

COMENTARIOS

Acontecimientos que en apariencia son una amenaza para la vida: ¿qué sucede a continuación?

En este número de *Pediatrics*, Bonkowsky et al revisaron su experiencia y los desenlaces “a largo plazo” de lactantes ingresados en el centro de asistencia terciaria de los autores y un sistema de atención sanitaria que se habían evaluado para acontecimientos que en apariencia eran una amenaza para la vida¹ (AAAV). Este es un tema difícil de analizar objetivamente y hay que felicitar a los autores por sus esfuerzos. De entrada, la primera dificultad surge de la fugacidad de la definición aceptada del término AAAV. La conferencia del NIH para el desarrollo de un consenso sobre apnea infantil y monitorización domiciliaria, celebrada en octubre de 1986², proporcionó la definición más utilizada. Define los AAAV en niños menores de un año de edad como los episodios que “aterran al observador y se caracterizan por alguna combinación de apnea, cambios de color, cambio destacado del tono muscular, asfixia o náuseas... y suscita un temor considerable que el lactante haya fallecido”². En esta definición está explícita la interpretación que hace el observador de que el lactante ha fallecido y manifiesta una alteración significativa del aspecto, actividad y signos vitales, es decir, respiración y color. Hay multitud de fenómenos clínicos manifestados por los lactantes que pueden asustar a un observador o, como mínimo, reconocerse como una conducta anormal del lactante y que desencadenan una ansiedad extrema, mientras que otro cuidador que observe el mismo acontecimiento puede no reaccionar igual. Por lo tanto, nuestra definición de un AAAV se centra en la percepción del observador cuando el acontecimiento tiene lugar. No resulta sorprendente que un AAAV abarque una serie heterogénea de etiologías y desenlaces correlacionados. Puesto que los estudios efectuados previamente no han derivado datos que respalden una relación entre la apnea y el síndrome de la muerte súbita infantil (SMSI), se ha abandonado la terminología de pre-SMSI^{3,4}.

En el manuscrito publicado en este número de la revista se empleó una amplia definición de AAAV para identificar a todos los individuos potenciales. Como señalan los autores, el AAAV no es un término diagnóstico codificado y, por lo tanto, sólo sirve como una terminología indirecta e introduce diagnósticos de confusión potencial. La definición usada en este artículo fue la de un proceso que abarcaba cualquier patología

y consistía en uno o más de los síntomas clínicos específicos que preocupaban al cuidador. Se excluyó a los individuos del estudio si tenían antecedentes conocidos o un “diagnóstico aparente” que pudiera explicar su AAAV actual. Pero ¿no habría sido el momento de evaluar a estos lactantes? Habría sido interesante saber cuál fue el desenlace de estos individuos excluidos (¿o un grupo de control?), en muchos de los cuales se habían establecido los mismos “diagnósticos aparentes” que los diagnósticos del alta de la cohorte de estudio. Sin embargo, de los 1.148 individuos sometidos al cribado inicial, se evaluó a una cohorte de 471 lactantes¹ (el 22% prematuros).

Un punto fuerte claro del presente estudio fue la capacidad exhaustiva de seguimiento ambulatorio para los desenlaces. Muchos de los individuos recibieron atención dentro del mismo sistema de asistencia sanitaria a través de un formato de registro electrónico por su facilidad de obtención de datos. Sin embargo, algunos de los datos de los desenlaces podrían ser incompletos. Esto sólo sirve para destacar los hallazgos principales en los que los desenlaces reales podrían ser subestimaciones. Las tres variables principales caracterizadas fueron: las muertes, malos tratos infantiles y desenlaces neurológicos adversos (epilepsia crónica y/o retrasos del desarrollo). La duración media del seguimiento para la cohorte del estudio fue de 5,1 años¹ (límites 2,6-7,6 años). Los dos únicos individuos que fallecieron presentaban epilepsia crónica y encefalopatía estática concurrentes descritas como graves. Su muerte aconteció a los 18 meses y 5,5 años después de la evaluación inicial del AAAV¹. En estos dos individuos las muertes se relacionaron con insuficiencia respiratoria y bulbar crónicas¹. Por sí mismos, estos factores de riesgo predecirían un impacto negativo en la supervivencia a largo plazo incluso en ausencia de AAAV⁵.

Se identificaron resultados neurológicos adversos en 23 (4,9%) individuos de la cohorte, que incluyeron epilepsia crónica en 17¹. Para empezar, en realidad, ¿fue este desenlace una causa o la consecuencia del AAAV? Y, lo que es más importante todavía, cada uno de estos individuos compartía antecedentes familiares de epilepsia como variable pronóstica positiva adicional. De hecho, casi tres cuartas partes de la cohorte en la que se estableció el diagnóstico de epilepsia regresaron para una nueva evaluación en el momento de un segundo acontecimiento, todos al cabo de un mes de la presentación inicial. Durante este segundo acontecimiento, se confirmó el diagnóstico de epilepsia y se administró tratamiento con un fármaco antiepileptico. No parecería un

Las opiniones expresadas en estos comentarios son las del autor y no necesariamente las de la American Academy of Pediatrics o sus comités.

retraso del tratamiento porque, por definición, un diagnóstico de epilepsia requiere acontecimientos recurrentes espontáneos, es decir, dos o más^{6,7}.

Además, la institución de un tratamiento después del primer acontecimiento epiléptico no parece alterar el pronóstico de la remisión de las convulsiones a largo plazo ni la historia natural de la enfermedad^{6,7}. Por lo tanto, un diagnóstico de epilepsia no es indispensable ni siempre es posible establecerlo en el momento de la presentación inicial.

Un hallazgo más convincente del estudio es que, en último término, se halló que el 11% (54 individuos) eran víctimas de malos tratos infantiles por medio de un maltrato físico o abusos sexuales directos o a través de la exposición dentro de los límites de su entorno¹. De hecho, en dos se estableció el diagnóstico de víctimas de malos tratos físicos durante la evaluación inicial y 17 se identificaron al cabo de un año¹. Estos hechos espeluznantes sugieren que las técnicas de diagnóstico por la imagen del sistema nervioso central (SNC) seguirían siendo de valor aun cuando sean un procedimiento de bajo rendimiento. Brand et al identificaron previamente una frecuencia similar de traumatismos craneales debidos a malos tratos en un estudio que incluyó a 243 lactantes examinados con AAAV⁸. Estos autores encontraron seis casos de traumatismos craneales por malos tratos identificados en los estudios de diagnóstico por la imagen neurológica durante la evaluación inicial. Los datos del desenlace a largo plazo de su cohorte no estuvieron disponibles. El presente estudio ofrece esta nueva perspectiva, dado que se desconoce la incidencia real de malos tratos en esta población. En este contexto, una importante consideración adicional es un síndrome de Munchausen por poderes⁹. Debe investigarse con más firmeza si previamente en los hermanos se ha documentado una presentación similar, en particular si la causa de la muerte no se determinó¹⁰. En caso de índice elevado de sospecha de posibles malos tratos infantiles, están justificadas medidas protectoras, aumentadas por el uso de exámenes diagnósticos.

Un aspecto adicional que merece un comentario es la elevada frecuencia con la que se estableció un diagnóstico de enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE). En último término, se estableció este diagnóstico en más del 40% (190/471 individuos) que presentaron AAAV¹. Aunque es cierto que este proceso es un hallazgo frecuente entre lactantes, no se ha demostrado claramente como causa importante de AAAV o incluso de apnea. En un estudio que examinó los efectos del reflujo ácido gastroesofágico (RGE) sobre la duración de la apnea en lactantes prematuros, no se identificó una relación temporal específica entre ambos¹¹. Se demostró que, de los 119 lactantes estudiados con saturación de oxígeno concurrente, y una sonda de pH esofágico y monitorización cardiorrespiratoria de más de 6.250 episodios registrados de RGE, sólo el 1% de ellos se asoció con una apnea de más de 15 s de duración¹¹. Estos nuevos datos no implican una causalidad del AAAV sino más bien concurrencia.

Quizá el hallazgo más evidente por sí mismo descrito por los autores concierne a la utilidad de una consulta neurológica. A pesar del hecho de que muchos lactantes identificados con AAAV se sometieron a una evaluación neurológica hospitalaria, pocos de ellos se identifi-

caron prospectivamente como portadores de una epilepsia crónica o una causa neurológica identificable de su presentación. Sin embargo, como siempre, es importante la naturaleza de la consulta solicitada. Si la causa de un AAAV es la investigación indicada, no se dispondrá de una respuesta en poco tiempo. Sin embargo, si se extraen los elementos importantes de los antecedentes familiares, es decir, antecedentes positivos de epilepsia, no identificada de otro modo, anomalías sutiles del desarrollo neurológico, no apreciadas previamente, o para contribuir a la interpretación de un examen neurodiagnóstico anormal obtenido previamente, el valor de una consulta neurológica podría ser mayor. No obstante, previamente se ha documentado claramente el típico rendimiento bajo característico de múltiples evaluaciones, consultas e investigaciones de laboratorio. En un estudio previo, Brand et al revisaron más de 3.776 exámenes solicitados en 243 pacientes con AAAV y encontraron que el 17,7% fueron positivos⁸. No obstante, sólo el 5,9% (224) contribuyeron al diagnóstico e incluso en una mayoría de ellos puede cuestionarse adicionalmente su utilidad real⁸.

Por lo tanto, el médico se enfrenta a una desconcertante variedad de causas y entidades concurrentes que potencialmente contribuyen a lo que los cuidadores perciben como un acontecimiento que, en apariencia, amenaza la vida. En realidad, hay dos cuestiones fundamentales a las que se enfrenta el médico: ¿qué explica mejor la causa del acontecimiento real? y ¿es en realidad una amenaza para la vida o sólo en apariencia? Este estudio de los desenlaces a largo plazo parece sugerir que debe prestarse especial atención a: las características históricas que potencialmente contribuyen al desarrollo de epilepsia crónica, encefalopatía estática/trastornos del desarrollo neurológico y mantener un elevado índice de sospecha de posibles malos tratos infantiles. Deben emplearse esfuerzos especiales para descubrir los elementos que corroboren estas tres situaciones diagnósticas. La consulta neurológica inicial puede tener un valor añadido solamente seleccionado y limitado.

FRANCIS J. DiMARIO, JR, MD
Departments of Neurology y Pediatrics,
University of Connecticut School of Medicine,
Farmington, Connecticut; Division of Pediatric Neurology,
Connecticut Children's Medical Center,
Hartford, Connecticut, Estados Unidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bonkowsky J, Guenther E, Filoux F, Srivastava R. Death, child abuse, and adverse neurologic outcome of infants after an apparent life-threatening event. *Pediatrics*. 2008; 122(1):125-31.
2. National Institutes of Health Consensus Development Conference on infantile apnea and home monitoring, September 29 to October 1, 1986. *Pediatrics*. 1987;79(2):292-9.
3. American Academy of Pediatrics, Committee on Fetus and Newborn. Apnea, sudden infant death syndrome, and home monitoring. *Pediatrics*. 2003;111(4 pt 1):914-7.
4. Ender A, Wennborg M, Alm B, Lagercrantz H. Why do ALTE infants not die in SIDS? *Acta Paediatr*. 2006;96(2): 191-4.
5. Strauss D, Shavelle R, Reynolds R, Rosenbloom L, Day S. Survival in cerebral palsy in the last 20 years: signs of improvement? *Dev Med Child Neurol*. 2007;49(2):86-92.

DiMario FJ. Acontecimientos que en apariencia son una amenaza para la vida: ¿qué sucede a continuación?

6. Hirtz D, Berg A, Bettis D, et al. Practice parameter: treatment of the child with a first unprovoked seizure – report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2003;60(2):166-75.
7. Camfield P, Camfield C, Smith S, Dooley J, Smith E. Long-term outcome is unchanged by antiepileptic drug treatment after a first seizure: a 15-year follow-up from a randomized trial in childhood. *Epilepsia*. 2002;43(6):662-3.
8. Brand DA, Altman RL, Purtill K, Edwards KS. Yield of diagnostic testing in infants who have had an apparent life-threatening event [revisión en *Pediatrics*. 2005;116(3):802-3]. *Pediatrics*. 2005;115(4):885-93.
9. Rosen CL, Frost JD, Glaze DG. Child abuse and recurrent infant apnea. *J Pediatr*. 1986;109(6):1065-7.
10. Meadow R. Munchausen syndrome by proxy. *Arch Dis Child*. 1982;57(2):92-8.
11. Di Fiore JM, Arko M, Whitehouse M, Kimball A, Martin RJ. Apnea is not prolonged by acid gastroesophageal reflux in preterm infants. *Pediatrics*. 2005;116(5):1059-63.