

Estudio y prevención de la muerte súbita infantil: Experiencia en la comunidad valenciana

Dra. Ana Monzó Blasco^{1,2}✉, Dra. Isabel Izquierdo Macián^{2,3}, Dr. C. Begoña Cardona Valencia⁴, Dra. Purificación Marín Reina³, Lic. Manuel Más Asencio⁵ y Dra. Esther Zorio Grima³

¹ Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Valencia. Valencia, España.

² Universidad Católica de Valencia. Valencia, España.

³ Hospital Universitario Politécnico La Fe de Valencia. Valencia, España.

⁴ Instituto de Medicina Legal de Alicante. Alicante, España.

⁵ Hospital Universitario del Vinalopó de Elche. Alicante, España.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 18 de abril de 2017

Aceptado: 18 de mayo de 2017

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

MS: muerte súbita

SMSL: síndrome de muerte súbita del lactante

Versiones On-Line:

Español - Inglés

RESUMEN

Introducción: El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) es la primera causa de muerte en el primer año de vida. Además de la clasificación de San Diego, la autopsia debe complementarse con datos clínicos y examen de las circunstancias de la muerte.

Objetivo: Aplicar esta clasificación en casos de muerte súbita de lactantes.

Método: Estudio multidisciplinar en 109 lactantes que fallecieron de forma súbita entre septiembre/2006 y diciembre/2015, y que ingresaron en los Institutos de Medicina Legal de la comunidad valenciana, en España. Se realizó examen del lugar del levantamiento, recogida de datos perinatales, encuesta epidemiológica y autopsia judicial con estudios complementarios.

Resultados: De los 109 casos, 60 masculinos y 49 féminas, 53 (48,6%) fueron diagnosticados como SMSL: 6 categoría IB, 47 categoría II (36 con factor de riesgo de sofocación accidental con 19 colechos, 13 pronos y 1 con ambos), 46 casos (42,2%) fueron muerte de causa explicada (54,4% enfermedades infecciosas, 30,4% enfermedades cardíacas, 2,2% hemocromatosis neonatal e inmunodeficiencia, 4,3% malformaciones congénitas y 2,2% muerte violenta) y 10 casos (9,2%) de causa indeterminada. La edad media al fallecimiento fue de 3,53 meses. La mayor incidencia de colecho en el SMSL ocurrió a los 2 meses, de decúbito prono a los 4, y el mayor número de casos se presentó en invierno.

Conclusiones: El estudio multidisciplinar de la muerte súbita del lactante proporciona información clave para clasificarlas por categorías y confirmar la presencia de factores de riesgo que permitan dirigir las medidas de prevención y el estudio cardiológico familiar.

Palabras clave: Muerte súbita del lactante, Clasificación de San Diego, Factores de riesgo, Colecho

Study and prevention of sudden infant death: An experience at the Valencian community

ABSTRACT

Introduction: The sudden infant death syndrome (SIDS) is the first cause of death

✉ PM Collazo Rodríguez
Avda. Profesor López Piñero 14,
Ciudad de la Justicia 46013. Valencia,
España. Correo electrónico:
amonblas10@gmail.com

in the first year of life. In addition to the of San Diego definition, the autopsy must be complemented with clinical data and examination of the circumstances of death.

Objective: *To apply this classification in cases of sudden infant death.*

Method: *Multidisciplinary study in 109 infants who died suddenly between September/2006 and December/2015 and who were admitted to the Institutes of Legal Medicine of the Valencian community in Spain. An examination of the involved place, collection of perinatal data, epidemiological survey and judicial autopsy with complementary studies were carried out.*

Results: *From the 109 cases, 60 males and 49 females, 53 (48.6%) were diagnosed as SIDS: 6 IB category, 47 II category (36 with risk factor of accidental suffocation with 19 co-sleeping, 13 prone and 1 with both), 46 cases (42.2%) were due to an explained cause of death (54.4% by infectious diseases, 30.4% heart diseases, 2.2% neonatal hemochromatosis and immunodeficiency, 4.3% congenital malformations and, 2.2 % violent death) and 10 cases (9.2%) of undetermined cause. The average age at death was of 3.53 months. The higher incidence of co-sleeping in SIDS took place at 2 months, of prone position to 4, and most cases presented during the winter.*

Conclusions: *The multidisciplinary study of sudden infant death provides key information for classifying it by categories and for confirming the presence of risk factors, enabling to focus the prevention measures and the family cardiological study.*

Key words: *Sudden infant death, San Diego definition, Risk Factors, Co-sleeping*

INTRODUCCIÓN

Aunque no existe una definición universalmente aceptada de muerte súbita (MS), generalmente se define como una muerte natural, que ocurre de forma inesperada en una persona sana o sin enfermedad grave conocida, en un corto espacio de tiempo desde el comienzo de los síntomas. En general se admite una hora entre el inicio de los síntomas y la muerte, pero se han propuestos diferentes intervalos (2, 6 y 24 horas) para circunstancias específicas como la muerte sin testigos. Se calcula que aproximadamente el 12,5% de las defunciones que se producen de forma natural son muertes súbitas (se toma como límite menos de 2 h desde el inicio de los síntomas)¹.

La MS infantil es aquella que, siguiendo dicha definición, ocurre en menores de 14 años, e incluye dos períodos: el primer año de vida, con excepción de la primera semana (muerte perinatal) y desde el primer año hasta los 14 años de edad². Sólo una pequeña parte de las muertes naturales en niños son súbitas e inesperadas, el porcentaje oscila desde el 2,3-8%, hasta el 20%².

Las causas más frecuentes de MS infantil son similares en ambos grupos, se exceptúa el síndrome de MS del lactante (SMSL) en el primer año, e incluyen las infecciones y las malformaciones congénitas.

En el **material suplementario** se comentan, de forma más amplia, los conceptos, las causas y su clasificación³⁻⁸.

En este tipo de casos se necesita la estandarización de los protocolos utilizados a lo largo de la investigación: entrevista familiar, levantamiento del cadáver y autopsia; lo que conlleva, inevitablemente, la necesidad de crear grupos de trabajo multidisciplinarios. De este modo, la excelencia en el abordaje de la muerte súbita en general, y la muerte súbita infantil en particular, debe agrupar en una misma línea de trabajo a patólogos, forenses, cardiólogos, pediatras, microbiólogos, epidemiólogos y psicólogos, entre otros. Esta necesidad de un esfuerzo multidisciplinar y multicéntrico para el abordaje del SMSL dio lugar a la creación en Valencia, en el año 2006, de un «Grupo de Trabajo Multidisciplinar de SMSL», formado por todos los especialistas mencionados de las tres provincias de la comunidad valenciana, y cuyos objetivos coincidían con los de la Asociación Española de Pediatría (AEP)³. En marzo de 2008 entró a formar parte de la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar (UVRMSF) donde, además de los casos de SMSL y episodios aparentemente letales, se estudian –desde un prisma multidisciplinar– las familias de víctimas (fallecidas o resucitadas) por muerte súbita cardíaca potencialmente familiar.

El objetivo de la investigación ha sido aplicar la clasificación de San Diego en los casos estudiados.

MÉTODO

Se realizó un estudio multidisciplinar donde se aplicó la clasificación de San Diego en una muestra de 109 lactantes menores de un año de edad (desde el nacimiento hasta los 12 meses de vida), aparentemente sanos, que fallecieron de forma súbita e inesperada y que ingresaron en los Institutos de Medicina Legal y Ciencias Forenses de las tres provincias de la Comunidad Valenciana (Castellón, Valencia, Alicante), en España, para la realización de una autopsia judicial, durante el período comprendido entre septiembre de 2006 y diciembre de 2015.

En el estudio participaron distintos profesionales (pediatras, cardiólogos, forenses, patólogos y psicólogos), con el siguiente protocolo de actuación: examen del lugar del levantamiento y circunstancias de la muerte, recogida de datos perinatales, encuesta epidemiológica, autopsia judicial con estudios complementarios (histopatológico, toxicológico, bioquímico, microbiológico y metabólico), estudio cardiológico (cribado de canalopatías) a los familiares de casos todavía clasificados como SMSL y, si había hermanos en riesgo, remisión al pediatra para monitorización domiciliaria.

Tras la obtención de los resultados de los estudios complementarios realizados, se procedió a la categorización y cierre de los casos.

El análisis estadístico de los datos obtenidos se realizó mediante el programa Power BI.

RESULTADOS

Durante el período de nueve años estudiado, se obtuvo una media de 11 casos por año, con mayor incidencia en el 2008, 16 en total (14,7%), y solo 4 (3,7%) en 2015 (**Figura 1**). A pesar de una tendencia descendente en el número de casos, la proporción de SMSL se mantiene todos los años, y es aproximadamente de 50%.

La media general de la edad al fallecimiento es de 3,53 meses, y de 4,24 meses cuando existe una causa

explicada. En los casos de SMSL la edad media es de 3,13 meses, y en los casos de causa indeterminada, de 2,40 meses. Por grupos etarios, el mayor número de casos (53 fallecidos) se registra entre el primer y el tercer mes de vida, lo que representa un 48,6% (**Figura 2**).

En la **tabla 1** se muestra la distribución de los fallecidos según el sexo, donde se constata un predominio del masculino en todas las categorías.

Al aplicar la clasificación de San Diego, de los 109 casos estudiados, 46 (42,2%) fueron muertes de causa explicada, en 10 (9,2%) no se logró determinar la causa y 53 (48,6%) correspondieron al SMSL. En estos últimos no se registraron casos de la categoría IA, pero se identificaron 6 casos en la IB y 47 en la

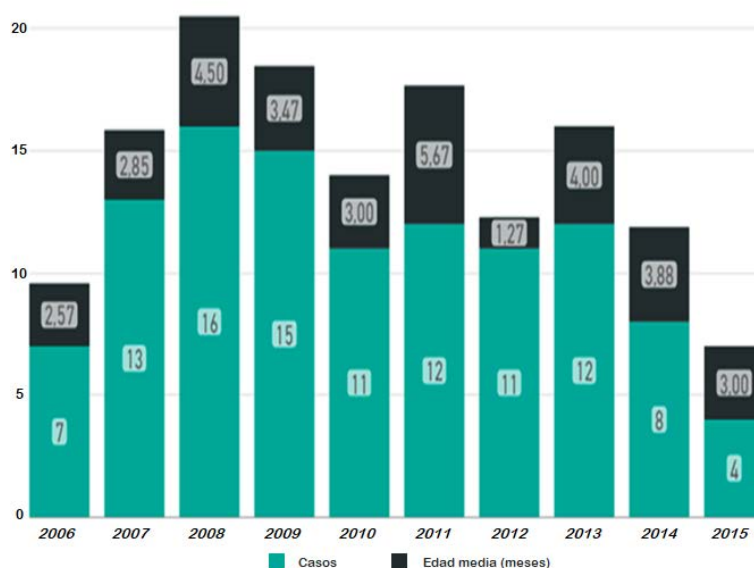


Figura 1. Distribución anual y media de la edad de los fallecidos.

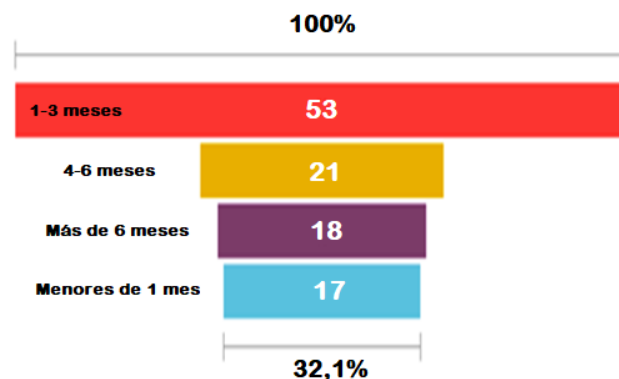


Figura 2. Grupos de edad al momento del fallecimiento.

Tabla 1. Distribución de los fallecidos según el sexo.

Categoría (Nº de casos)	Sexo			
	Femenino		Masculino	
	Nº	%	Nº	%
Total de casos (109)	49	44,9	60	55,1
SMSL (53)	23	43,4	30	56,6
Muerte de causa explicada (46)	19	41,3	27	58,7
Muerte de causa indeterminada (10)	3	30,0	7	70,0

SMSL, síndrome de muerte súbita del lactante.

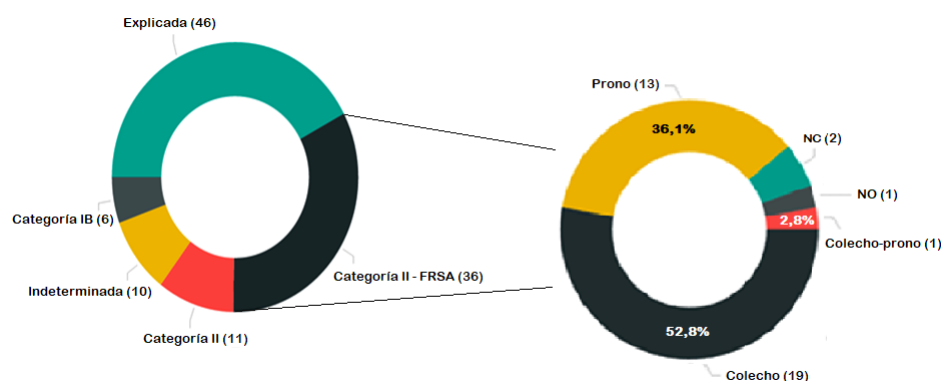

Figura 3. Distribución de casos según la categorías de la clasificación de San Diego (izquierda) y según los factores de riesgo de sofocación accidental (FRSA), a la derecha.

Tabla 2. Causas explicadas de muerte.

Diagnóstico	Nº	%
Enfermedades infecciosas	25	54,3
- Sepsis	11	23,9
- Neumonía-Bronconeumonía-Bronquiolitis	10	21,7
- Meningitis	3	6,5
- Miocarditis	1	2,2
Enfermedades cardíacas	14	30,4
- Cardiopatías congénitas	7	15,2
- Canalopatías	3	6,5
- Miocardiopatías	4	8,7
Inmunodeficiencia	1	2,2
Malformaciones congénitas	2	4,3
Hemocromatosis	1	2,2
Muerte violenta	1	2,2
Quiste congénito de vallécula/Alteración del SC cardíaco	1	2,2
Sofocación accidental en encefalopatía hipóxico-isquémica	1	2,2
Total	46	100

SC, sistema de conducción

categoría II, 36 de los cuales presentaban algún factor de riesgo de sofocación accidental (**Figura 3**): colecho (52,8%), posición de decúbito prono (36,1%) y ambos (2,8%). Estos casos diagnosticados como categoría II con factor de riesgo de sofocación accidental representaron un 33% del total de casos y el 67,9% de los diagnosticados como SMSL.

En relación con los factores de riesgo de sofocación accidental y la edad media, la mayor incidencia de colecho se da a los 2 meses, y la mayor incidencia de posición en decúbito prono a los 4 meses.

Los diagnósticos de los 46 casos de muerte explicada, que representan un 42,2% del total, se detallan en la **tabla 2**. En estas muertes, la edad media más alta fue de 8 meses en casos de bronconeumonía/bronquiolitis, y la más baja fue de 1 mes en los casos de enfermedades congénitas.

Valencia, la provincia con mayor población, estimada en 2,5 millones de habitantes, registró el mayor número de casos (61,5%), seguida de la provincia de Alicante (27,5%), con menos de la mitad de casos a pesar de tener una diferencia de habitantes estimada en unos 600 mil habitantes menos que Valencia; y Castellón, con unos 600 mil habitantes, es la provincia que menos casos registró (11%). No obstante, la media de edad de los lactantes al fallecer fue similar en las tres provincias.

En la distribución por meses no se aprecia un ritmo estacional, la mayor incidencia de casos se registró en el mes de enero (18 casos; 16,5%), seguido de febrero y noviembre con 12 casos cada uno (11,01%), octubre con 11 (10,01%) y junio con 10 (9,17%); y los meses con menor número de casos fueron mayo y agosto, con 4 (3,7%) en cada mes.

De los 53 casos con SMSL, enero y febrero (9 casos en cada mes [17%]), seguidos de noviembre

con 7 (13,2%), fueron los meses de mayor incidencia. Abril (1 caso; 1,9%), y julio y agosto con 2 cada uno (3,8%), fueron los de menor incidencia.

En los 46 casos de muerte con causa definida, el mes de mayor incidencia fue enero con 9 casos (19,6%), seguido de octubre con 6 (13%) y abril con 5 (11%). Marzo y agosto fueron los de menor incidencia, con 2 casos (4,3%) en cada mes, y mayo con 1 (2,2%).

En las épocas de invierno y otoño fue cuando se presentó la mayor incidencia de casos, con 37 (34%) y 31 (28,44%), respectivamente; 21 (19,26%) en primavera y 20 (18,34%) en verano. La **figura 4** muestra la distribución, según cada una de las estaciones del año, del SMSL, de los casos de muerte explicada e indeterminada, y de la edad media de los fallecidos.

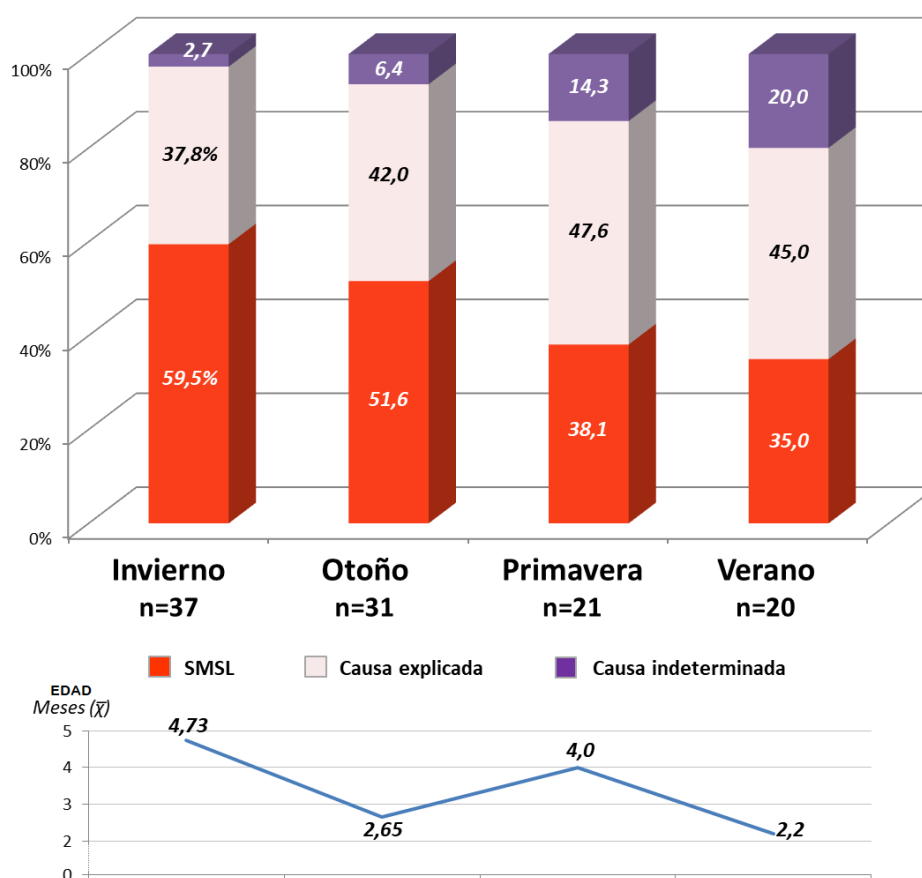


Figura 4. Fallecidos según las cuatro estaciones del año.

DISCUSIÓN

Existe un alto porcentaje de casos de SMSL asociados a un ambiente inseguro durante el sueño (68%). En esta serie están incluidos en la categoría II de San Diego, ya que según los datos del levantamiento y el estudio *post mortem*, existe sospecha de posible asfixia o sofocación por «dormir en un entorno inseguro», como es la posición prono, el colecho, o por recubrimiento, sin poderse demostrar. Según algunas escuelas²⁻⁵, la intervención de un posible factor externo en la causa de la muerte es determinante para excluir un SMSL y diagnosticarse como muerte súbita e inesperada del lactante (en inglés, *SUID-Sudden Unexpected Infant Death*), que se define como la muerte súbita en un niño de menos de un año en el que la autopsia no demuestra una causa definitiva de muerte o las circunstancias sugieren algún factor externo, sin poder determinar su grado de contribución en la causa”.

Independientemente de su designación, parece

claro que estos casos tienen un perfil epidemiológico concreto, que hace indispensable la información *pre mortem* del levantamiento de cadáver, para poder establecer conclusiones fiables.

Según los factores ambientales, cabe decir que, en nuestra serie, los más predominantes han sido el colecho y el decúbito prono, que representan un alto porcentaje de casos, y donde se observa mayor incidencia de colecho a los 2 meses, y de posición en decúbito prono a los 4 meses. Todo esto coincide con los 2 y 4 meses de vida, que es cuando se da la mayor incidencia, y avala la importancia de continuar con la realización de campañas de prevención que, a pesar de haberse experimentado un importante descenso desde que la *American Academy of Pediatrics* realizó su recomendación en EEUU en 1992, este se ha estabilizado en los últimos años^{6,7}.

A pesar de las numerosas investigaciones realizadas en torno a la patogenia del SMSL desde hace décadas, ninguna de las hipótesis patogénicas planteadas proporcionan explicaciones concluyentes para todos los casos, por lo que la «teoría del triple

riesgo», la más aceptada actualmente y que consiste en que sobre un lactante vulnerable, en una etapa crítica del desarrollo, actúan una serie de factores estresantes (ambientales, infecciosos, entre otros) a los que sobreviven la mayoría de los lactantes, que no provocan la muerte por sí mismos, pero que en un lactante vulnerable pueden impedir su supervivencia. En los últimos años, la mejora en la calidad del examen del lugar y de las circunstancias de la muerte, y la formación de equipos multidisciplinares en el estudio de la MS del lactante, ha permitido demostrar que uno de los factores de riesgo más importantes en este tipo de muertes es el dormir en un entorno inseguro, por lo que resulta importante conocer el porcentaje de MS del lactante asociado a esta circunstancia^{8,9}.

En todos los casos se observó un leve predominio del sexo masculino y la diferencia fue menos marcada en los casos de SMSL, con 30 masculinos y 23 femeninos. La falta de un claro predominio en el primero o de un ritmo estacional claro en nuestra serie, así como la fuerte asociación con un ambiente inseguro durante el sueño o el aumento de causas de muerte explicadas gracias al estudio multidisciplinar por la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar, demuestran la necesidad de continuar trabajando en esta línea y de aumentar el tamaño muestral con la incorporación de diferentes grupos de trabajo de las distintas comunidades autónomas de España. De este modo se podrán confirmar factores de riesgo y actuar de una manera eficaz frente a ellos.

CONCLUSIONES

Se puede afirmar que la muerte súbita infantil es multifactorial y compleja, y para su estudio necesita de la colaboración de las distintas especialidades médicas implicadas (médicos forenses, patólogos, pediatras y cardiólogos). De este modo, el estudio multidisciplinar de la muerte súbita del lactante proporciona información clave para: establecer categorías atendiendo a los criterios de la clasificación de San Diego, confirmar factores de riesgo para planificar medidas y estrategias de prevención, dirigir el estudio cardiológico familiar (explicar casos de canalopatías y realizar diagnóstico-tratamiento precoz

en familiares afectados) y remitir a los padres a la unidad de embarazo de riesgo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morentín B, Suárez-Mier MP, Audicana C, Aguilera B, Garamendi PM, Elexpe X. Incidencia y causas de muerte súbita en menores de 36 años. *Med Clin (Barc)*. 2001;116:281-5.
2. Byard RW, Cohle SD. Sudden death in infancy, childhood and adolescence. Cambridge: Cambridge University Press; 1994.
3. Arnau Vives MA, Giner Blasco J, Izquierdo Macián MI, Molina Aguilar P, Zorio Grima E. Abordaje multidisciplinar de la muerte súbita infantil. En: Grupo de Trabajo de Muerte Súbita Infantil (Asociación Española de Pediatría). Libro Blanco de la muerte súbita infantil. 3ª Ed. Madrid: Ergon Creación, 2013. p. 19-28.
4. Krous HF, Beckwith JB, Byard RW, Rognum TO, Bajanowski T, Corey T, *et al*. Sudden infant death syndrome and unclassified sudden infant deaths: a definitional and diagnostic approach. *Pediatrics*. 2004;114:234-8.
5. Filiano JJ, Kinney HC. A perspective on neuropathologic findings in victims of the sudden infant death syndrome: the triple-risk model. *Biol Neonate*. 1994;65:194-7.
6. Willinger M, Hoffman HJ, Hardford RB. Infant sleep position and risk for sudden infant death syndrome: Report of meeting held January 13 and 14, 1994, National Institutes of Health, Bethesda, MD. *Pediatrics*. 1994;93(5):814-9.
7. Ponsonby AL, Dwyer T, Gibbons LE, Cochrane JA, Wang YG. Factors potentiating the risk of sudden infant death syndrome associated with the prone position. *N Engl J Med*. 1993;329(6):377-82.
8. Vilar de Saráchaga D, Albanese O, Daraio MC, Spaghi B, Cohen Arazí J, Lomuto C, *et al*. Nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante. *Arch Argent Pediatr*. 2000;98(4):239-43.
9. Mathews TJ, MacDorman MF. Infant mortality statistics from the 2004 period linked birth/infant death data set. *Natl Vital Stat Rep*. 2007;55(14):1-32.

Study and prevention of sudden infant death: An experience in the Valencian community

Ana Monzó Blasco^{1,2}✉, MD; Isabel Izquierdo Macián^{2,3}, MD; Begoña Cardona Valencia⁴, PhD; Purificación Marín Reina³, MD; Manuel Más Asencio⁵, BS; and Esther Zorio Grima³, MD

¹ Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Valencia. Valencia, Spain.

² Universidad Católica de Valencia. Valencia, Spain.

³ Hospital Universitario Politécnico La Fe de Valencia. Valencia, Spain.

⁴ Instituto de Medicina Legal de Alicante. Alicante, Spain.

⁵ Hospital Universitario del Vinalopó de Elche. Alicante, Spain.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: April 18, 2017

Accepted: May 18, 2017

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

SD: sudden death

SIDS: sudden infant death syndrome

On-Line Versions:

Spanish - English

ABSTRACT

Introduction: The sudden infant death syndrome (SIDS) is the first cause of death in the first year of life. In addition to the of San Diego definition, the autopsy must be complemented with clinical data and examination of the circumstances of death.

Objective: To apply this classification in cases of sudden infant death.

Method: Multidisciplinary study in 109 infants who died suddenly between September/2006 and December/2015 and who were admitted to the Institutes of Legal Medicine of the Valencian community in Spain. An examination of the involved place, collection of perinatal data, epidemiological survey and judicial autopsy with complementary studies were carried out.

Results: From the 109 cases, 60 males and 49 females, 53 (48.6%) were diagnosed as SIDS: 6 IB category, 47 II category (36 with risk factor of accidental suffocation with 19 co-sleeping, 13 prone and 1 with both), 46 cases (42.2%) were due to an explained cause of death (54.4% by infectious diseases, 30.4% heart diseases, 2.2% neonatal hemochromatosis and immunodeficiency, 4.3% congenital malformations and, 2.2 % violent death) and 10 cases (9.2%) of undetermined cause. The average age at death was of 3.53 months. The higher incidence of co-sleeping in SIDS took place at 2 months, of prone position to 4, and most cases presented during the winter.

Conclusions: The multidisciplinary study of sudden infant death provides key information for classifying it by categories and for confirming the presence of risk factors, enabling to focus the prevention measures and the family cardiological study.

Key words: Sudden infant death, San Diego definition, Risk Factors, Co-sleeping

Estudio y prevención de la muerte súbita infantil: Experiencia en la comunidad valenciana

RESUMEN

Introducción: El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) es la primera causa de muerte en el primer año de vida. Además de la clasificación de San Diego, la

✉ A Monzó Blasco

Avda. Profesor López Piñero 14,
Ciudad de la Justicia 46013. Valencia,
España. E-mail address:
amonblas10@gmail.com

autopsia debe complementarse con datos clínicos y examen de las circunstancias de la muerte.

Objetivo: Aplicar esta clasificación en casos de muerte súbita de lactantes.

Método: Estudio multidisciplinar en 109 lactantes que fallecieron de forma súbita entre septiembre/2006 y diciembre/2015, y que ingresaron en los Institutos de Medicina Legal de la comunidad valenciana, en España. Se realizó examen del lugar del levantamiento, recogida de datos perinatales, encuesta epidemiológica y autopsia judicial con estudios complementarios.

Resultados: De los 109 casos, 60 masculinos y 49 féminas, 53 (48,6%) fueron diagnosticados como SMSL: 6 categoría IB, 47 categoría II (36 con factor de riesgo de sofocación accidental con 19 colechos, 13 pronos y 1 con ambos), 46 casos (42,2%) fueron muerte de causa explicada (54,4% enfermedades infecciosas, 30,4% enfermedades cardíacas, 2,2% hemocromatosis neonatal e inmunodeficiencia, 4,3% malformaciones congénitas y 2,2% muerte violenta) y 10 casos (9,2%) de causa indeterminada. La edad media al fallecimiento fue de 3,53 meses. La mayor incidencia de colecho en el SMSL ocurrió a los 2 meses, de decúbito prono a los 4, y el mayor número de casos se presentó en invierno.

Conclusiones: El estudio multidisciplinar de la muerte súbita del lactante proporciona información clave para clasificarlas por categorías y confirmar la presencia de factores de riesgo que permitan dirigir las medidas de prevención y el estudio cardiológico familiar.

Palabras clave: Muerte súbita del lactante, Clasificación de San Diego, Factores de riesgo, Colecho

INTRODUCTION

There is no universal definition for sudden death (SD), however it is generally defined as a natural death which occurs unexpectedly in a healthy person with unknown serious illness in a short time period from symptom onset (generally within 1 hour of symptom onset and death); but different intervals (2, 6 and 24 hours) have been proposed for specific circumstances such as unwitnessed death. Nearly 12.5% of natural deaths are estimated to be sudden deaths (2 hours after the onset of symptoms are considered to be the limit)¹.

According to this definition, sudden infant death occurs in children under 14 years of age and includes two periods: the first year of life, except the first week (perinatal death) and from the first year to 14 years of age². Only a small number of natural deaths in children are sudden and unexpected; percentages range from 2.3-8% to 20%².

The most frequent causes of sudden infant death are similar in both groups, apart from sudden infant death syndrome (SIDS) in the first year, and include infections and congenital anomalies. Concepts, causes and their classification are widely discussed in the **supplementary material**³⁻⁸.

This type of case requires every investigation protocol to be standardized: parental interview, corpse removal and autopsy; which, unavoidably, leads to create multidisciplinary working teams. Thus, excellence addressing sudden death in general, and sudden infant death in particular, should bring together pathologists, forensics, cardiologists, pediatricians, microbiologists, epidemiologists, psychologists, among others in the same scope of work. The need for a multidisciplinary-multiagency effort to address SIDS led to the creation in Valencia, in 2006, of a “Grupo de Trabajo Multidisciplinar de SMSL” (SIDS Multidisciplinary Working Team) formed by all of the aforementioned specialists from the three provinces of the Valencian Community, whose objectives coincided with those of the “Asociación Española de Pediatría (AEP)” (Spanish Association of Pediatrics)³. They joined the “Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar (UVRMSF)” (Family Sudden Death Risk-Assessment Unit) in March 2008, where, in addition to SIDS cases and seemingly lethal episodes, they study from a multidisciplinary perspective, the families of victims (deceased or resuscitated) due to potentially familial sudden cardiac death.

The objective of the research has been to apply the San Diego classification in the cases studied.

METHOD

A multidisciplinary study was carried out applying the San Diego classification to a sample of 109 apparently healthy-infants under one year of age (from birth to 12 months of age) who died suddenly and unexpectedly and were referred to the Institutes of Legal Medicine and Forensic Sciences in the three provinces of the Valencian Community (Castellón, Valencia, Alicante), in Spain, for medico-legal autopsy, between September 2006 and December 2015.

The study involved different professionals (pediatricians, cardiologists, forensic doctors, pathologists and psychologists), with the following action protocol: death scene investigation and circumstances of death, perinatal data collection, epidemiological survey, medico-legal autopsy with complementary studies (histopathological, toxicological, biochemical, microbiological and metabolic), cardiological study (channelopathy screening) to relatives of cases still classified as SIDS and, if there were siblings at risk, referral to the pediatrician for home monitoring.

When complementary study results were obtained, cases were categorized and closed, and statistical data-processing was done through Power BI program.

RESULTS

Over a 9-year period of study, an average 11 cases were obtained per year, with a higher incidence in 2008, 16 in total (14.7%), and only 4 (3.7%) in 2015 (**Figure 1**). Despite a decreasing trend in the number of cases, SIDS proportion remains consistent every year for nearly 50%.

General average age at death is 3.53 months, and 4.24 months when there is an explained cause. In the case of SIDS, the average age is 3.13 months, and in cases from unexplained cause, 2.40 months. By age groups, the highest number of cases (53 deaths) was registered between the first and third month of life, representing a 48,6% (**Figure 2**).

Table 1 shows the distribution of the deceased according to sex; with male predominance in all categories.

When applying the San Diego classification, 46 (42,2%) out of the 109 cases studied, had an explain-

able cause of death. In 10 (9.2%) the cause remained undetermined while 53 (48,6%) were diagnosed as SIDS. In the latter, no cases were classified as SIDS IA, but 6 were classified as SIDS IB and 47 as category II, 36 of them presented some risk factor for accidental suffocation (**Figure 3**): co-sleeping (52.8%), prone position (36.1%) and both (2.8%). These category II cases with a risk factor for accidental suffocation represented 33% of the total cases and 67.9% of those diagnosed as SIDS.

Concerning risk factors for accidental suffocation and the average age, the highest incidence of co-sleeping occurs at 2 months while the highest incidence of prone position at 4 months.

Table 2 details the diagnosis of the 46 ex-

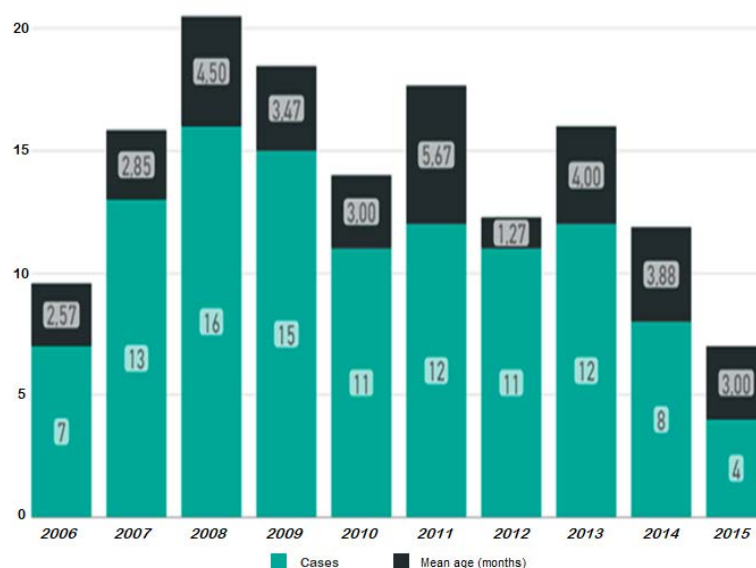


Figure 1. Annual and average distribution of the deceased's age.

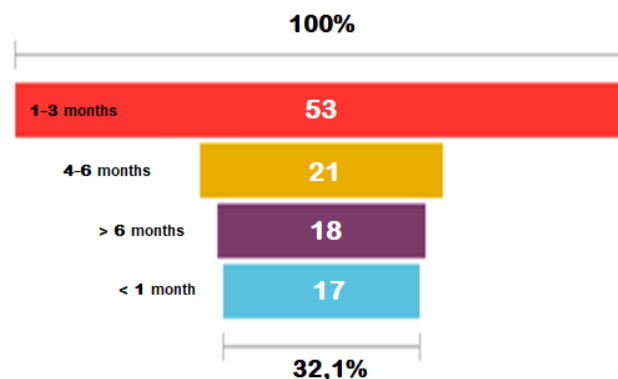
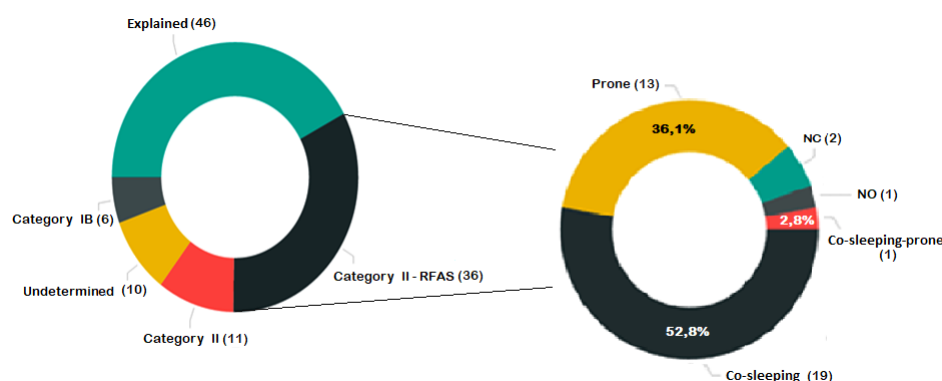


Figure 2. Age groups at the time of death.

Table 1. Distribution of the deceased according to sex.

Category (Nº of cases)	Sex			
	Female		Male	
	Nº	%	Nº	%
Total cases (109)	49	44,9	60	55,1
SIDS (53)	23	43,4	30	56,6
Death from explained cause (46)	19	41,3	27	58,7
Death from unexplained cause (10)	3	30,0	7	70,0

SIDS, sudden infant death syndrome.

**Figure 3.** Distribution of cases according to the categories of the San Diego classification (left) and according to the risk factors for accidental suffocation (RFAS) (right).**Table 2.** Explained causes of death.

Diagnosis	Nº	%
Infectious diseases	25	54,3
- Sepsis	11	23,9
- Pneumonia-Bronchopneumonia-Bronchiolitis	10	21,7
- Meningitis	3	6,5
- Myocarditis	1	2,2
Heart diseases	14	30,4
- Congenital heart disease	7	15,2
- Channelopathies	3	6,5
- Cardiomyopathies	4	8,7
Immunodeficiency	1	2,2
Congenital malformations	2	4,3
Hemochromatosis	1	2,2
Violent death	1	2,2
Congenital vallecula cyst/ Alteration of the cardiac CS	1	2,2
Hypoxic-ischemic brain injury- accidental suffocation	1	2,2
Total	46	100

CS, conduction system

explained death cases, representing 42.2% of the total.

In these deaths, the highest average age was 8 months in cases of bronchopneumonia/ bronchiolitis, and the lowest was 1 month in cases of congenital diseases.

Valencia, the province with the largest population with an estimated 2.5 million inhabitants, reported the highest number of cases (61.5%), followed by the province of Alicante (27.5%), with less than half of cases despite having a population difference of almost 600 thousand inhabitants less than Valencia; and Castellón, with nearly 600 thousand inhabitants, is the province that reported the fewest cases (11%). However, in the three provinces, infants had a similar average age at death.

No seasonal rhythm is seen in the distribution by months. The highest incidence of cases was registered in January (18 cases, 16.5%), followed by February and November 12 cases each (11.01%), October 11 (10.01%) and June 10 (9.17%). Months with the lowest number of cases were May and August, 4 (3.7%) in each month.

Of the 53 SIDS cases, January and February (9 cases in each month [17%]), followed by November with 7 (13.2%), were the months with highest incidence. April (1 case, 1.9%), July and August, 2 each (3.8%), had the lowest incidence.

In the 46 cases of death from explained causes, January was the month with highest incidence, 9 cases (19.6%), followed by October, 6 (13%) and April, 5 (11%). March and August had the lowest incidence, 2 cases (4.3%) in each month, and May with 1 (2.2%).

Winter and fall presented the highest incidence of occurrence, with 37 (34%) and 31 (28.44%), respectively; 21 (19.26%) in spring and 20 (18.34%) in summer. **Figure 4** shows the distribution (according to each season of the year) of SIDS, in cases with explained/unexplained death and of the de-

ceased's average age.

DISCUSSION

There is a high percentage of SIDS cases associated with unsafe sleep environment (68%). In this series they are included in category II of San Diego, since, according to the survey results and post mortem examination, there is a suspicion of possible asphyxia or suffocation due to "unsafe sleep environment", such as prone positioning, co-sleeping, or overlaying, not determined with certainty. Some schools²⁻⁵ hold that the intervention of a possible external factor in the cause of death is critical to rule out SIDS and diagnose SUID-Sudden Unexpected Infant Death, a term to describe the sudden death of a baby less than 1 year old where autopsy does not reveal a clear cause of death or circumstances suggest some external factor, failing to determine how much contributed to death".

Regardless of their designation, it seems clear that these cases have a specific epidemiological profile, which makes the pre-mortem information of the corpse survey essential, in order to draw reliable conclusions.

According to environmental factors we can state that in our series the most prevalent were co-sleeping and prone position, which represent a high percentage of cases, and where there is a higher co-sleeping incidence at 2 months, and prone position at 4 months.

All of this coincides with the 2 and 4 months of life, when the highest incidence occurs, and endorses the importance of continuing prevention campaigns that, despite having experienced a significant decline after the recommendations issued by the American Academy of Pediatrics in the USA in 1992, it remains steady in recent years^{6,7}.

Despite the many investigations carried out on

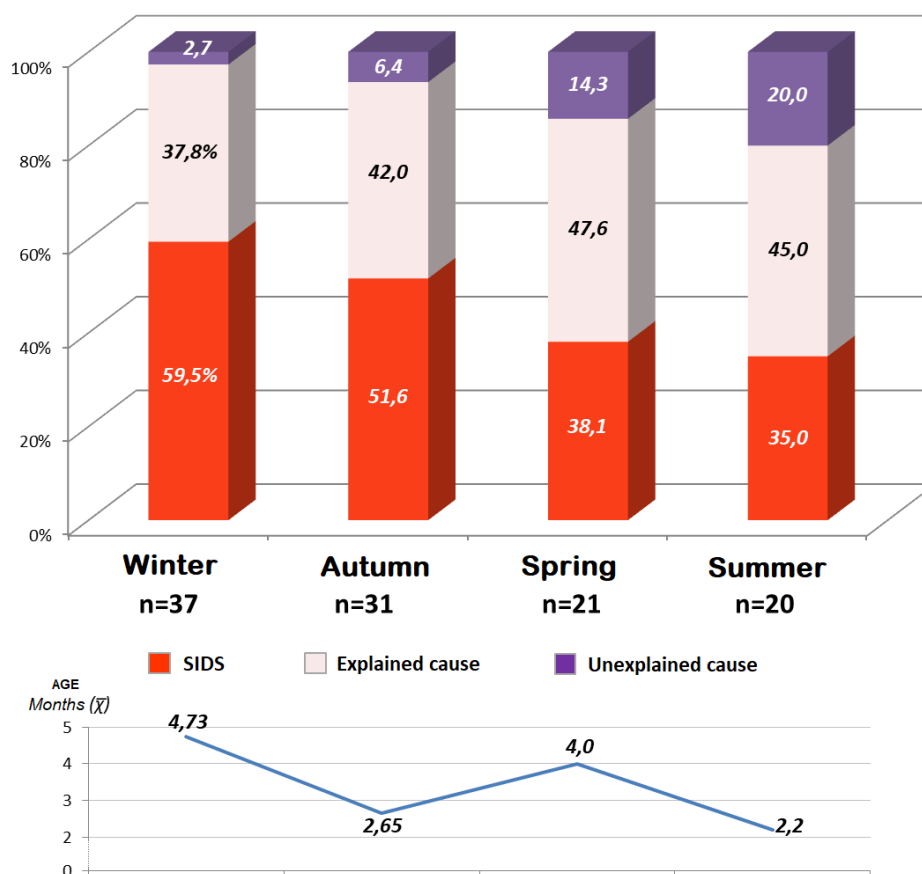


Figure 4. Deceased according to the four seasons of the year.

the pathogenesis of SIDS for decades, none of the proposed pathogenic hypotheses provide conclusive explanations for all cases. The "triple risk theory" is currently the most accepted and states that a vulnerable infant, at a critical stage of development, is subject to a series of external stressor factors (environmental, infectious, among others) to which most infants survive and which do not cause death as such, but may hinder survival in a vulnerable infant.

In recent years, quality improvements in examination of circumstances of death/place of death and formation of multidisciplinary teams to address infant SD have demonstrated that one of the most important risk factors for this type of death is unsafe sleep environment. So it is important to know the percentage of infant SD associated with this circumstance^{8,9}.

In all cases a slight predominance of males was observed and there was a markedly less difference in the SIDS cases, (30 males and 23 females). Lack of a clear predominance in the first or precise seasonal

rhythm in our series, as well as the strong association with unsafe sleep environment or increased causes of death explained by the multidisciplinary study led by the Risk Assessment Unit for Sudden Family Death, prove the need to go on working in this field and increase the sample size bringing together different working teams from the various autonomous communities of Spain. This way risk factors would be confirmed and actions will be effectively taken before them.

CONCLUSIONS

It can be stated that sudden infant death is multifactorial and complex; therefore, requires collaboration of the different medical specialties involved (forensic doctors, pathologists, pediatricians and cardiologists) to be assessed. This way, a multidisciplinary study of sudden infant death provides key information to: set up categories according to the San Diego classification criteria, confirm risk factors to plan prevention measures and strategies, direct the family cardiology study (explain cases of channelopathies and perform diagnosis-early treatment in affected family members) and refer the parents to the risk pregnancy unit.

REFERENCES

1. Morentín B, Suárez-Mier MP, Audicana C, Aguilera B, Garamendi PM, Elexpe X. Incidencia y causas de muerte súbita en menores de 36 años. *Med Clin (Barc)*. 2001;116:281-5.
2. Byard RW, Cohle SD. Sudden death in infancy, childhood and adolescence. Cambridge: Cambridge University Press; 1994.
3. Arnau Vives MA, Giner Blasco J, Izquierdo Macián MI, Molina Aguilar P, Zorio Grima E. Abordaje multidisciplinar de la muerte súbita infantil. En: Grupo de Trabajo de Muerte Súbita Infantil (Asociación Española de Pediatría). Libro Blanco de la muerte súbita infantil. 3ª Ed. Madrid: Ergon Creación, 2013. p. 19-28.
4. Krous HF, Beckwith JB, Byard RW, Rognum TO, Bajanowski T, Corey T, *et al*. Sudden infant death syndrome and unclassified sudden infant deaths: a definitional and diagnostic approach. *Pediatrics*. 2004;114:234-8.
5. Filiano JJ, Kinney HC. A perspective on neuropathologic findings in victims of the sudden infant death syndrome: the triple-risk model. *Biol Neonate*. 1994;65:194-7.
6. Willinger M, Hoffman HJ, Hardford RB. Infant sleep position and risk for sudden infant death syndrome: Report of meeting held January 13 and 14, 1994, National Institutes of Health, Bethesda, MD. *Pediatrics*. 1994;93(5):814-9.
7. Ponsonby AL, Dwyer T, Gibbons LE, Cochrane JA, Wang YG. Factors potentiating the risk of sudden infant death syndrome associated with the prone position. *N Engl J Med*. 1993;329(6):377-82.
8. Vilar de Saráchaga D, Albanese O, Daraio MC, Spaghi B, Cohen Arazí J, Lomuto C, *et al*. Nuevas recomendaciones para la disminución del riesgo del síndrome de muerte súbita del lactante. *Arch Argent Pediatr*. 2000;98(4):239-43.
9. Mathews TJ, MacDorman MF. Infant mortality statistics from the 2004 period linked birth/infant death data set. *Natl Vital Stat Rep*. 2007;55(14):1-32.