

Evaluación y seguimiento de lactantes que sufrieron un episodio aparentemente letal

JULIA LEAL Y MARTA GARCÍA

Servicio de Pediatría. Hospital Infantil La Paz. Madrid. España.
jleal.hulp@salud.madrid.org; martagfv@yahoo.es

Puntos clave

- Un episodio aparentemente letal (EAL) es un suceso inesperado y brusco que impresiona de gravedad al observador, quien cree que el niño puede morir. Se caracteriza por una combinación de signos y síntomas: apnea central u obstructiva, cambios de la coloración (cianosis, palidez); del tono muscular (hipotonía, hipertonía); sensación de ahogo o náuseas. Generalmente precisa de la intervención de la persona que le cuida para recuperarse.
- El síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) es la muerte inesperada de un niño menor de 1 año de edad, que carece de explicación a pesar de un estudio que incluya la historia clínica previa del niño, el examen del lugar en que se produjo el fallecimiento, así como una autopsia completa, realizada según los protocolos establecidos.
- Sobre los niños que han sufrido un EAL, se debe incidir en las recomendaciones que la American Association of Pediatrics (AAP) establece para disminuir el riesgo del SMSL, igual que en la población general.
- Se ha demostrado que la monitorización no reduce la incidencia de SMSL en la población general; sólo está indicada en aquella población que se considere de riesgo; aquellos que han sufrido un EAL, que necesitaron estímulo vigoroso o reanimación cardiopulmonar para recuperarse.
- Las pruebas diagnósticas tras un EAL deben individualizarse. La indicación de pruebas complementarias, así como el tratamiento y seguimiento posterior se establecerá según la situación clínica y antecedentes de cada caso.

Introducción

Un episodio aparentemente letal (EAL) se define como un suceso inesperado y brusco en lactantes (generalmente menores de 6 meses), que impresiona de gravedad al observador, quien cree que el niño está en situación de riesgo vital, y se caracteriza por una combinación de signos y síntomas: apnea, cambios en la coloración (palidez o cianosis), en el tono muscular (hipo o hipertonía), a veces síntomas asfícticos o náuseas¹⁻⁴. Suele precisar la intervención de la persona que le cuida, que va desde estímulo táctil suave, vigoroso, e incluso reanimación cardiopulmonar (RCP).

Esta definición ha sido elaborada y consensuada por el comité de expertos que en el año 1986 participaron en la “Reunión sobre apnea infantil y monitorización domiciliar” patrocinada por el Instituto Nacional para la Salud y el Desarrollo Americano (NIH)¹. En ella se sugirió desear el término de “muerte súbita abortada” y similares, ya que no se encontró hasta ese momento ninguna conexión causal entre ambos procesos. Sirvió para ordenar una descripción previamente inconsistente, ofreciendo datos sobre su incidencia, patogenia, estudio y tratamiento. Asimismo establecieron las primeras recomendaciones en el uso de la monitorización en el domicilio¹.

En los siguientes 20 años se ha progresado en su manejo, pero sigue habiendo importantes incógnitas, en parte derivadas de su misma definición, que los diferentes autores utilizan de forma estricta o amplia, así como de la subjetividad de un observador ajeno a la medicina, la persona que cuida al niño, en quien basamos en parte nuestro diagnóstico. Ni siquiera está codificado en la *Clasificación Internacional de las Enfermedades* (CIE-9 y CIE-10). Todo ello hace que los pediatras que nos ocupamos del manejo de estos niños nos sintamos en ocasiones intranquilos en la toma de decisiones.

Epidemiología

— Incidencia: es difícil de establecer, ya que las cifras proceden de los datos de niños que acuden a servicios de urgencias de hospitales, y no todos son llevados para su evaluación a dichos servicios, además de las dificultades de diagnóstico. En varios estudios realizados en EE.UU.⁴ y Suecia⁵ se ha encontrado que del 0,2 al 0,9% de los recién nacidos sanos ingresaron por haber sufrido un EAL. En un estudio prospectivo⁵, metodológicamente correcto, realizado en Austria⁶ entre 1993 y 2001, se obtuvo una incidencia de 2,46 por mil nacidos vivos, en el mismo rango que los anteriores. En estas publicaciones están infravalorados los ingresos por EAL, pues restringen los criterios diagnósticos, y descartan los que se presentaron por cambios en el color, tono o atragantamiento. Tampoco recogen aquellos en los que se realizó un diagnóstico específico como causa del episodio, ya que en el alta figura este diagnóstico en lugar de EAL. La edad de presentación está entre 1 semana y 2 meses, en general más jóvenes que en el síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL), cuyo pico de incidencia se sitúa entre los 2 y 4 meses. — Sexo: las primeras publicaciones⁵ daban un predominio a los varones (1,6/1), pero estudios posteriores encuentran una proporción bastante similar, en torno al 53%.

Relación entre episodio aparentemente letal y síndrome de la muerte súbita del lactante

Históricamente, en los primeros años de definición y estudio del SMSL y de los EAL, se consideraba que ambos procesos estaban relacionados de forma que el niño que había presentado un EAL habría muerto si no se le hubiera encontrado a tiempo; se le había rescatado de una muerte súbita^{6,7}, de ahí los términos de muerte súbita abortada, muerte súbita resucitada, *nearmiss* en término anglosajón. Sin embargo, la mayoría de trabajos^{5,8-10} más recientes sugieren una falta de causalidad entre ellos. De todas formas, quedan pendientes algunas cuestiones; en diversas publicaciones se señala que un 7% de los niños fallecidos de SMSL habían sufrido previamente un EAL, e igualmente se sugiere un mayor riesgo de SMSL en niños que han presentado un EAL importante. Comparten algunos factores de riesgo, pero son más importantes las diferencias.

Factores comunes

— Comparten algunos de los factores de riesgo ambientales: el hábito tabáquico en la madre y entorno más próximo y la mayor frecuencia en invierno. — Determinadas enfermedades que pueden dar lugar a una muerte súbita explicada (MSE) pueden también ser causa de EAL. La MSE, desde el momento en que tiene una causa, no entra en la definición de SMSL, pero es necesario descartar estas enfermedades en los niños que presentaron un EAL. — Infecciones respiratorias en los días previos.

— Algunas otras alteraciones como apneas durante el sueño, inmadurez del centro respiratorio e hipertono vagal podrían ser compartidas.

Factores diferenciales

— La actuación en toda la población sobre los factores de riesgo más importantes asociados con el SMSL, fundamentalmente el cambio de posición para dormir en la cuna de prono a supino, lo cual ha disminuido la incidencia en todos los países en que se ha realizado, no ha conseguido sin embargo descender la incidencia de EAL. — Edad de presentación: menor en los EAL (10 semanas más jóvenes de promedio, durante el primero y segundo mes). En el SMSL el pico de mayor incidencia está entre los 2 y 4 meses. — Anomalías en el comportamiento de los niños que sufren un EAL, dificultades para la alimentación, frecuentes regurgitaciones o signos de reflujo gastroesofágico.

Historia clínica

Las preguntas que nos hacemos ante un niño que ha sufrido un EAL son:

- ¿Fue el episodio clínicamente significativo?
- ¿Existe alguna causa subyacente que amenace la vida del niño?
- ¿Se puede determinar qué lo produjo?

Se debe intentar responderlas mediante la anamnesis, la exploración y las pruebas complementarias que serán individualizadas para cada niño.

Anamnesis

Aunque generalmente el niño llegue bien al servicio de urgencias del hospital, es esencial para la evaluación, la primera descripción del suceso realizada por los padres, con especial referencia a los datos siguientes.

Descripción

- Estado de vigilia o sueño cuando sucedió, situación del niño antes y después. Posición en la cuna si estaba acostado y posición en la que colocan habitualmente.
- Duración total del episodio.
- Relación con la toma, con regurgitaciones o vómitos, atragantamiento.
- Esfuerzo respiratorio durante el episodio. Conciencia, mirada, movimientos convulsivos o de otro tipo, hipo o hipertonia.

Historia anterior del niño

- Procesos infecciosos previos en el niño (fiebre, CVA o bajas, diarrea, vómitos, tos).
- Embarazo, parto, prematuridad o patología neonatal.
- Enfermedades anteriores, episodios previos.

- Factores ambientales y familiares.
- Antecedentes de enfermedades o de episodios similares en hermanos.
- Ambiente infeccioso epidémico familiar.
- Posibilidad de presencia de fuentes de CO, drogas o cualquier otro tipo de tóxicos.
- Ambiente tabáquico.
- Valorar la posibilidad de maltrato.

Exploración

Debe ser realizada cuidadosamente ya que puede encontrarse una causa que precise tratamiento urgente. Es frecuente que cuando el niño llegue a urgencias esté ya recuperado, pero no siempre es así, y puede presentar aspecto de enfermedad importante, e incluso necesitar asistencia respiratoria inmediata. En la inspección se deben valorar prontamente la coloración, la perfusión, si hay dificultad respiratoria y el estado de conciencia, así como los ruidos respiratorios patológicos como estridor y el aspecto séptico. Se debe realizar auscultación cardíaca y pulmonar y pulsos periféricos. También se deben valorar visceromegalias y realizar una exploración neurológica. Buscar obstrucción respiratoria alta, restos de alimento o secreciones en vías aéreas superiores. Signos sospechosos de maltrato.

Diagnóstico diferencial

Una amplia variedad de entidades puede producir este síndrome. En la tabla 1 se reseñan los diagnósticos y la frecuencia con la que se han encontrado en diferentes estudios publicados de EAL.

Protocolo de estudio: niños que sufrieron un EAL

Junto con la anamnesis y exploración intentaremos dar respuesta a las preguntas planteadas ante un niño que ha sufrido un EAL. Se puede considerar un primer nivel (tabla 2), que se debe realizar inicialmente para después, según los síntomas y situación clínica, realizar un segundo nivel (tabla 3). Lo más importante es la valoración del niño después de una anamnesis y exploración cuidadosas. En la figura 1 se plantea un algoritmo de actuación que puede ayudar en la toma de decisiones.

Es importante tener en cuenta que en los diversos estudios publicados difieren desde los criterios de diagnóstico para la inclusión de los casos como las pruebas realizadas¹⁰⁻¹³, que van desde un protocolo estricto a un número y tipo variable según los autores. Algunos trabajos han analizado el rendimiento diagnóstico obtenido, y encuentran que es muy bajo en relación con la cantidad de estudios realizados^{14,15}, por ello no se puede en este momento sistematizar un estudio que se deba practicar en todos los niños, sino que siempre debe ser individualizado, dependiendo de la sintomatología y la situación del niño en el momento de ser atendido, así como sus antecedentes personales previos y familiares^{16,17}.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de episodio aparentemente letal

Idiopático (50%)

Gastrointestinales (30-50% de los casos con diagnóstico)

RGE, vólvulo, invaginación, anomalías de deglución, otras anomalías gastrointestinales

Neurológico (aproximadamente 30%)

Trastornos convulsivos, sangrado del SNC, alteraciones neurológicas que afectan a la respiración (malformaciones del tronco del encéfalo, síndrome de Budd-Chiari), reflejos vasovagales, hidrocefalia, infección del SNC, malfunción del drenaje ventriculoperitoneal, tumores

Respiratorio (20%)

Afectación respiratoria (infección, VRS, *Pertussis*, micoplasma, croup, neumonías)

Apnea obstructiva del sueño, espasmos del sollozo

Alteraciones del control de la respiración (prematuridad, hipoventilación central)

Hipertrofia adenoidea, anomalías de las cuerdas vocales, laringotraqueomalacia

Obstrucción de la vía aérea por malformaciones, aspiración de cuerpo extraño

Cardíacas (5%)

Arritmias, intervalo QT largo, síndrome de Wolff-Parkinson-White

Cardiopatía congénita, miocarditis, miocardiopatía

Anomalías metabólicas (< 5%)

Enfermedades congénitas del metabolismo, alteraciones electrolíticas o endocrinas

Infecciones

Sepsis, meningitis, botulismo infantil, infección del tracto urinario

Maltrato infantil (< 5%)

Munchäusen por poderes (sofocación, envenenamiento intencionado, sobredosis medicamentosa, maltrato físico, traumatismos craneales, ahogamiento)

Otros

Alergias alimentarias, anafilaxia, medicación (prescripción, caducados, herboristería)

Hiperplasia adrenal congénita, deshidratación, acidosis renal

RGE: reflujo gastroesofágico; SNC: sistema nervioso central; VRS: virus respiratorio sincitial.

Tratamiento

- Tratar la etiología, si se ha realizado un diagnóstico específico, como causa del episodio.
- Instruir a todos los padres en las recomendaciones actualizadas de la AAP para evitar el SMSL¹⁸. Es muy importante que esas normas se amplíen a todos los cuidadores de los niños (guarderías y familiares).
- Administrar tratamiento con metilxantinas puede beneficiar a los niños con apnea de la prematuridad o de la infancia.

Tabla 2. Protocolo de estudio del episodio aparentemente letal en el primer nivel

Monitorización ingresado (neumocardiograma)
Gasometría
Hemograma, PCR, glucosa, calcio, fósforo, magnesio, iones
Función hepática
Radiografía de tórax, ECG
Valorar estudio infeccioso: VRS, <i>Pertussis</i> , hemocultivo, LCR

ECG: electrocardiograma; LCR: líquido cefalorraquídeo; PCR: proteína C reactiva; VRS: virus respiratorio sincitial.

Tabla 3. Protocolo de estudio del episodio aparentemente letal en el segundo nivel (niños seleccionados)

Amonio, láctico, pirúvico
Estudio de metabolopatías
Estudio de deglución, esofagograma
pHmetría esofágica
EEG
Ecografía cerebral
Ecocardiograma
Holter
Polisomnografía

EEG: electroencefalograma.

La mejor elección es la caféina, con un perfil de eficacia y seguridad probada en este grupo de pacientes. Se debe conocer sin embargo que empeora los síntomas de reflujo gastroesofágico.

— Introducir en un programa de monitorización domiciliaria a los niños considerados de riesgo. Las indicaciones figuran en el siguiente punto.

— Entrenar a los padres en técnicas de RCP. Darles pautas claras frente a las alarmas del monitor, y hacer que lleven

un diario donde anoten en qué situaciones se produjeron las alarmas.

— Valorar la monitorización cardiorrespiratoria en el domicilio, estableciendo los parámetros adecuados para la edad cronológica y gestacional.

— Seguir adecuadamente a estos pacientes, ofreciéndoles apoyo médico, técnico y psicológico continuado.

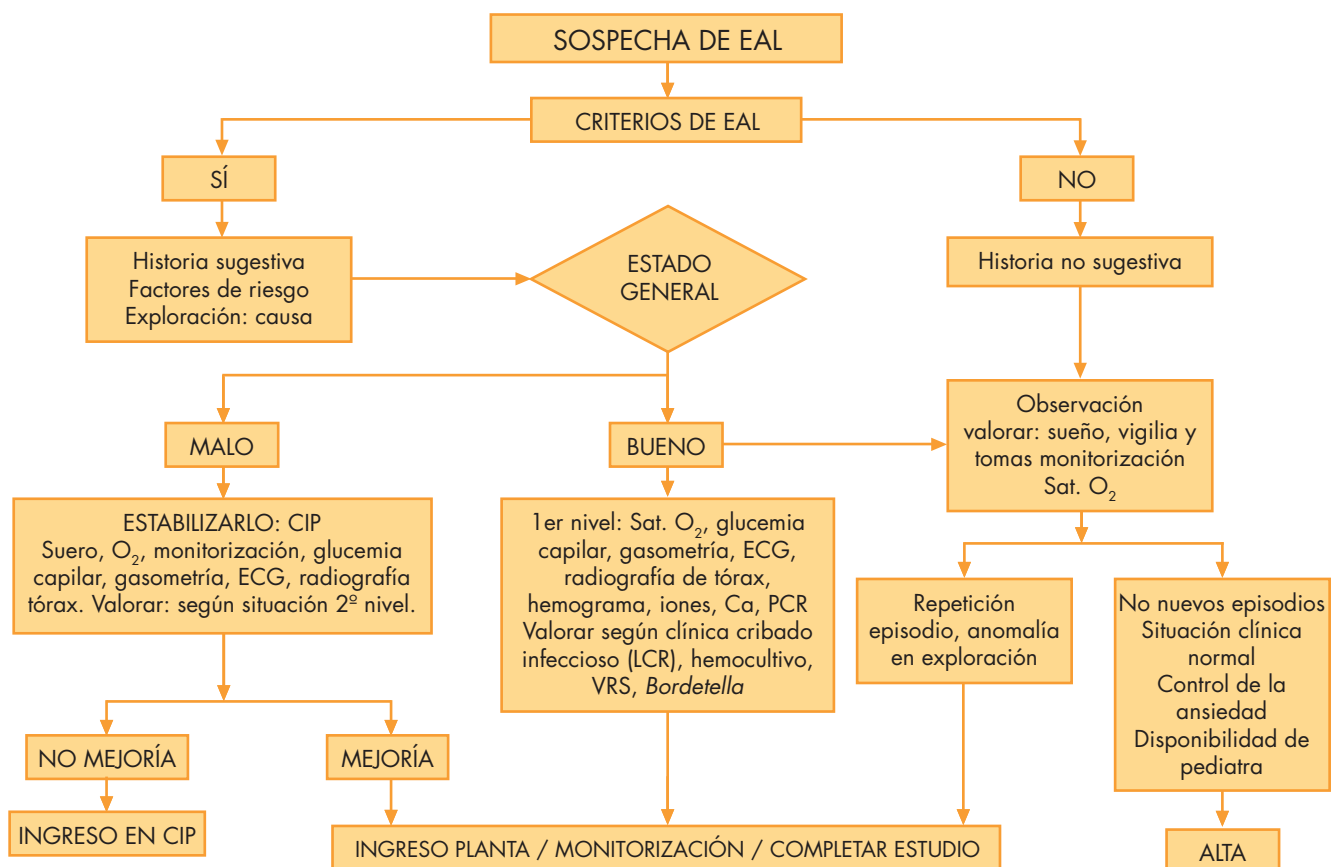


Figura 1. Algoritmo de actuación en el episodio aparentemente letal. CIP: cuidados intensivos pediátricos; EAL: episodio aparentemente letal; ECG electrocardiograma; LCR: líquido cefalorraquídeo; PCR: proteína C reactiva; Sat. O₂: saturación de oxígeno; VRS: virus respiratorio sincitial.

Programa de monitorización domiciliar de niños de riesgo

La evaluación del riesgo no se refiere al SMSL, ya que en la actualidad no hay evidencia de ningún indicador que permita predecir el SMSL¹⁹, pero su uso es conveniente en las enfermedades que se apuntan a continuación, no por tener un riesgo aumentado de SMSL, sino porque pueden incrementar el riesgo de muerte súbita por otras causas²⁰, utilizándolos como alarma que nos avise.

Indicaciones

Los siguientes lactantes se pueden considerar de riesgo:

- EAL.
- Hermanos de víctimas de SMSL.
- Apnea idiopática de la infancia.
- Niños con traqueotomías o anomalías anatómicas que afecten a su vía aérea.
- Síndrome de hipoventilación alveolar.
- Prematuros con apneas sintomáticas.

Valorar en:

- Displasia broncopulmonar.
- Malformaciones faciales.
- Dificultad en la ingesta.

Protocolo de actuación

- Consentimiento informado a los padres.
- Ficha de seguimiento: anotar todas las incidencias.
- Instrucciones ante las alarmas. Reanimación cardiopulmonar básica.
- Revisiones cada mes inicialmente, después cada dos hasta la retirada.

Parámetros del monitor

- Alarma de apnea: 15-20 s.
- Alarma de bradicardia: límites según edades (tablas 4 y 5).
- Registro de apnea: 10-15 s.

Interpretación del registro del monitor

El monitor está programado para que se registre desde 30 a 60 s antes del episodio y de 10 a 30 s después. Existen muchas falsas alarmas que se distinguen de las reales examinando las curvas del registro. La mayor parte de los episodios registrados consisten en apneas centrales (70%), que pueden ser con o sin bradicardia, a veces están precedidas de señales irregulares. Se encuentran bradicardias aisladas en el 30% de los episodios.

Criterios para retirar el monitor

- Ausencia de síntomas, apnea, cianosis, no repetición de episodios ni alarmas reales del monitor en 2 meses.
- Normalización en el neumocardiograma.
- En los hermanos de víctimas de SMSL, se espera a que tengan una edad superior en 2 meses a la del fallecimiento del hermano.
- Valorar la posibilidad de dejarlo en los niños con episodios graves hasta los 6 meses, edad en la que declina el mayor riesgo de SMSL.

Tabla 4. Parámetros: bradicardia en niños a término

Edad en meses	Frecuencia cardíaca (lat./min)
< 1	80
1-3	70
3-12	60

Tabla 5. Parámetros de bradicardia en prematuros

Edad posconceptual en semanas	Frecuencia cardíaca (lat./min)
< 40	100
40-44	80
> 44	Niño a término (usando la edad corregida)

Conclusión

El EAL es un cuadro clínico de difícil interpretación y diagnóstico, ya que existe un gran abanico de posibilidades etiológicas que se debe descartar, en ocasiones de gran relevancia clínica, mientras que en otras, aun sin diagnóstico, la evolución del niño es normal. Por ello es fundamental una evaluación precisa de cada caso para no hacer pruebas excesivas pero a la vez no dejar de establecer ningún diagnóstico importante.

Bibliografía



- Importante ●● Muy importante
- Epidemiología

- National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring, Sept 29 to Oct 1, 1986. *Pediatrics*. 1987;79:292-9.
- 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.
- Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMPSI de la AEP). Síndrome de la Muerte Súbita del lactante (SMSL). Libro Blanco. 2.ª edición. Barcelona: Laboratorios Esteve; 2003.
- Mitchell EA, Thompson JM. Parental reported apnoea, admissions to hospital and sudden infant death syndrome. *Acta Paediatr*. 2001;90:417-22.
- Wennergren G, Milerad J, Lagercrantz H, Karlberg P, Svenningsen NW, Sedin G, et al. The epidemiology of sudden infant death syndrome and attacks of lillnesses in Sweden. *Acta Paediatr Scand*. 1987;76:898-906.
- Kiechl-Kohlendorfer U, Hof D, Pupp Peglow U, Traweger-Ravanelli B, Kiechl S. Epidemiology of apparent life threatening events. *Arch Dis Child*. 2004;90:297-300.
- Steinschneider A. Prolonged apnea and the sudden infant death syndrome: clinical and laboratory observations. *Pediatrics*. 1972;50:646-54.
- Kahn A, Blum D, Hennart P, Sellens C, Samson-Dollfus D, Tayot J, et al. A critical comparison of the history of sudden death infants hospitalized for near-miss for SIDS. *Eur J Pediatr*. 1984;143:103-7.
- Esani N, Hodgman JE, Ehsani N, Hoppenbrouwers T. Apparent life-threatening events and sudden infant death syndrome: comparison of risk factors. *J Pediatr*. 2008;152:365-70.

10. ● ● De Wolfe CC. Apparent life-threatening event: a review. *Pediatr Clin N Am.* 2005;52:1127-46.
11. Mc Govern MC, Smith MBH. Causes of apparent life threatening events in infants: a systematic review. *Arch Dis Child.* 2004;89:1043-8.
12. Gupta DF, Gupta RF. Apparent life threatening events in infants presenting to an emergency department. *Emerg Med J.* 2002;19:11-6.
13. Claudius I, Keens T. Do all infants with apparent life-threatening events need to be admitted? *Pediatrics.* 2007;119:679-83.
14. Brand DA, Altman RL, Purtill K, Karen S, et al. Yield of diagnostic testing in infants who have had an apparent life threatening event. *Pediatrics.* 2005;115:885-93.
15. De Piero AD, Teach SJ, Chamberlain JM. Evaluation of infants after an apparent life-threatening event. *Am J Emerg Med.* 2004;22:83-6.
16. Hall KL, Zalman B. Evaluation and management of apparent life-threatening events in children. *Am Fam Physician.* 2005;71:2301-8.
17. Warren J, Biagioli F, Hamilton A, Smith PC. FPIN's clinical inquiries. Evaluation of apparent life-threatening events in infants. *Am Fam Physician.* 2007;76:124-6.
18. American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. 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;116:1245-55.
19. Hoffman HJ, Damus K, Hillman L, 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.
20. ● ● Committee on fetus and Newborn. American Academy of Pediatrics. Apnea, Sudden Infant Death Syndrome, and home monitoring. *Pediatrics.* 2003;111(4 pt 1):914-7.