

# Episodio aparentemente letal y muerte súbita

M.J. Martín Díaz

Servicio de Urgencias. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid



## Resumen

La muerte súbita es una muerte natural, inesperada y rápida. El síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) es la muerte de un lactante menor de un año de edad previamente sano, que ocurre aparentemente durante el sueño, inexplicada después de una minuciosa investigación post mortem. Es una patología multifactorial y, aunque es imprevisible, puede disminuirse el riesgo con buenas prácticas en el sueño de los lactantes.

Los episodios de apnea o atemorizadores para el observador, que presentan algunos lactantes, no tienen relación con el SMSL. Recientemente, la definición de episodio aparentemente letal ha sido sustituida por la de episodio breve resuelto inexplicado, intentando categorizar mejor a estos pacientes en función del riesgo de presentar nuevos episodios o alguna patología subyacente, así como de protocolizar la actuación diagnóstica y terapéutica de los pediatras. Actualmente, solo hay recomendaciones para los casos de bajo riesgo.

## Abstract

*Sudden death is a natural, unexpected and quick death. Sudden infant death syndrome (SIDS) is the sudden unexpected death of an apparently healthy infant younger than age 12 months, during the sleep, whose cause of death remains unknown despite a thorough post mortem investigation. It is a multifactorial pathology and though it is unpredictable the risk can be decreased with good habits in infants' sleep.*

*Apneic or frightening events some infants present have no relation with SIDS. Recently, the term apparent life threatening event (ALTE) has been replaced by the term brief resolved unexplained event (BRUE), with the objective of classifying these patients based on the risk of the infant having another repeated event or having a serious underlying disorder, and giving formal recommendations about its diagnosis and treatment. Nowadays, there are only recommendations for low risk patients.*

**Palabras clave:** Muerte súbita; Síndrome de muerte súbita del lactante; Episodio aparentemente letal; Episodio breve resuelto inexplicado.

**Key words:** *Sudden death; Sudden infant death syndrome; Apparent life threatening event; Brief resolved unexplained event.*

*Pediatr Integral 2019; XXIII (1): 37–45*

## MUERTE SÚBITA INFANTIL

### Introducción

La muerte súbita es una muerte natural rápida e inesperada, un acontecimiento con gran impacto familiar, social y mediático. La causa más frecuente en la infancia y la adolescencia es cardiovascular.

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se define como: “muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que ocurre aparente-

mente durante el sueño y que permanece sin explicación después de la realización de una minuciosa investigación *post mortem*, que incluye: práctica de la autopsia, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica”. Esta es la definición aceptada actualmente, que surgió en una reunión multidisciplinar con profesionales de Europa, Norteamérica y Australia en el año 2004, en San Diego. El SMSL es un acontecimiento desesperante para los padres: encontrarse a su bebé sano, muerto en el lugar donde dormía. Es un problema universal y grave. A pesar de haber cada vez más investigaciones

al respecto, sigue siendo un problema impredecible<sup>(1,2)</sup>.

En España, hasta el año 1985, el SMSL era un tema en el que los pediatras tenían escasa formación, que apenas se citaba en el apartado de miscelánea en los libros de texto de Pediatría. En 1986, se realizó el primer estudio clínico en hospitales españoles sobre los casos de SMSL. El estudio demostró la precariedad del conocimiento sobre la situación real en España y abrió el interés de los pediatras en el tema. En 1991, se creó el Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante (GEMSL) de la Asociación Espa-

ñola de Pediatría (AEP), incluyendo miembros de diferentes especialidades médicas, que desde entonces, realizan diversas labores. Las más importantes se pueden considerar, las campañas para reducir los factores de riesgo de SMSL:

- Promover que los lactantes duerman boca arriba.
- Evitar el sobrecalentamiento del niño mientras duerme.
- Suprimir el tabaquismo en el ambiente del niño.

En 1996, el GEMSL elaboró la primera edición del Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil, realizando una somera revisión del tema, incluyendo protocolos de actuación para los profesionales de Atención Primaria y Hospitalaria. Desde entonces, se ha actualizado con otras dos ediciones, la última del año 2013. Desde el año 2009, este grupo se denomina Grupo de Trabajo de la Muerte Súbita Infantil (GTMSI)<sup>(2)</sup>.

### Epidemiología

A pesar de haber disminuido su incidencia, la literatura actual refleja que, en el mundo desarrollado, la muerte súbita infantil es la primera causa de muerte en el primer año de edad, dejando fuera el período neonatal, siendo en edades posteriores, menos frecuente.

Se estima que, al disminuir la práctica de acostar a los lactantes en decúbito prono, ha disminuido la incidencia de muerte súbita entre un 20 y un 60%: de 1,2 por cada 1.000 nacidos vivos en 1996, hasta 0,55 por cada 1000 nacidos vivos en el año 2006<sup>(1,3)</sup>.

El SMSL representa solo un pequeño porcentaje dentro de la totalidad de casos de muerte súbita, pero con unos devastadores efectos en las familias que lo sufren. Hasta el 85% de los casos ocurren en los primeros 6 meses de vida. Las tasas de mortalidad encontradas en estudios epidemiológicos varían considerablemente de un país a otro y, dentro de nuestro propio país, de unas Comunidades Autónomas a otras. No se conoce la causa de estas aparentes discrepancias, que quizá tengan su origen en una falta de consenso a la hora de hallar una definición de SMSL satisfactoria para todos.

### Fisiopatología

El conocimiento actual sugiere una patogenia en la que intervienen 3 tipos de riesgo: una susceptibilidad individual, junto a factores de riesgo extrínsecos, en un momento crítico del desarrollo.

Esta hipótesis implica que el lactante nace con una susceptibilidad, debida a una alteración del desarrollo surgida en el período fetal. Se ha trabajado con hipótesis acerca de diferentes causas (infecciosas, estrés térmico, cardiogénicas, obstrucción respiratoria...); sin embargo, la mayoría de los autores coinciden en que es un problema multifactorial, es decir, que distintos factores pueden combinarse para desembocar en una vía común que conduce a la muerte súbita<sup>(1,2)</sup>.

Aunque el SMSL afecta a todos los niveles sociales y a todos los grupos étnicos, se han encontrado factores asociados a un mayor riesgo y, a su vez, otros protectores<sup>(1-4)</sup> (Tabla I).

### Actuación médica ante un caso de muerte súbita infantil

El adecuado abordaje del SMSL precisa la colaboración de distintos especialistas, siendo la mejor medida la creación de Grupos de Trabajo Multidisciplinares. A lo largo de los años, se han ido elaborando protocolos de autopsia y de examen del escenario que han

mejorado y homogeneizado el estudio de estos casos y que, con frecuencia, han llevado al diagnóstico de asfixia accidental.

Actualmente, existe en España un protocolo para el estudio *post mortem* de los casos de muerte súbita infantil, desarrollado por la Sociedad Española de Patología Forense, elaborado en colaboración con el GTMSI de la AEP en el que se incluyen:

- La historia clínica prenatal.
- El examen del lugar de la muerte.
- La autopsia (macro y microscópica).
- Exámenes complementarios.
- Recogida de muestras en el hospital.

El GTMSI de la AEP ha protocolizado la actuación inicial del pediatra (en urgencias, el centro de salud o el domicilio del paciente) en estos casos, con los objetivos de mejorar su diagnóstico y así su prevención (si se conoce la etiología de estos episodios será más fácil avanzar en su prevención), de mejorar la atención a los padres, y estudiar a los hermanos posteriores de los pacientes (dependiendo de los resultados del estudio etiológico, habrá que estudiar también a los hermanos anteriores, incluso a los padres). Las recomendaciones están recogidas en el capítulo 8 del Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil. En este texto, se reproduce como resumen en el algoritmo del final del artículo.

Tabla I. Síndrome de muerte súbita del lactante	
Factores de riesgo	Factores protectores
<b>Factores maternos</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hábito tabáquico</li> <li>- Edad menor de 20 años</li> <li>- Consumo de drogas (incluido alcohol) durante el embarazo</li> <li>- Complicaciones durante la gestación y/o el parto</li> </ul>	Lactancia materna  Vacunación  Que el lactante duerma acompañado en la habitación, pero sin compartir cama  Uso de chupete  Temperatura y ventilación adecuadas en la habitación
<b>Factores del niño</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prematuridad y bajo peso al nacimiento</li> <li>- Ser hermano de un lactante fallecido por SMSI</li> <li>- Ser fruto de una gestación múltiple</li> <li>- Antecedentes de apnea</li> </ul>	
<b>Factores ambientales</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Posición en decúbito prono o lateral para dormir</li> <li>- Condiciones que favorecen el sobrecalentamiento y/o asfixia del niño durante el sueño: colecho, superficies blandas, dormir muy arropado, dormir con almohadas o ropa amontonada...</li> </ul>	

Lo más frecuente es que los padres o cuidadores lleven al lactante al hospital o al centro de salud, aunque hay casos en los que se avisa a los equipos de emergencias que atienden el caso en el domicilio. Si el paciente llega invariable, con signos de muerte avanzada, ni siquiera se intentará la reanimación. La otra posibilidad es que no responda a ella. Debe realizarse siempre una exploración física exhaustiva y deben reflejarse en el informe médico, todas las maniobras de reanimación y exploraciones llevadas a cabo. Después, se extraerá una muestra de sangre para las determinaciones señaladas en el algoritmo, al final del artículo. Se informará al Juez de guardia y, con su permiso, se procederá a la obtención de muestras específicas para el estudio de muerte súbita infantil, según consta en el Anexo 3 del Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil de la AEP. A la vez, hay que informar a los padres y/o cuidadores y preguntarles por todo lo relacionado con el caso. Es importante informar en todo momento, del estado del paciente y de las maniobras que se están llevando a cabo en los casos que no llegan con signos claros de muerte al hospital. La noticia de la muerte debe darse en un lugar privado, donde los padres y el médico que informa puedan sentarse a un mismo nivel, transmitiendo todo el apoyo y comprensión ante el terrible drama que supone la muerte de un hijo. Es importante informar de lo que es la muerte súbita: impredecible, las posibilidades diagnósticas que plantea y el plan a seguir según los protocolos vigentes. Debe proporcionarse un tiempo para que los padres puedan estar con su hijo a solas, así como un espacio para que ellos puedan permanecer también a solas, con la posibilidad de acceder fácilmente a alguien de confianza en quien apoyarse. Si es posible, se les ofrecerá asistencia psicológica en ese momento. Por último, hay que informarles de la necesidad de la autopsia judicial.

La muerte súbita infantil, por definición, es natural; además, ocurre de forma inesperada y rápida. Estas dos características hacen que haya que hacer el diagnóstico diferencial con la muerte de causa violenta (accidental u homicida), lo cual hace necesaria la práctica de una autopsia. Dado que son muertes

sospechosas de criminalidad, el Certificado de Defunción y la inscripción en el Registro Civil se realizarán después de completarse una autopsia judicial que pueda establecer su causa.

## Prevención

**Aunque el SMSL no es completamente prevenible, el riesgo disminuye mucho siguiendo el ABC del sueño seguro<sup>(1-4)</sup>:**

- **A: *alone*** (solo). Los lactantes deben dormir solos, sin otra persona al lado, ni almohadas, mantas sueltas en la cama, muñecos...
- **B: *back*** (espalda). Los lactantes deben dormir boca arriba y no de lado ni boca abajo.
- **C: *crib*** (cuna). Los lactantes deben dormir en su cuna y no en camas de adultos, sofás ni otras superficies blandas, ni en sillas para coches.

La medida más influyente es colocar a los lactantes en decúbito supino para dormir, hasta que cumplan un año de edad o hasta que son capaces de voltearse en ambas direcciones (de decúbito prono a supino y al revés). Aunque durante décadas se ha creído lo contrario, la posición en decúbito supino no aumenta el riesgo de atragantamiento ni aspiración, ni siquiera en niños con reflujo gastroesofágico (RGE).

Varios estudios han mostrado que la lactancia materna es un factor protector frente al SMSL, más cuando es exclusiva.

El uso de chupete para dormir también se relaciona con un menor riesgo, aunque debe postponerse hasta que la lactancia materna se ha establecido sólidamente. No debe sujetarse el chupete con cuerdas o cadenas con riesgo de estrangulamiento.

Cuando se relacionó el SMSL con episodios de apnea prolongados, se comenzó a utilizar la monitorización cardiorrespiratoria, con el fin de prevenir estos acontecimientos. Los candidatos elegidos eran niños que habían sufrido un episodio aparentemente letal (ALTE, del inglés: *apparent life threatening event*). Sin embargo, se ha comprobado que los ALTE no están relacionados con el SMSL, que este último es imposible de prever y tampoco se ha podido demostrar su relación causal con

la apnea; por lo que, actualmente, es muy controvertida esta práctica. Además, después de tres décadas de haberse utilizado la monitorización cardiorrespiratoria domiciliaria, se ha visto que no ha disminuido los casos de SMSL, que los monitores dan falsas alarmas con frecuencia, aumentando la ansiedad de los padres y cuidadores, y no se ha podido comprobar que, en casos de apnea realmente peligrosos, den la alerta a tiempo para una actuación eficaz. Las recomendaciones actuales de la Academia Americana de Pediatría (AAP) son no utilizarla para prevenir el SMSL.

## EPISODIOS APARENTEMENTE LETALES (ALTE)

### Introducción

Los episodios de apnea o percibidos como de “casi muerte” en un lactante, son atemorizadores para los padres/cuidadores y muchas veces para los pediatras. El diagnóstico diferencial es muy amplio, incluyendo patologías con riesgo vital y otras benignas (incluso ausencia de patología).

El término Episodio Aparentemente Letal ALTE (de las siglas en inglés) surgió en 1986, en la Conferencia de Apnea Infantil y Monitorización Domiciliaria de los Institutos Nacionales de Salud de la AAP. Se definió como: un episodio, atemorizador para el observador, en el que se combinan alguno de los siguientes: apnea (central u obstructiva), cambio de coloración (cianosis lo más frecuente, aunque se admite palidez y enrojecimiento), cambio significativo del tono muscular (hipotonía normalmente) o atragantamiento. Previamente, se había usado durante años el término “síndrome de muerte súbita abortada”, pero al comprobarse que los lactantes que presentaban estos episodios no tenían mayor riesgo de muerte súbita, se cambió por el de ALTE. Sin embargo, este último concepto siguió planteando problemas<sup>(5,6)</sup>:

- Su carácter impreciso y subjetivo hace que se engloben en el mismo grupo, lactantes totalmente sanos y otros con síntomas y alteraciones persistentes en la exploración física.

- Al incluir en la definición el “amenazante para la vida”, la ansiedad y preocupación de los padres aumenta en muchas ocasiones, aunque el episodio no sea realmente consecuencia de ninguna patología.
- Con frecuencia, esta falsa gravedad inherente al término, hace que los médicos responsables de evaluar el episodio, realicen acciones diagnósticas y terapéuticas innecesarias.

Aunque las causas de un ALTE pueden ser muy diversas, incluyendo patologías graves, la mayoría de los pacientes que se presentan tras el episodio con una exploración normal, tienen un riesgo de recurrencia o de patología muy bajo. Por ello, en mayo de 2016, la AAP publicó unas Guías de Práctica Clínica para los BRUE (episodios breves resueltos inexplicados, del inglés: *brief resolved unexplained events*), los antes llamados ALTE. Son las primeras guías de actuación dadas para estos episodios por la AAP, y surgen con 3 objetivos principales<sup>(6)</sup>:

- Sustituir el término ALTE por otro más concreto (BRUE), que permite estratificar mejor el riesgo de los lactantes con estos episodios.
- Orientar la evaluación de estos pacientes en función de los factores de riesgo que tengan para presentar nuevos episodios o una patología sería subyacente.
- Establecer unas guías de actuación basadas en la evidencia científica, para los casos de bajo riesgo.

Un BRUE es un episodio que ocurre en un lactante menor de 1 año de edad, repentino, corto y resuelto al consultar, en el que se combinan dos o más de los siguientes:

- Cianosis o palidez (se excluye el enrojecimiento, muy frecuente en niños sanos durante el llanto, la tos...).
- Cese, enlentecimiento o irregularidad marcada de la respiración.
- Alteración brusca del tono muscular, con hiper o hipotonía.
- Alteración de la respuesta a estímulos.

Aunque las definiciones de ALTE y BRUE se solapan, hay notables diferencias<sup>(5-7)</sup>:

**Tabla II. Historia clínica**

**Datos de riesgo para un posible maltrato**

- Diferentes o cambiantes versiones sobre el episodio
- Historia/circunstancias que no concuerdan con el grado de desarrollo del lactante
- Hematomas inexplicados
- Expectativas del cuidador no concordantes con el lactante (p. ej., que hable de él con atributos negativos)

**Historia del episodio**

- Descripción general
- ¿Quién cuenta el episodio?
- ¿Quién estaba presente? Adulto/niño, padres/cuidador. Credibilidad

**Estado del paciente previo al episodio**

- ¿Dónde?
- ¿Despierto o dormido?
- Postura: tumbado o no, prono/supino/lateral
- Comida previa, objetos en la mano o la boca, que pudieran producir atragantamiento
- Signos de atragantamiento o ahogo; regurgitación o arcadas

**Estado del paciente durante el episodio**

- Ruidos de ahogo/atragantamiento
- Actividad motora
- Estado de consciencia; capacidad para responder a estímulos
- Hipo/hipertonía
- Movimientos repetitivos
- Apariencia de alarma o asustado
- Respiración: respira o no; respiración irregular o dificultosa
- Coloración facial y de labios: normal, pálido, cianótico, enrojecimiento
- Sangrado por boca y/o nariz

**Final de episodio**

- Duración aproximada
- ¿Cómo finaliza? Espontáneamente, al cambiar de postura, al golpear en la espalda, al realizar respiraciones bucales/nasales, al realizar masaje cardíaco, etc.
- Acciones terapéuticas posteriormente: por ejemplo, ofrecer comida (fuente de glucosa que puede resolver sucesos de origen metabólico).
- ¿Ha llamado el observador a emergencias antes de acudir a urgencias?

**Historia reciente (días previos)**

- ¿Síntomas de alguna patología aguda? Si existen, concretar
- Hematomas, traumatismos

**Antecedentes personales**

- Historia pre y perinatal
- Edad gestacional al nacimiento
- Pruebas metabólicas
- Episodios previos de BRUE
- Reflujo gastroesofágico
- Problemas respiratorios
- Desarrollo ponderoestatural
- Desarrollo neurológico, alguna preocupación al respecto previa
- Antecedentes de caídas, traumatismos, visitas a urgencias, ingresos hospitalarios e intervenciones quirúrgicas
- Estado vacunal
- Uso de “medicinas” alternativas

**Antecedentes familiares**

- Muertes repentinas inexplicadas en familiares de primer o segundo grado antes de los 35 años, sobre todo en la lactancia
- Arritmias
- Síndrome del QT largo
- ALTE en hermanos
- Enfermedades metabólicas
- Retrasos del desarrollo

**Historia ambiental y familiar**

- Características del hogar, convivientes
- Exposición a tabaco, drogas, medicamentos
- Cambios socioambientales recientes, acontecimientos estresantes para la familia, conflictos
- Exposición reciente a infecciones (especialmente respiratorias, tos pertusoides)
- Soporte socioeconómico y acceso a los recursos sociosanitarios
- Nivel actual de preocupación/ansiedad; cómo maneja las situaciones críticas la familia
- Impacto potencial de un ingreso del lactante en el trabajo o la dinámica familiar
- Antecedentes de atención o seguimiento del lactante por cuestiones sociales (p. ej., violencia de género)
- Contacto del lactante con adultos con enfermedades mentales y/o abuso de sustancias ilegales

- La más importante es que para diagnosticar un suceso como BRUE, debe ser inexplicado después de una cuidadosa valoración.
- El límite de edad estricto (menores de un año).
- El diagnóstico de BRUE se hace en función de la caracterización de los hechos que hace el médico y no por la percepción subjetiva del observador.
- El médico debe concretar si ha habido palidez o cianosis durante el episodio (y no simplemente cambio de color), quedando fuera el enrojecimiento, tan frecuente en los lactantes después de episodios de tos y con el llanto.
- En el BRUE, se amplían los criterios respiratorios más allá de la apnea.
- Los signos de asfixia o atragantamiento excluyen el diagnóstico de BRUE.
- Hay que especificar si ha habido un cambio de tono brusco y claro, incluyendo hipertonía o hipotonía.
- La respuesta anormal a estímulos es una novedad que no se incluía en la definición de ALTE.

### Actuación del pediatra ante un BRUE

Una vez que un episodio se ha categorizado como BRUE, el siguiente paso es completar meticulosamente la anamnesis y la exploración física en busca de factores que indiquen patología (Tablas II y III). Cualquier hallazgo patológico en la historia actual o previa del lactante (p. ej.: datos antropométricos en rangos patológicos, síntomas de infección viral coincidiendo con el episodio...), así como en la exploración física (incluyendo las constantes vitales), dejan el caso fuera del grupo de BRUE de bajo riesgo. La literatura disponible sobre los ALTE, hace que ciertas características iniciales se consideren de alto riesgo de patología subyacente o de nuevos episodios<sup>(5)</sup>:

- Edad menor de 2 meses (en realidad, este factor se ha encontrado como de riesgo en algunos estudios y en otros como protector; pero en las guías de la AAP, se considera de riesgo, teniendo en cuenta la inmadurez neurológica e inmunitaria de este grupo de edad, y que es más

probable que patologías congénitas no se hayan manifestado todavía).

- Prematuridad (edad gestacional menor de 32 semanas) con una edad postconcepcional menor de 45 semanas.
- Episodios previos.
- Haber requerido maniobras de resucitación durante el episodio por parte de personal entrenado.

Si no se encuentra ninguno de estos factores ni ningún hallazgo patológico en la anamnesis y la exploración física, el BRUE es clasificado como de bajo riesgo. En las Guías de la AAP, se establecen recomendaciones para la atención de estos pacientes, basadas en la evidencia científica, derivada de los estudios publicados sobre ALTE. Son recomendaciones de grado moderado-fuerte<sup>(5-7)</sup>:

- **Se debe:**
  - Educar a los padres sobre los BRUE y facilitar su participación en la actuación diagnóstica y terapéutica.
  - Ofrecer entrenamiento en maniobras de reanimación básica a padres y cuidadores.
- **No se debe:**
  - Realizar: hemograma, iones, reactantes de fase aguda, despijaje metabólico con amonio, aminoácidos o gasometría.
  - Realizar cultivo de sangre, orina ni LCR (líquido cefalorraquídeo).
  - Realizar pruebas diagnósticas de RGE (reflujo gastroesofágico).
  - Realizar radiografía de tórax.
  - Realizar ecocardiograma.
  - Realizar electroencefalograma (EEG).
  - Realizar monitorización cardiorespiratoria.
  - Iniciar terapia con antiácidos ni con antiepilépticos.

Con carácter débil se dan las siguientes recomendaciones:

- **Se puede:**
  - Monitorizar durante unas horas al paciente con pulsioximetría continua y reevaluaciones clínicas seriadas.
  - Realizar un electrocardiograma (ECG).
  - Recoger una muestra para detección de *Bordetella pertussis*.

Tabla III. Exploración física

#### Aspecto general

- Alteraciones craneofaciales
- Comportamiento en función de la edad

#### Crecimiento

- Peso, longitud, perímetro cefálico

#### Constantes vitales

- Temperatura, frecuencia cardiaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, saturación de oxígeno

#### Piel

- Perfusión
- Color
- Hematomas u otros signos de traumatismo

#### Cabeza

- Forma del cráneo
- Fontanela
- Cefalohematomas

#### Ojos

- Movimientos extraoculares
- Pupilas y su reactividad
- Hemorragias conjuntivales
- El examen del fondo de ojo estará indicado en los casos con sospecha de maltrato o de hipertensión intracraneal, aunque su normalidad no excluye estos diagnósticos

#### Oídos

- Integridad de los tímpanos

#### Boca y nariz

- Rinorrea, congestión, otros signos de obstrucción
- Sangre en las narinas u orofaringe, otros signos de trauma facial

#### Cuello

- Movilidad

#### Tórax

- Auscultación cardiopulmonar
- Palpación de la parrilla costal en busca de dolor, crepitación, irregularidades

#### Abdomen

- Masas, visceromegalias
- Dolor
- Distensión

#### Genitales

- Alteraciones que sugieran patología subyacente

#### Exploración neurológica

- Estado de alerta y respuesta a estímulos visuales y auditivos
- Tono muscular
- Respuesta pupilar fotomotora
- Simetría de movimientos, tono y fuerza
- Reflejos adecuados a la edad, presentes y simétricos

- **No se necesita:**
  - Hospitalizar al paciente para realizar monitorización cardiopulmonar.
  - Realizar pruebas de neuroimagen.
  - Realizar: glucemia, análisis de orina, detección de virus respiratorios, determinar bicarbonato y lactato en sangre.

En el grupo de recomendaciones con evidencia débil, al hablar de “se puede” y “no se necesita”, las guías siguen siendo difíciles de aplicar con cada paciente en concreto.

Los autores de las guías recomiendan un período de observación de 1 a 4 horas para comprobar que el paciente está estable, aunque reconocen que no existe ninguna evidencia de cuál es la duración más adecuada. La monitorización de la saturación de oxígeno es mejor método que la monitorización cardiopulmonar, aunque hay que tener en cuenta que niños sanos pueden tener desaturaciones espontáneas durante el sueño, sin significado patológico.

La determinación de la glucemia se ha propuesto por algunos autores como *screening* de los errores innatos del metabolismo (especialmente, los defectos de la oxidación de ácidos grasos), que pueden suponer del 0 al 5% de los casos de ALTE según la literatura<sup>(8,9)</sup>. Los autores de las guías argumentan que no es necesaria, porque los pacientes con estas patologías tienen episodios repetidos y/o antecedentes familiares, lo cual los sacaría del grupo de bajo riesgo. Otros autores abogan por la realización de la glucemia en los episodios, porque algunas enfermedades metabólicas solo cursan con alteraciones durante las crisis agudas y es una técnica fácil y barata.

Hay poca evidencia para defender la realización rutinaria de un ECG en los pacientes con BRUE de bajo riesgo. Las guías recomiendan tenerlo en cuenta individualmente, siendo su valor predictivo positivo muy bajo para la detección de cardiopatías (en cambio, si es normal, sí es alto su valor predictivo negativo y se puede considerar que no es necesario ningún otro estudio cardiológico).

La tosferina puede causar paroxismos de tos con cianosis/palidez y pausa respiratoria en lactantes sin otros sín-

tomas acompañantes. Se investigará en función: de la situación epidemiológica actual en la población, de los antecedentes de contacto con casos de tosferina y del estado vacunal del paciente.

**Fundamentalmente, lo que establecen estas guías es que los pacientes con BRUE de bajo riesgo no precisan ninguna prueba más allá de un período de observación y educación sobre estos episodios, para los padres y cuidadores. Pueden ser dados de alta, aunque hay que asegurar que habrá una nueva valoración pediátrica en las siguientes 24 horas.**

### Actuación del pediatra ante un BRUE de alto riesgo

El término BRUE tiene el inconveniente de que muchos lactantes con episodios apnéicos o atemorizadores no cumplen criterios de inclusión y quedan inclasificados. Con frecuencia, serán sometidos a pruebas diagnósticas y terapéuticas, incluso ingresos hospitalarios innecesarios, con sus consecuentes inconvenientes. Por otro lado, en los lactantes clasificados como BRUE de alto riesgo, algún hallazgo de la historia y/o la exploración física indican la necesidad de continuar con exploraciones diagnósticas y terapéuticas, pero las guías no establecen ninguna recomendación por falta de evidencia o protocolos consensuados. Conocer las causas más frecuentes de los anteriormente llamados ALTE, puede orientar la actitud con estos pacientes<sup>(6,8,9)</sup>:

1. Reflujo gastroesofágico (RGE). Es muy frecuente en los lactantes, por lo que es importante reflexionar antes de atribuir un episodio de este tipo al RGE. Está demostrado que puede causar apnea e hipoxia por laringoespasma y aspiración, siendo la causa más frecuente de ALTE. Las características que sugieren RGE son: atragantamiento, regurgitación, arcada o vómito, tos durante el episodio, que con frecuencia es posterior a una toma. En ocasiones, los cuidadores ven restos de leche en la boca o la nariz. Es frecuente que el lactante se ponga rojo y que parezca que le cuesta respirar. La irritabilidad frecuente, el arqueamiento hacia atrás y una escasa ganancia ponderal apoyan el diagnóstico. El

diagnóstico es básicamente clínico y no requiere la hospitalización. Lo más importante es la educación de los padres, que sepan en qué consiste el RGE, que tiene su pico de sintomatología en torno a los 4 meses de edad y suele desaparecer a los 12 meses; que es esperable que si el RGE ha provocado un ALTE, vuelva a hacerlo.

2. Maltrato. Es una causa probada de episodios apnéicos y de ALTE, a menudo difícil de diagnosticar, por lo que es importante tenerla en cuenta siempre que se valore algún lactante con muerte súbita o BRUE/ALTE. La forma más frecuente es el trauma craneal y hay que tener en cuenta que la mortalidad de los ALTE de esta etiología es alta (hasta el 30% según las series). Hay datos en la anamnesis que alertan de un probable maltrato: incongruencias o cambios en la historia del episodio, un retraso en la consulta, episodios previos de ALTE/BRUE, llamadas a emergencias previas a la consulta por el episodio, irritabilidad, vómitos o convulsiones a la hora de valorar al lactante, antecedentes de BRUE/ALTE o SMSL en hermanos. En la exploración física, los hallazgos de alarma serán: sangrado por la nariz o por la boca, petequias, hemorragias subconjuntivales, hematomas, hemorragias retinianas, cefalohematomas, fontanela abombada, macrocefalia o crecimiento anormal del perímetro cefálico. Cuando se sospeche, se realizará una prueba de neuroimagen. El examen del fondo de ojo en busca de hemorragias retinianas y la serie ósea pueden ayudar, pero pueden ser normales. En pacientes con bajo riesgo de maltrato, por la historia y la exploración, no están indicadas las pruebas de neuroimagen. Habrá que tener en cuenta otras formas de maltrato que pueden ser mortales: la intoxicación y la sofocación intencionada.
3. Infecciones respiratorias. Son la causa de aproximadamente un 8% de los ALTE. Los patógenos más frecuentes son el virus respiratorio sincitial (VRS) y *B. pertussis*. Otras infecciones respiratorias virales pueden producir episodios

de apnea con desaturación de oxígeno. Los factores de riesgo para presentar una pausa de apnea en la bronquiolitis son: prematuridad (edad postconcepcional menor de 48 semanas), edad menor de 2 meses, comorbilidad (patología respiratoria o neuromuscular), historia previa de apnea. En presencia de síntomas respiratorios, hay que considerar la infección como una posible causa de un ALTE/BRUE. En pacientes de riesgo, los episodios de apnea pueden ser la presentación de una infección por VRS y, con menos frecuencia, en infecciones por *B. pertussis*. La probabilidad de infección por VRS depende, sobre todo, del estado epidémico poblacional y de los síntomas de bronquiolitis.

4. Infecciones bacterianas invasivas. Es raro que estas infecciones (meningitis, bacteriemia, infección del tracto urinario, neumonía) sean causa de un BRUE: estos lactantes suelen estar febriles y con afectación del estado general en su presentación. En poblaciones donde las vacunas para *H. influenzae* y para neumococo están universalizadas, es muy baja la probabilidad de presentar una infección bacteriana invasiva solo con fiebre y con buen estado general. En menores de 2 meses, la infección urinaria, actualmente, es la que hay que tener más en cuenta como posible causa de ALTE, aunque no de BRUE, ya que suelen presentar síntomas (fiebre, rechazo del alimento, varios episodios repetidos). Se recomienda un despistaje de sepsis en lactantes menores de 2 meses que presentan: un ALTE con fiebre, antecedentes de prematuridad, apariencia alterada o varios episodios encadenados.
5. Crisis epilépticas. Los síntomas sugestivos en el episodio son: alteración de la consciencia, obstrucción respiratoria, mirada fija y/o desviada, movimientos tónico-clónicos o sacudidas, hipo o hipertonia, además de alteraciones físicas previas, como micro o macrocefalia y fenotipo dismórfico. Las crisis epilépticas en la lactancia, pueden ser la presentación de una epilepsia o de otras patologías neurológicas como: infecciones, traumatismos o enfer-

medades metabólicas. Si se sospecha una crisis epiléptica como causa de un ALTE/BRUE de alto riesgo, es adecuado ingresar al paciente, valorando realizar un estudio de sepsis y, posteriormente, una evaluación neuropediátrica. En los pacientes en que no hay indicios que hagan sospechar una crisis comicial, no está indicado realizar EEG, ni prueba de imagen, y menos iniciar tratamiento antiepiléptico empírico.

6. En los lactantes más mayores, pueden considerarse los espasmos del sollozo como posible causa de un ALTE/BRUE (a partir de los 6 meses de edad). Son espasmos laríngeos desencadenados por: sorpresa, enfado, miedo, frustración, que pueden producir apnea, llegando a la pérdida de consciencia, con palidez o cianosis acompañantes y con hipotonía en los casos más graves. Son episodios transitorios que se resuelven espontáneamente, no peligrosos.
7. Patologías cardíacas: arritmias (taquicardia supraventricular, síndrome de preexcitación, síndrome de QT largo congénito, síndrome de Brugada), miocarditis y miocardiopatías congénitas (cardiopatía hipertrófica o dilatada). Hay que considerarlas en pacientes con antecedentes de muerte súbita en familiares de primer grado y en lactantes que presentan dificultad para la alimentación, con diaforesis o cianosis. En estos casos, está indicado realizar un ECG. En los casos con ECG anormal o alteraciones en la exploración y en la historia clínica, sugestivos de cardiopatía, habrá que realizar una valoración cardiológica.
8. Habrá que tener en cuenta un posible síndrome de apnea obstructiva del sueño en lactantes con malformaciones craneofaciales (micrognatia, principalmente), laringomalacia, enfermedades neuromusculares, acondroplasia, síndrome de Prader Willi, síndrome de Down o malformación de Chiari. También, son factores de riesgo: la prematuridad, las madres fumadoras, la displasia broncopulmonar y la obesidad.
9. Los errores innatos del metabolismo (sobre todo, las alteraciones en la oxidación de los ácidos gra-

dos y las alteraciones del ciclo de la urea) pueden ser la causa de hasta el 5% de los ALTE. Pueden orientar hacia su diagnóstico: alteraciones en el desarrollo del lactante, historia familiar de enfermedad metabólica, de retraso psicomotor o de SMSL. Los episodios pueden ser prolongados o recurrentes, a veces, asociados a crisis epilépticas. Con frecuencia, continúan sintomáticos cuando los padres consultan. Cuando se sospeche una de estas enfermedades, se realizará un hemograma (hay alteraciones sugestivas de enfermedades concretas), una bioquímica sérica, incluyendo ácido láctico y amonio (la muestra debe extraerse sin compresión de la vena) y una gasometría venosa (el pH y el bicarbonato son los parámetros a valorar). La hipoglucemia, la hipocalcemia y las alteraciones de la función tiroidea son otras causas metabólicas de ALTE.

### Pronóstico

Un metanálisis publicado en junio de 2018<sup>(10)</sup>, intentando cuantificar por primera vez el riesgo de muerte en lactantes que habían sufrido un BRUE de bajo riesgo, encuentra un riesgo de muerte en los siguientes 4 meses (las muertes más allá de este período, se consideran no relacionadas), similar a la población general de menos de un año de edad. Este hallazgo apoya la recomendación de dar de alta hospitalaria a estos pacientes y hacer un seguimiento ambulatorio. Algunos estudios epidemiológicos han intentado ponderar el riesgo de muerte en los lactantes que han sufrido un ALTE, pero el escaso número de pacientes, su heterogeneidad y la rareza de la muerte en ellos, ha hecho imposible sacar conclusiones al respecto.

### Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Goldberg N, Rodríguez-Prado Y, Tillery R, Chua C. Sudden Infant Death Syndrome: A Review. *Pediatr Ann.* 2018; 47: e118-e123.
- 2.\*\*\* Grupo de trabajo de la Muerte Súbita Infantil-AEP. Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil. 3ª edición. Madrid: Ergon Creación S.A. 2013.

3. Kassa H, Moon RY, Colvin JD. Risk Factors for Sleep-Related Infant Deaths in In-Home and Out-of-Home Settings. *Pediatrics*. 2016; 138: e20161124.
- 4.\*\* Moon RY. Task force on sudden infant death syndrome. SIDS and Other Sleep-Related Infant Deaths: Updated Recommendations for Safe Infant Sleeping Environment. *Pediatrics*. 2016; 138: e20162940.
- 5.\*\*\* Tieder JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, et al. Clinical Practice Guideline: Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) and Evaluation of Lower-Risk Infants. *Pediatrics*. 2016; 137: e20160590.
- 6.\*\* McFarlin A. What to Do when Babies Turn Blue: Beyond the Basic Brief Resolved Unexplained Event. *Emerg Med Clin North Am*. 2018; 36: 335-47.
7. Tate C, Sunley R. Brief resolved unexplained events (formerly apparent life-threatening events) and evaluation of lower-risk infants. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2018; 103: 95-8.
8. Fu LY, Moon RY. Apparent life-threatening events: an update. *Pediatr Rev*. 2012; 33: 361-8.
- 9.\*\* Tieder JS, Altman RL, Bonkowsky JL, Brand DA, Claudius I, Cunningham DJ, et al. Management of apparent life-threatening events in infants: a systematic review. *J Pediatr*. 2013; 163: 94-9.
10. Brand DA, Fazzari MJ. Risk of Death in Infants Who Have Experienced a Brief Resolved Unexplained Event: A Meta-Analysis. *J Pediatr*. 2018; 197: 63-7.

### Bibliografía recomendada

- Grupo de trabajo de la Muerte Súbita Infantil-AEP. Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil. 3ª edición. Madrid: Ergon Creación S.A. 2013.

Se trata de una revisión sistemática, detallada y global de la Muerte Súbita Infantil, llevada a cabo por el Grupo de Trabajo de la Muerte Súbita Infantil de la AEP, que debe ser el referente para los pediatras a la hora de abordar estos casos. En él, se encuentran disponibles los protocolos de actuación en la muerte súbita infantil, en nuestro medio.

- Tieder JS, Bonkowsky JL, Etzel RA, et al. Clinical Practice Guideline: Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) and Evaluation of Lower-Risk Infants. *Pediatrics*. 2016; 137: e20160590.

Es la publicación donde se define por primera vez el término BRUE (episodio breve resuelto inexplicado). Se establece la distinción clara con los ALTE y se hace una revisión de la evidencia científica para establecer las Guías de Actuación en los BRUE de bajo riesgo: dar de alta a domicilio, si después de unas horas de observación se confirma la ausencia de factores de riesgo y la normalidad de la exploración física.

## Caso clínico

Acuden a urgencias de un hospital terciario los padres de un lactante de 2 meses y medio, porque hace 20 minutos ha presentado un episodio de respiración ausente o muy lenta, con cianosis labial y palidez facial, que se ha resuelto en unos segundos tras estimulación. En la valoración del triaje, el lactante tiene un triángulo de evaluación pediátrica normal, una temperatura de 36,4°C, una FC de 119 lpm, una TA de 81/47 mm Hg y una FR de 31 rpm.

En la consulta, el pediatra realiza una anamnesis y una exploración física completas:

La madre refiere que tenía en brazos al bebé dormido cuando se ha fijado en que respiraba muy despacio o no respiraba (no sabe concretarlo), y se ponía pálido con los labios morados. Asustada lo ha agitado y en unos segundos el niño ha roto a llorar, calmándose en pocos minutos. Después, ha realizado una toma de lactancia materna y su estado ha sido aparentemente normal, aunque los padres están muy alarmados porque “les parecía que se moría”.

Se trata del segundo hijo de la pareja, que vive en una vivienda con condiciones higiénico-ambientales adecuadas, sin compartirla con nadie más. Niegan consumo de tóxicos y la posibilidad de que haya llegado hasta el lactante cualquier

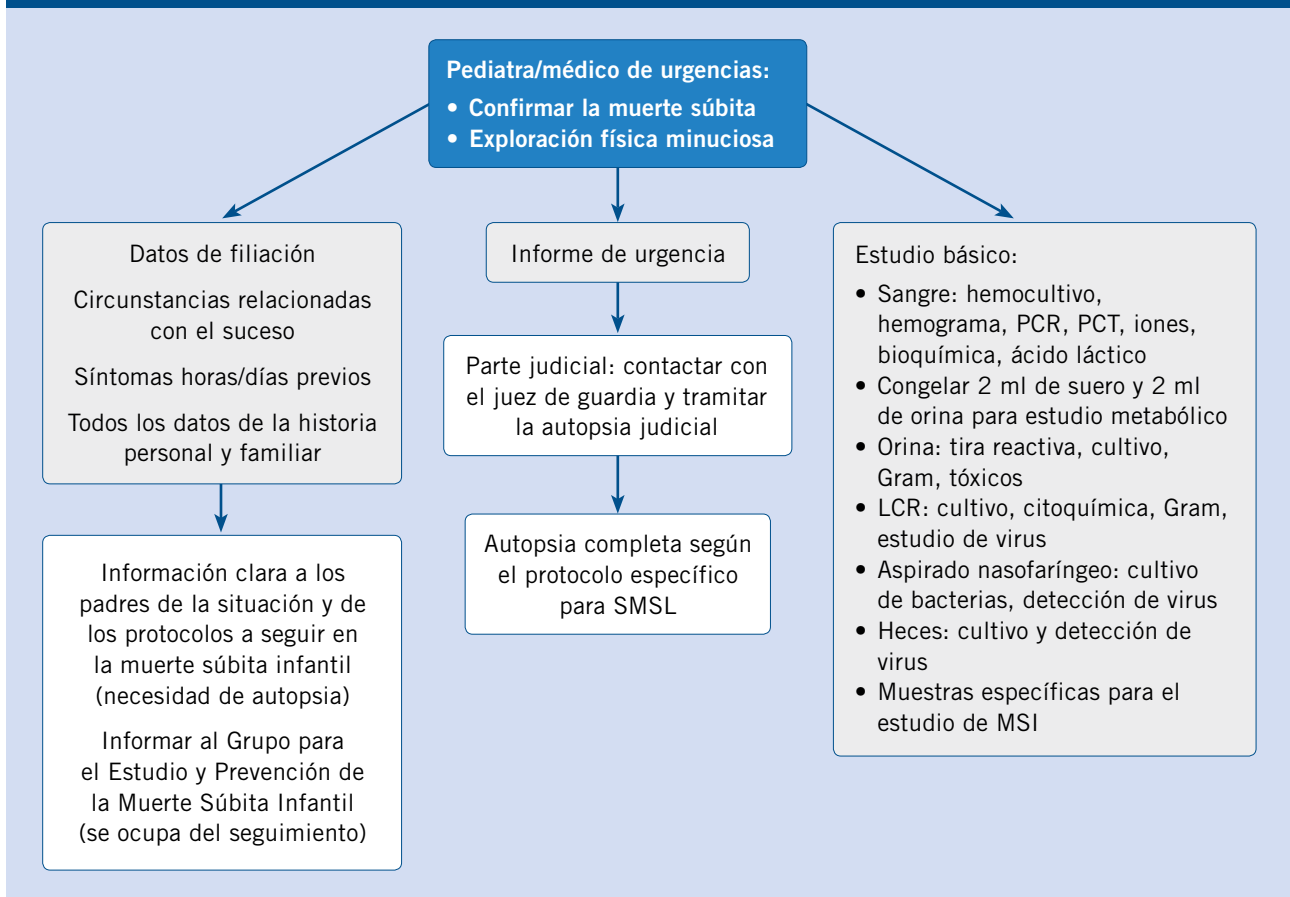
tipo de fármaco. El embarazo fue controlado, sin patología, y también el parto, espontáneo, eutócico en la semana 39+4. Hasta el momento, no había tenido ninguna enfermedad y está vacunado correctamente. Ni la hermana ni los padres tienen ningún antecedente patológico significativo. Tampoco hay casos de enfermedades congénitas o metabólicas en los familiares de segundo grado. El lactante no había tenido ningún síntoma las horas ni los días previos. En ocasiones, regurgita, pero es algo esporádico y durante el episodio no ha tenido signos de ahogo ni regurgitación. El peso, la longitud y el perímetro cefálico son normales desde el nacimiento, siguiendo un adecuado desarrollo.

Se decide dejar en observación al lactante. Permanece 5 horas en el hospital, en las que realiza dos tomas de lactancia materna, continúa con buen estado general y comportamiento normal y mantiene unas constantes normales.

Es diagnosticado de BRUE de bajo riesgo, se informa a los padres acerca de estos episodios, del escaso riesgo de recurrencia o patología, de que no están relacionados con la muerte súbita infantil y se da de alta con revisión en menos de 24 horas por su pediatra. Al día siguiente, se contacta con este/a último para comprobar que ha sido reevaluado.



## Algoritmo. Muerte súbita infantil



## Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

## Episodio aparentemente letal y muerte súbita

25. Uno de los siguientes criterios NO encaja en el diagnóstico de BRUE (episodio breve resuelto inexplicado):
- Episodio brusco con alteración de la respiración en un lactante menor de un año de edad.
  - Coloración facial cianótica durante el episodio.
  - El lactante vomita al terminar el episodio.
  - No seguía a los padres con la mirada.
  - Los padres, sin conocimientos sanitarios, realizan el boca al lactante para intentar reanimarlo.
26. En cuanto a la muerte súbita del lactante, uno de los siguientes NO es un factor que incrementa el riesgo:
- El colecho con los padres.
  - Dormir en la misma habitación que los padres.
  - Padres fumadores.
  - Arrojar en exceso a los lactantes durante el sueño.
  - Parto complicado con Apgar 6/9.
27. Señale CUÁL de los siguientes haría clasificar un BRUE como de alto riesgo:
- El lactante se ha puesto pálido durante el episodio.
  - Los padres creían que el niño se estaba muriendo durante el episodio.
  - En la exploración física, tiene un soplo cardíaco II/VI en mesocardio no irradiado que ya había detectado su pediatra.
  - Los padres cuentan que el bebé estaba completamente flácido.
  - Los padres no saben precisar cuánto ha durado, pero dicen que en cuanto han visto al niño “raro” lo han cogido en brazos y lo han estimulado, cesando rápidamente los síntomas.
28. Respecto al síndrome de muerte súbita del lactante, señale la CORRECTA:
- La mayoría son casos de cardiopatías congénitas no diagnosticadas.
  - La causa más frecuente es la asfixia accidental.
  - La medida preventiva más importante es prevenir el ambiente tabáquico.
  - La monitorización cardiorrespiratoria domiciliar de los pacientes con mayor riesgo, permite disminuir su incidencia.
  - Hay que ponerse en contacto con el Grupo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante, que se ocupará del seguimiento del caso.
29. Señale la afirmación FALSA respecto a los ALTE/ BRUE:
- En un lactante de 3 meses de edad que ha sufrido un episodio que cumple criterios de BRUE, con historia clínica y exploración física sin hallazgos de patología subyacente, la recomendación es dar de alta a domicilio tras 4 horas de observación.
  - Si la historia clínica sugiere que la causa de uno de estos episodios puede ser el RGE, el diagnóstico no será BRUE.
  - Los pacientes prematuros (EG menor de 32 semanas) con edad postconcepcional menor de 45 semanas, por definición serán pacientes de alto riesgo.
  - Antes de la publicación de las Guías de la AAP sobre los BRUE, la recomendación universal era ingresar para estudio todos los lactantes que presentaban un ALTE.
  - La causa identificada de ALTE más frecuente es el RGE.
- ### Caso clínico
30. Refiriéndonos a este caso, ¿cuál de las siguientes medidas le parece MÁS ADECUADA en el periodo de observación en urgencias?
- Monitorización cardiorrespiratoria continua.
  - Observación clínica, ya que las constantes vitales han sido normales inicialmente.
  - Toma continua de la saturación de oxígeno.
  - Realizar un ECG y, si es normal, dejar solo el pulsioxímetro como monitorización.
  - Tomar las constantes vitales cada 20 minutos hasta el alta.
31. Respecto al caso anterior, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?

- a. Si el lactante hubiese tenido una edad de 7 semanas, el manejo hubiera sido distinto.
  - b. El hecho de que los padres hayan tenido sensación de riesgo vital para el lactante, hace dudar entre el diagnóstico de BRUE y de ALTE.
  - c. La medida terapéutica más importante es informar adecuadamente a los padres acerca de estos episodios.
  - d. Hay que asegurar una nueva valoración pediátrica en las siguientes 24 horas, porque pueden aparecer signos y/o síntomas que cambien el diagnóstico.
  - e. La mayoría de los lactantes con episodios apneicos llegan al hospital con un estado y una exploración física normales.
32. **Suponga que en el caso anterior, mientras el lactante permanece en observación, presenta un episodio parecido al referido por los padres: enlentecimiento de la respiración, acompañado de cianosis labial y palidez facial, de unos segundos de duración, que se resuelve espontáneamente, sin ningún tipo de estímulo, pero que se acompaña de una caída de la saturación de oxígeno hasta del 88%. Señale la CORRECTA:**
- a. La actitud sería la misma, pues el episodio no ha precisado ningún tipo de asistencia para su resolución y la caída en la saturación de oxígeno no ha sido menor de 85%.
  - b. Habría que realizar un ECG, ya que la agrupación de dos episodios en pocas horas sin ningún desencadenante, debe hacer sospechar una cardiopatía.
  - c. El diagnóstico más probable es RGE, ya que es un niño regurgitador y haber hecho 2 tomas en urgencias, probablemente haya sido el desencadenante del nuevo episodio.
  - d. Puede haber sido una caída en la saturación de oxígeno en relación con el sueño, como las que se presentan en otros niños sanos.
  - e. Que el episodio se repita, saca el caso del grupo de bajo riesgo, por lo que no son aplicables las recomendaciones dadas en las Guías de la AAP.