
- Miocardiopatía hipertrófica.
- Anomalías de las coronarias:
 - Congénitas: coronaria anómala.
 - Adquiridas: enf. de Kawasaki, aneurismas.
- Enfermedad vascular pulmonar:
 - Primaria.
 - Secundaria a *shunt* I-D.

Desórdenes bioquímicos

- Hiperkaliemia, hipercalcemia, hipocalcemia e hipomagnesemia → trastornos del ritmo.
- Intoxicaciones y efectos adversos de medicamentos (imipramina, digital, cisaprida).

De origen reflejo (hipertonía vagal)

- Por hiperexcitabilidad de las respuestas reflejas: oculo-cardíaca, gastro-cardíaca, del seno carotídeo, del plexo solar, etc.

También los lactantes portadores de «hipertonía vagal» pueden presentar EAL (Tabla V).

Existe gran controversia entre los distintos autores a este respecto, pero se admite en general que toda esta patología puede ser causa de EAL y la experiencia clínica diaria así lo corrobora.

PATOLOGÍA ENDOCRINO-METABÓLICA COMO CAUSA DE EAL

Como es sabido, los EAL de origen endocrino-metabólico⁽²⁵⁾ corresponden a un

TABLA VI. Patología endocrino-metabólica como causa de EAL

- Situaciones urgentes por alteración de la glucemia.
- Situaciones urgentes de origen suprarrenal:
 - Insuficiencia suprarrenal.
 - Feocromocitoma, Cushing (poco frecuentes).
- Trastornos tiroideos:
 - Hipotiroidismo.
 - Tirotoxicosis (rara en niños).
- Hipoparatiroidismo.
- Raquitismo: vitamínocarencial o resistente.
- Diabetes insípida.
- Intoxicaciones, accidentes, enfermedades infecciosas.
- Síndrome de Reye.

grupo de patologías que pueden dar lugar a hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia (en menor grado hipercalcemia e hiperglucemia), síntomas con los que se presentan en clínica, a veces asociados entre sí, repercutiendo sobre el sistema nervioso y/o cardiovascular, dando lugar a arritmias, convulsiones y por tanto apneas y EAL.

Mención aparte merecen los trastornos hidroelectrolíticos severos: hipo e hipernatremia, hipo e hiperkaliemia, de todos conocidos por su frecuente debut en la clínica como EAL (Tabla VI).

ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO COMO CAUSA DE EAL

Todos los errores innatos del metabolismo⁽²⁶⁻³⁰⁾ pueden dar crisis de apnea o EAL, a veces como primera manifestación y otras en el niño ya diagnosticado o con diagnóstico de sospecha (véase capítulo en esta obra).

TABLA VII. Errores congénitos del metabolismo como causa de EAL

- Trastornos de la β -oxidación de los ácidos grasos.
- Deficiencias del ciclo de la urea.
- Acidemias orgánicas.
- Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono.

De todos ellos, los aquí reseñados son los que darían EAL con más frecuencia.

El hallazgo de hipoglucemia, acidosis metabólica, hiperamonemia, cetonuria, nos hará pensar en estos procesos en los pacientes con EAL (Tabla VII).

No obstante, los EAL de esta etiología no alcanzan una gran frecuencia (0,6% de todos los casos de EAL de una serie de 844 niños con EAL estudiados por E. Rebuffat y col.).

ABUSO INFANTIL COMO CAUSA DE EAL

No es rara la presentación en la clínica de EAL debido a abuso infantil ya sea por el síndrome de malos tratos en sí, ya por intoxicaciones intencionadas. Lo corrobora la experiencia clínica diaria, como en los recientes casos de lactantes con EAL por ingestión de cocaína ingresados en nuestro Hospital, uno por ponérsela en las encías y otro por ingestión masiva en el biberón. Hace algunos años, el caso más llamativo fue de coma por ingestión de barbitúricos en un lactante, administrados por su madre intencionadamente (Tabla VIII).

MISCELÁNEA

En el apartado de miscelánea citamos algunas patologías no encuadrables en los

TABLA VIII. Abuso infantil como causa de EAL

Intoxicaciones intencionadas

- Drogas de abuso.
- Medicamentos.
- Tóxicos.

Síndrome de malos tratos

- Münchausen por poderes.
- Niño sacudido (hematoma subdural).
- Intento de homicidio.
- Malos tratos visibles.

TABLA IX. Miscelánea

- Asfixia.
- Reacciones adversas a fármacos.
- Alergia alimentaria (IPLV, fructosemia...).
- Sepsis.
- Síndrome de Reye.
- Accidentes e intoxicaciones fortuitas.

grandes grupos mencionados pero que, no por ello, debemos dejar de tener en cuenta (Tabla IX).

PROTOCOLO CLÍNICO DE ESTUDIO

Todos los lactantes que han presentado un EAL deben ser ingresados y estudiados mediante la aplicación de un protocolo clínico de estudio (Tablas X y XI), aplicado de manera escalonada, que nos permitirá conocer la organicidad de los síntomas y obtener un diagnóstico y aplicar un tratamiento médico o quirúrgico que resuelva su patología. No obstante, como se ha mencionado al comienzo del capítulo, habrá un grupo numeroso de lactantes en los que no encontraremos la causa del EAL, siendo en este grupo donde con más frecuencia se va a presentar el SMSL.

TABLA X. Actuación al ingreso

EAL → Atender funciones vitales → UCIP si fuese necesario

Todos los pacientes

- Historia clínica exhaustiva.
- Exploración clínica cuidadosa.
- Observación con monitorización continua: neumocardiograma, PO₂, etc.
- Analítica urgente:
 - Sangre:
 - Hemograma en sus tres series.
 - Glucosa, Ca, amonio, gases, Na, K, Mg.
 - Transaminasas (sospecha de S. de Reye o enfermedad metabólica).
 - Orina:
 - Tira reactiva (cuerpos cetónicos).
 - Ácido orótico.
 - Basal y sedimento.
 - Drogas de abuso (si sospecha).
 - Si fiebre o sospecha de infección:
 - Cultivos (sangre, orina, heces y LCR).
 - PCR.
 - LCR: (congelar 2 ml para estudio metabólico si fuese necesario).
 - Rx: tórax y otras exploraciones (si fuese necesario según la clínica).

Si hipoglucemia, extraer y guardar en nevera:

- Sangre:
 - 5 cc en tubo con heparina. Centrifugar y guardar plasma a –20°C (investigar ECM).
 - 5 cc de igual manera para láctico, pirúvico (en tubos especiales), CPK, úrico, transaminasas.
 - 2 cc para insulina, péptido C, GH y cortisol, en sangre coagulada (suero). Congelar.
- Orina:
 - Tira reactiva urgente.
 - Congelar 10 cc a –20°C para ácidos orgánicos y aminoácidos.

En todos los pacientes en crisis

- Extraer 5 cc de sangre, centrifugar y guardar el plasma a –20°C (estudio ECM en laboratorio especializado)
- Coger 10 cc de orina y guardar a –20°C (estudio ECM en laboratorio especializado).
- Extraer 5 cc de sangre para láctico, pirúvico y butírico, en tubos especiales. Guardar en frío.

Si no hay crisis, prescribir que se haga en planta si presentase crisis.

La extracción de la sangre se debe hacer sin ligadura y de un primer intento. Conservarla y transportarla en hielo hasta el laboratorio. Las muestras deben ser guardadas bien identificadas.

Entre los lactantes en los que encontramos una causa etiológica habrá casos que no van a ser susceptibles de tratamiento, persistiendo la patología que ocasionó el cuadro y, por ello, la posibilidad de repeti-

ción del EAL. Otros presentan enfermedades que no constituyen un diagnóstico de riesgo, surgiendo así los conceptos de «*lactante de no riesgo*» para el SMSL y de «*lactante de riesgo*» para presentar el SMSL.

TABLA XI. Estudio durante su ingreso

A todos los pacientes:

- Estudio cardiológico (ECG al menos).
- EEG y/o poligrafía del sueño.
- Ecografía del cráneo (y/o TAC-RNM).
- Láctico, pirúvico, butírico (de la muestra congelada si se tiene).
- Aminoácidos en sangre y orina.
- Phmetría esofágica si no hay clínica de reflujo (junto con neumocardiografía y PO₂, etc.).

A pacientes seleccionados (según clínica, anamnesis y resultados previos):

- Serología TORCHS.
- Estudio de deglución y tránsito EGD.
- Estudio otorrinolaringológico.
- VRS, pertussis.
- Fibrobroncoscopia.
- Rx lateral de cuello.
- Holter, estudio reflejo óculo-cardíaco (test de de Broca).
- EEG de sueño y/o poligrafía.
- Estudio ECM en laboratorio especializado: enviar 5 cc de plasma congelado y 10 cc de un pool de orina de 24 h congelada).

Tabla XII. Lactantes con EAL susceptibles de monitorización domiciliaria

- EAL idiopático (especialmente si ha precisado estimulación o reanimación intensas).
- Anomalías cardiorrespiratorias registradas durante el sueño.
- Apneas idiopáticas graves.
- Apneas obstructivas de causa no solucionada.
- Respiración periódica superior al 5% del tiempo de sueño.
- Síndrome de hipoventilación central.
- Lactantes con apneas por malformaciones de las vías aéreas que no se pueden solucionar.
- Lactantes traqueostomizados.
- Lactantes con dificultad para la ingesta de alimentos: apnea y/o bradicardia.
- Lactantes portadores de lesiones neurológicas crónicas malformativas, con crisis de apnea, que no se han podido solucionar.
- Existe gran controversia actualmente en cuanto a la monitorización domiciliaria en lactantes con arritmias cardíacas.

INDICACIONES DE MONITORIZACIÓN DOMICILIARIA

Va a ser este grupo de lactantes «con riesgo» de presentar muerte súbita los susceptibles de aplicar una monitorización domiciliaria (Tabla XII).

Existe una gran controversia en la actualidad entre los distintos autores en cuanto a la utilidad de los programas de monitorización domiciliaria^(8,9,22).

Sin embargo, gran parte de los datos científicos son compatibles con la hipótesis de que el SMSL puede prevenirse si se emprenden intervenciones en etapas tempranas de la evolución del posi-

ble episodio terminal y, en consecuencia, sustentan el valor médico de los programas de monitorización domiciliaria (PMD).

La monitorización domiciliaria estándar recoge la frecuencia cardiorrespiratoria del lactante y avisa mediante alarmas sonoras cuando esa frecuencia sobrepasa los parámetros previamente programados en el monitor. En la actualidad, es posible añadir a esto la vigilancia de la saturación de O₂. Sería plausible la incorporación en los monitores domiciliarios de un canal para el registro de la saturación de O₂.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valdés Dapena MA. Sudden unexplained infant death 1970 through 1975; an evolution in understanding. *Pathol Annu* 1977;12:117.
2. Kahn A, Rebuffat E, Sottiaux M. Problemas clínicos relacionados con episodios aparentemente amenazadores para la vida del lactante. *Anales Nestlé* 1993; 50(2):82-9.
3. De Broca A, Bernard ML, Kalach N, Devoldere C, Mouterde O, Cevallos L. Lactantes con alto riesgo de muerte súbita. Conducta a seguir. Utilización de la monitorización domiciliaria. *Anales Esp de Pediatría* 1993;10:19-22.
4. Ceña R, Blanco A. Síndrome de muerte súbita del lactante. Sistemas para identificar a niños con alto riesgo. *Anales Esp de Pediatría* 1993; 39(2):105-10.
5. Pérez E, Pérez J, Gracia E, Herrero A, Gómez S. Síndrome de muerte súbita infantil. Aspectos respiratorios. III Simposium Nacional sobre S.M.S.L. 1998;41-9.
6. Eric C, Eichenwald, Abimbola A, Annristauk. La apnea persiste frecuentemente más allá del término de la gestación en niños nacidos entre las 24 y las 28 semanas. *Pediatrics EE* 1997;44(3):181-7.
7. Hodgman JE. Apnea de la prematuridad y riesgo de síndrome de muerte súbita del lactante: comentario para *Pediatrics*. *Pediatrics EE* 1998;46(4):204-5.
8. Freed GE, Meny RG. Apnea de la prematuridad y riesgo de muerte súbita del lactante. *Pediatrics EE* 1999;48(2):73-4.
9. Freed GE, Steinschneider A, Glassman M, Winn K. Prevención del síndrome de muerte súbita del lactante y comprensión de aspectos clínicos pertinentes. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica* 1994;5:997-1000.
10. Peter CS, Sprodowski N, Bohnhous B, Silny J, Poets CF. Reflujo G-E y apnea de la prematuridad: ausencia de relación temporal. *Pediatrics EE* 2002;53(1):15-9.
11. Sacre L, Vandenplast Y. Gastroesophageal reflux-associated with respiratory abnormalities during sleep. *J Pediatric Gastroenterol Nutr* 1989;9:26.
12. Sánchez S, Poveda A, Izquierdo MI. Reflujo gastroesofágico y muerte súbita infantil. Valor de la pHmetría esofágica y otras exploraciones complementarias. En: GEMPSI de la AEP. Libro blanco de la muerte súbita del lactante. Madrid: Ergon; 1996. p. 123-31.
13. Armas H, Molina M, Peña L, Eizaguirre, Juste M. Indicaciones actuales de la monitorización de pHmetría esofágica. *Anales Esp de Pediatría* 2002;56(1):49-56.
14. Hewertson J, Poets CF, Samuels MP, Boyd SG, Nevilley B, Sothall DP. Hipotonía inducida por crisis epilépticas en lactantes presentándose como episodios con aparente riesgo vital. *Pediatric EE* 1994;38,2:73-82.
15. Rodríguez AC, Bauzano E. Diagnóstico diferencial. En: Rodríguez AC. Guía práctica para el diagnóstico y tratamiento de la epilepsia en la infancia. Editores Médicos; 1995. p. 123-47.
16. Martínez-Bermejo A et al. Significado clínico de los episodios de apnea en los lactantes. *R Neurología* 1997;25:545-7.
17. Hewertson J, Poets C, Samuels M, Boyd S, Neville B, Southland D. Epileptic seizure - induced hypoxemia in infants with apparent life-threatening events. *Pediatrics* 1994;2:148-57.
18. Gaultier C. Inmadurez de los mecanismos reguladores cardio-respiratorios del recién nacido y del lactante. *Anales Nestlé* 1993;50(2):64-8.
19. Armillas JC, Balliu PR. Muerte súbita infantil y patología respiratoria y otorrinolaringológica. En: GEMPSI de la AEP. Libro blanco de S.M.S.L. Madrid: Ergon; 1996. p. 139-43.
20. Di Fiore JM, Arko MK et al. Episodios cardio-respiratorios en lactantes prematuros remitidos para estudio de monitorización de apnea. *Pediatrics* 2001;52,6.
21. Bauzano E. Polisomnografía en el síndrome de muerte súbita del lactante. III Simposium nacional sobre S.M.S.L. 1998;59-71.
22. Lucey JF, Martin RJ et al. 7 artículos de *Pediatrics*. *Pediatrics* 1999;47(4):207-19.
23. Melendo J. Patología cardiogénica y M.S.I. Valor del reflejo óculo-cardíaco. En: GEMPSI de la AEP. Libro blanco de S.M.S.L. Madrid: Ergon; 1996. p. 133-7.

24. Nadas. Cardiología pediátrica. Edición española. Madrid: Mosby. Division Times Mirror de España 1994:73-83.
25. Núñez J. Urgencias endocrinometabólicas. Anales Esp de Pediatría 1997;Suplemento 107:23-32.
26. Chaves E. Identificación de los trastornos neuro-metabólicos hereditarios. Criterio clínico práctico. Clin Pediatr Norteam 1992;4:885-906.
27. García MT, Arenas J, Cabello A, Campos J, Castro-Gago M, Novo MI, Eirís J. Citopatías mitocondriales. Mesa redonda. Anales Esp de Pediatría. Libro de actas II 1996:285-97.
28. Ribes A, Martínez G. Errores innatos del metabolismo y S.M.S.L. En: GEMPSI de la AEP. Libro blanco de S.M.S.L. Madrid: Ergon; 1996. p. 75-81.
29. Poggi F, Héron B, Billette T, Saudubray JM. Diagnostic des comas metaboliques chez l'enfant. Archivos Pediat 1994; 1843-851.
30. Poggi F, Rabier D, Vassault A, Charpentier C, Kamoun P, Saudubray JM. Protocole d'investigation métaboliques dans les maladies héréditaires du métabolisme. Archivos Pediat 1994; 1667-73.

10. Errores innatos del metabolismo. Patología neurológica y muerte súbita del lactante

M.T. Labayru Echeverría

Médico Adjunto Unidad de Lactantes. Hospital de Cruces. Baracaldo. Secretaria del «Grupo de trabajo para el estudio y prevención de la muerte súbita del lactante» (GEPMSL) de la AEP

MUERTE SÚBITA Y ENFERMEDADES METABÓLICAS

Introducción e incidencia

El SMSL es un diagnóstico de exclusión. Se ha de intentar encontrar la causa del fallecimiento, a través de una autopsia rigurosa, búsquedas analíticas, el examen de la historia clínica y del lugar de fallecimiento.

Se acepta que no hablamos de un solo proceso, sino de un hecho multifactorial y multicausal del que, cada vez más, van restándose enfermedades o alteraciones diagnosticables. Algunas de éstas, como los trastornos de la β -oxidación a los que nos referiremos, tienen tratamiento y una vez diagnosticadas se pueden prevenir los casos familiares.

Una serie de enfermedades metabólicas pueden ser descubiertas tras la muerte del niño, en relación directa con el síndrome; otras podrían causar un fallecimiento inesperado a lo largo de la infancia, pero han podido evidenciar síntomas para facilitar su diagnóstico, con anterioridad. Éstas tienen especial interés para el diagnóstico diferencial de un episodio de riesgo vital (EAL o ALTE).

Varios fueron los factores que hicieron sospechar el nexo entre alteraciones me-

tabólicas y SMSL: la mayor incidencia familiar, que presupone factores hereditarios, la hipoglucemia detectada en algunos cuadros de defunción y otros casi letales o los hallazgos de esteatosis hepática y cardiomiopatías en las necropsias, entre otros. En los años 1984 y sucesivos estas sospechas empiezan a tener entidad tras los trabajos de Howat y cols. y Bennett y cols.^(1,2).

Determinar la frecuencia con que estas enfermedades puedan ser responsables del SMSL resulta complejo por :

- Las diferencias de la propia definición del SMSL, en el que algunos autores incluyen a niños de más de un año de edad;
- No todas las necropsias incluyen un estudio sistemático de enfermedades metabólicas;
- La calidad de las investigaciones depende de lo especializado que sea el centro donde se realice;
- Algunos estudios son retrospectivos en aquellos niños en que se hallaron macro o microscópicamente alteraciones;
- El progreso en la calidad de los estudios bioquímicos y genéticos ...

Se dijo que hasta un 5% de los niños fallecidos de forma inesperada podían padecer un trastorno metabólico. En ese por-

centaje de casos, se hallaba en las necropsias un grado mayor o menor de esteatosis hepática, aunque no siempre se ha comprobado que todos tuvieran una enfermedad metabólica. Aunque esta cifra se sigue barajando en algunos trabajos retrospectivos recientes⁽³⁾, más se tiende a proponer una incidencia entre el 2 y 3%⁽³⁾ de los niños fallecidos. Pero quizá representen un porcentaje mayor de aquellos que padecen un episodio casi letal o ALTE.

De entre los errores innatos del metabolismo, los más clara y directamente relacionados con el SMSL, son los trastornos de la beta-oxidación mitocondrial de los ácidos grasos. Algunos otros han sido asociados en menor frecuencia, y además en gran parte se habrían manifestado con clínica previamente. Excepcionalmente se han publicado algunos que, sin ser conocidos, debutan con el fallecimiento:

- Alteraciones de la cadena respiratoria mitocondrial.
- Aciduria dicarbóxilica.
- Aciduria etilmalónica.
- Glucogenosis tipo I.
- Fructosemia.
- Enfermedad de Wolman.
- Homocistinuria.

Emery y cols.⁽⁴⁾, propusieron asociar la SMSL a los siguientes errores metabólicos:

1. Trastornos del ciclo de la urea.
2. Acidurias orgánicas (metilmalónica, propiónica, isovalérica).
3. Acidosis lácticas (biotinidasa, PDH, defectos de la cadena respiratoria).
4. Alteraciones de carbohidratos (galactosemia, intolerancia a la fructosa, glucogenosis tipo I, deficiencia de fructosa).

5. Anomalías de la β -oxidación.

Desde entonces, la relación ha quedado prácticamente reducida a las últimas mientras que el resto de los trastornos tendrían síntomas previos al fallecimiento, lo que permitiría su diagnóstico.

Deficiencia de la β -oxidación de los ácidos grasos

Son un grupo de enfermedades de herencia autosómica recesiva cuya incidencia se estima entre un 1:6.000 y 1:12.000.

Bennet y cols. describen 20 trastornos⁽⁵⁾. Quince de la vía que comienza con el transporte intracelular de los ácidos grasos hasta su completa tiólisis, dos que afectan a la formación hepática de cetonas desde los ácidos grasos oxidados y tres que producen una inhibición de la oxidación de los ácidos grasos secundaria a anomalías en los genes de la transferencia de la Acil-CoA deshidrogenasa, conocidos como: múltiple Acil-CoA deshidrogenasas o acidemia glutárica tipo II. Los avances son frecuentes y una reciente revisión incluye hasta 22 formas⁽⁶⁾.

La mayoría de estos procesos cursan con: hipoglucemia no cetósica, fallo hepático, miopatía y cardiomiopatía. Algunos debutan como muerte súbita. Otros también se asocian a clínica neurológica, especialmente el grupo de las acidemias glutáricas⁽⁷⁾.

En la tabla I, modificada de la publicada por Ribes⁽⁸⁾, señalamos la sintomatología más característica y aquellos que han sido asociados a SMSL: como puede apreciarse, la expresión clínica es variable, lo que se explica fisiopatológicamente. Durante el ayuno prolongado o en momentos en que los requerimientos energéticos aumentan, como sucede en las infecciones, la fiebre o el ejercicio prolongado;

TABLA I. Modificada de Ribes

Deficiencia	Hepática	Clínica cardíaca	Muscular	Asociada a SMSL
Ciclo de la carnitina				
Transporte de la carnitina	+	+	+	+
Carnitina palmitoiltransferasa I	+	-	-	-
Carnitina/ acilcarnitina translocasa	+	+	+	+
Carnitina palmitoiltransferasa II	+	+	+	+
Ciclo de la β-oxidación				
De transporte transmembrana de LC	+	-	-	-
Acil-CoA deshidrogenasas				
De cadena muy larga (VLCAD)	+	+	+	+
De cadena larga (LCAD)	+	+	+	+
De cadena media (MCAD)	+	-	-	+
De cadena corta (SACD)	+	-	+	+
3-Hidroxiacil-CoA deshidrogenasas				
De cadena larga	+	+	+	+
De cadena corta	+	-	-	-
Proteína trifuncional	+	+	+	+
2,4-Dienoil-CoA reductasa	-	-	+	-
MC 3-ketoacil-CoA tiolasa	+	-	+	
Múltiple acil-CoA deshidrogenasas				
ETF- subunidad α	+	+	+	+
ETF- subunidad β	+	+	+	+
ETF-deshidrogenasa	+	+	+	+
Con respuesta a rivoflavina	+	-	+	-

la oxidación de los ácidos grasos proporciona los elementos necesarios para que se realice la neoglucogénesis, la ureagénesis y la cetogénesis. Esto sucede de forma especial en el hígado y el músculo. El cerebro no puede oxidar directamente los ácidos grasos, pero utiliza los cuerpos cetónicos sintetizados en el hígado, como fuente de energía. Cuando la β -oxidación de los ácidos grasos está interrumpida, como sucede en estos procesos, no existe una respuesta adecuada al ayuno, lo que explica la hipoglucemia hipocetósica y los trastornos de función cerebral. El hígado y el músculo, que utilizan expresamente la energía de esta vía metabólica, se en-

tiende que sean directamente afectados.

La forma de debut clínico varía para las distintas alteraciones descritas, como puede apreciarse en la tabla, pero la más frecuentemente asociada a SMSL, como presentación inicial, ha sido la deficiencia de Acil-CoA de cadena media (MCAD), por otro lado el más frecuente de estos trastornos, de la que se han identificado mutaciones concretas, como la A985G, que han sido propuestas para programas de cribado (o *screening*) neonatal, para los que ya se han realizado estudios piloto⁽⁹⁾.

El tratamiento de estas enfermedades es relativamente simple. Se basa en evitar el ayuno prolongado y las situaciones de

alto consumo, con una dieta rica en hidratos de carbono de absorción lenta. En los déficit de carnitina, su administración puede seguirse de la reversibilidad del proceso. Lo mismo en el caso concreto de su déficit con la rivo flavina. También se ha demostrado beneficioso aportar a la dieta suplementos con triglicéridos de cadena media en algunos de estos cuadros.

Otras alteraciones mitocondriales

En la última década, se han encontrado alteraciones de la cadena respiratoria mitocondrial como causa de SMSL y se han descrito defectos en el DNA mitocondrial ligados a la misma^(10,11). Se han revisado necropsias de niños fallecidos hallando dichas mutaciones en algunos de ellos, junto con fenómenos de envejecimiento con delecciones e inserciones.

Se han descrito algunas formas de alteración de la cadena respiratoria, con expresión clínica y bioquímica del trastorno de la β -oxidación⁽¹²⁾. Además se han asociado a: múltiple Acil-CoA deshidrogenasa, acidemia etilmalónica, MCHAD y LCHAD.

Por lo general las alteraciones de la cadena respiratoria, aunque fatales en muchos casos, llevan un curso clínico de deterioro neurológico progresivo que permite su diagnóstico. Con frecuencia cursan con apneas y convulsiones, pero también pueden tener tubulopatía renal, miopatía, alteraciones endocrinas, digestiva, etc. Es importante completar adecuadamente el estudio bioquímico de estos casos, evitando errores diagnósticos. El punto de partida será la determinación de lactato y piruvato en sangre y LCR, teniendo en cuenta que pueden ser normales y que si se sospechan estos trastornos, hay que repetirlos y determinar ácidos orgá-

nicos en orina. Posteriormente el estudio se completará con biopsias.

Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono

La hipoglucemia en análisis de pacientes que eran hallados muertos, así como algunos que sufren episodios casi letales, sugiere la posibilidad de alteraciones en el metabolismo del glucógeno. Durante un tiempo esto fue investigado, pero hoy en día parece que son pocos los casos en comparación con otros trastornos. La glucogenosis tipo I^(13, 14) y la fructosemia han sido referidos

Otros problemas metabólicos

Se han asociado a muerte súbita algunas acidosis orgánicas sobre todo la propiónica⁽¹⁵⁾ y metilmalónica y algunos casos de trastornos severos del ciclo de la urea.

Con respecto a los primeros, es de interés señalar, que se han hallado elevaciones transitorias de dudoso valor patológico en niños estudiados por episodios de riesgo vital⁽¹⁶⁾.

En general, se puede decir que ambos problemas, pueden debutar de forma abrupta y severa, pero que si se sospechan, la acidosis en un caso y la hiperamonemia en otro, servirán para el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DE ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO Y SMSL

Protocolo para el estudio *post-mortem*

Aunque aceptemos que estos desórdenes constituyen una minoría de las causas de muerte en el síndrome, está más que justificado un estudio exhaustivo en este sentido. El diagnóstico correcto y la posible prevención por herencia, de futu-

TABLA II. Recogida de muestras en el SMSL para estudios metabólicos

A. Muestras a obtener lo antes posible después del <i>exitus</i>		
Muestra	Cantidad	Conservación
Humor vítreo	2-3 ml	-20°C
Orina	2-3 ml	-20°C
Líquido cefalorraquídeo	4 ml	-20°C
Sangre impregnada en papel (cartoncitos de diagnóstico precoz neonatal)	2 círculos	T. ambiente
Biopsia de hígado (máximo 3 h de <i>exitus</i>)	100 mg	-80°C (papel aluminio)
Biopsia de músculo (máximo 3 h de <i>exitus</i>)	100 mg	-80°C (papel aluminio)
Bilis		-20°C

B. Muestras a obtener si se procede a la necropsia (con preferencia a las tres horas después del *exitus*)

- Humor vítreo y orina (si no se han recogido previamente)
- Líquido pericárdico
- Biopsia de hígado
- Biopsia de músculo
- Utilizarlas y proceder como en el apartado anterior

C. Biopsia de piel. Para posterior cultivo de fibroblastos, sólo en caso de que la sospecha de enfermedad metabólica sea muy fundada o la historia familiar sugestiva.

ros hermanos, son por sí mismos razón suficiente.

El Grupo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil (GEPMSI) de la Asociación Española de Pediatría, desde el año 1991, al igual que otros países, viene proponiendo la aplicación de protocolos de estudio *post-mortem* y también en los casos de episodios de compromiso casi letal. Dentro de dichos protocolos, está incluido el estudio de problemas metabólicos que se detalla en la tabla II⁽¹⁷⁾.

Siendo esto lo propuesto, se reconoce la dificultad de completar la toma de todas las muestras, la necesidad de contar con centros de referencia metabólica a los que dirigir las, etc. Pero si los estudios metabólicos son ya de por sí complejos, la po-

sibilidad de confirmar los hallazgos bioquímicos, enzimáticos y genéticos, dependen de ajustarse a la propuesta lo más posible.

Recientemente se ha sugerido incluir en los protocolos de estudio de trastornos de la β -oxidación de los ácidos grasos, el análisis de carnitina y acilcarnitina en bilis, lo que aumentaría el número de casos diagnosticados⁽¹⁸⁾. Su obtención es, por otro lado, mucho más simple que la de sangre.

Protocolo de estudio en caso de episodios casi letales

Es de especial interés el caso de niños que sufren episodios de compromiso vital o aparentemente letales (EAL) de los que se recuperan o son reanimados. En

TABLA III.

Análítica básica para estudios metabólicos	
	Electrolitos
	Glucemia
	Calcemia, fosforemia y magnesemia
	Gasometría
	Pruebas de función hepática
	Láctico, pirúvico
	Amonio
	Aminoácidos en sangre y orina
	Acidos orgánicos en orina
En pacientes con sospecha de trastornos de la β oxidación	
En plasma:	Camitina
	Acilcarnitinas
	Acidos grasos libres
	3-hidroxi ácidos grasos
En orina:	Acilglicinas
	Estudios enzimáticos (cultivo de fibroblastos)
	Estudios genéticos ⁽²⁶⁾

este grupo de pacientes, además de descartar las patologías asociadas descritas previamente: neurológicas, digestivas, etc., han de incluirse en un estudio metabólico. El Grupo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil (GEPMSI) de la Asociación Española de Pediatría sugiere, entre los estudios a realizar en estos pacientes, los que pueden verse en la tabla III.

Similares análisis se proponen para los hermanos de niños fallecidos por el síndrome de muerte súbita.

Una cuestión de interés reciente en el terreno de la prevención es el estudio y seguimiento de los hijos de madres que hayan padecido durante el embarazo un HELLP (hemólisis, elevación de enzimas hepáticas y plaquetopenia) y que se asocia a trastornos de la oxidación de los ácidos grasos⁽¹⁹⁾.

PATOLOGÍA NEUROLÓGICA Y SMSL

Las alteraciones neurológicas han estado siempre entre los problemas más relacionados con el fallecimiento inesperado de un niño.

La hipótesis de la implicación cerebral, sobre todo de una alteración en la neuroregulación cardiorrespiratoria o de otras funciones autonómicas, son de las más estudiadas. El hecho de que se produzca un episodio apneico durante el sueño ha llevado a buscar meticulosamente en las necropsias alteraciones que las justificaran. Se ha puesto especial interés en cambios en el tronco cerebral y centro respiratorio donde se han descrito heterotopias, apoptosis, que pudieran sugerir un problema dismaturativo a ese nivel, responsable de la muerte de algunos niños⁽²⁰⁾. En otros casos los hallazgos sugieren lesiones intrauterinas con consecuencias morfológicas madurativas⁽²¹⁾. También se han hallado cambios correspondientes a hipoxia crónica como gliosis y anormalidades en neurotransmisores en regiones de importancia en la regulación cardiorrespiratoria^(22,23).

Los hallazgos necróticos no se reproducen en todos los pacientes, lo que nos sitúa de nuevo frente a un problema multifactorial.

LAS APNEAS DEL SUEÑO

Se define como el cese de la respiración durante el sueño por más de 20 segundos o menos, pero asociados a bradicardia, cianosis y/o palidez.

En la prematuridad estas apneas son frecuentes y se atribuyen a la inmadurez, pero cuyo mecanismo de producción sigue sujeto a postulados no del todo claros en los que se ven implicados múltiples fac-

tores en relación con la maduración de la respiración⁽²⁴⁾.

La evidencia de que el cambio postural al dormir boca arriba disminuye el número de muertes también ha dado lugar a múltiples publicaciones sobre la posible fisiopatología ligada a este hecho, sobre todo en relación con apneas obstructivas⁽²⁵⁾ o la incapacidad de responder despertando ante la hipoxia⁽²⁶⁾. Se han efectuado, en revisiones recientes sobre el riesgo familiar de padecer muerte súbita, estudios que relacionan genéticamente la apnea obstructiva del sueño y estos síndromes, aunque no hay suficientes datos para conclusiones claras⁽²⁷⁾.

Entre las enfermedades neurológicas que pueden estar ligadas a fallecimientos inesperados, es de interés descartar aquellas que pudieran generar apneas y/o provocar la muerte repentina del niño, sin signos previos.

Sin pretender ser exhaustivos, mostramos en la tabla IV una guía de problemas que deberían tenerse en cuenta como posibles causas de fallecimiento o episodios apneicos.

LESIONES CEREBRALES AGUDAS

Traumáticas

Siempre que exista el antecedente traumático, la relación con el fallecimiento o los problemas neurológicos podrá ser fácil de establecer. Ocasionalmente un parto distócico puede tener consecuencias tardías; las lesiones isquémicas antenatales o perinatales deberán ser tenidas en consideración.

Un posible maltrato infantil puede ocultarse en otros casos. La exploración del fondo de ojo para descartar hemorragias retinianas en el niño que sufra un epi-

TABLA IV. Alteraciones neurológicas que generan apneas

Lesiones agudas	
Traumáticas	
Hemorrágicas	
Infecciones: Meningitis	
Encefalitis	
Botulismo	
Polio	
Convulsiones	
Lesiones crónicas	
Malformativas	
Con alteraciones esqueléticas	
S. Pierre Robin	
Acondroplasia	
Osteogénesis imperfecta	
Lisencefalia y trastornos de la migración neuronal	
S. de Joubert	
S. de Dandy Walker	
Arnold Chiari II	
S. de hipoventilación central (S. de Ondina)	
Degenerativas	Esclerosis tuberosa
	Atrofia espinal
	Degeneración talámica
Tumorales	
Neuromusculares	Miastenia congénita
	Hiperplexia
	Condrodistrofia
	miotónica
Metabólicas	

sodio de riesgo vital ayuda al diagnóstico, así como la ecografía cerebral y la serie ósea a la búsqueda de otras lesiones⁽²⁸⁾.

Las lesiones medulares o espinales altas pueden ser responsables de cuadros de parada respiratoria; habrán de ser revisadas en un buen estudio post traumático, tanto accidental como post natal.

Hemorragias

Descartada una causa traumática, es obligado pensar en malformaciones vas-

culares como causa de las mismas, pero además el estudio de fenómenos de hipercoagulabilidad sanguínea (ej., el déficit de proteína S), que puede hacerse en los progenitores, descartará una causa familiar de fenómenos trombóticos y/o hemorrágicos que pudieran repetirse en otros descendientes.

Infecciosas

Las meningitis y encefalitis en general van precedidas por un deterioro clínico que permite su diagnóstico. Si no fuera así, quedará claro en el estudio necrópsico bien protocolizado, tanto por las lesiones anatómicas como por análisis del LCR.

Algunas formas de infección particular merecen la pena mencionarse, como el caso del *Botulismo infantil*. La progresión del cuadro clínico paralítico, si es muy rápida, puede debutar como un episodio de parada respiratoria. De aquí el interés de la determinación de esporas de *Clostridium* en las heces de pacientes fallecidos por SMSL. La dificultad está en interpretar el hallazgo de las esporas, si a la vez no se tiene la posibilidad de investigar la toxina botulínica⁽²⁹⁾.

Otro cuadro poco habitual en nuestro medio es el de la polio; descartada en pacientes vacunados, ha de tenerse en cuenta en emigrantes como se demuestra por los casos recientes en nuestro país⁽³⁰⁾.

Convulsiones

La epilepsia tiene una expresión clínica diversa según la edad. Es habitual en la primera infancia la manifestación apnéica asociada a hipotonía, hipertonia o movimientos clónicos, más o menos sutiles. Estas crisis pueden simular un episodio de riesgo vital⁽³¹⁾. Por ello está obligada la

investigación en los casos mediante la realización de EEG basal y, en casos en que la sospecha sea firme y éste sea normal, registros más prolongados incluyendo el sueño. En nuestro país un estudio en lactantes que habían padecido apneas demostró un cuadro epiléptico en 3 de 16 casos⁽³²⁾.

En cuanto a la asociación de epilepsia y muerte súbita que se encuentra en muchos trabajos, hay que ser sumamente cauteloso. Es distinto hablar de pacientes diagnosticados de epilepsia, que fallecen de forma inesperada, a lo que se refieren la gran mayoría de publicaciones, que sospechar que una epilepsia pueda dar como primera manifestación el fallecimiento, lo que siendo posible, es en la práctica inexistente⁽³³⁾.

Es también necesario pensar que otras causas pueden manifestarse como crisis convulsivas, así: los síncope de origen cardíaco, las hipoglucemias y otros trastornos metabólicos, la hipoxia, etc.

LESIONES CRÓNICAS

Malformativas

Como decíamos previamente un buen protocolo y estudio *post-mortem* puede demostrar malformaciones que expliquen la causa del mismo: quistes, heterotopias y otros trastornos de la migración neuronal, malformaciones vasculares..., podrían haber pasado desapercibidas hasta ese momento.

Algunas malformaciones se asocian a fenotipos evidentes, como las referidas en la tabla asociadas a enfermedades esqueléticas: la micrognatia del *S. de Pierre Robin*, *acondroplasia*, *osteogénesis imperfecta*, *osteopetrosis*, sin que exista nece-

sariamente un trastorno neurológico causal, la apnea puede tener en estos casos un componente mixto obstructivo y central.

Se han relacionado con apneas otras malformaciones (véase tabla) como la *lissencefalia*⁽³⁴⁾, *el síndrome de Joubert*⁽³⁵⁾, y otras de fosa posterior como la *malformación de Dandy Walker* se acompañan de síntomas y signos que las hacen reconocibles. Hay estudios recientes sobre defectos en los neurotransmisores en estos síndromes, que apoyarían un doble mecanismo anatómico y funcional en la alteración⁽³⁶⁾.

Malformación de Arnold Chiari tipo II

Consiste en una disgenesia de estructuras de la fosa posterior, que produce una herniación de las amígdalas cerebelosas y dilatación del foramen magno. Se asocia a mielomeningocele e hidrocefalia y otras veces a malformaciones menores.

La compresión de estructuras del encefalo y el compromiso vascular local generan una disfunción del mismo, cuya expresión más severa es la apnea y bradicardia, acompañadas a veces por disfunción de pares craneales más bajos.

Aun cuando esta malformación acompaña al 90% de los mielomeningoceles, son pocos los que tienen clínica de disfunción respiratoria (6%) de los que sólo el 45% tienen apneas, siendo más corrientes el estridor, cianosis y disfagia. La edad de presentación puede ser el primer mes en un 68,6%, un 25,7% se manifiesta entre el 2º y 6º meses y el resto (5,7%) a lo largo del primer año.

El pronóstico es malo. Se pueden beneficiar de cirugía para descomprimir la fosa posterior. Si no se resuelve hay que recurrir a medidas de apoyo ventilatorio domiciliario.

Síndrome de hipoventilación central (S. de Ondina)

Es un trastorno raro y de etiología desconocida, caracterizado por un fallo del control autonómico de la respiración. El origen primario parece debido a un defecto en el control central de la respiración, pero no se han encontrado lesiones anatómicas específicas a ese nivel. Los hallazgos necrópsicos son debidos a secuelas de la hipoxia crónica⁽³⁷⁾. Parece existir una mala respuesta de los quimiorreceptores centrales a la hipercarbia, pero tampoco se han encontrado genes o áreas del sistema nervioso central implicados en este problema⁽³⁸⁾. En algún caso se han hallado pequeños defectos de dudoso valor en los quimiorreceptores periféricos⁽³⁹⁾.

La mala ventilación por falta de control de la misma se expresa durante el sueño, variando según las fases del mismo, pero en los casos más severos, tampoco existe un control adecuado de la respiración estando despiertos^(31,40).

La asociación de este cuadro a enfermedad de Hirschsprung, tumores neuroectodérmicos (ganglioneuroblastomas), anomalías oculares y el hecho de que se dan casos en gemelos, ha llevado a buscar mutaciones genéticas que puedan explicarlos. Recientes publicaciones al respecto son insuficientes para identificar genes responsables^(41,42).

El tratamiento de este problema pasa por apoyos ventilatorios más o menos invasivos: ventilación mecánica convencional, CPAP y marcapasos diafragmáticos, lo que obliga a un estudio individualizado en cada caso.

Se ha tratado de ligar el síndrome con el de SMSL y, aunque su fisiopatología sugiere un origen similar, no existen conclusiones claras al respecto⁽⁴³⁾.

Degenerativas

Pese a que la descripción de cuadros de este tipo figura entre las causas de apnea del lactante, no parece que sea una razón común de SMSL. La enfermedad degenerativa precede a la apnea lo que facilita su diagnóstico. Un ejemplo es el de la atrofia espinal infantil o síndrome de Werdnig Hoffman, en el que la parálisis progresiva es responsable de la dificultad respiratoria.

La frecuente asociación de esclerosis tuberosa a convulsiones en la infancia precoz, a veces sin otra expresión clínica, apoya el interés de efectuar estudios de imagen en el niño con crisis de causa desconocida.

Tumorales

Aunque la teoría sugiere que los tumores puedan ser causantes de apnea, el debut de un tumor con esta clínica es altamente improbable, al menos en nuestra experiencia. Tumores benignos de enfermedades degenerativas, como la neurofibromatosis, también están en esta misma línea. Por tanto, pensar que ésta pueda ser causa de muerte súbita parece más un ejercicio de diagnóstico diferencial que una probabilidad.

Neuromusculares

Haremos referencia a algunas entidades nosológicas que pueden ser causantes de cuadros de apnea y/ o dificultad respiratoria cuyo debut puede ser inesperado.

Miastenia congénita

Engloba un grupo de trastornos de la transmisión neuromuscular de origen genético (casi todos recesivos), diferentes de la miastenia gravis de causa autoinmune.

Se clasifican en general como presinápticos y postsinápticos lo que marca diferencias en la clínica. Las formas descritas afectan a la resíntesis, almacenaje, liberación de acetilcolina, déficit de acetilcolinesterasa, escasez de receptores de acetilcolina o interacción anormal de acetilcolina y receptor.

Ocasionalmente debutan en el periodo neonatal y hasta el 50% en los dos primeros años. Los síntomas comunes: fatigabilidad con el ejercicio y el cansancio, son poco evidentes en la primera infancia, en que se puede asistir a un debut en forma de episodios repetidos de distrés respiratorio aislado o desencadenado por una intercurencia viral, más o menos leve. Otras veces lo hacen como apneas e incluso como muerte súbita⁽⁴⁴⁾.

Hiperplexia y condrodistrofia miotónica (S. Schwartz Jampel)

Son entidades diferentes, de carácter hereditario, en las que aparece una hipertonia de debut precoz, que genera dificultades en la respiración y en la alimentación.

El primer cuadro se desencadena con estímulos como la percusión de la glabella, lo que ayuda al diagnóstico. Mejoran evolutivamente.

En nuestro Centro, seguimos un caso de dos hermanos con antecedentes de muerte súbita en otro hermano.

La condrodistrofia asocia alteraciones óseas características.

En general, tienen un pronóstico de vida bueno, si no fallecen por intercurencias.

Metabólicas

Como se refiere en el inicio del capítulo, bastantes procesos patológicos tie-

nen expresión neurológica, en forma de crisis convulsivas o procesos degenerativos más o menos severos. No abundaremos en ellos.

PROPUESTA DE ESTUDIOS NEUROLÓGICOS PARA EPISODIOS DE RIESGO VITAL

- EEG basal.
- ECO cerebral.
- Determinación de lactato y piruvato en sangre y LCR.

En casos seleccionados

- EEG prolongado incluyendo sueño.
- Polisomnografía.
- RNM cerebral y tronco.
- Serie ósea.
- Ácidos orgánicos en orina.
- Biopsias musculares y de piel.

BIBLIOGRAFÍA

1. Howat AJ, Bennett MJ, Variend S, Shaw L. Deficiency of medium chain fatty acylcoenzyme A dehydrogenase presenting as the sudden infant death syndrome. *Br Med J* 1984;288:976.
2. Bennett MJ, Variend S, Pollit RJ. Screening siblings for inborn errors of fatty acid metabolism in families with history of sudden infant death syndrome. *Lancet* 1986;ii:1470.
3. Boles RG, Buck EA, Blitzer MG, Platt MS, Cowan TM, Martin SK, Yoo H, Madsen JA, Reyes-Mugica M, Rinaldo P. Retrospective biochemical screening of fatty acid disorders in postmortem livers of 418 cases of sudden infant death in the first year of life. *J Pediatr* 1998; 132(6): 924-33.
4. Emery JL, Howat AJ, Ariend S, Vawter GF. Investigation of Inborn errors of metabolism in unexpected infant deaths. *Lancet* 1988;3:29-31.
5. Bennett MJ, Rinaldo P, Strauss AW. Inborn errors of mitochondrial fatty acid oxidation. *Crit Rev Clin Lab Sci* 2000;37(1):1-44.
6. Vockley J, Whiteman DA. Defects of mitochondrial beta-oxidation: a growing group of disorders. *Neuromuscl Disor* 2002;12(3):235-246.
7. Saudubray JM, Martin D, de Lonlay P, Touati G, Poggi-Travert F, Bonnet D, et al. Recognition and management of fatty acid oxidation defects: a series of 107 patients. *Jinherit Metab Dis* 1999;22(4):488-502.
8. Ribes A, Martínez G. Errores innatos del metabolismo y muerte súbita infantil. Libro blanco Síndrome de muerte súbita del lactante. Madrid: Ergon; 1996. p. 75-81.
9. Tanaka K, Gregersen N, Ribes A, Kim J et al. A survey of the newborn populations in Belgium, Germany, Poland, Czech Republic, Hungary, Bulgaria, Spain, Turkey and Japan for the G985 variant allele with haplotype analysis at the medium chain Acyl-CoA dehydrogenase gene locus: clinical and evolutionary consideration. *Pediatr Res* 1997; 41(2):201-9.
10. Gerbitz KD, Jacks M. Mitochondrial DNA, aging and sudden infant death syndrome. *Eur J Clin Chem Clin Biochem* 1994; 32:487-8.
11. Opdal SH, Rognum TO, Torgensen H, Vege A. Mitochondrial DNA point mutations detected in four cases of sudden infant death syndrome. *Acta Paediatr* 1999; 88:957-60.
12. Enns GM, Bennett MJ, Hoppel CL, Goodman SL, Weisiger K, Ohnstad C, Golabi M, Packman S. Mitochondrial respiratory chain complex I deficiency with clinical and biochemical features of long-chain 3-hydroxyacyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency. *J Pediatr* 2000; 136: 251-4.
13. Burchell A, Lyall, Busuttill A et al. Glucose metabolism and hypoglycaemia in SIDS. *J Clin Pathol* 1992;45(supp):39-45.
14. Holton JB, Allen JT, Green CA, Partington S, Gilbert RE, Berry PJ. Inherited metabolic diseases and sudden infant death syndrome. *Arch Dis Child* 1991;66:1315-7.
15. Van der Bergh TM, Canho H, Duran M. Methylmalonic aciduria and sudden child death. *J Inher Metab Dis* 1992; 15: 897-898.
16. Artuch R, Calvo M, Ribes A, Camarasa F, Vilaseca MA. Increased urine methylmalonic acid

- excretion in infants with aponeas. *Inher Metab Dis* 1998; 21(1): 86-87.
17. Lucena J, Camarasa F, Ribes A. Recogida de muestras para el estudio metabólico en caso de SMSL. Anexo 1.6 Libro blanco Síndrome de muerte súbita del lactante. Madrid: Ergon; 1996. p. 211.
 18. Rinaldo P, Yoon HR, Yu C, Raymond K, Tiozzo C, Giordano G. Sudden and unexpected neonatal death: a protocol for the postmortem diagnosis of fatty acid oxidation disorders. *Semin Perinatol* 1999; 23(2):204-10.
 19. Ibdah JA, Bennett MJ, Rinaldo P, Zhao Y, Gibson B, Sims HF, Strauss AW. A fetal fatty acid oxidation disorder as cause of liver disease in pregnant women. *N Engl Med* 1999;340:1723-31.
 20. Maturri L, Minoli I, Lavezzi AM, Cappellini A, Ramos S, Rossi L. Hypoplasia of medullary arcuate nucleus in unexpected late fetal death (Stillborn infants): a pathologic study. *Pediatrics* 2002;109(3):E43.
 21. Kinney HC, McHugh T, Miller K, Belliveau RA, Assmann SF. Subtle developmental abnormalities in the inferior olive: an indicator of prenatal brainstem injury in the sudden infant death syndrome. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002; 61(5):427-41.
 22. Panygraphy A, Filiano JJ, Sleeper LA, Mander F, Valdes-Dapena M, Krous HR, Rava LA, White WF, Kinney HC. Decreased kinate receptor binding in the arcuate nucleus of the sudden infant death syndrome. *J Neurophysiol Exp Neurol* 1997; 56: 1253-61.
 23. Harper RM, Kinney HC, Fleming PJ, Thach BT. Sleep influences on homeostatic functions: implications for sudden infant death syndrome. *Respir Physiol* 2000; 119: 123-132.
 24. Gaultier C. Development of the control of breathing: implications for sleep-related breathing disorders in infants. *Sleep* 2000; 23 Supl 4:S136-9.
 25. Hershberger ML, Peeke KL, Levett J, Spear ML. Effect of sleep position on apnea and bradycardia in high-risk infants. *J Perinatol* 2001; 21(2) : 85-9.
 26. Hunt CE. Prone sleeping in a healthy infants in SIDS victims. *J Pediatr* 1996; 98:594-6.
 27. Hunt CE. Sudden Infant Death Syndrome and other causes of infant mortality: diagnosis, mechanism and risk for recurrence in siblings. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164(3) 346-57.
 28. Committee on child abuse and negligent. American Academy of pediatrics. Shaken baby syndrome: rotational cranial injuries- technical report. *Pediatrics* 2001; 108(1): 206-10.
 29. Bohnel H, Behrens S, Loch P, Lube K, Gessler F. Is there a link between infant botulism and sudden infant death? Bacteriological results obtained in central Germany. *Eur J Pediatr* 2001; 160(10):263-8.
 30. Centro Nacional de Epidemiología. Informes sobre enfermedades de declaración obligatoria, años 2000-2001. Pg electrónicas: <http://cne.isiii.es>
 31. Hewertson J, Poets CF, Samuels MP, Boyd SG, Neville BG, Southall DP. Epileptic seizure-induced Hypoxemia in infants with apparent life-threatening events. *Pediatrics* 1994; 94 (2pt1): 148-56.
 32. Martínez Bermejo A, Roche C, López-Martín V, Arcas J, Leal J, Barrio MI, Pascual-Castroviejo I. Significado clínico de los episodios de apnea en niños. *Rev Neurol* 1997; 25 (140): 545-7.
 33. Garaizar C. Muerte súbita, inesperada e inexplicable en epilepsia. *Rev Neurol* 2000; 31(5): 436-41.
 34. Hashimoto T, Fukuda K, Hiura K, Endo S, Tayama M, Miyao M. A case of lissencephaly (agyria) syndrome with apnea-polygraphic study. *Brain Dev* 1984; 6(3):331-5.
 35. Barreirinho MS, Teixeira J, Moreira NC, Calçada Bastos S, Gonçalves S, Barbot MC. Síndrome de Joubert: revisión de 12 casos. *Rev Euro* 2001;32(9): 812-817.
 36. Saito Y, Ito M, Osawa Y, Obonai T, Kobayashi Y, Washisawa K, Ohsone Y, Takami T, Oku K, Takashima S. Changes of neurotransmitters in the brainstem of patients with respiratory-pattern disorders during childhood. *Neuropediatrics* 1999;(3):133-40.
 37. Weese-Mayer DE, Silvestri JM, Menzies LJ, Morrow- Kenny AS, Hunt CE, Hauptman SA. Congenital central hypoventilation syndrome:

- diagnosis management, and long term outcome in thirty two children. *J Pediatr* 1992; 120(3): 381-7.
38. Spengler CM, Gozal D, Shea SA. Chemoreceptive mechanism elucidated bay studies of congenital central hypoventilation syndrome. *Respir Physiol* 2001; 129(1-2):247-55.
 39. Cutz E, Ma TK, Perrin DG, Moore AM, Becker LE. Peripheral chemorreceptors in congenital central hypoventilation syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1997;155 (1): 358-63.
 40. Takahashi R, Kakizawa H, Itou T, Yamada M, Nakae S. Peculiar respiratoty response observed during sleep-onset REM sleep on an infant with Ondine 's curse. *Neuropediatrics* 2000; 31(5):269-72.
 41. Weese-Mayer DE, Bolk S, Silvestri JM, Chakravarti A. Idiopatic congenital central hypoventilation syndrome: evaluation of brain derived neurotrophic factor genomic DNA sequence variation. *Am J Med Genet* 2002; 107(4): 306-10.
 42. Kanai M, Numakura C, sasaki A, Shirahata E, Akaba K, HashimotoM, Hasegawa H,Shirasa-wa S, Hayasaka A. Congenital central hypoventilation syndrome: a novel mutation of he RET gene in an isolated case.Tohoku J Exp Med 2002; 196(4):241-6 (Abstract).
 43. Weese-Mayer DE, Silvestri JM, Mazarita ML, Hoo JJ. Congenital central hypoventilation syndrome: Inheritance and relation to sudden infant death syndrome. *Am J Med Genet* 1993; 47(3): 360-7.
 44. Byring RF, Pihko H, Tsujino A, Shen XM, Gustafsson B, Hackman P, Ohno K, Engel AG, Udd B. Congenital myasthenic syndrome associated with episodic apnea and sudden infant death. *Neuromuscul Disord* 2002; 12(6): 548-53 (Abstract).
 45. López J. Identificación de lactantes con riesgo de presentar una muerte súbita infantil y su monitorización domiciliaria. Libro blanco Síndrome de muerte súbita del lactante. Madrid: Ergon; 1996. p. 93.

11. Patología digestiva y muerte súbita del lactante

J. Leal de la Rosa

Médico Adjunto del S. de Pediatría General. H. Infantil La Paz. Madrid.
Miembro del Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del lactante (GEMSI) de la AEP

OBJETIVO

Revisar y poner al día las implicaciones del aparato digestivo en el síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL), conocer en qué situaciones puede suponer un factor de riesgo y exponer el manejo diagnóstico y terapéutico más adecuado.

RESUMEN

La patología digestiva más frecuente en los primeros meses de la vida y que más se ha relacionado con el SMSL es el reflujo gastroesofágico (RGE), aunque en la mayoría de los casos éste es un hecho prácticamente fisiológico y autolimitado, que no produce más síntomas que algunas regurgitaciones corrigiéndose entre los seis meses y el año de edad.

Sin embargo su amplia incidencia en lactantes, la relación anatómica del esófago con la vía aérea superior, el control por parte del sistema nervioso autónomo (SNA) tanto del centro respiratorio, del centro vaso-motor así como de la motilidad esofágica, incluido el tono del esfínter esofágico inferior (EEI), ha hecho que se haya considerado que el RGE juega un papel etiopatogénico en el SMSL, los episodios aparentemente letales (EAL), y los episodios de apnea. Sin olvidar que, a la

inversa, estos mismos razonamientos pueden hacer pensar que ambos, MSL y RGE, sean diferentes manifestaciones de un mismo proceso.

Se han publicado múltiples estudios, epidemiológicos y experimentales, unos a favor⁽¹⁻³⁾ y otros en contra⁽⁴⁻⁹⁾ de su papel etiológico, después de analizarlos, así como de las hipótesis más aceptadas actualmente sobre la fisiopatología que parece subyacer en la MSL, podemos concluir que cuando existe el reflujo, en un niño predispuesto y en una fase crítica de su desarrollo, supone un factor de riesgo que debemos diagnosticar y tratar.

INTRODUCCIÓN: RELACIÓN ENTRE RGE Y MSL

Ha sido muy debatida, existiendo múltiples argumentos a favor y en contra de ello.

A favor tendríamos

La edad de mayor frecuencia de presentación de ambas entidades coincide, estando por debajo de los seis meses.

El reflujo gastroesofágico es más frecuente durante la fase de sueño activo⁽⁷⁾ (REM), precisamente durante esta fase del sueño está disminuido el despertar⁽⁸⁾ y la autorresucitación, produciéndose el

mayor número de apneas, por tanto se supone que es más probable que se pueda producir la MSL en ella.

En distintas series publicadas de niños que sufrieron un EAL, un hallazgo⁽⁹⁾ frecuente en los estudios realizados es precisamente la existencia de un RGE.

Argumentos en contra

Una gran mayoría de niños menores de cuatro meses tienen RGE prácticamente fisiológico sin que les condicione ninguna patología, ni siquiera afectación de la curva ponderal, aunque sí frecuentes consultas al pediatra por las regurgitaciones⁽¹⁰⁾.

El reflujo empeora con la posición de supino y sin embargo la MSL disminuye con dicha posición, no habiéndose registrado ningún tipo de factor de riesgo asociado con ella⁽¹¹⁾.

Niños con RGE severo demostrado, a los que provoca patología respiratoria importante, sin embargo nunca presentaron apneas o situaciones que se puedan relacionar con la MSL.

En algunos estudios realizados⁽⁴⁻⁹⁾ no se pudieron relacionar los episodios de apnea con los de reflujo, en términos de frecuencia, duración o coincidencia.

RELACIÓN FISIOPATOLÓGICA ENTRE RGE Y MSL

Hasta los años 70 las investigaciones⁽¹²⁾ sobre MSL buscaban una única etiología que explicase todos los casos de MSL; se consideraron diferentes posibilidades, entre ellas el reflujo gastroesofágico y la consiguiente aspiración pulmonar como causa de la muerte. Cuando se tuvo la evidencia de que, salvo en un pequeño número de casos, no era significativa la presencia de contenido gástrico como hallaz-

go en las autopsias, se abandonó como factor etiológico.

Posteriormente, varios autores elaboraron una serie de hipótesis⁽¹²⁾, que presentaban como novedad que el SMSL se producía en niños especialmente predispuestos por una inmadurez neurológica, adquirida probablemente en la época prenatal, son las hipótesis de triple riesgo^(11,13) de Filiano y Kinney (1994), de Wedgwood (1972) y de Rognum (1993), así como la hipótesis multifactorial de Raring⁽¹⁴⁾ (1972), básicamente se trataría de una alteración del desarrollo, que daría lugar a una especial «vulnerabilidad» del niño, en un momento «crítico» de su maduración, sobre el que actuaría algún «factor» desencadenante.

En este contexto, se puede volver a considerar el RGE como uno más de los posibles factores de riesgo, capaz de desencadenar la MSL a través de los quimiorreceptores laríngeos, cuyo estímulo por el material refluido hacia la faringe superior daría lugar a una apnea prolongada que puede conducirle a la muerte si no funcionan bien sus mecanismos de despertar y autorresucitación.

Si durante el intervalo de tiempo en que ocurren estos hechos, alguien aprecia la situación del niño, puede sacarle de ella, ya sea por simple estimulación o mediante una reanimación más o menos avanzada según el tiempo de apnea / hipoxia y subsiguientes cambios metabólicos producidos, en este caso estaríamos ante un episodio aparentemente letal (EAL).

REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y POSICIÓN EN LA CUNA: BÚSQUEDA DE LA EVIDENCIA

La Academia Americana de Pediatría (AAP) realizó su primera recomendación

acerca de que los niños deben dormir en posición de supino (boca arriba) con la finalidad de reducir el riesgo de Síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) en el año 1992. La misma sugerencia fue confirmada en 1994 y 1996. En marzo del 2000, se publicó en la revista *Pediatrics* la última actualización del Grupo de Trabajo del SMSL de la AAP⁽¹⁵⁾.

En relación con el reflujo gastroesofágico y la posición en la cuna hace tres afirmaciones de importancia:

1. Contrariamente a lo que se cree, hay evidencias clínicas y experimentales que demuestran que los niños vomitadores tienen mayor riesgo de atragantarse si duermen en posición de prono.
2. No hay evidencia de un aumento de aspiraciones o de vómitos a partir de la recomendación de que los bebés deben dormir boca arriba.
3. A pesar de que siempre se nos ha informado de que es menos frecuente el reflujo gastroesofágico en la posición de prono, no ha habido un aumento de muertes de niños atribuibles a aspiración con el cambio de posición para dormir.

Estas afirmaciones, basadas en evidencias constatadas por estudios epidemiológicos, realizados después de un tiempo de observación tras el cambio de postura en la cuna, vienen a demostrar que tiene mayor influencia el efecto protector de la posición de supino en los lactantes durante el sueño, que importancia como factor etiológico el reflujo gastroesofágico.

REFLUJO GASTROESOFÁGICO: DEFINICIÓN

Es el paso retrógrado, sin esfuerzo, del contenido gástrico hacia el esófago; es al-

go que ocurre en cualquier individuo sano de forma esporádica, sobre todo en el periodo postprandial.

Suced⁽¹⁰⁾ en un porcentaje muy elevado en los lactantes menores de 4 meses y es secundario a la incontinencia del esfínter esofágico inferior (EEI) y/o a la dismotilidad gastrointestinal superior. Tiene una prevalencia del 8-18%.

FISIOPATOLOGÍA DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO

El esfínter esofágico inferior (EEI) es la principal barrera contra el reflujo; está formado por el músculo crural estriado del diafragma (inervado por el nervio frénico), y por el músculo liso situado en el espesor de la pared del esófago inferior. El vago es el que media la relajación del EEI, que es desencadenada por la deglución y está coordinada con el peristaltismo esofágico.

El mecanismo del reflujo⁽¹⁰⁾ consiste básicamente en una relajación brusca del esfínter esofágico inferior, no relacionada con movimientos deglutorios; a ello se puede añadir una alteración en el aclaramiento esofágico (dismotilidad), así como un retraso en la evacuación gástrica.

La mayor frecuencia del reflujo en las primeras semanas y meses de la vida sugiere una inmadurez en el desarrollo de la regulación funcional del EEI, el mismo mecanismo que creemos subyace en la MSL, en relación con el control autonómico de la respiración, y función vasomotora.

CLASIFICACIÓN DEL RGE

1. Primario:

- *Funcional* (fisiológico): es el que presentan la mayoría de los niños, no provocándoles más que regurgita-

TABLA I. Síntomas de la enfermedad por reflujo gastroesofágico

Digestivos	Extradigestivos (respiratorios/otorrinolaringológicos)
Vómitos con afectación del desarrollo	Neumonía aspirativa recurrente
Esofagitis: dolor torácico, irritabilidad	Brocospasmo. Asma intratable
Problemas alimentarios: disfagia, rechazo de las tomas	Apnea. Episodios aparentemente letales
Hematemesis. Anemia. Obstrucción esofágica por estenosis	Tos crónica. Estridor. Laringitis
Alteraciones posturales: síndrome de Sandifer, tortícolis	Otalgia. Otitis de repetición

ciones, sin afectar a su estado general, corrigiéndose espontáneamente entre los 6 meses y el año de vida.

- **Patológico:** el material refluído produce síntomas (Tabla I) que conocemos como enfermedad por reflujo gastroesofágico⁽¹⁰⁾. Pueden ser digestivos y extradigestivos y se deben a: 1) Lesiones locales en esófago (esofagitis) y o en vías respiratorias (laringitis); 2) microaspiraciones (neumonía aspirativa, broncopatías), y 3) reflejos que provoquen laringospasmo y/o broncospasmo.
2. **Secundario.** Se deben considerar todos aquellos procesos que cursan con vómitos como síntoma.

INDICACIONES PARA CONSIDERAR EL DIAGNÓSTICO DE RGE EN LACTANTES CON RIESGO DE MSL

Se investigará esta posibilidad diagnóstica (véase Tabla II) en lactantes que hayan presentado un EAL con síntomas sugestivos de reflujo, o si el episodio fue importante y no existe una causa que lo justifique, ya que en ocasiones un RGE grave puede no dar clínica específica, suponiendo sin embargo un factor de riesgo tratable.

De entre todas las posibilidades de estudio del RGE solamente está indicado realizar dos pruebas, en primer lugar el tránsito digestivo alto, y en segundo lugar y sólo en casos seleccionados, la pHmetría intraesofágica. Hay que tener en cuenta que la existencia de RGE no asegura que sea responsable de los síntomas clínicos.

TRÁNSITO DIGESTIVO SUPERIOR (TDS)

Se debe realizar para detectar anomalías anatómicas, pero es poco específico para diagnosticar y evaluar la cuantía del reflujo. Se pueden encontrar signos indirectos que apoyen el diagnóstico, como rectificación del ángulo de His, esófago corto infradiafragmático, valorar la deglución y la peristalsis esofágica.

PHMETRÍA INTRAESOFÁGICA

Se hará solamente en lactantes con EAL importantes o con apneas repetidas sin etiología clara, para poder cuantificar el riesgo que les supone el reflujo. La pHmetría en el lactante pequeño se va a ver muy influida por una serie de circunstancias:

1. El pH de los alimentos (alcalinidad de la leche).

TABLA II. Protocolo de estudio en pacientes que han sufrido un EAL

Primer nivel: a realizar a todos los lactantes que han sufrido un EAL	Segundo nivel: a realizar según clínica y resultados del primer nivel
<ul style="list-style-type: none"> • Observación en el hospital con monitorización (neumocardiograma) • Examen físico cuidadoso • Hemograma. PCR • Glucemia, ionograma, calcio, fósforo, magnesio • Función hepática • Gasometría capilar (especialmente después del episodio) • Rx de tórax • Electrocardiograma 	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio de la deglución y tránsito digestivo superior (TDS) • PHmetría esofágica (doble canal) • Frotis para VRS y o <i>B. pertusis</i> • Estudio de metabolopatías: amonio, aminoácidos y ác. orgánicos en S. y O • Polisonnografía. Pulsioximetría • Rx lateral de faringe • Exploración otorrinolaringológica • Si síntomas infecciosos, cultivos: sangre, LCR, orina, heces • EEG. Ecografía cerebral

2. La frecuencia de las tomas, que altera periódicamente la acidez gástrica.
3. Duración total de la prueba, tiempo de sueño y posición del niño.
4. Posible reflujo alcalino (duodeno-gástrico).

Por todo lo anterior, se aconseja realizar una pHmetría de doble canal, con dos sondas, una situada en el tercio inferior del esófago y otra en el estómago.

PRECAUCIONES PARA LA REALIZACIÓN DE PHMETRÍA

1. Que no existan procesos intercurrentes.
2. Sin medicaciones adrenérgicas, que pueden favorecer el RGE.
3. Retirar los antiácidos 72 a 96 horas antes del inicio de la prueba.
4. Duración superior a 18 horas, incluyendo periodos nocturnos y diurnos.
5. Antes de retirar la sonda, se debe hacer una lectura de los resultados y en caso de que éstos sugieran un despla-

zamiento, comprobar su situación, para así valorarlos adecuadamente .

PARÁMETROS PHMÉTRICOS. VALORACIÓN DE RESULTADOS Y RANGOS DE NORMALIDAD

Hay datos publicados por diferentes autores. Los resultados de Vandeplass y Sacre⁽¹⁶⁾ especificados por edades figuran en la tabla III. Hay diferencias entre los resultados de los distintos autores⁽¹⁷⁾, lo cual puede justificarse por los diferentes modelos de pHmetros existentes en el mercado. En general, el IR y el NR > 5 son equiparables; el NR y el DR+L pueden tener resultados más dispares.

1. **IR** (índice de reflujo). Es el tiempo en que hay un pH < 4; es el parámetro más importante ya que proporciona una idea global de la intensidad.

Davies y cols.⁽¹⁸⁾ clasifican la gravedad según este parámetro en:

- Leve (IR < 10%)
- Moderado (IR: 10-20%)
- Grave (IR > 20%).

TABLA III. Valores de phmetría por edad: valor medio (DE). Vandeplas⁽¹⁹⁾

	<15 días	24-37 d	7-8 sem	3,5 - 4,5 m	7,5-8,5 m	14-16 m
IR	1,2(0,91)	1,71(1,39)	2,52 (2,25)	3,27 (3,00)	3,39 (3,72)	2,65 (1,90)
NR	7,63(6,51)	8,24 (7,78)	13,55 (12,71)	19,95 (12,62)	17,93 (10,47)	19,36 (14,74)
NR>5	0,64 (0,51)	0,88 (1,44)	1,57 (2,23)	2,14 (2,32)	3,08 (2,25)	2,21 (1,22)
DR+L	3,8 (1,9)	6,73 (5,45)	5,98 (3,75)	9 (6,93)	10,16 (8,51)	8,66 (7,13)

Los resultados se exponen en media (DE); IR: índice de reflujo; NR: número de episodios de reflujo; DR+L: episodio de reflujo más largo,

2. **NR**, número de episodios de reflujo.
3. **NR > 5 y DR + L**, número de episodios de reflujo superiores a 5 min. y la duración del reflujo más largo son una medida indirecta del aclaramiento esofágico, indicando una mayor gravedad de los episodios de reflujo.
4. **(DMR)**. La duración media de los episodios de reflujo es el cociente entre tiempo total de pH<4 (IR) y el número de reflujos (NR). Se puede calcular para toda la monitorización o por periodos, por ejemplo durante el sueño (DMRS)⁽¹⁹⁾.
5. **Reflujo alcalino (RA)**. Se valora como tal el pH superior a 7,5. Para diagnosticarlo es necesario monitorizar el pH del estómago.

Otras pruebas, como la manometría esofágica, la gammagrafía o la endoscopia no están indicadas en estos pacientes en el momento del diagnóstico; sería diferente en el seguimiento evolutivo del reflujo si no evoluciona favorablemente o se plantean otros problemas.

MANEJO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO (FIG. 1)

Va a depender de la historia clínica que ha presentado el paciente; en la práctica clínica

se pueden encontrar una gran variedad de síntomas, a veces difíciles de interpretar, en general podríamos agruparlos en tres categorías, de menor a mayor gravedad:

1. Niños que consultan por dificultades en relación con la alimentación, que se manifiestan como episodios de apnea, atragantamiento (asfixia), con o sin cianosis, en relación con la ingesta, regurgitaciones o vómitos.
2. Aquellos que presentan apneas de repetición durante el sueño, con o sin sintomatología de reflujo, sobre todo si son obstructivas o mixtas, y no existe una causa que lo justifique.
3. Niños que sufrieron un episodio aparentemente letal que precisaron estímulo vigoroso para recuperarse o reanimación incluso, con o sin sintomatología específica de reflujo, ya que en ellos es importante tratar cualquier factor de riesgo presente.

Todos ingresarán para estudio y observación, se hará el primer nivel de estudio (véase Tabla II), con neumocardiograma durante 24-48 horas.

- En el primer grupo se valorará un estudio de la deglución o tránsito digestivo alto; según la importancia de la clínica, puede no ser necesario, y si todas las pruebas son normales, se dará

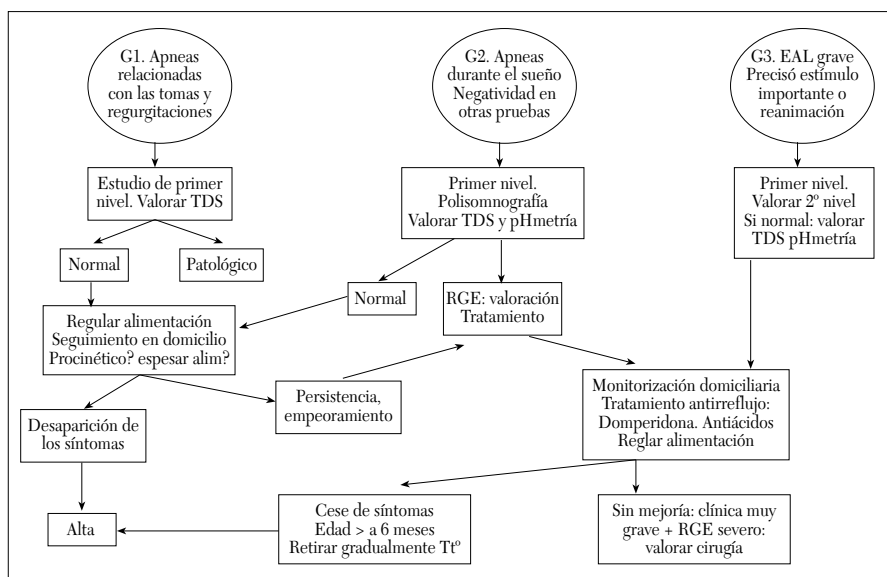


FIGURA 1. Algoritmo para el estudio y tratamiento del niño con EAL y sospecha de RGE.

- de alta con pautas de conducta en relación a las tomas; se pueden emplear procinéticos (motilium®) si tiene síntomas de inmadurez cardio-hiatal o reflujo muy evidentes, con revisiones hasta desaparecer la sintomatología.
- En el segundo grupo, además de descartar otras patologías que puedan ser responsables de la clínica, está indicado investigar la presencia de RGE mediante tránsito digestivo alto y pHmetría. Se tratará según el resultado, si tiene RGE, con procinéticos y/o antiácidos, valorando la monitorización domiciliaria. Con revisiones cada mes o 2 meses, según la evolución. Se retirará la medicación antirreflujo al cabo de 2 - 3 meses, y posteriormente el monitor, una vez desaparecidos los síntomas, incluidas las apneas.
- En el tercer grupo, que es el que constituye los episodios aparentemente letales (EAL) genuinos, se hará también el primer nivel del estudio, con una valoración cuidadosa de todas las etiologías posibles para indicar qué pruebas realizar del segundo nivel, incluidos el TDS y la pHmetría. Descartadas otras patologías, si la pHmetría está alterada o sin estarlo la existencia de un reflujo, fisiológico incluso, puede justificar los síntomas, se tratará como tal dependiendo de la gravedad y de los resultados:
 - Siempre estará indicada la monitorización.
 - Se utilizarán procinéticos y antiácidos según la cuantía del reflujo.
 - Algunos niños mejoran con una leche antirreflujo.

TABLA IV. Tratamiento farmacológico del RGE

Nombre del fármaco	Dosis, interacciones, precauciones
Procinéticos: cisaprida (Prepulsid®)	Dosis : 0,2 mg/kg/ 20 min antes de 3 tomas, oral Riesgo de toxicidad. Arritmias Precaución si Tt°. concomitante con antifúngicos (azoles). Ranitidina, cimetidina Fluoroquinolonas, y otros No emplear si Qtc \geq 450 mseg. Realizar ECG
Procinéticos: domperidona (Motilium®)	Dosis: 0,3 cc/kg/dosis/ 8 h 20 min antes de tres tomas
Antiácidos: cimetidina (Tagamet®)	Neonatos: 5-20 mg/kg/día q 6-12 h. vo, iv Lactantes: 10 mg/kg/día q 6 - 12 h vo, iv
Antiácidos: ranitidina (Zantac®)	Lactantes: 2-4 mg/kg/día / q 12 h oral, q 6 h iv
Inhibidores de la bomba de protones: omeprazol	Dosis: 0,7-3,3 mg/kg/d oral

d. Si el episodio fue grave y el reflujo severo, habrá que valorar la cirugía.

to que al ser más denso el alimento refluye menos, cuando lo hace, por el mismo motivo permanece durante más tiempo en el esófago.

TRATAMIENTO ESPECÍFICO DEL RGE EN NIÑOS QUE SUFRIERON UN EAL

Recomendaciones dietéticas

Deben ser Individualizadas, considerando la clínica y situación de cada niño. En general hay dos clases de actuaciones:

- Disminuir el volumen de cada toma haciendo tomas más frecuentes, difícil en niños muy pequeños que ya hacen las tomas con un ritmo determinado; además, aunque se disminuya la repleción gástrica se aumenta el número de tiempos post-prandiales.
- Espesar el alimento, con cereales o arroz. Existen preparados en el mercado; es importante examinar su idoneidad y utilizarlos como lo que son, un alimento-medicamento y siempre indicado por el pediatra⁽¹⁷⁾. Su beneficio es discutible ya que, si bien es cier-

Tratamiento farmacológico (Tabla IV)

Procinéticos

1. *Cisaprida* (Prepulsid®). Es la única que ha demostrado su eficacia sobre el tono del EEI, no aconsejado en estos pacientes, dada su capacidad arritmogénica sobre el corazón, aunque este efecto es a dosis superiores a las usadas habitualmente, pero si existe alteración iónica o se emplea concomitantemente con una serie de fármacos que inhiben su metabolismo, puede ser peligroso. Siempre previamente hay que hacer un ECG, y repetir durante el tratamiento.
2. *Domperidona* (Motilium®). Acelera el vaciamiento gástrico, no actúa sobre el EEI, por lo que su eficacia es relativa.

Antisecretores

1. *ANTI H2*. Son los que se emplean más comúnmente en los niños por estar mejor establecidas las dosis. Ranitidina. Cimetidina.
2. *Inhibidores de la bomba de protones*. *Omeprazol*. El más eficaz para inhibir la producción de ácido clorhídrico, es el tratamiento de elección de la esofagitis péptica erosiva y los problemas respiratorios asociados al reflujo. No utilizado en estos pacientes, de entrada.

Tratamiento postural

Mantener al niño verticalmente durante algún tiempo después de las tomas. Intentar que no degluta mucho aire mediante el uso de una tetina adecuada, y esperando pacientemente a que lo expulse bien durante y después de las tomas.

- A pesar del reflujo, la posición para acostar al niño en la cuna es en decúbito supino; sobre colchón duro, se puede semi-incorporar (15 grados) con el fin de mantener el esófago algo más elevado que el estómago, siempre que sea posible mantenerle mediante algún freno abajo y a los lados evitando que se resbale.
- Aunque la posición de prono es la indicada para disminuir el reflujo, no se aconseja por el riesgo de MSL, se dejaría para una situación muy extrema y siempre con monitor de apneas.
- La posición lateral tampoco está recomendada porque también tiene más riesgo de MSL que la posición de supino.
- No es recomendable mantenerle sentado en portabebés ni sillitas, porque en esta posición, con la cintura flexionada aumenta la presión intraabdominal, favoreciéndose el reflujo.

Tratamiento quirúrgico: funduplicatura de Nissen

Indicada cuando las demás terapias han fracasado, o el episodio fue muy importante, y existe un reflujo muy grave. Se puede hacer por laparoscopia, siendo el resultado muy bueno.

CONCLUSIÓN

El RGE puede ser un factor desencadenante de MSL, EAL y apneas, en un niño susceptible, debido al retraso madurativo neurológico en el control de sus centros homeostáticos (incluido el respiratorio), en una etapa crítica de su desarrollo. Sobre todo si se suman otros factores de riesgo, como posición de prono en la cuna, tabaquismo, excesivo abrigo, algún proceso infeccioso, y otros. Por tanto se debe valorar como diagnóstico en los casos referidos anteriormente, y tratar adecuadamente para evitar todos los riesgos que podamos controlar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herbst J, Minton S, Book L. Gastroesophageal reflux causing respiratory distress and apnea in newborn infants. *J Pediatr* 1979; 95: 763-8.
2. Menon A, Schefft G, Tach B. Apnea associated with regurgitation in infants. *J Pediatr* 1985; 106: 625-9.
3. Spitzer A, Boyle J, Tachman D, Fox W. Awake apnea associated with gastroesophageal reflux: a specific clinical syndrome. *J Pediatr* 1984; 104: 200-5.
4. The role of gastro-oesophageal reflux in the aetiology of SIDS. Page M, Jeffery H. *Early Hum Dev* 2000; 59 (2): 127-49.
5. Paton J, MacFadyen U, Williams A, Simpson H. Gastroesophageal reflux, and apnoeic pauses during sleep in infancy - no direct relation. *Eur J Pediatr* 1990; 149: 680-6.

6. Vandeplass Y, Hansen B. Gastro-oesophageal reflux, sleep pattern, apparent life threatening event and sudden infant death. The point of view gastroenterologist. *Eur J Pediatr* 2000;159(10):726-9.
7. Jeffery JE, Reid I, Rahilly P, Read DJC. Gastroesophageal reflux in «near-miss» sudden infant death infants in active but not quiet sleep. *Sleep* 1980;3: 393-399.
8. Stephen J, Sheldon H. Sleep-related breathing disorders in children. *J of Children's Memorial Hospital*. Chicago, 1996.
9. Sheikh S, Stephen TC, Sisson B. Prevalence of gastroesophageal reflux in infants with recurrent brief apneic episodes. *Ca Respir J* 1999; 6: 401-404.
10. Vilar Escrigas PJ. Regurgitación y enfermedad por reflujo gastroesofágico. *An Esp Pediatr* 2002; 56: 151-164.
11. Filiano JJ, Kinney HC. A perspective on neuropathologic findings in victims of the sudden infant death syndrome: the triple risk model. *Biol Neonate* 1994; 65: 194-197.
12. Amin RS. Gastroesophageal reflux and infant apnea. *The J of Pediatr* 2000;137(3).
13. Guntheroth WG, Spiers PhS. The triple risk Hypotheses in Sudden Infant Death Syndrome. *Pediatrics* 2002; 110: e64.
14. Raring RH. *Crib Death: Scourge of infants-Shame of Society*. Hicksville, NY: Exposition Press; 1975. p. 93-97.
15. American Academy of Pediatrics: changing concepts of Sudden Infant Death Syndrome: Implications for Infant sleeping Environment and sleep position. *Pediatrics* 2000; 105: 650-656.
16. Vandeplass Y, Sacre L. Continuous 24 hour esophageal pH monitoring in 285 asymptomatic infants (from 0 to 15 months old). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1987; 6: 220 - 224.
17. Armas Ramos H, Molina Arias M, Peña Quintana L, Eizaguirre Sexmilo I, Juste Ruiz M, Sánchez Ruiz F, et al. Indicaciones actuales de la pHmetría esofágica. Gº de Trabajo de la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica de la AEP.
18. Davies AEM, Sandhu BK. Diagnosis and treatment of gastroesophageal reflux. *Arch Dis Child* 1995; 73: 82- 86.
19. Vandeplass Y, Belli D, Banhamou PH, Cadranel S, Cezard JP, Cuchiara S et al. Current concepts and issues in the management of regurgitation of infants: A reappraisal. Management guidelines from a working party. *Acta Paediatr* 1996; 85:531-534.

12. Patología cardiogénica y MSL

I. Izquierdo Macián

Médico Adjunto de la UCIN. S. Neonatología. H.U. La Fe. Valencia. Miembro del GEPMSI de la AEP

INTRODUCCIÓN

El reconocimiento e identificación de niños que presentan alto riesgo de muerte súbita cardiaca (MSC) supone uno de los mayores desafíos de la práctica pediátrica y, a pesar de la gran cantidad de estudios publicados, es un problema todavía hoy no resuelto⁽¹⁾.

Cada año fallecen alrededor de 600 niños y adolescentes por muerte súbita cardiaca, comparado con un número estimado de 7.000 a 10.000 lactantes menores de 1 año que fallecen por síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) y de 300.000 a 400.000 en la población adulta⁽²⁻⁵⁾.

La muerte súbita cardiaca se define como una muerte natural de etiología cardiaca que ocurre de minutos a 24 horas tras el inicio de los síntomas⁽⁶⁾.

La definición incluye⁽⁷⁾:

- Pacientes con pródromos de dolor torácico, palpitaciones, disnea, debilidad, sudoración y frialdad cutánea.
- Pacientes sin periodo prodrómico reconocido.
- Pacientes con patología cardiaca reconocida, en situación estable, en los que no se espera un evento terminal.

En niños, la muerte súbita cardiaca raramente es precedida por un periodo de pródromos, el evento terminal aparece rá-

pidamente como colapso circulatorio, paro cardiaco y muerte.

Aproximadamente, el 10% de las muertes por SMSL son de origen cardiaco sobre todo por arritmias primarias o secundarias a otros procesos extracardiacos⁽⁸⁾.

EPIDEMIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO

Hasta el momento actual no se dispone de ninguna teoría que explique de una manera aceptable estas muertes incomprendibles, aunque sí se han reconocido datos epidemiológicos que apuntan a la presencia de una serie de factores de riesgo para la MSC⁽⁹⁾.

Es difícil establecer con exactitud la frecuencia de las malformaciones cardiovasculares congénitas y adquiridas que pueden debutar con muerte súbita. Se calcula que el 0,8% de los nacidos vivos sufren alguna malformación cardiovascular, no incluyéndose en este porcentaje las patologías cardiacas congénitas poco relevantes como la aorta bicúspide no estenótica, anomalías de las valvas de la mitral y persistencia del ductus arterioso del prematuro⁽⁹⁾.

Se carece de datos precisos sobre la frecuencia de las lesiones cardiacas individuales, y los resultados de varios análisis difieren según la fuente y la selección

de la población que presenta muerte súbita cardíaca infantil.

En general, los niños con cardiopatías congénitas, ya sean estructurales (EA severa, CoAo, tetralogía de Fallot, hipoplasia de cavidades izquierdas, TGA) o por trastornos del sistema excito-conductor (bloqueos-arritmias) que cursan con muerte súbita son principalmente varones, mientras que otras como el ductus arteriosus persistente, la anomalía de Ebstein y la CIA, tienen un predominio por el sexo femenino⁽⁹⁾.

Factores de riesgo que interfieren en la cardiogénesis de la muerte súbita^(3,6,10):

1. *Factores ambientales*: rubéola materna, ingestión de drogas o fármacos durante el embarazo (litio, talidomida, metadona, heroína, cocaína, alcohol), lupus eritematoso materno (LES) relacionado con bloqueo AV completo congénito, hipoxia crónica, radiaciones ionizantes, etc.
2. *Factores genéticos*: menos del 10% de las malformaciones cardíacas estructurales o no estructurales, que pueden debutar con muerte súbita se expresan por mecanismos de aberraciones cromosómicas, mutaciones o transmisión genética.

Así pues, se ha documentado que existen diversos grupos mayores con un riesgo elevado de sufrir muerte súbita cardíaca infantil; éstos incluyen a los lactantes que han sobrevivido a un episodio aparentemente letal en los que se objetivan arritmias cardíacas letales en un 50%, y lactantes en los que se demuestran una serie de factores de riesgo en la cardiogénesis de la muerte súbita, tales como los de origen ambiental y genético. No obstante es extremadamente difícil encontrar marcadores específicos que puedan usarse en

estudios de detección de poblaciones de lactantes de riesgo.

HALLAZGOS ANATOMOPATOLÓGICOS

Por definición, los exámenes *post-mortem* de víctimas de SMSL no logran identificar la causa de la muerte, no obstante, en una serie de pacientes víctimas de SMSL, una profunda investigación o un examen completo podrían llegar a identificar la causa de la misma. Estas causas han incluido enfermedades metabólicas o errores congénitos del metabolismo, infanticidio, hipoglucemia por alteraciones enzimáticas, hipertermia maligna, procesos infecciosos y patología cardíaca, entre otras⁽⁸⁾.

Diversos autores han publicado hallazgos cardiovasculares en los estudios anatomopatológicos de víctimas de SMSL. Así pues, Torán Fuentes⁽¹¹⁾, en un estudio realizado en 130 lactantes, encontraron un (13,5%) de cardiopatías congénitas: T. de Fallot, DAP, CIA y CIV. Anomalías en el origen de las arterias coronarias, fibroelastosis endocárdica, miocarditis por *Coxsackie B*, miocardiopatía hipertrófica y alteraciones patológicas del sistema de conducción cardíaca.

Marino y Kane⁽¹²⁾, en su estudio histopatológico de siete víctimas del SMSL, observaron vías accesorias en dos casos o células dispersas o inmaduras del nodo AV y haz de Hiss en el anillo fibroso en 4 casos. Neuspiel y Kuller⁽¹³⁾, en su estudio anatomopatológico de 51 casos encontraron, como causa de muerte, un cuadro de miocarditis en 14 de ellos.

A nivel cardíaco, los hallazgos anatomopatológicos más significativos son^(8,11):

- Aumento del músculo liso en las arterias pulmonares y engrosamiento del

endocardio que sugieren signos de hipoxemia crónica.

- Lesiones estructurales específicas de las cardiopatías congénitas.
- Engrosamiento del endocardio propio de la fibroelastosis endocárdica.
- Aumento del peso del corazón, con focos de múltiples necrosis, fibrosis y calcificaciones del miocardio propio del origen anómalo de las coronarias.
- Cambios a nivel del nodo AV y fascículo de Hiss que incluyen: estenosis anómala de la luz arterial del nódulo sinusal, estenosis de la arteria principal del nodo AV y necrosis con fibrosis cicatricial en el nodo AV.
- En lactantes fallecidos por miocardiitis víricas se objetivan: infartos estrechados miocárdicos e infiltrados celulares de células redondas.
- En miocardiopatías hipertróficas se observa un engrosamiento de las paredes libres ventriculares y del tabique interventricular.

ETIOPATOGENIA

Existen dos mecanismos que son la base de la patogénesis de la muerte súbita cardiaca infantil^(3,6,7,9):

El sustrato anatómico

La presencia de anomalías estructurales, orgánicas e incluso anomalías estructurales moleculares como es el caso de pacientes con síndrome de QT prolongado, en los que está implicada una modificación genética.

El sustrato de mecanismos activadores (trigger)

La mayoría de los lactantes víctimas de muerte súbita cardiaca padecen una

cardiopatía estructural definida, pero estos factores se deben asociar a otros para que la muerte ocurra en un particular momento, o para que dentro de la misma enfermedad cardiaca algunos lactantes sufran muerte súbita y otros no. Aunque muchos factores precipitantes seguramente se ignoran, algunos son conocidos, entre los más frecuentes reconocidos se pueden señalar:

- Isquemia miocárdica (origen anómalo de las arterias coronarias).
- Estados acidóticos.
- Estados alcalóticos.
- Hipoxias.
- Anemias severas.
- Toxicidad farmacológica, por los efectos bloqueantes de los canales del Ca y P (antihistamínicos, eritromicina, ketoconazol, etc.).
- Influencias neurógenas o hiperexcitabilidad de las respuestas reflejas vagal y simpática: reflejos óculo-cardíaco, gastro-cardíaco, del seno carotídeo, del plexo solar. Que se han relacionado como respuesta anormal del sistema nervioso autónomo frente a ciertas situaciones que condicionarían el desencadenamiento de arritmias cardiacas letales dependiendo del sustrato anatómico.

Los argumentos del papel de las anomalías del sistema nervioso vegetativo en la etiología de la muerte súbita cardiaca infantil incluyen^(14, 15):

1. Actividad vagal excesiva durante la apnea del sueño que origina una asistolia.
2. Picos inducidos por el sueño de actividad simpática que originan como consecuencia fibrilación ventricular; estos picos podrían ocurrir durante los diversos estadios del sueño o en el momento del despertar.

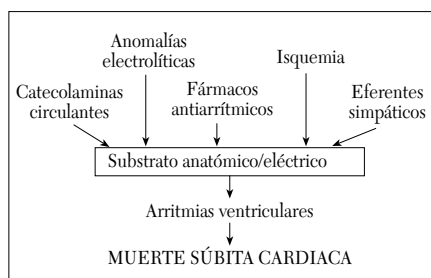


FIGURA 1. Representación esquemática de la patogénesis de la muerte cardíaca súbita (Curr Probl Cardiol. Febrero 2000).

3. Desequilibrio del desarrollo de la inervación simpática del corazón.
4. Disfunción del mecanismo central para estabilizar la respuesta vegetativa cardíaca.
5. Alteraciones de la variabilidad de la frecuencia cardíaca, en donde se ha observado una disminución de la misma, al igual que una disminución de la arritmia sinusal respiratoria, siendo todo ello expresión del desequilibrio parasimpático-simpático⁽¹⁶⁾.

La figura 1 representa un esquema de la patogénesis de la MCS.

CARDIOPATÍAS QUE PRESENTAN MAYOR RIESGO DE MUERTE SÚBITA

Tetralogía de Fallot: es una de las principales entidades que pueden debutar en el postoperatorio con algún tipo de arritmias ventriculares (50%), siendo letales un 2-5% de éstas, además pueden presentar alteraciones del sistema de conducción, que condicionan frecuencias cardíacas bajas, bajo gasto, síncope y muerte⁽¹⁷⁾. Como predictores de riesgo de muerte súbita en estos lactantes, se han descrito:

- QRS ancho en ritmo sinusal.
- Hipertrofia ventricular derecha marcada.
- Crisis hipoxémicas.

Enfermedad de Ebstein: anomalía en la implantación de la válvula tricúspide, asociándose frecuentemente al síndrome de preexcitación Wolff-Parkinson-White⁽¹⁸⁾.

Transposición de los grandes vasos: un 39% presentan en el post-operatorio arritmias cardíacas significativas, siendo taquiarritmias en un 10-15%, bradiarritmias en un 20-59% y el resto se expresan como disfunciones sinusales⁽¹⁸⁾.

Hipertensión pulmonar primaria y síndrome de Eisenmenger: presentan generalmente un 17% de muerte súbita cardíaca⁽¹⁹⁾.

Reconstrucciones quirúrgicas de CIA: se objetivan taquiarritmias significativas⁽¹⁸⁾.

Canal AV completo: en el postoperatorio se han objetivado un alto porcentaje de arritmias cardíacas potencialmente letales⁽¹⁸⁾.

Coartación de aorta y estenosis aórtica severa del lactante⁽¹⁸⁾.

Prolapso valvular mitral⁽¹⁸⁾.

Conectivopatías (S. de Marfan): cursan frecuentemente con anulooectasia aórtica que puede condicionar un cuadro de disección de aorta (7%)⁽¹⁸⁾.

Miocardopatía hipertrófica: es una enfermedad asociada independientemente a la presencia de arritmias ventriculares malignas y a muerte súbita. La incidencia anual de MSI en estos pacientes varía de un 4-6%⁽²⁰⁻²²⁾.

Miocardopatía dilatada del lactante: es infrecuente; los antecedentes de síncope, fibrilación auricular, la presencia de arritmias ventriculares complejas y la depresión de la fracción de eyección del ven-

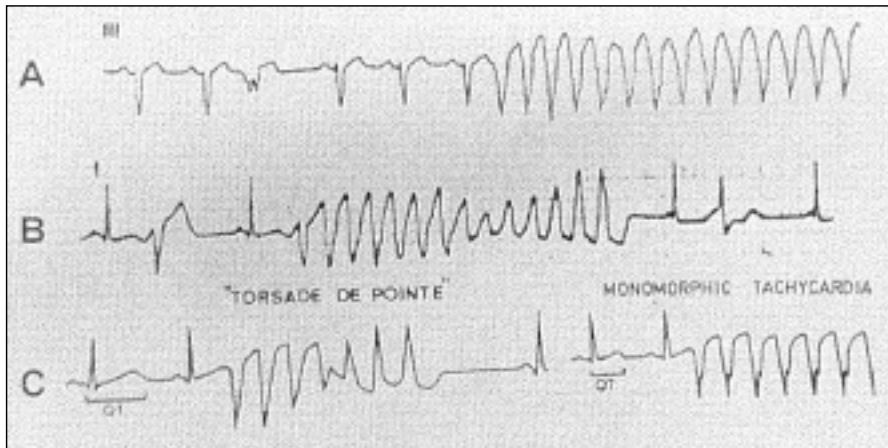


FIGURA 2. Arritmias ventriculares (Rev Esp Cardiol 1999).

trículo izquierdo son marcadores de mortalidad, tanto por muerte súbita, como por fallo de bomba⁽²⁰⁾.

Miocarditis: generalmente son de origen vírico y suelen asociarse con depresión severa de la función ventricular, que es la que marca el pronóstico. Estos lactantes suelen presentar taquiarritmias letales^(7, 18).

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho: consiste en una degeneración fibroadiposa de los miocitos, principalmente del ventrículo derecho, aunque ocasionalmente el ventrículo izquierdo también participa. Esta degeneración adiposa se realiza en forma parcheada, lo que favorece, a modo de cicatriz, la aparición de taquicardias monomórficas por fenómenos de reentrada a su alrededor. La muerte súbita, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación clínica de la misma⁽²³⁻²⁵⁾ (Fig. 2).

Taponamiento cardiaco en pericarditis infecciosas puede condicionar un cuadro de disociación electromecánica y muerte⁽¹⁸⁾.

Tumores cardiacos: son raros, su prevalencia, estudiada a partir de necropsias, varía entre el 0,0017-0,28% y representan el 0,08% de los lactantes remitidos a un centro de cardiología pediátrica. En niños los tumores cardiacos malignos y los mixomas son excepcionales y el 97% corresponden a rabdomiomas, teratomas y fibromas. El mecanismo por el que producen muerte súbita puede ser en las cavidades derechas por tromboembolismo pulmonar de masa tumoral (rarísimo) y en las cavidades izquierdas, por taquicardia ventricular y fibrilación ventricular⁽²⁶⁾.

Origen anómalo de las arterias coronarias: de las anomalías congénitas de las arterias coronarias, el más relevante en el papel de la muerte súbita cardiaca es el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que corresponde al 83% de las alteraciones coronarias, tras las fístulas coronarias, es la que más alteraciones hemodinámicas origina, ya que produce una situación de «robo de la coronaria» que puede desencadenar daño miocárdico y muerte. Esta patología se presenta con una

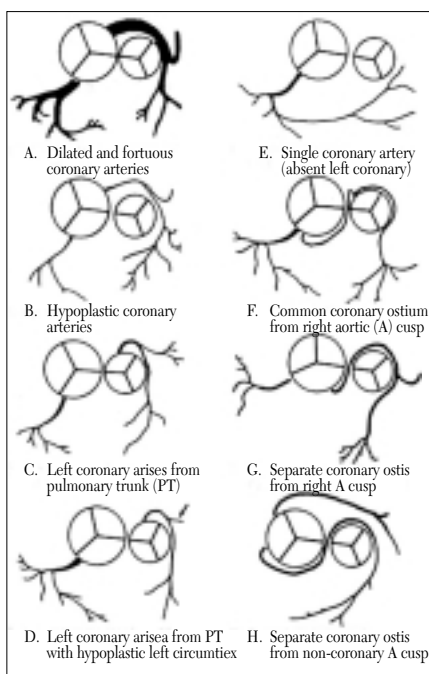


FIGURA 3. Diagrama de las diferentes anomalías congénitas de las arterias coronarias que pueden asociarse con muerte súbita. (Coronary Art Disease 1984).

incidencia del 0,01%, aumentando al 0,5% en la población afectada de cardiopatías congénitas⁽²⁷⁻³⁰⁾ (Fig. 3).

Taquicardia ventricular monomórfica sostenida en la distrofia miotónica congénita⁽¹⁸⁾.

Síndrome del QT largo: se caracteriza por prolongación del intervalo QT en el EEG, episodios sincopales y arritmias ventriculares, siendo una causa bien conocida de muerte súbita por fibrilación ventricular. Existen dos formas de presentación:

- Síndrome QT largo congénito, en el que se han encontrado más de 50 mu-

TABLA I. Factores etiológicos del sdr. del QT largo adquirido

Drogas

- Antibióticos: eritromicina, sulfametoxazol-trimetropim, Ampicilina
- Antifúngicos: fluconazol, itraconazol, ketoconazol
- Antiprotozoarios: pentamidina
- Antihistamínicos: astemizol, terfenadina
- Antidepresivos: imipramina, amitriptilina, desipramina, doxepin
- Antipsicóticos: haloperidol, risperidona, fenotiazinas y clorpromazina
- Antiarrítmicos:
 - Clase I A: quinidina, procainamida, disopiramida
 - Clase I C: encainida, flecainida
 - Clase III: amiodarona, bretilium, dofetilide, procainamida, sotalol
- Hipolipemiantes: probucol
- Antidiabéticos orales: glibenclamida, gliburide
- Insecticidas organofosforados
- Proquinéticos: cisaprida

Alteraciones electrolíticas

- Hipokaliemia: diuréticos, hiperventilación
- Hipocalcemia
- Hipomagnesemia

Otras

- Bradicardia: bloqueo auriculoventricular completo, bradicardia severa
- Disfunción miocárdica: cardiotoxicidad por atracina, fallo cardíaco congestivo, miocarditis, tumores cardíacos
- Alteraciones endocrinas: hiperparatiroidismo, hipotiroidismo, feocromocitoma
- Alteraciones neurológicas: encefalitis, traumatismo craneoencefálico, hemorragia subaracnoidea
- Alteraciones nutricionales: alcoholismo, anorexia nerviosa, inanición

Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 4ª Edición. Mosby. 2002.



FIGURA 4. ECG. De un paciente afecto de S. del QT largo congénito, acompañado de arritmias ventriculares.

taciones genéticas condicionantes del mismo. En este grupo se han encontrado tres entidades que cursan con QT largo:

1. Sdr. de Jervell y Lange-Nielsen, descrito en familias con historia de muertes súbitas, síncope por arritmias ventriculares y sordera. Se hereda de forma autosómica recesiva.
 2. Sdr. de Romano-Ward: es más frecuente que el anterior y se transmite de forma autosómica dominante.
 3. De forma esporádica sin historia familiar previa.
- Síndrome del QT largo adquirido: es menos frecuente en el lactante, es producido por una amplia variabilidad de agentes (Tabla I).

En un 60% de los pacientes existe una historia familiar positiva. Los síntomas más frecuentes son síncope (26%), convulsiones (10%), paro cardíaco (9%) y presíncope o palpitaciones (6%) en el ejercicio o durante las emociones. El ECG muestra un in-

tervalo QT prolongado con un intervalo QTc $> 0,46$ segundos y alteraciones en la morfología de la onda T (bífida, bifásica o hendida); un 20% presentan bradicardia secundaria a bloqueo AV de segundo grado, contracciones ventriculares prematuras y taquicardia ventricular mono o polimorfa (*Torsades de Pointes*), siendo considerados todos estos hallazgos como factores de riesgo de muerte súbita^(18, 31-35) (Fig. 4).

Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW): representa otra de las causas de muerte súbita por patología eléctrica que, aunque es poco frecuente en números totales, es muy importante dado que actualmente se dispone de tratamiento eficaz para eliminar la vía accesoria (estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia). La rápida transmisión de impulsos desde la aurícula a los ventrículos a través de la vía accesoria, crea una dispersión de la repolarización que facilita la aparición de fibrilación ventricular⁽³¹⁾.

Bloqueo auriculoventricular completo de origen congénito: presenta una inci-

dencia entre 1/2.500 y 1/20.000 recién nacidos vivos. Suele acompañar a una cardiopatía estructural, pero ocasionalmente se asocia a enfermedades autoinmunes clínicas o subclínicas (LES y / o a la presencia de autoanticuerpos anti-Ro y anti-La). El 25% de estos lactantes presentan crisis de Stokes-Adams y, de éstos, un 30% fallecen de muerte súbita⁽³⁶⁻³⁸⁾.

Síndrome de Brugada: descrito en 1992 y caracterizado por episodios sincopales y muerte súbita inesperada con corazón estructuralmente normal. Presenta un electrocardiograma típico, con un patrón de bloqueo completo derecho y elevación del ST en V1 a V3. La enfermedad está determinada genéticamente. La presencia de este patrón electrocardiográfico, asociado a antecedentes personales o familiares de síncope, son marcadores de riesgo de muerte súbita^(20, 39).

Otras causas: enfermedad de Kawasaki, fístulas arteriovenosas coronarias, tromboembolismos pulmonares secundarios a cirugía, etc.^(7, 18).

Así pues, desde los trabajos de Fraser y Froggatt⁽⁴⁰⁾, sobre la teoría cardíaca del SMSL, que sugiere que una arritmia cardíaca determinada genéticamente podría ser la responsable de la muerte súbita, han pasado muchos años y día a día se confirma esta participación en la génesis de la muerte súbita de origen cardíaco, considerándose actualmente que aproximadamente el 10% de las muertes súbitas infantiles son secundarias a una arritmia cardíaca primaria, pese a que se sospecha que las arritmias secundarias o la inestabilidad autonómica se producen más frecuentemente de lo que se pensaba. Tanto unas como otras, pueden utilizar mecanismos de reentrada o por automatismo de foco ectópico⁽⁸⁾.

TRASTORNOS GENÉTICOS CAUSANTES DE ARRITMIAS CARDÍACAS PRIMARIAS CON POTENCIAL LETAL EN EL LACTANTE⁽⁴¹⁾

- Fibrilación auricular rápida (con deterioro hemodinámico).
 - Herencia autosómica dominante (AD). Cromosoma: 10.
- Parada auricular (disfunción sinusal sintomática).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Ausencia de ritmo sinusal (disfunción sinusal sintomática).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Síndrome de W-P-W (taquicardia recíproca AV).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Taquicardia recíproca de la unión AV persistente familiar.
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma: no definido.
- Síndrome del QT largo tipo R-W (*torsades de pointes*).
 - Herencia AD; cromosoma 7; gen: HERG.
 - Herencia AD; cromosoma 21; gen: minK.
 - Herencia AD; cromosoma 3; gen: SCNSA.
 - Herencia AD; cromosoma 11; gen: KVLQT1.
 - Herencia AD; cromosoma 4; gen: ??.
- Síndrome del QT largo tipo J-L-N (*torsades de pointes*).
 - Herencia autosómica recesiva. Cromosoma 11; gen: KVLQT1.
- Síndrome de Brugada (T. ventricular/FV/polimorfismos).
 - Herencia autosómica dominante. Cromosoma 3; gen: SCN5A.

TRASTORNOS GENÉTICOS CAUSANTES DE ARRITMIAS POTENCIALMENTE LETALES ASOCIADAS A ENFERMEDADES CARDIACAS⁽⁴¹⁾

- Miocardiopatía hipertrófica (FA rápida / TV / FV).
 - Herencia AD; cromosoma:1; gen: troponina T.
 - Herencia AD; cromosoma: 3; gen: miosina esencial.
 - Herencia AD; cromosoma:11; gen: proteína C ligada.
 - Herencia AD; cromosoma: 12; gen: miosina regulada.
 - Herencia AD; cromosoma:14; gen: miosina beta.
 - Herencia AD; cromosoma:15; gen: tropomiosina alfa.
 - Herencia AD; cromosoma:19; gen: troponina I.
- Miocardiopatía hipertrófica y síndrome de W-P-W (FA rápida/TV/FV).
 - Herencia AD. Cromosoma 7; gen: desconocido
- Síndrome de Naxos (taquicardia ventricular).
 - Herencia autosómica recesiva. Cromosoma: 17; gen: desconocido
- Displasia ventricular arritmogénica derecha (TV / FV).
 - Herencia AD; cromosoma1; gen: desconocido
 - Herencia AD; cromosoma14, gen: desconocido.

PREVENCIÓN DE LA MUERTE SÚBITA CARDIACA INFANTIL

De todo lo expuesto previamente, se deduce que el primer paso para la prevención de la muerte súbita cardiaca es el reconocimiento de la enfermedad cardiaca, lo que se ha llamado sustrato anató-

mico. En segundo lugar, los estudios deben dirigirse a la búsqueda de los mecanismos activadores o desencadenantes inmediatos implicados en cada tipo de cardiopatía. Para todo ello se emplearán una serie de técnicas o pruebas cardiológicas entre las que tienen un alto valor^(6,7):

- Electrocardiograma basal.
- Electrocardiograma dinámico o Holter.
- Estudio ecocardiográfico-Doppler para la valoración de la anatomía cardiaca y de la función ventricular.
- Electrocardiograma de señales promediadas, permite la obtención de potenciales tardíos.
- Variabilidad de la frecuencia cardiaca; es un índice del tono autonómico, y expresa las variaciones de los intervalos RR con relación a la FC media.
- Estudios electrofisiológicos, útiles en el conocimiento de la localización y mecanismos de las arritmias.
- Determinación de la sensibilidad de los barorreceptores, para el estudio de la influencia del sistema nervioso parasimpático sobre el corazón.
- Monitorizaciones domiciliarias y hospitalarias.
Una vez diagnosticada la entidad patológica ya puede ofrecerse una serie de medidas encaminadas al tratamiento y prevención de la MSC^(6,7,32):
- Actuación sobre la embarazada, conociendo los teratógenos y detectando cromosopatías en los fetos.
- Corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas.
- Trasplante cardiaco.
- Estudios hemodinámicos y de cardiología intervencionista: angioplastias, valvuloplastias, cierres con dispositivos oclusivos en DAP, CIA, CIV, etc.

- Tratamiento de las arritmias letales con técnicas electrofisiológicas (ablación, desfibrilador automático implantable).
- Implante de marcapasos definitivos.
- Terapia génica en algunas afecciones cardíacas asociadas a muerte súbita, como en el síndrome heredado del intervalo QT prolongado. De momento, este tipo de tratamiento está en fases iniciales e hipotéticas. En los próximos años, cabe esperar un viaje apasionante y dinámico, adentrándonos en esta nueva fase del tratamiento de las cardiopatías con sustrato de gran letalidad para el niño.

Sería recomendable que los familiares de los lactantes de alto riesgo de sufrir una muerte súbita aprendiesen las maniobras de reanimación cardiorrespiratoria, puesto que se ha demostrado que la reducción del tiempo transcurrido entre el paro cardíaco y el inicio de la reanimación es un determinante vital de supervivencia, de la mejora de la función cardíaca y una reducción de las complicaciones neurológicas.

CONCLUSIONES

La magnitud de la muerte súbita cardíaca infantil como entidad en los países industrializados ensombrece la mayoría de los dilemas de la atención sanitaria.

Una variedad de cardiopatías estructurales, con frecuencia las cardiopatías congénitas, puede ser el sustrato subyacente y se cree que una influencia compleja de desencadenantes precipita el evento.

Las arritmias cardíacas predominan como mecanismo fatal y son responsables de la mayoría de muertes de origen cardíaco. Es poco probable que la prevención del paro cardíaco, por sí sola, tenga un impacto significativo, habida cuenta de la falta de

conocimientos en la reanimación cardiorrespiratoria en la comunidad, por consiguiente lo más probable es que se obtenga un resultado más óptimo mediante el enfoque de múltiples facetas que abarquen la prevención primaria de dichas cardiopatías estructurales y no estructurales, las intervenciones orientadas al sustrato, el reconocimiento del lactante de riesgo y la sensibilización y educación de los padres en la reanimación cardiorrespiratoria.

De cualquier modo, lo que el clínico no debe hacer nunca es inquietar excesivamente a los padres, a los que difícilmente podría dar respuestas firmes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez G, Górriz J. Tasas de mortalidad infantil, postnatal y por síndrome de la muerte súbita del lactante en países europeos. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 3-11.
2. Martín Sánchez JM, et al. Epidemiología del SMSL. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 23-34.
3. Bayés de Luna A, Bayés-Genís A, Guindo J. Muerte súbita cardíaca. *Enf. cardiovasculares. Timeli Topics in Medicine*. Vol.1. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 1-14.
4. Deshpande S, Akhtar M. Muerte súbita cardíaca: la magnitud del problema. Muerte súbita cardíaca. Pasado, presente y futuro. AHA. Serie monográfica. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 1-17.
5. Marrugat J, Elosua R, Gil M. Epidemiología de la muerte súbita cardíaca. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:717-725.
6. Douglas PZ, Hein JJ W. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998; 98: 2334-2351.
7. Jasbir S, Dhala A, Blanck Z. Muerte súbita cardíaca. *Curr Probl Cardiol*. Mosby-Year-book, Inc. 2000. 1:97-172.

8. Vetter VL. Muerte súbita infantil. Muerte cardiaca súbita. Barcelona: Jimssa; 1994. Vol 2: p. 423-438.
9. Myerburg RJ, Castellanos A. Paro cardiaco y muerte cardiaca súbita. En: Braunwald E. Tratado de cardiología. McGraw-Hill-Interamericana; 1999. Vol 1: p. 803-844.
10. Milon DD y cols. Factores farmacológicos y metabólicos en la muerte súbita. Muerte súbita cardiaca. Pasado, presente y futuro. AHA. Serie monográfica. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 51-57.
11. Toran N y cols. Mort sobtada en la infancia. Estudi anatomopatològic de 130 casos. But Joc Cat Pediatr 1988; 48: 447-464.
12. Marino TA, Kane BM. Cardiac atrioventricular junctional tissues in hearts from infants who died suddenly. J Am Coll Cardiol 1995;5:1178.
13. Neuspiel y cols. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. JAMA 1995;254:1321.
14. Zurita Molina A. Principales hipótesis y teorías patogénicas de la MSI. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 23-34.
15. Melendo Gimeno J. Patología cardiogénica y MSI. Valor del reflejo óculo-cardiaco. Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 133-138.
16. Woo Mary A. El uso de la variabilidad de la frecuencia cardiaca en poblaciones especiales. Muerte súbita cardiaca. Pasado, presente y futuro. Serie monográfica. AHA. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 116-133.
17. Baluji S, Lan YR, Case CL y cols. La prolongación del QRS se asocia con taquicardia ventricular inducible después de la corrección de la T. de Fallot. Am J Cardiol 1997;80:160-163.
18. Rodríguez Font E, Viñolas Prat X. Causas de muerte súbita. Problemas a la hora de establecer y clasificar los tipos de muerte. Rev Esp Cardiol 1999;52:1004-1014.
19. Robyn J, Barst y cols. Vasodilator therapy for primary pulmonary hypertension in children. Circulation 1999; 99: 1197-1208.
20. Brugada J, Brugada P, Brugada R. El síndrome de Brugada y las miocardiopatías como causa de muerte súbita. Diferencias y similitudes. Rev Esp Cardiol 2000; 53:275-285.
21. Mckenna WJ, Iglesias ML. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. Rev Esp Cardiol 1999;52: 717-725.
22. Seidman CE, Seidman JG. Mutaciones del gen que causa cardiomiopatía hipertrófica familiar. Medicina cardiovascular molecular. Barcelona: Scientific American y Medical Trends; 1998. p. 158-172.
23. Peinado R, Marino JL. Historia natural y muerte súbita en la miocardiopatía arritmogénica del VD: dos problemas sin resolver. Rev Esp Cardiol 1999;52: 663-665.
24. Aguilera B, Suárez MP, Mosente B. Miocardiopatía arritmogénica como causa de muerte súbita en España. Presentación de 21 casos. Rev Esp Cardiol 1999;52: 656-662.
25. Oteo JF y cols. Displasia arritmogénica derecha. El papel del trasplante cardiaco en su manejo. Rev Esp Cardiol 1994; 47: 639-842.
26. Gutiérrez-Larraya Aguado F y cols. Tumores cardiacos. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 187-191.
27. Boucek RJ, Morales AR, Romanelli R, Yudkins MP. Embriología y anomalías congénitas de las arterias coronarias. Coronary Artery Disease. Williams-Wilkins; 1984. Vol 1: p. 64-82.
28. Lipset A, Byard RW, Carpenter BF et al. Anomalus coronary arteries arising from the aorta associated with suddent in infancy and early Childhood. And autopsy series. Arch Pathol Lab Med 1991;111: 770-773.
29. Bayés de Luna A, Guindo Soldevilla J. Suddent death in infants and in congenital heart disease. Suddent Cardiac Death. Barcelona. Ed. MCR 1998:136-139.
30. Domenech J, Soto B, Arciniegas E, Arteasa M. Anomalías congénitas de las arterias coronarias. Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía. Barcelona: Salvat; 1986. Vol 1: p.754-766.
31. Bayés de Luna A, Guindo Soldevilla J. Suddent death in other heart diseases. Long QT syndrome. Wolff-Parkinson-White syndrome. Suddent

- Cardiac Death. Barcelona: MCR; 1998. p. 139-153.
32. Vicent GM. Expectativas de la terapia génica de la muerte súbita cardíaca: el síndrome heredado del intervalo QT prolongado como modelo. Muerte súbita cardíaca. Pasado, presente y futuro. Serie monográfica. AHA. Barcelona: Medical Trends; 1998. p. 172-184.
 33. Tranebjaerg L, Bathen J, Tyson J, Bitner-Glindzicz M. Jervell and Lange-Nielsen Syndrome: A Norwegian perspective. *Am J Med Genet* 1999;89(3):137-46.
 34. Myung K, Park. Long QT syndrome. *Pediatric cardiology for Practitioners*. 4th Ed. Mosby; 2002. p. 455-459.
 35. Towbin JA, Friedman RA. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med* 1998; 338:1760-61.
 36. Comas C y cols. Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Diagnóstico prenatal y manejo perinatal. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:498-506.
 37. Perticone. F y cols. A case of torsades de pointes occurring in atrioventricular block. *Cardiology* 1993;83(1-2): 134-40.
 38. Wren C. Cardiac causes for syncope or sudden death in childhood. *Arch Dis Child* 1999; 81(4): 289-91.
 39. Priori SC, Napolitano C, Giordano y cols. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet* 2000; 355 (9206):808-9.
 40. Friedman I, Fraser GR, Froggatt P. Pathology of the ear in the cardioauditory syndrome of Jervell and Lange-Nielsen (recessive deafness with electrocardiographic abnormalities). *J Laryngol Otol* 1966;80(5):451-70.
 41. Brugada P. Estado actual y futuro de la arritmología. *Cardiólogos españoles en el mundo*. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 125-144.

13. Patología respiratoria-otorrinolaringológica y MSL

M. Machuca Contreras

Médico Adjunto. Neumología infantil. Unidad de Sueño. Hospital Virgen del Rocío. H. Infantil. Sevilla

RESUMEN

La apnea central es el síntoma de la patología respiratoria que se relaciona con la MSL. Es más frecuente en periodo de lactante que la apnea obstructiva. Las causas de obstrucción son mayoritariamente malformativas, cráneo-faciales y mecánicas.

La cafeína es el fármaco más utilizado e idóneo para las apneas centrales; para las obstructivas, el tratamiento quirúrgico es el más frecuente, y en ocasiones se emplea durante el sueño aire a presión positiva (CPAP).

Abreviaturas

SAS= Síndrome de apnea del sueño.
SAOS= Síndrome de apnea obstructiva del sueño. SAHOS= Síndrome de apnea e hipoapnea del sueño.

INTRODUCCIÓN

Las apneas, síntomas de origen neurológico u obstructivos, expresión de patología respiratoria y otorrinolaringológica, pueden ocasionar EAL (episodios aparentemente letales) e incluso un SMSL (síndrome de muerte súbita del lactante). No así las hipoapneas y las resistencias de vías aéreas superiores.

Las apneas son centrales, obstructivas y mixtas. Siempre hay un cese de flujo aé-

reo nasobucal exclusivamente en las obstructivas, y en las centrales se une ausencia de actividad de la musculatura respiratoria, (principalmente diafragma y músculos intercostales). Las mixtas están compuestas por una central seguida de otra obstructiva.

Para considerar un episodio como apnea del sueño tiene que haber un cese del flujo al menos de 5 segundos según algunos autores, pero para la mayoría serán de 10 segundos, por debajo lo consideran como pausas respiratorias.

También se exige que haya un mínimo de 5 apneas en una hora⁽¹⁾ (es el llamado índice de apneas [IA]) y que en el conjunto del estudio nocturno de 8 horas se contabilicen un mínimo de 30 episodios apneicos⁽²⁾.

Ante la no abundancia de apneas durante el sueño, y no presentar desaturaciones de oxígeno por debajo de un 4% sobre el su valor basal, pero sí un aumento de la pCO₂ en sangre arterial, en los primeros meses de la vida, hay autores que consideran una apnea por hora o simplemente tres desaturaciones por hora, como patológico. Todas estas dudas de valoración aun se discutían recientemente en la American Thoracic Society.

Las primeras publicaciones sobre apneas aparecen ya en el siglo XIX, pero es

Guilleminault en el 1976 el primero en presentar una serie de ocho enfermos de apneas obstructivas y 3 años más tarde en otro artículo nos indica que lo frecuente en los niños pequeños y lactantes son las hipoapneas y el aumento de resistencia de vías aéreas (síndrome aún no del todo definido)⁽⁴⁾.

El síndrome de Pickwick típico del adulto (obeso y somnoliento) descrito en la literatura no encaja bien con la mayoría de los SAOS (síndrome de apnea obstructiva del sueño) de los niños, pues suelen ser hiperactivos, delgados y poco somnoliento.

Cuando a la apnea se le unen cambios de color, como cianosis, palidez o rubicundez, además de hipotonía y sensación nauseosa se dice que el niño presenta un EAL.

Para el Instituto Nacional de la Salud de los EE.UU. el 7% de los SMSL presentan apneas previas, y para series inglesas es del 12%⁽⁵⁾.

La prevalencia del SAS (síndrome de apnea del sueño) en la población infantil es de un 2,9%, elevándose cuando se incluyen los ronquidos con o sin apneas al 10% en Francia y a un 7,3% en Italia⁽⁶⁾.

El síndrome de apneas e hipoapneas durante el sueño (SAHS) en la infancia afecta al 2-3% de la población⁽²⁾, y es igual para ambos sexos. La mayor incidencia de casos se inician cercanamente a los 2 años de edad con el desarrollo del tejido linfoide del anillo de Waldeyer⁽⁷⁾.

FISIOPATOLOGÍA

Dado que la mayoría de las apneas suceden durante el sueño, me permito recordar sus dos fases, la NREM con sus cuatros periodos, y un control de su res-

piración metabólico, y la REM, con un control conductual.

Para el control automático-metabólico intervienen neuronas bulbares y de la protuberancia de las que parte la vía eferente respiratoria, desciende por el tracto reticuloespinal para hacer sinapsis con las neuronas motoras de la médula cervical que inervan la musculatura respiratoria, y de su vía aferente reciben conexiones informativas de los músculos respiratorios, de los corpúsculos carotídeos y aórticos, de los centros bulbares (vago y glosofaríngeo), de la protuberancia y del cortex.

El control respiratorio conductual incluye el control voluntario, recibe las influencias tónicas reticulares y las de los patrones respiratorios reactivos programados (llanto, risa etc.). El control conductual modula el sistema metabólico, manteniendo la SO_2 , el CO_2 y el pH sanguíneo. Las vías eferentes parten del cortex sensorial contralateral, ganglios basales y cerebelo, pasan por el haz piramidal a las motoneuronas medulares cervicales, evitan el paso por los centros respiratorios y llegan a los músculos respiratorios.

El control de la respiración durante la vigilia es a la vez voluntario e involuntario, realizándose desde células tronco-cerebrales (sistema reticular) de modo activador en vigilia e inhibitorio durante el sueño⁽⁸⁾.

Vigilia y respiración tienen una organización neurofisiológica común y por eso en el sueño se produce una pérdida de conciencia a la par que disminuyen los impulsos respiratorios.

Durante el sueño superficial (periodos I y II del NREM) la respiración puede ser irregular, de tipo periódica, mezclándose aún controles voluntario y automático, pe-

ro en el sueño más profundo (periodos III y IV del NREM) el control es automático-metabólico con patrón respiratorio regular. En fase REM con ondas electroencefalográficas parecidas a la de la vigilia hay una disminución de la respuesta a estímulos químicos y ambientales, descensos de SO_2 , y patrón respiratorio irregular, parece que el control es cortical-conductual⁽⁸⁾.

A nivel de vías aéreas superiores, se aumenta la resistencia al flujo aéreo en la fase NREM, pero lo hace aún más en la REM. La musculatura altera su actividad, más notable en el músculo geniogloso, en ambas fases del sueño pero más en la REM.

En el primer año de vida del lactante ocurren fenómenos madurativos que se pueden valorar en el registro electroencefalográfico y en la organización circadiana vigilia-sueño, lo que les diferencia con respecto a los registros en niños mayores. En el adolescente la fase REM aparece cada 60-90 minutos de sueño, mientras en el lactante hay más proporción REM o fase de sueño activo, como se denomina en los primeros meses de edad⁽⁹⁾.

La aparición de apneas centrales viene dada por la ausencia del estímulo a la musculatura respiratoria, faltando la inspiración que se manifiesta con inmovilidad torácico-abdominal y abolición del flujo aéreo naso-bucal⁽¹⁰⁾.

Todas aquellas alteraciones que afectan a las vías aferentes, así como a nivel de la placa neuromotriz muscular, pueden ocasionar apneas centrales.

En la patología obstructiva de las vías aéreas, a nivel faríngeo, se altera la función abductora originándose resistencias al flujo aéreo, hipoapneas o apneas obstructivas, pudiéndosele sumar factores lo-

cales anatómicos, y propios del lactante como vías aéreas altas más estrechas, posición más alta de la laringe, mayor laxitud tisular y más flexibilidad cartilaginosa de las estructuras de soporte.

La reducción de actividad de la musculatura dilatadora faríngea, fundamentalmente de los músculos geniogloso (proyector de la lengua para delante y dilatador), tensor del velo del paladar, geniohiodeo, esternohiodeo y en menor escala de los músculos dilatadores del velo del paladar, se ve aumentada en la fase REM del sueño. Se dice que el SAOS (síndrome de apnea obstructiva del sueño) es una enfermedad de la fase REM.

Cuando se mantiene la presión inspiratoria negativa y no hay una apertura previa faríngea, lo que sucede unos 200 milisegundos antes⁽⁷⁾, se crea una resistencia, o sea, un colapso a nivel de la orofaringe. Esta situación hace que aumente aún más la presión negativa originada por el diafragma en mayor proporción, para intentar vencer dicha resistencia y lograr respirar, este círculo vicioso sólo se rompe con despertares más electroencefalográficos que físicos en lactantes.

La hipoxia, cuya tolerancia vendrá mediada por la reserva de oxígeno (volumen residual pulmonar) puede no activar los mecanismos de respuesta metabólicos durante la ventilación conductual, y ocasionar una apnea central que pudiera ir seguida de otra obstructiva⁽¹²⁾, si concurren las causas de hipotonía de la musculatura y colapso de la faringe.

El restaurarse la respiración tras los despertares puede faltar ocasionando una muerte súbita. La repetición de muchos despertares a la larga compromete el mecanismo que los ponen en marcha alargando, agravando y perpetuando las ap-

neas que en muchas ocasiones serían la causa de episodios aparentemente letales.

ETIOPATOGENIA

Las siguientes causas que expongo ocasionan apneas, aisladamente o formando parte de síndromes más complejos.

Cursan con apneas centrales^(13,14)

Lesiones del cerebro o troncocerebrales. Síndrome de hipoventilación alveolar central («síndrome de Ondine»), primario o secundario a lesiones del sistema nervioso central. Malformación tipo Chiari-1 con siringobulbia, más que con siringomielia, y en síndromes que la llevan incluida, como el de Klippel-Trenaunay. Miastenia gravis. Distrofia muscular de Duchenne. Epilepsias parciales. Encefalopatías mitocondriales, como déficit de carnitina-palmitil-transferasa, déficit de carnitina, y déficit de acil-Co A deshidrogenasa de cadena media. Síndrome de Leigh, etc.

Cursan con apneas obstructivas^(7,8,10,15,16)

1º Por factores mecánicos

Atresia de coanas o estenosis de la apertura piriforme. Afecciones nasales como rinitis crónicas químicas o infecciosas, alteración del tabique nasal, dilatación de cornetes, pólipos nasales. Epignatias. Encefaloceles. Anquilosis de la articulación temporomandibular. Paladar blando hipotónico y/o hipertrófico. Macroglosia. Glosoptosis. Hipertrofia y alargamiento de la úvula. Hipertrofia del anillo linfático de Waldeyer. Tejido faríngeo redundante. Absceso retrofaríngeo. Tumores y quistes faríngeos. Infiltración grasa de la faringe.

Laringo y/o traqueomalacia. Membranas laríngeas y traqueales. Estenosis traqueales. Compresiones internas o externas a la tráquea. Cuerpos extraños.

Reflujo gastroesofágico.

2º Por anomalías craneofaciales

Hipoplasia del macizo facial. Micrognatia. Retrognatia. Cavidad faríngea pequeña.

Los síndromes más frecuentes que incluyen anomalías de las anteriores son de: Down, Pierre-Robin, Treacher-Collins, Klippel-Feil, Beckwith-Wiedemann, Sotos, Simpson-Golabi-Behmel, Langer-Gedion, Rett, acondroplasias, mucopolisacaridosis (S. de Hunter y de Hurler), artritis reumatoidea juvenil, etc.⁽¹⁷⁾.

3º Por anomalías neuromotoras

Alteraciones motoras de la deglución y de la musculatura faríngea. Parálisis de las cuerdas vocales. Cirugía mediastínica con afección de nervios frénicos. Hiperreflexia vagal.

4º Por alteraciones metabólicas

Síndrome de Prader-Willi. Hipotiroidismo.

5º Por distrofias musculares

Atrofia muscular espinal. Dermatomiositis. Miopatías. Miastenias.

6º Por infecciones

Mononucleosis. Poliomiелitis. Botulismo. Infección por VSR. Tos ferina.

7º Por anomalías torácicas y de columna

Cifoescoliosis.

8º Por patología crónica pulmonar

Displasia broncopulmonar

9º Por anomalías de origen genético

Puede heredarse una predisposición a disfunciones del control voluntario de la respiración, a dismorfias craneofaciales y a formar parte de un grupo familiar de roncadores adultos con casos de SMSL^(18,19).

Fuera aparte de las causas citadas hay autores que nos transmiten experiencias propias como Guilleminault, que en sus primeros trabajos de lactantes con episodios aparentemente letales^(20,21) encontró que tenían apneas obstructivas o la desarrollaron posteriormente a su episodio y unos años después mostraron verdaderos trastornos del sueño. Otros autores encuentran un patrón de apneas obstructivas secundarias a anomalías craneofaciales, macroglosia, micrognatia y retrognatia en lactantes muertos súbitamente^(22,23).

SMSL y EAL pueden tener una relación familiar con ascendientes afectados de apneas obstructivas.

SINTOMATOLOGÍA

El SAHOS (síndrome de apnea hipopnea del sueño) presenta signos durante el sueño y en vigilia, que difieren entre lactantes y adolescentes, pero que podemos agruparlos todos en:

Síntomas nocturnos^(7,10)

El mayor trabajo respiratorio durante el sueño se manifiesta con ronquidos continuos, que aparecen en cualquier postura, tanto en inspiración como en espiración, de gran volumen, acompañados de tiraje e incluso movimientos paradójicos del tórax, que en lactantes muy inmaduros pueden producir deformidades del esternón y costillas, y a veces muestran cianosis perinasobucal.

El sueño es intranquilo con sudoración más o menos profusa, debido al gran trabajo respiratorio que da sed a lo largo de la noche y fundamentalmente al levantarse.

Pueden dormir adoptando posturas extrañas con el cuello en hiperextensión, y las rodillas bajo del abdomen para conseguir una mejor permeabilidad de la vía respiratoria.

Es frecuente la enuresis nocturna.

Las apneas no manifiestan signos de comienzo o finalización y se ven unidas a alteraciones del ritmo cardiaco (bradicardia sinusal, bloqueo A-V, y taquicardia como reacción a la finalización de la apnea).

El aumento del tamaño adenoamigdalario no genera mayor número de apneas, pero sí pueden ser más prolongadas, aunque se sospecha que debe haber factores añadidos, al haber hipertrofias adenoamigdalares sin apneas⁽¹⁴⁾.

Síntomas diurnos^(7,10,24)

Van desde una ausencia de signos a presentar respiración bucal dificultosa, ruidosa, que empeora con infecciones de las vías aéreas superiores, y rinolalia.

En los lactantes puede haber un ligero retraso en el sonreír, en su actividad motora; suelen estar más irritables, a veces son hiperactivos otras dormilones. Al comer pueden tener dificultades para respirar por lo que alargan las tomas de alimentos.

Si el grado de obstrucción es importante conlleva acidosis respiratoria, hipoxia, hipercapnia y a la larga si se mantiene la desaturación puede complicarse con hipertensión pulmonar secundaria, arterial y los más frecuentes en lactantes, cor pulmonale. También se afecta el desarrollo neuropsicológico. Se genera un retraso pondero-estatural, por falta de secreción

de la hormona de crecimiento (GH) al faltar, por los numerosos despertares, los periodos III y IV del sueño NREM que es donde se libera.

La exploración nos aporta datos anatómicos anómalos, craneofaciales primarios (retro y/o micrognatia, alteración articular mandibular), o secundarios (obstrucción nasal crónica, facies adenoide), orales (macrogllosia, glosoptosis mandíbula pequeña triangular, paladar ojival, paladar blando alargado a veces hipertrófico, hipertrofia amigdalal, etc.) y torácico (deformidad de la caja)⁽⁷⁾.

Las futuras víctimas de muerte súbita del lactante muestran menos movimientos corporales; los despertares son menos frecuentes y menos largos, pasan más tiempo en sueño tranquilo que en sueño agitado y éste es más frecuente al final de la noche, pueden tener un umbral de despertar más elevado que los normales y por lo tanto con menos tendencia a despertarse espontáneamente. Se sugiere que algunos lactantes que murieron súbitamente presentaron mayor número de apneas que los normales, sobre todo en sueño agitado, acompañadas de bradicardia y desaturación arterial.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Como datos significativos obtendremos del hemograma, poliglobulia; de la gasometría, acidosis respiratoria, descensos de la presión y saturación de oxígeno, y aumento de la presión de anhídrido carbónico. Hay autores que encuentran elevación de la ECA (enzima convertidora de la angiotensina) cuando hay patología cardiovascular añadida⁽²⁵⁾.

Las radiografías de partes blandas del cuello muestran con relativa certeza el ta-

maño de las vegetaciones adenoides, pero nunca se ha podido correlacionar su tamaño con el grado de obstrucción y menos durante el sueño. Se discute la utilidad en niños del estudio cefalométrico en vías aéreas superiores⁽⁷⁾.

Son muy útiles la resonancia nuclear magnética, sobre todo en las malformaciones del sistema nervioso central, la tomografía axial computarizada, y el cine-TAC, que reproduce con precisión las vías respiratorias durante la respiración y en las fases de apneas obstructivas.

Fibrorinolangoscopia⁽²⁶⁾ y fibrobroncoscopia pueden mostrarnos la causa de la obstrucción, el lugar donde se produce, y cuando existe canal de succión podremos, mediante pinzas, tomar muestras para biopsiar.

Para el análisis del sueño y detección de apneas se emplean polisomnógrafos; los hay con terminales respiratorios (movimientos torácico-abdominal, flujo nasobucal, y oximetría), además de actimetría (analiza si se está en reposo o en movimiento), posición corporal (prono, supino, decúbitos laterales), receptor de ronquidos, pulso cardíaco y electrocardiografía; los más completos incorporan derivaciones electrofisiológicas como son electroencefalograma (habitualmente con dos derivaciones), electroculograma (un terminal para el ojo derecho y otro para el izquierdo, a un cm por arriba y por abajo del borde externo ocular, respectivamente) y electromiograma (submentoniano y/o tibial) también pueden incorporar un electrodo para realizar pHmetría esofágica. Se suele acompañar el examen con un registro en vídeo (cámara de infrarrojos o de baja luz) para valorar los movimientos y el estado del sueño.

El flujo aéreo se hace con termistores oronasales (resistencias térmicas) que ac-

túan con el aire frío inhalado y el caliente exhalado.

Dado que estos métodos de análisis poligráficos son caros, se emplea como alternativa la pulsioximetría nocturna, eficaz para valorar la saturación de oxígeno y el pulso cardiaco, que ante desaturaciones importantes y alteraciones del ritmo cardiaco (bradi-taquicardia), nos puede sugerir la posibilidad de apneas pero nunca sirve para diagnosticarlas.

De menos uso están la monitorización audio-visual y la sonografía.

TRATAMIENTO

Se utilizan medios farmacológicos, con soporte mecánico y quirúrgico.

Hoy día no hay tratamiento farmacológico ideal para el tratamiento de las apneas, lo último son los antagonistas de la serotonina^(1,27). Lo más habitual es el uso de la cafeína (1,3,7- metilxantina) para las apneas centrales, pues ejerce una excitación directa y generalizada del sistema nervioso central (SNC), con un aumento de la respuesta de los quimiorreceptores aunque puede generar taquicardia, agitación y vómitos. Consigue un mayor consumo de oxígeno ya a las 48 horas de su inicio, reduciendo la duración y frecuencia de las apneas⁽²⁸⁾. Frente a la teofilina presenta menos efectos secundarios sobre el SNC y el aparato digestivo.

Cuando la cafeína no es eficaz, como alternativa se puede emplear el Doxopram. Se han empleado la medroxiprogesterona, protriptilina y clomipramina, cuyas acciones son suprimir la fase REM, cuando la hipoxemia es muy severa. Hay que evitar el uso de agentes desencadenantes o que agraven el cuadro, como depresores respiratorios, sedantes, antihistamínicos, etc.⁽⁸⁾.

La oxigenoterapia nocturna a bajo flujo está muy controvertida, para algunos prolonga las apneas, y para otros evitaría la hipoxia y sus complicaciones; no obstante parece eficaz en las apneas centrales y mixtas, no estando indicada en las obstructivas⁽⁸⁾.

Como soportes mecánicos se utilizaron pulmones de acero, corazas de presión negativa y en los síndromes de hipoventilación alveolar central los marcapasos diafragmáticos hoy han quedado superados por la aplicación de aire a presión positiva, mediante CPAP (*continuous positive airway pressure*) adaptado a niños⁽²⁹⁾, actuando a modo de válvula neumática que evita el colapso de la faringe durante el sueño, dilatándola, e impidiendo el ascenso diafragmático, mejorando la capacidad residual funcional, la relación ventilación-perfusión e impidiendo el colapso alveolar⁽³⁰⁾. Emplea una mascarilla naso-bucal para introducir aire producido por un pequeño compresor. La presión mínima inicial la marca a 4 cm de agua, pudiéndose subir de 1 en 1 cm hasta conseguir que desaparezcan las apneas. El empleo de presión a dos niveles BPAP hay autores que sólo la utilizan por razón de incumplimiento con el CPAP⁽³¹⁾.

La CPAP automática permite regular la presión aplicable en función de presencia de ronquidos o simplemente resistencia de las vías aéreas, lo que permite aplicar menos cm de presión.

La mayor indicación de CPAP es para los niños que no han respondido al tratamiento quirúrgico (adenoamigdalectomía) o están a la espera de intervención por malformaciones craneofaciales. También está indicada en enfermedades neuromusculares, parálisis cerebral y grave obesidad.

La alternativa quirúrgica es más frecuente en los niños que en los adultos. Las adenoamigdalectomías, logran hasta el 90% resolver la obstrucción al flujo aéreo creada. Aunque intervenciones parciales pueden resolver el problema de las apneas se recomienda la adenoamigdalectomía bilateral.

Es necesaria la monitorización posoperatoria en los niños que sean menores de dos años, en presencia de SAOS graves, anomalías asociadas^(7, 32) (enfermedades neuromusculares, S. de Down, alteraciones craneofaciales, e historia de prematuridad con edad gestacional menor de 37 semanas⁽³³⁾).

La traqueotomía sólo se emplea en casos muy graves, y la uvulofaringoplastia es de escaso uso y cuando se ha hecho ha sido conjuntamente con adenoamigdalectomías⁽²⁾. Los avances mandibulares, las osteotomías del macizo facial, la glosopexia y la cirugía del tabique se hacen por encima del año de edad⁽³⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Montserrat J, Amilibia J, Barbé F, Capote F, Mangado N. Tratamiento del síndrome de las apneas-hipoapneas durante el sueño. Arch Bronconeumol 1998; 34: 204-206.
2. Durán J, Aramendi R. Síndrome de apneas-hipoapneas durante el sueño en el niño. An Esp Pediatr 2001; 54:4-6.
3. Guilleminault C, Eldridge F, Simmons F, Dement W. Sleep apnea in eight children. Pediatrics 1976 ; 58: 23-30.
4. Guilleminault C, Pelayo R, Lager D, Clark A, Bocian R. Recognition of sleep disordered breathing in children. Pediatrics 1996; 98: 871-872.
5. Jenik A, Vilar de Saráchaga D, Albanese O. Recomendación sobre eventos de aparente amenaza a la vida (ALTE). Arch Argent Pediatr 2001; 99:257-262.
6. Gislason T, Benediktsdóttir B. Snoring, apneic episodes, and nocturnal hypoxemia among children 6 months 6 yearsold. Chest 1995; 107: 963-966.
7. Esteller E, Estivill E. El ronquido y el síndrome de apnea obstructiva en los niños. Vigilia-Sueño 2000; 12: 29-32.
8. Barrot E. Síndrome de apnea durante el sueño. Arch Bronconeumol 1987;23:84-94.
9. Kahn A, Dan B, Groswasser J, Franco P, Sottiaux M. Normal sleep architecture in infants and children. J Clin Neurophysiol 1996; 13:184-194.
10. Villa JR, de Miguel J. Síndrome de apnea obstructiva del sueño en la infancia. An Esp Pediatr 2001; 54: 58-64.
11. Onal E, Lopata M. Periodic breathing and the pathogenesis of occlusive sleep apneas. Am Rev Respir Dis 1982; 126: 678-680.
12. Sanders M, Rogeus R, Pennock B. Prolonged expiratory phase in sleep apnea. A unifying hypothesis. Am Rev Respir Dis 1985; 131: 401-408.
13. Fietze I, Röttig J, Quispe-Bravo S, Riedel F, Witte J, Baumann G. Síndrome de apnea del sueño en pacientes con marcapasos cardíaco. Respiration 2001; 3: 29-32.
14. Queralt A. Parasomnias en lactantes menores de un año. Rev Neurol 1998; 26:476-479.
15. Fernández I, Gutiérrez C, Álvarez V, Peláez D. Broncoaspiración de cuerpos extraños en la infancia. Revisión de 210 casos. An Esp Pediatr 2000; 53:335-338.
16. Coleman J. Disordered breathing during sleep in newborns, infants and children. Otolaryngol Clin of North Am 1999; 32: 211-222.
17. Villanueva J, Gean E, Fernández G, Krauel J, Parri F, Jiménez R. Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Acta Pediatr Esp 2001; 59:77-82.
18. Marcus CL. Pathophysiologic of childhood obstructive sleep apnea: currents concepts. Respir Physiol 2000; 119:143-154.
19. Mc Manamara F, Sullivan C. The genesis of adult sleep apnoea in childhood. Thorax 2000; 55: 964-969.
20. Guilleminault C, Heldt G, Powell N, Riley R.

- Small upper airway in near-miss sudden death syndrome infants and their families. *Lancet* 1986; 1:402-407.
21. Guilleminault C, Souquet M, Ariagno R. Five cases of near-miss sudden infant death syndrome and development of obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics* 1984; 73:71-78.
 22. Kato I, Groswasser J, Franco P, Scaillet S, Kelmansosn I. Developmental characteristics of apnea in infants who succumb to sudden infant death syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 1464-1469.
 23. Rees K, Wright A, Keeling J. Facial structure in the sudden infant death syndrome: case control study. *BMJ* 1998; 317:179-180.
 24. Wang R, Elkins T, Keech D, Wauquier A, Hubbard D. Accuracy of clinical evaluation in pediatric obstructive sleep apnea. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118:69-73.
 25. Barceló A, Elorza M, Barbé F, Santos C, Mayoralas L, Agusti A. Enzima conversora de la angiotensina en pacientes con síndrome de apneas obstructivas del sueño: actividad plasmática y polimorfismos genéticos. *Eur Respir (ed esp)* 2001; 2:306-310.
 26. Gaon P, Lee S, Hannan S, Ingram D, Milner A. Assessment of effect of nasal continuous positive pressure on laryngeal opening using fibre optic laryngoscopy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: F 230- F 232.
 27. Carrera M, Barbé F, Agustí A. Papel de la vía aérea superior en la patogenia del síndrome de apneas obstructivas del sueño. *Arch Bronconeumol* 2000; 36: 574- 579.
 28. Bauer J, Maier K, Linderkamp O, Hentschel R. Efecto de la cafeína sobre el consumo de oxígeno y el metabolismo en los recién nacidos de muy bajo peso al nacer con apnea idiopática. *Pediatrics (ed esp)* 2001; 51:248-252.
 29. Waters K, Everett F, Bruderer J, Sullivan C. Obstructive sleep apnea: The use of nasal CPAP in 80 children. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152:780-785.
 30. Aly H. Presión positiva continua en las vías respiratorias mediante cánulas nasales. Una ayuda sencilla pero poderosa. *Pediatrics (ed esp)* 2001;52:137-138.
 31. Rodenstein D. Síndrome de apneas obstructivas del sueño: Estado actual. *Rev Patol Respir* 2000; 3:45-46.
 32. Warwick J, Mason J. Obstructive sleep apnea syndrome in children. *Anesthesia* 1998; 53: 571-579.
 33. Villa J, de Miguel J, Vecchi A, Romero F, Muñoz R, Bartolomé M. Evaluación clínica y polisomnográfica de niños con S.A.O.S. antes y después de la adenoamigdalectomía. *Acta Pediatr Esp* 2000; 58:16-22.
 34. Sun P, Harrop J, Younkin D, Sutton L. Resolución espontánea completa de una malformación Chiari I y siringomielia asociada a la infancia. *Pediatrics (ed esp)* 2001; 51:48-51.

14. Valor del neumocardiograma y del reflejo óculo-cardíaco (ROC) en el estudio de la población con riesgo de muerte súbita del lactante

F. Martín-Torres¹, A. Rodríguez Núñez², J.M. Martín Sánchez³

¹Médico Adjunto, Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas. ²Médico Adjunto, Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas. Profesor Asociado de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Santiago de Compostela. ³Jefe de Servicio, Servicio de Críticos, Intermedios y Urgencias Pediátricas. Profesor Titular de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Santiago de Compostela. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela

NEUMOCARDIOGRAMA

Introducción

Los avances en el conocimiento del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y la identificación progresiva de factores de riesgo del mismo, aunque no han elucidado por completo la etiopatogenia del síndrome, han condicionado la aparición de diferentes teorías explicativas, entre las que la más aceptada es la alteración del control de los mecanismos respiratorios y/o cardíacos⁽¹⁻⁴⁾. Según esta teoría, existiría una apnea y un fallo de dos funciones elementales ante la situación de hipoxia/asfixia: el despertar en respuesta a la misma y la «autorreanimación»⁽¹⁻⁴⁾.

Consecuentemente, la monitorización de los movimientos respiratorios comenzó a emplearse como un método sencillo para la detección y cuantificación de las apneas del lactante^(5,6). La mejora y sofisticación de los sistemas de monitorización han permitido el registro continuo y la eva-

luación simultánea de múltiples parámetros vitales además de los movimientos respiratorios^(7,8). Una de estas variantes es el neumocardiograma⁽⁵⁻¹¹⁾.

Concepto

La neumocardiografía, en su modalidad elemental, incluye el registro de la respiración por impedanciometría torácica y de la frecuencia cardíaca en dos canales⁽⁶⁾. La impedanciometría respiratoria se fundamenta en la detección de cambios en la proporción aire/líquido torácicos como consecuencia de los movimientos de la caja torácica durante la respiración, registrándose las modificaciones en su resistencia eléctrica^(5,6). La otra variable analizada durante el estudio neumocardiográfico es la frecuencia cardíaca, que permite identificar las consecuencias cardíacas de las apneas, o detectar trastrones primarios del ritmo cardíaco^(5,6).

Con el progreso tecnológico, el neumocardiograma se ha ido perfeccionando, y se han ido incorporando otras variables

como el electrocardiograma, la oximetría de pulso, el flujo aéreo nasal, la capnografía, la neumotacografía o la detección de ronquidos, entre otras^(5,7,8). A diferencia de la polisomnografía, no incluye ninguna variable encefalográfica⁽⁷⁾. Además, los equipos actuales permiten el registro de datos, facilitando su evaluación y manejo posterior, así como la posibilidad de transmisión telemétrica de los mismos, importante en su aplicación como sistema de monitorización domiciliaria^(8,12). Teóricamente, la neumocardiografía permite la detección y diagnóstico de episodios de apneas y su categorización en centrales, obstructivas o mixtas^(7,8,11,13,14). Además permite identificar patrones respiratorios particulares, tales como la respiración periódica⁽¹⁴⁻¹⁶⁾, así como las alteraciones concurrentes o secundarias de la frecuencia cardíaca y la oxigenación durante los eventos⁽¹²⁾.

Interpretación

Para la correcta interpretación del neumocardiograma, es necesario conocer la definición previa de algunas variables^(6,7,11,13,14). La apnea, definida como el cese de flujo de aire respiratorio, es a su vez subclasificada en: central, cuando se acompaña del cese de los movimientos torácicos; obstructiva, cuando ocurre un incremento del esfuerzo respiratorio; y mixta, cuando se combinan ambas características durante un episodio concreto (Fig. 1). Por otro lado, la apnea se clasifica como prolongada si dura más de 20 segundos. Al margen de su duración, una apnea se considera significativa siempre que se produzca la aparición concomitante de alteraciones del ritmo cardíaco y/o bradicardia, y/o desaturación arterial de oxígeno, y/o cianosis. Neumocardiográficamente, podemos detectar también la apa-

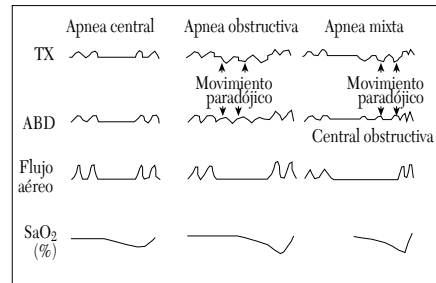


FIGURA 1. Registros de apnea. La apnea central se diagnostica por el cese de flujo aéreo sin movimiento de la caja torácica (TX) ni del abdomen (ABD). En la apnea obstructiva, se produce un movimiento paradójico de TX y ABD sin flujo aéreo. En la apnea mixta, inicialmente hay una ausencia de flujo aéreo sin movimiento ventilatorio (central) y posteriormente desarrolla movimiento ventilatorio paradójico, sin flujo aéreo acompañante. En todos los casos, se produce una caída en la saturación de oxígeno si el evento apneico es significativo.

rición de respiración periódica, definida como la aparición de tres pausas respiratorias de al menos tres segundos de duración, con periodos intermedios de respiración de menos de 20 segundos⁽¹⁴⁻¹⁶⁾. La definición de otras variables empleadas en la interpretación del estudio neumocardiográfico como la densidad de apnea corta, índice de apnea, valor de apnea media y ponderada, o variabilidad respiratoria, se reflejan en las tablas I y II.

Otra de las variables analizadas durante el estudio neumocardiográfico es el electrocardiograma, que permite identificar bien las consecuencias cardíacas de las apneas, o el diagnóstico primario de trastornos del ritmo como el síndrome de QT largo o los trastornos de pre-excitación (síndrome de Wolf-Parkinson-White)^(5-7,11,13,14,17-23). La relación de síndrome del QT largo y el riesgo de SMSL ha sido es-

TABLA I. Subclasificación de los eventos de apnea y bradicardia registrados mediante neumocardiografía

Episodios de apnea
1. Apnea sin bradicardia
2. Apnea sin bradicardia, con desaceleración del pulso
3. Apnea con bradicardia
4. Apnea precedida por una señal de alta amplitud de la impedancia torácica.
Episodios de bradicardia
1. Bradicardia con señal de impedancia regular
2. Bradicardia con apnea corta
3. Bradicardia con señal de impedancia irregular
4. Bradicardia con apnea

tudiada por diferentes autores⁽¹⁷⁻²⁰⁾. De forma específica, Moss detectó un riesgo de un 5% de mortalidad durante el primer año de vida, y en aquellos pacientes con un QT alargado, la mortalidad fue de 1 de cada 7⁽¹⁷⁾. Por el contrario, no existen evidencias claras de que el síndrome de Wolf-Parkinson-White pueda estar relacionado con un mayor riesgo de SMSL, restringiéndose las aportaciones de la literatura a descripciones de casos puntuales⁽²¹⁻²³⁾. La bradicardia sí se ha relacionado con el fallecimiento por SMSL; Meny y cols, la describen en 6 pacientes fallecidos por SMSL que la presentaron antes o simultáneamente con la apnea⁽¹⁰⁾.

En la actualidad, la neumocardiografía ha sido ampliamente superada por registros más complejos y fidedignos como los polisomnográficos^(7,24,25). Por ello, el uso del neumocardiograma se ha restringido a la vigilancia y la monitorización domiciliarias, empleando dispositivos mejorados

que permiten el registro y grabación simultánea de datos durante las apneas, e incluyendo el registro de otras variables como la saturación de oxígeno mediante pulsioximetría o el registro electrocardiográfico^(12,26).

Ventajas e inconvenientes

La impedanciometría respiratoria, técnica central del neumocardiograma, es muy sencilla⁽⁵⁾. Para algunos autores, la neumografía constituye el estudio que ofrece la mejor relación coste-beneficio en la evaluación de apneas en poblaciones seleccionadas de pacientes: pacientes prematuros con apneas recurrentes y/o severas, pacientes con sospecha de apneas obstructivas y también en pacientes que han padecido «eventos aparentemente letales» (EAL)^(27,28).

En contrapartida a su sencillez, están las importantes limitaciones que tiene el neumocardiograma, y en concreto la impedanciometría, especialmente la incapacidad de detectar apneas obstructivas, la interferencia producida por el movimiento y/o el impulso cardíaco, y la imposibilidad de cuantificar el volumen ventilatorio^(5,7,29-31). Otra de las limitaciones más importantes de este sistema de monitorización es su bajísimo valor predictivo y el elevado número de falsas alarmas: sólo un 8-10% de los episodios registrados pueden considerarse verdaderos, definidos como aquellos en los que la inspección visual de la curva de impedancia torácica y frecuencia cardíaca demuestran apnea y/o bradicardia⁽³²⁻³⁹⁾. En la mayoría de los casos, estos registros falsos positivos son debidos a respiraciones superficiales por parte del paciente o bien a desconexiones secundarias a los movimientos del mismo^(5,38,39).

TABLA II. Otras definiciones de variables neumocardiográficas⁽⁵⁾

Densidad de apnea corta	Número de apneas (2-10 seg) en una etapa de sueño dividido por el número de minutos de duración de cada etapa x 100. Duración total de las apneas (2-10 seg) dividido por el tiempo de sueño en minutos x 100.
Índice de la apnea	Número total de apneas > 10 seg dividido por el tiempo de sueño x 60.
Valor de la apnea media	Duración total de todas las apneas > 3 seg dividido por el tiempo de registro en minutos.
Valor de la apnea ponderada	Duración de todas las apneas > 3 seg x logaritmo natural de la probabilidad de distribución específica de edad de una apnea (cambiado de signo), dividido por el tiempo de registro en minutos.
Respiración periódica	Número total de apneas > 2 seg con periodos intermedios de respiración < 20 seg, dividido por el tiempo total del sueño x 100.
Variabilidad respiratoria	Gama intercuartil de intervalos respiratorios máximos en respiraciones / minuto
Variabilidad de la frec. cardíaca	Gama intercuartil de intervalos RR por cada min en latidos / min.
Índice QT	Frecuencia cardíaca-intervalo QT corregido. QTc x QT dividido entre la raíz cuadrada del intervalo RR.

Por otro lado, la integridad de la respiración durante el sueño puede ser infraestimada mediante este tipo de registro⁽²⁸⁾. Su sensibilidad y especificidad son muy bajas, siendo comunes los resultados falsos positivos y falsos negativos. La obstrucción parcial de la vía aérea puede originar una falsa detección de «respiración» y las respiraciones inmediatamente seguidas a un suspiro o las respiraciones bifásicas aumentadas son a menudo perdidas con este sistema⁽⁴⁰⁾. Además, salvo que se incluya el registro simultáneo de flujos nasal y oral, sólo se pueden detectar con fiabilidad aceptable apneas centrales, que constituyen únicamente una de las anomalías relacionadas con la respiración que pueden acontecer durante el periodo del sueño. Adicionalmente, la medida de impedancia torácica puede fallar en la detección de apneas obstructivas y puede confundir artefactos del pulso cardíaco con

el esfuerzo respiratorio⁽⁷⁾. Por todo ello, los neumogramas deberían restringirse a la evaluación de lactantes que tienen frecuentes alarmas de monitorización en casa. La polisomnografía se considera todavía el método más fiable y efectivo disponible para la evaluación de la respiración durante el sueño y la identificación y evaluación de una función normal/anormal de la vía aérea superior durante el sueño^(7,8,28).

Aplicaciones

El neumocardiograma puede aplicarse con finalidad diagnóstica, mediante registros durante un periodo concreto de tiempo (en general de 12 a 24 horas), o bien con fines de monitorización domiciliaria^(5,6,12,41-44).

En general, se aplica como modalidad diagnóstica en pacientes con sospecha de apneas: prematuros, apneas del sueño, hi-

perforación adenoide y/o amígdalas severas, malformación de Arnold-Chiari, etc., y como método de monitorización domiciliaria en aquellos pacientes en los que se ha constatado la existencia de apneas recurrentes y/o severas, en pacientes con alto riesgo de presentarlas, y en pacientes con episodios previos de «eventos aparentemente letales» (EAL)^(5-13,27,41-44).

El papel del neumocardiograma en el estudio diagnóstico del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) es controvertido, y su utilidad reducida, no sólo por las propias limitaciones de la técnica, sino por la falta de evidencias científicas de alta calidad que apoyen su indicación^(1,5-13,32-36). Resulta interesante observar cómo son pocos los lactantes que fallecen por SMSL que han tenido una historia previa de apneas, y cómo es también cierto que la mayoría de lactantes con historia de apneas, raramente mueren de SMSL^(1,28). De hecho, ni el neumocardiograma, ni la polisomonografía ni ningún otro test o prueba de *screening* actualmente disponibles permiten identificar qué lactante fallecerá subsiguientemente de SMSL^(1,5-13,32-36).

Schechtman aplicó el neumocardiograma con fines diagnósticos en pacientes que posteriormente fallecieron por SMSL, revelando que, por un lado, los fallecidos por SMSL tuvieron menos pausas respiratorias que los lactantes control a las dos semanas, pero no a los 2 meses de edad, si bien esa reducción era principalmente a expensas de apneas cortas (menos de 7 segundos de duración), más que de apneas prolongadas (>10 segundos)⁽⁹⁾. Más aún, en 16 lactantes con SMSL de la población de 7.000 estudiados, no hubo episodios apnéicos, y tres casos mostraron un patrón significativo de respiración periódica^(45,46).

Alternativamente, el estudio de patrones respiratorios en lactantes que sufrieron episodios potencialmente mortales, mostraba patrones anormales, tales como el aumento de respiración periódica, apnea central más prolongada, o una mayor frecuencia de apneas^(5,16). Igualmente, en hermanos de niños fallecidos por SMSL se han identificado neumogramas anormales^(16,36). A pesar de estos hallazgos, no se ha identificado ningún patrón neumográfico de riesgo específico de SMSL^(1,32-36).

En esta misma línea, existen múltiples cambios sutiles en el registro polisomnográfico que, aunque en sí mismos parecen ser variantes de la normalidad, podrían constituir indicios indirectos sugestivos de alto riesgo^(7,25). Eventos tales como largos episodios de sueño ininterrumpidos (sugiriendo un trastorno del «arousal»), descenso de la variabilidad latido a latido en la frecuencia cardíaca, episodios más frecuentes de respiración periódica y una mayor frecuencia de breves (aparentemente insignificantes) apneas del sueño obstructivas, se han demostrado significativos retrospectivamente en pacientes sometidos a estudios polisomnográficos y que posteriormente murieron de SMSL⁽²⁵⁾. Aun así, al igual que sucedía con el neumocardiograma, estos datos no son predictivos, si bien tomados junto con otros variables pudieran sugerir la presencia de riesgo aumentado de SMSL.

En conclusión, la aplicación del neumocardiograma en el estudio de la población con riesgo de muerte súbita surge como un intento de detección y alerta de episodios de apnea y bradicardia, relacionados fisiopatológicamente con dicha entidad. Desde el punto de vista diagnóstico es inferior al registro polisomnográfico, aunque ninguna de las dos pruebas ha de-

mostrado sensibilidad y especificidad suficientes como herramienta de cribaje, además de no existir patrones específicos con valor predictivo de SMSL^(1,2). Al margen de su papel diagnóstico, el neumocardiograma se ha expandido rápidamente como sistema de monitorización domiciliar de pacientes de riesgo. Sin embargo, este sistema de diagnóstico y vigilancia cardiorrespiratorias, continúa siendo objeto de intenso debate. Un análisis estricto de las evidencias que justifican su uso no ha demostrado que dicha monitorización pueda evitar la incidencia de muerte súbita, y además son bajas sensibilidad y especificidad, así como el gran número de falsas alarmas, condicionan una atención excesiva al monitor y una importante ansiedad en las familias de estos pacientes. Desde el punto de vista de la monitorización domiciliar, las indicaciones deben ser restringidas a poblaciones con alto riesgo de SMSL, particularizadas en cada caso, y considerando alternativas más simples y con mejor relación coste-eficacia como la pulsioximetría.

REFLEJO OCULOCARDÍACO

Entre las múltiples hipótesis que tratan de explicar la muerte súbita del lactante, existe una teoría «neurocardiógica» que la relaciona con una respuesta anormal del sistema nervioso autónomo. Según esta teoría, existe un estado latente de hipertonicidad del sistema parasimpático, que responde anormalmente ante una situación de estrés⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾. Las bases en las que se apoya esta teoría son muy limitadas y se restringen a casos clínicos aislados de pacientes con muerte súbita clásica en los que podrían existir indicios mal documentados de labilidad neurovegetati-

va^(48,50). Al hilo de esta teoría se buscaron tests de valoración de tono vagal para la identificación de sujetos de riesgo, ya que la mayoría de los tests clásicos existentes para la valoración del tono vagal, tales como la maniobra de Valsalva, el test de la cama basculante, o el test de estimulación posicional brusca, entre otros, son sólo aplicables en adultos o niños mayores. Por este motivo, el reflejo oculocardíaco, desarrollado bajo control predominantemente vagal⁽⁵¹⁾, y aplicable a cualquier edad, comenzó a utilizarse en la valoración específica de la hipertonia vagal en sujetos lactantes con riesgo de SMSL. Serían De Broca y cols.⁽⁵²⁾, los primeros en desarrollar una escala de valoración específica de dicho reflejo aplicado a sujetos lactantes con riesgo de SMSL. Dicho test consiste en la compresión controlada de los globos oculares del lactante durante 12 segundos a una presión de 100 mmHg con registro poligráfico simultáneo, donde se valoran fundamentalmente modificaciones en frecuencia cardíaca basal, y variación en el intervalo RR; según el resultado, se otorga una puntuación escalada de 0 a 5 puntos, de tal modo que 0 supone una reacción vagal nula o débil y 5 una hipertonia vagal evidente⁽⁵²⁾. Sin embargo, desde el año 90 en que se publicó este trabajo, el único existente de su aplicación controlada con escala en el estudio de pacientes con riesgo de síndrome de muerte súbita, no ha aparecido ninguna evidencia científica que apoye su utilidad y justifique su aplicación en este campo, habiendo quedado relegado a un papel meramente testimonial. Además de no estar exento de riesgos (puede desencadenar una bradicardia severa y/o asistolia), desde un marco teórico dicho test es sensible para la detección de lactantes pro-

clives a padecer «breath-holding spells» o «espasmos del sollozo», cuadro cuya relación etiopatógica con el SMSL no ha sido constatada hasta la fecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hunt CE. Sudden infant death syndrome and other causes of infant mortality: diagnosis, mechanisms, and risk for recurrence in siblings. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164(3):346-57.
2. Hauck FR, Hunt CE. Sudden infant death syndrome in 2000. *Curr Probl Pediatr* 2000;30: 237-268.
3. Hunt CE. Sudden infant death syndrome. En: Beckerman RC, Brouillette RT, Hunt CE (eds). *Respiratory control disorders in infants and children*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1992. p. 190-211.
4. Hunt CE. The cardiorespiratory control hypothesis for sudden death syndrome. *Clin Perinatol* 1992;19:757-71.
5. Sánchez-Solís de Querol M, Hernández Ramón F. Valor del neumocardiograma en el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante. En: Camarasa Piquer F (ed). *Síndrome de la muerte súbita del lactante*. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 145-152.
6. Stein IM, Shannon DC. The pediatric pneumogram: a new method for detecting and quantifying apnea in infants. *Pediatrics* 1975;55:599-603.
7. Reiterer F, Fox WW. Multichannel polysomnographic recording for evaluation of infant apnea. *Clin Perinatol* 1992; 19:871-89.
8. Neuman MR, Watson H, Mendenhall RS, Zoldak JT, Di Fiore JM, Peucker M, et al. Cardiorespiratory monitoring at home: the CHIME monitor. *Physiol Meas* 2001;22(2):267-86.
9. Schechtman VL, Lee M, Wilson AJ, Harper RM. Dynamics of respiratory patterning in normal infants and infants who subsequently died of the sudden infant death syndrome. *Pediatr Res* 1996;40:571-7.
10. Meny RG, Carroll JL, Carbone MT, Kelly DH. Cardiorespiratory recordings from infants dying suddenly and unexpectedly at home. *Pediatrics* 1994;93:44-9.
11. Stein IM. Patterns of the pediatric pneumogram. *Med Instrum* 1979;13(3):177-80.
12. Hunt CE, Hufford DR, Bourguignon C, Oess MA. Home documented monitoring of cardiorespiratory pattern and oxygen saturation in health infants. *Pediatr Res* 1996;39: 216-22.
13. Hunt CE, Brouillette RT, Hanson D. Apnea-onset definition significantly affects pneumogram results. *Sleep* 1988;11(3): 286-90.
14. Glotzbach SF, Tansey PA, Baldwin RB, Ariagno RL. Periodic breathing parameter values depend on specific pneumogram scoring criteria. *Pediatr Pulmonol* 1989;7(1):18-21.
15. Glotzbach SF, Tansey PA, Baldwin RB, Ariagno RL. Periodic breathing parameter values depend on specific pneumogram scoring criteria. *Pediatr Pulmonol* 1989;7(1):18-21.
16. Kelly DH, Walker AM, Cahen L, Shannon DC. Periodic breathing in siblings of sudden infant death syndrome victims. *Pediatrics* 1980; 66(4): 515-20.
17. Moss AJ, Schwartz PJ, Crampton RS, Tzivoni D, Locati EH, MacCluer J, et al. The long QT syndrome. Prospective longitudinal study of 328 families. *Circulation* 1991;84(3): 1136-44.
18. Bajanowski T, Rossi L, Biondo B, Ortmann C, Haverkamp W, Wedekind H, et al. Prolonged QT interval and sudden infant death--report of two cases. *Forensic Sci Int* 2001;115 (1-2):147-53.
19. SoRelle R. Molecular link between Sudden Infant Death Syndrome and long-QT syndrome is «proof of concept». *Circulation* 2000; 102(8): E9014-5.
20. Guntheroth WG, Spiers PS. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 1999;103(4 Pt 1):813-4.
21. Marino TA, Kane BM. Cardiac atrioventricular junctional tissues in hearts from infants who died suddenly. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5(5): 1178-84.

22. Rosenberg HC, Yee R, Sharma AD, Goldbach MM, Guiraudon GM, Li MD. Near miss sudden death in an infant with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Paediatr Child Health* 1991; 27(1):62-3.
23. Lipsitt LP, Sturmer WQ, Oh W, Barrett J, Truex RC. Wolff-Parkinson-White and sudden infant death syndromes. *N Engl J Med* 1979;300(19): 1111.
24. Labayru Echevarría MT. Patología neurológica y SMSL. Valor de la polisomnografía. En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 111-122.
25. Crowell DH, Brooks LJ, Colton T, Corwin MJ, Hoppenbrouwers TT, Hunt CE, et al. Infant polysomnography: reliability. Collaborative Home Infant Monitoring Evaluation (CHIME) Steering Committee. *Sleep* 1997;20(7):553-60.
26. Hunt CE, Corwin MJ, Lister G, Weese-Mayer DE, Neuman MR, Tinsley L, et al. Longitudinal assessment of hemoglobin oxygen saturation in healthy infants during the first 6 months of age. Collaborative Home Infant Monitoring Evaluation (CHIME) Study Group. *J Pediatr* 1999;135: 580-6.
27. Rahilly PM. The pneumographic and medical investigation of infants suffering apparent life threatening episodes. *J Paediatr Child Health* 1991;27(6):349-53.
28. Sheldon SH. Sleep-related breathing disorders in children. En: <http://www.childsdoc.org/fall96/sheldon/sleepdis.asp>
29. Nathanson I, O'Donnell J, Commins MF. Cardiorespiratory patterns during alarms in infants using apnea/bradycardia monitors. *Am J Dis Child* 1989;143(4):476-80.
30. Weese-Mayer DE, Morrow AS, Conway LP, Brouillette RT, Silvestri JM. Assessing clinical significance of apnea exceeding fifteen seconds with event recording. *J Pediatr* 1990; 117(4):568-74.
31. Weese-Mayer DE, Brouillette RT, Morrow AS, Conway LP, Klemka-Walden LM, Hunt CE. Assessing validity of infant monitor alarms with event recording. *J Pediatr* 1989;115(5 Pt 1):702-8.
32. Oren J, Kelly DH, Shannon DC. Pneumogram recordings in infants resuscitated for apnea of infancy. *Pediatrics* 1989;83(3):364-8.
33. Naeye RL. Preventing the sudden infant death syndrome. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1990; 4(1): 12-21.
34. Stein IM, Fallon M, Merisalo RL, Kennedy JL, Jr. The frequency of apnea and bradycardia in a population of healthy, normal infants. *Neuropediatrics* 1983;14(2):73-5.
35. Rahilly PM. Pneumographic studies: predictors of future apnoeas but not sudden infant death in asymptomatic infants. *Aust Paediatr J* 1989; 25(4):211-4.
36. Oren J, Kelly DH, Shannon DC. Familial occurrence of sudden infant death syndrome and apnea of infancy. *Pediatrics* 1987;80(3):355-8.
37. Groggaard JB. Apnea monitors. *Acta Paediatr Suppl* 1993;82 Suppl 389:111-3.
38. Weese-Mayer DE, Silvestri JM. Documented monitoring: an alarming turn of events. *Clin Perinatol* 1992;19(4):891-906.
39. Silvestri JM, Weese-Mayer DE, Kenny AS, Hauptman SA. Prolonged cardiorespiratory monitoring of children more than twelve months of age: characterization of events and approach to discontinuation. *J Pediatr* 1994;125(1):51-6.
40. Brouillette RT, Morrow AS, Weese-Mayer DE, Hunt CF. Comparison of respiratory inductive plethysmography and thoracic impedance for apnea monitoring. *J Pediatr* 1987;111:377.
41. Infantile apnea and home monitoring. NIH Consensus Statement Online 1986 Sep 29-Oct 1;6(6):1-10.
42. Hernández Serrano R, Sánchez T, Quero J. Apneas en el periodo neonatal. Indicaciones de monitorización domiciliaria de la población de riesgo de neonatología. En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 83-90.
43. López López J. Identificación de lactantes de riesgo de presentar una muerte súbita infantil y su monitorización domiciliaria. En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la muerte súbi-

- ta del lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 91-98.
44. Pizarro Hernández A. Población con riesgo de presentar una muerte súbita infantil: su manejo y monitorización domiciliaria. En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 99-111.
 45. Shannon DC. The risk of sudden infant death. *N Engl J Med* 1994;330(1):63-4.
 46. Shannon DC. Prospective identification of the risk of SIDS. *Clin Perinatol* 1992;19(4):861-9.
 47. Melendo Gimeno J. Patología cardiogénica y MSI. Valor del reflejo óculo-cardíaco (R.O.C.). En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la muerte súbita del lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996. p. 133-138.
 48. Lucet V, de Bethmann O, Denjoy I. Paroxysmal vagal overactivity, apparent life-threatening event and sudden infant death. *Biol Neonate* 2000;78(1):1-7.
 49. Khan A, Riazi J, Blum D. Oculocardiac reflex in near miss for sudden infant death syndrome infants. *Pediatrics* 1983;71:49-52.
 50. Ewing DJ y cols. The value of cardiovascular autonomic function tests: 10 years experience in diabetes. *Diabetes Care* 1985;8:491-498.
 51. Gandevia SC, McCloskey DI, Potter EK. Reflex bradycardia occurring in response to diving, nasopharyngeal stimulation and ocular pressure, and its modification by respiration and swallowing. *J Physiol* 1978;276:383-387.
 52. de Broca A, Kremp O, Krim G, Herbaut C, Leke L, Risbourg B. [Standardization of oculocardiac reflex in infants under 3 months of age]. *Pediatric* 1990;45(6):405-8.

15. Abuso infantil con resultado de muerte y síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

I. Gómez de Terreros¹, J.M. Malo Aragón²

¹Profesor Titular y Jefe de Servicio de Pediatría. ²Unidad de Pediatría Social. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla

INTRODUCCIÓN

En la década de los 50 se produce una coincidencia de interés clínico-científico tanto en lo referente al abuso infantil como al SMSL, fuente de importantes aportaciones investigadoras cuyo interés, en ambos cuadros, mantiene plena actualidad.

En referencia al abuso, John Caffey⁽¹⁾ dio a conocer en 1946 sus observaciones sobre la inexplicable asociación entre hematomas subdurales y alteraciones radiológicas anormales en los huesos largos, estableciendo en 1953 su discípulo Silverman⁽²⁾ las causas traumáticas de las lesiones si bien ya en el siglo XIX Tardieu (1860), Catedrático de Medicina Legal en París⁽³⁾, había aportado las características de lo que ahora se conoce como «síndrome de niño apaleado» (término introducido por Kempe⁽⁴⁾ en 1962), tras sus hallazgos obtenidos en las autopsias de 32 niños golpeados o quemados.

Su diferenciación se hace obligada al poder constituir una decisión diagnóstica trascendental de imprevisibles consecuencias. Si bien el SMSL es más común (entre menos del 1% y el 5% de los catalogados como SMSL, se estima son causadas por abuso)⁽⁴⁾, ante una muerte súbita siempre debe descartarse la posibilidad de una muerte violenta; en tal sentido el

artículo 345 de la Ley de Enjuiciamiento Criminal considera la muerte súbita como «sospechosa de criminalidad». Conceptualmente la muerte súbita violenta será «aquella muerte no natural que, por lo general, obedece a mecanismos traumáticos o a fuerzas extrañas que irrumpen violentamente en el organismo», como pueden ser: ahogamiento o sofocación, agentes traumáticos o ingestión de drogas.

Factores de riesgos descritos en el SMSL, perfectamente encuadrables dentro de la tipología de maltrato prenatal, son:

- Cuidados prenatales deficientes (que se dan más en los embarazos ocultos o rechazados).
- Tabaquismo materno (causa conocida de prematuridad o de bajo peso al nacimiento y con mayor incidencia de SMSL).
- Embarazo de adolescentes (donde se suele sobreañadir un ocultamiento, sobre todo si no es buscado).
- Drogas maternas (heroína, cocaína y metadona).

CONSIDERACIONES DE PARTIDA

El diagnóstico de SMSL exige un examen *post-mortem*, una investigación del escenario de la muerte y la revisión pro-

funda de la historia del caso en cuestión y de los casos similares relacionados que no han revelado otra causa de muerte⁽⁵⁾.

En los casos de sospecha de abuso, el estudio de los posibles perpetradores nos puede ofrecer una información útil, siempre teniendo en cuenta que no existe un perfil infalible, siendo preciso el análisis de los factores de riesgos relacionados con el maltrato. Diagnóstico diferencial nada fácil, que exige la intervención de expertos en un contexto interdisciplinario⁽⁶⁻⁸⁾.

Como parámetros definitorios se utilizan: altamente consistente de SMSL; menos consistente de SMSL; sugestivo de diagnóstico de abuso⁽⁹⁾.

La muerte se atribuirá al SMSL cuando se cumplen todos los siguientes criterios⁽⁵⁾:

- Se ha practicado una autopsia completa, incluyendo el contenido craneal, y los hallazgos de la autopsia son compatibles con el SMSL.
- No existen datos macroscópicos ni microscópicos de traumatismo, ni de enfermedad significativa.
- No existen datos de traumatismo en la revisión del esqueleto.
- Se han descartado otras causas de muerte: meningitis, sepsis, aspiración, neumonía, miocarditis, traumatismo abdominal, deshidratación, desequilibrio de líquidos y electrolitos, lesiones congénitas significativas, enfermedades metabólicas congénitas, asfixia por monóxido de carbono, ahogamiento o quemaduras.
- No existe evidencia de exposición a drogas o tóxicos.
- La investigación exhaustiva del escenario de la muerte y la revisión de la historia clínica son negativas.

Se hace pues preciso una investigación profunda que evite⁽⁵⁾:

- Situación de malos tratos infantiles desapercibida.
- No identificarse enfermedades genéticas familiares.
- Pasar por alto riesgos relacionados con la salud pública (potenciales riesgos de mobiliario defectuoso, camas de agua o colchones blandos, etc.).
- No detectarse la existencia de asistencia médica insuficiente.
- No identificarse aspectos de seguridad en determinados productos.
- Retrasos en los avances en los conocimientos de la etiología del SMSL y otras causas de muerte inesperada del lactante.

MUERTES POR MALOS TRATOS INFANTILES MEDIANTE SOFOCACIÓN

Casos previamente considerados como muertes por SMSL múltiples en una familia y que posteriormente han demostrado ser homicidio múltiple por sofocación se encuentran en la literatura científica⁽¹⁰⁻¹²⁾.

En Gran Bretaña, se ha recurrido a una vigilancia con vídeo oculto para valorar el riesgo de malos tratos infantiles. Southall⁽¹³⁾, en 39 niños pequeños remitidos para estudio de episodio aparentemente letal (EAL) recurrentes, demostró la existencia de malos tratos en 33 de 39 casos, documentando a través de grabación en vídeo, sofocación intencionada en 30 pacientes.

Entre 41 hermanos de los 39 lactantes del estudio, 12 habían muerto súbita e inesperadamente con anterioridad. Aunque 11 de estas muertes habían sido clasificadas de SMSL, 4 padres admitieron más tarde haber asfixiado a 8 de estos hermanos.

Entre las circunstancias indicativas de la posibilidad de una sofocación intencional se encuentran⁽⁵⁾:

- Cianosis recurrente, apnea o EAL previos mientras el niño es cuidado por la misma persona.
- Edad a la muerte mayor de 6 meses.
- Muertes previas inesperadas o inexplicadas de uno o más hermanos.
- Muerte simultánea o casi simultánea de gemelos.
- Muerte previa de lactantes bajo la asistencia de la misma persona no familiar.
- Descubrimiento de sangre en la nariz o la boca del lactante en asociación a EAL.

SÍNDROME DEL NIÑO SACUDIDO O AGITADO DE CAFFEY (SHAKEN BABY SYNDROME)

La ausencia de trauma externo en este síndrome puede hacer pasar desapercibido su origen violento.

Fue descrito por Caffey⁽¹⁴⁾ en 1972. El mecanismo causal se produce cuando un adulto sujeta al niño por el cuerpo, balanceándolo seguidamente con fuerza y violencia de atrás adelante. La cabeza experimenta movimientos de aceleración-desaceleración, con rupturas vasculares. Consecuentemente en los niños pequeños se producen hematomas subdurales o subaracnoideos, particularmente en la cisura interhemisférica posterior. Existe la posibilidad de lesiones periólicas provocadas por la tracción ejercida en las extremidades⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

SÍNDROME DE ESTRANGULAMIENTO

Los padres o cuidadores pueden comprimir la arteria carótida primitiva, entre el músculo esternocleidomastoideo superficialmente y la apófisis transversas de

C4-C5-C6 posteriormente, junto a movimientos violentos de aceleración-desaceleración de la cabeza, provocando lesiones de las venas emisarias cerebrales. Es altamente sospechosa la presencia de hemorragias retinianas bilaterales en el fondo de ojo, siempre que no haya existido maniobra de reanimación cardio-pulmonar, en cuyo caso, por aumento de la presión intratorácica, puede existir una hipertensión venosa retiniana que explique las hemorragias^(16,17).

ABUSO DE SUSTANCIAS Y SU RELACIÓN CON EL MALTRATO INFANTIL

Abusos infantiles de consecuencia fatal relacionado con el uso de sustancias deberá tenerse presente, al tratarse de familias disfuncionales en riesgo⁽¹⁸⁾. El Centro Reina Sofía para el Estudio de la Violencia, en el informe elaborado sobre el maltrato infantil en la familia sobre más de 33.000 expedientes de 1997 y 1998 facilitados por los Servicios Sociales, de los 9.889 agresores el 36,2% consumían sustancias tóxicas y de ellos un 51,3% consumían alcohol, un 40,3% drogas, y el 8,1% alcohol y drogas⁽¹⁹⁾.

Las pruebas toxicológicas nos serán de ayuda en la detección de muertes infantiles debidas a envenenamiento accidental o deliberado.

Debemos reseñar que la exposición oculta a cocaína está extendida y es potencialmente letal⁽⁵⁾. Roger describe a 17 de 43 lactantes (40%) que habían muerto antes de los 2 días de edad sin causa obvia en la autopsia, presentando evidencias toxicológicas de exposición a cocaína⁽²⁰⁾.

Una segunda investigación de Mirchandani⁽²¹⁾ sobre 600 muertes de lactantes puso de manifiesto la exposición a co-

caína en 16 lactantes (2,7%) menores de 8 meses que habían muerto de forma súbita e inesperada.

En la actualidad las concentraciones letales de cocaína y muchas otras drogas en los lactantes aún no se han establecido⁽⁵⁾.

DIAGNÓSTICO. INDICADORES DE SOSPECHA DE MUERTE POR ABUSO⁽⁹⁾

Anamnesis

Como signos guías esquematizamos:

- Edad superior a los 12 meses.
 - El 90% de los SMSL se describen en edades inferiores a los 7 meses.
- Historia atípica, discrepante, no clara.
 - El SMSL se caracteriza por la muerte silenciosa (hallado sin vida), siendo menos consistente si es hallado apneico o vive horas/días.
- Intervalo prolongado entre el momento de acostar al niño y la comunicación de la muerte.
 - En el SMSL los intentos de resucitación por equipos de emergencias son infructuosos. Se considera como soporte diagnóstico menos consistente cuando se hace factible el traslado al hospital.
- Más de una muerte previa inexplicada.
- Dos o más involucrados previamente con Servicios Sociales de Protección.
 - Antecedentes familiares de detenciones o medidas restrictivas. Historias de violencia doméstica. Abuso de sustancias, etc.

Antecedentes del embarazo/parto/cuidados del niño catalogados como de riesgo

- Embarazo no deseado; aborto fallido o intentos de provocarse aborto.

- Escaso o ningún cuidado prenatal.
- Parto fuera del hospital; llegada tardía para el parto.
- Uso droga/alcohol/tabaco durante el embarazo.
- No acude a la consulta del niño sano; ninguna inmunización.
- Bebé descrito como difícil de cuidar o disciplinar.
- Prácticas inadecuadas de alimentación.

Investigación de la escena de la muerte

El personal de los equipos de urgencias debe estar entrenado para realizar observaciones en el escenario de la muerte incluyendo:

- La posición del lactante.
- Marcas en el cuerpo.
- Temperatura corporal.
- Rigidez corporal.
- Tipo de cama o cuna y cualquier defecto en ella.
- Cantidad y posición de la ropa de la cama y del niño.
- Temperatura de la habitación, tipo de ventilación y calefacción.
- Reacción de los cuidadores.

Se consideran como signos sospechosos de abuso:

- Vivienda: hacinamiento, falta de higiene, «caótica».
- Evidencia de alcohol / droga.
- Señales de forcejeo terminal en cuna o ropa de la cama. Mancha de sangre.
- Disfunción familiar. Signos / manifestaciones de hostilidad y/o disarmonía.
- Acusaciones a cuidadoras.
- Reconocimiento de daños.

El diagnóstico de SMSL se considera de menos consistencia al apreciarse:

- Cama o cuna defectuosa.

TABLA I.

Estudios radiográficos		
<ul style="list-style-type: none"> • Constituye estudio de rutina del examen <i>post-mortem</i>. • Nunca babigrama (panorámica): <ul style="list-style-type: none"> – Pasa por alto datos forenses críticos – Tranquilidad injustificada ante supuesta ausencia de fracturas 		
Protocolo de imágenes parceladas:		
<ul style="list-style-type: none"> • AP en esqueleto apendicular • AP y L en esqueleto axial • Proyecciones oblicuas de tórax para fracturas costales 	<table border="1"> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> AP y L de cráneo L de Columna cervical y lumbar AP y L de tórax AP de pelvis AP de humero y AP antebrazo Oblicua de manos AP de fémur y AP de tibia AP de pies </td> </tr> </table>	<ul style="list-style-type: none"> AP y L de cráneo L de Columna cervical y lumbar AP y L de tórax AP de pelvis AP de humero y AP antebrazo Oblicua de manos AP de fémur y AP de tibia AP de pies
<ul style="list-style-type: none"> AP y L de cráneo L de Columna cervical y lumbar AP y L de tórax AP de pelvis AP de humero y AP antebrazo Oblicua de manos AP de fémur y AP de tibia AP de pies 		

- Uso de sábanas, almohada, ropa de dormir inapropiada.
- Presencia de lana de oveja, almohada de «bolita», cuerda de chupete, sábana de plástico, juguetes peligrosos.
- Pobre ventilación. Sistema de calefacción con funcionamiento deficiente.
- Presencia de toxina, insecticida.
- Deficientes condiciones higiénicas.

Pruebas de imagen *post-mortem*

Estudios radiológicos del esqueleto antes de la autopsia con imágenes parceladas (Tabla I). Según protocolo establecido por Belanguer⁽²²⁾, puede revelar tanto anomalías esqueléticas indicativas de enfermedad, como pruebas de traumatismos esqueléticos de causa violenta. Fracturas en diversos estadios evolutivos o discordantes con la historia clínica, especialmente cuando se asocia a lesiones extraesqueléticas son especialmente sospechosas.

Estudio radiológico del cráneo. Los tipos de fracturas pueden ser: lineal de bordes nítidos, estrellado, con hundimiento y diastasada; esta última indicativa, casi siempre, de complicación intracraneal. Su multiplicidad, bilateralidad o cruce de suturas debe hacer sospechar maltrato. La presencia de fracturas, asociada a hemorragias retinianas, lesiones cutáneo-mucosas y / o otras fracturas, signos de abandono y discordancia con la historia clínica, se considera diagnóstico de maltrato^(23,24).

Radiografía de tórax. Mostrará las fracturas costales de localización preferente postero-lateral, siendo aconsejables las proyecciones oblicuas^(23,24).

Radiografía de columna vertebral. Aplastamiento vertebral en forma de cuña es un hallazgo característico, originado en la hiperflexion-hiperextensión forzada. Un golpe directo produce fracturas, a veces, con luxación y lesión medular^(23,24).

Estudio radiológico de extremidades. Se admiten como lesiones esqueléticas de gran especificidad aquellas que aparecen en la región epifiso-metafisaria en forma de luxación, arrancamiento o desplazamiento epifisario, o adoptan las típicas formas de fracturas metafisarias en «asa en cubeta» o en «esquina metafisaria» y que no son más que imágenes distintas provocadas por la variación en la proyección radiológica de las fracturas⁽²³⁻²⁵⁾.

En el síndrome del niño apaleado se pueden producir levantamientos periósticos secundarios a las agresiones sufridas por el sensible esqueleto de los niños, y que sirven para detectar el momento de la agresión. Dichos levantamientos periósticos son visibles a partir de los 7-10 días después del maltrato^(26,27).

López Barrios⁽²⁸⁾ llama la atención sobre levantamientos periósticos de ambas

tibias, de tipo sólido o laminar, que los considera muy específicos de maltrato, estando menos presente en los peronés al hallarse éstos protegidos por masa muscular. Igualmente levantamientos periósticos secundarios a hemorragias subperiósticas se pueden producir en otros huesos.

En el niño son múltiples las entidades que pueden producir levantamiento perióstico de causa no traumática, abarcando desde situaciones fisiológicas como la periostitis del prematuro a lesiones oncohematológicas, infecciones como la osteomielitis y la lúes congénita, déficit vitamínicos como el raquitismo y el escorbuto, hiper-avitaminosis A, hiperostosis cortical infantil o enfermedad de Caffey, tratamiento prolongado con prostaglandinas.

Presencia de fracturas diafisarias en espiral, arrancamientos de clavícula o acromion son también sugestivos de maltrato^(26,27).

Hallazgos de la autopsia⁽⁹⁾

- Se considera como sospechosa de muerte por abuso con desenlace fatal al apreciarse:
 - Causas traumáticas de muerte.
 - Hemorragias viscerales o intracraniales.
 - Hematomas externos.
 - Eritemas o quemaduras.
 - Ninguna petequia intratorácica.

Aunque no tengan carácter patognómico las petequias intratorácicas se identifican en el 80-85% de los SMSL. Tras estudios en humanos y experimentales se mantiene la hipótesis de su relación con la obstrucción de las vías aéreas superiores, fenómeno final del SMSL.

 - Malnutrición. Signos físicos de negligencias.
 - Injurias de la piel.

- Fracturas.
- Hematoma subgaleal.
- Química sanguínea normal.
- Toxicología anormal.

Se describen como motivos de interpretaciones erróneas el desconocimiento o la confusión de los cambios post-mortem como livideces o dilatación del esfínter anal, marcas de la piel como la «mancha mongólica» o las usuales descargas serosanguinolentas de nariz y boca que se produce en el SMSL.

- Consistente con el diagnóstico de SMSL son:
 - Ninguna causa justificativa de muerte.
 - Hallazgos normales: esqueleto, toxicología, microscopia, *screening* metabólico / analítica.
 - Presencia de petequias intratorácicas.
 - Presencia de lesiones anómalas o dismórficas.
 - Dilatación del esfínter anal.
 - Presencia de gliosis en el tronco cerebral.

El descubrimiento de anomalías en el núcleo arquato del tronco cerebral sugiere retraso del desarrollo del despertar, control cardiorrespiratorio o control cardiovascular. Cuando la estabilidad fisiológica se encuentra comprometida durante el sueño, puede no despertarse lo suficiente como para evitar el problema nocivo.

COMITÉ DE REVISIÓN MULTIDISCIPLINARIO⁽⁵⁾

Su existencia permite no sólo profundizar en los múltiples interrogantes del SMSL, sino también asegurarnos que las muertes debidas a malos tratos infantiles

no pasen desapercibidas y que los hijos supervivientes y posteriores sometidos al riesgo de situaciones de abusos serán adecuadamente protegidos.

De forma ideal, según la Academia Americana de Pediatría, el comité deberá estar compuesto por:

- Trabajador social de los servicios de protección de la infancia.
- Funcionario relacionado con la aplicación de la ley.
- Funcionario de salud pública.
- Juez de instrucción.
- Pediatra con experiencia en malos tratos infantiles.
- Anatomopatólogo forense, un patólogo pediátrico.
- Fiscal de menores.

Todo el proceso del comité quedará garantizado por su adecuada confidencialidad.

RECOMENDACIONES

El Committee on Child Abuse and Neglect (1999-2000) de la Academia Americana de Pediatría establece las siguientes recomendaciones para la evaluación de las muertes súbitas e inexplicadas de los lactantes⁽⁵⁾:

1. Obtener una historia precisa por los asistentes de urgencias y el personal médico en el momento de la muerte y ponerla a disposición del médico forense o del fiscal.
2. Investigación rápida del escenario de la muerte donde el niño ha sido encontrado sin vida y entrevistas cuidadosas con los miembros del domicilio por parte de personas con especiales conocimientos sobre el problema (incluyendo potencialmente a un pediatra).

Entrevista cuidadosa y de apoyo con todos los miembros de la casa.

3. Examen del lactante muerto en el servicio de urgencias del hospital por parte de un especialista en malos tratos infantiles.

No quitar aplicaciones utilizadas en el intento de resucitación antes del examen por forense/experto médico.

4. Examen *post-mortem* según un protocolo establecido en las 24 horas siguientes a la muerte, incluyendo estudio radiológico del esqueleto y cribado toxicológico y metabólico.

5. Obtención de la historia médica mediante entrevistas a los cuidadores, entrevistas a los médicos que han sido responsables de la atención del niño y revisión de la historia clínica previa.

Recogida detallada de las historias médicas de los cuidadores, usando un cuestionario estandarizado.

6. Mantenimiento de una actuación de apoyo a los padres durante el proceso de revisión de la muerte.

7. Consideración de una asfixia intencional en casos de muerte infantil inesperada con una historia de cianosis recurrente, apnea o EAL presenciado sólo por un único cuidador o en una familia con un caso previo de muerte inexplicada de un lactante.

8. Uso de categorías diagnósticas aceptadas en los certificados de defunción tan pronto como sea posible después de la revisión.

9. Rápidas sesiones de información a los padres cuando los resultados indiquen SMSL o una causa médica de muerte.

10. Equipos de revisión de muerte de lactantes local para revisar los datos obtenidos con participación del médico forense o del fiscal en la revisión.

Reconocimiento de todos los elementos diagnósticos involucrados en la decisión sobre la muerte infantil.

11. Disposición de adecuados fondos para apoyar este proceso crítico de evaluar la causa y manera de muerte, y para animar la protección de todos los infantes y niños.
12. Estímulo y apoyo de más investigación.

CONSIDERACIONES FINALES EN RELACIÓN CON NUESTRO ENTORNO

- Se requiere incrementar la sensibilización profesional sobre la necesidad de una cuidadosa revisión de los SMSL, a la vez que:
 - Incrementar la concienciación sobre las enfermedades genéticas familiares.
 - Llamar la atención sobre los factores de riesgo en relación con la Salud Pública.
 - Incidir sobre la necesidad de reducir el número de casos fatales por abusos pasados por alto.
- Es preciso la puesta en marcha de los denominados «comité de revisión» que:
 - Potencie y asegure la calidad de la investigación.
 - Realce la cooperación interinstitucional, permitiendo compartir la información.
 - Mejore la distribución de recursos limitados.
 - Mejore los datos epidemiológicos sobre las causas de muertes.
 - Detecte y remedie los casos derivados de posibles inadecuados cuidados médicos.
 - Mejore la precisión de los certificados de defunción.

– Ponga de manifiesto la ausencia o deficiencia en patólogos, forenses u otros profesionales especializados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caffey J. Multiple fractures in the long bones of infants suffering from chronic subdural hematoma. *Am J Roentgenol* 1946;56:163-173.
2. Silverman FN. Unrecognized trauma in infant, the battered syndrome, and the syndrome of Ambroise Tardieu: Rigler lecture. *Radiology* 1972;104:337-353.
3. Tardieu A. Étude médico-légale sur les sévices et mauvais traitements exercés sur les enfants. *Publ Med Leg* 1860;13:361.
4. Kempe C, Silverman F, Steele B, Droegmüller W, Silver H. The battered child syndrome. *JAMA* 1962;181:17-24
5. American Academy of Pediatrics. Committee on Child Abuse and Neglect, 1999-2000. Distinción entre síndrome de muerte súbita del lactante y muertes por malos tratos en la infancia. *Pediatrics* (ed esp) 2001;51:134-139.
6. Gómez de Terreros I. Los profesionales de la salud ante el maltrato infantil. 2ª ed. Granada: Comares; 1997.
7. Gómez de Terreros I. Maltrato y abandono. En: Cruz M. *Tratado de Pediatría*. 8ª ed. Madrid: Ergon; 2000. p. 1957-1970.
8. Gómez de Terreros I. El niño maltratado. En: del Pozo Machuca J. *Tratado de Pediatría Extrahospitalaria*. Madrid: Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria; 2001. p. 651-662.
9. Reece R M, Krous H F. Fatal child abuse and sudden infant death syndrome. En: Reece RM, Ludwig S. *Child Abuse. Medical diagnosis and management*. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2000. p. 517-543.
10. Berger D. Child abuse simulating «near-miss» sudden infant death syndrome. *J Pediatr* 1979; 95: 554-556.
11. Rosen CL, Frost JD, Bricker T, et al. Two siblings with recurrent respiratory arrest: Mun-

- chausen syndrome by proxy or child abuse? Pediatrics 1983;71:715-720.
12. Rosen CL, Frost JD, Glaze DG. Child abuse and recurrent infant apnea. J Pediatr 1986;109:1065-1067.
 13. Southall DP, Plunkett MC, Banks MW, Falkov AF, Samuels MP. Convert video recordings of life-threatening child abuse: lessons for child protection. Pediatrics 1997;100:735-760.
 14. Caffey J. On the theory and practice of shaking infants. Amer J Dis Child 1972;124:161-169.
 15. American Academy of Pediatrics. Committee on Child Abuse and Neglect, 2000-2001. Síndrome del niño zarandeado: lesiones craneales por giro. Informe técnico. Pediatrics (ed esp) 2001;52: 46-50.
 16. Gómez de Terreros I. Violencia familiar, institucional y social. Maltrato. En: García Caballero C, González-Meneses A. Tratado de Pediatría Social. Madrid: Díaz de Santos; 2000. p. 695-707.
 17. Gómez de Terreros I, Gómez de Terreros M. Malos tratos infantiles. Aspectos psiconeurológicos. En: Gómez MR, Montilla J, Nieto M (eds). Neurología y neuropsicología pediátrica. Jaén: Diputación Provincial 1995:1519-1549.
 18. Gómez de Terreros I. Etiopatogenia. En: Casado Flores J, Díaz Huertas, Martínez González C (eds). Niños maltratados. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 27-32.
 19. Centro Reina Sofía para el Estudio de la Violencia. Maltrato infantil en la familia. España (1997/1998). Valencia: Centro Reina Sofía; 2002.
 20. Rogers C, Hall J. Findings in newborns of cocaine-abusing mothers. J Forensic Sci 1991; 36:1074-1078.
 21. Mirchandani HG, Mirchandani IH, Hellman F, English-Rider R, Rosen S, Laposata EA. Passive inhalation of freebase cocaine («crak») smoke in infants. Arch Pathol Lab Med 1991; 115: 494-498.
 22. Belanger PL. Quality assurance and skeletal survey standards. En: Kleinman PK (ed). Diagnostic imaging in child abuse. St. Louis: Mosby; 1998. p. 418-423.
 23. López Barrio AM. Diagnóstico por imagen. En: Gómez de Terreros I (ed). Los profesionales de la salud ante el maltrato infantil. 2ª edición. Granada: Comares; 1997. p. 160-167.
 24. López Barrios AM. Hallazgos radiológicos en el maltrato. En: García Caballero C, González-Meneses A (ed). Tratado de Pediatría Social. Madrid: Díaz de Santos; 2000. p. 709-721.
 25. Querol X. El niño maltratado. Barcelona: Editorial Pediátrica 1990:83-93.
 26. Kleinman PK. Diagnostic imaging of child abuse. Baltimore: Williams and Wilkins; 1967.
 27. Harris VJ, Lorand MA, Fitzpatrick JJ, Soter DK. Radiographic Atlas of Child Abuse. A case studies approach. New York: Igaku-Shoin; 1996.
 28. López Barrio AM, Pérez Candela V, Martínez Pérez A, Malo Aragón JM, Curto de la Mano A, Calvo Rosales J y Gómez de Terreros I. Levantamiento perióstico tibial: signo definitorio de maltrato infantil. Cuad Med For 1997; 10:37-47.

16. Muerte súbita del lactante: abordaje por parte de los profesionales sanitarios

M. López Narbona

Psicóloga Clínica infanto-juvenil. Coordinadora de la Unidad de Salud Mental Infantil (usmi) del Área Hospitalaria Virgen del Rocío. Sevilla

«Nadie puede explicarnos el DOLOR ante la muerte, su ilimitado alcance ni sus profundidades enigmáticas. Nadie nos puede descubrir el vacío que deja en lo más profundo de nuestro ser, un vacío que nada lo llena».

Ruth Coughlin

LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Al hablar de MSL nos encontramos ante unas circunstancias vitales en que se aúnan tres elementos de difícil «digestión»: por un lado la tan temida por todos **muerte** y por otro lado sus dos características más terribles, que sea de repente, súbita, inesperada... y que sea además de un hijo, de un hijo lactante dependiente de sus padres al cien por cien. Nos encontramos con una situación familiar tan dolorosa como inesperada, una situación que vulnera la «ley de la naturaleza» en tanto en cuanto que todo el mundo espera que sean los hijos los que entierren a sus padres y no a la inversa.

Cuando se habla de la MSL lo primero que se nos viene a la cabeza es la palabra **tragedia**, tragedia ocurrida en el seno de una familia. Se repite una y otra vez que nadie sabe de determinados sentimientos hasta que no son vividos, nadie sabe del sufrimiento de la pérdida de un hijo en similares circunstancias hasta que no ha pasado por eso, pero nos lo imagi-

namos tan terrible, tan insoportable y lejano que, a veces, la respuesta más «sana» es no querer saber o no saber qué hacer con ese sufrimiento ajeno tan terrible.

Este artículo intentará explicar parte de lo que sucede cuando algo así ocurre y ocurre de repente, parte de lo que acontece tanto en el núcleo de la familia como en los profesionales sanitarios que tienen que atenderlos tras una desgracia de esas características.

En el caso de niños enfermos, en situación de enfermedades altamente letales, se siente que se vive ante la posibilidad de una tragedia inminente; ante la muerte de un hijo estamos ante la tragedia en sí misma, tal vez la experiencia más trágica que un ser humano pueda experimentar y por tanto una de las experiencias más difíciles de abordar por el personal sanitario, por los pediatras y enfermeros que tienen que hacer una actuación en crisis sin tener en muchos casos la preparación previa que hay que tener para conocer qué nos mueve todo esto, con-

trolarlo, y así poder ayudar a las familias que acuden a nosotros.

Con todo esto se plantea este artículo siguiendo la guía que las propias siglas van marcando:

- Primero vamos a recordar brevemente la reacción ante la *muerte*, ante cualquier pérdida, los pasos que se dan para poder elaborar una pérdida de forma no patológica
- Segundo la *reacción* que se produce ante una pérdida importante de forma súbita, los factores que influyen en que haya más o menos dificultades para una elaboración sana del duelo entre los que se incluyen la forma de pérdida repentina y/o súbita.
- Tercero, estamos ante una *reacción* por la pérdida de un Hijo: seguro que la experiencia más dolorosa, más deplorable porque se produce una privación de un potencial de vida, se viola la «ley de la naturaleza», la secuencia esperada por todos según la cual los hijos enterrarán a sus padres, un duelo con unas características específicas porque siempre se considera injusto e innecesario
- Y por último, estamos ante una *reacción de duelo*, *duelo* por la pérdida de un hijo y de un hijo a una edad temprana: un lactante. Aunque siempre es temprana la muerte de un hijo, la de un lactante supone la seguridad de que se encuentra bajo los cuidados de sus padres, bajo su responsabilidad, con lo que su fallecimiento va a provocar sentimientos que irán desde la culpa hasta la auto-inhabilitación de las funciones paternas.

Tendremos que entender qué ocurre en general ante la pérdida de un ser querido para después ir añadiendo peculiaridades hasta llegar a la MSL, entender qué

mecanismos psicológicos se producen ante un impacto tan traumático para la familia, reconocer en nosotros, los profesionales de la salud, los sentimientos que nos provoca y estar listo para poder ayudar desde nuestros conocimientos y nuestras posibilidades

Se ha iniciado este artículo con una frase para hacer reflexionar sobre el dolor ante la muerte, podría haberse seleccionado cualquier otra de las muchas que hay ya que a la muerte se le ha dedicado alguna que otra canción, alguna que otra poesía, algún escrito filosófico y muchas de las oraciones de cualquier religión con promesas de otra vida que hace más soportable la idea de morir. El objetivo de la elección de esta frase es que el profesional sanitario tiene que saber qué se va a encontrar con personas en similares circunstancias donde el dolor que siente ocupa todo su ser en ese momento y donde puede ser de gran ayuda en un momento tan delicado

FASES DEL DUELO

El psiquiatra George Engel planteó que la pérdida de un ser amado es psicológicamente tan traumática como herirse o quemarse gravemente lo es en el plano fisiológico. Se necesita un periodo de tiempo para que la persona, la familia, que vive una pérdida vuelva a un estado de equilibrio similar al que tenía.

Hace falta **tiempo**, todos lo sabemos, tiempo para elaborar ese duelo, tiempo para creerse lo ocurrido, tiempo para reorganizar su mundo interno, tiempo, en suma, para llevar a cabo una serie de **ta-reas** que son las que configuran los pasos que se deben realizar para restablecer el equilibrio perdido.

La muerte coloca al sujeto de cualquier edad en una situación de duelo, el

duelo sería el sentimiento de pérdida de un «objeto amado» tanto por la pérdida en sí misma como por sus cualidades reales y las que se tienen fantaseadas.

Bolvby describe 4 fases en el proceso de duelo que se pueden resumir en las siguientes:

1. Negación, uno no admite lo que le está ocurriendo, niega la realidad de las formas más diversas.
2. Fase de protesta, que es inmediata a la pérdida del ser amado y en la que se expresa vivamente la pena y el malhumor, no se encuentra consuelo ante la nueva situación.
3. Fase de desesperación, en la que el sujeto adopta una actitud de apatía y pena, con tendencia al aislamiento.
4. Fase de resolución, se acepta la depresión y la pérdida, y el tener que iniciar nuevos vínculos.

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA ELABORACIÓN DEL DUELO

Existen una serie de factores que influyen en que esta elaboración del duelo se produzca de una forma más o menos patológica y larga que pueden resumirse en los ocho puntos siguientes:

1. Factores que tienen que ver con las distintas circunstancias del fallecimiento: cómo se ha producido la muerte, el proceso de la enfermedad, que sea repentina o no, el tipo de relación con el fallecido...
2. Características individuales.
3. Recursos para afrontar situaciones de estrés.
4. Tipo de relación con el hijo muerto, identificaciones con el mismo, papel que juega en la familia...
5. Tipo de relación con la pareja.

6. Tipo de relación con los demás miembros de la familia, hay que tener en cuenta que pueden aumentar conflictos previos familiares o conyugales en este momento de crisis familiar y personal.
7. Historia previa de pérdidas: cada nueva pérdida puede reavivar y reactivar sentimientos de pérdidas anteriores, con lo que a mayor número de pérdidas mayor vulnerabilidad.
8. Recursos socioeconómicos y apoyo social, mayor vulnerabilidad a menores recursos económicos.

DUELO ANTE LA MUERTE DE UN HIJO

Después de este breve recordatorio sobre la reacción de duelo ante la muerte, vamos a seguir avanzando en estas siglas, vamos a centrarnos en la reacción ante la muerte... de un hijo.

Siempre que fallece un niño se rompe la ley de la vida. Sea cual sea la forma, el momento y los motivos se levantan a su alrededor una ola de dolor, agresividad, rabia... que no sólo es vivida por los padres sino que también los propios profesionales sanitarios, de una u otra forma, tienen esta sensación que les hace en ocasiones pedir cambio de servicio o buscan sus propios mecanismos de defensa ante un dolor en ocasiones tan insoportable que no es raro que no sean capaces de asumir la función de cuidador implícitas al *rol* médico.

La muerte de un niño es especialmente dolorosa; cuando se muere alguien en edad avanzada hay un sentimiento generalizado de mayor aceptación porque la persona ha completado su ciclo cronológico y ha gozado y ha sufrido lo que la vida podía ofrecerle. Es más dolorosa la muerte de un niño o de un joven.

Para los padres, la pérdida de un hijo supone una experiencia desgarradora, quedando totalmente inconsolables. ¿Por qué? ¿Por qué a esta edad? ¿Por qué Dios ha permitido esto? ¿Por qué no he sido yo? Son preguntas habituales sin respuestas, lo cierto es que la pérdida de un hijo supone para los padres la amputación de una parte de sí mismo proyectada en su hijo, una «ofensa narcisista irreparable», como lo denominó Freud.

En el momento en que fallece un hijo se produce una ruptura interna en la dinámica familiar, ruptura que se presenta de una forma más aguda en los padres que ven destrozados los proyectos personales y de pareja que habían depositado en ese hijo.

Ante la notificación del fallecimiento también se producen una serie de reacciones similares a las descritas anteriormente: el proceso de negación será más largo y angustioso, mucho más si el fallecimiento se produce de forma inmediata e inesperada; la fase de protesta se suele centrar en la búsqueda de un culpable. Esta reacción, tan natural en el ser humano, es un mecanismo de defensa que habitualmente se utiliza cuando se enfrenta a situaciones que no puede resolver.

En el duelo por la pérdida de un hijo hay que distinguir:

1. **Fase de embotamiento de la sensibilidad.** Los padres se sienten aturridos y nada les parece real. Necesitan varios días para aceptar la realidad, los sentimientos quedan suspendidos y los padres muestran cierto desapego, como si se tratara de la tragedia «de otra familia».
2. **Fase de incredulidad o intentos de revestir el desenlace.** Más frecuente en el caso de enfermedad grave o terminal: provoca enfado y rabia con-

tra el que hace el diagnóstico, hay búsqueda frenética de información sobre los posibles tratamientos, sobre la enfermedad... hay descuido total de otras áreas incluida la de los cuidados de otros hijos, pudiendo surgir desacuerdos conyugales.

3. **Fase de desorganización y reorganización.** Se acepta la pérdida irreparable con la consiguiente depresión en el estado de ánimo y se es capaz de reorganizar la vida sin este miembro familiar, asumiendo los sentimientos que todo esto provoca.

CARACTERÍSTICAS ESPECÍFICAS DEL DUELO EN LA MSL

¿Y cuáles serían las características de la reacción ante la MSL? ¿Cómo se desarrolla esta duelo específico?

Las muertes súbitas son más difíciles de elaborar que aquellas otras en las que hay un aviso previo de la inminencia de ésta.

Los padres suelen tener:

- Sensación de **irrealidad**: durante un tiempo tienen la sensación de que la muerte del hijo no les ha sucedido a ellos, como si tratara de la tragedia de otra familia; con la aparente necesidad, incluso, de consolar a otros cuando son ellos los necesitados de consuelo.
- Se viven de forma muy exagerada **los sentimientos de culpa**, sentimientos de culpa normales ante cualquier pérdida pero que en la muerte súbita se viven de forma muy acentuada: «si no lo hubiera tapado...», «si hubiera entrado a verlo...», «si lo hubiera llevado al pediatra como pensé...». Sentimientos de culpa que, por acentuados, a veces se viven de forma insoportable.

ble, surgiendo en ocasiones los siguientes mecanismos que se describen a continuación.

- Hay una necesidad extrema de **culpar a alguien** de la muerte como una manera de apaciguar la propia culpa. Algún miembro de la familia suele convertirse en chivo expiatorio, puede pasar que sea un hermano el que asuma dicho papel o uno de los padres con el consiguiente distanciamiento conyugal. Esta ausencia de causa de una muerte de un ser tan querido y tan dependiente de sus padres provoca un aumento de los sentimientos de culpa presente en toda reacción ante una pérdida. Esta culpa insoportable se desplaza en ocasiones en una búsqueda frenética de otros culpables, en ocasiones el propio médico que le notifica el fallecimiento, la enfermera que los atiende o incluso alguien de la propia familia, normalmente otro de los hijos que carga con la culpa asignándosele la función de chivo expiatorio de por vida.
- La búsqueda implacable de la **causa de la muerte** tiene el sentido de aliviar esta culpa que hemos visto antes. Puede ser útil esta característica para que, sin forzar nunca la situación, se plantee la necesidad de efectuar la autopsia al niño de manera que se intente conocer la causa de su muerte.
- La característica que más complica, que más agudiza esta reacción de duelo y que corresponde a lo **inesperado**, a lo súbito. Tenemos a un niño en principio sano, donde no existe sospecha ni preparación de que algo así pueda ocurrir. En los casos de enfermedades altamente letales la situación puede compararse con el símil de vivir con una bomba debajo de la cama, en una si-

tuación de constante alerta y ansiedad, de constante anticipación por lo que pueda ocurrir. En los casos de MSL la bomba estalla sin previo aviso, sorprende a los padres sin ni siquiera tener tiempo para pensar en lo sucedido, de pronto se hunde el mundo que rodea a estos padres y a esta familia, nadie sabe qué decir ni cómo consolar, porque seguramente no es consuelo lo que necesitan sino una escucha y una contención que ellos no tienen.

- La **implicación del sistema legal**, a veces largo y siempre aumentando el estrés en una situación altamente estresante, complica la resolución del proceso de duelo. Suele suceder que los diferentes encuentros con los servicios judiciales hagan que se revista una y otra vez el momento de la pérdida, con lo que se dificulta todo el proceso. A todo esto hay que añadir que, en ocasiones, hay que explorar si el origen de la muerte pudiera estar en una situación de maltrato o negligencia, con lo que los sentimientos de culpa se multiplican por mil.
- **La relación afectiva con la pareja** se constituye como el principal soporte afectivo... o el principal objeto de rechazo. Depende de la relación previa entre ambos que puedan vivir la experiencia como algo que los une más, algo a superar juntos, o puede también suceder que enfrentarse a la pareja después de la pérdida de un hijo suponga abrir y recordar heridas tan dolorosas que no es extraño que haya un porcentaje muy alto de separaciones tras el fallecimiento de un hijo: puede suceder que cada uno elija una forma de superar la pérdida sin que ni uno ni otro acepten la de su pareja

- **En los hermanos**, los sentimientos de culpa normales y aumentados se asocian a la realización de un deseo hostil, deseo hostil normal entre hermanos que la muerte súbita hace que estos sentimientos de culpa aumenten de forma desmesurada.

Los hermanos del bebé fallecido también viven y sufren la muerte del hermano lactante de una forma específica: hay que tener en cuenta las características del pensamiento infantil, mágico y omnipotente, pueden vivir la pérdida del hermano como una realización de un deseo hostil normal entre hermanos pero que puede cargarles de culpa cuando comprueba que el hermano ha muerto... ¿tal vez por su culpa? Naturalmente va a depender de la edad, de las características familiares, de la relación entre sus miembros, del lugar que ocupa el niño... Más adelante se resumirán algunas de las posibles reacciones de estos hermanos ante complicaciones de duelos no resueltos por parte de los padres, así como las condiciones que se deben dar para que estos niños que quedan puedan elaborar la pérdida de hermano, de un compañero y de un rival, de la mejor forma posible.

TRABAJO CON LOS PADRES ANTE LA MSL

Los puntos que hay que tener en cuenta para el trabajo y el abordaje de estos padres:

- Ante esa primera reacción de incredulidad, de que lo que les está pasando no es real, hay que esforzarnos en emplear términos y acciones encaminadas a aceptar la realidad, el uso del lenguaje ante esta primera reacción de negación

es algo fundamental para ir cubriendo las distintas tareas que hay que hacer en una elaboración del duelo sana.

- Trabajar el dolor de las emociones y la pérdida, ¿cómo? Permitiendo su expresión, conteniendo nuestra propia angustia.
- Ante el aumento de los sentimientos de culpa que ya hemos visto que se producen en la mayoría de los casos tendremos que esforzarnos en dar todo tipo de información médica que desculpabilice, en dar información clara, de forma que entiendan, informar no sólo de las posibles causas de la muerte sino también de la muerte súbita del lactante, hablar de la necesidad de un examen *post-mortem* que garantizará la causa... y desculpabilizará bastante.
- Entender la necesidad de culpar a alguien, a veces alguien de la propia familia o a veces alguien del equipo médico que les atiende, como un mecanismo de defensa ante su propia culpa.
- Primero de expresión ante la comunicación de enorme rabia que, de alguna manera, contrarresta la impotencia que se siente en ese momento.
- Podemos encontrarnos con respuestas muy diferentes en su presentación pero que tienen un mismo significado: desde una reacción de huida que encubre una depresión muy agitada hasta una inhibición y aturdimiento, un ensimismamiento que sería otra forma de huir de esa realidad.
- Aumenta la necesidad de entender con lo que el equipo médico debe estar preparado para recibir todo tipo de preguntas de motivos de la muerte y de posibles pruebas preventivas que deberían haberse efectuado.

ABORDAJE POR PARTE DE LOS SANITARIOS

Diez son los puntos importantes a tener en cuenta para el abordaje por parte de los sanitarios, situación para la que un profesional nunca está preparado y, sin embargo, para la que haría falta una revisión constante de cómo se lleva a cabo, qué sentimientos está despertando en el profesional, que reacción tiene ante una situación que se le presenta como insoportable... una supervisión continua ante la tarea más difícil y dura de todas a las que se enfrentan los profesionales de la salud (curioso nombre cuando estamos ante el abordaje de la muerte y de la muerte de un niño que nadie espera). Esta preparación indispensable no forma parte del plan de estudios de las carreras de medicina; los enfermeros sí incluyen en su formación esta parcela de una u otra forma, tal vez porque el concepto de «cuidadores» lo tienen más incluido en su perfil profesional.

La intervención por parte de los profesionales sanitarios se convierte en una «intervención en crisis» y los principios de dicha intervención son aplicables aquí.

Naturalmente se empieza en el mismo hospital donde acuden los padres con carácter de urgencia porque «algo» le está pasando a su bebé. Ante el estado de insensibilidad inicial la ayuda que se debe ofrecer ha de ser directa e inmediata, casi a los pocos segundos de llegar los padres y una vez que se ha confirmado la muerte, ¿quién debe salir a la puerta de urgencia para comunicarles la «noticia»? ¿Cómo hacerlo para que «no les sea muy doloroso»? (o para que no nos sea muy insoportable el dolor que provocamos con la información que damos). Preguntas éstas que casi ni tienen respuesta porque la muerte de un niño va a movilizar todo tipo de sentimientos en el

personal sanitario que necesitaría una continua revisión y formación para poder analizar lo que pasa en cada uno de ellos y elegir el «mejor». De entrada lo que los padres necesitan es un médico que les dé toda la información de la que disponga para aliviar la culpa que traen.

Estos diez puntos pueden servir de guía para llevar a cabo este trabajo tan importante para las familias:

1. **Entender el choque emocional** y las dificultades de reacción ante la muerte de un hijo. **Conocer y aceptar** las diferentes formas de reacción en el comportamiento de los padres: desde el bloqueo a la histeria.
2. **Ayudar a hacer real la pérdida** usando términos claros y evitando los ambiguos, permitiendo a los padres el ver y tocar a su hijo fallecido, facilitando un ambiente privado e íntimo dentro del recinto hospitalario, ayudándoles a centrarse en la muerte en sí misma y en el dolor que ésta conlleva...
3. **Silencio, presencia y contacto físico** como las mejores formas de respuestas de los cuidadores.
4. **Permitir la expresión del dolor** por muy duro que nos resulte.
5. **Dar información escueta y clara** de lo sucedido.
6. **Facilitar el contacto físico con el bebé**, la sensación de no haberse despedido del hijo que se fue va a dificultar el proceso de duelo. Además esto ayuda a los padres a hacer real la pérdida que han sufrido.
7. **Facilitar los ritos religiosos**, respetando y facilitando las costumbres y los actos fúnebres correspondientes a las creencias familiares.
8. **Desculpabilizar informando** todo lo que se pueda desde la perspectiva

médica, de los resultados de las pruebas e incluso de las características generales de la MSL.

9. **Consolar con el gesto, la presencia y estando disponible.**

10. **Ofrecer apoyo** hasta que consideren que no nos necesitan.

A estos diez puntos hay que añadir otro que por su relevancia no se incluyen en este «decálogo de ayuda para el personal sanitario», éste hace referencia a la necesidad de controlar la propia impotencia por parte del médico.

Es curioso cómo en los estudios de la universidad un estudiante de medicina estudiará técnicas muy sofisticadas que probablemente no llegue a utilizar en su vida y sin embargo no aprenderá cómo notificar malas noticias a su enfermo o a familiares, padres en el caso de niños, cosa que tendrá que hacer muchas veces a lo largo de su carrera. Un ejemplo curioso: en los años 88,89 y 90 en los exámenes MIR no ha habido ninguna pregunta referente a la comunicación e información con los pacientes; sin embargo había varias referidas a estadísticas y gestión.

Con todo esto el médico se encuentra solo y desprovisto de recursos para hacer frente a una situación muy delicada y que genera mucha angustia e impotencia. Ocurre igual con otras profesiones como policías, por ejemplo, que saben disparar muy bien aunque lo hagan poco y no están preparados para comunicar noticias como el fallecimiento de un hijo en accidente, cosa que hacen mucho, desgraciadamente.

El control de la propia impotencia del médico ante esta situación es la primera tarea que hay que hacer:

- Conviene no decir tópicos que sólo tranquilizan al que lo dice, tales como «te queda otro hijo», «tendrás otro rá-

pidamente...»; no consuelan aunque se digan con la mejor intención.

- Soportar el dolor de la pérdida por parte de los padres simplemente estando y escuchando.
- No prometer «todo va a ir bien», mentira, más bien mensajes que impliquen que se sobrevivirá.
- Sustituir el lenguaje verbal por el gestual, «estar ahí» mejor que cualquier frase.

¿Qué ocurre ante la muerte del otro?

Se eleva el nivel de angustia de los que están alrededor, los profesionales sanitarios emplean mecanismos de defensa contra esta angustia, unos de éstos suele ser el centrar la atención en el «órgano» enfermo, en la «enfermedad» separada de la persona y de su entorno; cuando la muerte se produce de forma no identificada se disparan todas las alarmas, aumenta el sentimiento de impotencia y de fracaso por parte del profesional sanitario, se cuestiona la finalidad en sí misma de su quehacer.

Una frase de Henry Nowen resume perfectamente la función principal del personal sanitario ante el abordaje familiar del la MSL: «... *La persona que está en silencio con nosotros, en momentos de angustia o incertidumbre, que puede compartir nuestro dolor y nuestro desconsuelo y enfrentar con nosotros la realidad de nuestra impotencia...ésa es la persona que realmente nos quiere ayudar...*».

IMPORTANCIA DE LA AUTOPSIA Y RECOMENDACIÓN SOBRE EMBARAZOS POSTERIORES TRAS LA MSL

Existen dos puntos importantes alrededor de este tema que, por el alto porcentaje de los casos en los que se intervienen sobre ello, hay que detenerse especialmente.

Uno de ellos es la importancia de la autopsia y, por tanto, de cómo se lleva a cabo la solicitud de la misma. El otro punto tiene que ver con las recomendaciones que normalmente hay que hacer tras la pérdida de un hijo sobre embarazos posteriores.

La importancia de obtener el permiso para realizar la autopsia o el examen *post-mortem* no sólo lo es por razones científicas por la importancia que tiene para la identificación de la causa del fallecimiento, tenemos que tener claro que también es importante para la disminución de la culpa de los padres: es más fácil aceptar la muerte cuando sabemos que era inevitable.

Para todo esto lo más importante es la forma en cómo se solicita este permiso y tener claro que sólo aquel que esté convencido de su utilidad podrá convencer a quien no lo esté. Muchos padres cargados de culpa evitan esta prueba, otros intentan mantener «intacto» a su hijo en un último intento de retenerlo con ellos, otros no quieren alargar más el sufrimiento del momento, etc.

Recordar:

- Que es la última oportunidad para conocer la causa de la muerte del lactante, importante tanto para los padres como para los clínicos por distintas razones.
- Que es un momento muy delicado por lo que hay que extremar el cuidado de las formas para solicitar el permiso. Es muy importante que el que lo pida esté convencido de su utilidad.
- Que hay que explicar las razones por las que conviene hacerla: es más fácil la aceptación de la pérdida cuando sabemos que era inevitable.
- Que puede ser necesario por cuestiones legales.

- Que nunca se debe forzar a que den el consentimiento sino animar con tacto a que lo hagan.
- Que a mayor culpa por lo sucedido más posibilidades hay de que no permitan la autopsia.

El segundo punto que señalamos, que consideramos de gran importancia por las repercusiones futuras, tiene que ver con el asesoramiento sobre embarazos posteriores.

Es conveniente recomendar esperar un poco antes de ir a por otro hijo por la necesidad de tiempo para elaborar la pérdida del que se fue. Por otro lado el riesgo de que un hijo nuevo sustituya al que se ha ido supone un alto riesgo para aquél, por lo que se depositan en este hijo sustituto las fantasías no cumplidas con respecto al fallecido.

LA MUERTE DE UN HERMANO

Una vez repasado todo lo que tiene que ver con el abordaje desde los profesionales sanitarios de la muerte súbita de un lactante, no quisiera terminar este artículo sin tener en cuenta otros personajes en este drama que muchas veces pasan desapercibidos pero que, desde cualquier perspectiva médica o psicológica, hay que tenerlos en cuenta: saber qué ocurre con ellos en este proceso, saber cuánto de preventivo puede haber en considerar que detrás de ese niño que ya no está, puede haber otros en una situación de enorme sufrimiento y de riesgo. Lo normal es que el médico que atiende a niños enfermos o que acaban de morir se enfrenten a la respuesta de unos padres rotos por el dolor de lo que acaban de decirle; tarea que ya hemos visto que ni es fácil ni se está preparado para ella. Pero detrás de la muerte de un bebé

hay toda una familia que sufre, cada uno de una forma determinada pero que reacciona ante este acontecimiento vital para la familia que los va a recolocar en situaciones diferentes a las que tenían.

¿Qué pasa con los hermanos de este bebé que acaba de morir? ¿Con el niño que pierde al hermano, al compañero de juegos, al rival más odiado y más amado...? Este niño no sólo pierde a ese miembro de la familia, sino que de alguna forma también pierde a los padres que hasta hace poco lo sostenían emocionalmente, padres que atendían sus necesidades y las del hermano y que ahora se encuentran sumidos en una enorme tristeza y con tareas tan importantes como cuidar de su pareja, de sus propios padres...y también de los hijos, que quedan aunque a veces se sienten incapaces de poder hacerlo por la experiencia por la que acaban de pasar.

La pérdida de un hermano puede ser crucial para el desarrollo de la personalidad del otro si las identificaciones fraternas han estado entrelazadas; el tipo de identificación previa entre los niños constituye un componente esencial en el dolor del niño.

En la actualidad, con las características de las familias de hoy día, con uno o dos hijos de media, la muerte de un hermano resulta más devastadora que antes ya que la muerte de un hijo deja al otro en calidad de hijo único o casi. Además, si nuestra identidad está entrelazada con un solo hermano, ésta puede dislocarse ante la pérdida de éste, ante la falta del «otro» para continuar con su proceso de identidad; el que pervive puede quedar realmente despojado ya que sólo cuenta con el «fantasma» del hermano muerto como compañero para conseguir su propia definición personal.

A veces, los hijos supervivientes se vuelven el centro de maniobras inconscientes diseñadas para aliviar los sentimientos de culpa de los padres y se usan como una manera de controlar mejor el destino.

Pasos para una adecuada elaboración del duelo en la infancia

Existen una serie de factores que facilitarán que el duelo en la infancia se dé o no de manera que se observe una adecuada elaboración que no repercuta, o lo haga mínimamente, en el futuro de este niño.

Estos factores van a depender de la capacidad de los padres para comunicarse con los hijos, para expresar el sufrimiento de la pérdida, para «permitir» que se exprese por todos los miembros de la familia, de la propia edad del niño, de la relación con el hermano muerto... de todos estos factores dependerá que el hermano, que los hermanos sobrevivientes, elaboren el duelo de forma que no les repercuta en su vida adulta de forma patológica.

Cinco puntos a recordar:

1. A los niños se les debe «dar permiso» para expresar el dolor a través de vivenciar la expresión de dolor de los propios padres.
2. Se les debe hablar y dejar hablar sobre la muerte, el adulto debe identificar cuándo detrás de no hablar por no hacer sufrir a los niños hay una imposibilidad para hacerlo por el propio sufrimiento que genera.
3. Se les debe informar de la realidad con un lenguaje claro, conciso e inteligible... incluida la expresión de dolor.
4. Recordarles que la muerte no es la «realización de los malos deseos» ni «el castigo por haber sido malo».

5. Se les debe permitir «vencer el duelo» teniendo en cuenta que los sentimientos de pena, de abandono y de culpa formarán parte de él.

Tres formas de duelos no resueltos en los padres y su repercusión en los hijos vivos

- a. **Silencio y reserva.** Algunas familias imponen a sus miembros una regla de silencio no dicha, no se permite hablar de lo que ha sucedido, del hermano fallecido... Aprenden de sus padres heridos y dolidos que evocar al hermano que se fue puede ser un acto de deslealtad o una traición, se debe sofocar o suprimir la tristeza, la ira o los recuerdos felices. Si no se puede hablar de mi hermano, ¿será que he cometido algún error? Nunca podrá enfrentarse plenamente la pérdida porque está prohibido hablar nada sobre el que se fue.
- b. **Sobreprotección y favoritismo.** El miedo a perder a otro de sus hijos puede dominar la vida de estos padres de forma consciente o inconsciente, volviéndose claramente sobreprotectores. La tarea de vivir acaba siendo una lucha constante de escapar de la enfermedad y de la muerte... ¡no es extraño que los hijos se vuelvan temerosos, inseguros y tímidos! Pueden también intentar librarse del espectro del hermano con reacción contrafóbicas del tipo de demostrarse invulnerable desafiando todo tipo de riesgos y peligros, situación ésta propia de adolescentes
- c. **Reemplazo y sustitución.** Los padres pueden designar a uno de sus hijos como la encarnación del que ya no está y le darán la misión de recoger la an-

torcha de este último. Algunos niños son concebidos ya con esta misión de sustituir al que ya no está: desde que nace su identidad está ligada a la del hermano muerto, tiene que cargar con las dos identidades, siendo una de ellas la de un mito para los padres. Se establece así una relación con el hermano muerto que puede llegar a ser un peso insostenible que conduce a la confusión de la propia identidad y a síntomas de fracaso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mittag O. Asistencia práctica para enfermos terminales. Ed. Herder, 1995.
2. Anthony S. The Discovery of Death in Childhood and After. The Penguin Press, 1971.
3. Bowlby J. La pérdida afectiva. Ed. Paidós, 1980.
4. Bowlby J. La separación afectiva. Ed. Paidós, 1980.
5. Gómez Sancho M. Cuidados paliativos e intervención psicosocial en enfermos terminales. Ed. ICEPSS, 1994.
6. Kubler-Ross E. Vivir hasta despedirnos. Barcelona. Ed. Luciérnaga, 1991.
7. Kubler-Ross E. La muerte y el niño. Ed. Luciérnaga, 1991.
8. El Club Diógenes. La muerte, una antología. Madrid. Ed. Valdemar, 2.000.
9. Ajurriaguerra. Manual de psiquiatría infantojuvenil. Ed. Masson, 1993.
10. Lebovicci. Tratado de Psiquiatría del niño y del adolescente. Tomo VI. Ed. Biblioteca Nueva, 1993.
11. Rodríguez Sacristán. Psicopatología del niño y del adolescente. Tomos 1 y 2. Universidad de Sevilla, 1995.
12. García Caballero C, González Meneses A. Tratado de Pediatría Social. Ed. Díaz de Santos, 2000.

17. Aspectos psicológicos implicados en la muerte súbita. Funciones de las asociaciones

P. Villegas Resa

Presidenta de la asociación de padres APMSLM (Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante en Madrid)

Cualquier pérdida de un ser querido produce sufrimiento y dolor, pero la muerte de un hijo es la más difícil de asumir. Va *contra natura*. Es natural perder a nuestros padres, pero a un hijo...

No obstante, si hay una enfermedad previa, los padres, de algún modo, se preparan para el fatal desenlace. Si ha sido un accidente, al menos hay una causa. El problema que presenta la muerte súbita es que, ante lo imprevisible del suceso, los padres no lo pueden comprender.

Hace treinta años no se planificaba la natalidad. Por cuestiones religiosas o sociales, era normal tener hijos sin necesidad de planificarlos. Igualmente era demasiado habitual el fallecimiento de bebés o de las madres en el parto. Enfermedades que hoy se solucionan con medicamentos o con una sencilla intervención quirúrgica, eran mortales y se aceptaban como inevitables.

Nadie se cuestionaba si hubiera sido posible evitarlo. Quizá por las difíciles condiciones sociales había otros problemas que requerían ser atendidos día a día y la muerte se asumía de una forma mucho más natural.

Cuando falleció mi hijo Pablo, una señora de mi pueblo natal me llamó para darme ánimos y, a pesar de la estrecha relación familiar que teníamos, yo desconocía que

había perdido a sus dos primeros hijos. He pensado en muchas ocasiones en sus palabras: *«Cuando perdí al primero, con dos meses, lloré mucho viendo su cuna vacía, pero en casi todas las familias se había muerto algún hijo. Cuando perdí al segundo, con cuatro meses, después de unas fiebres, pensé que Dios no quería que yo tuviera hijos y me consolé. Cuando tuve el tercero y creció sano, “olvidé” a mis hijos muertos. Sin embargo ahora que tengo nietos pienso constantemente en ellos y en si de alguna forma hubiéramos podido evitar sus muertes. Antes nos tomábamos las cosas de otra forma. Es ahora, después de treinta y cinco años, cuando me siento culpable y me atormenta desconocer la causa. Es ahora cuando pienso en qué les podía haber pasado a mis otros dos hijos o puede pasarle a mis nietos. Yo me consolaba pensando que antes no había tantos adelantos como hoy, por eso me he quedado de piedra al saber lo de tu hijo. Imagino cómo debes estar porque si me hubiese pasado ahora, o le pasara a mis hijos, me volvería loca».*

Efectivamente, hoy, la decisión de tener o no un hijo es muy meditada y cuando decidimos tenerlo nos preparamos física y psíquicamente para ello. De acuerdo con nuestras posibilidades, intentamos cambiar a una vivienda con el espa-

cio suficiente y más adecuada; cambiamos a un vehículo más seguro; acomodamos nuestros trabajos para asegurarnos el tiempo suficiente de cuidar a nuestro bebé, solicitamos reducciones de jornada o incluso cambiamos de trabajo; nos realizamos pruebas médicas previas para evitar problemas, comenzamos a llevar una vida lo más sana posible... Desde el momento en que tomamos la decisión de ser padres, todo acto que realizamos está condicionado por el futuro y deseado bebé.

Los padres, ilusionados, comenzamos a tomar las primeras decisiones respecto al bebé teniendo ya en cuenta cosas como el tipo de educación que deseamos; o escogiendo el nombre con el mayor cuidado, teniendo en cuenta, incluso, la concordancia con los apellidos para evitar juegos de palabras o burlas en el colegio. Nos intentamos anticipar a todas las situaciones que se le puedan plantear a nuestro hijo a lo largo de su vida, para actuar lo mejor posible en cada momento.

El bebé nace, todo ha salido perfectamente. Nuestro hijo se desarrolla completamente sano. Ya se han cumplido los primeros proyectos y las primeras ilusiones generando muchas más. Pero de pronto, cuando sentimos que nuestro hijo ya nos reconoce y nos regala con sus primeras sonrisas, cuando se acabaron los «cólicos del lactante»..., una mañana nos encontramos al bebé muerto en la cuna.

El dolor de los padres no es mayor del que pierde a su hijo después de una larga enfermedad, pero la sorpresa ante lo inesperado produce sentimientos violentos, contradictorios, imposibles de definir con exactitud.

La muerte súbita no se lleva sólo a tu hijo, se lleva tu vida. Meses, incluso años preparándote para esa paternidad res-

ponsable, proyectos de todo un futuro, ilusiones y esperanzas. Sin avisar.

Los padres necesitan saber lo que ha ocurrido: hoy esto no sucede sin una causa. Algo se le escapó a los médicos, algo le sentó mal al bebé... ¡Alguna «causa» debe haber! Sin embargo la autopsia dice que no se encontró ninguna.

Esto desconcierta aún más a la familia afectada y finalmente aparecen los sentimientos de culpabilidad: no he cuidado bien a mi hijo, no he sabido ver que algo iba mal, debería haberlo llevado al pediatra...

Si los padres no conciben que su hijo haya muerto sin ninguna causa, gran parte de la sociedad piensa de igual forma. Esto, junto con la intervención de la policía y jueces, afianza aún más el sentimiento de culpabilidad en los padres.

No es extraño, pues, que el duelo de la familia que sufre una muerte súbita tenga unas características particulares.

ASPECTOS PSICOLÓGICOS IMPLICADOS EN LA MUERTE SÚBITA

Según el psiquiatra Kübler-Ross, el duelo pasa por las siguientes fases: *negación, ira, negociación, depresión y aceptación*, aunque no necesariamente al mismo tiempo ni al mismo ritmo.

Esto es lo ideal para superar satisfactoriamente la muerte de un hijo, pero son muchos los factores que ayudan a que los afectados se queden en alguna de las fases intermedias, dificultando la superación.

Mi hijo murió en julio de 1997 y la asociación logramos formarla en enero de 1999. A lo largo de estos años he conocido a casi trescientas familias afectadas por el síndrome de la muerte súbita del lactante, unos porque han perdido a su hi-

jo, otros porque estuvieron a punto de perderlo aunque felizmente pudo ser reanimado. La reacción de estas familias varía según sus creencias, preparación, entorno social..., pero todos los afectados presentamos un patrón común.

SENTIMIENTOS DE LA MADRE

Miedo: a que se repita en hijos posteriores o en hijos anteriores cuando los hay: «si mi hijo ha muerto sin ninguna causa, ¿quién me asegura que no va a morir el mayor?».

Ira: ¿por qué a mi hijo?; ¿por qué el pediatra no lo detectó ayer en la visita cotidiana?; o ¿qué saben los demás lo que siento?

Vacío: dentro de uno mismo, debido a la pérdida de amor, sueños, ilusiones y proyectos; en el hogar, ¿de tantos espacios que se prepararon para él!

Soledad: no somos capaces de expresar nuestros sentimientos y los demás tampoco parecen ser capaces de entenderlos.

Culpabilidad: porque crees que deberías haberlo detectado; porque piensas que has hecho algo mal, bien durante el embarazo o en los cuidados que has prodigado al bebé; pero también se siente culpabilidad por los sentimientos contradictorios. Quizá por algún mecanismo de defensa, nuestra mente intenta encontrar algún punto positivo, algo que nos libere de la angustia de esos momentos, es como cuando hay que tomar una decisión y se ponen las cosas positivas y las negativas en una balanza, entonces, lo único positivo que se puede encontrar es que ya se acabaron las malas noches o cosas similares, lo que hace que inmediatamente la madre y/o el padre se sientan como un ser monstruoso y egoísta por ser capaz de pen-

sar algo semejante, siendo aún mayor que antes la angustia y el sentimiento de culpa.

«Masoquismo»: deseas estar muerta, pero no plácidamente, sientes necesidad de sufrir, de que te sucedan cosas malas. Una madre me confesaba que cuando estaba realizando la declaración en la comisaría, deseaba que la compararan a ella. Para nosotros, todo sufrimiento es poco para «pagar» la muerte de nuestro hijo.

Superprotección hacia el resto de la familia: «si mi hijo ha muerto sin causa alguna, puede suceder cualquier cosa». Se cuida en exceso al cónyuge en todos los aspectos de la vida cotidiana, cualquier tardanza puede provocar un ataque de histeria por el miedo a que algo haya sucedido; pero esta superprotección es aún más exagerada en los otros hijos, pudiendo causar retrasos y problemas en el desarrollo normal de éstos. Una madre, a la que unas amigas «regañaban» por la angustia que mostraba ante sus hijos, les contestó algo que resume perfectamente el sentimiento de los padres afectados: «Vosotras vais a comprobar que vuestros hijos duermen o están tapados, yo voy a comprobar si mis hijos respiran». Otra madre afectada, con una hija que ahora tiene dieciocho años, confiesa que sigue comprobando la respiración de su hija todas las noches.

SENTIMIENTOS DEL PADRE

Los padres quizá lo viven con menos virulencia debido a que aún no habían creado un vínculo con el bebé tan fuerte como la madre, pero generalmente los sentimientos son los mismos ya que igualmente se han ido todos los proyectos e ilusiones, ese hijo lo deseaba igual que la madre y el vacío es el mismo. Pero también se siente culpable por haber fallado en su

papel protector y cree que hubiera podido evitarlo. Por otro lado, si en algún momento tuvo algún sentimiento de rechazo hacia el bebé, si le «molestó» que el bebé llorara por las noches, o sintiera que desde que nació, él había quedado aislado, ahora se castiga a sí mismo por todos esos sentimientos. También siente que fracasa en el papel de protector con respecto a la madre: él no es capaz de protegerla del sufrimiento. Teme no poder proteger a sus otros hijos.

SENTIMIENTOS DE LOS HERMANOS

Por supuesto, dependerá de la edad de los niños y del momento y la forma en que se han enterado. El niño que está presente en el momento de encontrar al bebé muerto y vive los gritos, la angustia e historia de los padres, tendrá distintos sentimientos que el niño al que se lo explican de una forma controlada.

De cualquier forma, algunos niños sienten miedo de que a ellos o a sus padres les suceda lo mismo que a su hermano. Otros, avivado por algunos cuentos e historias infantiles, pueden imaginar que han sido sus padres quienes han castigado al bebé. En ocasiones, sienten que ahora son ellos los que deben alegrar a sus padres a los que ven abatidos. Si en algún momento sintieron celos de su hermano y desearon que desapareciera, ahora creen que su fantasía se ha realizado y que él es el responsable de que su hermano haya muerto, por lo tanto, responsable del sufrimiento de sus padres.

SENTIMIENTOS SOCIALES

Algunos amigos, familiares, vecinos, compañeros de trabajo intentan consolar-

te y utilizan expresiones como «¡anímate, eres joven y puedes tener más hijos!» o «Dios lo necesitaría en el cielo»... Lo hacen con su mejor intención pero, lejos de consuelo, producen una ira violenta hacia los demás y el pensamiento de que «es muy fácil decirlo cuando no se ha pasado por ello» o que hablan de tu hijo como si fuese un objeto que se puede reemplazar; otros no saben qué decir a los padres afectados, temen entristecerlos si les hablan abiertamente de su hijo, o que se ofendan si les hablan de temas más livianos. Pero todos se sienten «incómodos» ante unos padres que han perdido a su hijo.

SENTIMIENTOS ANTE UN NUEVO EMBARAZO, ANTE OTRO HIJO

El simple pensamiento ya causa terror en los padres y es aquí donde se mezclan los sentimientos más contradictorios: la tristeza, la alegría, la esperanza, el miedo, la culpabilidad.

Este embarazo sólo se comunica a los más allegados y lo más tarde posible, porque no se desea ninguna felicitación. Éstas hacen recordar cuánto dolía oír: ¡eres joven y puedes tener más! Parece que les estás dando la razón, estás sustituyendo a tu hijo por otro. Entonces se es consciente de que el hijo que llevas en tu vientre debe tener una madre contenta, que se cuide y, cuando nazca, el bebé se merece el mismo cariño y la misma alegría que cualquier niño. Por supuesto, aparece la culpabilidad por el «nuevo» hijo y la sensación de que engendrarlo ha sido un error. Te esfuerzas en que sea un embarazo normal e intentas preparar su llegada como lo hiciste anteriormente. Llegas a ilusionarte, deseas comprar cosas a tu hijo, buscas nombre, pero sólo en la so-

ledad de la pareja se habla con «alegría» del embarazo. Es como si nos avergonzáramos de mostrarla en público, temas que crean que ya has olvidado. No obstante, cuando se cree que ya se ha superado un poco, vuelven a aparecer otra vez la tristeza, la culpabilidad y el miedo. Y con todo ello, la angustia. La familia más cercana, como padres y hermanos, te observan constantemente para ver tu estado de ánimo. Otra madre nos contaba: «si te ven contenta, ellos están contentos, pero si te ven en un mal día, los descubres a ellos llorando y angustiados, lo que hace que seas tú quien consuele a los demás, te ves obligado a fingir constantemente para que, así, tu propia carga sea algo más ligera».

Afortunadamente, cuando nace el nuevo hijo, con él renace una nueva esperanza y, aunque aún quedan muchas cosas que superar, la etapa más difícil del duelo ya se ha superado de una forma «sana».

Sin embargo, son muchas las familias que se quedan en la negación, prefieren no pensar ni en lo que ha ocurrido ni en lo que puede ocurrir. Vuelven a tener otro hijo y no desean ni oír hablar de la monitorización o cuidados especiales.

Otras quedan en la fase de la depresión. Muchas de éstas no vuelven a intentar la paternidad; otras la buscan incesantemente para sustituir al bebé fallecido. Si tienen otro hijo del mismo sexo le ponen el mismo nombre y se engañan a sí mismos pensando que nada ha sucedido. Si tienen un hijo de otro sexo buscan sucesivos embarazos, buscan el sustituto. Una madre de Alicante, que perdió a su primer hijo varón, tenía cinco hijas cuando la conocí, ahora tiene siete y todas chicas. En la carta en que me comunicaba su último embarazo, me preguntaba si yo creía

que ella estaba loca; otra madre de Extremadura, que perdió a su segundo hijo hace cinco años, sumida en una gran depresión, no deja insistentemente de pensar en él. Tuvo dos hijos más a los que se siente incapaz de atender. Asegura que ella no puede ir al parque, ni al cine, que no lleva a sus hijos a los cumpleaños de sus amigos, no celebra las fiestas, no atiende el teléfono y sólo se comunica por carta... cuando se siente con fuerzas. Sin embargo ha vuelto a quedarse embarazada.

Relación de pareja después de la muerte súbita de un hijo

En muchas ocasiones los padres no piensan igual, uno necesita hablar y otro prefiere no hacerlo. Uno necesita otro hijo y el otro no, uno se sumerge en una depresión y el otro en su trabajo o en los otros hijos, o en ir constantemente al cementerio. Estas diferencias hacen que surjan problemas entre la pareja y, en muchas ocasiones, estos matrimonios terminan en divorcios.

Sólo cuando se acepta, se asume el hecho, puede comenzar a superarse. Es importante que los padres hablen de sus sentimientos, ya que según sean verbalizados éstos, podrán aparecer otros nuevos más positivos. La manifestación verbal es la mejor forma de asumir lo sucedido. No se trata de olvidar, eso es imposible, por lo que intentarlo es un gran error. La mayoría de los padres afectados que lo hemos superado incluimos a nuestro hijo fallecido en nuestras conversaciones sobre los hijos, sobre los embarazos o partos, en nuestro árbol genealógico, recordamos (abiertamente) «sus fechas» significativas, tenemos sus fotos a la vista. Hemos llegado a poder hablar con naturalidad de él aunque, a pesar de los años que pasen, en

ocasiones se tenga necesidad de llorar sintiéndolo todo muy cercano.

FUNCIONES DE LAS ASOCIACIONES

La muerte súbita, hoy por hoy, sigue siendo un tema tabú para la sociedad. Los médicos explican la situación real, los datos que se conocen, las cifras, pero a ellos no les podemos expresar nuestros sentimientos. En la mayoría de las ocasiones tampoco podemos expresárselos a nuestros amigos o familiares y, sin embargo, la mejor forma de salir adelante es hablar. Los primeros meses después de la muerte de mi hijo Pablo, todos los sentimientos estaban dentro de un «globo» de soledad. Teníamos necesidad de contactar con personas que hubieran pasado por lo mismo y nos pareció increíble que en Madrid no existiera ninguna asociación al respecto, las hay de enfermedades graves, de enfermedades extrañas, de problemas sociales y de todo tipo de minusvalías, además de asociaciones lúdicas de todo tipo, pero ninguna había relacionada con la muerte súbita, ¡y supone la mayor causa de mortalidad infantil entre el segundo mes y el primer año de vida en los países desarrollados!

En honor a nuestro hijo Pablo, o quizá como nuestra penitencia, quizá por llenar el vacío que nos dejó, o quizá porque en nuestras mentes estaba el pensamiento de otro hijo y, por lo tanto, el miedo a que volviera a suceder, quizá por todas las dificultades con las que nos encontramos cuando sucedió, o quizá por todo ello, decidimos formarla nosotros. Pero tampoco era fácil encontrar a afectados que quisieran colaborar. Fue aquí cuando conocimos a Gloria Alcántara, presidenta de la Asociación Nacer y Vivir, de Murcia. Gracias a ellos, por fin vimos luz al final del túnel,

nos renació la esperanza. Nos entendían y sabían por lo que estábamos pasando, con ellos podíamos llorar, pero también reír y eso era algo que no habíamos podido hacerlo con nadie hasta aquel momento.

Pudimos sacar a flote todos esos sentimientos que nos mortificaban, pero también vimos en ellos las bases para reconstruir nuestra vida. Nos demostraron que era posible seguir adelante, aunque fuese por un camino diferente. Nunca podremos agradecerles lo suficiente su ayuda en los peores momentos, aunque fuese a través del hilo telefónico.

Nos animaron a formar la Asociación en Madrid y nos orientaron con los estatutos y demás burocracia, pero por nosotros mismos era imposible conocer a padres dispuestos a ello. Necesitamos la ayuda de profesionales para reunirnos con otros padres afectados. En realidad, es en los profesionales donde está la llave para la creación de una asociación de este tipo. Gracias a ellos logramos unirnos siete familias afectadas y en enero de 1999 quedó fundada nuestra Asociación.

Nuestro propósito final es erradicar el síndrome de la muerte súbita, aunque somos conscientes de que hoy es aún una utopía, pero cada paso que damos nos hace estar más cerca de lograrlo. Por ello, nuestros fines más inmediatos son:

- **Atención a las familias afectadas.**

El escuchar es importante en cualquier terapia pero, después de las casi trescientas familias afectadas a las que he conocido, he aprendido que, sólo cuando descubren que lo que a ellos les sucede nos sucede también a los demás, se atreven a verbalizar sus sentimientos. En principio sólo piden información y buscan la opinión de algún médico especialista. Responden muy es-

cuetamente a las preguntas, sin implicarse, hasta que algo en la conversación les hace intuir que hemos sido afectados personalmente. Entonces comienzan a interesarse por nuestros sentimientos y con nuestras respuestas van descubriendo los suyos. Es ahí cuando comienzan a hablar, a llorar, pero sobre todo a comprenderse a sí mismos. Cualquier persona puede imaginar el sufrimiento de los padres, pero sólo quienes lo hemos pasado podemos conocerlo. Por ello, cuando nosotros les damos ánimos para mirar hacia adelante, les reconforta y renace en ellos la esperanza.

- **Información a toda la sociedad sobre este síndrome.** Es imprescindible que toda la sociedad conozca el síndrome, para prevenirlo en lo posible y para comprender y ayudar a los afectados. Aún hay muchas personas que consideran que es un descuido, y demasiadas veces se tiende a relacionar (o confundir) el síndrome de la muerte súbita, con el síndrome de Münchhausen.
- **Información a los educadores de escuelas infantiles.** Ellos igualmente tienen el riesgo de ser afectados y cuando sucede, también se enfrentan a un gran drama, tanto personal como laboral.
- **Información a las matronas y tocoginecólogos.** Dado que existen indicadores de riesgo asociados a la madre, como abortos previos, anemias, adicción al tabaco y falta de cuidados-controles prenatales, consideramos que son ellos los primeros que pueden prever el riesgo del futuro bebé.
- **También queremos llegar a todos los pediatras.** Son ellos quienes fi-

nalmente tienen la oportunidad de valorar el riesgo en el bebé, pero también son ellos quienes primero atienden a los padres afectados, por lo que nos gustaría llegar a tener su complicidad, tanto para informar a todos los padres del riesgo que existe, como para que los orienten cuando sucede. No es suficiente que nos digan a los padres que acostemos al niño boca arriba, deben explicarnos claramente el motivo de ello.

- **Creación de equipos multidisciplinarios.** Atención inmediata a las familias afectadas con psicólogos especializados y, dado que ante un caso de muerte súbita se abre un proceso judicial, creemos fundamental que se formen equipos, similares a los que existen para los casos de violaciones o mujeres maltratadas, en los que los policías, los jueces, los forenses y patólogos que intervengan en cada caso, tengan la sensibilidad y el trato apropiado con los padres afectados, a la vez que les den toda la información de forma más personalizada. Los padres somos los más interesados en conocer la causa de la muerte de nuestro hijo pero, demasiadas veces, las investigaciones se limitan a comprobar que no hubo delito y, al ser muerte natural, archivan el caso por muerte súbita o alegando muerte por parada cardio-respiratoria, algo que, por evidente, sigue dejando a los padres en la misma incertidumbre.
- **Campañas informativas y preventivas por parte de autoridades sanitarias.** Es la mayor causa de muerte en países desarrollados, por lo que se debería incrementar considerablemente el esfuerzo en detectar a todos

los niños que estén en el grupo de riesgo, monitorizándolos como medida preventiva y realizándoles todos los estudios que sean necesarios.

- **Fomentar la investigación.** Los datos sobre el número de fallecidos por el síndrome de muerte súbita (en España son entre 370 y 550 bebés al año), unidos a la baja natalidad, hacen imprescindible la investigación sobre el síndrome.
- **Universalizar los cursos de primeros auxilios.** Consideramos necesario que se fomenten los conocimientos de primeros auxilios entre toda la población, incluso desde la escuela. No obstante lo consideramos imprescindible para que los educadores y los padres sepamos actuar, si no para salvar al niño (o a cualquier otra persona), al menos para no empeorar las situaciones ante cualquier accidente, no sólo ante una muerte súbita. Consideramos que un buen momento para impartir estos conocimientos a los padres es en el curso de preparación al parto que, contrariamente a quienes creen que alarma a los padres, nosotros consideramos que da mucha más seguridad.
- **Especialización de psicólogos y psiquiatras** ya que, debido a la peculiaridad de las consecuencias en los padres afectados por la MS de un hijo, métodos que sirven para otros casos de muertes traumáticas de familiares, no sirven para éste.

Gracias a la ayuda desinteresada de la imprenta Jacaryan y de la Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid, pudimos comenzar nuestra primera campaña informativa, que dirigimos a los pediatras, ginecólogos, enfermeras, matronas, psicólogos y asistentes sociales de todos

los ambulatorios, centros de salud y hospitales de la Comunidad de Madrid. Les adjuntamos varios folletos y trípticos y les invitamos a nuestra presentación oficial, la cual pudimos llevar a cabo con la ayuda, una vez más, de la Consejería de Sanidad de la CM. Gracias a los medios de comunicación pudimos llegar a toda la población de España. Desde entonces, hemos colaborado con muchas revistas especializadas en el cuidado de los niños, en programas de televisión, de radio y en revistas de Internet, además de atender telefónicamente a muchas familias.

Hemos organizado cursillos de primeros auxilios pediátricos, con teoría y práctica, en colaboración con Cruz Roja Española y con SAMUR, los cuales, según la opinión de los asistentes, han sido todo un éxito.

El pasado año, realizamos otra campaña informativa dirigida a las escuelas infantiles y jardines de infancia de Madrid, también subvencionada por la Consejería de Sanidad de nuestra Comunidad. En ella, enviamos nuestros folletos y trípticos, además de unos folletos de la campaña «Ponle a dormir boca arriba», e impartimos sesiones informativas en sus centros a los que lo solicitaron. Dicha campaña nos dejó de manifiesto una vez más el gran desconocimiento que existe respecto al SMSL. Pero lo más significativo, fue que de los 525 centros a los que nos dirigimos, sólo recibimos respuesta solicitando más información de 23. La directora de uno de los centros nos confesó que en el primer momento tiró a la papelera nuestro sobre, prefería no pensar en ello, cambió de idea y nos llamó, pero se negaba a poner los carteles informativos a la vista de los padres por miedo a su reacción. Otros centros, sin embargo, nos pedían que también estu-

vieran presentes los padres de los niños, a lo que accedimos encantados. Pero en el centro que más padres asistieron fueron cuatro y en la mayoría no asistió ninguno a pesar de haber sido invitados todos.

No obstante fuimos invitados a participar en la VI Jornadas Técnicas de «La Salud en los Centros Infantiles», como ponentes en una mesa redonda sobre la muerte súbita, que organizó ACEIM (Asociación de Centros de Educación Infantil de Madrid), en colaboración con las Consejerías de Educación y Sanidad de la Comunidad de Madrid, el Ayuntamiento y el Ministerio de Sanidad, y en la que la asistencia de educadores fue todo un éxito.

También abrimos una página web, donde la mayoría de los correos que recibimos son, sobre todo, de afectados de países latinoamericanos, pero nos sorprende que muy pocos españoles.

Asistimos a la reunión administrativa anual del Grupo de Trabajo para el Estudio de la Muerte Súbita Infantil, que se celebró durante el IV Simposium Nacional sobre Muerte Súbita del Lactante, en Tenerife, en junio del 2000. Allí nos quedó de manifiesto que no hay soluciones a corto plazo, pero comprendimos el esfuerzo que realizan muchos profesionales, sin que les aporte ningún beneficio propio y a pesar de las dificultades con las que se enfrentan. Esto es algo que a nosotros, como afectados, agradecemos y nos da esperanza. Por ello, desde nuestra Asociación también se lo transmitimos a los padres afectados que se ponen en contacto con nosotros. Quiero aprovechar esta ocasión para agradecerles a todos este esfuerzo, sobre todo al Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la AEP por la labor que realizan con todos los padres que acuden

a ellos angustiados. También les animo a que continúen con su labor de ayudar a formar más asociaciones en sus regiones ofreciéndoles nuestra colaboración en lo que necesiten.

La Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid, celebra anualmente la Feria de Ayuda Mutua y Salud, en las que hemos participado estos años, lo que nos ha permitido darnos a conocer y transmitir más información sobre el síndrome.

MONITORIZACIÓN. OPINIÓN DE LOS PADRES AFECTADOS

Hay opiniones diferenciadas sobre la monitorización. Muchos especialistas consideran que crea una dependencia excesiva y ansiedad en los padres y no puede evitar por sí mismo la muerte de un bebé. También hay quien asegura que los bebés monitorizados tienen un retraso en su desarrollo psicomotor.

Nosotros, como padres que lo hemos utilizado, estamos en completo desacuerdo con estas opiniones; por el contrario, consideramos que, gracias al monitor, es posible tratar a nuestro hijo como a un niño normal, sin necesidad de despertarlo constantemente para comprobar que vive. Es cierto que al principio a todos nos han asustado sus alarmas, pero ya en la primera semana nos acostumbramos a él y hemos podido hacer algo que nos parecía imposible volver a hacer: DORMIR (con los beneficios que ello conlleva). Gracias a ello, hemos tenido humor para jugar con nuestros bebés y estimularlos en sus horas de vigilia como a cualquier otro hijo. Y respecto a la dependencia que nos crea, es lógico que, existiendo alarmas y sin realizar ningún estudio al niño, los padres nos neguemos a la retirada del monitor;

sin embargo, cuando no hay alarmas y al niño le realizan un estudio previo a la retirada del monitor, esa angustia no existe. Hay miedo, sí, pero ese miedo nos acompañará siempre y no es causado por la retirada del monitor. Sabemos que el monitor por sí mismo no salva, pero avisa, lo que permite que podamos actuar a tiempo, por lo que a los padres se les debe enseñar a realizar correctamente una RCP, y ambas cosas juntas, sí pueden salvar la vida del bebé.

Desde el año 97 en que murió mi hijo Pablo, hasta hoy, afortunadamente las

cosas han cambiado mucho: la sociedad conoce cada vez más la existencia del síndrome; se realizan más autopsias; se monitoriza más y son menos los bebés acostados boca abajo y la Asociación Española de Pediatría lanzó la campaña informativa del Grupo de Trabajo para el Estudio de la Muerte Súbita «Ponle a dormir boca arriba». En nuestra Asociación, a los padres afectados que llevamos años luchando, nos gusta creer que nuestro esfuerzo ha tenido mucho que ver en estos pequeños, pero a la vez grandes, avances, y eso nos anima a seguir adelante.

18. Aportación de la enfermería ante el síndrome de la muerte súbita del lactante

C. Gómez García¹, F. Pina Roche, M.E. Martínez Roche²,
P. Sebastián Vicente³

¹Presidenta de la Asociación Española de Enfermería de la Infancia. Catedrática de Enfermería Infantil ²Profesora Titular de Enfermería Materno-Infantil. Departamento de Enfermería. Escuela de Enfermería de la Universidad de Murcia. Licenciada en Pedagogía. ³Diplomada Universitaria en Enfermería. Licenciada en Pedagogía

INTRODUCCIÓN

La muerte de un niño siempre supone una difícil pérdida para la familia y la sociedad en su conjunto, pero cuando esta muerte es inesperada (por SMSL) se hace especialmente difícil debido al sentimiento de impotencia y fracaso que conlleva. El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) es, en muchos países occidentales, la primera causa de muerte en el primer año de vida, aproximándose su incidencia a dos muertes por 1.000 nacidos vivos⁽¹⁾.

Ante este importante problema sanitario y social, cuyas causas están todavía por aclararse, sólo podemos extraer la necesidad de prevención y educación para eliminar conceptos erróneos y tratar de disminuir su incidencia, labor en la que la enfermera debe participar activamente⁽²⁾.

La enfermería forma parte del escenario donde se producen las iniciativas de salud más importantes, ocupando una compleja posición en la asistencia sanitaria y en la sociedad; el reto consiste en definir los requisitos necesarios para que como colectivo puedan desarrollar su potencial en la asistencia a otras personas y más concretamente al niño y su familia. En un estudio⁽³⁾ realizado en Murcia a profesionales de enfermería sobre SMSL, se pone de manifiesto

la disposición de los enfermeros a colaborar en la detección y en el cuidado del lactante candidato a la muerte súbita, pero también se detecta una falta de conocimientos e información sobre este problema. De todo ello se deriva la necesidad de una buena formación tanto de pregrado como de postgrado en torno al tema, así como de la consecución de la especialidad de enfermería infantil regulada por Orden Ministerial de 3 de julio de 1987 (BOE 7 de agosto de 1987).

Otro aspecto que consideramos relevante para la prevención y disminución de la incidencia de casos de SMSL es el desarrollo de un programa o subprograma de prevención de SMSL, de carácter educativo y enmarcado en el programa de atención al niño sano, en el que se especifique la aportación del profesional de enfermería en la detección, cuidados y asistencia de los niños y las familias afectadas por el SMSL.

PROPUESTA DE PROGRAMA DE PREVENCIÓN DEL SMSL

Contexto sanitario de aplicación del programa

Para lograr el objetivo que nos proponemos con la futura aplicación de esta pro-

puesta educativa y conseguir una mayor efectividad en las actuaciones enfermeras, evitando la duplicación de trabajos que pudieran tener previstos otros programas, consideramos lógico adaptar nuestro proyecto educativo a las estructuras del Ministerio de Sanidad.

En la organización de los sistemas sanitarios, se manifiesta una nueva orientación del sistema hacia la promoción de la salud, y prevención de enfermedades, superando un tradicional modelo asistencial; para ello se ha estructurado en dos niveles de atención: atención primaria en salud y atención hospitalaria que confluyen en una estructura de gestión denominada área de salud, que se considera como elemento fundamental del Sistema Nacional de Salud. Entre sus principales actuaciones se encuentran desarrollar la educación para la salud sobre los distintos aspectos relacionados con los estilos de vida en general. Asimismo, con el objeto de maximizar la operatividad y eficacia de los servicios sanitarios a nivel primario, la Ley General de Sanidad establece la división de las áreas de salud en las zonas básicas de salud. Éstas se definen como el marco territorial de la atención primaria de salud donde desarrollan las actividades sanitarias los centros de salud. Los equipos de atención primaria (EAP) trabajan en estas zonas de salud para la accesibilidad a los servicios de salud tales como: medicina general y enfermería, atención urgente, fisioterapia y hospital de referencia.

Corresponde, por tanto, a los equipos de atención primaria (EAP) brindar entre otras funciones, la educación para la salud. Esto facilita la elaboración, ejecución y evaluación de programas educativos en torno a los temas de interés para la co-

munidad. En este contexto se desarrolla el programa de Atención al Niño Sano, dentro del cual se desarrollaría nuestra propuesta sirviendo de marco del subprograma de prevención del síndrome de muerte súbita del lactante. No obstante, aunque el programa se desarrolle en la atención primaria de salud, para que resulte eficaz, precisa tanto de la intervención del nivel primario como del especializado, actuando ambos de manera coordinada y en estrecha colaboración.

Asimismo, no podemos obviar la íntima interconexión entre el programa de atención al niño y el programa de la mujer que hace que en ocasiones se hable de programa materno-infantil. Hemos de ser conscientes de que para una atención integral al niño, tanto la mujer como su familia deben conocer los componentes del embarazo sano, y las estrategias de afrontamiento exitoso de los desafíos de la crianza. Según el nuevo modelo de trabajo, la educación de los miembros de la familia debe comenzar antes del embarazo y continuar durante todo el período del postparto.

Métodos y tipos de aprendizaje generales

La reflexión sobre qué modelo de educación para la salud es el más adecuado e idóneo para cumplir ciertos objetivos, hace surgir aquí la necesidad de elegir entre los dos modelos de programación de educación para la salud; entendiendo la programación como *«la exposición generalmente por escrito (proyecto) de la distribución y orden de las partes que constituirán un trabajo, adelantándonos así al futuro»*⁽⁴⁾.

En este sentido, la programación debe ser una actividad imprescindible, donde hemos de tener cuenta las metas que deseamos lograr. Sin embargo, esto exi-

ge prudencia ante los intentos de enunciar un modelo general de cambio planificado en las conductas, capaz de adaptarse a las circunstancias.

Si queremos formar y educar a las familias para prevenir el SMSL, debemos tener en cuenta el cambio de la conducta humana. Dada la complejidad de este hecho, se proponen dos modelos de educación para la salud:

- I. Programación de la educación para la salud desde un punto de vista tecnológico: es aquella en que un experto que conoce los factores que influyen sobre la salud y la enfermedad, exhorta a quien no los conoce.
- II. Programación de la educación para la salud cooperativa o entre iguales, llamado también crítico participativo: suele deberse a alguien con una especial preocupación por el tema que realiza una cierta planificación.

La principal diferencia entre el modelo tecnológico de programación y el crítico cooperativo o de iguales radica en el requisito de que la población participe en una de las fases. En este caso, atendemos los problemas de salud que en los grupos sociales forman parte de una trama compleja y dinámica, a la que no puede darse una respuesta lineal y donde las necesidades de los usuarios trascienden los diferentes modelos de servicios sean primarios, secundarios o especializados.

El elemento común en el desarrollo de cualquier actividad educativa asistencial sigue siendo el recurso humano cualificado integrado a lo que se le podría llamar «Programa Permanente de Educación para la Salud» (PPEPS) que consistiría en la implementación de actividades educativas permanentes, elaboradas según los principales problemas de salud del

grupo social (niño, mujer en edad reproductiva, adolescente, adultos con necesidades especiales, etc.).

Podríamos considerar que el modelo de programación más adecuado en la propuesta que presentamos es la combinación de ambos modelos, el tecnológico y el cooperativo. Por tanto, la presente propuesta ira desarrollándose en la preparación de contenidos educativos y de actividades pensadas para su desarrollo y así alcanzar unos objetivos preestablecidos.

Green, Rochon⁽⁵⁾ y otros autores señalan los elementos que suelen estar presentes en este tipo de programación:

El diagnóstico de la situación inicial:

- Los fines.
 - Los objetivos.
 - Las actividades.
 - La ejecución.
 - La evaluación.
- Brevemente se detallan cada uno de ellos:

1. El diagnóstico de la situación inicial: se deriva del estudio realizado en las áreas de salud.
2. Los fines: «elevar el nivel de salud de la comunidad infantil, disminuyendo la morbimortalidad derivada del problema de SMSL».
3. Objetivos: se derivan de la propia naturaleza del problema y parten de la política general de desarrollo y de atención primaria de salud. Se centran en aumentar los conocimientos de las madres y familias, para que puedan afrontar la crianza de manera satisfactoria, reduciendo o minimizando los factores de riesgo del SMSL.
4. Actividades: la Organización Mundial de la Salud recomienda que en esta fase se preste atención fundamental a la participación comunitaria.

5. Ejecución: destacar la importancia de hacer partícipe a quienes vayan a desarrollar la actividad para conseguir su identificación con la misma así como su adaptación a los recursos y medios existentes.
6. Evaluación: estos tipos de programación discurren en paralelo a lo que suponga el proceso general del método hipotético-deductivo, con el análisis de la situación inicial y la formulación de objetivos e hipótesis, la intervención y su contraste o evaluación.

Organización del programa

El programa presentado como propuesta educativa de intervención enfermera para la prevención del SMSL se ha dividido en dos grandes bloques en razón del orden cronológico de intervención sobre la población a la que va dirigido:

Boque I: atención prenatal

Es el conjunto de actividades que profesionales sanitarios, individuos y comunidad realizan para contribuir a la promoción de un estado de salud en la mujer que le permita vivir, junto a su pareja, una experiencia gozosa de los procesos del embarazo, parto y puerperio en los que la educación para la salud es una herramienta fundamental.

Bloque II: atención postnatal

Se trata del bloque más extenso, por tratarse del momento estratégico que se nos brinda para reforzar los conocimientos, procedimientos y actitudes mostrados durante el curso del bloque anterior, y del mismo modo, porque de la correcta intervención en éste, determinará una respuesta más positiva de la madre y la familia hacia el mantenimiento de la misma

en el postparto, y en el caso de futuros partos.

Objetivos del programa

Considerando en todo momento a la mujer como primer agente de salud, por la función que casi siempre desempeña como educadora sanitaria en el núcleo familiar, hemos de entender que para el logro de nuestro objetivo general, así como de los objetivos específicos, éstos deben materializarse teniendo presente que la mujer y su familia deben conocer los componentes del embarazo sano, y las estrategias de afrontamiento exitoso de los desafíos de la crianza. La educación de los miembros de la familia debe comenzar antes del embarazo y continuar durante todo el periodo del postparto.

Objetivo general: elevar el nivel de salud de la comunidad infantil, disminuyendo la morbimortalidad derivada del problema del SMSL.

Este objetivo global y totalizador se desglosa en los siguientes puntos:

1. Facilitar al personal de salud (equipos de atención primaria) y en concreto a los profesionales de enfermería, información de fácil manejo para el desarrollo del programa de prevención del SMSL.
2. Brindar información básica a las mujeres en los primeros días del embarazo, en el parto y en el puerperio, sobre la importancia de las medidas higiénicas para minimizar los riesgos de SMSL.
3. Incrementar la captación y seguimiento de la población infantil, haciendo hincapié en los grupos de riesgo.
4. Reducir el número de lactantes con posibilidad de padecer SMSL.

Estrategias metodológicas

La captación de la mujer embarazada, y posteriormente del recién nacido, para la inclusión en nuestra propuesta educativa de prevención del SMSL, debe realizarse en el momento del diagnóstico positivo del embarazo a través del EAP que la remitirá a una primera consulta obstétrica. Todos cuantos participen en el diagnóstico del embarazo (médicos/as, enfermeros/as, farmacéuticos/as, analistas, etc.), deben informar y participar de una manera u otra en la aplicación del proyecto, ya que éste se basa fundamentalmente en una estrategia de trabajo en equipo, donde participan también de forma activa los profesionales del hospital de referencia.

Tras lo anteriormente expuesto, hemos de atender a estrategias metodológicas como la educación individualizada, que incluye cada uno de los exámenes de salud de la embarazada, en las diferentes entrevistas que se desarrollan junto a los controles periódicos, así como de los diferentes controles del niño.

De otra parte, es igualmente importante el empleo de estrategias de educación en grupo, donde se atiende a la integración, en un grupo, de los futuros o actuales padres, y las interacciones que se producen en ellos van a facilitar el proceso de aprendizaje y desarrollo personal.

Contenidos y actividades del programa

En este apartado presentamos, siguiendo la estructura anteriormente expuesta, los contenidos necesarios para poder llevar a cabo las actividades, como medio de intervención para obtener nuestro objetivo final.

Bloque I: atención prenatal

En esta primera etapa del programa es importante captar precozmente a la gestante para

incluirla en el protocolo de actuación, haciendo hincapié en grupos de educación maternal. La atención se llevará a cabo a través del programa de atención a la mujer, subprograma de atención al embarazo y educación maternal.

La captación tendrá en cuenta en primer lugar los factores de riesgo materno como son:

- Madres adictas a opiáceos, cocaína o fumadoras.
- Edad materna inferior a 20 años (a mayor edad, menor riesgo).
- Madres solteras.
- Patología durante el embarazo (posible hemorragia en el tercer trimestre, anemias, con intervalos entre los mismos y anestesia o sedaciones en el parto).
- Con pérdida fetal previa.
- Multíparas.
- Escasas visitas prenatales (Tabla I).

Bloque II: atención postnatal

Este bloque se basa en la captación temprana del recién nacido mediante visita domiciliaria puerperal (5-7 días de vida) y su inclusión en el programa de atención al niño (PAN), para su control y seguimiento. En la captación temprana del recién nacido se debe hacer hincapié en los grupos de riesgo:

- EAL (episodio aparentemente letal) antiguo nearmis o síndrome de muerte súbita abortada.
- Prematuridad de menos de 37 semanas y menos de 2.500 gramos de peso.
- Apgar de menos de 6 a los cinco minutos de vida.
- Necesidad de cuidados intensivos.
- Trastornos respiratorios neonatales.
- Displasia broncopulmonar.
- Apnea.
- Gemelaridad-gemelo de SMSL.
- Hermano de SMSL.

TABLA I.

Contenidos	Actividades
<ul style="list-style-type: none"> Hábitos higiénicos durante el embarazo 	<ul style="list-style-type: none"> Control y seguimiento de la embarazada haciendo un reforzamiento verbal sobre la modificación de los hábitos higiénicos en todas las revisiones que se realizan en esta consulta: a las 6-8 semanas/gestación, 12/14 semanas, 18/20 semanas, 26 semanas, 30, 34/36, 38, 39 y 40 semanas de gestación. Charlas o talleres de educación para la salud sobre hábitos y estilos de vida sanos, que eviten o disminuyan factores de riesgo y mejoren la capacidad de resistencia frente al SMSL.
<ul style="list-style-type: none"> Formación entorno al SMSL 	<ul style="list-style-type: none"> Charlas orientadas con el propósito de informar a la población sobre este problema de salud, pudiéndose realizar a dos niveles, individual y colectivo, y en atención primaria de salud y atención especializada. Los grupos de educación maternal son un excelente espacio para la realización de este tipo de actividades.

- Dificultad con la ingestión de alimentos (Tabla II).

Evaluación del programa

Entendemos la evaluación del programa como un proceso dinámico de autoexploración de las proposiciones planteadas en el mismo, a partir de los resultados obtenidos tras su aplicación. Este proceso de recapitación nos permitirá emitir juicios de valor acerca del mismo para, de este modo, poder abordar las modificaciones pertinentes que nos permitan la elaboración de nuevas propuestas de acción.

La utilidad de la evaluación se establece en relación a dos aspectos fundamentales: de una parte, que los resultados se produzcan a tiempo, es decir, en el momento oportuno para que los cambios sugeridos sean pertinentes y viables y, de otra parte, que permita responder a la cuestión acerca del cumplimiento de los objetivos del programa, así como orientar acerca de qué partes o aspectos no funcionan.

Por tanto, para llevar a cabo la eva-

luación del programa de prevención del SMSL, proponemos como elementos fundamentales a tener en cuenta, de un lado, la participación de las diversas partes interesadas a lo largo del proceso evaluativo, es decir, enfermeras, matronas, médicos..., y las propias madres con sus respectivas familias y, de otro, señalar las razones por las cuales entendemos que deben utilizarse los resultados.

Realizaremos, por tanto, una evaluación formativa o, lo que es lo mismo, continua, que se desarrollará durante todo el funcionamiento del programa para así obtener información sobre éste, para mejorar los elementos que lo requieran. Se trata, en suma, de adecuar el proceso didáctico en relación al progreso del propio programa, todo ello, como señalamos anteriormente, con el fin de descubrir errores o deficiencias del proceso para proceder a su corrección y evitar fallos posteriores.

Finalmente, y tras la obtención de los resultados definitivos y análisis de los mismos, se elaborarán una serie de conclu-

TABLA II.

Contenidos	Actividades
<ul style="list-style-type: none"> Hábitos higiénicos 	<ul style="list-style-type: none"> Reforzamiento verbal sobre modificación de hábitos higiénicos en los controles de salud a los quince días de vida, un mes de vida, dos meses de vida, tres meses de vida, cinco meses de vida, y seis meses de vida
Programa de monitorización-Plan de cuidados	
<ul style="list-style-type: none"> Registro de la monitorización 	<ul style="list-style-type: none"> Cuando se prescribe una monitorización domiciliar la labor del enfermero/a en este control del niño sometido a monitorización se debe llevar a cabo dentro del programa de visita domiciliar al lactante, siendo nuestra propuesta la elaboración de un registro de enfermería que incluya los datos sobre:
El niño	Nombre/edad
	Fecha de nacimiento
<i>Aspectos epidemiológicos</i>	Edad gestacional
	Peso al nacimiento
	Somatometría/peso/talla/p.c./apgar al 1'. Apgar al 5'
	Reanimación: sí/no
	Grupo sanguíneo: Rh
	Nº de hermanos
	Parto: domic./hospital/único/múltiple
	Presentación: cefálica-podálica-nalgas. Cesárea
<i>Período neonatal y postnatal</i>	Lactancia: natural/artificial
	Ictericia
	Vacunación
	Comportamiento: tranquilo/nervioso
	Llanto
	Posición normal: decúbito superior/ decúbito prono
	Sueño. Sudoración durante el sueño
<i>Situación social</i>	Tipo de domicilio
	Nivel social: Alto/medio/bajo
	Raza
	Edad del padre y de la madre
	Profesión del padre y de la madre
Madre	Estado civil
	Nivel de instrucción
	Hábitos higiénicos
	Hábitos tóxicos habituales
	Hábitos durante el embarazo
	Tabaco: cantidad al día
	Alcohol: cantidad al día
	Antecedentes patológicos: HIV+HIV
	Otras infecciones. <i>Control de embarazo</i>
	Visitas prenatales
	Nº de gestaciones previas
	Antecedentes de MSL
	Abortos anteriores.
<i>Antecedentes familiares</i>	Muerte súbita infantil: sí/no
	Enfermedades congénitas
	.../...

TABLA II. Continuación

Contenidos	Actividades
<ul style="list-style-type: none"> • Información a los padres sobre el monitor (uso y utilización correctos) 	<p>Ofrecer a los padres información precisa sobre el uso y correcta utilización del monitor, así como de las causas por las que puede sonar la alarma</p> <p>Algunos puntos a tratar serían:</p> <ul style="list-style-type: none"> • El monitor NO es un soporte de vida y por tanto NO va a prevenir los efectos de la apnea o de la alteración del ritmo cardíaco • El programa de monitorización domiciliaria le permite solventar cualquier problema que pueda aparecer debido a la existencia de un equipo humano de personal especializado, equipo de salud, material y los mismos padres • El equipo de técnicos especialistas se encarga de todos los aspectos relacionados con el monitor, como la rotura del cable, mal contacto con los electrodos, accesorios, documentación... • El monitor es portátil, y por tanto permite monitorizar al lactante en cualquier lugar • Las alarmas sonarán cuando el monitor detecte: <ul style="list-style-type: none"> – Que el lactante deja de respirar, superándose el límite de apnea fijado – Que los valores del ritmo cardíaco superan los valores establecidos – Que existen problemas en el aparato <p>Hay que tener en cuenta que con frecuencia aparecen alarmas debido a mala colocación de electrodos o inadecuada conexión de los cables</p>
<ul style="list-style-type: none"> • Enseñanza a los padres sobre la resucitación cardiorrespiratoria 	<p>Información sobre las medidas a llevar a cabo en caso de sonar la alarma del monitor. Se les informa a los padres y familiares encargados de la custodia del niño, enseñándoles:</p> <p>A. Mirar cuando suene la alarma, primero deben encender la luz y observar:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Si el bebé está despierto o dormido • Color de sus labios (pálidos, azulados, normales) • Color de su nariz (pálida, azulada o normal) <p>B. Sentir: debe apoyar la mano sobre el cuerpo de su hijo, normalmente sobre la espalda o tórax, y comprobar si está dormido</p> <p>C. Estimular si el bebé no respira o lo hace muy débilmente, se le debe mover suavemente al principio o más enérgicamente. Si no responde ¡PEDIR AYUDA!</p> <p>D. Boca a boca:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Si el bebé todavía no respira se le debe tender sobre una superficie dura, echándole la cabeza ligeramente hacia atrás; se aplica la boca sobre la boca del bebé y se le insufla aire dos veces <p>E. Buscar el pulso:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se pondrán los dedos índice y medio en la parte interna de la flexura del codo <p>F. Si existe pulso:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pero el bebé no respira aún, aplíquense sobre sus labios y nariz 20 respiraciones cortas y enérgicas (1 cada 3 segundos). Comprobar la respiración y volver a comenzar si es necesario <p>G. Si no existe pulso:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ¡Llevarlo inmediatamente al hospital!

siones categorizadas en cuatro áreas de evaluación:

- Impacto sobre los objetivos iniciales del programa.

- Impacto sobre la satisfacción de los usuarios y educadores.
- Calidad en el proceso de aplicación del programa.
- Costes del Programa.

Por tanto, tal y como se dijo al inicio de este apartado, las conclusiones obtenidas nos permitirán elaborar las modificaciones pertinentes dirigidas a la mejora de la calidad total del Programa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez G, Górriz J. Tasas de mortalidad infantil, postnatal y por el síndrome de muerte súbita del lactante en países europeos. En: Camarasa Piquer F (ed). Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Libro Blanco. Madrid. Ergon; 1996. p. 13.
2. Gómez García CI, López Martínez D. Asociaciones para luchar contra la muerte súbita del lactante. Revista de Enfermería ROL 2002; 25(5):39-41.
3. Gómez García C, Pina Roche ME, Martínez Roche ME. Aportación de la enfermería ante el síndrome de la muerte súbita del lactante. En ob. cit. 1996:163-174.
4. Mazarras-Alvear L, et al. Salud pública y enfermería comunitaria. Vol. I. Interamericana-McGraw/Hill; 1996. p. 391.
5. Citado en, Mazarrasa Alvear L, opus cit.
4. Anales Nestlé. Muerte Súbita del Lactante. Vol. 50, nº 22.
5. Burroughs. Enfermería Materno-infantil. 6ª edición. México: Interamericana-McGraw-Hill; 1994.
6. Camarasa Piquer F (Coord). Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Libro Blanco. Madrid: Ergon; 1996.
7. Camarasa Piquer F. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Temas de Pediatría 2000;7:10-11.
8. Centro Nacional de Recursos para el SMSL. Departamento de Salud y Desarrollo Humano. Instituto Público de Salud. Sudden Infant Death syndrome (SIDS): A report on current Knowledge ad research recommendations. EE.UU., 1989.
9. Curlwy Martha AQ. Critical care nursing of infants and children. United States of America: WB Saunders Company; 1976.
10. Dead G, et al. Recommendations for interventions to reduce the Back- White Infant Mortality Gap. Georgia:Departament of Human Resources, Division of Public Health, Family Health Branch; 1995.
11. Díaz Gómez NM. Atención integral de enfermería en el niño y el adolescente. Madrid; 1994.
12. García Calvente MM. Evaluación de programas Salud Materno-Infantil Andalucía 1984-1994. Granada: Escuela Andaluza de Salud Pública; 1996.
13. Gómez García CI. Muerte súbita del lactante. Apuntes de Enfermería nº 21. Revista de Enfermería de la Infancia y Humanidades, 1994; nº 23.
14. Gómez García MC. Enfermería pediátrica. Barcelona. Masson, 1995.
15. Gómez García CI, López Martínez D. Asociaciones para luchar contra la muerte súbita del lactante. Revista de Enfermería ROL 2002; 25(5).
16. Gómez J. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. En: Díaz Gómez NM. Cuidados de enfermería pediátrica. Madrid:Editorial Síntesis; 1994.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Abanades JC, Lleras S. Evaluación de los programas de salud. En: Organización del equipo de Atención Primaria. Madrid. Instituto Nacional de Salud; 1990.
2. Abarca Ponce MP. (Coord.). La evaluación de programas educativos. Madrid: Escuela Española; 1989.
3. Alvira F. Metodología de la evaluación de programas. Madrid, Centro de Investigaciones Sociológicas; 1991.

17. Marquet R. La calidad de Atención Primaria de salud: nuevas perspectivas. Formación médica continuada. *Atención Primaria* 1994;1(1):7-18.
18. Mazarras-Alvear L et al. Salud pública y enfermería comunitaria. Vol. I, Interamericana-McGraw/Hill; 1996.
19. Ministerio de Sanidad y Consumo. Cambios en el ejercicio de la Enfermería. *Enfermería en acción*. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 1993. p. 35-52.
20. Ministerio de Sanidad y Consumo. Guía para la elaboración del programa del lactante y preescolar en Atención Primaria de salud. Madrid, Ministerio de Sanidad y Consumo; 1984.
21. Morón Marchena JA. Educación para la salud; Fundamentos y Metodología. Sevilla: Excm. Ayuntamiento de Dos Hermanas; 1998.
22. O.M.S. Hacia un futuro mejor, salud de la madre y el niño. Ginebra: O.M.S. Serie Informes Técnicos; 1981.
23. Salleras L. La investigación epidemiológica en la evaluación de los programas de salud. *Atención Primaria*, 1988; 5 (3).
24. San Martín H, et al. *Salud Comunitaria. Teoría y Práctica*. Madrid: Díaz de Santos; 1999.
25. Sarlet AM, García A, Belando M. *Educación para la salud: Una perspectiva antropológica*. Valencia: Nau Llibres; 1996.
26. Waechter Eugenia H. *Enfermería Pediátrica*. 10ª edición. México: Interamericana-McGraw-Hill; 1993.

Anexo 1.1

Propuesta del desarrollo en España de un «Plan nacional de estudio y prevención de la muerte súbita infantil»

Aprobado por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (Diciembre de 1991)

INTRODUCCIÓN

Frente al síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL), uno de los procesos más desconocidos de la patología pediátrica a través de los años y que sigue candente en nuestros días es: ¿qué se puede y debe hacer?

Una buena orientación la tenemos en la actuación que desde hace años desarrollan -ante los variados aspectos relacionados con el SMSL- en los países avanzados⁽¹⁻³⁾ y que contrastan con los escasos datos disponibles en nuestro país⁽⁴⁾. Se basa en la valoración y aplicación de los conocimientos epidemiológicos, clínicos y funcionales obtenidos con la atención de esta entidad. Un plan de estudio y prevención frente al SMSL debe contemplar varios apartados, plasmados en actuaciones fundamentales (Tabla I).

INVESTIGACIÓN

Se debe cuantificar su incidencia y conocer los datos epidemiológicos y anatomopatológicos de cada caso, mediante la práctica obligada de una necropsia de todos los lactantes fallecidos repentinamente entre la primera semana de vida hasta los 12 meses de edad, aplicando un protocolo clínico-anatomopatológico es-

tablecido que propiciará la adecuada clasificación⁽⁵⁾ de cada caso según los hallazgos encontrados en la necropsia y obtener también una encuesta epidemiológica, que permitirá saber el «perfil epidemiológico» común de las víctimas, que ayudará a definir los «grupos de riesgo» a presentar un SMSL y con ello a la prevención de nuevas muertes. Además facilita ampliar estudios morfológicos de las víctimas en campos todavía poco documentados y considerar otros factores (histológicos, bioquímicos, metabólicos, etc.) que permita mejorar la calidad y cantidad de aciertos diagnósticos y conocer el porqué de muchas de éstas peculiares muertes. Ciertamente puede parecer cruel plantear la obligatoriedad de una necropsia en estas circunstancias, pero no hay otro medio de distinguir éste síndrome de otras causas de muerte que tienen una causa reconocible.

Es una labor multidisciplinar en la que deben colaborar pediatras, forenses, patólogos y epidemiólogos.

PREVENCIÓN

Se debe identificar a la población de «riesgo aumentado a padecer un SMSL»⁽⁶⁻⁸⁾, prestando atención a dos grupos de niños.

TABLA I. Plan de estudio y prevención de la muerte súbita infantil en España

<p>I. Investigación</p> <ul style="list-style-type: none"> • Necropsia obligada de todas las MSI • Clasificar las MSI según los hallazgos anatómo-patológicos • Esclarecer y orientar la etiopatogenia de las MSI • Conseguir cifras de incidencia reales de MSI y del SMSL • Obtener el «perfil epidemiológico» de las víctimas <p>II. Prevención</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Estudio y atención de los «grupos de riesgo»: <ul style="list-style-type: none"> • Lactantes y pretérminos sintomáticos (con episodios de apnea, cianosis o hipotonía) • Hermanos de víctimas por un SMSL (sucesivos o gemelos) 2. Aplicar «scoring epidemiológico de riesgo» entre la población recién nacida de las maternidades 3. Incluir y seguir a la «población seleccionada de riesgo» en «programa de monitorización cardio-respiratoria domiciliaria» (PMD) <p>III. Información</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Social: <ul style="list-style-type: none"> • Divulgación del tema de la MSI en la sociedad • Asesorar a las «asociaciones de padres afectados» 2. Administrativa: <ul style="list-style-type: none"> • Coordinación judicial y médico-forense ante todas las MSI 3. Médico-sanitaria: <ul style="list-style-type: none"> • Desarrollar las funciones del «Grupo de Trabajo de Estudio y Prevención de la MSI de la AEP» adscrito a la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la MSI) 	<ul style="list-style-type: none"> • Pretérminos sintomáticos (con apnea, cianosis o hipotonía). • Lactantes sintomáticos (con apnea, cianosis o hipotonía). • Hermanos de víctimas por un SMSL. <ol style="list-style-type: none"> 2. A la población general sana, con la aplicación de «scoring epidemiológico» de todos los recién nacidos en las maternidades. <ul style="list-style-type: none"> • A manera como ya se hace la «prueba del diagnóstico precoz» para detectar algunos trastornos metabólicos (fenilcetonuria, hipotiroidismo)-estudio en el que ya se han conseguido esperanzadores resultados en el Reino Unido^(9, 10) y Australia⁽¹¹⁾, evaluándolos en el momento de nacer y tras el primer mes de vida. <p>En el 1^{er} grupo de niños, puede ayudar el conocimiento de los datos obtenidos con estudios epidemiológicos realizados en las necropsias de lactantes fallecidos inesperadamente, con lactantes que han tenido un episodio aparentemente letal (EAL) -o muerte súbita abortada-, con hermanos de víctimas por un SMSL y también con la valoración del ambiente socio-económico de las familias afectadas; todo ello ha permitido obtener un «perfil epidemiológico» de las víctimas (Tabla II).</p> <p>El estudio de los lactantes sintomáticos -con apnea y/o cianosis-debe hacerse mediante la interpretación de pruebas complementarias de un protocolo clínico de estudio⁽²⁾ a efectuar escalonadamente, que permite conocer la organicidad de estos síntomas y obtener un diagnóstico de «riesgo» o de «no riesgo» a padecer un SMSL, pues hay procesos que pueden producir apneas y que se resuelven con tratamiento (médico o quirúrgico) de su patología de base o bien son entidades que no constituyen un diagnóstico de riesgo⁽¹²⁾.</p>
--	--

1. A los lactantes que epidemiológicamente tienen más riesgo:

TABLA II. Factores epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas por el SMSL

Edad: máxima incidencia entre los 2 a 4 meses, poco común antes de 1 mes o después de los 6 meses, esporádico hasta los 12 meses y excepcional después del año.

Sexo: mayor frecuencia en varones (3:2).

Horario: entre las 24 y las 9 horas (durante el sueño).

Estación: mayor frecuencia en los meses fríos (invierno)

Enfermedades: historia de infección respiratoria leve o síntomas gastrointestinales, 1 semana previa.

Reincidencia: hermanos siguientes: 2,1% (10 veces mayor). En gemelos o trillizos: 8% (40 veces).

Lactancia: más frecuencia l. artificial, respecto l. materna

Factores asociados al niño: más común en pretérminos pequeños por su edad de gestación, pretérminos con displasia broncopulmonar, neonatos con anoxia neonatal, test de Apgar bajo, menor respuesta a estímulos, mayor frecuencia de ingresos hospitalarios, lactantes con reflujo gastroesofágico y/o con dificultades al medrar, dormir en prono, sobrecalentamiento (exceso de prendas o ropa de abrigo)

Factores maternos: madres solteras, madres jóvenes, madres multíparas con intervalos cortos entre embarazos, historia de abortos previos, anemia durante embarazo, adicción al tabaco o drogas (opiáceos o cocaína), falta de cuidados/controles pre y postnatales.

Factores ambientales: nivel socio-económica bajo, predominio en áreas urbanas.

Antecedente de apnea o EAL (episodio aparentemente letal): valorar momento y circunstancias del evento: relación con el sueño, ingesta, sensorio, lugar; color de la piel (cianosis, palidez); tono, postura o movimiento anormal; duración del evento; tipo de reanimación requerida.

En los lactantes en que no se puede encontrar ninguna causa de «no riesgo», valorando los altos porcentajes de reincidencia de estos síntomas graves-apnea, cianosis o hipotonía, es aconsejable establecer su vigilancia cardio-respiratoria continua durante la estancia hospitalaria y tras el alta hospitalaria, mediante el empleo de monitores cardio-respiratorios de impedancia torácica, que alertan a los padres de posibles apneas patológicas o trastornos del ritmo cardíaco durante el sueño de sus hijos; son los «programas de monitorización domiciliaria» (PMD)⁽¹⁻⁴⁾, con la coordinación del equipo médico y del equipo técnico.

Existen controversias sobre la conducta a seguir con el hermano siguiente de una víctima por el SMSL. Aunque se informe a los padres de las probabilidades de reincidencia con el nuevo recién nacido, suele existir un elevado grado de angustia, que puede quedar paliada -en parte- con su inclusión en un PMD, durante los 6 primeros meses de vida o hasta rebasar en un mes la edad de fallecimiento del hermano previo^(13,14).

INFORMACIÓN

Social

La aplicación de los progresos sobre el tema del SMSL en los países de nuestro entorno, les ha permitido disminuir algo sus cifras de incidencia. A ello ha contribuido el que sus características hayan sido ampliamente «divulgadas» dentro de su sociedad y «desmitificada» su existencia.

Se hace imprescindible informar a la sociedad -a los padres y a los propios médicos- del amplio contexto que comprende el tema del SMSL, que permita «humanizar y normalizar» todo el entorno que

TABLA III. Principales atribuciones de las «fundaciones nacionales de padres» afectados por el SMSL

1. **Divulgar** el tema del SMSL dentro de la sociedad.
2. «**Humanizar**» el trato ante un SMSL.
3. **Apoyo** a las familias afectadas en el momento del fallecimiento y también después.
4. **Información** a los padres ante una nueva gestación.
5. Apoyo económico para la **investigación**.
6. Contacto con las fundaciones o asociaciones nacionales del SMSL de otros países (más de 30 en todo el mundo).
7. Integrarse en la Familia Internacional de Fundaciones.

se genera ante un fallecimiento tan inesperado.

Es por ello que en la mayoría de países vienen funcionando desde hace años, asociaciones y/o fundaciones formadas por familias afectadas por el SMSL, con una importante tarea de divulgación y de apoyo a la investigación, que revierte en una mejor prevención. Sus principales atribuciones quedan detalladas en la tabla III y que coinciden con las de la Fundación SMSL (SIDS) americana que en 1988 celebró su 25 aniversario de constitución⁽¹⁵⁾; después de estos años, son precisamente los familiares afectados, los que aconsejan unas normas de actuación, ante el fallecimiento repentino de un lactante, para colaborar al estudio y prevención de un proceso que requiere la colaboración de todos. Folletos informativos destinados a las familias afectadas por el SMSL han sido editados por cada una de las Fundaciones Nacionales del SMSL. En Cataluña durante el mes de noviembre de 1990, se le-

galizó una Asociación de Padres para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante, la primera constituida en España; posteriormente se ha formalizado la de la Comunidad de Murcia y recientemente en la de Madrid.

Administrativa

Es fundamental conseguir la coordinación de las administraciones sanitaria y judicial para adoptar una conducta unificada en los trámites implicados ante el fallecimiento repentino e inesperado de un lactante, para poder realizar su estudio necrópsico obligado, a practicar en un «centro comarcal de referencia» por forense y/o patólogo, según protocolo anatómopatológico establecido, remitiendo el material al «centro oficial regional» en el que patólogos experimentados y con medios adecuados puedan efectuar un estudio minucioso que orientará la causa del fallecimiento, permitirá una información adecuada a la familia y redundará en una mejor prevención para evitar futuras víctimas.

Sanitaria

Funcionamiento del «Grupo Nacional para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante» -constituido en noviembre/90- adscrito a la Asociación Española de Pediatría y a la Sociedad Europea para la Investigación de la Muerte Infantil (ESPID) -en el que tienen cabida los pediatras y especialidades médicas, personas y entidades relacionadas o sensibilizadas por el SMSL- con la intención de obtener la máxima información y experiencia que permita perfeccionar todos los apartados relacionados con el tema.

Sería recomendable que en cada Comunidad Autónoma funcionara su propio «Grupo» regional, interrelacionado con el

Grupo Nacional. Las funciones del «Grupo»⁽¹⁶⁾ deberían ser:

- Divulgar las características del SMSL entre la profesión médica en general y las especialidades pediátricas en particular para que dispongan de una información actualizada que les permita una adecuada actuación ante los posibles casos de muerte inesperada de lactantes que tengan que asistir o asesorar.
- Coordinar y tabular los datos epidemiológicos y anatómo-patológicos de todos los lactantes fallecidos inesperadamente en su región tras la realización de una necropsia por patólogos y/o forenses.
- Ofrecer a servicios hospitalarios pediátricos los protocolos de estudio clínico para seleccionar a la población de riesgo entre los lactantes sintomáticos o bien que conozcan los centros dotados con el utillaje de técnicas complementarias para completar o realizar su estudio.
- Tabular la información de todos los lactantes, incluidos en un programa de monitorización domiciliaria, para interpretar los pros y contras surgidos durante el periodo que dure la monitorización e incluso después de la desmonitorización.
- Fomentar la creación de una asociación regional, integrada por familias afectadas y/o personas o entidades colaboradoras.
- Colaborar en el desarrollo y aplicación en España de un «Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil» (Tabla I).

BIBLIOGRAFÍA

1. Consensus Statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring. *Pediatrics* 1987; 79: 292-99.
2. Kelly HD. Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: A review of the literature 1964-1982. *Ped Clin of North Am* 1982; 29: 1241-61.
3. SIDS: 1987 perspective. *J Pediatr* 1987; 110: 669-78.
4. Simposio sobre el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. *An Esp Pediatr* 1988; 29 S32: 254-66.
5. Valdés-Dapena M. SIDS: Overview of Recent Research Developments from a Pediatrics Pathologist's Perspective. *Pediatrician* 1988; 15: 222-30.
6. Peterson DR. Clinical implications of Sudden Infant Death Syndrome. *Pediatrician* 1988; 15: 198-203.
7. Spitzer AR. Infant apnea (apnea neonatal). *Ped Clin of North Am* 1986; 33(3): 561-81.
8. Ceña Callejo R. ¿Es posible una selección previa de lactantes sanos con riesgo de SMSL? *An Esp Pediatr* 1988; 29 S32: 263-66.
9. Southall DP. Can we predict or prevent Sudden Unexpected Deaths during infancy? *Pediatrician* 1988; 15: 183-190.
10. Carpenter RG. Multistage scoring system for identifying infants at risk of unexpected death. *Arch Dis Child* 1977; 52: 606-12.
11. Cameron MH. Development and testing infants with high-risk of SIDS in Melbourne. *Aust Paediatr J* 1986(suppl): 37-45.
12. Kahn A, Rebuffat E, Sottiaux M, Blum D. Management of an infant with an apparent life-threatening event. *Pediatrician* 1988; 20: 204-11.
13. Mandell F. The surviving child in the SIDS family. *Pediatrician*, 1988; 15: 217-21.
14. Oren J, Kelly D, Shanon DC. Identification of a high-risk group for SIDS among infant. Who were resuscitated for sleep apnea. *Pediatrics* 1986; 77: 495-99.
15. El 25 aniversario de la National SIDS Foundation (NSIDSF). *Pediatrics* (ed esp) 1988; 26(2): 65-66.
16. Taula Rodona «Síndrome Mort Sobtada del Lactant». *But Soc Cat Pediatr*, 1988; 48: 431-86.

Anexo 1.2

Protocolo de estudio multidisciplinar: epidemiológico, clínico y patológico*

Aprobado por el Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (Octubre de 1993)

PROTOKOLO DE ESTUDIO EN LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Juzgado:.....Asunto:Necro n.º:.....
Nombre:.....Edad:.....
Fecha nacimiento:.....
Fecha de muerte:.....
Fecha de autopsia:.....

A. Factores epidemiológicos

1. Edad gestacional:.....
2. Peso nacimiento:..... Talla:.....
P. craneal:.....
3. Apgar 1':.....Apgar 5':.....
Reanimación: sí no
4. Grupo sanguíneo:.....Rh:.....
5. Parto:a. Domicilio
b. Hospital
c. Único Múltiple
d. Presentación cefálica
podálica nalgas
e. Cesárea: sí no
f. Amniorrexia espontánea
provocada
g. Amnionitis: sí no
6. Periodos neonatal y postnatal:
a Lactancia natural
tiempo artificial
b. Vacunaciones y tipo
- c. Comportamiento: tranquilo
nervioso
d. Llanto fuerte normal débil

- e. Posición normal del niño:
decúbito supino decúbito prono
- f. Sueño: tranquilo excitado
llanto
- g. Sudoración durante el sueño:
no poca importante
7. Situación social familiar:
a. Tipo de domicilio:
bueno normal malo
b. Nivel social:
alto medio bajo
c. Población/Distrito
- d. Raza o etnia: padre madre
- e. Edad padre madre
- f. Profesión padre madre
8. Madre:
a. Estado civil: casada soltera
viuda divorciada
b. Nivel de instrucción: elemental
medio universitario
c. Hábitos tóxicos habitualmente:
tabaco alcohol drogas
d. Hábitos tóxicos durante embarazo:
tabaco cantidad/día
- alcohol cantidad/día
- drogas dosis/día
- e. Ant. patológicos: HIV+ HIV-
Otras infecciones
- f. Control de embarazo:
sí (a partir de qué mes) no
- g. Grupo sanguíneo Rh

- h. Embarazo: normal
patológico (causa)
- i. Número de gestaciones previas
- j. Tiempo entre gestaciones sucesivas
- k. Abortos anteriores: sí no
- l. Antecedentes de M. súbita:
sí no
- 9. Antecedentes familiares:
 - a. Muerte súbita infantil: sí no
 - b. Enfermedades congénitas y hereditarias (espec.).....

B. Antecedentes patológicos

1. Periodo neonatal (enfermedades, infecciones).
2. Semana anterior a la MS:
 - a. Infecciones
 - b. Otros
 - c. Tratamiento realizado
3. Ingresos hospitalarios (motivo, duración, diagnóstico y tratamiento efectuado).
4. Antecedentes de apnea o dificultad respiratoria.
5. Antecedentes de malos tratos:
sí no

C. Muerte súbita

1. Edad:
2. Mes:Día:.....Hora:.....
3. Lugar:
 - a. Domicilio
 - b. Hospital urgencias
Ingresa cadáver: sí no
Reanimación: sí no
Planta
 - c. Otros (guardería, calle)
4. Breve explicación acerca del acontecimiento:
.....
.....
.....
.....

D. Levantamiento del cadáver o inspección ocular posterior

1. Día y hora:
2. Situación del cadáver:
 - a. Cuna
 - b. Cama padres solo
compartiéndola *
 - c. Cochecito

* *Existen indicios de que la persona que compartía la cama con el niño en el momento de la muerte pudiera estar bajo los efectos de algún hipnótico: sí no*
3. Posición del cadáver:
decúbito supino prono
4. Temperatura rectal:
5. Cantidad y tipo de ropa del cadáver:
6. Cantidad y tipo de ropa de abrigo en la cuna o cama:
7. Existencia de medicamentos o tóxicos en la habitación:
8. Focos de calor próximos (estufas, radiadores, braseros).
9. Condiciones ambientales del domicilio:
.....
.....
10. Sospecha de malos tratos: sí no
11. Sospecha de sofocación o asfixia:
sí no

E. Examen de autopsia

1. Tiempo transcurrido entre MS y autopsia (horas):
2. Examen radiológico: sí no
3. Examen externo:
 - a. Talla: Peso:
P. cefálico:..... P. torácico:
 - Longitud occipito-sacra:.....
 - b. Estado de fontanela:
cerrada abierta
 - c. Estado de desarrollo:
bueno deficiente

- d. Estado de nutrición:
bueno deficiente
- e. Estado de higiene:
bueno deficiente
- f. Estado de orificios naturales (especificar)
.....
.....
.....
- g. Estado de genitales externos:
.....
.....
.....
- h. Cianosis acra: sí no
- i. Signos de violencia:
sí especificar no
4. Examen interno:
- a. Cavidad craneal:
- cerebro: peso:..... aspecto:.....
 - cerebelo: peso:..... aspecto:.....
 - tronco: peso:..... aspecto:.....
 - meninges: aspecto:.....
- b. Boca y cuello:
- lengua y amígdalas:
 - presencia de cuerpos extraños:
sí no
 - timo: peso:
petequias: sí no
- c. Cavidad torácica:
- material extraño en vías respiratorias: sí especificar..... no
 - pulmones: peso:..... aspecto:.....
petequias: sí no
 - derrame en cavidad pleural:
sí no
 - corazón: peso:
anomalías congénitas: sí no
 - petequias: sí no
 - líquido pericárdico:
cantidad:..... aspecto:.....
 - grandes vasos:
persistencia del ductus: sí no
anomalías congénitas: sí no
- d. Cavidad abdominal:
- hígado: peso:.....
degeneración grasa: sí no
 - anomalías en la vía biliar:
sí no
 - bazo: peso:..... aspecto:.....
 - páncreas: peso:..... aspecto:.....
 - suprarrenales: peso:.... aspecto:....
 - riñones: peso:..... aspecto:.....
 - estómago y contenido:
 - intestino delgado:..... yeyuno:.....
íleon.....
 - intestino grueso:
 - adenopatías mesentéricas:.....
5. Diagnóstico macroscópico:
.....
.....
.....
6. Causa evidente de muerte: sí no
7. Causa de muerte compatible con SMSL: sí no
- F. Muestras para exámenes complementarios**
- Siguiendo las directrices del Instituto Nacional de Toxicología (véase Anexo 1.3).

Anexo 1.2 bis

Protocolo de autopsia internacional estandarizado para el estudio de la muerte súbita del lactante

H.F. Krous, R.W. Byard

International Standardized Autopsy Protocol for Sudden Unexpected Infant Death. En: Byard RW, Krous HF (eds). Appendix I Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001: 319-333.
(Traducido por M.P. Suárez Mier)

PROTOCOLO DE AUTOPSIA INTERNACIONAL ESTANDARIZADO PARA LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Nombre del fallecido: Número de Registro:
Edad/sexo: Raza:
Fecha de nacimiento: Fecha/hora de muerte:
Fecha/hora de autopsia: Forense/Patólogo:
Juzgado:

Diagnósticos finales

Resultados de Microbiología:
Resultados de Toxicología:
Resultados de Bioquímica:

Médico Forense:

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ **NO**

MICROBIOLOGÍA Fecha/hora

Hecho antes de la autopsia:

- VIRUS torunda traqueal
- BACTERIAS sangre LCR
- HONGOS en caso de sospecha
- MICOBACTERIAS en caso de sospecha

Hecho durante la autopsia:

- BACTERIAS hígado pulmón miocardio
- VIRUS hígado pulmón miocardio

FOTOGRAFÍAS incluyendo:

- Nombre, nº de caso, juzgado, fecha
- Regla y color de referencia
- De frente y de espalda
- Alteraciones macroscópicas

ESTUDIOS RADIOLÓGICOS

- De todo el cuerpo
- De tórax y lesiones específicas

EXAMEN EXTERNO

- Fecha y hora de autopsia
- Sexo
- Raza
- Rigor mortis*: distribución
- Livor mortis*: distribución y si están fijadas

PESOS Y MEDIDAS

- Peso corporal
- Longitud total (cráneo-talón)
- Longitud cráneo-coxis
- Perímetro cefálico (occípito-frontal)
- Perímetro torácico (por mamilas)
- Perímetro abdominal (por ombligo)

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

ASPECTO GENERAL/DESARROLLO

Desarrollo normal

Estado de nutrición

Normal
Pobre
Obeso

Hidratación (pliegue cutáneo, fontanelas, ojos, lengua)

Normal
Deshidratado
Edematoso
Palidez

CABEZA

Configuración normal
Cuero cabelludo y pelo normales
Consistencia ósea normal
Otros

EVIDENCIA DE TRAUMA

Hematomas
Laceraciones
Abrasiones
Quemaduras
Otros

INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS

Cicatrices
Otros

EVIDENCIA DE RESUCITACIÓN

Marcas faciales
Abrasiones en labios
Equimosis torácicas
Ventosas de ECG
Marcas de desfibrilador
Venopunturas
Otros

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ **NO** **NO EXAM**

MALFORMACIONES CONGÉNITAS EXTERNAS

PIEL

Ictericia
Petequias
Rash
Marcas de nacimiento
Otras alteraciones

OJOS

Color
Cataratas
Posición anormal
Ictericia
Conjuntiva anormal
Petequias
Otras alteraciones

OREJAS

Implantación baja
Rotación anormal
Otras alteraciones

NARIZ

Presencia de secreciones
Configuración anormal
Desviación del tabique
Atresia coana derecha
Atresia coana izquierda
Otras alteraciones

BOCA

Flemas, vómitos, secreciones
Frenillo labial anormal
Presencia de dientes
Número arriba
Número abajo

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

LENGUA

Anormalmente larga
Frenillo anormal
Otras alteraciones

PALADAR

Hendido
Arco prominente
Otras alteraciones

MANDÍBULA

Micrognatia
Otras alteraciones

CUELLO

Anormal

TÓRAX

Anormal

ABDOMEN

Distendido
Ombbligo anormal
Hernias
Otras lesiones

GENITALES EXTERNOS anormales

ANO anormal

EXTREMIDADES anormales

EXAMEN INTERNO

Espesor del tejido subcutáneo 1 cm por debajo ombbligo
Enfisema subcutáneo
Situs inversus

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

CAVIDADES PLEURALES anormales

Derrame, describir si existe
Derecho (ml)
Izquierdo (ml)

CAVIDAD PERICÁRDICA anormal

Derrame, describir si existe (ml)
Otras alteraciones

CAVIDAD PERITONEAL anormal

Derrame, describir si existe

RETROPERITONEO anormal

PETEQUIAS (indicar si dorsal o ventral)

Pleura parietal
Derecha
Izquierda
Pleura visceral
Derecha
Izquierda
Pericardio
Epicardio
Timo
Peritoneo parietal
Peritoneo visceral

OBSTRUCCIÓN VÍAS AÉREAS SUPERIORES

Cuerpo extraño
Tapones de moco
Otros

HEMORRAGIA EN PARTES BLANDAS DEL CUELLO

HUESO HIOIDES anormal

TIMO

Peso
Atrofia
Otras alteraciones

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

EPIGLOTIS anormal

LARINGE anormal

Luz estrecha

TRÁQUEA anormal

Estenosis

Exudados obstructivos

Contenido gástrico aspirado

Localización del extremo del tubo endotraqueal

BRONQUIO PRINCIPAL anormal

Edema

Tapones de moco

Contenido gástrico

Inflamación

PULMONES

Peso derecho

Peso izquierdo

Anormales

Congestión, describir localización e intensidad

Hemorragia, localización e intensidad

Edema, describir localización e intensidad

Consolidación, localización e intensidad

Anomalías

Arteria pulmonar

Tromboembolismo

PLEURA anormal

COSTILLAS anormales

Fracturas con hemorragia

Formación de callo

Configuración anormal

DIAFRAGMA anormal

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

SISTEMA CARDIOVASCULAR

Peso cardíaco
Espesor VI
Espesor VD
Espesor del tabique interventricular
Perímetro válvula tricúspide
Perímetro válvula pulmonar
Perímetro válvula mitral
Perímetro válvula aórtica
Miocardio anormal
Estenosis tracto entrada o salida ventriculares
Vegetaciones / trombos en válvulas
Coartación aórtica
Ductus arterioso patente
Sangre de cavidades fluida o coagulada
Cardiopatía congénita
Comunicación interauricular
Comunicación interventricular
Drenaje venoso pulmonar anómalo
Otros
Localización de punta de catéteres vasculares
Localización de trombos vasculares oclusivos
Otras alteraciones

ESÓFAGO anormal

ESTÓMAGO anormal
Describir contenido y volumen

INTESTINO DELGADO anormal
Hemorragia
Vólvulo
Describir contenido

COLON anormal
Congestión
Hemorragia
Describir contenido

APÉNDICE anormal

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

MESENTERIO anormal

HÍGADO anormal

Peso

VESÍCULA BILIAR anormal

PÁNCREAS anormal

BAZO anormal

Peso

RIÑONES anormales

Peso del derecho

Peso del izquierdo

URÉTERES anormales

VEJIGA URINARIA anormal

Contenido, volumen

PRÓSTATA anormal

ÚTERO, TROMPAS, OVARIOS anormales

TIROIDES anormal

SUPRARRENALES anormales

Peso de la derecha

Peso de la izquierda

HIPÓFISIS anormal

MALFORMACIONES CONGÉNITAS INTERNAS

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Peso total del encéfalo: en fresco / fijado

Peso tronco+cerebelo

Lesiones traumáticas

Cuero cabelludo anormal

Galea anormal

Fracturas

Fontanela anterior anormal

Dimensiones

Cráneo anormal

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

Suturas craneales anormales

- Cerradas (fusionadas)
- Acabalgamiento
- Ensanchamiento
- Base craneal anormal
- Configuración anormal
- Oído medio anormal
- Foramen magnum anormal

Hemorragia, estimar volumen

- Epidural
- Dural
- Subdural
- Subaracnoidea
- Intracerebral
- Cerebelo
- Tronco cerebral
- Médula espinal
- Intraventricular
- Otros
- Laceraciones durales
- Trombosis de senos venosos

Encéfalo

- Configuración anormal
- Hidrocefalia
- Patrón de circunvoluciones anormal
- Edema cerebral
- Herniación: de uncus o amígdalas
- Necrosis de amígdalas
- Exudado en meninges (cultivo)
- Contusiones cerebrales
- Malformaciones
- Nervios craneales anormales
- Círculo de Willis / arterias basílicas anormales
- Contornos ventriculares anormales
- Infarto cerebral
- Laceraciones
- Otras alteraciones

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO NO EXAM

Médula espinal

Inflamación
Contusiones
Anomalías

SÍ NO

ESTUDIO MICROSCÓPICO OBLIGATORIO

Piel, si hay lesiones
Timo
Ganglio linfático
Epiglotis, vertical
Laringe, supraglótica, transversa
Laringe, cuerdas verdades, transversa
Tráquea, tiroides, transversa
Carina traqueal, transversa
Pulmones: todos los lóbulos
Diafragma
Corazón: tabique y ventrículos
Esófago, distal 3 cm
Íleon terminal
Recto
Hígado
Páncreas con duodeno
Bazo
Riñón con cápsula
Suprarrenal
Costilla con unión costo-condral
Glándula submaxilar
Médula espinal cervical
Unión bulbo-medular
Protuberancia
Mesencéfalo
Hipocampo
Lóbulo frontal, cerebelo, plexos coroides

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ **NO**

TINCIONES PARA GRASAS, EN CONGELACIÓN, SI ESTÁ INDICADO

Corazón
Hígado
Músculo

ESTUDIO MICROSCÓPICO OPCIONAL

Tejidos blandos supraglóticos
Hilio pulmonar
Cola de páncreas
Mesenterio
Estómago
Colon
Apéndice
Testículos/ovarios
Vejiga urinaria
Músculo psoas
Amígdalas palatinas
Ganglios basales

Nombre del fallecido:
Número de Registro:
Juzgado:
Forense/Patólogo:

SÍ NO

**GUARDAR EN PAPEL DE FILTRO PARA ENFERMEDADES METABÓLICAS
todos los casos**

Sangre entera (1 gota), orina (1 gota)
Pelo

TOXICOLOGÍA Y ELECTROLITOS MUESTRAS GUARDADAS DURANTE 1 AÑO

Sangre entera y suero, a -70°C y +4°C
Hígado, guardar 100 g a -70°C
Lóbulo frontal, guardar a -70°C
Orina, guardar a -70°C bilis
Humor vítreo
Suero
Contenido gástrico

Sustancias a analizar, pero no limitado a:

Cocaína y metabolitos
Morfina y metabolitos
Anfetaminas y metabolitos
Volátiles (alcohol, acetona, etc)
Otros según la historia y la investigación

TEJIDOS CONGELADOS, GUARDAR A -70°C

Pulmón
Corazón
Hígado
Ganglio linfático

Anexo 1.3

Instituto Nacional de Toxicología.

Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA ESTUDIOS MICROBIOLÓGICO Y VIROLÓGICO

La experiencia en el Instituto de Toxicología desde la publicación de estas normas, ha demostrado que el cultivo de muestras de autopsia, por el tiempo que tardan éstas en llegar al Centro, sistemáticamente ofrecen resultados no valorables o difíciles de interpretar. Por ello, este análisis conviene realizarlo en el servicio de microbiología del hospital más cercano tras la toma según las normas que a continuación se detallan.

1. Normas generales

- 1.1 La autopsia se realizará en un período que no supere las 24 horas desde la muerte.
- 1.2 El cadáver debe ser conservado a 4°C lo antes posible y hasta la realización de la autopsia.
- 1.3 El personal implicado en la autopsia debe realizar un lavado quirúrgico previo.
- 1.4 Antes de comenzar la autopsia, el cadáver se lavará con lugol-povidona al 10%.
- 1.5 Las muestras para análisis microbiológicos serán tomadas al principio de la necropsia.
- 1.6 La apertura de cavidades y disección de órganos se realizará empleando las técnicas de esterilidad y asepsia quirúrgicas usuales.
- 1.7 Se aconseja realizar cultivos de dos o más órganos, ya que el aislamiento de un mismo patógeno en ellos podría ayudar a establecer un diagnóstico de infección.
- 1.8 En general, las muestras se obtendrán esterilizando la superficie del órgano con una espátula ardiente y cortando bloques de tejidos o aspirando fluidos a través del área cauterizada.
- 1.9 Se empleará un *kit* de instrumentos estériles para cada órgano.
- 1.10 El envío de las muestras al laboratorio se hará en tubos o frascos estériles y de modo inmediato.

2. Muestras a recoger:

- 2.1 Líquido cefalorraquídeo.
- 2.2 Sangre.
- 2.3 Organos y tejidos.
 - 2.3.1 Hígado (estudio microbiológico y virológico).
 - 2.3.2 Bazo. En ocasiones el cultivo de bazo puede sustituir el hemocultivo si no hubiera sido posible realizarlo (estudio bacteriológico).
 - 2.3.3 Pulmón. Puede ser sustituido por aspirado bronquial (estudio microbiológico y virológico).
 - 2.3.4 Cerebro (estudio microbiológico y virológico).

- 2.3.5 Si de la autopsia resultara sospecha de alguna patología infecciosa determinada, se remitirán muestras de los órganos necesarios para su comprobación.
- 2.4 Aspirado bronquial.
- 2.5 Cultivo nasofaríngeo.
- 2.6 Oído medio.
- 2.7 Contenido intestinal.

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA DETECCIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA

Muestra de heces o bien el propio pañal manchado.

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

1. Sistema nervioso.
 - 1.1 Encéfalo completo e íntegro (sin cortes en fresco).
 - 1.2 Médula espinal (iguales condiciones que el encéfalo).
2. Bloque visceral cérvico-toraco-abdominal completo.
 - 2.1 Un fragmento de hígado y de riñón se tomarán para estudio químico-toxicológico (ver apartado siguiente).
3. Aparato digestivo disecado y abierto.
 - 3.1 Estómago, abierto por curvatura mayor y extraído el contenido para estudio de tóxicos (ver apartado siguiente).
 - 3.2 Intestino grueso (abierto tras la toma de muestra para estudio microbiológico y de toxina botulínica).
4. Peto esternocostal (con unión costocostal) y vértebras.
5. Hipófisis.

6. Músculos.
 - 6.1 Psoas ilíaco.
 - 6.2 Diafragma.

Todas las muestras para estudio histopatológico deberán ser conservadas en formol al 10% (formol comercial, 1 parte; agua destilada, 9 partes).

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA ESTUDIO QUÍMICO-TOXICOLÓGICO

1. Contenido gástrico, sin conservantes.
2. Sangre, al menos 20 ml, en recipiente de los utilizados para muestras clínicas. La sangre deberá llenarlos completamente. El cierre debe ser hermético. El conservante de elección es el fluoruro sódico.
3. Orina, toda cuanta sea posible, en recipiente de los utilizados para muestras clínicas. Sin conservante.
4. Hígado, aproximadamente 50 g, sin conservante. Vesícula biliar.
5. Riñón, fragmento (polo renal inferior) sin conservante.

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA ESTUDIO BIOQUÍMICO EN HUMOR VÍTREO

Extracción del humor vítreo: conviene extraer 0,5 ml con aguja del nº 19, a través del ángulo palpebral externo. La toma se colocará en tubo de ensayo estéril sin adición de ninguna sustancia.

RECOGIDA DE MUESTRAS PARA ESTUDIOS GENÉTICOS

Como se ha comentado en el capítulo 7, los estudios genéticos todavía no se realizan en este Centro, pero confiamos disponer pronto de los recursos humanos y materiales necesarios

para realizarlos. No obstante, de forma sistemática conservamos material congelado para la futura realización de estos estudios. Por ellos recomendamos el envío de las siguientes muestras:

1. Sangre, 5 ml con anticoagulante (ED-TA).
2. Músculo esquelético, en fresco.

Todas estas recomendaciones deben ir acompañadas de unas NORMAS GENERALES no menos importantes que a continuación recordamos:

Normas generales

I. Recipientes

Los recipientes para remitir las muestras, con carácter general y con las excepciones que se han indicado, deben ser de plástico blanco, boca ancha y con doble tapa.

Las muestras de sangre, orina y otros fluidos biológicos se enviarán en recipientes de los utilizados para muestras clínicas.

Todos estos recipientes deberán ser remitidos dentro de una bolsa de plástico

cerrada y ésta, a su vez, dentro de un contenedor impermeable, preferentemente nevera, cerrado herméticamente, sin que deba ejercer presión o violencia sobre ellos.

Etiquetado y precintado

El contenedor (preferentemente nevera) de los recipientes, deberá estar cerrado hermético y convenientemente precintado.

Cada frasco estará provisto de una etiqueta con expresión del contenido, nombre del fallecido, nombre del facultativo que realizó la autopsia, fecha y firma.

Documentación

El envío se comunicará al Instituto en un escrito, expresando la fecha de expedición, procedimiento utilizado, nombre del transportista y breve descripción del paquete.

Se remitirá, junto con el paquete, una información amplia de todos los datos clínicos, necrópsicos y otros complementarios que puedan tener interés para orientar la investigación, según el protocolo multidisciplinar.

Anexo 1.4

Programa de monitorización cardiorrespiratoria domiciliaria (PMD): sus características y desarrollo

Aprobado por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (Murcia, octubre de 1993)

INTRODUCCIÓN

La monitorización cardio-respiratoria domiciliaria no se limita a prescribir un monitor e instruir a los padres en su manejo, sino que debe funcionar una infraestructura de apoyo que pueda solventar los problemas que puedan surgir en cualquier momento. Esto implica un equipo humano (médico y técnico) dispuesto a intervenir durante los días que dure la monitorización.

Un programa de monitorización cardio-respiratoria domiciliaria (PMD), precisa de unas explicaciones previas que proporcionarán conjuntamente el equipo médico que indica el PMD y el equipo técnico de la casa comercial del monitor.

El equipo médico

Estudiará a los pacientes sintomáticos (con apneas, cianosis o hipotonía) según un esquema de trabajo (Fig. 1), aplicando un protocolo clínico de estudio (Tabla I) que le permitirá diferenciar a los lactantes que tienen una causa tratable (Tabla II), entre la población de riesgo susceptible de presentar una MSI (Tabla III).

Las atribuciones del E. médico, son:

1. Decidir individualmente los pacientes a monitorizar según los criterios de inclusión en un PMD (Tabla IV), en base a la información obtenida tras la

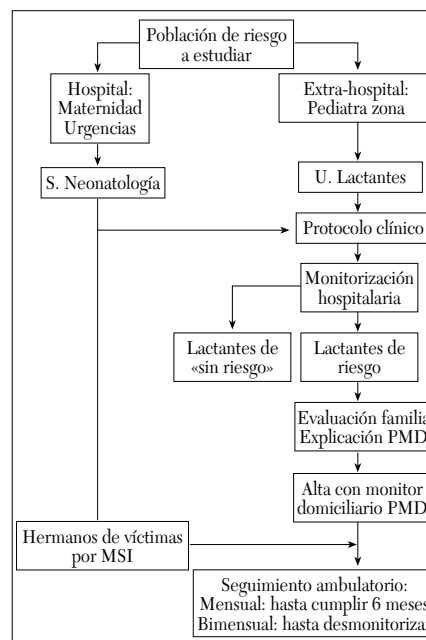


FIGURA 1. Esquema de trabajo.

aplicación del Protocolo clínico de estudio (Tabla I) y la valoración de las características epidemiológicas comúnmente asociadas a las víctimas por un SMSL (Tabla V).

2. Conseguir la conformidad por escrito de uno de los padres, conforme el

TABLA I. Protocolo clínico de estudio común a todos los lactantes sintomáticos (con crisis de apnea, cianosis o hipotonía)

- Observación en hospital con monitorización cardio-respiratoria continua
- Examen físico y neurológico cuidadosos
- Recuento sanguíneo completo
- Glucemia, ionograma, calcio, fósforo, magnesio (en sangre)
- Gasometría arterial (especialmente después de un EAL)
- Cultivos de sangre, orina, LCR, heces (si hipertermia)
- Frotis para identificación de VRS y/o *B. Pertussis*
- Láctico, pirúvico, amonio, aminoacidemia
- Ácidos orgánicos, aminoaciduria
- Radiografía de tórax
- Electrocardiograma
- Electroencefalograma y/o poligrafía del sueño corta (2 h)
- Neumocardiograma (NCG) durante el sueño.

A lactantes seleccionados (según clínica, anamnesis y resultados previos):

- Estudio de la deglución y esofagograma
- pH-metría esofágica, simultánea con neumocardiograma
- Radiografía lateral del cuello
- Exploración oto-laringológica
- Ecografía craneal y/o TAC encefálica
- Ecocardiograma y/o Holter de 24 horas
- Estudio del reflejo óculo-cardíaco (ROC)
- Monitorización PO₂ transcutánea
- Poligrafía de sueño larga (PSG) (8 horas nocturnas)

PMD es aceptado como una parte más del tratamiento de su hijo.

3. Rellenar cada uno de los apartados de la FICHA de seguimiento, adjuntándola en la historia clínica del paciente, que permitirá recoger todos los datos relacionados con el PMD y que facilitará la valoración de todas sus ano-

TABLA II. Entidades que cursan con apneas: diagnóstico diferencial

Digestivo

Reflujo gastroesofágico, estenosis de píloro, aspiración, infección, malformación congénita (hernia diafragmática, fístula esófago-traqueal), anomalías funcionales

Neurológico

Epilepsia, tumor cerebral, hematoma subdural, infección, respuesta vasovagal, malformación congénita

Respiratorio

Infección, hipoventilación alveolar congénita, alteraciones respiratorias congénitas o adquiridas

Metabólico y endocrino

Hipocalcemia, hipoglucemia, hipotiroidismo, déficit de carnitina, síndrome de Leigh, síndrome de Reye, fructosemia y otras intolerancias a alimentos

Cardiovascular

Cardiomiopatías, arritmias, infección (endocarditis), anomalías de los grandes vasos, otras malformaciones

Miscelánea

Asfixia, efectos de fármacos, botulismo, pielonefritis, sepsis, accidentes, errores de nutrición

taciones desde el inicio hasta el final del PMD.

4. Dar a las familias instrucciones concretas de cómo reaccionar frente a las alarmas, empezando por observar al niño y, si lo precisa, ofrecerle estímulo táctil leve o bien estimulación vigorosa, y llegando a realizar una reanimación cardio-respiratoria si es necesaria, mientras se trasladan al hospital si ello fuera preciso. Además se les entregarán por escrito unas normas de actuación frente a las

TABLA III. Población de «riesgo» a presentar una muerte súbita infantil candidatos a un programa de monitorización domiciliaria

1. EAL (episodio aparentemente letal), antiguos *near-miss* o síndrome muerte subita abortada
2. Apnea idiopática grave.
3. Respiración periódica superior al 5% del tiempo de sueño.
4. Gemelo de SMSL.
5. Hermano de SMSL.
6. Dificultades con la ingestión de alimentos: apnea y/o bradicardia.
7. Otros problemas pulmonares, neurológicos y cardíacos.
8. Prematuros como alternativa a hospitalización prolongada.
9. Secuelas cardio-respiratorias de displasia broncopulmonar.
10. Lactantes traqueotomizados.
11. Hijos de madres adictas a opiáceos o cocaína.

alarmas verdaderas detectadas por el monitor.

5. Actuar en un hospital de referencia al que la familia acude en el caso de una urgencia y donde se hace el seguimiento ambulatorio después del alta hospitalaria o del inicio del PMD, mensualmente hasta cumplir 6 meses y luego cada 2 meses hasta su desmonitorización.
La familia y cuidadores del niño deben conocer los números de teléfono del equipo médico, para consultar posibles incidentes que surjan.
6. Recoger e interpretar las hojas de incidencias domiciliarias, en las que las familias han anotado las posibles alarmas detectadas por el monitor y la conducta adoptada frente a las mismas y que entregarán en las visitas de control.
7. Tabular las contestaciones de una encuesta que, una vez finalizado el PMD,

TABLA IV. Criterios de inclusión de pacientes en un programa de monitorización domiciliaria (PMD)

1. Entre los lactantes sintomáticos:
 - a. Alteraciones del protocolo clínico de estudio:
 - alarmas reales de apnea y/o bradicardia anotadas en hoja de incidencias hospitalarias - trastornos respiratorios registrados por neumocardiograma o por polisomnografía (apnea central, apnea obstructiva, respiración periódica, respiración superficial)
 - pH-metría o laringoscopia patológicas
 - b. Anamnesis clínica sugestiva de haber presentado un episodio aparentemente letal (EAL)
 - c. Constancia de datos epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas por un SMSL
2. Entre los pretérminos sintomáticos:
 - a. Constancia y persistencia de alarmas reales de apnea y/o bradicardia que precisaron estimulación vigorosa en varias ocasiones, anotadas en hoja de incidencias hospitalaria.
 - b. Tener constancia de antecedentes epidemiológicos comúnmente asociados a lactantes fallecidos por MSI, como son prematuridad, indicios de crecimiento intrauterino retardado, bajo peso, apgar alterado
 - c. Tener en el momento del alta hospitalaria una edad corregida, en que la incidencia de la MSI es más elevada (de 2 a 4 meses)
3. Entre los hermanos de víctimas por un SMSL:
 - a. Valorando el antecedente familiar, ya que el porcentaje de reincidencia es más elevado con respecto a la población general, cifrado en:
 - El 2% en los hermanos sucesivos
 - El 8% en los gemelos supervivientes

los familiares deben rellenar y que permitirá saber el «impacto» que el PMD

Tabla V. Datos epidemiológicos comúnmente asociados a un SMSL

Edad: menos frecuente antes de 1 mes y después de los 6 meses. Máxima incidencia entre los 2 a 4 meses, esporádico desde los 6 a los 12 meses y excepcional después del año. El 90% de casos ocurren durante el Primer Semestre.

Sexo: mayor frecuencia en varones (3:2)

Enfermedades: historia de infección respiratoria leve o síntomas gastrointestinales la semana previa.

Reincidencia: hermanos siguientes: 2,1% (10 veces mayor). En gemelos: 4,2% (20 veces)

Tipo de lactancia: más frecuente cuando reciben L. artificial

Factores asociados al niño: más común en pretérminos pequeños por su edad de gestación, pretérminos con displasia broncopulmonar, neonatos con anoxia neonatal, test de Apgar bajo, menor respuesta a estímulos, mayor frecuencia de ingresos hospitalarios, lactantes con reflujo gastroesofágico y/o con dificultades al tomar el alimento

Factores maternos: madres solteras, madres jóvenes, madres multíparas con intervalos cortos entre embarazo, historia de abortos previos, anemia durante embarazo, adicción al tabaco o drogas (opíáceos o cocaína, falta de cuidados-controles pre y postnatales

Factores ambientales: Mayor predominio en áreas urbana en los meses fríos y durante el sueño (de las 24 horas a las 9 horas de la mañana)

Antecedente de apnea o EAL (episodio aparentemente letal). Ante un episodio de EAL, es importante que los padres estén atentos a: lugar y circunstancias de la crisis, relación con el sueño y la toma de alimento, sensorio, color de la piel (morada o pálida), tono, postura o movimientos anormales, duración de la crisis, tipo de reanimación requerida.

TABLA VI. Criterios para retirar monitorización domiciliaria

1. Tener una edad corregida superior a los 6 meses; el 90% de fallecidos por MSI ocurren entre 1 a 6 meses.
2. Ausencia de síntomas (apnea, cianosis o hipotonía) y no reincidencia de episodio aparentemente letal.
3. Transcurrir 2 meses ininterrumpidos de ausencia de alarmas verdaderas de apnea, bradicardia o taquicardia.
4. Normalización en NCG domiciliario de trastornos respiratorios patológicos previos.
5. Hermanos de víctimas por MSI: transcurrir 2 meses después de la fecha del fallecimiento del hermano.

haya podido ocasionar en el entorno familiar, valorar las ventajas e inconvenientes que hayan surgido y conocer los pros y contras del PMD.

8. Los «criterios» objetivos para retirar el monitor cardio-respiratorio de la población incluida en programa de monitorización domiciliaria (PMD), por ser susceptible de presentar una muerte súbita infantil (MSI), se detallan en la tabla VI.

Es deseable, mientras dure el PMD, contar con la colaboración del pediatra de cabecera al que se debe proporcionar una amplia información del cometido y evolución del PMD.

En el caso de hermanos sucesivos o de gemelos de víctimas por una MSI, la actitud recomendable viene plasmada en la figura 2.

El pediatra de cabecera puede enviar a las familias al centro hospitalario de referencia, donde se les proporcionará la información y asesoramiento adecuados ya que en estos padres al triste recuerdo del fallecimiento de un

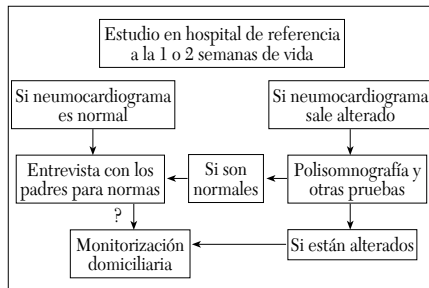


FIGURA 2. Conducta recomendable a seguir con hermanos de víctimas por muerte súbita infantil (MSI).

hijo, se une una marcada angustia y temor, que a veces puede quedar atenuados estableciendo una monitorización domiciliaria.

El equipo técnico

Se encargará de todas las cuestiones técnicas de la monitorización y de los trámites administrativos para conseguir la prestación del PMD.

El día del alta, un técnico de la compañía se desplaza al domicilio del paciente o al hospital que indique el PMD, explicará el funcionamiento y manejo del monitor, la actitud a adoptar frente las alarmas verdaderas para estimular y/o recuperar al niño con maniobras cardio-respiratorias y la forma de rellenado de las hojas de incidencias domiciliarias.

La instalación del monitor se realiza mediante electrodos adhesivos durante los primeros días para minimizar el número de falsas alarmas y garantizar la confianza en el monitor; posteriormente se pasa a instalar un cinturón de velcro con electrodos de caucho, alrededor de la zona pectoral superior del niño, que es mucho más cómodo para el uso domiciliario del monitor.

Sus atribuciones son:

1. Ofrecer un servicio permanente para solucionar los problemas que puedan sur-

gir con el monitor, como rotura de cables, mal contacto de los electrodos, mantenimiento de accesorios, dudas sobre el manejo y funcionamiento del PMD, etc.

2. Proporcionar la documentación necesaria del manejo y características del monitor, normas por escrito de maniobras de reanimación cardio-respiratoria frente a las alarmas verdaderas, la hoja de seguimiento para adjuntar a la historia clínica del paciente y las hojas de incidencias domiciliarias para anotar las posibles alarmas y la actitud adoptada frente las mismas.
 3. Apoyar a la familia a lo largo de la duración del PMD, mediante llamadas telefónicas de apoyo y control, además de visitas periódicas ya que la ansiedad, al principio, posiblemente desaparecerá a medida que tengan confianza con el desarrollo del PMD.
 4. Realización de neumocardiogramas a domicilio para control evolutivo del paciente, a petición del equipo médico.
 5. Proporcionar al equipo médico la ficha de seguimiento para adjuntar en la historia clínica del paciente, que permitirá el control evolutivo unificado de todos los lactantes incluidos en PMD.
 6. Entregar un folleto divulgativo sobre la MSI, publicado por la Asociación de Padres para el Estudio y Prevención de la MSI (APEPMSI) de cada Sociedad Regional de Pediatría (ya existen en Cataluña y Murcia), para su información.
- Son varias las Comunidades Autónomas que han firmado, con una casa comercial, un convenio que cubre la prestación económica de la monitorización domiciliaria para aquellos lactantes a los que centros hospitalarios de referencia consideran que tienen un riesgo aumentado de padecer una MSI. También la mayoría de mutuas privadas cubren el PMD.

Anexo 1.5

Actuación del pediatra ante una «muerte súbita infantil»: aspectos clínico-legales

Aprobado por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (Barcelona, junio de 1994)

INTRODUCCIÓN

1. Autopsia: etimológicamente de auto = uno mismo y ophis = vista; examinar con los propios ojos. Es sinónimo de necropsia (necros = cadáver), es decir, estudio del cadáver.

2. Tipos de autopsia:

a. Clínica o simplemente necropsia, realizada por los anatomopatólogos clínicos. Legalmente está regulada por una Ley de junio de 1980 y un Real Decreto de junio de 1982 que desarrolla la anterior.

b. Médico-legal o judicial, realizada por los médicos forenses. Regulada por diversos artículos de la Ley de Enjuiciamiento Criminal.

3. ¿Por qué se realiza una autopsia clínica?

Para obtener:

- Correcto diagnóstico de las enfermedades.
- Correlación entre los síntomas clínicos y la causa del fallecimiento.
- Criterios de control de calidad asistencial hospitalaria.

4. Autopsia médico legal y muerte súbita (MS):

Desde el punto de vista médico-legal la MS se define como aquella muerte imprevista, aparentemente de causa natural, pero de patología descono-

cida, habitualmente rápida, que puede ser, en todo caso, sospechosa de haber tenido eventualmente una causa violenta. Es preciso subrayar que la causalidad violenta no es más que una posibilidad lejana, pero, a pesar de todo, admisible⁽¹⁾. La autopsia excluirá la muerte violenta y probablemente diagnosticará la causa del fallecimiento.

5. Muerte súbita infantil (MSI) y síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL):

La MSI se define como la muerte repentina de un lactante o niño pequeño, inesperada por la historia previa. El SMSL se define como la muerte repentina de un lactante aparentemente sano y que la AUTOPSIA minuciosa y completa no permite encontrar la causa del fallecimiento («autopsia blanca»)⁽²⁾.

Las dos características fundamentales de esta definición son:

- Muerte inesperada.
- Muerte inexplicada tras la autopsia.

En 1989, un grupo de expertos reunidos bajo el patrocinio del Instituto Nacional de la Salud Infantil de EE.UU.⁽³⁾, dieron una nueva definición del SMSL, que amplía la anterior de Beckwith en 1969⁽²⁾: «la muer-

te inesperada de un niño que permanece inexplicada después de una minuciosa investigación del caso que incluye realización de una autopsia completa, examen del lugar de la muerte y revisión de la historia previa».

En los casos de muerte súbita infantil, la autopsia tiene una importancia extraordinaria desde el punto de vista:

- a. Jurídico-legal, para descartar un mecanismo violento (malos tratos, sofocación, intoxicación)⁽⁴⁻⁶⁾.
- b. Investigación, para conocer adecuadamente los sustratos morfológicos que subyacen en estas muertes e intentar explicar los mecanismos fisiopatógenos que hagan posible clasificar las muertes por los hallazgos anatómo-patológicos o bien esclarecer la(s) causa(s) del SMSL^(7, 8).
- c. Clínico-preventivo, diagnosticando patologías que pueden ser prevenidas en embarazos siguientes (enfermedades congénitas o trastornos metabólicos hereditarios) y diagnosticando correctamente los casos de SMSL, para que hermanos gemelos o hermanos sucesivos puedan beneficiarse de medidas preventivas (estudio clínico y/o inclusión en programa de vigilancia domiciliaria)⁽⁹⁾.
- d. Administrativo, facilitando la actuación del facultativo para la certificación de defunción y evitar implicaciones jurídico-penales^(10, 11).

Lo habitual es que un lactante, al ser encontrado muerto en su cuna, sea conducido a un servicio de urgencias donde ingresa cadáver y no se consigue su reanimación. Es por ello que el examen del lugar del fallecimiento se realiza en muy escasas ocasiones y es-

to tiene mucha importancia ya que puede proporcionar evidencias interesantes acerca del mecanismo de la muerte que, de otro modo, pasarían desapercibidas.

CONDUCTA A SEGUIR POR EL PEDIATRA ANTE UNA MSI

La conducta ante una MSI que es traida a un servicio de urgencias de un hospital o avisan a un médico de urgencias domiciliario o bien al médico de cabecera, debe ser:

1. Informar a la familia de que la autopsia es imprescindible.
2. El médico debe obtener y anotar los siguientes datos, que facilitará al médico forense:

Datos personales del niño fallecido:

- Nombre y apellidos:
- Dirección:
- Teléfono:
- Población:
- Fecha de nacimiento:
- Edad actual:
- Hora en que estaba vivo:
- Hora en la que fue hallado muerto:
- Antecedente familiares: MSI/enfermedades hereditarias
- Antecedentes personales: pretérmino (SÍ/NO)
- Antecedentes patológicos: apnea/cianosis/hipotonía/vomitador
- Antecedente de ingresos hospitalarios por:
 - Lo notaban enfermo: CVA/GEA/Febri/otros:
 - Tomaba medicamentos: nombre y dosis
 - Alimentación seguida: materna/artificial/mixta

TABLA I. Sistemática de recogida de muestras en casos de muerte súbita infantil (MSI) que acuden a un hospital para proceder a «estudios metabólicos»

1.1. Obtener, inmediatamente después del <i>exitus</i> , muestras en tubos de ensayo, de:	
• Humor vítreo: 2-3 cc –incidir por ángulo externo–	CONGELAR en NEVERA a -18/20°C
• Orina: sondar o punción suprapúbica: 2-3 cc	
• Líquido cefalorraquídeo: 5 cc	
• Sangre: impregnar papel de filtro -cartoncito que se usa para detectar diagnóstico precoz en periodo neonatal-, dejar secar a temperatura ambiente, guardar en bolsita de celofán y luego en tubo de ensayo	GUARDAR en CONGELADOR de NEVERA
1.2. También se deben recoger muestras -antes de las 3 horas posteriores al <i>exitus</i> - de:	
• Biopsia de hígado	Guardar envueltas en papel de aluminio y congelarlo a -80°C en congelador especial
• Biopsia de músculo	
2. Al día siguiente, o el mismo si es posible, avisar al representante regional del «Grupo de Estudio y Prevención de la MSI de la AEP» para el envío de las muestras al Instituto de Bioquímica Clínica (IBC) regional, en caja especial de «poro expan» con nieve carbónica	
3. Si se procede a la necropsia en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital o en el Instituto Anatómico Forense -con preferencia en las 3 horas siguientes al <i>exitus</i> - debe obtenerse:	
• Líquido pericárdico: 3 cc	
• Humor vítreo y orina -si no se han recogido previamente-	Proceder igual que en los apartados 1.1 y 2
• Biopsia de hígado	
• Biopsia de músculo	
Estas dos muestras hay que congelarlas a -80°C, hasta que el IBC tenga los resultados de las primeras muestras. Si alguna de las determinaciones iniciales fuera patológica se lo comunicarán al representante regional para que les envíe las muestras guardadas en el hospital de hígado y músculo conservadas a -80°C.	
	Hacerlo en caja adecuada, con nieve carbónica

Circunstancias del fallecimiento:

- Lugar: domicilio propio/familiar/guardería
- Sitio: cuna/cochecito/cama de los padres/vehículo/otros
- Posición en que fue encontrado: prono/supino/lateral
- Había restos de alimento en el sitio donde fue hallado: SÍ/NO
- Estaba cubierto por la ropa de la cuna: SÍ/NO
- Calor: caliente/frío
- Color: pálido/cianótico/livideces

– Intentaron reanimarlo: SÍ/NO

- Tipo de reanimación: masaje cardiaco/boca a boca/zarandeo
- Duración de la reanimación en domicilio:
- Datos del hospital (si lo han trasladado):*
- Nombre del hospital:
- Población:
- Dirección:
- Teléfono:
- N° de historia clínica del paciente:
- Jefe de Guardia: Dr.
- Hora en que llegó al hospital:

- Resumen de la exploración física:
 - ¿Se le practicó reanimación?: SÍ/NO
 - En caso afirmativo, describir qué tipo y duración:
3. En los hospitales, seguir las indicaciones de la tabla I, que explica la «sistemática de recogida de muestras en casos de muerte súbita infantil» para proceder a estudios metabólicos.
 4. En todos los casos, se dará parte al Juzgado correspondiente, para que el juez lo notifique al forense, el cual realizará la necropsia en el propio hospital -siguiendo normas de recogida del Instituto Nacional de Toxicología- o bien ordenará traslado del cadáver al Instituto Anatómico-Forense.
 5. Al día siguiente facilitar el nombre, apellidos y dirección del niño fallecido, al responsable regional del «Grupo de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil» de la AEP, para que pueda efectuar el envío de muestras al instituto bioquímico respectivo y pueda completar los datos del «protocolo de estudio multidisciplinar»: epidemiológico, clínico, anatómo-patológico y médico-legal que permitirá en su día cerrar y clasificar cada caso, cuando se conozca el estudio microscópico e incluirlo en el registro regional de casuística de MSI del Grupo Regional de la AEP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oliveira SA F, Concheiro L. La mort subite. Delimitation conceptuelle. La mort rapide. La-gonie. Problèmes Médico-Legaux. Actes

XXXVI Congrès International de Langue Française Med. Leg. et Med. Sociale. Vol I. Granada 1980.

2. Beckwith JB. Discussion of terminology and definitions of SIDS. Proceeding of the Second International Conference on Causes of Sudden Death in Infants. Bergmann AB, Beckwith JB, Ray CE (eds). Seattle. University of Washington Press. 1970: 14-22.
3. Willinger M, James LS, Catz C. Defining the Sudden Infant Death (SIDS). Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 677-84.
4. Rodríguez Pazos M, Lucena Romero J. Consideraciones médico-legales en la Muerte Súbita Infantil. *An Esp Pediatr*, 1991; 35 Sup 47: 68-70.
5. Bass M et al. Death scene investigation in Sudden Infant Death. *N Eng J Med* 1986; 10: 100-105.
6. Homicide as a Cause of the Sudden Infant Death Syndrome. *Am J Forensic Med Pathol* 1987; 8(3): 256-58.
7. Garfía A, Borondo JC. Muerte Súbita en Patología Forense. *Rev Esp Med Legal* 1989; 58-59: 31-43.
8. Wigglesworth JS, Keeling JW, Rushton DI, Berry PJ. Pathological investigations in cases of sudden infant death. *J Clin Pathol* 1987; 40: 1482-83.
9. Camarasa Piquer F. Situación del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante en España. Experiencia con la identificación de la población de riesgo y su monitorización domiciliaria. Tesis Doctoral. Barcelona 1991.
10. Villanueva Cañadas E, Concheiro Carro L. Problemas tanatológicos médico-legales. En: Gisbert Calabuig JA (eds). *Medicina Legal y Toxicología*. 4ª ed. Salvat Edit, 1991.
11. Código Penal. Editorial Tecnos. 6ª Edición. Madrid 1990.

Anexo 1.6

Clasificación de las muertes súbitas del lactante. Sistemática en el cierre de necropsias

M.P. Suárez Mier¹, B. Aguilera Tapia¹, M. Sancho Ruiz²

¹Sección de Histopatología. ²Director del Instituto Nacional de Toxicología.
Instituto Nacional de Toxicología de Madrid

El estudio de las muertes súbitas de lactantes y su clasificación resultan problemáticas por varias razones. En primer lugar, no se realiza autopsia a todos los niños que fallecen súbitamente y por tanto, aunque el modo de presentación y las circunstancias sean compatibles con un síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), muchos de estos diagnósticos no están confirmados. En otros casos se realizan autopsias incompletas o no se investigan las circunstancias de la muerte ni los antecedentes patológicos.

Por último, en el estudio necrópsico es necesaria una correcta interpretación de los hallazgos para no considerar causa de muerte lo que pueden ser anomalías menores. De hecho, existen marcadas diferencias en la valoración de las lesiones microscópicas entre patólogos de diferentes países⁽¹⁾.

Para estandarizar la clasificación de las muertes súbitas en lactantes el National Institute of Child Health and Human Development (NICHD) de Estados Unidos, realizó un estudio multicéntrico a principios de los años 80 que consistió en el estudio microscópico de tejidos de unos 1.000 casos de muertes súbitas y contro-

les. Los resultados de tal estudio fueron publicados por el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP) en un atlas que se convirtió en el manual de diagnóstico histológico para estos casos⁽²⁾. Este manual incluye la lista de los diagnósticos diferenciales a considerar en la muerte súbita de un lactante y los criterios consensuados por el panel de patólogos que intervinieron en el estudio, en la valoración de las lesiones encontradas.

También en los países nórdicos, en los años 90 el Grupo de Trabajo de Patología dentro del NORD SIDS Study alcanzó un consenso en cuanto al diagnóstico de exclusión en patologías de pulmón, corazón y cerebro⁽³⁾.

En 1995, en la reunión del Global Strategy Meeting, en Austria, se propuso la creación de un banco de preparaciones de referencia de tejidos de niños fallecidos por traumatismos⁽⁴⁾.

SISTEMÁTICA EN EL CIERRE DE NECROPSIAS

EL Instituto Nacional de Toxicología, como ya se ha comentado en el capítulo 7, es el laboratorio de referencia para es-

tudio de los casos de muerte súbita del lactante. Los forenses, una vez realizado el estudio externo del cadáver y la apertura del mismo, nos remiten las muestras con mejor o peor seguimiento del protocolo propuesto. Una vez realizados los estudios anatomopatológicos, químico-toxicológicos, bioquímicos y, ocasionalmente, microbiológicos, y tras valorar las circunstancias de la muerte y antecedentes clínicos (datos aportados por los médicos forenses, no en todos los casos), procedemos a la siguiente clasificación (semejante a la de otros grupos de trabajo, como el de los países nórdicos⁽³⁾):

Grupo A. Síndrome de Muerte Súbita del Lactante genuino

Son aquellas casos en los que la autopsia muestra las características morfológicas propias del Síndrome, sin encontrar lesiones que expliquen la muerte, y en los que la revisión de la historia clínica y las circunstancias de la muerte tampoco permiten establecerla.

Las características anatomopatológicas propias del síndrome son las siguientes. A la inspección del cadáver, se trata de lactantes bien cuidados, nutridos e hidratados, en los que los únicos hallazgos son la existencia de salida de líquido teñido de sangre o espuma por nariz y boca y la cianosis labial y ungueal.

A la apertura de las cavidades, existe un número variable de petequias en pleura, pericardio y timo, las que están presentes en alrededor de un 70% de los casos de SMSL. Suele haber edema y congestión pulmonar. El hallazgo de restos de material blanquecino compatible con leche en vía aérea, es un hecho frecuente, pero representa un fenómeno agónico o secundario a las maniobras de reanimación y no

es causa de asfixia como se postuló antiguamente. Los órganos linfoides están bien desarrollados. La vejiga suele estar vacía.

Microscópicamente se observa congestión y edema pulmonar así como macrófagos alveolares, especialmente en región subpleural. Puede haber focos de hemorragia alveolar que pueden estar en relación con intentos de reanimación. Hay hiperplasia folicular en órganos linfoides (ganglios linfáticos, placas de Peyer, amígdalas, pulpa blanca del bazo, tejido linfoides peribronquial). En corion de laringe, tráquea y bronquios hay leve a moderado infiltrado linfoplasmocitario, que puede ser secundario a infecciones respiratorias previas. En algunos casos además puede haber ligera esteatosis hepática.

Grupo B. Casos borderline o con lesiones insuficientes

Son casos en los que se encuentran hallazgos autópsicos o síntomas clínicos patológicos pero insuficientes para explicar la muerte. Uno de los mayores problemas y que más discrepancia suscita es el de la valoración de los frecuentes infiltrados inflamatorios que pueden presentar estos niños⁽⁵⁾. Nosotros, siguiendo los criterios del NICHD, no consideramos una bronquiolitis o neumonía causa de muerte si no compromete ampliamente al pulmón, generalmente los cinco lóbulos.

Grupo C. Muerte súbita explicada

Corresponde a aquellos casos en que la historia clínica, circunstancias de la muerte o investigación postmortem permite determinar la causa de la muerte.

Grupo D. Muertes de origen indeterminado

Se trata de muertes súbitas en donde la investigación postmortem ha sido muy

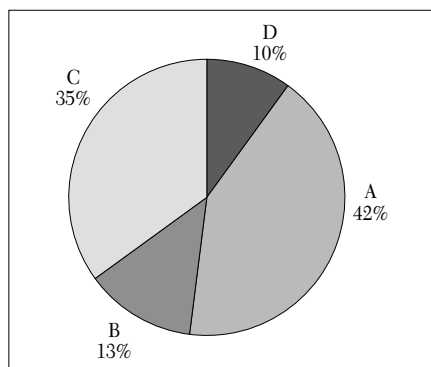


FIGURA 1. Distribución por grupos de los 173 casos de muestras súbitas infantiles estudiadas en el Instituto de Toxicología de Madrid desde 1995 a 2001.

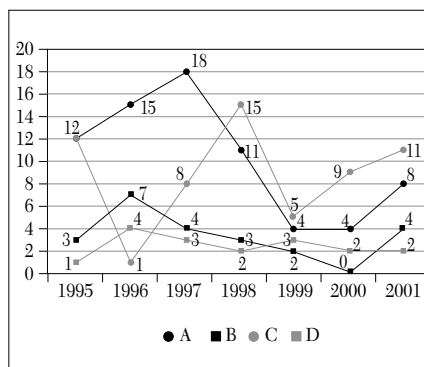


FIGURA 2. Evolución de los diferentes grupos.

insuficiente y aunque no se encuentra causa de muerte, no podemos asegurar que se trate de un SMSL.

REGISTRO DEL INT

Entre 1995 y 2001 estudiamos en el INT de Madrid 173 casos de muerte sú-

bita del lactante, 107 de sexo masculino (61,8%) y 66 de sexo femenino (38,2%), con edades comprendidas entre 15 días y 12 meses. En la figura 1 se muestra el porcentaje perteneciente a cada uno de los grupos mencionados. La evolución de los grupos a lo largo de esos años se resume en la figura 2, donde podemos apre-

TABLA I. Causas de muerte súbita explicada. INT de Madrid (1995-2001)

Infeciosas	23 (37,7%)	Encefálicas	3 (4,9%)
• BN + Bronquiolitis	14	• Secuela de EHI	2
• Laringitis aguda	1	• Epilepsia	1
• Traqueobronquitis aguda	1	Deshidratación	6 (9,8%)
• Sepsis	6	Hipoplasia suprarrenal	4 (6,5%)
• Meningitis	1	Displasia broncopulmonar	1
Cardíacas	17 (27,8%)	Hemorragia vía aérea	1
• Sistema de conducción	10	Enf. metabólica	1
• Fibroelastosis endocárdica	2	Esófagitis hemorrágica	1
• Tumores	2	Botulismo	2 (3,2%)
• Miocarditis	2	Intoxicación monóxido	1 (1,6%)
• Origen anómalo coronaria	1	Sofocación	2
		Total 61 casos (35,2%)	

ciar que entre los años 96 y 98 se produjo un marcado incremento de las muertes súbitas de causa explicada y que desde entonces ha sido el grupo predominante.

En 61 de los 173 casos estudiados entre 1995 y 2001 (35%) encontramos lesiones o circunstancias que podían ser causa de muerte y que se resumen en la tabla I. Vemos que la patología predominante fue la infecciosa con 23 casos (38%), seguida por la cardíaca con 17 casos (28%).

La clasificación y, por tanto, también el registro de muerte súbita del lactante realizados por el INT tienen sus limitaciones puesto que la recogida de antecedentes patológicos y el estudio de las circunstancias de la muerte muchas veces son incompletos. Además, solamente de forma ocasional clasificamos los casos con la colaboración de un pediatra, situación que esperamos sea solventada muy pronto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Byard RW, Krous HF. Specific pathologic problems and possible solutions. En: Byard RW, Krous HF (eds). Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001:229-235.
2. Valdés-Dapena M, McFeeley PA, Hoffman HJ, Damus KH, Franciosi RR, Allison DJ et al. Histopathology Atlas for the Sudden Infant Death Syndrome. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993.
3. Rognum TO. Definition and pathologic features. En: Byard RW, Krous HF (eds). Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001:5-30.
4. Byard RW, Becker LE, Berry PJ, Campbell PE, Fitzgerald K, Hilton JMN, et al. The pathological approach to sudden infant death – Consensus or confusion? Recommendations from the Second SIDS Global Strategy Meeting, Stavanger, Norway, August 1994, and the Third Australasian SIDS Global Strategy Meeting, Gold Coast, Australia, May 1995. *Am J Forensic Med Pathol* 1996;17:103-105.
5. Byard RW, Krous HF. Minor inflammatory lesions and sudden infant death –cause, coincidence or epiphenomena? *Pediatr Pathol* 1995;15:649-654.

Anexo 1.7

Consenso para la reducción del riesgo en síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

Comité en Síndrome de muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE)

Ciudad de Florencia, Italia 2002



Esta propuesta está dirigida a todas aquellas personas involucradas en el cuidado de los niños y en sus hábitos de crianza, en particular a padres, médicos, enfermeros, educadores y ha sido realizada por el Comité en Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría, el cual está integrado por miembros de diversos países como Argentina, Brasil, Chile, España, Italia, Portugal, Uruguay, entre otros.

Se define al síndrome de muerte súbita del lactante o síndrome de muerte súbita inexplicada del lactante como la muerte repentina e inesperada de un niño menor de un año de edad, que permanece inexplicable luego de una profunda investigación, que incluye el estudio de la autopsia completa, la investigación de la escena de la muerte y la evaluación de la historia clínica del niño y su familia.

La tasa de mortalidad para SMSL en países latinoamericanos es variable según características demográficas, clima, niveles de educación, cumplimiento de las medidas preventivas, niveles socioeconómicos de la población evaluada y capacidad de estudios diagnósticos.

Las cifras que se cuentan en nuestros países son escasas y oscilan entre 0,2 a 0,8 por mil nacidos vivos, por lo cual, este síndrome debe constituir una preocupación para las autoridades sanitarias, sociedades científicas, médicos asistenciales y familias.

Es imprescindible que nuestros países trabajen a través de estudios protocolizados de autopsia completa según normas internacionales, para un correcto diagnóstico y obtención de cifras reales de las causas de mortalidad infantil y en una adecuada formación y recolección de datos epidemiológicos sobre los hábitos de crianza.

FACTORES RELACIONADOS CON EL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

La frecuencia es mayor entre los 2 y 4 meses de edad y en los meses más fríos del año, la etiología permanece desconocida; pero existen algunos factores que se asocian con mayor frecuencia a estos niños.

Factores sociales, maternos y perinatales

El riesgo de SMSL aumenta en los niños que provienen de hogares con menores recursos y niveles de educación bajos, hecho que a veces fomenta el hacinamiento.

Madres adolescentes, intervalos intergestacionales cortos, embarazos poco controlados y tabaquismo durante la gestación.

Factores propios del recién nacido como prematuridad, retardo o restricción del crecimiento intrauterino y peso al nacer menor de 2.500 g, también aumentan el riesgo.

Factores ambientales y hábitos de crianza

Estos factores son muy importantes pues ellos pueden ser modificados por la familia, lo cual los transforma en verdaderos pilares de prevención para disminuir el riesgo.

Posición de los bebés para dormir

Existen numerosos estudios que han revelado la estrecha asociación de dormir boca abajo (decúbito prono) con un incremento del SMSL. El análisis de la literatura médica publicada demuestra esta fuerte asociación entre la posición de prono y la mayor incidencia del SMSL.

Los bebés que duermen boca arriba tienen entre 12,5 a 17 veces menor riesgo de presentar un SMSL, por lo cual todo

niño debe ser colocado para dormir boca arriba (decúbito supino), salvo contraindicación médica específica.

Es importante destacar que no ha habido un aumento de la morbimortalidad por broncoaspiración en aquellos países donde se ha cambiado la posición para dormir, de boca abajo a boca arriba o posición de supino.

Cuidados a tomar en la cuna

Debe tener colchón firme, libre de almohadas, juguetes o ropa arrollada dentro de la misma. No se aconseja el abrigo exagerado, como tampoco se aconseja cubrir su cabeza durante el sueño.

Cigarrillo

El cigarro o cigarrillo, cuando se fuma durante la gestación, puede triplicar el riesgo del SMSL; dependiendo del número de cigarrillos consumidos, el riesgo también aumenta cuando la madre o el padre fuman en el ambiente en que permanece el niño (fumador pasivo).

Lactancia

La lactancia materna es el mejor alimento para el niño. Existen estudios que demuestran que la lactancia parecería ser un factor protector en SMSL. Es aconsejable mantener y fomentar la lactancia materna por sus múltiples beneficios; prevención de infecciones, desarrollo del sistema nervioso, contacto piel a piel madre-hijo, menor umbral para despertares, etc.

Compartir la habitación

Es aconsejable que los bebés duerman en la misma habitación que sus padres hasta la edad de los 4 a 6 meses, esto favorece la lactancia materna y los cuidados durante el sueño, reduciendo el riesgo de

presentar SMSL. Para mayor información consulte con su médico pediatra.

Consejos útiles para la prevención del síndrome de muerte súbita del lactante

1. Acueste al niño boca arriba para dormir.
2. Déle de mamar, la lactancia materna es el mejor alimento para el niño.
3. No lo abrigue demasiado, ni cubra su cabeza para dormir.
El exceso de ropa (sobre abrigo) o el exceso de calor de la habitación aumenta el riesgo.
4. El colchón donde duerme el bebé debe ser firme, evite utilizar almohadas o juguetes blandos en la cuna.
5. Mantenga limpio el ambiente, no permita que se fume en su entorno.
Y si su bebé no ha nacido todavía, recuerde concurrir a los controles periódicos con su médico y conocer que el consumo de tabaco, alcohol o drogas durante el embarazo genera muchos riesgos para su bebé, aumentando, entre ellos, el de padecer una muerte súbita del lactante.
Para más información, consulte a su pediatra.

Consenso para la reducción del riesgo en muerte súbita del lactante de la ALAPE

Realizada en el marco del IV Simposio Latinoamericano en muerte súbita del lactante y VII Conferencia Internacional en Sudden Infant Death Syndrome, Florencia, Italia. Agosto 2002

Coordinador: Dr. M. Rocca Rivarola (Arg). Integrantes: Dr. J. Calheiros Lobo (Por) - Dr. F. Camarasa Piquer (Esp)- Dr. F. Follett (Arg) - Dra M. Lahorgue Nunes (Bra) - J.E. Olivera (Esp)- Dr. A. Jenik (Arg) - Dra I. Rubio (Uru) - Dr. P. Peirano (Chi)

- Dr. L. Nespoli (Ita) - Dra. B. Aguilera (Esp) - Dr. R. Piumelli (Ita), Dra. Virginia Kanopa Almada (Uru) - Dra. María Villa (Ita)-Dra. Simone Gusmao Ramos (Bra) - Dr. A. Vigo (Ita) - Dr. Jacopo Pagani (Ita).

BIBLIOGRAFÍA

1. AAP task force on infant positioning and SIDS. *Pediatrics* 1992; 89: 1120-1126.
2. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la muerte súbita infantil de la Asociación Española de Pediatría. Libro Blanco. Síndrome de muerte súbita del lactante. Ergon, 1996.
3. Willinger M, James LS. Defining the SIDS: Deliberation of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11:677-84.
4. Rocca Rivarola Manuel. Síndrome de muerte súbita infantil en Argentina: Resultado de los primeros años de estudio. *Anales Españoles de Pediatría* 1977; Suplem. 92:16-17.
5. Grupo de trabajo en Muerte súbita del lactante. Recomendaciones para disminuir el riesgo de SMSL. *Arch Arg Pediatría* 1997;95(2):127-129.
6. Franco P, et al. Prenatal exposure to cigarette smoking is associated with a decrease in arousal in infants. *J Pediatr* 1999;135:34-48.
7. Kahn A, et al. Sleep and cardiorespiratory characteristics of infants victims of sudden death: a prospective case-control study. *Sleep* 1992;15:287-292.
8. Kahn A, et al. Prenatal exposure to cigarettes in infants with obstructive sleep apneas. *Pediatrics* 1994;93:778-783.
9. Mitchell EA, et al. Reduction in mortality from sudden infant death syndrome in New Zealand: 1986-1992. *Arch Dis Child* 1994;70:291-294.
10. Rognum TO. SIDS or not SIDS? Classification problems of sudden infant death syndrome. *Acta Paediatr* 1996; 85(4): 401-3.
11. Mitchell EA, Brunt JN. Reduction in mortality from sudden infant death syndrome in New Zealand. 1986-1992. *Arch Dis Child* 1994; 70: 291-294.

12. Kahn J, Wacholder A, et al. Prospective study on the prevalence of sudden infant death and possible risk factors in Brussels: Preliminary results (1987-1988). *Eur J Pediatr* 1990; 149: 284-7.
13. American Academy of Pediatrics. Task Force on Infant Position and Sudden Infant Death Syndrome. Changing concepts of sudden infant death syndrome: implications for infant sleeping environment and sleep position. *Pediatrics* 2000;105:650-656.
14. Mitchell EA, Touhy PG, Brunt JM, et al. Risk factors for sudden infant death syndrome following the prevention campaign in New Zealand: a prospective study. *Pediatrics* 1997;100: 835-840.
15. Blair PS, Fleming PJ, Smith IJ, et al. Babies sleeping with parents: case-control study of factors influencing the risk of the sudden infant death syndrome. *Br Med J* 1999;319: 1457-1462.
16. Grupo de Trabajo en Muerte Súbita del Lactante. Nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante. Comité en SMSL de la Sociedad Argentina de Pediatría Arch. *Argent Pediatr* 2000; 98(4):239-243.
17. Gutiérrez C, Palenzuela S, Rodríguez A, Balbela B, Rubio I, Lemes A, Scavone C, Kanopa V, Ramos Nicolini S., Muerte inesperada del lactante. Diagnóstico de situación en la ciudad de Montevideo. *Arch Pediatr Urug* 2001;72(3):185-197.
18. Mitchell E. Epidemiology. Evidence based medicine and reduction: Prone sleeping position and smoking. Plenary session. SIDS International conference. Florencia. Italia Agosto 2002.
19. Nunes ML, Pinho APS, Aerts D, Sant'Anna A, Martins MP, da Costa JC. Sudden infant death syndrome: clinical aspects of an underdiagnosed disease. *Jornal de Pediatria (RJ)* 2001; 77: 29-34.
20. Nunes ML, Martins M, Nelson EAS, Cowan S, Cafferata ML, da Costa JC. Maternity advice survey: sleep position in Brazil. *Cadernos de saúde pública* 2002;18:109-118.
21. Barros FC, Victora CG, Vaughan JP, Teixeira AMB, Ashworth AA. Infant mortality in southern Brazil: a population based study of causes of death. *Archives of Disease in Childhood* 1987;62:487-490.
22. Peres LC. Sudden unexpected infant death syndrome in ribeirão Preto, Brazil. *Revista Paulista de Medicina* 1998; 116:1803-7.
23. Pinho APS. Estudo dos Prováveis Fatores de Risco Associados à Síndrome da Morte Súbita do Lactente. 2001. Dissertação (Mestrado em Clínica Médica) - Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. Orientador: Magda Lahorgue Nunes.
24. Rodríguez Alarcón J. ¿Debemos aconsejar que los lactantes no duerman en decúbito prono?. *Bol S Vasco-Nav Ped* 1992; 26:1-4.
25. Carpenter R. et als. ECAS European Coordinated Action on SIDS. *An Esp Pediatr* 199;46 S 92, 21.
26. Camarasa Piquer F. Editorial: El Síndrome de la muerte súbita del lactante (S.M.S.L.). *An Esp Pediatr* 1999; 51: 453-455.
27. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la AEP. Síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL). Medidas preventivas ambientales. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 573-74.
28. Mitchell EA, Milerad J. Smoking and sudden infant death syndrome. En: International consultation on environmental tobacco smoke (ETS) and child health. Genova, World Health Organization, 1999: 105-129.
29. Jenik A, Cowan S. Muerte Súbita del lactante: ¿Cómo proteger a los niños durante el sueño?. *Salud Perinatal. Centro Latinoamericano de Perinatología y Desarrollo Humano (CLAP)* 1998 Dic;17:41-44.
30. McVea K, Turner PD, Peppeler DK. The role of breastfeeding in Sudden Infant Death Syndrome. *J Hum Lact* 2000; 16 (1);13-20.
31. Aspres N, Boccaccio C, Jenik A. Medio Ambiente y Pausas de Crianza. Guía de Seguimiento del Recién Nacido de Riesgo. Unidad Coordinadora Ejecutora de Programas Materno-Infantiles y Nutricionales. Noviembre de 2001. Ministerio de Salud. Presidencia de la Nación. Argentina.

Anexo 2.1

Propuesta fundacional*

Del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría en España (GEPMSI de la AEP)

**(XXII Reunión Anual de la AEP. Madrid 1 de diciembre de 1990)*

Integrar en el «Grupo de Trabajo» a pediatras, médicos y personas interesadas en la MSI, a nivel nacional, dentro del seno de la AEP y auspiciado por cada una de sus 12 Sociedades Regionales de Pediatría con el fin de desarrollar, en cada una de ellas, las siguientes funciones:

1. Facilitar información actualizada sobre la MSI a todos los pediatras y médicos del país y a la misma sociedad.
2. Pedir la colaboración de los médicos que deban asistir a la muerte repentina e inesperada de un niño entre 2 semanas a 2 años de edad, para que aconsejen la práctica de un estudio necrópsico obligado en un centro hospitalario de referencia, donde se aplicará un «protocolo epidemiológico/morfológico» concensuado, que facilitará un censo de incidencia fiable, clasificar correctamente la muerte por los hallazgos patológicos obtenidos y conocer el «perfil epidemiológico» de las víctimas por una MSI, que servirá para conseguir una mejor prevención.
3. Adoptar un «protocolo clínico de estudio» unificado, para facilitar el estudio de lactantes y pretérmino sintomáticos e seleccionar, entre ellos, a los que tienen un «riesgo aumentado» de padecer un MSL.
4. Divulgar la aplicación de «scorings epidemiológicos» a todos los recién nacidos de las maternidades, a fin de intentar seleccionar entre ellos a aquellos lactantes de «riesgo aumentado» a presentar una MSI, como ya se viene efectuando en varios países.
5. Desarrollar los sistemas de vigilancia ambulatorios adecuados entre la población de «riesgo aumentado», como son los «programas de monitorización domiciliaria», los «sistemas de puntaje de síntomas» o bien el «control ponderal».
6. Información y asesoramiento a las familias afectadas por una MSI, después de efectuado un estudio necrópsico, ante la posibilidad de una nueva gestación. También con las familias de lactantes identificados de «alto riesgo» incluidos en «programa de monitorización domiciliaria».
7. Integrar al grupo nacional en la ESPID, Sociedad Europea de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil, que formalmente se constituirá en Rouen (Francia) en junio-91, y participar en su «programa de prevención y estudio de la MSI en Europa».
8. Facilitar los contactos del grupo de trabajo con las diferentes secciones

la AEP, que tienen relación con la MSI como son: pediatría social, pediatría extrahospitalaria, medicina perinatal, gastroenterología, neurología, cardiología, etc. También con aquellas especialidades médicas en relación con la MSI: patólogos, forenses, microbiólogos, bioquímicos, epidemiólogos, psicólogos, psiquiatras, etc., con el fin de conseguir un trato adecuado a un tema que afecta a todos.

9. Contactos con profesiones y estamentos oficiales que están relacionados con la MSI: asistentes sociales, enfermería, comadronas, jueces, policía, Ministerio de Sanidad, Consejerías Autonómicas de Sanidad, etc., para intentar ofrecer a la MSI el grado de «normalización» que desde hace muchos años ya recibe en los países avan-

zados, a los que España se debe igualar paulatinamente.

10. Clarificar un correcto asesoramiento médico-legal para todos los facultativos, en previsión de demandas o actuaciones judiciales contra los mismos, que pueden derivarse ante toda muerte súbita e inesperada de un lactante.
11. Participar en la creación de «asociaciones regionales» de padres afectados por la MSI y, en su día, de una «Fundación Nacional de la MSI», semejante a las que funcionan en los países desarrollados con una importantísima labor social y de apoyo a la investigación. Facilitar y colaborar en el desarrollo y funcionamiento en España de un «Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil».

Madrid, 1 de diciembre de 1990

Anexo 2.3

Comité Ejecutivo del «Grupo de trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP)

Elegido siguiendo la normativa de Funcionamiento de los Grupos de Trabajo de la AEP y renovado el 2 de junio de 2001, en Cádiz.

COORDINADOR

Dr. Frederic Camarasa Piquer
Sociedad Catalana de Pediatría
CAP Rambla C/ Rectoría 1 bis, 1º, 1ª
08980 San Feliu de Llobregat (Barcelona)

VICE-COORDINADORA

Dra. Julia Leal de la Rosa
Sociedad Madrid y Región Centro de
Pediatría
Hospital Infantil «La Paz» Servicio de
Lactantes
Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid

SECRETARÍA

Dra. Mª Teresa Labayru Echevarría
Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría
Hospital Materno-Infantil de Cruces
Departamento de Pediatría
Plaza de Cruces s/n, 48903 Baracaldo

RESPONSABLE DE ASPECTOS CLÍNICOS

Dr. José López López
Sociedad de Andalucía Oriental de Pediatría
Hospital Materno-Infantil «Carlos Haya»
Departamento de Pediatría
C/ Arroyo de los Angeles s/n, 29011 Málaga

RESPONSABLE DE ETIOPATOGENIAS

Dr. Ernesto Pérez González
Sociedad Canaria de Pediatría
Hospital «Nta. Sra. de la Candelaria»
Servicio de Pediatría (Neonatología)
Carretera del Rosario s/n
38010 Santa Cruz de Tenerife

RESPONSABLE DE PATOLOGÍA- TOXICOLOGÍA

Dra. María Paz Suárez Mier
Instituto Nacional de Toxicología
C/ Luis Cabrera 9, 28002 Madrid

RESPONSABLE DE EPIDEMIOLOGÍA

Dr. José Emilio Olivera Olmedo
Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría
Hospital «Virgen del Camino»
Servicio de Pediatría
C/ Iruniarrea 4, 31008 Pamplona-Iruña

RESPONSABLE DE ASPECTOS SOCIALES

Sra. Palmira Villegas Resa
Presidenta de la Asociación de Padres
para la Prevención de la Muerte Súbita
del Lactante en Madrid (APMSLM)
C/ Peloponeso 18, 4º A, 28032 Madrid
Teléfono: 91 7755280
<http://pagina-web.de/muertesubita>
E-mail: apmslm@mixmail.com

Anexo 2.4

Comité de Estudio y Prevención en Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE)

COORDINADOR

Dr. Manuel Rocca Rivarola

Médico Pediatra. Jefe del Departamento Materno-Infantil del Hospital Universitario Austral. Pilar. Buenos Aires. Argentina.
Prof. Adjunto a cargo de la Materia de Pediatría de la Facultad de Ciencias Biomédicas de la Universidad Austral.
Ex. Secretario del Grupo de Trabajo en Muerte Súbita del Lactante de la Sociedad Argentina de Pediatría
Dirección. Luis García 1108. CP1648 Tigre Buenos Aires. Argentina.
E-Mail: mrrivarola@cas.austral.edu.ar o mrocca@intramed.net.ar
ARGENTINA

C/ Rectoría 1 bis, 1º, 1ª, 08980 Sant Feliu de Llobregat (Barcelona)
E-Mail: 6702fcp@comb.es
ESPAÑA

Dr. Joao Calheiros Lobo

Ex-Asistente de Pediatría da Faculdade de Medicina do Porto (Ex quer dizer antigo o passado).
Ex-Director de Serviço de Neonatologia do Hospital de Gaia.
Ex-Presidente de la Sociedade Portuguesa de Pediatría, Chefe de Serviço Hospitalar.
Presidente de la Assembleia Geral de la Sociedade Portuguesa de Pediatría.
Pediatra.
E-Mail: jcalheiroslobo@eudoramail.com
PORTUGAL

INTEGRANTES

Dr. Frederic Camarasa Piquer

Coordinador del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría.
Ex pediatra del Hospital Universitario Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona.
Pediatra del Centro de Atención Primaria «Rambla» de Sant Feliu de Llobregat.

Dr. Patricio Peirano Campos

Especialidad: Neurofisiología y Medicina del Sueño
Cargo: Profesor y Jefe Laboratorio de Sueño y Neurobiología Funcional, INTA, Universidad de Chile, Santiago, Chile.
E-Mail: ppeirano@uec.inta.uchile.cl
CHILE

Dra. Cecilia Algarín Crespo

Neuróloga y Neurorradióloga Infantil
Investigadora Asociada, Laboratorio
de Sueño y Neurobiología Funcional,
INTA, Universidad de Chile, Santiago,
Chile.
E-Mail: calgarin@uec.inta.uchile.
CHILE

Dr. José Emilio Olivera Olmedo

Jefe de Servicio de Pediatría del
Hospital Infantil «Virgen del Camino»
de Pamplona (Servicio Navarro de
Salud).
Ex-Presidente de la Sociedad
Vasconavarra de Pediatría.
Miembro del Grupo de Trabajo sobre
Estudio y Prevención de la MSL de la
Asociación Española de Pediatría.
Dirección: Sancho el Fuerte 21- 5ª B.
31007 Pamplona. España (Domicilio).
Irunlarrea 4, 31008 Pamplona. España
(Trabajo).
E-Mail: jolivero@cfnavarra.es
ESPAÑA

Magda Lahorgue Nunes, MD, PhD

Child Neurologist
Chief Neurophysiology Laboratory,
Hospital São Lucas
Associate Professor of Neurology and
Pediatrics, School of Medicine -
PUCRS, Porto Alegre, RS, Brazil
Address: Division of Neurology,
Hospital São Lucas - PUCRS. Av.
Ipiranga 6690 room 220, Porto Alegre-
Rs, Brazil, 90610-000. Phone/FAX:
+55 (51) 33 339 4936
E-Mail: nunes@pucrs.br
BRASIL

Dr. Raffaele Piumelli

Director Regional SIDS Center-Meyer
Children's Hospital. Florence/Italy.
E-Mail: rpiumelli@libero.it
ITALIA

Dra. Ivonne Rubio

Profesora de Clínica Pediátrica-
Facultad de Medicina- Universidad de
la República Oriental del Uruguay
Integrante del Comité de Estudio y
Prevención del Síndrome de Muerte
Súbita del Lactante. Sociedad
Uruguaya de Pediatría. Telefax 598 2
708 5213.
Domicilio: Río de la Plata 1607
Montevideo, Rep. Oriental del
Uruguay CP 11400.
Lugar de trabajo: Centro Hospitalario
Pereira Rossell. Piso 2º, Clínica «C»,
Boulevard Artigas 1550. Telefax 598 2
708 59 17
URUGUAY

Dra. Virginia Kanopa Almada

Prof. Adjunto de Clínica Pediátrica de
la Facultad de Medicina de
Montevideo. Uruguay.
Médico neuropediatra del Ministerio
de Salud Pública. Montevideo.
Uruguay.
Miembro del Comité de Estudio y
Prevención del Síndrome de Muerte
Súbita del Lactante de la Sociedad
Uruguaya de Pediatría. Telefax 598 2
708 5213.
Domicilio: Río de la Plata 1607,
Montevideo, Rep. Oriental del
Uruguay CP 11400.
E-Mail: vkanopa@montevideo.com.uy
URUGUAY

Dr. Alejandro Jenik

Médico de Planta de la División Neonatología del Departamento de Pediatría del Hospital Italiano de Buenos Aires.
Secretario del Grupo de Muerte Súbita de la Sociedad Argentina de Pediatría.
Representante de SIDS Internacional en la Argentina.
Miembro del SIDS Global Strategy Task Force
Coordinador del Centro de Apneas del Departamento de Pediatría el Hospital Italiano de Buenos Aires. Carlos Villate 909. Olivos.CP:1636. Buenos Aires. Argentina.
E-Mail: ajenik@drwebsa.com.ar/
www.sids.org.ar

Dr. Francisco Follett

Médico Pediatra y Gastroenterólogo Infantil.
Jefe del Servicio de Gastroenterología del Hospital Universitario Austral.
E-Mail: ffollett@cas.austral.edu.ar
ARGENTINA

Dr. Carlos A. Navari

Anatomopatólogo
Médico Legista
Profesor de Medicina Legal de la Universidad Austral, Universidad de Buenos Aires
Médico Forense de la Justicia Nacional de Argentina
E-Mail: cnavari@fibertel.com.ar

Anexo 3.1

Comunicado oficial*

«Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEMPSL de la AEP)

*Publicado en Anales Españoles de Pediatría 1994; 41: 77.

El Grupo de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante (GEMPSL) de la Asociación Española de Pediatría (AEP), en reunión celebrada en Murcia el 11 de octubre de 1993, trató sobre **¿Qué postura deben adoptar los lactantes al dormir?**, y acordó realizar un comunicado oficial, a petición de la AEP, en los siguientes términos:

1º. Existen datos bibliográficos en los que parece indiscutible una asociación estadísticamente significativa entre la postura en «decúbito prono» al dormir y el síndrome de muerte súbita del lactante. En múltiples estudios el riesgo relativo de muerte súbita entre los lactantes que duermen en «decúbito prono» es mayor que 1 y en ningún caso se ha publicado un riesgo menor que 1, respecto de los que duermen en «decúbito supino». La modificación de las pautas de comportamiento de diferentes poblaciones en este sentido, es decir, el cambio del hábito de que los lactantes duerman en «decúbito supino», se ha acompañado indefectiblemente de disminución, a veces muy importante, de las tasas de mortalidad por el síndrome de muerte súbita infantil.

2º. El GEMPSL suscribe el contenido del Editorial «¿Debemos aconsejar que los lactantes no duerman en decúbito prono?», publicado en el *Boletín de la Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría* XXVI, 86, (1-4), 1992 y recomienda su lectura.

3º. El GEMPSL no dispone, en el momento actual, de datos epidemiológicos de la población española respecto a este problema, por lo que no podemos hacer recomendaciones a la población sino basados en experiencias recogidas en otros países.

4º. El Grupo Permanente de Trabajo sobre Aspectos Epidemiológicos de la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Súbita Infantil) durante su 3º Congreso Anual celebrado en Oxford (Reino Unido) en agosto de 1993, reconoció la conveniencia de aconsejar el «decúbito supino» al ser un factor preventivo para evitar la muerte súbita infantil.

5º. Hay indicaciones médicas que aconsejan posturas idóneas al dormir, como en los casos de síndrome de Pierre-Robin (en prono), en los lactantes afectados de reflujo gastro-esofágico (cabeza elevada en prono o en decúbito

lateral derecho) o aquellos prematuros que en prono muestran una mejor saturación de oxígeno y menores necesidades energéticas.

6°. El GEPMSL, como conclusión, quiere transmitir a los pediatras españoles

que el recomendar que los lactantes sanos duerman en «decúbito supino», frente a la tradicional postura de dormir en «decúbito prono», puede representar una medida preventiva para evitar la muerte súbita.

Anexo 3.2

Comunicado del Grupo para el Estudio y Prevención de la muerte súbita infantil (GEPMSI) de la Asociación Española de Pediatría (AEP)*

J.E. Olivera Olmedo¹, E. Camarasa Piquer²

¹Responsable de Aspectos Sociales. ²Coordinador Nacional del GEPMSI de la AEP.

*Publicado en Anales Españoles de Pediatría 1996;45:332.

En 1994, el GEPMSI publicó en Anales Españoles de Pediatría un comunicado recomendando el abandono de la postura en decúbito prono durante el sueño, en los niños sanos y en los primeros meses de la vida, al estar demostrado que esta medida se acompañaba de una disminución de la tasa de muerte súbita infantil (MSI). A nivel nacional se desconoce la prevalencia de la postura en decúbito prono durante el sueño y el impacto y la repercusión que ha tenido esta recomendación. Existen datos referidos al País Vasco y a Navarra.

Junto con la postura en prono se han identificado, desde el punto de vista epidemiológico, otras circunstancias relacionadas asimismo con el cuidado y entorno del lactante que representan también factores de riesgo para padecer una MSI. Estas son: el excesivo arropamiento y calor ambiental, lo que se ha definido como sobrecalentamiento o estrés térmico; el hábito tabáquico de la madre antes y después del parto y el que el niño comparta la cama con el adulto.

Estos factores de riesgo son fácilmente modificables, y la intervención sobre

ellos se ha acompañado indefectiblemente de una disminución de la tasa de MSI.

Existe una abundante bibliografía sobre estos «nuevos» factores de riesgo, con una rara unanimidad en los resultados. Los pocos artículos en los que se manifiesta alguna disidencia, son solo artículos de opinión, donde se postulan hipótesis, pero no se demuestran resultados.

El GEPMI recomienda que, auspiciada y promovida por la AEP, se ponga en marcha una campaña de información a nivel nacional, donde se divulguen los beneficios que, con respecto a la posibilidad de padecer una MSI se pueden obtener si se evita:

La postura en prono durante el sueño, el sobrecalentamiento del niño, el hábito tabáquico de la madre y el compartir la cama con el niño

No hay que buscar más justificaciones para divulgar estos conocimientos. Por el contrario, tendríamos que encontrar alguna justificación para no hacerlo.

GEMPSI
Asociación Española de Pediatría
Junio 1996

Anexo 3.3

Editorial*

*Publicado en Anales Españoles de Pediatría 1999; 51: 453-455.

EL SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL)

Dr. Frederic Camarasa Piquer

Coordinador Nacional del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSI de la AEP).

En el mes de septiembre de 1996, en Santiago de Compostela, durante la celebración en la ciudad gallega del II Symposium Nacional del Síndrome de la Muerte Súbita Infantil⁽¹⁾, se presentó oficialmente el «Libro blanco» Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL)⁽²⁾, que durante 2 años habían elaborado los componentes del «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSI de la AEP), compromiso asumido durante el I Symposium Nacional sobre el tema, celebrado en Barcelona en junio de 1994.

Después de su presentación oficial, el «Libro blanco» fue repartido, por una casa comercial, entre la mayoría de pediatras de toda España, con la intención de facilitarles una puesta al día sobre el SMSL y una correcta actitud frente a la dolorosa situación de tener que atender casos de

muertes súbitas de lactantes y/o valorar adecuadamente a la población infantil, susceptible de padecerla.

Transcurridos 2 años desde que se divulgara el LIBRO, su acogida ha sido muy favorable como lo indican las críticas aparecidas en revistas pediátricas^(3, 4) y la demanda de más libros originales por parte de pediatras interesados en disponer del mismo para su uso y consulta, demanda que nos ha llegado incluso de pediatras hispano parlantes, familiares afectados y especialidades médicas relacionadas con el SMSL.

Interesa recalcar que los puntos de interés y los mensajes que el «Libro blanco» quería y quiere transmitir quedan reflejados en la tabla I, en cada uno de los apartados del «Plan de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil en España», aprobados por el GEPMSI de la AEP⁽⁵⁾ y publicado en un Anexo del «Libro blanco»⁽⁶⁾.

El nivel de atención que el SMSL tenía en nuestro país tras la publicación del «Libro blanco», quedó recompensado en la confianza que la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil)⁽⁷⁾ concedió al GEPMSI de la AEP, para que se celebrase en España (Barcelona), en Mayo de 1997, su VII Congreso Internacional de la ESPID⁽⁸⁾.

TABLA I. «Plan de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante» en España aprobado por el GEPMSL de la AEP

I. Investigación

- Necropsia obligada de todas las MSL
- Clasificar las MSL según los hallazgos anatómo-patológicos
- Esclarecer y orientar la etiopatogenia de las MSL
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSL y del SMSL
- Obtener el «perfil epidemiológico» de las víctimas

II. Prevención

1. Estudio y atención de los «grupos de riesgo»:
 - Lactantes y pretérmino sintomáticos (con episodios de apnea, cianosis o hipotonía)
 - Hermanos de víctimas por un SMSL (sucesivos o gemelos)
2. Aplicar «*scoring epidemiológico de riesgo*» entre la población recién nacida de las maternidades
3. Incluir y seguir a la «población seleccionada de riesgo» en un «programa de monitorización domiciliaria (PMD)»

III. Información

1. Social:
 - Divulgación del tema del SMSL en la sociedad
 - Asesorar a las «asociaciones de familias» afectadas por MSL
2. Administrativa:
 - Coordinación judicial y médico-forense ante todas las MSL
3. Médico-sanitaria:
 - Desarrollar las funciones del «Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la MSI de la Asociación Española de Pediatría» (GEPMSL de la AEP), adscrito a la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil)

Congresistas de 27 países de todo el mundo se reunieron con la intención de juntar el esfuerzo multidisciplinar (pediatras, patólogos, forenses, epidemiólogos, neurofisiólogos, bioquímicos, investigadores, psicólogos, familiares afectados, etc.) que permita atender más eficazmente los variados aspectos de la muerte súbita infantil en Europa y en el resto del mundo.

El «Grupo Permanente de Trabajo» de Epidemiología de la ESPID, presentó en el Congreso de Barcelona los resultados del Estudio ECAS –European Concerted Action on SIDS-⁽⁹⁾; fueron datos obtenidos de un estudio epidemiológico coordinado de casos de SMSL y casos control, realizado en 20 países europeos -entre ellos España, representado por Cataluña⁽¹⁰⁾- durante todo el año 1995. El Estudio ECAS encontró unos resultados que se acordó divulgar entre todos los países participantes, con el propósito de aplicar «estrategias de prevención comunes» y que quedan recogidos en la tabla II.

Además, en el marco del VII Congreso Anual de la ESPID de Barcelona, también se incluyó el I Symposium Latino-Americano del SMSL⁽¹¹⁾; fue el primer contacto entre los integrantes del GEPMSI de la AEP, con pediatras hispano-parlantes, encabezados por el Presidente de la ALAPE y que sirvió para transmitir la experiencia vivida en nuestro país y a la vez conocer la situación que el SMSL tiene en Hispano-América; los excelentes resultados obtenidos han permitido que para el mes de octubre de 1999, se celebrará en Buenos Aires (Argentina) el II Symposium Latino-Americano del SMSL, con la intención de divulgar el tema en aquella zona, quedando abierta la asistencia a quien pueda interesar.

TABLA II. Aspectos epidemiológicos que ayudan a prevenir el SMSL (recomendados por la ESPID)

1. Dormir en decúbito supino durante el primer semestre de la vida (excepto por contraindicación médica)
2. Evitar el tabaquismo materno durante la gestación y lactancia
3. Evitar el tabaquismo en el entorno del lactante
4. Evitar el estrés térmico ambiental (T° ideal 20°) (exceso de calefacción y de ropas/prendas de abrigo)
5. Desaconsejable que el lactante duerma en la misma cama que los padres
6. Fomentar la lactancia materna (primeros 6 meses)

Otros puntos fundamentales del VII Congreso Internacional de la ESPID, que interesa destacar por su interés, fueron:

El consenso sobre los EAL (episodio aparentemente letal) continúa siendo difícil y contravertido, al ser una situación muy subjetiva de explicar por la persona que lo ha vivido y que ha aplicado una resucitación cardio-respiratoria al lactante afecto. El hospital de referencia que deba estudiar la etiopatogenia de un EAL, debe hacer un diagnóstico diferencial metódico, aplicando ordenadamente un protocolo clínico de estudio previamente aceptado y que es bastante similar en los diferentes países europeos; quizá destaca la importancia que todos los hospitales pediátricos franceses y una minoría de los alemanes, belgas e ingleses, conceden al estudio del ROC (reflejo óculo-cardíaco) y la excelente respuesta terapéutica con atropínicos (diphemanil methylsulfato) de los lactantes que tienen un ROC patológico (con hiperreflexia vagal)⁽¹²⁾.

La incidencia del EAL en Europa se cifra en un 2-3 por 1.000 nacidos y afecta a un 2,2% de lactantes hospitalizados; destaca el impacto emocional que los EAL (s) tienen en las familias afectadas. Un 3% de los lactantes fallecidos por un SMSL previamente habían presentado un EAL. Un 32% de los EAL (s) estudiados son idiopáticos de los que un 28% pueden recidivar, de aquí la conveniencia de incluirlos en PMD (programa de monitorización domiciliaria). En los EAL(s) secundarios a reflujo gastroesofágico severos es recomendable tratarlos con antiácidos. Los neumocardiogramas obtenidos con registradoras multicanal (impedancia torácica, frecuencia cardíaca, flujo nasal y saturación de O₂) simultáneos a la pH-metría esofágica, son registros poco fiables, ya que la sonda nasogástrica puede alterar los patrones cardio-respiratorios^(11, 13). Quedaron establecidos los criterios de inclusión en un PMD: los EAL (s) idiopáticos, los lactantes con reflujo gastroesofágico severo con escasa respuesta al tratamiento y los lactantes con familiares muy ansiosos tras vivir un EAL. Es recomendable el uso de monitores cardio-respiratorios con registro incorporado, que puedan transmitirse al Hospital de referencia mediante modem telefónico, los eventos registrados por el monitor, ya que es la única forma de poder comprobar y diferenciar las numerosas falsas alarmas de las alarmas verdaderas; se cifran en un 7,4% las alarmas verdaderas del total de alarmas detectadas por el monitor, es por ello que se hace imprescindible avanzar en los PMD y poder disponer de monitores menos invasivos, sin cables y que discriminen las numerosas falsas alarmas. Todo ello permitiría monitorizaciones más cortas -entre 3 a 6 meses- y para un mayor número de lactantes^(11, 14).

Los patólogos siguen siendo protagonistas importantes para facilitar un diagnóstico de exclusión del SMSL y definir los grupos de riesgo para una futura prevención de nuevos casos, a partir de una clasificación anatómo-patológica de los fallecidos autopsiados. Además es preciso calificar cada una de las muertes, hacer una evaluación que permita objetivamente establecer el significado de cada una de las lesiones observadas, sean importantes o mínimas. No es nada fácil ser objetivos en la interpretación de hechos histológicos y menos todavía cuando hay que admitir como alteraciones normales un importante número de casos (40% aproximadamente) que habían estado silentes desde el punto de vista clínico. Debe tenerse siempre presente, que en toda muerte ha de encontrarse la causa fundamental, la causa inmediata, la causa última y los factores contribuyentes, en muchas ocasiones difíciles de definir, sólo a partir del estudio anatómo-patológico. Existe un triángulo de interacción entre el desarrollo del lactante, su situación inmunológica peculiar y las noxas que le afectan, hechos que condicionan su respuesta particular y letal. En cualquier caso, éstos son los puntos más importantes que se han de estudiar en el examen *post-mortem*. Pero este triángulo fatal, donde el estudio inmunológico es cada vez más importante en relación a las infecciones latentes o con poca manifestación sintomatológica, no puede avanzar si no es en relación al estado neurofisiológico condicionado por el desarrollo del sistema nervioso central^(15,16).

En éste punto se hace inminente e imprescindible la participación de los expertos en biología molecular, que en un periodo no demasiado largo obtendrán el

conocimiento del substrato biológico que permite que, en un individuo, la respuesta frente a una noxa sea correcta, mientras que, en otro, no sea capaz de superarla y producirle su muerte. En esta línea de investigación en el Congreso de Barcelona se presentaron trabajos que permiten intuir una posibilidad de progreso en la explicación de casos de SMSL genuinos, ya que las autopsias fueron «blancas». Fueron trabajos sobre los cuerpos neuroectodérmicos de la vía aérea⁽¹⁷⁾, el estudio sobre la transmisión de neurotensina cerebral^(15,18) y los avances sobre el metabolismo de la 6-glucosa-fosfatasa⁽¹⁹⁾.

La ESPID y el colectivo de especialidades médicas que trabajan para erradicar la MSI en el mundo, ya tienen, desde 1997, una publicación propia, llamada *Sudden Infant Death Syndrome and Infant Mortality*, que se edita en Nueva York con una periodicidad trimestral y que pretende recopilar todos los trabajos multidisciplinarios para su difusión mundial⁽²⁰⁾.

Como conclusión, podemos afirmar que apenas transcurridos 2 años desde la difusión del «Libro blanco» del SMSL, se ha conseguido una marcada sensibilización e interés de la sociedad civil y del estamento médico en nuestro país, gracias también a publicaciones previas⁽²¹⁻²³⁾ y posteriores⁽²⁴⁻²⁷⁾ al «Libro blanco» y ya se empiezan a recoger sus frutos, como lo indican los numerosos trabajos publicados con resultados clínicos⁽²⁸⁻³¹⁾ o epidemiológicos⁽³²⁻³⁶⁾. Además el GEPMSI de la AEP, celebró su habitual Symposium Nacional de SMSL -de periodicidad bianual- en Torremolinos (Málaga), en el marco del XX Congreso Extraordinario de Pediatría que la AEP celebró en aquella capital andaluza, en junio del 98⁽³⁷⁾, con importantes decisiones para normalizar el tema del SMSL

en las regiones andaluza y extremeña; precisamente una de sus consecuencias más importantes fue el interés de una casa comercial multinacional en legalizar y financiar una Fundación Nacional para la Prevención del SMSL en España, asesorada por el GEPMSI de la AEP. Para el año 2.000 en Tenerife, durante la XXVII Reunión Anual de la AEP, está ya convocada la celebración de su IV SYMPOSIUM NACIONAL del SMSL y decidida la presentación de una publicación reducida, que contenga las novedades y progresos sobre el SMSL, con la intención de facilitar información actualizada que permita la prevención de nuevos casos de muerte súbita del lactante en nuestro país.

BIBLIOGRAFÍA

1. GEPMSI de la AEP. Programa Oficial del II Symposium Nacional del SMSL. Santiago de Compostela. Septiembre de 1996.
2. GEPMSI de la AEP. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Libro Blanco. Madrid. Ediciones Ergon, S.A. 1996.
3. Rodríguez-Soriano J. Crítica del libro SMSL. *An Esp Pediat* 1997; 46: 100.
4. Retana A. Crítica del libro SMSL. *Pediatr Catalana* 1997; 57: 334.
5. XXIII Reunión Anual AEP. Mesa Redonda de «Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante». *An Esp Pediatr* 1991; 35 S47: 60-77.
6. GEPMSI de la AEP. Propuesta del desarrollo en España de un «Plan Nacional para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil». Libro Blanco. Madrid. Ediciones Ergon, S.A. 1996, 175-180.
7. The European Society for the Study and Prevention of Infant Death (ESPID). *Biology of the Neonate* 1992; 61: 259-70.
8. VII ESPID (European Society of the Study and Prevention of Infant Death) Congress. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 19-71.
9. Carpenter R. et als. ECAS European Concerted Action on SIDS. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 21.
10. Pérez G, et als. European concerted on sudden infant death (ECAS) en Cataluña: Una perspectiva local. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 22.
11. Latin American Satellite Symposium on Sudden Infant Death). *An Esp Pediat* 1997: 46 S 92, 3-18.
12. Mouterde O, Malet E. ALTE management in France. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 35-36.
13. Curzi-Dascalova L, Kauffmann F. Heart rate and heart variability in newborns. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 37-39.
14. Franco P, Groswasser J, Kahn A. Polysomnographic evaluation of Autonomic Nervous System in Normal Infants and victims of the SIDS. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 66.
15. Coquerel A, et al. The molecular biology applications to the brain maturation studies. Quantified analysis of receptor binding and in situ hybridization. *An Esp Pediat* 1997; 46 S 92, 32-34.
16. Opdal SH, Vege A, Rognum TO. Mitochondrial DNA and SIDS. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 47.
17. Fu XW, Wang YT, Cutz E. Voltage-activated membrane currents in pulmonary neuroepithelial bodies of neonatal rabbit using fresh lung slices. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 46.
18. Chevalier F, Coquerel A, et al. Post-mortem blood analysis to study the pathophysiology the SIDS. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 46.
19. Burchell A. Developmental and genetic disorders of the Glucose-6-phosphatase system. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 31.
20. *Journal of Sudden Infant Death Syndrome and Infant Mortality*. Plenum Press. New York and London. 1997 (4 issues). Plenum Publishing Corporation, 233 Spring Street, New York, N.Y. 10013.
21. Delgado A. *Pediatría Clínica*. La pediatría a través de la historia clínica. 1994; 4(4): 125-143.
22. Blanco Quirós A, Ceña Callejo R. Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL). SANED.

- Libro del año (Pediatria). Sanidad y Ediciones S.A. 1994: 233-64.
23. Camarasa F, Pizarro A, Lucena J, Olivera JE. Manejo de la muerte súbita infantil en España. *An Esp Pediatr* 1995; 45, S74: 3-21.
 24. López Dueñas A, Martín Delgado MI, Hernández Serrano R. Síndrome de muerte súbita del lactante. En: Zafra MA., Calvo C, García ML, et al. *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 3ª ed. Madrid. Publires. 1996:256-58.
 25. Camarasa Piquer F. El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante. Programa de Formación Continuada en Pediatría Práctica. Barcelona. JR Prous Editores, 1997:3-32.
 26. Camarasa Piquer F. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. *JANO* 1997; 53: 54-56.
 27. Ruza Tarrío F, Zafra Anta MA. Síndrome de muerte súbita del lactante. *Rev Esp Pediatr* 1998; 54: 183-193.
 28. Barriuso Lapresa LM, Romero Ibarra C, Olivera Olmedo JE, et al. Eficacia de la monitorización domiciliaria en el síndrome de la muerte súbita infantil. *Rev Esp Pediatr* 1996; 52: 295-300.
 29. González de la Rosa JB, Merino Arribas JM, Montero Alonso R, Sánchez Martín J. Muerte súbita del lactante: Indicaciones de monitorización domiciliaria. *Bol Pediat (Asturias, Cantabria, Castilla y León)* 1997; 37: 211-220.
 30. Puigarnau R, Camarasa F, Villanueva J, González-Luis G. Impacte sociofamiliar de la monitorización cardiorespiratòria domiciliària als lactants amb risc de mort sobtada: a propòsit de 103 famílies. *Pediatr Catalana* 1998; 58: S95.
 31. González-Luis G, Camarasa F, Villanueva J, Puigarnau R. Valoración del riesgo de presentar una muerte súbita en lactantes sintomáticos: A propósito de 463 casos. XX Congreso Español extraordinario de Pediatría. Libro de comunicaciones orales y posters. Torremolinos (Málaga). 1998. Ref. 132, 225.
 32. Olivera JE, et al. Cambio de postura y disminución de la tasa de mortalidad por muerte súbita infantil, en Navarra. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 161-66.
 33. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la AEP. Comunicado Oficial. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 332.
 34. Bofarull JM. Recomanacions sobre la postura de dormir dels nadons. *Pediatr Catalana* 1998; 58: 53.
 35. Olivera Olmedo JE, Moreno Iribas C, Polo Urtasun P, et al. Mortalidad infantil y mortalidad por muerte súbita infantil en Navarra 1985-1996. *An Esp Pediatr* 1998; 49: 348-52.
 36. Puigarnau R, Camarasa F, et al. Es té informació sobre la posició mes correcta del lactant durant el son com a prevenció de la síndrome de la mort sobtada del lactant. *Pediatr Catalana* 1998; 58: S95.
 37. III Symposium Nacional sobre Síndrome de la Muerte Súbita Infantil. Torremolinos (Málaga). Libro de Ponencias. Junio-1998.

Anexo 3.4

Artículo especial*

*Publicado en Anales Españoles de Pediatría 2001; 54: 573-574.

SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL). MEDIDAS PREVENTIVAS AMBIENTALES PARA EVITAR EL SMSL

«Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría

El síndrome de la muerte súbita del lactante es el diagnóstico atribuido a la muerte repentina de un niño de menos de un año de edad que carece de explicación tras una investigación completa, que incluye la práctica de la autopsia, el estudio del entorno donde ha ocurrido el fallecimiento, y la revisión de los síntomas o afecciones que padeció el niño antes de la muerte así como cualquier otro dato del historial clínico.

El SMSL es la causa principal de muerte en lactantes de un mes a un año de edad en los países desarrollados.

Actualmente, no existe forma de predecir qué niños van a fallecer por SMSL; sin embargo, existen distintos procedimientos que los padres pueden adoptar para reducir el riesgo de que sus hijos fallezcan por esta causa.

Una buena atención prenatal, que incluye la nutrición adecuada, la abstención en el uso de tabaco, alcohol o drogas por

la madre y exámenes frecuentes iniciados desde el principio del embarazo, puede ayudar a evitar que el niño desarrolle alteraciones que puedan aumentar su riesgo de muerte súbita. Estos procedimientos también pueden reducir las probabilidades de nacimiento prematuro o con bajo peso, lo que también incrementa el riesgo. Una vez producido el nacimiento, el niño debe permanecer en un entorno completamente libre de humo de tabaco.

Los padres y los cuidadores deben atender a que los niños duerman siempre boca arriba. Numerosos estudios han demostrado que, cuando los niños duermen boca arriba, se reduce la tasa de fallecimientos por SMSL en un 50% en los países en donde tradicionalmente se les colocaba a dormir boca abajo. Cuando los niños duermen de lado, la reducción del riesgo de SMSL es inferior a la que se tiene cuando duermen boca arriba. Si por alguna razón el niño tuviera que dormir de lado, debe colocarse de forma que su brazo inferior esté orientado hacia delante para evitar que pueda acabar girándose boca abajo.

Muchos padres colocan a sus niños boca abajo porque creen que esto les ayuda a evitar la aspiración de regurgitaciones o vómitos durante el sueño. Sin embargo, estudios realizados en los países en donde se ha producido el cam-

bio en la posición para dormir no han revelado ninguna evidencia de aumento del riesgo de aspiración o de problemas semejantes. En algunos casos, los pediatras pueden recomendar que los niños duerman boca abajo si presentan trastornos tales como reflujo gastroesofágico grave o ciertas alteraciones de las vías aéreas respiratorias (malformaciones oro-mandibulares, S. de Pierre-Robin) que les predisponen particularmente a la aspiración de reflujos o a problemas respiratorios si durmieran boca arriba. Si los padres no están seguros de cuál es la mejor posición para sus niños, deben siempre comentar este aspecto con el pediatra.

Sin embargo, se recomienda que el niño permanezca boca abajo durante algún tiempo mientras que está despierto y bajo la observación de un adulto, porque ello conviene al desarrollo motor del tronco. Además, esta posición puede ayudar a evitar el aplanamiento occipital que puede producirse si el niño permanece siempre acostado boca arriba; en todo caso, esta alteración es siempre transitoria y desaparecerá enseguida cuando el niño comienza a sentarse.

Los padres deben asegurarse de que el niño duerma sobre un colchón firme u otra superficie plana. Deben evitar la utilización de mantas o edredones blandos, así como superficies blandas sobre el colchón, tales como «borreguito» u otros materiales acolchados. Nunca deben ser acostados sobre colchones de agua o con juguetes blandos o de peluche dentro de la cuna.

Estudios recientes han demostrado que, si el niño comparte la cama con un adulto sus patrones de sueño pueden resultar alterados y puede aumentar el ries-

go de SMSL. La madre no debe fumar o consumir sustancias como el alcohol o drogas que pueden interferir con su capacidad para despertarse. Es importante hacer saber que, a diferencia de las cunas que están diseñadas para proporcionar seguridad al niño, las camas de los adultos no han sido diseñadas para este propósito y ello puede conllevar el riesgo de atrapamiento y sofocación accidental.

Los niños no deben pasar frío pero tampoco deben ser abrigados en exceso porque, cuando su cuerpo está sobrecalentado, hay más posibilidades de que duerman de una manera tan profunda que les resulte difícil despertarse. La temperatura en la habitación del bebé debe ser confortable y no se debe arropar al niño en exceso.

En algunos estudios se ha encontrado que el SMSL es menos frecuente en niños que reciben lactancia materna. Esto puede ser debido a que la leche materna puede proteger frente a algunas infecciones capaces de desencadenar el SMSL en niños.

La indicación de que las inmunizaciones pueden aumentar el riesgo de SMSL no están soportadas por ninguna evidencia y aún más, los niños que reciben las vacunaciones programadas tienen menos probabilidades de sufrir el SMSL.

La ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil) recomienda se hagan «campanas de divulgación» en cada país, aplicando factores ambientales que ayudan a prevenir el SMSL y que son:

1. Dormir en decúbito supino durante el primer semestre de la vida (excepto por contraindicación médica).
2. Evitar el tabaquismo materno durante la gestación y lactancia.

3. Evitar el tabaquismo en el entorno del lactante.
4. Evitar el estrés térmico ambiental (T° ideal 20°) (exceso de calefacción y de ropas/prendas de abrigo).
5. Desaconsejable que el lactante duerma en la misma cama que los padres.
6. Fomentar la lactancia materna (primeros 6 meses).

El 19 de octubre de 2000, se presentó simultáneamente en el Ministerio de Sanidad de Madrid y en la Conselleria de Sanitat de Barcelona una campaña nacional que con el lema «Ponle a dormir boca arriba» pretende difundir y aplicar en España las medidas preventivas del SMSL. Se editarán pósters alusivos a los consejos para que sean repartidos en áreas básicas de salud, hospitales pediátricos, maternidades, farmacias, etc., y también se enviará un folleto díptico a todas las familias que tengan un recién nacido durante todo el año 2001.

BIBLIOGRAFÍA

1. The European Society for the Study and Prevention of Infant Death (ESPID). *Biology of the Neonate* 1992; 61: 259-70.
2. Ponsosby AN, et al. Factors pontiating ths risk of SIDS associated with tha prone position. *The New England*, 1993; 329.
3. Olivera JE, et al. Cambio de postura y disminución de la tasa de mortalidad por muete súbita infantil, en Navarra. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 161-66.
4. GEPMSI de la AEP. Libro blanco. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Madrid. Ergon, S.A. 1996.
5. Carpenter R et al. ECAS European Concerted Action ons SIDS. *An Esp Pediat* 1997;46 S 92, 21.
6. Olivera JE, et al. Mortalidad infantil y mortalidad por muerte súbita infantil en Navarra 1985-1996. *An Esp Pediatr* 1998; 49: 348-52.
7. Malloy MH, et al. Birth weight -and gestational age- specific Sudden Infant Death Syndrome Mortality: United States, 1991 versus 1995. *Pediatrics* 2000; 105:1227-31.

Anexo 4

Folleto publicados

Díptico de la Campaña Nacional Preventiva, por el «Grupo de Trabajo» para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la A.E.P.

Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por el GRUP d'Estudi i Prevenció de la Mort Sòbta Infantil de la Societat Catalana de Pediatria

Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Catalunya

Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Murcia

Folleto divulgativo sobre el S.M.S.L. por la «Asociación de Padres» de Madrid

Información para pediatras de la Campaña Nacional para la Prevención de del SMSL «PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA». Madrid-Barcelona 19-10-2000

POSTER de la Campaña Nacional para la Prevención del SMSL «PONLE A DORMIR BOCA ARRIBA». Madrid-Barcelona 19-10-2000



¿Qué es el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante?

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), también conocido como la «Muerte en la cuna», se define clínicamente como la muerte repentina e inesperada de un lactante, aparentemente sano, en el cual un estudio después de su muerte no permite encontrar la causa de su fallecimiento.

El Síndrome existe en todo el mundo, pero está exclusivamente clasificado en los países desarrollados, en los que representa la más importante causa de muerte en lactantes con edad inferior a un año, excluyendo el período postnatal inmediato.

Su incidencia mundial es de un 2 por 1000 nacidos vivos, lo cual representa 1 de cada 500 recién nacidos.

Su alta y mantenida incidencia a través de los años, unida al descenso de la natalidad en los países desarrollados y a la marcada reducción de la mortalidad infantil en los primeros meses de vida (por una mejor prevención y tratamiento de los procesos distintos al SMSL), convierte a este Síndrome en un importante problema socio-sanitario.

¿Cuál es la causa del SMSL?

A pesar de las numerosas investigaciones realizadas, todavía hoy no hay (o puede determinarse) la(s) causa(s) (última(s)) que origina(n) el SMSL. Nos encontramos pues ante una de las enfermedades más desconocidas de nuestros días.

Actualmente se considera al SMSL como un proceso causado por varios factores que coinciden en un lactante, que trastoran su respiración y conducen a su muerte inesperada mientras duerme.

¿Qué lactantes pueden presentar más riesgo de sufrir el SMSL?

Debe dedicarse una especial atención a 3 grupos de lactantes:

- 1.- Algunos prematuros que presentan apneas o pausas prolongadas sin respirar rebeladas a tratamiento y también a algunos prematuros con displasia broncopulmonar.
- 2.- Lactantes que presentan una apnea de causa desconocida o un Episodio Aparentemente Letal (cuadro caracterizado por presentar bruscamente: cesación de falta de respiración, cambios de coloración de la piel morada o pálida, pérdida de tono muscular o fuerza, con aspecto de muerte inminente y que se recupera después de reanimación vigorosa). Posteriormente estos niños presentan signos físicos normales. No obstante es fundamental aclarar las circunstancias del episodio y matizar sus características, ya que las posibilidades de reincidencia son muy altas.
- 3.- Hermanos de una víctima del SMSL, por las probabilidades de reincidencia que existen. Por otra parte los padres suelen presentar una elevada angustia y temor de que vuelva a repetirse el Síndrome en el hermano recién nacido o con el gemelo superviviente.

¿Qué lactantes necesitan una vigilancia especial?

Los estudios desarrollados por los pediatras, permiten seleccionar a los lactantes con un riesgo aumentado a padecer una MUERTE SUBITA, por lo que es aconsejable establecer una VIGILANCIA ESPECIAL de los mismos. Nos referimos a:

- Lactantes con antecedente de haber presentado un Episodio Aparentemente Letal (EAL) o «Muerte Súbita Abortada».
- Apnea grave, de origen desconocido en el prematuro o lactante.
- Gemelos de SMSL.
- Hermano suceso de un SMSL.
- Dificultades con la ingestión de alimentos (apnea y/o bradicardia por reflujo gastro-esofágico).
- Prematuros como alternativa a la hospitalización prolongada.
- Prematuros con displasia broncopulmonar.
- Hijos de madres adictas a opiáceos o cocaína (el riesgo es de 20-36 veces mayor que en la población normal).

¿Qué es la monitorización domiciliaria?

La monitorización de un lactante con riesgo de SMSL, no significa la cración, pero es un importante apoyo tanto para los padres como para el pediatra; debe reservarse a aquellos lactantes cuyo riesgo no pueda resolverse mediante tratamiento médico e intervención quirúrgica. El monitor utilizado para vigilancia domiciliaria es el mismo que se emplea en el hospital. Es un aparato de muy fácil manejo, para control de los movimientos respiratorios y de la frecuencia cardíaca que detecta apneas y/o bradicardias. El pediatra motiva a los padres para que acepten los objetivos de la monitorización y les explica el adecuado funcionamiento del monitor. El Programa de Monitorización Domiciliaria, cuenta con un «equipo» de personas que atienden cualquier problema en cualquier momento, personas dispuestas y preparadas a intervenir durante el período de tiempo que dura la monitorización (puede oscilar entre 6 y 10 meses).

¿Qué es la «Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante»?

Desde hace algunos meses, existe en Cataluña un grupo de familias interesadas en el tema del SMSL, porque han vivido o están viviendo la experiencia de la monitorización domiciliaria de sus hijos y que se han constituido en ASOCIACIÓN para estudiar la prevención del SMSL en nuestro país. Grupos similares vienen actuando, desde hace años en la mayoría de los países desarrollados, con la intención de reunir los variados esfuerzos médicos-sociales que permiten abrigar la esperanza de llegar a eliminar el SMSL, actualizado las etapas a recorrer y que ofrece apoyo mutuo y también una importante colaboración en la divulgación e investigación sobre el SMSL. La ASOCIACIÓN quiere ayudar e informar a todas las familias que lo piden; en ella podrán hablar con padres, que comprenderán su actual situación e intentarían apoyarles dentro de sus posibilidades.

¿Cuáles son los indicadores de riesgo más comunes en el SMSL?

Los datos más comunes observados en la mayoría de lactantes del SMSL, en los países desarrollados, ha permitido obtener un «PERFIL EPIDEMIOLÓGICO».

EDAD: Poco común antes del mes y después de los 6 meses.

Máxima incidencia entre los 2 y 4 meses.

Esporádico desde los 6 a los 12 meses y excepcional después del año.

SEXO: Mayor frecuencia en varones (3:2).

ENFERMEDADES: Historia de infección respiratoria leve o sistema gastrointestinal la semana previa.

REINCIDENCIA: Hermanos siguientes: 2,1% (30 veces mayor).

En gemelos o trillizos: 4,2% (20 veces).

TIPO DE LACTANCIA: Más frecuente cuando reciben L. artificial.

FACTORES ASOCIADOS AL NIÑO: Más común en pretérminos pequeños por su edad de gestación, pretérminos con displasia broncopulmonar, neonatos con ansiedad neonatal, Test de Apgar bajo, menor respuesta a estímulos, mayor frecuencia de ingresos hospitalarios, lactantes con reflujo gastroesofágico y/o con dificultades al tomar el alimento.

FACTORES MATERNOS: Madres solteras, madres jóvenes, madres multíparas con intervalos cortos entre embarazos, historia de abortos previos, anemia durante embarazo, adicción al tabaco o drogas (opióides o cocaína), falta de cuidados-contróles pre y postnatales.

FACTORES AMBIENTALES: Mayor prevalencia en áreas urbanas en los meses fríos y durante el sueño (de las 24 horas a las 9 horas de la mañana).

ANTECEDENTES DE APNEA O EAL (Episodio Apagosemante Letal):

Ante un episodio de EAL, es importante que los padres estén atentos a: lugar y circunstancias de la crisis, relación con el sueño y la toma de alimento, sensorio, color de la piel (mancha o pálido), tono, postura o movimientos anormales, duración de la crisis, tipo de reanimación requerida.



Este folleto informativo ha sido elaborado por el «Grupo de Estudio de la Muerte Súbita del Lactante» de Pediatría a petición de la «Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante»

Campanya per a la Prevenció de la Síndrome de la Mort Sobtada del Lactant (SMSLL) de l'Associació Espanyola de Pediatria

Organitzat per:



Amb la col·laboració de:



Patrocinat per:



Posa'l a dormir de panxa enlaire



Amb la Presidència d'Honor de SS.AA.BB.
les Infantes Dofa Elena y Dofa Gràcia

CONSELLS DE PREVENCIÓ

QUÈ ÉS la Síndrome de la Mort Sobtada del Lactant?

És la mort sobtada i inexplicable d'un

bebè que no arriba a l'any, mentre

dorm. A Espanya, és una de les causes

principals de mortalitat en nens

durant el primer any de vida.

CONSELLS DE PREVENCIÓ de la SMSL

-  **PICA EL NEN AL BRESSOL DE PANXA ENLAIRE**
Dormir becatero duplica el risc de mort sobtada. Si té cap problema de reflux gastroesofàgic, consulta-ho amb el teu pediatre.
-  **EL MAMÀS DEL NEN HA DE SER RÍGID**
Evita els cotidians, calaixos i joguines tocs durs al bressol.
-  **NO L'ABRIGUIS MÉS**
L'excés de roba o l'escalfor de la cambra s'augmenten el risc.
-  **L'AMBIENT HA DE SER NET**
No fumar, ni deixar que ningú fumi al seu entorn.
-  **SI POTS, DÓNA-LI EL PIT**
La lactància materna en redueix el risc.

I, si el bebè encara no ha nascut, recorda que el consum de tabac, alcohol o drogues durant l'embaràs multiplica el risc de patir la SMSL. Per a més informació, consulta el teu pediatre.



¿MUERTE EN LA CUNA?



PARA MAS INFORMACION O SI DESEAN COLABORAR CON LA ASOCIACION, dirijanse a:
A.P.M.S.L.
C/ Serra del Cadí, nº7
Sant Andreu de la Barca
08740 BARCELONA
TELF: (93) 682.13.07

Asociación "Nacer y vivir"
de la Región de Murcia.
tel. 968.23.20.18

EMPRESAS COLABORADORAS:



**FOLLETO
DIVULGATIVO**



SINDROME DE LA MUERTE SUBITA DEL LACTANTE

SMSL ¿QUE ES LA MUERTE SUBITA DEL LACTANTE?

Significa la muerte repentina de un bebé aparentemente sano.
Mientras duerme, una serie de factores aun desconocidos trastoran su respiración y le provocan la muerte.
Su autopsia ayuda a clasificar el síndrome pero no determina las causas.
Las teorías existentes no definen su prevención

INCIDENCIA

Dos de cada mil bebés fallecen mientras duermen.
Es la primera causa de mortalidad infantil hasta el primer año de edad, excluyendo el período peri-natal.
No es exclusivo de ninguna clase social.

¿ QUE ES LA MONITORIZACION DOMICILIARIA?

Es un posible medio de prevenir la muerte en la cuna, vigilando las funciones cardiacas y respiratorias.
Es aconsejable monitorizar a aquellos lactantes que tengan algún factor de riesgo: prematuros, hermanos de niños fallecidos por el síndrome, lactantes catalogados de muerte súbita recuperada...
No provoca ningún trastorno en el desarrollo del pequeño.
Da confianza a los padres y personas que tienen a su cargo alguno de estos bebés.



La Asociación de Padres APMSL se fundó para dar a conocer la importancia del tema, ayudar a los padres afectados y en definitiva, para aunar esfuerzos colaborando con la investigación médica.

ERRADICAR ESTE SINDROME ES NUESTRO OBJETIVO.

Si entre todos conseguimos identificar las causas, salvaremos de la muerte a tres bebés por día...

PORQUE SE TRATA DE NUESTROS HIJOS.





¿QUE ES EL SINDROME DE LA MUERTE SUBITA DEL LACTANTE?

Este síndrome se define como "Muerte Súbita de un Lactante, inesperado por sus antecedentes, y en la cual un examen postmortem no revela ninguna causa adecuada de la muerte".

La "Muerte en la cuna" es conocida desde la Antigüedad, y la explicación que ha prevalecido a lo largo de los siglos, aunque ha sido científicamente rebatida, es la de un ahogo o sofocación por la almohada, el chupete, un animal doméstico, etc. Se han presentado igualmente otras hipótesis más o menos fantásticas, aunque todas han sido abandonadas.

La Muerte Súbita del Lactante se presenta actualmente en dos niños de cada mil nacidos vivos, siendo la primera causa de mortalidad entre los lactantes de los países industrializados con edad inferior a un año y excluyendo el periodo postnatal inmediato.

¿ QUE LACTANTES PRESENTAN MAS RIESGO DE SUFRIR EL SINDROME?

- 1.- Prematuros que presentan apneas o pausas prolongadas sin respirar rebelde a tratamiento, y también algunos prematuros con displasia broncopulmonar.
- 2.- Lactantes que presentan una apnea de causa desconocida o un Episodio Aparentemente Letal (cuadro caracterizado por presentar bruscamente sensación de falta de respiración, cambios de coloración de la piel a morada o pálida, pérdida de tono muscular o fuerza, con aspecto de muerte inminente, que se recupera después de reanimación vigorosa). Posteriormente estos niños presentan signos físicos normales. Pero, es fundamental aclarar las circunstancias del episodio y matizar sus características, ya que las posibilidades de reincidencia son muy altas.
- 3.- Hermanos de una víctima del Síndrome, por las probabilidades de reincidencia que existen. Por otra parte, los padres suelen presentar una elevada angustia y temor de que vuelva a repetirse el síndrome en el hermano recién nacido o con el gemelo superviviente.

CASOS DE ESPECIAL VIGILANCIA

Diversos estudios desarrollados por pediatras permiten seleccionar a los lactantes con un riesgo aumentado de padecer una Muerte Súbita, por lo que es aconsejable establecer una VIGILANCIA ESPECIAL de los niños:

- Lactantes con antecedente de haber presentado un Episodio Aparentemente Letal o "Muerte Súbita Abortada".
- Apnea grave, de origen desconocido en el prematuro o lactante.
- Gemelos de un caso de Muerte Súbita.
- Hermano sucesivo de un caso de Muerte Súbita.
- Dificultades con la ingestión de alimentos (apnea y/o bradicardia por reflujo gastro-esofágico).
- Prematuros con alternativa a la hospitalización prolongada.
- Prematuros con displasia broncopulmonar.
- Hijos de madres adictas a opiáceos o cocaína (el riesgo es de 20-36 veces mayor que en la población normal).

INDICADORES DE RIESGO MAS COMUNES EN EL SMSI

Los datos más comunes observados en la mayoría de lactantes del Síndrome de la Muerte Súbita, en los países desarrollados, ha permitido obtener su PERFIL EPIDEMIOLÓGICO:

EDAD: Poco común antes del mes y después de los 6 meses.
Máxima incidencia entre los 2 y 4 meses.
Esporádica desde los 6 a los 12 meses.
Excepcional después de 1 año.

SEXO: Mayor frecuencia en varones (3:2).

ENFERMEDADES: Historia de infección respiratoria leve o síntomas gastrointestinales la semana previa.

REINOCIDENCIA: Hermanos siguientes 10 veces mayor.
En gemelos o trillizas 20 veces mayor.

TIPO DE LACTANCIA: Más frecuente cuando recibe leche artificial.

FACTORES ASOCIADOS AL NIÑO: Más común en:

Preterminos pequeños por su edad de gestación. Prematuros con displasia broncopulmonar. Neonatos con anoxia neonatal, test de Aggar bajo, menor respuesta a estímulos, mayor frecuencia de ingresos hospitalarios, lactantes con reflejo cardiorrespiratorio y/o con dificultades al tomar alimento.

FACTORES MATERNOS: Madres solteras, madres jóvenes, madres multiparas con intervalos cortos entre embarazos, historia de abortos previos, anemia durante el embarazo, adicción al tabaco o las drogas, falta de cuidados/controles pre y postnatales.

FACTORES AMBIENTALES: Mayor predominio en áreas urbanas en los meses fríos y durante el sueño (de las 24 horas a las 9 de la mañana).

ANTECEDENTES DE APNEA O EPISODIO AMARENTIVAMENTE IETAL: Ante un episodio de este tipo, es importante que los padres estén atentos a:

lugar y circunstancias de la crisis, relación con el sueño y la toma de alimento, sensorio, color de la piel (morada o pálida), tono, postura o movimientos anormales, duración de la crisis, tipo de reanimación requerida.

LA MONITORIZACION COMO APOYO

En los casos de riesgo se aconseja la vigilancia intensiva, que pasa generalmente por la monitorización a domicilio. El monitor cardio-respiratorio es un aparato que detecta las pausas respiratorias y los aumentos o descensos en el ritmo cardíaco, alertando a los padres de posibles anomalías. Es un aparato de fácil manejo y de pequeño tamaño que, en todo caso, será prescrito por el médico.

No es un método preventivo, pero sí un importante apoyo y una medida de vigilancia o supervivencia.

ASOCIACION DE PADRES "NACER Y VIVIR": SUS OBJETIVOS

Los padres que forman la Asociación Nacer y Vivir en la Región de Murcia tienen por objetivo que la Muerte Súbita del Lactante deje de ser ignorada o aceptada como un mal inevitable. La experiencia de los padres que han pasado por este caso es preciosa, y la asistencia de los profesionales médicos, imprescindible. Los investigadores tienen absoluta necesidad de la colaboración de las familias. Por un lado, sólo los padres han podido reparar en esos pequeños signos premonitorios que pueden abrir nuevos caminos a los investigadores.

Por otro lado, de su consentimiento depende que sea practicada o no la autopsia, medio esencial para los investigadores, y la única forma fehaciente de confirmar que estamos ante un caso de Muerte Súbita (lo que aumentará el factor riesgo en futuros hijos) o bien si estamos ante otra causa diferente. Aunque la idea de la autopsia hiere todos los sentimientos, **autoricela**.

Si está interesado en conocer más datos sobre esta Asociación, o en formar parte de la misma como socio o como colaborador, póngase en contacto con nosotros rellenando la hoja que adjuntamos en este folleto y enviándola a nuestra sede en:



Colonia San Buenaventura, 3 - 1ª - Dcha. 30008 MURCIA Tfno. 968/23 20 18

HOSPITAL VIRGEN DE LA ARRIXACA (Pediatría) 30120 EL PALMAR (Murcia)

Expresamos nuestro agradecimiento por su apoyo y colaboración desinteresado a CAJAMURCIA, APMSL (Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante) de Cataluña y a la imprenta BELMAR.

Con la Presidencia de Honor de SS.AA.RR. las Infantas Doña Elena y Doña Cristina

Ponle a dormir boca arriba



Campaña para la Prevención del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (S.M.S.L.), de la Asociación Española de Pediatría

El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante es una de las principales causas de mortalidad entre bebés de 1 a 12 meses en España.

CONSEJOS QUE AYUDAN A PREVENIR EL RIESGO DEL SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA.

- PON A DORMIR AL NIÑO BOCA ARRIBA
- ACUÉSTALE SOBRE UNA SUPERFICIE RÍGIDA
- NO LE ABRIGUES DEMASIADO
- NO FUMES NI PERMITAS QUE NADIE FUME EN SU ENTORNO
- SI PUEDES, DALE DE MAMAR
- PIDE MÁS INFORMACIÓN A TU PEDIATRA

Organizado por:



Patrocinado por:



Con la colaboración de:





ASOCIACION ESPAÑOLA DE PEDIATRIA

VILLANUEVA, 11 - 3ª
28001 MADRID
(ESPAÑA)

Estimados compañeros:

El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL) es la causa principal de mortalidad entre niños sanos menores de un año, en nuestro país.

La experiencia acumulada en otros países con nivel socio-sanitario similar al nuestro indica que la difusión de las medidas de prevención del SMSL entre la población general y, especialmente, entre progenitores de recién nacidos, consigue reducir la mortalidad de forma significativa en breve plazo.

Con la colaboración de las firmas Air Liquide, Danone y Prenatal, y el respaldo de las Autoridades Sanitarias, vamos a poner en marcha a partir del presente mes una campaña informativa denominada **"Ponle a dormir boca arriba"** cuya Presidencia de Honor han aceptado SS.AA.RR. las Infantas Doña Elena y Doña Cristina.

La campaña consiste en la distribución de folletos y pósters en Centros de Salud, oficinas de farmacia, etc. y tendrá un amplio eco en los medios de comunicación.

Es previsible que el lanzamiento de la campaña induzca a muchas personas a preguntar y consultar a los pediatras sobre este síndrome y las medidas de prevención.

Con el fin de conseguir que las respuestas ofrecidas tengan la mayor homogeneidad posible, el Grupo de Trabajo sobre SMSL, de la AEP, que lidera el Dr. Frederic Camarasa, ha elaborado una revisión sobre este problema que se publica en este mismo Boletín.

La distribución de folletos y pósters será realizada a los Centros de Salud a través de:

- Las Direcciones de Salud Pública de las Consejerías de Salud de las Comunidades Autónomas, y
- Las oficinas de farmacia a través de los Colegios Provinciales de Farmacéuticos

Confiamos, con la ayuda de todos, en que el éxito de esta campaña contribuirá a reducir la incidencia del problema en nuestro medio.

Cordiales saludos,


Fdo.:
Prof. Alfonso Delgado Rubio
Presidente
Asociación Española de Pediatría

Tel.: (34) 91 435 41 36 Fax: (34) 91 435 30 43
WEB: <http://www.aeped.es> E-mail: aep@aeped.es

Síndrome de Muerte

Informe redactado por el Grupo de Trabajo de SMSL de la AEP, dirigido por el Dr. Frederic Canarsas.

Información para pediatras

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante —SMSL— es el diagnóstico atribuido a la muerte repentina de un niño de menos de un año de edad que carece de explicación tras una investigación completa, y que incluye la práctica de la autopsia, el estudio del entorno donde ha ocurrido el fallecimiento, y la revisión de los síntomas o afecciones que padeció el niño antes de la muerte, así como cualquier otro dato del historial clínico.

El SMSL es la causa principal de muerte en lactantes de un mes a un año de edad en los países desarrollados. Los principales factores epidemiológicos comúnmente asociados al SMSL son:

Edad: Máxima incidencia entre los 2 a 4 meses; poca comorbilidad antes de 1 mes o después de los 6 meses; esporádico hasta los 12 meses y excepcional después del año.

Sexo: Mayor frecuencia en varones (3:2).

Horario: Entre las 24 y las 9 horas (durante el sueño).

Estación: Mayor frecuencia en los meses fríos (Invierno).

Enfermedades: Historia de infección respiratoria leve o síntomas gastrointestinales, días previos.

Reincidencia: Hermanos siguientes: 2,1% (10 veces mayor). En gemelos o trillizos: 8,2% (40 veces).

lactancia: Más frecuencia Lactancia Artificial, respecto Lactancia Materna.

Factores asociados al niño: Más común en prematuros pequeños por su edad de gestación, prematuros con displasia broncopulmonar, neonatos con asonía neonatal, Test de Apgar bajo, menor respuesta a estímulos, mayor frecuencia de ingresos hospitalarios, lactantes con reflejo cardiorrespiratorio y/o con dificultades al morder.

Postura "prono": Al dormir "boca abajo".

Sobrecalentamiento: Por exceso de abrigo y subventilación.

Factores maternos: Madres solteras, madres jóvenes, madres multiparas con intervalos cortos entre embarazos, historia de abortos previos, asonía durante embarazo, adicción al tabaco o drogas

(opiáceos o cocaína), falta de cuidados y controles pre y postnatales.

Factores ambientales: Nivel socio-económico bajo, predominio en áreas urbanas. **Antecedente de apnea o EAI (Episodio Aparentemente letal):** Valiosa información y circunstancias del evento (relación con el sueño, ingesta, sensorio, lugar), aspecto físico (cianosis, palidez); tono, postura, o movimientos anormales; duración del evento (tipo de reanimación requerida).

¿Cuál es la causa del SMSL?

Crecientes evidencias sugieren que algunos lactantes fallecidos por SMSL, nacen con alteraciones cerebrales que los hacen más vulnerables a la muerte súbita durante el primer año de vida. Estudios de raras muertes de SMSL revelan que muchos de estos lactantes presentan anomalías en el "núcleo arqueado", una porción del cerebro que está implicada en el control de la respiración y del despertar durante el sueño. Los niños nacidos con defectos en otras porciones del cerebro o del resto de su organismo pueden estar también más propensos a la muerte súbita. Estas alteraciones pueden derivarse de la exposición prenatal a sustancias tóxicas o a la carencia de componentes vitales en el entorno prenatal, por ejemplo, insuficiente concentración de oxígeno. El hábito de fumar durante el embarazo puede reducir la cantidad de oxígeno que recibe el feto.

Se cree que las alteraciones presentes al momento de nacimiento pueden no ser suficientes para producir la muerte por sí mismas. Otras posibles causas que se desarrollan tras el nacimiento, como por

ejemplo la disminución de la concentración de oxígeno o la inhalación excesiva de anhídrido carbónico, el sobrecalentamiento corporal o la infección, pueden jugar un papel colaborante. Así, por ejemplo, muchos niños experimentan una disminución de la inhalación de oxígeno y un aumento de inhalación de anhídrido carbónico cuando presentan infecciones respiratorias que afectan a su intercambio gaseoso o cuando, por ejemplo, reanjan el aire ya expirado en el ambiente confinado de una cuna demasiado cubierta y cuando duermen boca abajo. En condiciones normales, los niños pueden que su respiración es inadecuada y se desencadenan mecanismos cerebrales que hacen que el niño se despierte y llora, induciéndole a modificar su frecuencia cardíaca a través respiratorio para compensar el intercambio gaseoso insuficiente. Algunos niños que carecen de estos mecanismos de protección pueden sucumbir al SMSL. Este escenario puede explicar el por qué, los niños que duermen boca abajo son más susceptibles al SMSL, y por qué una gran proporción de los niños fallecidos por el SMSL han presentado infecciones o alteraciones respiratorias antes de su fallecimiento. La participación de las infecciones en el proceso puede explicar también el por qué una alta proporción de los casos de SMSL ocurre durante los meses más fríos del año, cuando las infecciones respiratorias e intestinales son más frecuentes.

Se ha indicado que las cantidades de cefalinas y proteínas generadas por el sistema inmunitario de algunos niños fallecidos por SMSL son más altas que lo nor-

• Pediatría información

Súbita en el Lactante (SMSL)

mal. Algunas de estas proteínas pueden interactuar con el cerebro alterando la frecuencia cardíaca y la respiración durante el sueño o puede somnoliento al niño en un sueño profundo del que le resulta más difícil despertar. Dichos efectos pueden ser tan intensos como para producir la muerte del niño, particularmente si existe un defecto cerebral subyacente.

En algunos casos se han detectado alteraciones metabólicas. Una de dichas alteraciones es una deficiencia de la cadena acetilcoenzima A debida a la genética, que impide que el niño metabolice adecuadamente los ácidos grasos. Un incremento de la tasa de estos metabolitos ácidos puede conducir a una disrupción rápida y fatal del funcionamiento respiratorio y cardíaco. Si existen antecedentes familiares de este trastorno o se desconoce la causa del fallecimiento del niño se debe realizar un estudio genético de los padres para determinar si son portadores de esta alteración. En caso de que se detecte el trastorno en uno de los padres, debe comprobarse la alteración en los hijos siguientes inmediatamente después de su nacimiento.

¿Qué hacer para reducir el riesgo de SMSL?

Hay día, no existe forma de prevenir que niños van a fallecer por SMSL; pero existen procedimientos que los padres pueden adoptar para reducir el riesgo de que sus hijos fallezcan por esta causa.

Una buena atención prenatal, que incluye la nutrición adecuada, la abstinencia en el uso de tabaco, alcohol o drogas por la madre y exámenes frecuentes iniciados desde el principio del embarazo, puede ayudar a evitar que el niño desarrolle alteraciones que puedan aumentar su riesgo de muerte súbita. Estos procedimientos también pueden reducir las probabilidades de nacimiento prematuro o con bajo peso, lo que también incrementa el riesgo. Una vez producido el nacimiento, el niño debe permanecer en un entorno completamente libre de humo de tabaco.

Los padres y los cuidadores deben atender a que los niños duerman siempre boca arriba. Numerosos estudios han

demostrado que, cuando los niños duermen boca arriba, se reduce la tasa de fallecimientos por SMSL en un 50% en los países en donde tradicionalmente se les colocaba a dormir boca abajo. Cuando los niños duermen de lado, la reducción del riesgo de SMSL es inferior a la que se tiene cuando duermen boca arriba. Si el niño tuviera que dormir de lado, debe colocarse de forma que su brazo inferior esté orientado hacia delante para evitar que pueda acchar girándose boca abajo.

Muchos padres colocan a sus niños boca abajo porque creen que esto les ayuda a evitar la aspiración de regurgitaciones o vómitos durante el sueño. Sin embargo, estudios realizados en los países en donde se ha producido el cambio en la posición para dormir no han revelado ninguna evidencia de aumento del riesgo de aspiración o de problemas semejantes. En algunos casos, los pediatras pueden recomendar que los niños duerman boca abajo si presentan trastornos tales como reflujo gastroesofágico grave o ciertas alteraciones de las vías aéreas respiratorias (malformaciones oromandibulares, S. De Pierre-Robin) que los predisponen particularmente a la aspiración de volutas o a problemas re-

piratorios si duermen boca arriba. Si los padres no están seguros de cuál es la mejor posición para sus niños, deben consultar este aspecto con el pediatra.

Sin embargo, se recomienda que el niño permanezca boca abajo durante algún tiempo mientras que está despierto y bajo la observación de un adulto, porque ello contribuye al desarrollo motor del tronco. Además, esta posición puede ayudar a evitar el aplastamiento occipital que puede producirse si el niño permanece siempre acostado boca arriba; en todo caso, esta alteración es siempre transitoria y desaparecerá resurgida cuando el niño comience a sentarse.

Los padres deben asegurarse de que el niño duerma sobre un colchón firme u otra superficie plana. Evitar la utilización de mantas o edredones blandos y superficies blandas sobre el colchón, tales como "borreguito" u otros materiales acolchados. Nunca deben ser acostados sobre colchones de agua o con juguetes blandos o de peluche dentro de la cuna.

Si el niño comparte la cama con la madre sus patrones de sueño pueden resultar alterados. Aunque compartir la

Factores ambientales de prevención

La E.S.P.I.D. (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil), recomienda que se realicen "Campañas de Divulgación" en cada país, recomendando aplicar factores ambientales que ayudan a prevenir el SMSL y que son:

- 1 Dormir en decúbito supino (boca arriba) durante el primer semestre de la vida (excepto por contraindicación médica)
- 2 Evitar tabaquismo materno durante la gestación y lactancia
- 3 Evitar tabaquismo en el entorno del lactante
- 4 Evitar el estrés térmico ambiental (Temperatura ideal: 20°C) [Exceso de calefacción y de ropas/prendas de abrigo]
- 5 Desaconsejable que el lactante duerma en la misma cama que los padres.
- 6 Fomentar lactancia materna (primeros 6 meses).

Pediatría Informada

Teléfonos de información y ayuda

Los familiares de niños fallecidos por SMSL pueden solicitar información y ayuda de los siguientes grupos:

- 1 Asociación de Padres para la Prevención del SMSL de Cataluña. Teléfono: 93-2804000 - FAX: 93-2033959
- 2 Asociación "Nacer y Vivir" de Murcia. Teléfono 968-232018
- 3 Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante en Madrid [A.P.M.S.L.M.]. Tfno. 91-3698649 e-mail: apmslm@mixmail.com3

cama puede tener algunos beneficios; por ejemplo, estimula la alimentación materna, algunos estudios han sugerido que, en ciertas condiciones, compartir la cama con la madre puede aumentar el riesgo de SMSL. La madre debe tener cuidado para evitar la utilización de superficies blandas que nunca deben ser colocados debajo del bebé y no debe fumar o consumir alcohol o drogas que pueden interferir con su capacidad para despertarse. A diferencia de las camas, diseñadas para proporcionar seguridad al niño, las camas de adultos no han sido diseñadas para este propósito y ello puede conllevar el riesgo de atropamiento y sofocación.

Los niños no deben pasar frío pero tampoco deben ser abrigados en exceso porque, cuando su cuerpo está sobrecalentado, hay más posibilidades de que despierten de una manera tan profunda que los resulte difícil despertarse. La temperatura en la habitación del bebé debe ser confortable para un adulto y no se debe arropar al niño en exceso.

Existen evidencias que sugieren que la lactancia materna puede reducir el riesgo de SMSL. En algunos estudios se ha encontrado que el SMSL es menos frecuente en niños que reciben lactancia materna. Esto puede ser debido a que la leche materna puede proteger frente a algunas infecciones capaces de desencadenar el SMSL en niños.

Los padres deben acudir regularmente con sus niños a las visitas y controles por el pediatra siguiendo el programa rutinario de vacunaciones. La indicación de que las inmunizaciones pueden aumentar el riesgo de SMSL, no está sustentada por ninguna evidencia y aún

más, los niños que reciben las vacunaciones programadas tienen menos probabilidades de sufrir el SMSL.

Si un lactante presenta un EAL (episodio aparentemente letal) en el que el niño deja de respirar durante algún tiempo, debe realizarse una evaluación médica de la causa de este tipo de incidentes.

Algunos monitores electrónicos pueden ser utilizados en el hogar para detectar la parada respiratoria pero no existen evidencias de que dichos monitores prevengan el SMSL. Un panel de expertos nombrados por el NIH, de EE.UU., recomienda que no se utilicen los monitores en niños que no tengan un riesgo incremental de SMSL. Sin embargo, se recomiendan para niños que han experimentado uno o más episodios graves de EAL que requirieron técnicas de reanimación o estimulación, así como en niños prematuros con apnea o en los hermanos siguientes de niños con SMSL.

¿Cómo afecta a la vida familiar el SMSL?

El fallecimiento por SMSL es una tragedia que puede desencadenar enormes reacciones emocionales entre el resto de los miembros de la familia. Una vez pasada la primera fase de profunda tristeza puede ocurrir que los padres caigan en una prolongada depresión. La depresión puede afectar a su capacidad para dormir, alimentarse, concentrarse o manifestarse normalmente. El llanto, la irritación o las sensaciones de culpabilidad son reacciones normales. Muchos padres experimentan el temor irracional de que ellos mismos u otros miembros de la familia puedan estar en peligro. Los otros hermanos también pueden afectarse por el fallecimiento de un niño. Pueden pensar que

ellos mismos están en riesgo de fallecer; en ocasiones, se sienten culpables de la muerte y, con relativa frecuencia presentan comportamientos alterados en la escuela, iglesia, posadillas, etcétera.

¿Cómo afronta el SMSL la Asociación Española de Pediatría?

En 1991, quedó constituido dentro de la AEP el "Grupo de Trabajo" para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante, que se comprometió a aplicar en España, un "Plan de estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante", que comprende los siguientes apartados:

I. Investigación

- Necropsia obligada de todos los MSI.
- Clasificar los MSI según los hallazgos anatómicos-patológicos.
- Elucidar la etiopatogenia de los MSI.
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSI y del SMSL.
- Obtener el "Perfil Epidemiológico" de las víctimas.

II. Prevención

1. Estudio y atención de los "Grupos de Riesgo":
 - Lactantes y preterminos sintomáticos (con episodios de apnea, cianosis o hipotonía).
 - Hermanos de víctimas por un SMSL (sucesivos o gemelos).
2. Aplicar "Scoring Epidemiológico de Riesgo" entre la población recién nacida de las maternidades.
3. Notar y seguir a la "Población seleccionada de Riesgo" en "Programa de Monitorización Doméstica (PMO)".

III. Información

1. Social:
 - Divulgación del tema de la MSI en la sociedad.
 - Asesorar a las "Asociaciones de familias" afectadas por MSI.
2. Administrativa:
 - Coordinación judicial y médico-forense ante todos los MSI.
3. Médico-Sanitaria:
 - Desarrollar las Funciones del "Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la MSI de la AEP", adscrito a la E.S.P.I.D. (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil).