

Síndrome de la muerte súbita del lactante

MSc. Dra. F. Elena García García, MSc. Dra. Magalys Martínez Silva, MSc. Dra. Mirna I. Moreno Miravalles 

Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez”. La Habana, Cuba.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Versión impresa del Panel desarrollado en el marco del *I Simposio Cubano de Muerte Súbita Cardiovascular* celebrado en La Habana, Cuba del 7-9 de noviembre de 2013.

Conflictos de intereses

Las autoras declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

SMSL: Síndrome de la muerte súbita del lactante

RESUMEN

Introducción: El síndrome de la muerte súbita del lactante, redefinido desde el año 1991, es tan antiguo como la humanidad, y ha sido descrito desde tiempos bíblicos. Su incidencia ha disminuido en los últimos veinte años; sin embargo, aún constituye una de las principales causas de muerte en los niños menores de un año en países desarrollados. Uno de los requisitos importantes para su diagnóstico es la realización exhaustiva de una necropsia completa.

Objetivos: Precisar la información necesaria para justificar el diagnóstico y la patogénesis del mencionado síndrome, describir los factores de riesgo relacionados, y los hallazgos patomorfológicos.

Metodología: Panel.

Desarrollo: Se exponen el concepto, los aspectos patogénicos y epidemiológicos, las medidas para proteger a los niños en ese período tan vulnerable de la vida, el diagnóstico diferencial y las alteraciones anatómo-patológicas encontradas en los fallecidos con síndrome de muerte súbita del lactante. Se presentan los resultados de un estudio realizado sobre las causas de muerte extrahospitalaria en menores de un año, ocurridas en La Habana en el período de 2003-2007 y se hace referencia a una metódica recomendada para el estudio anatómo-patológico del corazón.

Conclusiones: Las investigaciones actuales sobre el síndrome de la muerte súbita del lactante, permiten esclarecer su diagnóstico, conocer qué niño está en riesgo de morir por esta razón y realizar acciones para disminuir su incidencia.

Palabras clave: Síndrome de la muerte súbita del lactante, Lactante, Factores de riesgo, Alteraciones anatómo-patológicas

Sudden infant death syndrome

ABSTRACT

Introduction: The sudden infant death syndrome, redefined in 1991, is as old as mankind, and has been described since biblical times. Its incidence has declined in the last twenty years; however, it is still one of the leading causes of death in children under one year of age in developed countries. One of the important requirements for its diagnosis is conducting a complete necropsy.

Objectives: To define the information needed to justify the diagnosis and pathogenesis of this syndrome, describe the related risk factors, and the pathomorphological

 MI Moreno Miravalles
Hospital Juan Manuel Márquez
Avenida 31 e/ 76 y 100
Marianao, CP 11500
La Habana, Cuba.
Correo electrónico:
myrnamoreno@infomed.sld.cu

findings.

Methodology: Panel.

Development: Its concept, the pathogenic and epidemiological aspects, measures to protect children in this vulnerable period of life, the differential diagnosis and the anatopathological alterations found in those with sudden infant death syndrome were stated. The results of a study on the causes of out-of-hospital death in infants under one year of age in Havana from 2003 to 2007 were reported. Reference was made to a methodology that is recommended for the anatomopathological study of the heart.

Conclusions: Current studies on sudden infant death syndrome allow the clarification of its diagnosis, knowing which child is at risk of dying from this condition and taking action to reduce its incidence.

Key words: Sudden infant death syndrome, Infant, Risk factors, Anatomopathological alterations

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. Cuando esta situación es repentina e inexplicable, como es el caso del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), el suceso se convierte en una situación aun más difícil¹. Si bien en los países en vías de desarrollo puede considerarse un problema menor de mortalidad infantil frente al trágico aumento por otras causas, no deja de ser una legítima preocupación.

Definición

Desde 1991 el SMSL se define como la muerte inesperada de un lactante que permanece inexplicada después de una minuciosa investigación, que incluye la realización de una autopsia completa, el examen de la escena de la muerte y la revisión de la historia clínica¹⁻³.

EPIDEMIOLOGÍA

Es la principal causa de muerte entre los 30 días y los 12 meses de edad en países desarrollados². En el mundo su incidencia varía de país a país, oscila de 0,31 a 3,5 por 1000 nacidos vivos. Hasta la década del '90 su incidencia oscilaba entre 1 y 3 por 1000 nacidos vivos en países del occidente y hasta 7, en Australia y Nueva Zelanda^{4,5}.

Alrededor del 80 % de las muertes ocurren entre el primer y sexto mes de vida, con el máximo entre 2 y 4 meses, es raro antes del primer mes y excepcional después del año. Esta distribución sugiere fuertemente que un estadio crítico de desarrollo o maduración

afecta el riesgo de SMSL.

El sexo masculino es el más afectado en proporción de 1,5:1 con relación al femenino, aparece con mayor frecuencia en los meses de invierno, lo que podría obedecer a la modificación de la temperatura interior de los hogares y de los hábitos de vestimenta de los bebés (calefacción y abrigo excesivo) que conducen al sobrecalentamiento. Los niños afroamericanos y descendientes aborígenes de Estados Unidos tienen un riesgo de dos a tres veces mayor de fallecer por el SMSL, mientras que el porcentaje en los de origen asiático e hispano es menor, lo que probablemente esté relacionado con la mayor o menor incidencia de tabaquismo materno, nivel socioeconómico o determinadas costumbres en el cuidado de los niños.

Se han identificado diversos factores de riesgo, algunos modificables, que sumados a determinadas características epidemiológicas favorecen su ocurrencia, entre ellos se han identificado como principales³⁻⁶:

- Postura decúbito prono al dormir.
- Madre fumadora antes y después del embarazo.
- Sobrecalentamiento o estrés térmico.

Existen numerosos datos bibliográficos en los que parece indiscutible una asociación estadísticamente significativa entre la postura prona al dormir de los lactantes y el SMSL, lo mismo ha ocurrido con el excesivo arropamiento y el calor ambiental (sobrecalentamiento o estrés térmico), así como el hábito de fumar antes y después del embarazo, así como que el niño comparta la cama con adultos. La exposición al humo durante el embarazo provoca disminución del volumen y la adaptabilidad de los pulmones del feto, lo cual, sumado a los efectos neuroteratógenos de la

nicotina, da lugar a alteraciones en el despertar ante la hipoxia y otros estímulos^{5,6}.

En la comunidad europea las diferencias son llamativas, oscilan entre 0,1-0,3 en Italia, Portugal, Grecia o España y entre 1,7-2,2 por 1000 nacidos vivos en Irlanda, Francia y Reino Unido. Estas diferencias se deben a la falta de criterios unánimes de identificación de casos de SMSL y a errores en los registros, de los que Cuba y Latinoamérica no se excluyen; pero también, a diferencias reales entre unos países y otros que pueden depender de las distintas formas de clasificarla^{7,9}.

La asociación con la posición prona, parece ser el factor más relevante, esto resultó convincente ante el éxito de las campañas de prevención que lograron reducir su incidencia, al disminuir la frecuencia de la posición boca abajo de los lactantes al dormir.

Son numerosos los países que desde hace años cuentan con fundaciones nacionales dedicadas exclusivamente a la prevención del SMSL, que aúnan los esfuerzos interdisciplinarios que permiten abrigar la esperanza de llegar a identificar a las víctimas potenciales del SMSL y señalar las medidas para su prevención.

FISIOPATOLOGÍA^{1,5,8-10}

El SMSL se considera de origen multifactorial. La teoría del “triple riesgo”, propuesta desde 1994, permite explicar cómo interactúan los múltiples factores en la patogénesis de este síndrome, y propone que el SMSL es el resultado de la coincidencia de tres condiciones:

1. Lactante vulnerable
2. Período crítico del desarrollo
3. Estresantes exógenos

La hipótesis propone que los lactantes podrían morir de SMSL solamente si ellos poseen las tres condiciones, la vulnerabilidad permanece latente desde que nacen hasta que entran en el período de desarrollo crucial y son expuestos a los estresantes exógenos.

La vulnerabilidad está determinada por los factores intrínsecos de riesgo, como la prematuridad, el sexo masculino, factores genéticos, y también son contemplados los antecedentes familiares de SMSL. Sin llegar a existir un fenotipo específico para el SMSL, se ha demostrado un polimorfismo genético asociado a este síndrome en una variedad de genes involucrados en la función autonómica, en el metabolismo energético y en la respuesta a las infecciones, así como los genes de los canales de sodio y de potasio asociados al síndro-

me de QT prolongado, pues el defecto de los canales iónicos está asociado al 5-10 % de los casos de SMSL. Se ha observado también polimorfismo genético en los genes promotores de las proteínas transportadoras de la serotonina y en las terminaciones nerviosas en las regiones promotoras de citoquinas antiinflamatorias.

Estas condiciones genéticas pueden hacer a los lactantes más vulnerables al SMSL, lo cual se manifiesta al entrar en el período crítico de desarrollo e intervenir una serie de factores externos o del medio ambiente como es la posición prona al dormir y la exposición al humo del tabaco.

Se considera en la patogenia del SMSL la existencia de una inmadurez del control autonómico cardiorrespiratorio, junto a un fallo del despertar, pues en numerosos estudios prospectivos que se han realizado donde se incluyen casos y controles, se ha podido observar frecuencias cardíacas altas o bajas variablemente asociadas a un índice QT prolongado, en pacientes que posteriormente murieron en comparación con los que sobrevivieron. El despertar es un mecanismo de supervivencia esencial ante fenómenos amenazantes para la vida, donde el sistema autonómico juega un papel importante, pues todas estas respuestas son integradas en el hipotálamo y en el tallo cerebral. En las necropsias del SMSL se ha observado cierta inmadurez, disminución de los receptores de la serotonina; también se ha podido demostrar en estudios prospectivos patrones de sueño inmaduro y disminución del número de despertares espontáneos. Los lactantes que duermen en posición prona tienen disminuida la capacidad de despertar espontáneamente y esta posición para dormir también está asociada con un control autonómico deficiente, que se manifiesta por la frecuencia cardíaca disminuida variablemente e incremento del tono simpático. De forma similar, los lactantes expuestos al hábito de fumar de la madre en el período intraútero, han mostrado tener disminuido el número de despertares espontáneos y el inducido por estímulos.

Todos estos hallazgos sustentan la teoría de que el control autonómico y la respuesta de despertar están implicados en la causa del SMSL.

ANATOMIA PATOLÓGICA

El SMSL se caracteriza por numerosas anormalidades micro y macroscópicas, sin embargo ninguna de estas es lo suficientemente grave para explicar la muerte⁵.

A la inspección del cadáver, se trata de lactantes

bien nutridos e hidratados, en los que puede observarse salida de líquido teñido de sangre o espuma por la nariz y la boca, cianosis labial y ungueal. Secundario al fenómeno agónico o a las maniobras de resucitación, puede encontrarse un material blanquecino compatible con leche en las vías respiratorias superiores, que antiguamente fue interpretado como causa de asfixia. Entre los hallazgos internos se describen petequias en el timo, la pleura visceral y el pericardio, en el 68-95 % de los casos; además, edema y congestión pulmonar, inflamación del tracto respiratorio superior y hematopoyesis hepática.

La hipoxia intermitente y sostenida promueve la formación del factor de crecimiento endotelial, el cual es un mitógeno celular específico que incrementa la liberación periférica de oxígeno mediante la estimulación de la angiogénesis; de igual forma, pequeños cambios en la oxigenación tisular pueden alterar sustancialmente la expresión del factor de crecimiento endotelial. En varios estudios se ha informado que la concentración de este factor de crecimiento en el líquido cefalorraquídeo fue significativamente alto en lactantes que fallecieron por el SMSL en comparación con los controles, cuya causa de muerte fue conocida, lo que sugiere que la hipoxia frecuentemente precede a la muerte en el SMSL⁶.

En fallecidos por el SMSL se han encontrado alteraciones estructurales y de los neurotransmisores en el tallo cerebral, en áreas asociadas con los controles autonómico, de la respiración, del sueño y del despertar.

Otros estudios muy importantes también identificaron una disminución de los receptores para la 5-hidroxíptamina en lactantes varones que murieron con el diagnóstico de SMSL, comparado con hembras de su misma edad, lo cual puede explicar el incremento de la incidencia del SMSL en lactantes varones.

Otros defectos neuropatológicos y anomalías halladas en el cerebro de lactantes que fallecieron con el diagnóstico de SMSL, incluyen el aumento de las espinas dendríticas neuronales, lo cual es indicativo de pérdida de la maduración neuronal. También se ha planteado que existe incremento de la apoptosis neuronal en el hipocampo y el tallo cerebral. Todo esto puede dar lugar a la pérdida de funciones en regiones sensibles para la hipoxia.

En resumen muchos hallazgos refuerzan la teoría de que el SMSL está asociado con anomalías e inmadurez del sistema nervioso autónomo, el sistema

inmune y los mecanismos del despertar.

DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El SMSL es un diagnóstico de exclusión, para establecerlo es necesario realizar un examen físico donde se precisen signos externos de una posible causa (traumatismo, malos tratos, intoxicaciones). Debe explorarse la escena de la muerte y realizar una necropsia completa, otras causas de muerte inesperada y súbita en el lactante, como el abuso Infantil y las enfermedades metabólicas, deben ser consideradas y excluidas antes que se establezca el diagnóstico de SMSL. Además, las anomalías del sistema nervioso central y las cardiopatías congénitas son particularmente importantes, pues pueden estar presentes en otros niños de la familia⁷⁻¹¹.

Abuso Infantil

Se estima que hasta el 5 % del SMSL pueden ser verdaderos homicidios, aunque no es frecuente, debe tenerse en cuenta cuando un niño muere súbita e inesperadamente. Muchas muertes relacionadas con el abuso infantil pueden ser distinguidas del SMSL mediante la autopsia completa, la investigación de la escena de la muerte y la revisión de la historia clínica. Estos elementos revisten gran importancia y pueden minimizar los errores en el diagnóstico de la causa y la forma de la muerte.

Existen algunos elementos que hacen aumentar la sospecha de asfixia deliberada pero no confirmada como.

- Apnea y cianosis previa recurrente, o sucesos aparentemente amenazantes para la vida cuando es cuidado por otra persona, también cuando ocurre en mayores de 6 meses.
- Muerte previa inesperada o inexplicable de uno o más hermanos.
- Muerte de lactantes en casa de cuidadores.
- Evidencia de hemorragia pulmonar (tal como siderófilos en los pulmones).

Enfermedades Metabólicas

Han jugado un pequeño pero significativo papel (5 %) en las causas de muerte inesperada, se expresan en etapas tempranas de la vida, como episodios aparentemente amenazantes para la vida. Entre los desórdenes más frecuentes se describen el de los ácidos grasos, la degradación de aminoácidos de cadena larga, desórdenes de la urea, y las acidemias metilmaló-

nica y propiónica.

Hay situaciones en las que debe sospecharse enfermedades metabólicas:

- Historia de SMSL previa o muerte inesperada en hermanos (principalmente si ocurre en la primera semana o los dos primeros días de vida).
- Síntomas o signos antes de la muerte, como hipoglucemia neonatal, sucesos amenazantes para la vida, hipotonía muscular, vómitos, deficiencia en la ganancia de peso e hiperventilación.

ESTUDIO DE LA HABANA

Con vistas a caracterizar el SMSL en La Habana, se realizó un estudio en el quinquenio 2003-2008 en fallecidos menores de un año cuya muerte ocurrió fuera de una institución hospitalaria con los siguientes resultados.

Hubo un total de 46 fallecidos (**Tabla 1**), 8 (17,3 %) con el diagnóstico de SMSL (**Tabla 2**). El 87,5 % de las muertes se produjo en los primeros 6 meses de vida (**Tabla 3**), con predominio en el sexo masculino (87,5 %) (**Tabla 4**) y la posición prona al dormir (87,5 %) (**Tabla 5**). El horario en que ocurrió la muerte con mayor frecuencia fue de 1:00 am a 7:00 am (75 %) (**Tabla 6**).

Tabla 1. Mortalidad extrahospitalaria en menores de 1 año. Comportamiento en los años 2003-2007.

Año	Nº de fallecidos	%	Frecuencia acumulada	%
2003	15	32,6	15	32,6
2004	15	32,6	30	65,2
2005	5	10,9	35	76,0
2006	6	13,0	41	89,1
2007	5	10,9	46	100
Total	46	100		

Fuente: Departamento de estadísticas de la Dirección Provincial de Salud Pública. La Habana.

Departamento de Anatomía Patológica. Instituto de Medicina Legal.

Como se puede apreciar, las características epidemiológicas son las que se describen en este síndrome, no obstante consideramos que aun se debe profundizar más en estos diagnósticos; pues el SMSL constituye unas de las primeras causas de muerte en países desarrollados y, en materia de mortalidad infantil, Cuba tiene cifras similares e incluso inferiores a la de algu-

nos países desarrollados. También son similares otras causas de mortalidad, entonces llama la atención que las tasas de SMSL no sean similares a las de estos países.

La literatura plantea que uno de los aspectos que contribuye a los bajos registros es la no uniformidad en las necropsias, las diferencias económicas y culturales, entre otras.

Tabla 2. SMSL: distribución por años.

Año	SMSL	%
2003	0	0
2004	4	50
2005	1	12,5
2006	1	12,5
2007	2	25
Total	8	100

Tabla 3. SMSL y grupos de edad.

Edad (meses)	SMSL	%
0 - 3	3	37,5
4 - 6	4	50
7 - 9	1	12,5
> 10	0	0
Total	8	100

Tabla 4. SMSL y sexo.

Sexo	SMSL	%
Femenino	1	12,5
Masculino	7	87,5
Total	8	100

Tabla 5. SMSL y posición al dormir.

Posición al dormir	SMSL	%
D. Prono	8	100
D. Supino	0	0
Lateral	0	0
Total	8	100

Tabla 6. SMSL y horario de la muerte.

Horario de la muerte	SMSL	%
1:00 am – 6:59 am	6	75,0
7:00 am – 12:59 pm	0	0,0
1:00 pm – 6:59 pm	2	25,0
7:00 pm - 12:59 am	0	100

PROYECCIONES FUTURAS

1. Crear equipos multidisciplinarios integrados por Pediatras, Patólogos forenses y Funcionarios administrativos.
2. Crear programas de educación para la salud con el propósito de cambiar hábitos en cuanto a la errónea posición prona para dormir.
3. Estandarizar las necropsias.
4. Establecer protocolos para la investigación de la escena de la muerte.

Todo lo cual podrá ayudar a descifrar el enigma del SMSL.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. 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(5):1245-55.
2. Blair PS, Sidebotham P, Berry PJ, Evans M, Fleming PJ. Major epidemiological changes in sudden infant death syndrome: a 20-year population-based study in the UK. *Lancet*. 2006;367(9507):314-9.
3. Gutierrez C, Palenzuela S, Rodríguez Á, Balbela B, Rubio I, Lemes A, et al. Muerte inesperada del lactante. Diagnóstico de situación en la ciudad de Montevideo. *Arch Pediatr Urug*. 2001;72(3):185-97.
4. Rocca Rivarola M. Síndrome de muerte súbita infantil en Argentina: Resultados de los primeros años de estudio. *An Esp Pediatr*. 1997;92(Supl):16-7.
5. Evans A, Bagnall RD, Duflou J, Semsarian C. Post-mortem review and genetic analysis in sudden infant death syndrome: an 11-year review. *Hum Pathol*. 2013;44(9):1730-6.
6. Moon RY, Horne RS, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. *Lancet*. 2007;370(9598):1578-87.
7. ONU-UNICEF. Informe sobre el Estado Mundial de la Infancia. New York: UNICEF, 2000.
8. Camarasa Piquer F, 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. 2da Ed. Madrid: Ediciones ERGON, 2003.
9. van Wouwe JP, Hirasing RA. Prevention of sudden unexpected infant death. *Lancet*. 2006;367(9507): 277-8.
10. Kinney HC, Thach BT. The Sudden Infant Death Syndrome. *N Engl J Med*. 2009;361(8):795-805.
11. Ministerio de Salud Pública. Anuario Estadístico de Salud 2011. La Habana: MINSAP, 2011.