

Muerte súbita del lactante

Pablo Brockmann, Nils L. Holmgren

Departamento de Padiatría
Pontificia Universidad Católica de Chile.

Resumen

La muerte súbita (MS) del lactante es una de las condiciones más trágicas en la vida de una familia, representando una de las causas más frecuentes de muerte infantil en los países desarrollados. Pese a todos los esfuerzos se desconoce muchos aspectos fisiopatológicos. Por otra parte, si bien existe una relación con ALTE, ésta aún no es fácil de entender. En ésta breve revisión se analizan algunos datos recientes en la literatura acerca de fisiopatología, factores de riesgo, manejo de MS y las recomendaciones y consensos para prevenir la MS.

Palabras Claves: Muerte súbita, ALTE, monitor cardio-respiratorio, niños.

INTRODUCCION

La muerte súbita (MS) del lactante se define como el fallecimiento de un niño menor de un año, con historia, examen físico y evaluación post-mortem que no revele una causa conocida. Si bien su incidencia es variable, series norteamericanas describen una frecuencia aproximada de 0,5/1000 nacidos vivos; siendo esta frecuencia mayor en los niños de raza negra y menor en los de origen hispánico. Desde 1999, la MS es la tercera causa de muerte infantil en Norteamérica, siendo la mayoría de casos niños con edades entre los 3 y 5 meses de edad (90% ocurre antes de los 6 meses). En Chile no se conocen cifras exactas de la incidencia de MS.

La asociación entre ALTE (*Apparent life-threatening event*) y MS existe desde hace décadas, lo que ha sido tema de debate. Si bien la principal causa de muerte de los niños que sufren un ALTE es la MS, sólo un 3% de los pacientes fallecidos por MS han tenido un episodio de ALTE previamente. No existe hasta el momento suficiente evidencia que sustente esta relación. Los objetivos de esta revisión son analizar algunos datos recientes en la literatura acerca de fisiopatología, factores de riesgo, manejo de MS y las recomendaciones y consensos para prevenir la MS.

MECANISMOS FISIOPATOLOGICOS

Hasta la fecha, no se han identificado los mecanismos que expliquen su etiopatogenia. Se han postulado múltiples teorías, la mayoría de ellas, en base a necropsias o asociaciones con pacientes que presentan ALTE. Wegdwood, postuló en 1970 la "triple teoría" de la MS, la cual explica este fenómeno basado en: 1) riesgo innato del individuo; 2) edad de riesgo

y 3) factores gatillantes. Posteriormente, en la década del 1970, se postuló la teoría de una anomalía en el control cardiorrespiratorio, responsable de apneas e hipoxia, siendo este el principal factor fisiopatológico relacionado con la MS. Esta teoría se basó en estudios observacionales realizados mediante polisomnogramas en lactantes con ALTE recurrente y/o antecedentes de hermanos con MS. El 50% de estos pacientes presentaron alteraciones en el patrón respiratorio sugerentes de una potencial hipoxia.

La función cardiorespiratoria, reflejos del despertar y deglutorios, mecanismos autonómicos y el control de sueño-vigilia son controlados por estructuras medulares y troncoencefálicas. Se ha tribuido la MS secundaria a una inmadurez del centro respiratorio, relacionado con una alteración a nivel del troncoencefalo, que predispondría al desarrollo de apneas e hipoxia. Se describen alteraciones en quimiorreceptores y el patrón respiratorio, pudiendo reflejar algún grado de inmadurez neurológica. Lo anterior apoya la hipótesis de un mal desarrollo de los centros neurológicos del sueño-vigilia. En algunas series publicadas, destaca la disminución de receptores de neurotransmisores serotoninérgicos y muscarínicos en el tronco encefálico, lo que asociado a otros estudios que demuestran una menor presencia neuronal en estas áreas cerebrales en lactantes con MS apoyan la teoría de inmadurez neurológica. Alteraciones del ritmo cardíaco y la prolongación del intervalo QT han sido relacionadas a su vez, con eventos de MS y ALTE. Algunos autores muestran estas alteraciones con mayor frecuencia en los pacientes con diagnóstico de ALTE. En suma, la mayoría de los casos de MS resultan probablemente de una secuencia iniciada por un defecto en el control del centro respiratorio o cardíaco durante períodos vulnerables en la maduración neurológica.

ANATOMIA PATOLOGICA

El diagnóstico de MS implica necesariamente un estudio con autopsia. Los hallazgos descritos clásicamente son cianosis,

Correspondencia: Pablo Brockmann. Becado del Programa de Enfermedades Respiratorias del Niño. Departamento de Padiatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. E-mail: pbrockmann@gmail.com

abundantes secreciones mucosas en cavidad oral y nasal. Las necropsias, revelan la presencia de restos alimentarios en vía aérea, lo que apoyaba la teoría de aspiración como causa de MS; sin embargo, no queda claro, si este fenómeno se produciría post-mortem. Por otra parte, se han identificado agentes infecciosos o componentes de estos en necropsias de pacientes con MS. Estudios en la década de 1980, relacionaban la identificación de *S. aureus* y *S. pneumoniae* con MS. Posteriormente, con inmunofluorescencia y otras técnicas se logró identificar a virus respiratorios en la mucosa de la vía aérea de pacientes fallecidos con MS. Algunos estudios más recientes, describen el hallazgo de *Pneumocystis jirovecii* en más del 50% de los especímenes de autopsias. Este agente se ha identificado en una cohorte chilena.

Aunque un número significativo de las autopsias de MS no demuestra ninguna alteración patológica, la mayoría muestra petequias abundantes. Las petequias en timo, pleura y pequeñas hemorragias pleurales, asociadas a edema y congestión pulmonar apoyan la presencia de hipoxia como evento terminal previo al fallecimiento. De interés han sido los reportes de astrogliosis en el 50% de los troncos encefálicos de los niños fallecidos por MS. Este fenómeno se explicaría por la presencia de hipoxia crónica. Se describen además, hipoplasia del núcleo arcuato, formación reticular y otras áreas asociadas. El hallazgo de alteraciones más específicas depende de la disponibilidad de cada centro de estudios metabólicos y genéticos avanzados. Reportes en la literatura han mostrado alteraciones metabólicas en hermanos con MS y ALTE.

FACTORES DE RIESGO

Se han descrito múltiples factores de riesgo para MS, extrapolados de estudios poblacionales o de cohorte. La tabla 1 expresa los principales factores de riesgo asociados a MS. Dentro de este grupo, destaca el tabaquismo materno prenatal y postnatal, que aumenta el riesgo en hasta 3 veces. Existe mucha evidencia que la MS es más frecuente en población de menor nivel socioeconómico. Estudios poblacionales extranjeros, muestran que 57% de las madres de niños con

MS no tenía estudios completos y 32% eran madres adolescentes.

La posición prona al dormir del lactante se ha relacionado a un mayor riesgo de MS; estudios extranjeros describen un Odds Ratio (OR) entre 1,7-12,9. La introducción de campañas masivas promoviendo la posición supina durante el sueño, como la campaña "Back to Sleep" iniciada en el año 1992 en el Reino Unido y Nueva Zelanda, mostraron una reducción significativa en las cifras de MS. La incidencia reportada de MS previo al inicio de la campaña en los Estados Unidos era de 1,2/1000 nacidos vivos, y actualmente se reporta en 0,52/1000. La disminución en la incidencia de MS ha sido mayor al 50% desde 1992 en los países en los cuales la campaña "Back to Sleep" fue incorporada. Si bien, en 1992, la Academia Americana de Pediatría (AAP) recomendaba como segura "cualquier posición no prona" para dormir, actualmente hay evidencia consistente que afirma que la posición lateral es igualmente riesgosa que dormir en prono. Estudios realizados posteriores a la campaña "Back to Sleep" en California y Nueva Zelanda, evaluaron el riesgo de MS según la posición al dormir, resultando un OR similar entre la posición lateral (2,0) y la posición prona (2,6). El riesgo de la posición decúbito lateral se atribuiría a la posibilidad de girar a posición prona durante el sueño. En base a lo anterior es que la AAP en sus últimas recomendaciones sólo recomienda la posición supina al dormir para los lactantes.

Los hábitos al dormir, como el uso de superficies blandas, almohadas y cobertores blandos se han asociado a un mayor riesgo de sofocación y de MS. Estudios recientes muestran que los lactantes que duermen en superficies blandas tienen un OR de 5,1 de MS comparado con los que duermen en superficies duras. El compartir la cama con los padres es un tema de debate. Si bien, estudios electrofisiológicos han mostrado patrones de sueño en el lactante que favorecen la lactancia materna, reportes de casos de sofocación y muerte en lactantes que compartían la cama con sus padres han puesto en duda esta conducta. En estudios europeos multicéntricos, no se demostró un mayor riesgo de MS en los lactantes que dormían con sus padres, mas no así al estar bajo cuidado de terceras personas, quienes podrían hacer dormir al lactante en una posición no acostumbrada. El riesgo también es mayor al haber antecedentes de tabaquismo o drogadicción en los padres de los niños. La AAP recomienda que para los lactantes menores de 6 meses el lugar más seguro para dormir es una cuna en la misma pieza de los padres y no en la misma cama con ellos.

Los lactantes que asisten a sala cuna tendrían un leve mayor riesgo de desarrollar MS. Estudios en el año 1992, mostraron que hasta un 30% de los lactantes que asisten a sala cuna dormían en posición prona. Los cuidadores entrevistados en ese estudio, refirieron desconocer las recomendaciones de la posición al dormir en un 40%. Esto refleja la realidad en unos países en los cuales la campaña "Back to Sleep" fue introducida masivamente. En nuestro país no contamos con esta vital información.

El uso de chupete como factor protector ha sido apoyado por múltiples estudios, con un OR de 0,47 en promedio. El

Tabla 1.- Factores de riesgo asociado a muerte súbita

Posición al dormir
Tabaquismo
Sexo masculino
Prematurez
Bajo peso al nacer y retardo
Crecimiento intrauterino
Nivel socioeconómico
Madre adolescente

mecanismo por el cual el uso de chupete disminuiría la MS no está claro, se postula una disminución para despertar. El uso del chupete, en este grupo etario no ha demostrado producir problemas de lactancia materna ni odontológicos, sin embargo, no existe un consenso acerca de su uso.

Existe alguna evidencia que sobreabrigar a lactantes se asociaría a mayor MS, especialmente en los niños que duermen en posición prona. Alrededor de 30% de los niños fallecidos por MS pesaron <2500g al nacer y tenían el antecedente de ser prematuros de menos de 37 semanas. El OR de MS en lactantes con peso de nacimiento <2500 es de 4,6. Estudios multicéntricos poblacionales muestran que el peso promedio de nacimiento de los niños fallecidos posteriormente por MS es de 2950g (500g menor a la media nacional en Estados Unidos). El riesgo se hace mayor a menor peso de nacimiento <1500g, este grupo presenta un OR de 17,8 para desarrollar MS.

No existe evidencia actual que relacione la MS con vacunas e inmunizaciones. Existen reportes de casos que relacionaron la vacuna Difteria-Pertussis-Tétano con MS, sin embargo, no existen datos que apoyen esta afirmación. La asociación entre la lactancia materna y la MS no está clara y no a habido consenso entre los expertos. Estudios fisiológicos demuestran que los lactantes alimentados al pecho tiene un umbral de vigilia más bajo que sus pares alimentados con fórmula. Esto apoyaría un efecto protector de la lactancia materna respecto a la MS. Sin embargo, estudios epidemiológicos no reflejan este beneficio, no hay una reducción del riesgo de MS ni evidencia suficiente en la literatura como para establecer la lactancia materna como un factor protector de la MS.

INFANTICIDIO Y MALTRATO INFANTIL

Los primeros reportes realizados en la década de 1970 que apoyaban la teoría del control cardiorrespiratorio en una familia con varios niños con ALTE y MS, resultaron ser infanticidio, tras la confesión 30 años después de la madre de estos niños. Se recomienda mantener una alta sospecha de infanticidio en los casos recurrentes o dudosos. Un homicidio encubierto podría ser causa de MS en 6 a 10%.

MANEJO E INDICACIÓN DE MONITOR

La indicación de un monitor cardiorrespiratorio en pacientes con diagnóstico de ALTE fue, durante muchos años, el pilar fundamental de prevención de un posible MS futura. Sin embargo, no existe ninguna evidencia en la literatura que apoye el uso de un monitor cardiorrespiratorio para la prevención de la MS. La recomendación de la AAP actual es para los siguientes casos:

- Pacientes con diagnóstico de ALTE
- Pacientes con traqueostomía o alteraciones de la vía aérea que puedan llevar a una vía aérea inestable.
- Lactantes con alteraciones metabólicas o neurológicas que afecten el control respiratorio.

- Pacientes con enfermedades pulmonares crónicas que requieran oxígeno terapia, o ventilación domiciliaria.

La recomendación de un monitor debe ser acompañada de una enseñanza en reanimación cardiopulmonar a los padres. Se debe advertir del real impacto que tiene el monitor y que no previene la MS, sino permite un reconocimiento de eventuales eventos riesgosos por los padres o cuidadores de pacientes con riesgo.

Hermanos con MS

La recurrencia de MS en otro hermano es muy baja. Se describe en los reportes en la literatura una frecuencia de aproximadamente 1%, los gemelos tendrían mayor riesgo con 4% de recurrencia. Los estudios que han evaluado el riesgo relativo de MS en los hermanos de un lactante fallecido por MS sitúan este riesgo entre 2 y 7 veces la población general. Las patologías más frecuentemente asociadas a MS recurrente en hermanos son: enfermedades metabólicas, atrofas espinales (Verdnig - Hoffmann), nivel socioeconómico bajo, Münchausen por poder, infanticidio, síndrome de Ondine. La indicación de un monitor cardiorrespiratorio en hermanos de un paciente fallecido por MS es discutible. No existe evidencia suficiente que apoye esta práctica.

Recomendaciones finales

Las recomendaciones para prevenir la MS sugeridas por la AAP se resumen a continuación:

1. Promover la posición supina durante el sueño de los lactantes
2. Evitar posiciones prona y decúbito lateral
3. Evitar que los lactantes duermen sobre superficies blandas
4. Evitar elementos blandos como peluches, cobertores y similares en la cuna del lactante
5. Suspender el tabaquismo pre y postnatal.
6. Sugerir que los lactantes duerman cerca (en una cuna) pero no con los padres en la misma cama.
7. No sobreabrigar durante el sueño.
8. No usar el monitor cardiorrespiratorio como método preventivo de MS e indicarlo cuando realmente esté justificado.

Considerar el uso de chupete al dormir, pero no forzar su uso una vez que el niño lo suelte.

REFERENCIAS

1. American Academy of Pediatrics, The Changing Concept of Sudden Infant Death Syndrome: Diagnostic Coding Shifts, Controversies Regarding the Sleeping Environment, and New Variables to Consider in Reducing Risk. Pediatrics 2005; 116:1245-56.

2. American Academy of Pediatrics, 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.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Fetus and Newborn. Apnea, Sudden Infant Death Syndrome, and Home Monitoring *Pediatrics* 2003; 111: 914-17.
4. Kemp JS, Unger B, Wilkins D, et al. Unsafe sleep practices and an analysis of bedsharing among infants dying suddenly and unexpectedly: results of a four-year, population-based, death-scene investigation study of sudden infant death syndrome and related deaths. *Pediatrics* 2000; 106: XX
5. American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect. Distinguishing sudden infant death syndrome from child abuse fatalities. *Pediatrics* 2001; 107: 437-41.
6. Farrell P, Weiner G, Lemons J. Síndrome de muerte súbita del lactante, episodio de aparente amenaza a la vida, apnea y uso de monitores domésticos. *Ped Rev* 2002; 23: 3-9.
7. Willinger M, James LS, Catz C. Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 677-84.
8. Hoffman HJ, Damus K, Hillman L, Krongrad 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.
9. Ramanathan R, Corwin MJ, Hunt CE, et al. Cardiorespiratory events recorded on home monitors: comparison of healthy infants with those at increased risk for SIDS. *JAMA* 2001; 285: 2199-207
10. Alm B, Wennergren G, Norvenius SG, et al. Breast feeding and the sudden infant death syndrome in Scandinavia, 1992-95. *Arch Dis Child* 2002; 86: 400-02
11. Brooke H, Gibson A, Tappin D, Brown H. Case-control study of sudden infant death syndrome in Scotland, 1992-1995. *BMJ* 1997; 314: 1516-20.
12. Horne RS, Parslow PM, Ferens D, Watts AM, Adamson TM. Comparison of evoked arousability in breast and formula fed infants. *Arch Dis Child* 2004; 89: 22-25.
13. Goldhammer EI, Zaid G, Tal V, Jaffe M, Abinader EG. QT dispersion in infants with apparent life threatening events syndrome. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 605-7.
14. Kahn A, Bauche P, Groswasser J, Dramaix M, Scaillet S. Maternal Education and risk factors for sudden infant death syndrome. *Eur J Pediatr* 2001; 160: 505-8.
15. Silvestri JM, Lister G, Corwin MJ, et al. Factors that influence use of a Home Cardiorespiratory Monitor for Infants: The Collaborative Home Infant Monitoring Evaluation. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2005; 159: 18-24.
16. Wennergren G, Alm B, Oyen N, et al. The decline in the incidence of SIDS in Scandinavia and its relation to risk-intervention campaigns. *Nordic Epidemiological SIDS Study. Acta Paediatr* 1997; 86: 963-68.
17. McGarvey C, McDonnell M, Chong A, O'Regan M, Matthews T. Factors relating to the infant's last sleep environment in sudden infant death syndrome in the Republic of Ireland. *Arch Dis Child* 2003; 88: 1058-64.
18. Scragg R, Mitchell EA, Taylor BJ, et al. Bed sharing, smoking, and alcohol in the sudden infant death syndrome. *New Zealand Cot Death Study Group. BMJ* 1993; 307: 1312-18.