



Atenció a la síndrome de la mort sobtada del lactant (SMSL) en països desenvolupats. Situació a Espanya

F. CAMARASA PIQUER, A.M. NAVARRO RODRIGUEZ, M. SILVA VAZQUEZ I P. CORTES VIANA

Servei de Pediatria (Unitat de Lactants) Hospital Infantil Sant Joan de Déu. Barcelona.

RESUM

Es descriu l'interès per la Síndrome de la Mort Sobtada del Lactant (SMSL) en els països desenvolupats i els progressos aconseguits fins a l'actualitat.

S'exposa els protocols d'estudi de les apnees que permet seleccionar lactants de risc i la seva monitorització domiciliària.

Es fa una valoració del passat, del present i del futur de la SMSL en el nostre país.

Paraules clau: SMSL, apnea, monitorització domiciliària.

RESUMEN

Se describe el interés por el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) en los países desarrollados y los progresos conseguidos hasta la actualidad.

Se expone los protocolos de estudio de las apneas que permite seleccionar a lactantes de riesgo y su monitorización domiciliaria.

Se hace una valoración del pasado, presente y futuro del SMSL en nuestro país.

Palabras clave: SMSL, apnea, monitorización domiciliaria.

SUMMARY

The interest aroused by "cot death syndrome" (CDS) (sudden infant death syndrome) is described, as well as progress achieved so far. Protocols are set out for studying apnea, which permit selection of infants at risk and their monitoring at home.

An evaluation is made of the past, present and future of CDS in our country.

Key words: Sudden infant death, home monitoring, apnea.

Clínic i investigadors han tingut un actiu interès per la Síndrome de la Mort Sobtada del Lactant (SMSL) durant els darrers anys.

A la figura 1 queda reflectida la incidència de casos de la SMSL comparada amb les altres causes de mort diferents de la SMSL durant els primers 12 mesos de vida.¹

A la Taula I es detalla la incidència mundial de la SMSL, que és variable d'uns països a uns altres, per bé que la mitjana sol estar en el 2 per 1.000 dels nascuts vius. Al nostre país encara no disposem de xifres fiables, tot i que, aplicant el ràtio anterior, se suposa que afecta 1.100 lactans espanyols que cada any morien per la SMSL.²

A la dècada de 1950 es comença a documentar la mort dels infants morts i es reconeix la necessitat d'investigar aquest fet per part de la comunitat científica. A la dècada dels anys 60 s'inicia la investigació descriptiva de les característiques patològiques dels informes de les necropsies. El 1963 la ciutat de Seattle (USA) era l'escenari d'una àmplia concentració de científics, vinguts de diferents punts del planeta, amb un objectiu comú: el bescanvi d'informació i de punts de vista sobre la mort sobtada en els primers mesos de vida; constituïa el primer intent a gran escala d'abordar aquest problema partint del diàleg multidisciplinar que suposa la presència de pediatres, patòlegs, forenses, viròlegs, bacteriòlegs, bioestadistes, etc.¹

L'any 1972, Steinscheider publica un informe sobre una investigació en el qual es relacionen les apnees prolongades durant el son amb episodis Near-Miss en infants que



TAULA I
Incidència mundial de la SMSL

País	Període	Rang/1.000 nascuts vius
CANADA (Ontàrio)	1964-74	3.0
USA (Califòrnia)	1968	1.5
USA (Ohio)	1965-74	2.5
USA (North Carolina)	1972-74	2.1
USA (Filadèlfia)	1972	1.92
ANGLATERRA (Oxford)	1965-70	2.8
IRLANDA DEL NORD	1965-67	2.3
ESCOCIA (Glasgow)	1970	2.7
SUECIA	1973-79	0.54
DINAMARCA	1956-71	0.9
HOLANDA	1969-71	0.6
TXECOSLOVAQUIA	1967	0.8
ALEMANYA (Hamburg)	1980	2.4
HONG-KONG	1977	0.36
NOVA ZELANDA	1970-72	1.9
AUSTRÀLIA OEST	1973	2.2
AUSTRÀLIA EST	1965-70	1.7
TASMANIA	1970-76	2.9

(Pres de Donald R. Peterson. Epidemiologic Reviews. 2, 97-112, 1980, i completat amb dades bibliogràfiques del^{2, 7, 10, 21}).

després van morir del SMSL. A conseqüència d'això s'inicia la monitorització d'apnees i es dedica atenció especial a detectar els trastorns que actuen sobre els centres cardíoc-respiratoris ubicats a la tija cerebral i en el si carotídi, que poden conduir a una apnea prolongada i causar la mort.

El 1978 l'Acadèmia Americana de Pediatria (AAP) aprova l'ús de monitors d'apnees a domicili, sota la supervisió de pares i professionals mèdics.⁴

Tot i que la hipòtesi de les apnees d'Steinscheider gaudia d'un abundós suport experimental, no explicava totes les morts sobtades infantils. Un terç, com a mínim, de les víctimes, no tenien cap dels signes postmortem que suggereixen una hipoventilació dels pulmons o una hipoxèmia crònica abans de la mort.¹

S'han avançat centenars d'hipòtesis per explicar aquestes morts restants, sovint sense suport experimental o només amb proves incompletes i sense corroborar.

En 1986 l'Acadèmia Americana de Pediatria va publicar una Declaració de Consens, dedicat a qüestions fonamentals sobre la SMSL, com són l'apnea infantil i la monitorització domiciliària.⁵

Malgrat la creixent i cronològica informació fisiològica, a més dels coneixements epidemiològics adquirits a través dels anys, encara no s'ha trobat una causa fisiopatològica específica de la SMSL. Recentment s'ha publicat un treball⁶ que resumeix amb detall l'estat actual de coneixements sobre la SMSL, concretat en els punts següents:

1. La (les) causa (causes) de la SMSL continua essent desconeguda.
2. La hipòtesi del control respiratori sobre la SMSL encara sembla que és la causa més



precisa, però és incorrecte considerar l'apnea como l'únic o el més important del control respiratori.

3. Cap avaluació prospectiva no té prou sensibilitat i especificitat per identificar lactants amb risc de morir per la SMSL. Tanmateix, la ineficiència del pneumograma com a test d'screening en lactants asimptomàtics no és equivalent a la seva ineficiència com a test útil en l'estudi de l'apnea del lactant.

4. Tots els pacients amb apnea del lactant requereixen atenció, i els pneumogrames poden ser útils en el seu tractament i vigilància.

5. La baixa incidència actual de la SMSL en pacients amb apnea del lactant pot ser un tribut, si més no en part, a l'eficàcia de l'atenció-vigilància, i no una prova contra la relació entre la SMSL i l'apnea del lactant.

6. En lactants asimptomàtics amb risc de SMSL, la controvèrsia sobre els pneumocardiogrames i la monitorització domiciliària continuarà sense resoldre's, fins que es portin a terme estudis controlats prospectius, dissenyats apropiadament, utilitzant tecnologia augmentada o modificada per a anàlisi cardiorespiratòria i per a monitorització domiciliària.

L'objectiu de les exploracions funcionals en el despistatge d'infants amb risc de mort sobtada consisteix a determinar una sèrie de paràmetres que puguin ser utilitzats com a criteris el menys subjectius possible.

En general, es pot dividir el grup teòric d'infants d'alt risc per a SMSL en dos apartats:

1. Infants que han tingut algun problema de tipus mèdic, que han estat estudiats en un hospital o que tenen antecedents familiars de la SMSL.

2. Infants aparentment normals, d'acord amb la definició, i que són candidats a SMSL. Es evident que l'intent d'aproximació a aquest grup és bastant complex.

Dins de l'apartat primer, les possibilitats d'actuació són diverses i la monitorització cardiorespiratòria domiciliària queda reservada per a aquells grups en què el tractament mèdic o quirúrgic no soluciona el problema de base (p.e. apnea idiopàtica, EAL o episodi aparentment letal) o el risc de mort, epidemiològicament, està molt incrementat i no hi ha cap altra manera d'actuació (p.e. bessó de SMSL). La monitorització domiciliària és una forma útil, però extraordinària, d'intervenció mèdica.⁷

Hi ha una sèrie de patologies detallades a la Taula II que produeixen apnea i que es resolen amb el tractament de la malaltia de base. Tanmateix, en un gran nombre de pacients amb apnea infantil no es pot identificar cap causa primària que l'origini.⁸

Els lactants amb apnea no es presenten sempre de la manera clàssica, amb el cessament de la respiració durant fases del son. La diversitat de presentacions que es troben comunament estan incloses a la Taula III, i a la Taula IV es detallen les proves complemen-

TAULA II

SMSL: Diagnòstic diferencial amb entitats que cursen amb apnees

1. MALFORMACIONS DEL SISTEMA NERVIOS CENTRAL
MALFORMACIONS CARDIAQUES
MALFORMACIONS DIGESTIVES (reflux c-e, fístula e-t, hèrnia d.)
2. INFECCIO GENERALITZADA (septicèmia)
INFECCIO LOCALITZADA (meningitis, pneumònia, endocarditis, pielonefritis)
3. AFECCIO ESSENCIAL (epilèpsia)
4. TRANSTORN METABOLIC (aminoacidopatia, hipotiroidisme)
5. INTOXICACIO MEDICAMENTOSA o per una altra causa (botulisme)



TAULA III.
Presentacions d'apnees en lactants

- APNEA RELACIONADA AMB DIGESTIO D'ALIMENTS
- APNEA DURANT EL SON
- EPISODIS CIANOTICS
- APNEA POSTERIOR A PLOR/AGITACIO
- APNEA DURANT VIGILIA NO RELACIONADA AMB INGESTIO D'ALIMENTS
- APNEA AMB ACTIVITAT SEMBLANT A ACCESOS CONVULSIUS
- APNEA QUE ACOMPANYA L'INFECCIO RESPIRATORIA
- APNEA DEL NOUNAT PREMATUR

TAULA IV.
Proves complementàries a practicar a lactants amb apnees

TOTS ELS LACTANTS:

- Observació a l'hospital amb monitorització contínua
- Examen físic i neurològic acurats
- Recompte sanguini complet
- Glucèmia, ionograma, calci, fòsfor, magnesi (a la sang)
- Gasometria arterial (especialment després d'un EAL)
- Cultius de sang, orina, LCR, excrements (si hi ha hipertèmia)
- Radiografia de tòrax
- Electrocardiograma
- Electroencefalograma o/i poligrafia de son curta (2 hores)
- Pneumocardiograma durant el son (amb termistor nasal)

A LACTANTS SELECCIONATS (segons clínica i resultats previs):

- Estudi de la deglució i esofagograma
- pH metria esofàgica, simultània amb neumocardiograma
- Radiografia lateral de coll
- Exploració oto-laringològica
- Ecografia cranial o/i Tac encefàlic
- Ecocardiograma
- Monitorització P.O₂ transcutània
- Poligrafia de son llarga (10 hores)

tàries a fer escalonadament en aquests lactants per orientar l'organicitat o etiologia de les apnees.

Després de la correcta selecció de l'infant a monitoritzar, segons les indicacions de la Taula V, arriba el moment de l'alta hospitalària amb un monitor domiciliari. La monitorització d'un lactant amb risc de SMSL no significa la seva guarició, però és un important ajut per als pares i per al pediatre de capçalera.

El monitor utilitzat per a vigilància i estudi dels lactants sol ser un aparell de dos canals d'impedància toràcica i freqüència cardíaca, que ens detectarà directament una apnea central i, indirectament, una apnea obstructiva; a més, connectat a un registrador, permet



obtenir un pneumocardiograma i, així, conèixer les característiques de la respiració i la freqüència cardíaca durant el son. Els monitors domiciliaris són aparells de disseny i de maneig molt senzill. Consten d'un selector de valors per a temps d'apnea i freqüència cardíaca màxima i mínima, juntament amb uns indicadors de respiració i de batec cardíac i un senyal acústic i lluminós d'alarma que es dispara quan les constants cardiorespiratòries surten dels límits assenyalats. Prèviament a l'alta, cal que el pediatre ho expliqui i motivi correctament els pares perquè assumeixin els objectius de la monitorització. El monitor suposarà, les primeres setmanes, un factor estressant per a la família, i posteriorment passarà a una fase d'acomodació i confiança en la seva seguretat i utilitat. Els pares i els qui en tinguin cura han de conèixer perfectament el maneig del monitor i resoldre els seus problemes més freqüents, i també reaccionar enfront de les diferents alarmes. La resposta enfront d'una alarma ha de ser un dels objectius primordials del pla d'ensenyament als pares, i aquests han de saber des de com s'estimula lleugerament un infant fins a realitzar una reanimació còrdio-pulmonar, per a la qual cosa disposen d'un protocol elemental de què cal fer en cada alarma en funció de com estigui la criatura.^{11,8}

TAULA V.

Indicacions de la vigilància cardiorespiratòria domiciliària

HISTORIA D'EPISODI APNEIC GREU.
DOCUMENTACIO D'APNEA PEL REGISTRADOR.
DOCUMENTACIO D'AUGMENT EN RESPIRACIO PERIODICA
(> 5 % DE SON) PEL REGISTRADOR.
GERMANS DE VICTIMA DE SMSL.
BESSO DE VICTIMA DE SMSL.
DIFICULTATS INTENSES EN LA INGESTIO D'ALIMENTS, COM APNEA I
BRADICARDIA.
PROBLEMES PULMONARS, CARDIACS I NEUROLOGICS?

Un programa de monitorització domiciliària per a infants amb risc augmentat de mort sobtada del lactant (SMSL) inclou 2 equips: A. Mèdic: Es responsabilitat del metge prescriptor del monitor i de l'hospital de referència. Es el lloc al qual acudeix la família en el cas d'una urgència i per als controls de l'infant. Cal destacar el paper que el pediatre de zona o de capçalera té en la bona marxa de la monitorització, mitjançant el suport i el control constant durant tot el procés B. Tècnic: S'encarregarà de totes les qüestions tècniques de la monitorització, que inclouen: a) Un servei de 24 hores pels problemes que sorgeixin amb el monitor. b) Proporcionar la documentació necessària, tant de maneig de l'aparell com el full d'alarmes que omplirà la família per controlar l'evolució del nen proporcionar i reposar els elements i accessoris necessaris (cinturó, electrodes, cables, ambú, etc.). c) Donar suport a la família al llarg del procés mitjançant trucades telefòniques per controlar-lo i visites setmanals per a recollida de documentació. d) Realització de pneumocardiogrames a domicili per a control de l'evolució, a demanda del metge.

En un altre ordre de coses no s'ha d'oblidar la incidència positiva que la monitorització domiciliària té per a alguns lactants sobre el seu desenvolupament psicoafectiu en evitar estades hospitalàries prolongades, i, per altra banda, estalviant costos hospitalaris.^{12,8,11}

Tot i reconeixent els avantatges de la monitorització domiciliària, s'ha de millorar la capacitat per diferenciar els infants de risc i per disminuir el nombre de monitors en circulació, procurant diagnosticar i tractar, abans que monitoritzar, aquells lactants que siguin tractables.

L'impacte causat per la mort sobtada d'un lactant sobre les famílies i sobre la societat és més greu que el que es podria suposar pel nombre de casos. L'interès pel tema ha quedat patent i són nombrosos els països que compten amb entitats o Fundacions dedicades exclusivament a la SMSL (recopilades a la Taula VI) i que uneixen els intensos esforços interdisciplinaris que permeten abrigar l'esperança d'arribar a identificar les víctimes potencials assenyalant les etapes a recórrer per a llur salvació, alhora que ofereixen un suport "humà" a les famílies afectades i els dispensen una esmerada informació¹³.

TAULA VI.
Fundacions de la SMSL en el món

1. THE NATIONAL SIDS FOUNDATION, Landover, MD (USA)
2. FOUNDATION FOR THE STUDY OF INFANT DEATHS, Londres (Anglaterra)
3. THE SCOTTISH COT DEATH TRUST, Glasgow (Regne Unit)
4. CANADIAN FOUNDATION FOR THE STUDY OF INFANT DEATHS, Toronto (Canadà)
5. THE SWEDISH SIDS PARENT GROUP, Bromma (Suècia)
6. COT DEATH DIVISION, Auckland (Nova Zelanda)
7. ASSOCIAZIONE PER LO STUDIO E LA PREVENZIONE DE LA MORTE IMPROVVISA NELL'INFANCIA (SIDS), Milà (Itàlia)
8. BUNDESGESCHAFTSSTELLE GEPS E. V., Stuttgart (República Federal Alemanya)
9. FEDERATION NATIONALE DES ASSOCIATIONS POUR L'ETUDE ET LA PREVENTION DE LA MORT SUBITE ET INEXPLIQUEE DU NOURRISSON —NAITRE & VIVRE—, París (França)

SITUACIÓ DE LA SÍNDROME DE LA MORT SOBTADA DEL LACTANT (SMSL) A ESPANYA.

El pediatre espanyol ja està donant a la SMSL la importància que es mereix i d'això en són una bona mostra les nombroses publicacions aparegudes recentment,^{14, 15, 16, 2, 12} que contrasten amb les esporàdiques aportacions d'anys anteriors, precisament publicades per autors catalans, com són un treball de recopilació fet per patòlegs¹⁷ i dos treballs de revisió fets per pediatres.^{18, 19}

Es a partir de 1986 quan en diferents Centres Hospitalaris ("La Paz" de Madrid, "La Fe" de València, "Virgen del Rocío" de Sevilla, "Nen Jesús" de Sabadell i "Sant Joan de Déu" de Barcelona) es realitza simultàniament un programa de selecció de lactants de risc i la seva monitorització domiciliària. Alguns dels resultats obtinguts ja han estat publicats^{20, 21, 14}. En la Reunió Anual de l'AEP celebrada a Còrdova (novembre-87) es va organitzar una Taula Rodona¹⁵ sobre la SML, que va facilitar una posada al dia, i també en el present any, i dins del XVII Congrés Espanyol de Pediatria, celebrat a Saragossa (setembre-88) hi va haver un Simposi de la SMSL, la qual cosa indica l'interès que es té vers aquest tema.

Degut a la presumible incidència de la SMSL en el nostre medi i a la naturalesa altament traumàtica per a la societat, s'hauria d'establir paulatinament la unificació dels variats esforços, a diferents nivells, per tal d'aconseguir resultats positius iguals que els obtinguts en altres països desenvolupats, als quals Espanya s'ha d'igualar en un tema pràcticament oblidat o que, si més no, sembla com si no ens afectés. Es per això que necessitem atenció i dedicació especials els punts següents:

1. — Estudis epidemiològics propis, per tal de contrastar-los amb els de fora.

2. — Possibilitar un cens d'incidència de la SMSL que sigui fiable, a través de certificats de defunció omplerts correctament i informació immediata als equips d'estudi-investigació, perquè practiquin necròpsia a tots els lactants morts sobtadament, en el medi hospitalari, extrahospitalari i rural.

3. — Programes i protocols de selecció-identificació de lactants de risc, de nens simptomàtics, a desenvolupar en la majoria d'Hospitals Pediàtrics, la qual cosa permetria unificar criteris i consensuar els diferents apartats relacionats amb la prevenció.

4. — Aplicació de "scorings de risc" als nounats sans, que permetin una especial vigilància i atenció als que resultessin ser de risc.

5. — Sol·licitar ajut de les entitats mèdiques i socio-polítiques.

6. — Fomentar la creació d'una FUNDACIÓ NACIONAL de la SMSL, que serveixi per aglutinar les diferents especialitats mèdiques (pediatres, patòlegs, forenses, bioquímics, etc.) amb expert en Salut Pública, Bioestadistes i familiars d'infants morts o amb risc d'una SMSL.

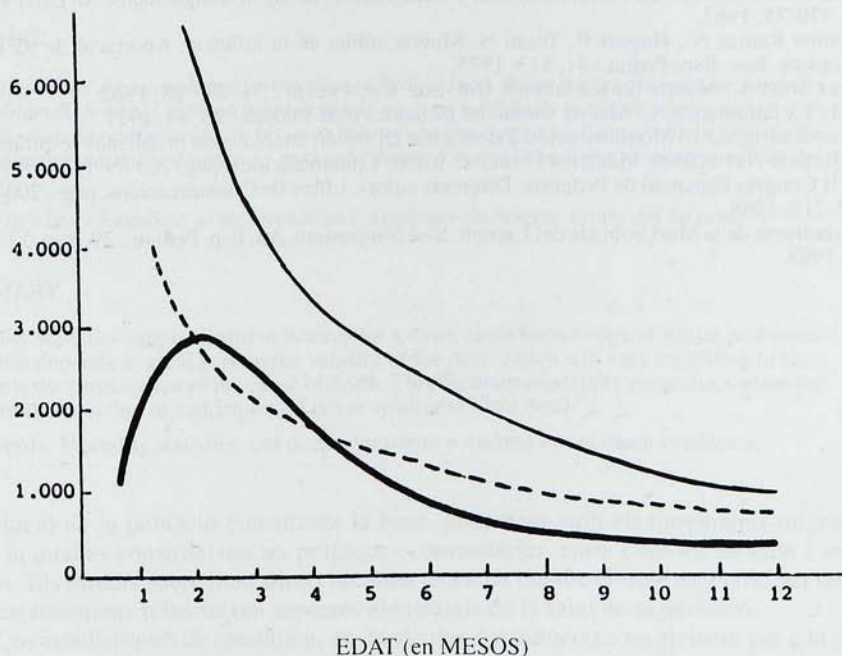


Fig.1. — MORTS INFANTILS ALS EE.UU. causades per la SMSL (CORBA en TRAÇ GRUIXUT) i per totes les altres raons (CORBA en TRAÇ DISCONTINU). La corba en traç fi mostra el nombre total de morts entre les edats de 10 setmanes a 12 mesos.
(Presa de Naeye RL: Sudden Infant Death. *Soi Am*: 56, 242, 1980).

CITES BIBLIOGRÀFIQUES

1. Naeye R.L.: Sudden Infant Death. *Sci. Am.*: 56, 242-56, 1980.
2. Blanco A., Ceña R.: Causas de la muerte súbita del lactante. *Bol. Soc. Ast. Leon de Ped.*: 28, 111-20, 1987.
3. Steinschneider A.: Prolonged apnea and the SIDS: Clinical and laboratory observations. *Pediatrics*: 50, 646, 1972.
4. American Academy of Pediatrics: Prolonged apnea. *Pediatrics*: 61, 651, 1978.



5. Consensus Statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring. *Pediatrics*: 79, 292-99, 1987.
6. SIDS: 1987 perspective. *J. Pediatr.*: 110, 669-78, 1987.
7. Kelly H.D.: Sudden infant death syndrome and near sudden infant death syndrome: A review of the literature 1964-1982. *Ped. Clin. of North Am.*: 29, 1241-61, 1982.
8. Brady J.P., Gould J.B.: SIDS physician's dilemma. *Adv. Pediatr.*: 30, 635-72, 1983.
9. Spitzer A.R.: Infant apnea (apnea neonatal). *Ped. Clin. of North Am.*: 33 (3), 561-81, 1986.
10. Yeager: Sudden Infant Death Syndrome. *American Journal of Diseases of Children*: 138, 689, 1986.
11. Fisher D.M.: Family acceptance of home apnea monitors. *Am. J. Med. Sci.*: 290 (2), 52-55, 1985.
12. Ceña R., Blanco Quirós A.: Tratamiento y prevención del SMSL y de la apnea primaria: *An Esp Pediat*: 26, 295-99, 1987.
13. El 25 aniversari de la National SIDS Foundation (NSIDSF). *Pediatrics* (ed. esp.): 26 (2), 65-66, 1988.
14. Camarasa F., Ceña R.: II Reunión Anual de la Sección de Pediatría Extrahospitalaria (6 comunicaciones i 4 pòsters). *An Esp. Pediat*: 27, sup. 27, 69-70-79-80, 1987.
15. XXI Reunió Anual de l'AEP. Taula Rodona sobre la Síndrome de la Mort Sobtada del Lactant. *An. Esp. Pediat*: 27, Sup 29, 91-102, 1987.
16. Vidal Bota J. SMSL.: Revisión casuística y estado actual de las investigacioens. *An Esl. Pediat.*: 27, 370-75, 1987.
17. Medina Ramos N., Huguet P., Toran N. Muerte súbita en la infancia. Aportació de 95 casos autòpsics. *Rev. Esp. Pediat.*: 31, 813, 1975.
18. Pérez Soler A.: Muerte brusca infantil. *Bol. Soc. Cat. Pediatr.*: 31, 289-98, 1962.
19. Eddy L., Palomeque A.: Muerte súbita del lactante. *Arch. Pediatr.*: 28, 49, 1977.
20. Pérez Rodríguez J.: Monitorización a domicilio en recién nacidos con problemas respiratorios. IX Reunió Nacional de Medicina Perinatal. Llibre Comunicacions, pàg. 203 (N-113, 1987).
21. XVII Congrés Espanyol de Pediatria. Diferents autors. Llibre de Comunicacions, pàgs. 206-208-212-215, 1988.
22. La síndrome de la Mort Sobtada del Lactant. Sisè Simposium. *An. Esp. Pediatr.*: 29, Sup. 32, 254-66, 1988.