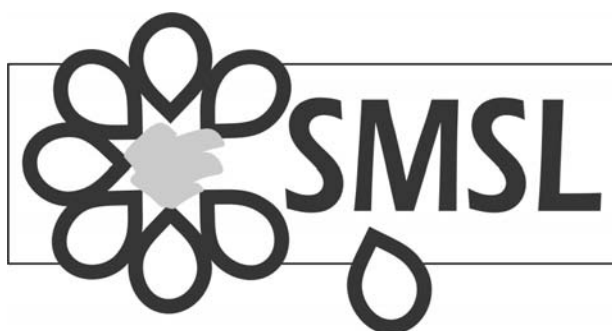


PONENCIAS

V SIMPOSIUM NACIONAL SOBRE SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL)

SIMPOSIUM SATÉLITE AL 53 CONGRESO DE LA
ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

COORDINADO POR:

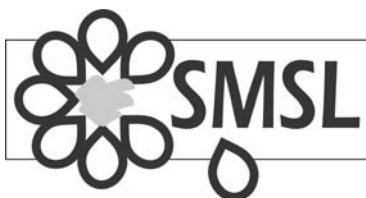
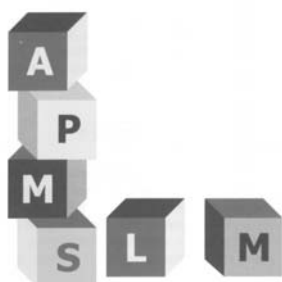


GRUPO de TRABAJO para el ESTUDIO y PREVENCIÓN
de la MUERTE SÚBITA INFANTIL de la
ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA

DRA. JULIA LEAL DE LA ROSA.
HOSPITAL INFANTIL LA PAZ (MADRID)
e-mail: jleal.hulp@salud.madrid.org

DRA. M^a PAZ SUÁREZ MIER.
INSTITUTO NACIONAL DE TOXICOLOGÍA Y CIENCIAS FORENSES
(MADRID)
e-mail: mp.suarez@mju.es

CON LA COLABORACIÓN DE:



AUTORES DE LAS PONENCIAS

Dra. Beatriz Aguilera Tapia.

Facultativo Servicio de Histopatología. INTCF Madrid.

Dr. Frederic Camarasa Piquer.

Coordinador del Grupo de Trabajo para el estudio y prevención del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante

Coordinador del GEPMSI de la AEP. Barcelona.

Dr. Fernando Carceller Benito .

Médico Adjunto del S. de Neurocirugía del Hospital Universitario la Paz de Madrid.

Dr. Juan Manuel Cartagena Pastor.

Médico Forense. Asesor-Coordinador de médicos forenses del Centro de Estudios Jurídicos del Ministerio de Justicia.

Dra. Amparo Fernández Rodríguez.

Facultativo Servicio de Biología.. INTCF Madrid.

Dra. Lourdes Fernández de Simón.

Facultativo Servicio de Biología. INTCF Madrid.

Dra. Isabel Izquierdo Macián.

Miembro del GEPMSI de la AEP. S. de Neonatología del H. Universitario la Fé. Valencia

Dra. Julia Leal de la Rosa.

Vicecoordinadora del GEPMSI de la AEP.

Médico Adjunto del Servicio de Pediatría General del Hospital Universitario la Paz. Madrid.

Dr. José López López.

Miembro del GEPMSI de la AEP. Médico Adjunto del S. de Pediatría del H. Carlos Haya de Málaga.

Dr. José Emilio Olivera Olmedo.

Jefe del Servicio de Pediatría del H. Virgen del Camino de Pamplona.

Representante de la Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría en el GEPMSI DE LA AEP.

Ilmo. Sr. D. Francisco Javier Perez-Olleros Sánchez-Bordona.

Magistrado. Madrid

Dr. Jesús Pérez Rodríguez.

Jefe de Sección del S. de Neonatología del H. Infantil la Paz (Madrid)

Dr. Javier Piga de la Riba.

Facultativo Servicio de Valoración Toxicológica y Medio Ambiente. INTCF Madrid.

Dr. Pablo Rojo Conejo.

Médico Adjunto del S. de Urgencias Pediátricas del H. Universitario Doce de Octubre de Madrid.

Dr. Manuel Sancho Ruiz.

Director del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (INTCF)

Dra. M^aPaz Suárez Mier.

Miembro del GEPMSI de la AEP. INTCF. Madrid.

Dr. Luis Alberto Vázquez López.

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud de Fuencarral. Madrid

Dra. Milagros Vedia Alamo.

Médico forense. Profesor asociado del Dpto. de Toxicología y Legislación Sanitaria. UCM.

Dña. Palmira Villegas.

Presidenta de la Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de Madrid (APMSLM)

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL INCIDENCIA EN LOS PAÍSES DESARROLLADOS Y SITUACIÓN ACTUAL EN ESPAÑA.....	9
ETIOPATOGENIA: AVANCES EN LAS INVESTIGACIONES SOBRE EL SMSL. PRINCIPALES HIPÓTESIS ACTUALES.....	15
SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE: EPIDEMIOLOGÍA: FACTORES DE RIESGO. ACTUACIÓN SOBRE DICHOS FACTORES.....	21
PATOLOGÍAS QUE PUEDEN CURSAR COMO UNA MUERTE SÚBITA.....	25
PROTOCOLO DE ESTUDIO Y SEGUIMIENTO DE LOS NIÑOS CON RIESGO AUMENTADO DE SMSL.	33
PROBLEMAS DERIVADOS DE LA POSICIÓN SUPINA PARA DORMIR: REFLUJO GASTROESOFÁGICO. PREMATURIDAD.....	41
PROBLEMAS DERIVADOS DE LA POSICIÓN SUPINA PARA DORMIR: PLAGIOCEFALIA POSICIONAL.....	47
EL PEDIATRA ANTE LA MUERTE SÚBITA INFANTIL.....	53
INVESTIGACIÓN POSTMORTEM INTRODUCCIÓN. 1ª PARTE.....	55
INVESTIGACIÓN POSTMORTEM INTRODUCCIÓN. 2ª PARTE.....	61
LEVANTAMIENTO DEL CADÁVER: EXAMEN DE LA ESCENA DE LA MUERTE	69
ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE.....	77
ANÁLISIS MICROBIOLÓGICO LIMITACIONES Y ALTERNATIVAS EN MUESTRAS POSTMORTEM	85
SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE y BOTULISMO INFANTIL	95
SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE y ANÁLISIS GENÉTICOS	101
EL SÍNDROME DE LA MUERTE SUBITA DEL LACTANTE DESDE EL PUNTO DE VISTA DE UN JUEZ DE INSTRUCCIÓN.....	107
IMPACTO FAMILIAR. IMPORTANCIA DE LAS ASOCIACIONES	117

INTRODUCCIÓN

Dr. Frederic Camarasa Piquer

Coordinador del “GRUPO de TRABAJO” para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la Asociación Española de Pediatría (GEPMSL de la AEP)

Uno de los hechos mas desesperantes que puede suceder a unos padres, es perder a su hijo por el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL); el niño, cuya salud saltaba a la vista es encontrado muerto en su cuna.

Se sabe que el SMSL (SIDS en inglés) es un problema universal y grave. A pesar de todas las investigaciones realizadas en los últimos años, permanece impredecible e imprevisible.

En Europa, durante la década de los 80, cada año morían alrededor de 10.000 lactantes por el SMSL, lo cual unido al progresivo descenso de sus índices de natalidad, mereció una especial atención de la Comisión de Salud Pública de la Unión Europea. Por ello, en Junio de 1.991 se celebró en la ciudad francesa de Rouen, el Congreso de Fundación de la E.S.P.I.D. - Sociedad Europea para el Estudio y Prevención de la Muerte Infantil-. Los congresistas, se reunieron con la intención de juntar el esfuerzo multidisciplinar y multinacional que permitiera atender mas eficazmente los variados aspectos del SMSL en Europa.

La Asociación Española de Pediatría (AEP), a finales de 1991, fomentó que dentro de su seno, quedara formalmente constituido, un “GRUPO de TRABAJO” para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante en España(GEPMSL de la AEP); en él, están representadas las 12 Sociedades Regionales de Pediatría de la AEP y se asumió el compromiso de aplicar los diversos “Protocolos” aceptados por el GEPMSL, en cada Sociedad Regional de Pediatría. Dentro del GEPMSL, las especialidades médicas implicadas con el complejo tema del SMSL (pediatras, patólogos, forenses, epidemiólogos, bioquímicos, neurofisiólogos, investigadores, psicólogos, sociólogos, diplomados en enfermería y familiares afectados) pueden reunirse, intercambiar información, recoger datos, promover medidas preventivas y adoptar programas de actuación unificados.

Se hace imprescindible informar a la sociedad -a los padres y a los propios médicos- del amplio contexto que comprende el tema del SMSL, que permita “HUMANIZAR y NORMALIZAR” todo el entorno que se genera ante un fallecimiento tan inesperado.

En 1994, el GEPMSL de la AEP, organizó, en Barcelona, en el marco del Congreso Anual de la AEP, el I SIMPOSIUM NACIONAL sobre SMSL. Desde entonces, cada 2 años se ha

celebrado un Simposium satélite al Congreso de la AEP en Santiago de Compostela (1996), Torremolinos (1998) y Santa Cruz de Tenerife (2000), aportando experiencias e informaciones con la intención de mejorar, paulatinamente el nivel de atención del SMSL en nuestro país y poder obtener resultados, como los que desde hace años ya consiguen la mayoría de los países de nuestro entorno. En el 2004, lo celebraremos en Madrid abordando aspectos, que necesitan mejorar.

El GEPMSL colabora desde que se constituyó, con los representantes de las 3 Asociaciones de “familias afectadas” por el SMSL, que paulatinamente se han formado –Cataluña, Murcia y Madrid- y pretende estimular la creación de asociaciones similares en cada una de las restantes Sociedades Regionales de Pediatría; una vez conseguido éste propósito, se debería crear una Fundación Nacional, con importantes compromisos de información y asesoramiento a las familias afectadas y también de apoyo a la investigación, como viene siendo habitual, desde hace años en los países industrializados.

El GEPMSL, publicó en 1996 un LIBRO BLANCO sobre SMSL, que recopilaba una puesta al día del amplio tema del SMSL; es el único, escrito en castellano y tuvo una gran acogida entre los pediatras españoles y también en los de habla hispana; es por ello que en el 2.003, se publicó la 2ª edición del LIBRO BLANCO como una Monografía de la AEP.

Durante el Congreso que la ESPID celebró en Barcelona en 1997, el GEPMSL, organizó el I Simposio Internacional del SMSL, con miembros de la ALAPE (Asociación Latinoamericana de Pediatría), con el fin de cambiar experiencias entre todos los países hispano parlantes y adoptar medidas preventivas en cada país; durante su transcurso, se formalizó el funcionamiento del Comité de Estudio y Prevención en muerte súbita del lactante de la Asociación Latinoamericana de Pediatría. Buenos Aires (Argentina), acogió el II Simposio en 1999, en Montevideo (Uruguay) se celebró el III; en Agosto del 2002 se celebró en Florencia (Italia) el IV Simposio Satélite, dentro de la VI Conferencia Internacional SIDS. El Comité de la ALAPE, emitió una Declaración de CONSENSO para la reducción del riesgo en SMSL, que se difundirá a todos los países de la Asociación Latinoamericana de Pediatría. El pasado año se celebró en Panamá y Brasil lo acogerá el 2005.

En Octubre de 2000, con el lema **“Ponle a dormir boca arriba”**, el “Grupo de Trabajo” de la AEP, con el patrocinio de firmas comerciales y el respaldo de las Instituciones, realizó una Campaña Nacional divulgativa con la intención de transmitir consejos preventivos del SMSL. La Campaña, mereció el Premio a la mejor “Iniciativa en Fomento de la Salud”, otorgado por Fundamed-El Global.

La aplicación de los progresos sobre el tema del SMSL en los países industrializados, les ha permitido disminuir a más de la mitad sus cifras de incidencia. A ello ha contribuido el que sus características hayan sido ampliamente “DIVULGADAS” dentro de su sociedad y “DES-MITIFICADA” su existencia.

Transcurridos 14 años desde la formación del GEPMSL de la AEP, se ha conseguido una marcada sensibilización e interés de la sociedad civil y del estamento médico en nuestro país.

Los propósitos que el GEPMSL de la AEP, quiere transmitir quedan reflejados en la **TABLA 1.**

Tabla 1**“PLAN de ESTUDIO y PREVENCIÓN de la MUERTE SUBITA
del LACTANTE en ESPAÑA****I. INVESTIGACION**

- Necropsia obligada de todas las MSL
- Clasificar las MSL según los hallazgos anátomo-patológicos
- Esclacer y orientar la etiopatogenia de las MSL
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSL y del SMSL
- Obtener el “Perfil Epidemiológico” de las víctimas

II. PREVENCIÓN

1. Estudio y atención de los “Grupos de Riesgo”:
 - Lactantes y pretctimas por un SMSL (sucesivos o gemelos)
2. Aplicar “Scoring Epidemiológico de Riesgo” entre la población recién nacida de las maternidades
3. Incluir y seguir a la “Población seleccionada de Riesgo” en “programa de monitorización cardio-respiratoria domiciliaria” (PMD).

III. INFORMACIÓN

1. Social:
 - Divulgación del tema del SMSL en la sociedad
 - Asesorar a las “Asociaciones de padres afectados”
2. Administrativa:
 - Coordinación judicial y médico-forense ante todas las MSL
3. Médico-Sanitaria:
 - Desarrollar las Funciones del “Grupo de Trabajo” para el Estudio y Prevención de la MSL de la AEP, adscrito a la ESPID (Sociedad Europea para la Prevención de la Muerte Infantil)

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

Willinger M, James LS, Catz C: Defining the Sudden Infant Death (SIDS). Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 677-84.

Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL).
An Esp Pediatr 1991; 35 S47: 60-77.

Camarasa Piquer F. : Situación del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante en España. Experiencia con la identificación de la población de riesgo y su monitorización domiciliaria. Tesis Doctoral. Barcelona 1991.

The European Society for the Study and Prevention of Infant Death (ESPID). *Biology of the Neonate*, 1992; 61: 259-70.

Camarasa F, Pizarro A., Lucena J., Olivera JE. Manejo de la Muerte Súbita Infantil en España.
An Esp Pediatr 1995; 45, S74: 3-21.

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. Ediciones ERGON, S.A. 1996. Madrid.

Pérez G, Toran N, Rodríguez Pazos M, Camarasa F.
Latin American Satellite Symposium on Sudden Infant Death. *An Esp Pediatr* 1997; 46 S92, 3-15.

Camarasa F. Editorial: El Síndrome de la muerte súbita del lactante (S.M.S.L.). *An Esp Pediatr* 1999; 51: 453-455.

Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante de la A.E.P. Síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL). Medidas preventivas ambientales. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 573-74.

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. Ediciones ERGON, S.A. 2003. Madrid.

Carpenter RG, Irgens LM, Blair PS, England PD, Fleming P, Huber J, Jorch G, Schreuder P. Sudden unexplained infant death in 20 regions in Europe: case control study.
The Lancet 2004; 363: 185-191.

Declaración de Consenso para la reducción del riesgo de SMSL acordada por el Comité de Muerte Súbita del Lactante de la ALAPE. <http://www.alape.org>

SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE: INCIDENCIA EN LOS PAÍSES DESARROLLADOS Y SITUACIÓN ACTUAL EN ESPAÑA

José Emilio Olivera

Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se define como el fallecimiento de un niño, menor de un año, en el que después de: un estudio necrópsico completo, una revisión de su historia clínica y un examen del escenario y circunstancias de la muerte, no se encuentra ninguna causa que lo justifique (1). En la Clasificación Internacional de Enfermedades (C.I.E.) 9ª Revisión, está codificado con el código 798.0

La tasa de mortalidad por el SMSL ha sido muy distinta, no solo entre países muy alejados geográficamente, sino incluso entre países próximos, de un mismo continente. Estas diferencias llamativas pueden explicarse por dos razones.

- 1) Diferencias “técnicas”, imputables al propio registro de mortalidad. Distinta interpretación del criterio diagnóstico de SMSL y errores u omisiones en la declaración y confección de los certificados de defunción, en los que debe figurar la causa de la muerte. En España se utiliza, además del certificado de defunción, el Boletín Estadístico de Parto (B.E.P) si el niño fallece en las primeras 24 horas, o el Boletín Estadístico de Defunción (B.E.D), si tiene más de 24 horas.
- 2) Diferencias “reales”. Estudios epidemiológicos han puesto en evidencia la relación entre la incidencia del SMSL y determinadas prácticas y hábitos sociales, que con frecuencia son muy distintos entre unos países y otros.

Entre 1.987 y 1.995, en muchos países de Europa, en Australia y Nueva Zelanda y en U.S.A., se pusieron en marcha campañas de prevención, cuyo mensaje era divulgar y evitar determinados factores de riesgo de padecer un SMSL. En concreto, la postura en decúbito prono, durante el sueño, el tabaquismo materno y el exceso de calor o sobrecalentamiento.

Como es conocido, el resultado fue, en todos los países, el mismo: una disminución llamativa del número de niños fallecidos, por SMSL, en los años siguientes, que se puede calcular, de forma global, como próxima a un 50%.

En la tabla I se exponen los datos, recopilados por A. Jenik y cols (2), sobre tasas de mortalidad por SMSL, en diversos países, antes y después de las campañas de prevención.

Las últimas cifras publicadas sobre incidencia del SMSL, a nivel mundial, se refieren al año 2.000. (3) Junto a ellas aparece una información poco habitual: el porcentaje de autopsias, realizadas en cada país, a los niños fallecidos, de forma súbita.

En el análisis de estos datos hay que destacar que aquellos países que en su día hicieron campañas de prevención, y que realizan un alto porcentaje de autopsias (igual o cercano al 100%. Australia, Canadá, Austria, Inglaterra, Noruega, Escocia, Suecia...) presentan unas tasas de mortalidad prácticamente iguales, entre el 0.45 y el 0.60 por mil nacidos vivos. La excepción está representada por Nueva Zelanda (1.4‰), que en 1.988 presentaba una mortalidad superior al 4‰ y por Irlanda (0.9‰).

Varios países de Latinoamérica, siguiendo el ejemplo de Argentina, en el último lustro, han ido tomando conciencia de la importancia del SMSL (4). Debido a la ausencia de unos buenos registros es muy difícil saber la verdadera incidencia del SMSL, pero en Argentina, Uruguay, Brasil y Chile, se estima una tasa de mortalidad del 0.4 al 0.7‰ nacidos vivos (5). Actualmente en estos y en otros países de Latinoamérica están en marcha campañas de intervención sobre factores de riesgo, promovidas por pediatras, pero que cuentan con el apoyo de sus gobiernos y del Comité de Estudio y Prevención del SMSL, de la Asociación Latinoamericana de Pediatría (ALAPE) (6,7).

En España, en la década de 1.980-1.990 la tasa de mortalidad por SMSL oscilaba entre el 0.15‰ en 1.984 y el 0.25‰ en 1.989. sin duda infravalorada, por no disponer de un adecuado registro de mortalidad infantil, especialmente en lo que se refiere a las causas de muerte.

En la mayor parte de los países de Europa y en algunas comunidades, como Navarra, donde a partir de 1.990, se investigaba la causa del fallecimiento de todos los lactantes, la tasa de mortalidad por SMSL era de 1.5-2‰ nacidos vivos; la primera causa de mortalidad infantil postneonatal (8).

A partir de 1.990-92, en nuestro país se fue tomando progresivamente conciencia de la magnitud del problema que representaba SMSL. Como consecuencia de ello, inicialmente, aumentó su tasa de mortalidad, no porque realmente fallecieran más niños, sino porque se mejoró su registro.

En la tabla III se exponen los últimos datos facilitados por el Instituto Nacional de Estadística (INE) sobre mortalidad por SMSL en España.

En Navarra y en el País Vasco, en el año 1.993, un grupo de pediatras pusieron en marcha campañas de prevención, consiguiendo en los años siguientes una disminución de la tasa de mortalidad por SMSL del 70% en Navarra y del 50% en el País Vasco(9)

La publicación de estos resultados, junto con un mayor conocimiento, por los profesionales sanitarios y por la población, de los factores de riesgo, lograron que entre 1.996 y 2.000, la tasa media de mortalidad descendiera, en el conjunto de España, si la comparamos con la tasa media existente en el lustro anterior 1.991-95 (tabla IV).

Hasta octubre de 2.002 no se realizó, en España, una campaña de prevención, para evitar los factores de riesgo. Fue promovida por la Asociación España de Pediatría, respaldada por el

Ministerio de Sanidad, y financiada por empresas privadas. Su difusión en los medios de comunicación social fue muy amplia, pero muy fugaz, y su divulgación entre los pediatras y personal sanitario muy irregular.

Un año después, en diciembre de 2.001 se realizó una valoración del impacto de la campaña, mediante el estudio de una reducida muestra de 256 pediatras y 181 familias. Un 40% de los padres recordaban la campaña y sus mensajes; el 46% ponía a dormir a los niños en decúbito supino, el 39% de costado y el 9.3% en decúbito prono. El 25% consideraba que el niño debía estar muy abrigado en la cama, y el 36% refería que se fumaba delante del niño.

El grupo de Estudio y Prevención del SMSL, de la APE, planteó hace 1 año la conveniencia de realizar una segunda encuesta más amplia, pero no se ha llevado a cabo por falta de financiación.

En España, el SMSL es una entidad, que aunque no sepamos con seguridad de que cifras partíamos, con seguridad, ha disminuído su incidencia, pero que en el año 2.000 supuso la muerte de 72 niños.

Aunque hayamos progresado mucho, su estudio y prevención, en nuestro país, tiene dos capítulos pendientes.

Uno: El Gobierno, el Ministerio de Sanidad, las distintas Consejerías de Sanidad de las Comunidades Autónomas, no lo han considerado nunca como lo que realmente es: un problema importante de Salud Pública, a nivel autonómico y nacional. Hasta el año 2.000 no se puso en marcha una campaña de prevención, y cuando se hizo, fue gracias al tesón de un grupo de pediatras, a la colaboración estratégica de la A.P.E. y al dinero de la empresa privada. Esto resulta todavía más incomprensible, cuando se ha demostrado que es difícil encontrar un mecanismo de intervención pública más eficiente. Con un mínimo coste se obtiene el magnífico resultado que supone el evitar la muerte de varias decenas de niños, cada año, en nuestro país.

Dos: Los pediatras y médicos españoles tenemos la obligación de estar informados sobre la realidad del SMSL y de cómo podemos contribuir a su conocimiento y prevención. Además de ello, debemos negarnos a firmar el certificado de defunción y BED, de un lactante sano, que ha fallecido de forma inesperada, súbita y repentina, sin que se le haya realizado el obligado estudio necrópsico.

Independientemente de las implicaciones legales en que pudiéramos incurrir, solo así, podremos valorar la importancia de nuestros esfuerzos preventivos, contribuir al mejor conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos que provocan la muerte de un niño sano y saber cuál es la incidencia real del SMSL en nuestro país.

TABLA 1 (ADAPTADA DE A. JENIK)

	N. ZELANDA	HOLANDA	NORUEGA	ESCOCIA	FRANCIA	AUSTRALIA	AUSTRIA	DINAMARCA	INGLATERRA	IRLANDA	U.S.A
1.987		0.91									
1.988	4.26		2.13					1.83			
1.989				1.86	1.79	2.19			2.08	2.00	1.32
1.990											
1.991							1.83				
1.992											
1.993											
1.994	1.94	0.40	0.91	0.81				0.93		0.81	0.90
1.995					0.77	1.09			0.68		
1.996							0.60				
1.997											

Tasa media anual. Mortalidad por mil nacidos vivos, antes de la campaña

__ Año que se inició la campaña de prevención

Tasa media anual. Mortalidad por mil nacidos vivos, después de la campaña.

TABLA II

<i>PAIS</i>	<i>MORT./1.000</i>	<i>% AUTOPSIAS</i>	<i>PAIS</i>	<i>MORT./1.000</i>	<i>% AUTOPSIAS</i>
ALEMANIA	0.78	55%	BELGICA	0.60	20-80%
AUSTRALIA	0.54	100%	U.S.A.	0.77	Normalmente
FRANCIA	0.49	50%	ARGENTINA	0.56	Alguna vez
DINAMARCA	0.30	75%	AUSTRIA	0.6	70-100%
INGLATERRA	0.45	100%	ITALIA	1.00	Alguna vez
N . ZELANDA	1.04	Casi 100%	ISRAEL	0.20	30%
NORUEGA	0.60	90%	RUSIA	0.43	?
HOLANDA	0.14	70%	PORTUGAL	0.55	?
CANADA	0.45	100%	GRECIA	0.43	?
SUECIA	0.45	100%	UCRANIA	0.70	?
JAPON	0.30	20%	IRLANDA	0.90	100%

TASA MORTALIDAD POR 1.000 NACIDOS VIVOS

(SIDS GLOBAL TASK FORCE -INTERNACIONAL STATISTICS AGOSTO 2.000)

TABLA III

<i>AÑO</i>	<i>Nº FALLECIDOS</i>	<i>MORT. 1.000</i>
1.991	162	0.41
1.992	133	0.33
1.993	145	0.37
1.994	110	0.29
1.995	76	0.21
1.996	88	0.23
1.997	86	0.23
1.998	80	0.22
1.999	66	0.20
2.000	72	0.17

ESPAÑA.SMSL. MORTALIDAD POR MIL NACIDOS VIVOS
(INSTITUTO NACIONAL ESTADÍSTICA)

TABLA IV

<i>AÑOS</i>	<i>TASA MEDIA MORTALIDAD ‰</i>
1.991-1.995	0.32
1.996-2.000	0.21

ESPAÑA. SMSL. Comparación tasa mortalidad entre dos períodos de tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Willinger M, James LS, Catz C. Defining the sudden infant death Syndrome (SIDS): Deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1.991; 11:677-684.
2. Jenik A, Cowan E, Vilar de Sarachaga D. SIDS Argentina. Síndrome de Muerte Súbita del lactante. www.sids.org.ar
3. Kaarene Fitzgerald AC Chairman. SIDS Global Strategy Task Force. International Statistics 2.000. www.sidsinternational.minerva.com.ar/intstas.htm
4. Rocca M. Situación del Síndrome de Muerte Súbita del lactante en Latinoamérica. Síndrome de la Muerte Súbita del lactante. Monografía AEP (nº 4); 2.003:21-23.
5. Jenik A. Síndrome de Muerte Súbita en Latinoamérica y campañas de prevención. VII International Conference. Florence, Italy 2.002.
6. Grupo de trabajo en Muerte Súbita del lactante. Recomendaciones para disminuir el riesgo de SMSL. *Arch. Arg. Pedi* 1.997; 95:127-129.
7. Consenso para la reducción del riesgo en Síndrome de Muerte Súbita del lactante. Comité de SMSL de la ALAPE. Síndrome de la muerte Súbita del lactante. Monografías AEP (nº 4); 2.003: 220-223
8. Olivera, JE, Moreno C, Polo P y cols. Mortalidad infantil y mortalidad por muerte súbita infantil en Navarra 1.985-1.996. *An. Esp. Ped* 1.998; 49: 348-352
9. Olivera JE, Labayru M. Campañas de Prevención de Muerte Súbita Infantil en el País Vasco, Navarra y España. VII International Conference SIDS. Florence, Italy 2.002.

ETIOPATOGENIA: AVANCES EN LAS INVESTIGACIONES SOBRE EL SMSL. PRINCIPALES HIPÓTESIS ACTUALES.

Jesús Pérez Rodríguez

Servicio de Neonatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

A pesar de las numerosas investigaciones que se realizan en torno a la patogenia del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante, los mecanismos fisiopatológicos que conducen a este cuadro siguen sin estar bien definidos. Ninguna de las hipótesis planteadas proporcionan explicaciones concluyentes para todos los casos. La razón es que pueden existir factores que conducen a desarrollar un SMSL todavía no identificados, o bien que existen diferentes causas genéticas, infecciosas, ambientales, y/o evolutivas cuya manifestación final es el cuadro clínico y anatomopatológico conocido como SMSL.

El objetivo de esta presentación es revisar los factores y mecanismos etiopatogénicos que se han implicado en el SMSL sin hacer referencia a otras causas de muerte súbita inesperada, o episodios aparentemente letales relacionados con patología respiratoria, digestiva, neurológica, cardíaca, etc que no cumplen los criterios que definen a este proceso.

El SMSL se define como la muerte súbita e inesperada de un lactante de edad inferior a 1 año cuya causa no puede ser identificada después de una exhaustiva investigación del caso que incluye una autopsia completa, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica. SMSL es el diagnóstico más frecuentemente realizado dentro de los casos de muerte súbita e inesperada según la casuística resumida en la tabla 1.

**Tabla 1.MUERTE SUBITA INESPERADA
DIAGNOSTICO ETIOLOGICO**

<u>EDAD 0-18m. AÑO 1987-96. N = 623 (QUEBEC)</u>	
SMSL	(80%)
INFECCION	(7,1%)
ANOMALIA CARDIOVASCULAR	(2,7%)
MALTRATO / NEGLIGENCIA	(2,6%)
ALT. METABOLICA / GENETICA	(2,1%)

Dentro de los factores epidemiológicos de riesgo, bien conocidos y que no son objeto de esta presentación, destaca un grupo con antecedentes de riesgo obstétrico o neonatal señalados en la tabla 2. Sin embargo, estos mismos grupos de pacientes presentan igualmente un mayor riesgo de mortalidad infantil y no solo por SMSL, por este motivo se puede poner en duda si la relación entre SMSL y los antecedentes indicados es específica, con un mecanismo patogénico común, o bien forma parte de la vulnerabilidad del sistema cardiorrespiratorio y nervioso central de esta población.

Tabla 2. SMSL. FACTORES DE RIESGO PERINATAL - NEONATAL

- RECIEN NACIDO PRETERMINO
- DISPLASIA BRONCOPULMONAR
- MADRE ADICTA A DROGAS (COCAINA)
- GEMELAR
- MADRE EDADES EXTREMAS
- MAL CONTROL DE EMBARAZO
- INTERVALO ENTRE EMBARAZOS CORTO
- ECLAMPSIA / PREECLAMPSIA
- FOTOTERAPIA ¿hipertermia?

En las figuras 1, 2 y 3 se resumen teorías de diferentes autores basadas en alteraciones de los mecanismos de regulación cardiorrespiratoria. Se han publicado numerosos estudios analizando la respuesta a la hipoxia, capacidad de despertar, coordinación de la apertura de la vía aérea, regulación del tono vasomotor, respuesta de quimiorreceptores, alteraciones neuroanatómicas o neurofisiológicas. La conclusión de revisar esta abundante bibliografía es que se trata de aspectos parciales que probablemente explican algunos casos de SMSL solo de un modo muy parcial.

Figura 1. SMSL. HIPOTESIS CONTROL CARDIORRESPIRATORIO ALTERADO

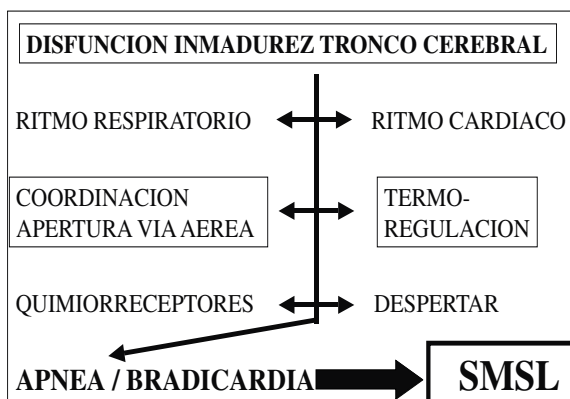
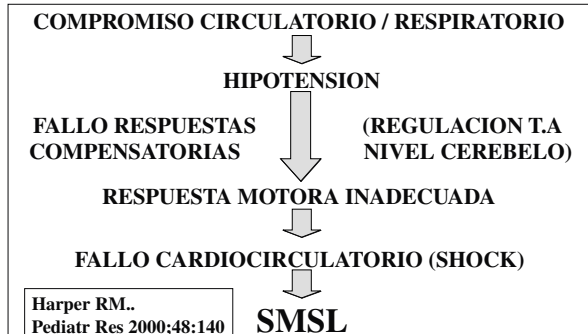
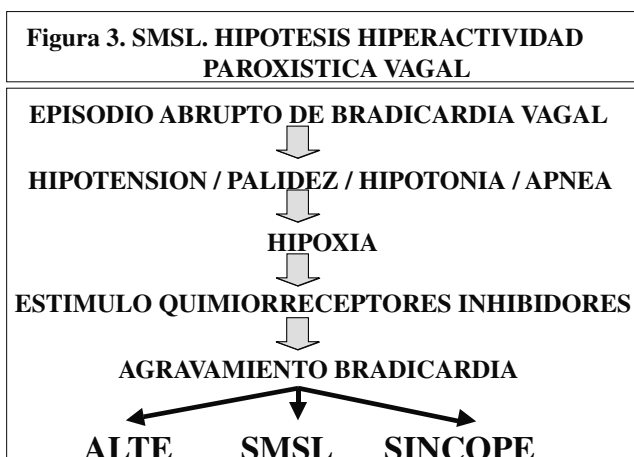


Figura 2. SMSL. HIPOTESIS FRACASO MECANISMOS COMPENSADORES CEREBELOSOS





Lucet et al. Biol Neonate 2000; 78:1-7

Otro aspecto que ha motivado publicaciones múltiples es la posibilidad de un factor genético / hereditario como base del SMSL. La mayor incidencia en familias que han presentado más de un caso, datos experimentales en animales con defectos genéticos que condicionan una alteración metabólica, y la mayor incidencia en varones que abriría la posibilidad de una alteración ligada al cromosoma X. Un resumen de estas investigaciones se señala en las tablas 3, 4 y 5.

Tabla 3. SMSL. ¿UNA ENFERMEDAD HEREDITARIA?

ANTECEDENTES FAMILIARES

- 1 HERMANO AUMENTA RIESGO X 20
- MAS DE 1 AUMENTA RIESGO X 180
- DESCRIPCION DE CASOS EN GEMELOS
- ASOCIACION APNEA OBSTRUCTIVA DE SUEÑO / ALTE / SMSL EN FAMILIAS
- ¿SON ESPONTANEOS TODOS LOS CASOS
- MÚLTIPLES DESCRITOS

Tabla 4. SMSL. TRASTORNOS METABOLICOS DE PROBABLE ORIGEN GENETICO

- MUTACION GENES MITOCONDRIALES MTTL1 / MTND1
- MUTACION GEN SC5N DE CANALES DE Na (ASOCIADO A SINDROME DE Q-T LARGO)
- DEFICIT RECEPTOR COLINERGICO EN CELULAS NUCLEO ARCUATO
- TRASTORNO OXIDACION ACIDOS GRASOS
- DEFICIT DE MELATONINA
- DEFICIT DE TRANSPORTADOR DE CARNITINA
- DEGRANULACION ↑ DE CELULAS CEBADAS

Tabla 5. SMSL. FACTORES GENETICOS**•VARONES**

- Locus genético en CrX:
 - Dominante: Protector de anoxia cerebral catalizando oxidación anaerobia
 - Recesivo: No protector
- Justificaría mayor incidencia de muerte por causa respiratoria en niños (50% más frecuente).
- No diferencia de sexo en muertes por causa cardíaca

(The X-linkage hypothesis for SIDS and the male excess in infant mortality). Mage DT, Donner M. Med Hypotheses 2004; 62:564)

El dato epidemiológico bien documentado que relaciona el SMSL con antecedentes de infecciones, época invernal, etc también ha orientado la búsqueda de una explicación etiopatogénica a mecanismos de autoinmunidad que podrían afectar a péptidos vasoactivos importantes en la regulación de neurotransmisores y otras actividades metabólicas (tabla 6), o a una mayor incidencia de infecciones virales que pueden pasar desapercibidas desde el punto de vista clínico, pero que han sido detectadas en estudios de autopsia mediante cultivo y alteraciones histológicas (tabla 7). Algunos posibles mecanismos patogénicos implicados en el desarrollo de SMSL debido a infecciones virales se resumen en la tabla 8.

Tabla 6. SMSL. ¿TRASTORNO AUTOINMUNE DE NEUROPEPTIDOS VASOACTIVOS ENDOGENOS?

Polipéptido activador de adenilato ciclasa pituitaria

- Péptido Intestinal Vasoactivo
- Otros neuropéptidos

Efectos neurotransmisores, moduladores inmunes, hormonales.

Termorregulación, metabolismo carbohidratos y lípidos.

Capacidad inmunogénica de péptidos y receptores.

Asociados a procesos autoinmunes.

Mayor mortalidad neonatal en ratas con déficit de neuropéptidos.

Staines DR. Med Hypotheses 2004; 62:653

Tabla 7. SMSL VIRUS Y AFECTACION MIOCARDICA

- 62 casos SMSL 11 controles
- Virus: Entero, Adeno, ParvoB19, Epstein Barr (PCR)
- Casos. 41% positivo. Controles 0
- Marcadores y signos de inflamación / necrosis miocárdica presentes en SMSL

Dettmeyer et al Pediatr Res 2004; Apr 7

Tabla 8. VIRUS Y SMSL. POSIBLES MECANISMOS PATOGENICOS

- LIBERACION CITOCINAS DE EOSINOFILOS**
-Edema pulmonar, alteración vía aérea
- LIBERACION IL-1 / Interferón α**
-Depresión regulación respiratoria SNC
- ENDOTOXEMIA BACTERIANA 2ª A INFECCION VIRAL**
- ESTIMULACION QUIMIORRECEPTORES LARINGEOS**
- DISFUNCION QUIMIORRECEPTORES PERIFERICOS**
-Cuerpos neuroepiteliales sensibles a hipoxia
- INFLAMACION / NECROSIS MIOCARDICA***

Samuels M Paediatr Respir Rev 2003;4:79

Una de las teorías más ampliamente difundidas para explicar el SMSL es la hipótesis del triple riesgo propuesta por Filiano y Kinney (figura 4) según la cual la conjunción de un **paciente vulnerable**, probablemente por condicionantes de origen prenatal, junto con la presencia de **factores estresantes externos**, como infecciones, hipertermia, etc, actuando en un **período crítico del desarrollo** (edad entre un mes y un año) serían la causa de este proceso. Sin embargo, según Guntheroth y Spiers esta teoría presenta bastantes inconsistencias en su explicación de los mecanismos patogénicos del SMSL.



Figura 4. Hipótesis del Triple Riesgo

Filiano & Kinney Biol Neonate 1994; 65:194
Guntheroth & Spiers Pediatrics 2002; 110: e64

Recientemente Kadhim et al han descrito cambios en el perfil de citocinas en el cerebro de pacientes víctimas de SMSL donde se detecta una expresión aumentada de IL-1b. Los autores especulan con la posibilidad de que este perfil sea una expresión final común a la que se puede llegar a partir de múltiples y diferentes insultos y que condicionaría trastornos en la regulación de la respiración y/o de las funciones cardiocirculatorias que conduzcan a un SMSL

La conclusión de esta revisión bibliográfica es que a pesar de las múltiples investigaciones como señala Staines es que “el SMSL continúa siendo un proceso desconcertante con investigaciones de laboratorio conflictivas y para la que no disponemos de una etiología biológicamente plausible”.

BIBLIOGRAFÍA

- Cote A, Russo P, Michaud J. Sudden unexpected deaths in infancy: what are the causes? *J Pediatr* 1999; 135:437-43.
- Daley KC. Update on sudden infant death syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2004; 16:227-32.
- Dettmeyer R, Baasner A, Schlamann M, et al. Role of virus-induced myocardial affections in sudden infant death syndrome: a prospective postmortem study. *Pediatr Res* 2004; 55:947-52.
- 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.
- Fleming PJ, Blair PS. Sudden unexpected deaths after discharge from the neonatal intensive care unit. *Seminars in Neonatology* 2003; 8:159-67.
- Guntheroth WG, Spiers PS. The triple risk hypotheses in sudden infant death syndrome. *Pediatrics* 2002; 110:e64.
- Harper RM. Sudden infant death syndrome: a failure of compensatory cerebellar mechanisms? *Pediatr Res*. 2000; 48:40-2. Hunt CE. Sudden infant death syndrome and other causes of infant mortality. Diagnosis, mechanisms and risk for recurrence in siblings. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001; 164:346-57.
- Kadhim H, Kahn A, Sebire G. Distinct cytokine profile in SIDS brain: a common denominator in a multifactorial syndrome?. *Neurology* 2003; 61:1170-1.
- Lucet V, de Bethmann O, Denjoy J. Paroxysmal vagal overactivity, apparent life-threatening event and sudden infant death. *Biol Neonate* 2000; 78: 1-7.
- Mage DT, Donner M. The X-linkage hypotheses for SIDS and the male excess in infant mortality. *Med Hypotheses* 2004; 62:564-7.
- Opdal SH, Opstad A, Vege A, Rognum TO. IL-10 gene polymorphisms are associated with infectious cause of sudden infant death. *Hum Immunol* 2003; 64: 1183-9.
- Samuels M. Viruses and sudden infant death. *Pediatr Respir Rev* 2003; 4:178-83.
- Staines DR. Is sudden infant death syndrome (SIDS) an autoimmune disorder of endogenous vasoactive neuropeptides?. *Med Hypotheses* 2004; 62:653-7.
- Vennelle M, Brander PE, Kingshott RN et al. Is there a familial association between obstructive sleep apnea/hypopnea and the sudden infant death syndrome? *Thorax* 2004; 59:337-41.

SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE: EPIDEMIOLOGÍA: FACTORES DE RIESGO. ACTUACIÓN SOBRE DICHOS FACTORES.

Dr. Luis Alberto Vázquez López.

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud de Fuencarral. Madrid

A lo largo del tiempo se han identificado una serie de circunstancias que favorecen que un niño pueda morir en las primeras etapas de la vida sin encontrar explicación causal después de un estudio clínico y anatomopatológico pormenorizado. Son la posición en decúbito prono al dormir, el exceso de ropa o la temperatura ambiente alta (sobrecalentamiento) y el tabaquismo ambiental, sobre todo materno, antes y después del parto. Otros factores de menor peso son el compartir la cama con el lactante, el uso de colchones blandos y la lactancia artificial. La modificación de estos factores debería redundar en la reducción de la incidencia del SMSL, como ya se ha demostrado en todos los países que han hecho campañas divulgativas.

Analicemos cuales son algunas de las circunstancias de las muertes declaradas por el SMSL.

Posición en Decúbito Prono para dormir y Muerte Súbita del Lactante: La posición al dormir es el factor más estudiado. Históricamente la posición más frecuente en que duermen los lactantes ha sido en decúbito supino (sobre la espalda). El siglo pasado algunos autores norteamericanos sugirieron que la postura boca abajo podía ser más protectora porque prevendría la posibilidad de vómitos y aspiración. Esta tendencia se extendió al resto del mundo haciendo que la mayoría de los niños durmieran boca abajo (según países entre un 60 y un 80%). En la década de los 80 fueron numerosos los trabajos que estudiaron como afectaba la posición de dormir a la incidencia de la Muerte Súbita del Lactante y a principios de los 90 la evidencia acumulada era clara: La posición en decúbito prono por si sola incrementaba la posibilidad de sufrir un SMSL. No se ha publicado nada en contra de este hecho.

Circunstancias ambientales: La relación con un sobrecalentamiento por temperatura excesiva o demasiado abrigo y el uso de colchones blandos, sobrecolchones de pieles de animales o camas inadecuadamente blandas. La noche sobre el día es más frecuente (2/3). El invierno es la época del año predominante (frío y polución). La mayoría de los casos se dan en su domicilio, pero hasta un 20 % ocurren en la Guardería u otros lugares no habituales y en este caso predominan los casos de día sobre la noche.

La edad: Por definición se acepta el SMSL hasta el año de edad, pero el 80% de los casos se dan desde el mes hasta los cuatro meses. Es poco frecuente de los seis a nueve meses y muy raro de los nueve a doce meses.

El sexo: Predominan los varones sobre las mujeres (3:2).

Tabaco: En muchos estudios se ha demostrado una clara influencia del hábito de fumar en el ambiente del niño. Esto se da tanto en el periodo prenatal como postnatal en el caso de la madre (riesgo de dos a tres veces mayor), pero también, aunque menor, en el caso del padre u otros convivientes. Otras drogas durante el embarazo también incrementan el riesgo (metadona, heroína, cocaína, alcohol, etc.).

Lactancia: Hay cierta discordancia entre estudios, pero actualmente se confía en la protección que se logra con la lactancia materna y por tanto se promueve.

Factores maternos: Menor nivel educacional y social, la soltería, la edad materna (más riesgo en adolescentes y en edades tardías), falta de cuidados prenatales, diferencia de edad entre los padres, abortos previos, anemia del embarazo, características anormales de la placenta, etc. incrementan el riesgo.

Factores infantiles: La prematuridad, el bajo peso al nacer, el crecimiento intrauterino retardado, embarazos múltiples, la displasia broncopulmonar, crecimiento postnatal retardado y necesitar cuidados intensivos neonatales incrementan el riesgo.

Otros factores: El uso del chupete algunos autores lo relacionan con cierto grado de protección aunque no hay evidencia suficiente para recomendar su uso de forma generalizada. Dormir en la misma habitación (no en la misma cama) que los padres hasta los seis meses de edad es protectora, mientras que dormir en la misma cama el niño y la madre o los padres u otros convivientes es perjudicial. Respecto a las vacunaciones, que coinciden en la época de mayor incidencia del SMSL, no se ha podido demostrar influencia negativa.

Un hermano fallecido previamente y más si es gemelo, incrementa el riesgo. Sufrir un episodio aparentemente letal (o SMSL frustrado) también aumenta el riesgo.

La relación con las infecciones coincidentes o previas se ha estudiado extensamente. Se ha visto una relación consistente estadísticamente, pero no se ha encontrado una relación causa efecto clara. Ciertos virus (adenovirus, influenzae A, etc.), bordetella pertussis, helicobacter pylori, Pneumocystis carinii, Chlamidia, etc., se han estudiado sin resultados concluyentes.

Otros muchos factores se han intentado poner en relación con el SMSL pero no se ha logrado concretar causa efecto.

Tras ver la presentación previa tenemos situada la problemática del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. La primera conclusión que se desprende es que hay una serie de factores que influyen en la mayor o menor incidencia y además, ¿podemos tomar medidas que influyan para que haya menos niños que fallezcan por esta causa!.

De los factores previamente considerados algunos permiten una intervención razonablemente sencilla a través de campañas divulgativas. El factor sobre el que se han volcado más esfuerzos ha sido la posición al dormir, promocionando la postura sobre la espalda. Allí donde se ha hecho, sea cual sea la cultura, etnia, geografía, clima, etc., se ha logrado una reducción

significativa de la incidencia de los fallecimientos por el SMSL (aproximadamente la mitad). Es una justa recompensa a los esfuerzos institucionales, de las sociedades científicas y de las asociaciones de padres.

Otros factores permiten intervención: Logrado ya un cambio significativo en la posición de dormir, el tabaquismo materno durante el embarazo y tras el nacimiento es uno de los factores que más influyen y por tanto el evitar el hábito de fumar es un objetivo muy importante de las campañas divulgativas. El tabaquismo paterno también influye pero en menor medida. Otras drogas como el alcohol, opiáceos, etc. también deben ser consideradas.

El uso de colchones firmes, cunas adecuadas, evitar almohadas y juguetes blandos es otro de los puntos que se pueden modificar con facilidad.

Hay que procurar no abrigar en exceso al dormir y no es conveniente una temperatura ambiente alta. En este sentido el dormir en la misma cama con el lactante se debe evitar, mientras que si se recomienda dormir en la misma habitación los seis primeros meses de vida.

Se debe seguir promocionando la lactancia natural, que ha demostrado ventajas sobre la lactancia artificial para prevenir el SMSL.

Sobre otros factores (prematuridad, sexo, clima, etc.) es muy difícil la intervención y por tanto los esfuerzos se concentran en las circunstancias que podemos variar.

Tanto a nivel internacional como nacional las campañas preventivas como “ponle a dormir boca arriba” han logrado una reducción muy significativa en los hábitos incorrectos que ha provocado un descenso de la incidencia del SMSL variable de unos países a otros pero en general alrededor del 50%.

PATOLOGÍAS QUE PUEDEN CURSAR COMO UNA MUERTE SÚBITA

Dr. Pablo Rojo Conejo.

Médico Adjunto del S. de Urgencias Pediátricas del H. Universitario
Doce de Octubre de Madrid

La muerte súbita del lactante (MSL) es una entidad que engloba varios cuadros: por un lado se define síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) cuando tras una investigación detallada que incluye una autopsia completa, revisión de la escena de la muerte y una revisión de la historia clínica no se encuentra causa que lo explique¹, sin embargo también se incluyen aquellas muertes súbitas y no esperadas en el lactante a las que se les encuentra causa tras dicha minuciosa investigación, muerte súbita del lactante explicable (MSLE) (figura 1).

En los últimos 20 años algunos países han establecido protocolos específicos para la investigación detallada de la muerte súbita lo que ha supuesto que se identifique la causa de la muerte en torno al 20% de los casos.^{2,3} El descenso del número de casos de SMSL en los últimos años, en probable relación con la campaña mundial “ponle a dormir boca arriba” va a significar una proporción mayor de los casos con muerte explicable del total de muertes súbitas del lactante (figura 2). Además se sabe que algunas muertes, como las causadas por enfermedades metabólicas o por asfixia, pueden no dejar ningún signo específico en la autopsia⁴. Algunos autores^{5, 26}, preocupados porque el SMSL encubra alguna causa específica, especialmente el homicidio, ha propuesto incluso el abandono de dicho término y su sustitución por “inexplicada” o “indeterminada”.

Entre los años 1993 y 1996 se llevó a cabo en el Reino Unido un extenso estudio de casos y controles de lactantes con muerte súbita, en el que se incluyeron tanto los que presentaban SMSL como los que presentaban MSLE. Al analizar las características epidemiológicas⁶ del grupo con causa explicable se observó que tenían un “perfil epidemiológico” muy similar al del SMSL: en ambas frente a los controles existía una edad gestacional menor, mayor número de complicaciones neonatales, mayor número de madres jóvenes y nivel socioeconómico menor. Las únicas diferencias significativas entre los dos grupos eran: distinta distribución de las edades, en las MSLE la edad más frecuente eran los 2 meses (figura 3); mayor número de alteraciones congénitas en las MSLE (20% frente a 8%) y una proporción mayor de madres fumadoras en el SMSL (66% frente a 49%). Éste trabajo pone en entredicho la teoría de que el SMSL es una entidad epidemiológica pues comparte con la MSLE similares características. También se han comparado las características clínicas⁷ de las dos entidades. La conclusión es que tanto la existencia de episodios aparentemente letales previos (figura 4) como los síntomas

en las 24 horas previas a la muerte son similares y más frecuentes que en los controles.

La mayoría de los trabajos basados en el estudio de la autopsia publicados sobre las causas de la muerte súbita agrupan las causas en pocas entidades, fundamentalmente en cinco: infecciosa, cardíaca, metabólica y traumática accidental y traumática no accidental^{3,6,8} (figura 5).

Enfermedad infecciosa. En la mayoría de los estudios se trata de la causa identificada con mayor frecuencia. Las infecciones referidas en la literatura son muy variadas (figura 6), pero la mayoría se deben a neumonía, sepsis y meningitis. Los gérmenes más frecuentemente aislados son *S. pneumoniae*, *Estreptococo* del grupo A, *H. Influenzae* y *S. aureus*^{9,10}

Se trata probablemente de infecciones de progresión rápida que no son bien identificadas por los padres y que progresan mortalmente durante la noche. El lactante pequeño tiene característicamente facilidad para desarrollar infecciones graves en poco tiempo y además acompañadas de pocos síntomas clínicos que son de difícil diagnóstico incluso para el pediatra experto. En el estudio de Platt et al⁷ sobre los síntomas clínicos se utilizó, retrospectivamente, un sistema de cuantificación del grado de enfermedad en las horas previas a la muerte de los niños. Hasta un 38% de los niños fallecidos tenían signos y síntomas de enfermedad grave observados por los padres unas horas antes de la muerte y que requerían una atención médica urgente. Parece pues que algunos padres, tal vez en relación a la juventud, pobreza o pocos estudios, tienen dificultad en identificar o transmitir la gravedad de sus hijos.

Enfermedad cardíaca. En los trabajos más generales se encuentra patología cardíaca en torno al 2% del total de las muertes súbitas. En los trabajos que específicamente se busca la enfermedad cardíaca como causa de muerte súbita puede llegar al 5-8%.¹¹ Las enfermedades son muy variadas pero pueden agruparse en: enfermedades cardiovasculares y trastornos de la conducción (figura 7).

La mayoría de las enfermedades congénitas suelen estar diagnosticadas antes de la muerte, sin embargo no siempre ocurre así. En el trabajo de Dancea et al¹¹ algunas malformaciones graves, especialmente varios casos de ventrículo izquierdo hipoplásico no fueron diagnosticadas hasta la autopsia. La miocarditis es una de las enfermedades más frecuentes, y es de difícil diagnóstico previo a la muerte. La fibroelastosis endocárdica es otra entidad que causa la muerte precozmente, en los primeros meses de vida, suele ser esporádica pero también hay una forma familiar.¹² Existe una cardiomiopatía específica, cardiomiopatía histiocitoide que debuta como muerte súbita al desencadenar una fibrilación ventricular intratable en un 90% en los primeros dos años de vida.

En cuanto a los trastornos específicos del ritmo, a pesar de que desde hace unos 30 años se ha asociado con la muerte súbita, no se ha visto reflejado en los trabajos basados en la autopsias debido a que no presenta alteración histológica visible, quedando probablemente enmascaradas por el SMSL. Sin embargo el trabajo de Schwartz et al¹³ aporta datos muy significativos sobre la relación entre prolongación del QT y muerte súbita infantil. Se siguieron prospectivamente a más de 34000 niños durante un año, a los cuales habían realizado un electrocardiograma entre el tercer y cuarto día de vida. Durante dicho periodo fallecieron 34 de los niños, 24 de ellos diagnosticados de SMSL. El 50% de los niños fallecidos por SMSL y nin-

guno de los supervivientes o de los fallecidos por otras causas tenían un QTc prolongado. Posteriormente, los mismos autores, han comunicado el caso de un niño con un episodio aparentemente letal, que presentó fibrilación ventricular y que al resolverse presentaba un QTc muy prolongado. Al realizar un estudio molecular encontraron una mutación en el gen SCN5A, que codifica el canal de sodio cardíaco relacionado con la repolarización ventricular¹⁴. Tras éste descubrimiento se ha realizado un estudio prospectivo en niños fallecidos con el diagnóstico de SMSL buscando la mutación en el gen SCN5A en el que se encontró que 2/93 (2,1%) la presentaban, sugiriendo que probablemente fallecieron tras una arritmia ventricular¹⁵. Además del Síndrome de QT largo el gen defectuoso SCN5A también puede producir otra enfermedad arritmogénica denominada Síndrome de Brugada. El Síndrome de Brugada presenta como características electrocardiográficas una elevación del segmento ST en las derivaciones V1-V3 y un bloqueo de rama derecha que predispone a la aparición de arritmias ventriculares. Inicialmente se asoció a muerte súbita en adultos, pero recientemente también se ha asociado con el SMSL¹⁶. Algunos autores¹⁷ tras los datos presentados concluyen que definitivamente las mutaciones de gen SCN5A son una causa demostrada de MSL.

Enfermedad metabólica. Desde hace unos 20 años se empiezan a publicar artículos que relacionaban la MSL con enfermedad metabólica. En las series más extensas de estudio anatómopatológico significa el 1-2% de todas las MSL. Inicialmente se sospechaba el cuadro tras el hallazgo de esteatosis hepática o cardiomiopatía en la necropsia. Con el desarrollo en el diagnóstico de las enfermedades metabólicas se han realizado estudios recientes en los que se realiza estudio postmortem de screening de enfermedades metabólicas. Boles et al¹⁸ en un estudio de enfermedades de β -oxidación de los ácidos grasos en los lactantes fallecidos de MSL encontró una incidencia del 5%. Estudios posteriores con métodos de cribado sencillos encuentran una incidencia en torno al 1%^{19,20}. Debido a la sencillez del método y a la gravedad del cuadro, sugieren la inclusión de dicha técnica como estudio de cribado neonatal. La enfermedad metabólica que más frecuentemente se ha asociado con MSL es la Deficiencia de la β -oxidación de los ácidos grasos. Se trata de un grupo de enfermedades, hasta 22, que suelen cursar con hipoglucemia no cetósica, fallo hepático y cardiomiopatía. Dentro de éstas, la deficiencia de Acil-CoA de cadena media es la más frecuente y la que más se ha asociado con MSL. El diagnóstico precoz de éstos cuadros sería muy útil pues el tratamiento de éstas enfermedades es relativamente simple basado en evitar el ayuno prolongado y las situaciones de alto consumo.

Patología traumática accidental. En las grandes series siempre aparece como causa importante, entre el 1-6%. Se trata de un número importante debido a que suele deberse a causas evitables. Si no se realiza una investigación extensa del lugar de la muerte, debido a que la autopsia puede ser inespecífica, podría confundirse con un SMSL²¹. Las causas son variadas, (figura 8) pero en un alto porcentaje se asocia a la utilización de la cama de un adulto por el lactante al exponerle a la posibilidad de encajamiento, obstrucción oronasal por almohada o la posibilidad de compresión por un padre, siendo la más frecuente el encajamiento entre el colchón y la pared²². Probablemente más traumática para la familia es la compresión accidental por un padre²³, que aunque menos frecuente parece estar en aumento en relación con el incremento de niños que comparten cama con sus padres²⁴. El compartir la cama con los padres es un tema controvertido, algunos autores lo han relacionado con una mejora de la lactancia materna e incluso con una disminución de la tasa de SMSL, sin embargo la Academia Americana de Pediatría refiere que no hay base científica para recomendar el compartir cama

con los padres como estrategia para reducir el SMSL²⁵.

Patología traumática no accidental. Se incluyen en éste grupo todas aquellas muertes producidas por abuso u homicidio. En todas las series de MSL ocupan una parte menor pero no despreciable, variando entre el 1-5%, aunque en realidad es imposible saber con certeza la frecuencia de homicidios encubiertos del total de MSL. Además en los últimos años se han publicado varios artículos bien elaborados que describen casos de abuso o infanticidio enmascarados como episodios aparentemente letales (EAL)²⁶ y/o SMSL²⁷. La forma más frecuentemente utilizada es la sofocación con un cojín o una almohada, que no deja signos externos en el cuerpo o la cara y tampoco muestra signos específicos en el estudio postmortem por lo que es fácil confundirlo con el SMSL. Según Meadow²⁷, también comparten algunos datos epidemiológicos con el SMSL como madre fumadora, bajo peso al nacer o problemas neonatales. La Academia Americana de Pediatría, preocupada por el incremento aparente de muertes “no naturales” en el lactante, ha publicado unas pautas para ayudar a diferenciar la muerte por abuso del SMSL²⁸. También existen algunas características algo diferentes del SMSL: edad de los niños algo mayor, más frecuencia de fallecimientos durante el día, con más frecuencia tienen hermano fallecido por MSL²⁹. En cualquier caso la patología traumática no accidental ocupa una parte menor de las causas de MSL por lo que siempre se debe dar apoyo y protección a las familias frente a las acusaciones falsas o inapropiadas³⁰.

En resumen, se puede decir que una parte importante de la MSL puede tener una causa específica que puede ser identificada con los conocimientos que disponemos en la actualidad. Para ello es fundamental insistir en el desarrollo del “Plan de estudio y prevención de la MSL”³¹, especialmente en lo que respecta a la investigación (figura 9), aprobado por el Grupo para el estudio y prevención de la muerte súbita del lactante de la Asociación Española de Pediatría.

Figura 1. Muerte súbita del lactante.

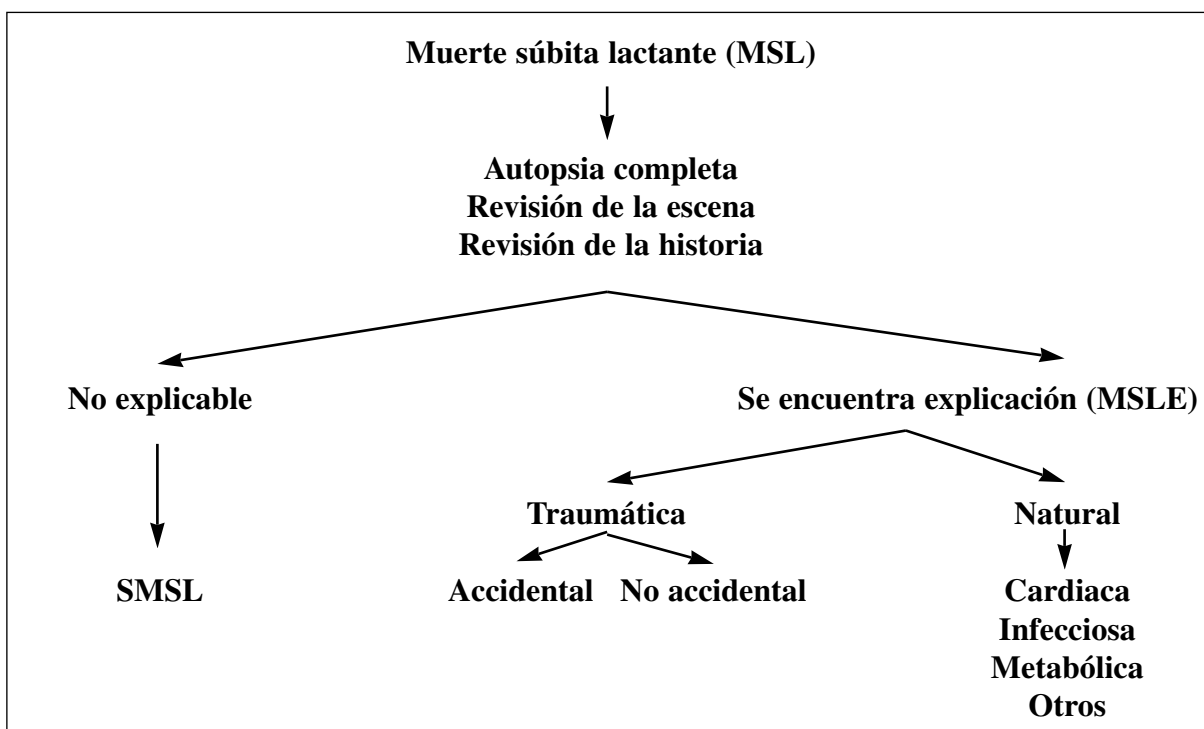


Figura 2. Muerte súbita del lactante explicable como proporción del total de muerte súbita del lactante (MSL) en el Reino Unido.

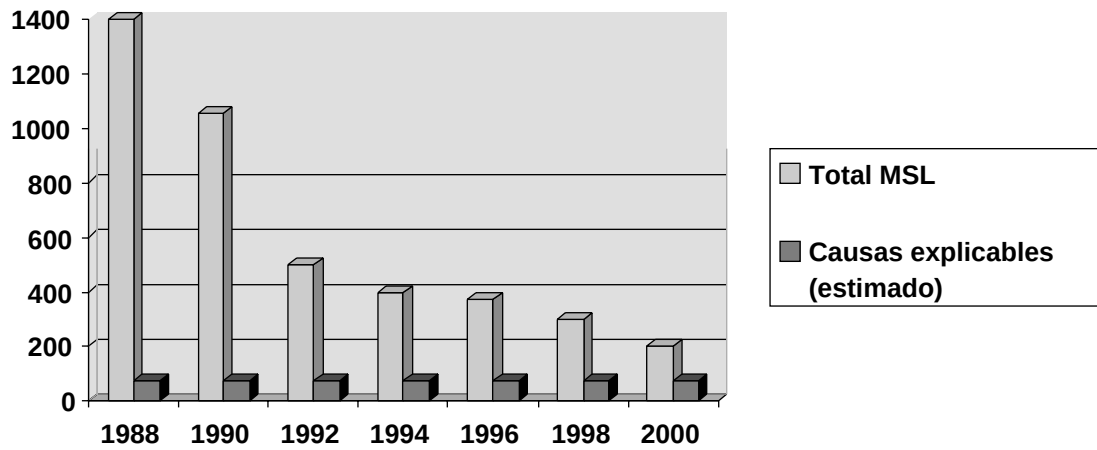
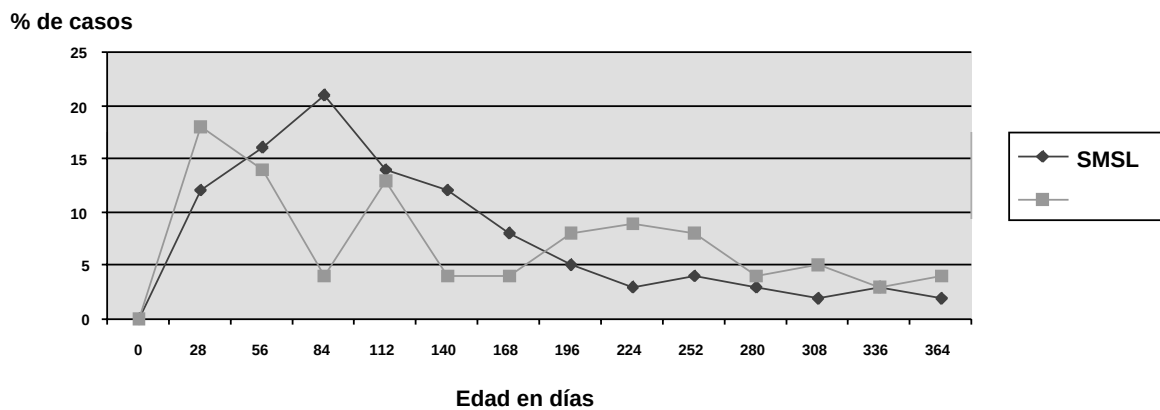
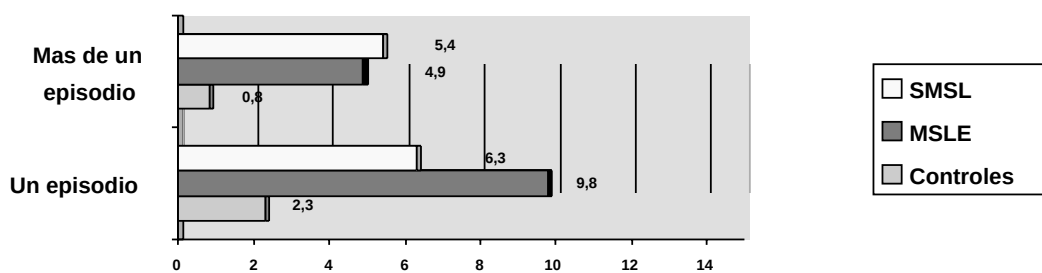


Figura 3. Distribución de edad del síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) y de la muerte súbita del lactante explicable (MSLE).



MSLE: Muerte Súbita del Lactante Explicable. SMSL: Síndrome de Muerte Súbita del Lactante

Figura 4. Frecuencia de episodios aparentemente letales (EAL) previos al fallecimiento.



MSLE: Muerte Súbita del Lactante Explicable. SMSL: Síndrome de Muerte Súbita del Lactante

Figura 5. Estudios sobre causas de muerte súbita del lactante (MSL)

Cita	Años de estudio	MSLE/MSL (%)	Infección	Cardiaca	Metabólica	Traumática accidental	Traumática no accidental
3	1987-1996	126/623 (20%)	7,1%	2,7%	2,1%	1%	2,6%
6	1993-1996	93/456 (20%)	7,9%	2,2%	0,7%	3,3%	4,6%
8	1984-1999	73/309 (24%)	10%	0,6%	1%	4,5%	5,5%

MSLE: Muerte Súbita del Lactante Explicable. MSL: Muerte Súbita del Lactante

Figura 6.**Enfermedades infecciosas más frecuentes causantes de muerte súbita del lactante.**

- Sepsis
- Neumonía
- Meningitis
- Encefalitis
- Peritonitis
- Infección viral generalizada
- Infección congénita

Figura 7. Enfermedades cardíacas causantes de muerte súbita en el lactante.

- I.** Enfermedades cardiovasculares
 - a. Enfermedades congénitas.
 - b. Miocarditis.
 - c. Fibroelastosis endocárdica.
 - d. Tumor cardíaco.
- II.** Trastornos de la conducción.
 - a. Cardiomiopatía.
 - b. Síndrome del QT largo.
 - c. Síndrome de Brugada.

Figura 8. Accidentes asociados a muerte súbita del lactante.

- 1.** Encajamiento
 - a. Entre colchón de cama y pared.
 - b. Entre colchón de cama y somier.
 - c. Entre colchón de cuna y estructura.
- 2.** Obstrucción oronasal
 - a. Bolsa de plástico.
 - b. Almohada.
 - c. Mantas y sábanas.
- 3.** Compresión por un padre o familiar.
- 4.** Envenenamiento accidental.
- 5.** Estrangulamiento accidental

Figura 9. Plan de estudio y prevención de la muerte súbita del lactante en España, parte I Investigación.

- Necropsia obligada de todas las MSL.
- Clasificar las MSL según los hallazgos anatómo-patológicos.
- Esclarecer y orientar la etiopatogenia de las MSL.
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSL y de SMSL.
- Obtener el “perfil epidemiológico” de las víctimas.

- 1 Willinger M, James LS, Catz C. Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 677-84
- 2 Czegledy-Nagy EN, Cutz E, Becker LE. Sudden death in infants under one year of age. *Pediatr Pathol* 1993; 13(5):671-84.
- 3 Côté A, Russo P, Michaud J. Sudden unexpected deaths in infancy : What are the causes ?. *J Pediatr* 1999;135(4): 437-43.
- 4 Bacon CJ. Cot death after CESDI. *Arch Dis Child* 1997; 76: 171-3.
- 5 Green MA. Time to put “cot death” to bed?. *BMJ* 1999; 319:697-8.
- 6 Charlotte E, Leach A, Blair PS et al. Epidemiology of SIDS and Explained sudden infant deaths. *Pediatrics* 1999; 104(4): e43.
- 7 Platt MW, Blair PS, Fleming PJ et al. A clinical comparison of SIDS and explained sudden infant deaths: how healthy and how normal?. *Arch Dis Child* 2000; 82: 98-106.
- 8 Arnestad M, Vege A, Rgnum TO. Evaluation of diagnostic tools applied in the examination of sudden unexpected deaths in infancy and early childhood. *Forensic Scien Internat* 2002; 125: 262-8.
- 9 Sharief N, Khan K, Conlan P. Overwhelming sepsis presenting as sudden unexpected death. *Arch Dis Child* 1993; 69(3): 381-2.
- 10 Thayyil S, Murthy VN, Thompson F. Sudden infant death due to disseminated pneumococcal infection. *Arch Dis Child*. 2003;88(2):154
- 11 Dancea A, Côté A, Roblicek C et al. Cardiac pathology in sudden unexpected infant death. *J Ped* 2002; 141: 336-42.
- 12 Valdés-Dapena M, Gilbert-Barness E. Cardiovascular causes for sudden infant death. *Pediatr Pathol Mol Med* 2002; 21: 195-211.
- 13 Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med* 1998; 338: 1709-14.
- 14 Schwartz PJ, Priori SG, Dumaine R et al. A molecular link between the sudden infant death syndrome and the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 2000; 343: 262-7.
- 15 Ackerman MJ, Siu BL, Sturner WQ et al. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in Sudden Infant Death Syndrome. *JAMA* 2001; 286: 2264-9.
- 16 Priori SG, Napolitano C, Giordano U et al. Brugada síndrome and sudden cardiac death in children. *Lancet* 2000; 355: 808-9.
- 17 Towbin JA, Ackerman MJ. Cardiac sodium channel gene mutations and sudden infant death syndrome. Confirmation of proof of concept?. *Circulation* 2001; 104: 1092-3.
- 18 Boles R, Buck E, Iltis M. Retrospective biochemical screening of fatty acid oxidation disorders in postmortem tissues of 418 cases of sudden death in the first year of life. *J Pediatr* 1998; 132:924-33.
- 19 CDC. Contribution of selected metabolic diseases to early childhood deaths. *MMWR* 2003; 52(29): 677-9.
- 20 Wilcox RL, Nelson CC, Stenzel P et al. Postmortem screening for fatty acid oxidation disorders by analysis of Guthrie cards with tandem mass spectrometry in sudden unexpected death in infancy. *J Pediatr* 2002; 141:833-6.
- 21 Bass M, Kravath RE, Glass L. Death-scene investigation in sudden infant death. *N Engl J Med* 1986; 315: 100-5.
- 22 Drago DA, Dannenberg MD. Infant mechanical suffocation deaths in the United States, 1980-1997. *Pediatrics* 1999; 103(5): e59.
- 23 Collins KA. Death by overlaying and wedging. *Am J Forensic Med Pathol* 2001; 22: 155-9.
- 24 Willinger M, Ko CW, Hoffman HJ, Kessler RC et al. Trends in Infant Bed Sharing in the United States, 1993-2000. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:43-49.
- 25 American Academy of Pediatrics. Task Force on Infant Positioning and SIDS. Does bed sharing affect the risk of SIDS?. *Pediatrics* 1997;100: 272.
- 26 Southall DP, Plunkett MC, Banks MW et al. Covert video recordings of life-threatening child abuse: lessons for child protection. *Pediatrics* 1997; 100: 735-60.
- 27 Meadow R. Unnatural sudden infant death. *Arch Dis Child* 1999; 80: 7-14.
- 28 American Academy of Pediatrics. Distinguishing sudden infant death syndrome from child abuse fatalities. *Pediatrics* 2001; 437-41.
- 29 Levene S, Bacon CJ. Sudden unexpected death and covert homicide in infancy. *Arch Dis Child* 2004; 89: 443-7.
- 30 Fleming PJ, Blair PS, Sidebotham P et al. Investigating sudden unexpected deaths in infancy and childhood and caring for bereaved families: an integrated multiagency approach. *BMJ* 2004; 328: 331-4.
- 31 Camarasa F, Gámez M, Hernando E. Propuesta del desarrollo en España de un “Plan Nacional de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil”. *An Esp Pediatr* 1991; 35: 75-77.

PROTOCOLO DE ESTUDIO Y SEGUIMIENTO DE LOS NIÑOS CON RIESGO AUMENTADO DE SMSL.

J. López López.

Médico Adjunto del Departamento de Pediatría del Hospital materno-infantil Carlos Haya de Málaga. Referente regional del Grupo de Trabajo para el SMSL de la AEP.

RESUMEN.

Los lactantes con riesgo de presentar un síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) deben ser identificados y son susceptibles de aplicarles un protocolo de estudio que permitirá diferenciar a los que tengan una causa tratable de aquellos en los que no la encontremos, así como una prevención mediante seguimiento y la inclusión en un programa de monitorización domiciliaria (PMD), a aquellos que han sido seleccionados.

INTRODUCCIÓN.

Clásicamente incluimos en los grupos de riesgo elevado para presentar un SMSL a los lactantes que han presentado crisis de apnea, cianosis, hipotonía o EAL (episodio aparentemente letal). También a los hermanos gemelos de víctimas de SMSL y a los hermanos sucesivos. Sin embargo sabemos que un tanto por ciento elevado de los lactantes fallecidos por SMSL no tenían enfermedad previa, o no la manifestaron hasta la muerte y que es muy bajo el porcentaje de casos de SMSL entre los lactantes estudiados por pertenecer a los grupos de riesgo elevado.

Tenemos que admitir, pues, la existencia de síntomas o signos de procesos patológicos que puedan abocar al SMSL que aun no hemos identificado. De esto se desprende la importancia de continuar los estudios epidemiológicos y clínicos con el objetivo de poner de manifiesto esta patología hasta ahora no identificada.

No todos los autores están de acuerdo en que se pueda prevenir el SMSL. Así, desde Carroll y Loughlin(1) con la aseveración de que “ningún método ni prueba permite identificar anticipadamente a lactantes expuestos al SMSL”, a los defensores de los programas de prevención y monitorización cardiorrespiratoria, se puede afirmar que en la actualidad no existe un consenso sobre la validez de estos programas, siendo un tema abierto aún a la investigación (2,3).

Últimamente, sin menospreciar el papel de la apnea y otras causas(3,4,5,6), se ha reforzado la hipótesis alternativa de que la muerte súbita infantil puede deberse a problemas cardia-

cos en algunos de los casos(7,8). Muchos pacientes que experimentan este tipo de muerte tienen una enfermedad cardíaca identificable y se sabe que han estado en riesgo; sin embargo, habrá casos en los que no se conozca la existencia de anomalías cardíacas, como cardiomiopatía hipertrófica, síndrome del espacio QT prolongado y otros, en los que tal vez la primera manifestación sea la muerte súbita de causa cardíaca, o la presentación de un EAL. Los pacientes de este grupo deben investigarse concienzudamente y tratar de resolver su problema. Un problema añadido en estos casos es la actuación sobre el paro cardíaco, dada la escasez de conocimientos en cuanto a reanimación cardiopulmonar en la comunidad. De aquí surge la controversia sobre la monitorización domiciliaria de estos pacientes(9). En la actualidad se acepta ampliamente la necesidad de continuar con los programas de estudio y prevención para el SMSL.

METODOLOGIA

1. Seleccionar a los pacientes sintomáticos:
 - Todos los lactantes que han presentado EAL, crisis de apnea, cianosis o hipotonía.
 - Hermanos gemelos de afectos de SMSL.
 - Hermanos sucesivos de afectos de SMSL.
 - A este respecto tenemos que tener en cuenta lactantes con hermanos mayores fallecidos por MS de causa explicada o no y que tendremos que incluir en el grupo de estudio.
2. Efectuar una valoración como “lactante de riesgo” o “lactante de no riesgo” para presentar un SMSL, teniendo en cuenta:
 - Los datos de la anamnesis respecto al EAL, crisis de apnea, cianosis o hipotonía.
 - Valoración objetiva de dichos episodios mediante aplicación de protocolos clínicos de estudio.
 - Aplicación en todos los casos de scoring epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas por SMSL.
3. Decidir individualmente los pacientes que se han de seguir ambulatoriamente y a los que se han de monitorizar según los criterios de inclusión en un programa de monitorización domiciliaria (PMD) en base a la información obtenida con la valoración efectuada.

Siguiendo un esquema de trabajo (Fig.1), todos los lactantes seleccionados deben ser ingresados y estudiados mediante la aplicación de un protocolo clínico de estudio. (Tablas I, II y III), aplicado de manera escalonada, que nos permitirá conocer la organicidad de los síntomas y obtener un diagnóstico con la posibilidad de aplicar un tratamiento médico o quirúrgico que resuelva su patología. No obstante habrá casos no susceptibles de tratamiento y otros en los que el tratamiento no sea resolutivo. También habrá casos en los que no encontremos causa alguna que justifique la sintomatología. Va a ser en estos casos donde con más frecuencia se presente el SMSL.

Durante su estancia hospitalaria deben permanecer monitorizados y se les debe aplicar scoring epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas de MSL(10).

De los resultados del protocolo clínico de estudio y de la valoración del scoring epidemiológico obtendremos los conceptos de “lactante de no riesgo” y “lactante de riesgo” para

presentar SMSL . Van a ser estos lactantes “con riesgo de presentar SMSL” los candidatos a un seguimiento con monitorización domiciliaria (PMD). (Tabla IV).

Se decidirá **individualmente** la monitorización domiciliaria, según los resultados del protocolo clínico de estudio, la valoración de las características epidemiológicas comúnmente asociadas a las víctimas de SMSL y la entrevista con la familia para la explicación del programa de monitorización domiciliaria(11,12, 13).

Habrán casos en los que la familia no acepte la monitorización domiciliaria y otros en los que no esté indicada, lo que no excluye el seguimiento clínico de estos lactantes en consulta externa, si está indicado.

En todos los casos de “lactante con riesgo para presentar un SMSL” se instruirá a los padres o cuidadores lo mejor posible en las técnicas de reanimación cardiopulmonar.

Tabla I. Protocolo clínico de estudio común a todos los lactantes sintomáticos y a hermanos gemelos y siguientes de afectos de SMSL.

A todos los pacientes.

- Historia clínica exhaustiva.
- Exploración física cuidadosa.
- Observación con monitorización continua: neumocardiograma, Po2 transcutánea, etc.
- Hemograma en sus tres series.
- Gl, Ca, P, Na, K, magnesio, gases arteriales, transaminasas, en sangre.
- Láctico, pirúvico, amonio, aminoácidos, también en sangre.
- Ácidos orgánicos, aminoácidos y examen basal, en orina.
- RX de tórax (y otras si fuese necesario).
- Ecografía de cráneo (y/o TAC, RNM).
- Estudio cardiológico (ECG al menos).
- EEG y/o poligrafía de sueño corta.
- Neumocardiograma durante el sueño.

A pacientes seleccionados (según anamnesis, clínica, scoring epidemiológico y resultados previos).

- Serología TORCHS.
- Estudio de deglución y tránsito EGD.
- pHmetría esofágica si no hay clínica de reflujo (simultánea con neumocardiograma y Po2, etc.).
- VRS y/o B. Pertussis, si sospecha clínica.
- Cultivos de sangre, orina, LCR y heces, así como reactantes de fase aguda, si sospecha clínica de infección. Congelar 2 ml de LCR para estudio metabólico si fuese necesario.
- Estudio cardiológico especializado. Holter.
- Estudio otorrinolaringológico.
- Fibrobroncoscopia.
- EEG de sueño y/o poligrafía.
- Estudio ECM en laboratorio especializado (5 ml de plasma y 10 ml de orina de un pool de orina de 24 horas, congelados a -20°C.).

Tabla II.
Protocolo de estudio en pacientes con EAL. Actuación al ingreso.

EAL_ Atender funciones vitales_ UCIP si fuese necesario.

- Historia clínica exhaustiva.
- Exploración física cuidadosa.
- Monitorización continua.
- Analítica urgente:

Sangre:

- Hemograma en sus tres series.
- Gl, Ca, amonio, gases arteriales, iones, magnesio.
- Transaminasas (sospecha S. de Reye o enf. metabólica)

Orina:

- Tira reactiva (c.cetónicos)
- Ácidos orgánicos.
- Basal y sedimento.
- Drogas de abuso (si sospecha).

Si fiebre o sospecha de infección:

- Cultivos (sangre, orina, LCR y heces)
- Reactantes de fase aguda.
- Congelar 2 ml de LCR para estudio metabólico si fuese necesario.

RX: tórax y otras exploraciones si fuese necesario según clínica.

Si hipoglucemia: Extraer y guardar en nevera:

Sangre:

- 5 ml en tubo con heparina. Centrifugar y guardar plasma a -20° C. (est. ECM).
- 5 ml de igual manera para láctico, pirúvico (en tubos especiales) CPK, úrico, transaminasas.
- 2 ml para insulina, peptidoC, GH y cortisol, en sangre coagulada (suero). Congelar.

Orina:

- Tira reactiva urgente.
- Congelar 10 ml a -20° C para ácidos orgánicos y aminoácidos.

En todos los pacientes en crisis:

- Extraer 5 ml de sangre, centrifugar y guardar el plasma a -20° C (estudio ECM en laboratorio especializado).
- Coger 10 ml de orina y guardar a -20° C (estudio ECM en laboratorio especializado).
- Extraer 5 ml de sangre para láctico, pirúvico y butírico, en tubos especiales. Guardar en frío. Si no crisis, prescribir que se haga en planta si presentara una crisis.

La extracción de la sangre se debe hacer sin ligadura y de un primer intento. Conservarla y transportarla en hielo hasta el laboratorio. Las muestras deben ser guardadas bien identificadas.

Tabla III. Estudio durante su ingreso.

A todos los pacientes:

- Estudio cardiológico (ECG al menos).
- EEG y/o poligrafía de sueño.
- Ecografía de cráneo (y/o TAC, RNM.)
- Láctico, pirúvico, butírico (preferible de la muestra congelada)
- Aminoácidos en sangre y orina.
- pHmetría esofágica si no hay clínica de reflujo (coincidente con neumocardiografía y PO2, etc.).

A pacientes seleccionados: (según clínica, anamnesis y resultados previos):

- Serología TORCHS.
- Estudio de deglución y tránsito EGD.
- Estudio O.R.L.
- VRS y/o Pertussis.
- Fibrobroncoscopia.
- Holter.
- RX lateral de cuello.
- EEG de sueño y/o poligrafía.
- Estudio de ECM en laboratorio especializado: enviar 5 ml de plasma y 10 ml de un pool de orina de 24 horas, congelados.

Tabla IV. Población de “riesgo” a presentar un SMSL candidatos a un programa de monitorización domiciliaria.

- EAL idiopático (especialmente si ha precisado estimulación intensa o reanimación).
- Anomalías cardiorrespiratorias presentadas durante el sueño, registradas por neumocardiograma.
- Apneas idiopáticas graves.
- Apneas obstructivas de causa no solucionada.
- Respiración periódica superior al 5% del tiempo de sueño.
- Síndrome de hipoventilación central.
- Lactantes con apneas por malformaciones de las vías aéreas que no se han podido solucionar.
- Lactantes traqueostomizados.
- Lactantes con dificultad para la ingesta de alimentos: apnea y/o bradicardia.
- Lactantes con apneas, por patología neurológica, que no se han podido solucionar.
- Lactantes portadores de arritmias cardiacas, cardiomiopatía hipertrófica, secuelas de cardiopatías congénitas ya corregidas, con posibilidad de producir arritmias, cardiopatías graves no corregidas aun y otros problemas cardiacos. Existe gran controversia en cuanto a la monitorización en esta patología.
- Constancia de datos epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas de SMSL.
- Pretérminos sintomáticos con persistencia de apneas y/o bradicardia, con antecedentes epidemiológicos comúnmente asociados a las víctimas de SMSL, con edad corregida al alta hospitalaria entre 2 y 4 meses.
- Hermanos gemelos y hermanos sucesivos de afectos SMSL.

Fig. 1.- Esquema de trabajo.
HISTORIA CLÍNICA.

. Historia personal

- _ Datos usuales de la historia clínica.
- _ Embarazo, parto, periodo neonatal.
- _ Hacer hincapié:
Hábitos y problemas en la alimentación (atragantamiento, vómitos, etc.)
Comportamiento durante el sueño (respiración anormal, sueño tranquilo, profundo, intranquilo). Posición para dormir, tipo de colchón. Temperatura de la habitación.
Abrigo
- _ Desarrollo sicomotor.
- _ Enfermedades previas, hospitalizaciones, medicación.
- _ Historia previa de EAL, crisis de apnea, cianosis, hipotonía, síncope, convulsiones.
- _ Tipo de lactancia.

. Historia familiar

- _ Casos de muerte súbita, muertes inexplicadas, EAL, enfermedades heredo-degenerativas.
- _ Madre: Edad, hábitos tóxicos, trabajo, número de partos, abortos, estado social, tipo de embarazo y controles durante el mismo.

. Si EAL

Descripción del evento

- _ Sueño o vigilia, lugar, posición en que estaba, tapado o destapado.
- _ Duración.
- _ Estado de conciencia. Tono muscular.
- _ Piel: color, temperatura, grado de humedad.
- _ Respiración. Latido cardíaco.
- _ Boca: secreciones, sangre, cuerpo extraño.
- _ Tiempo de intervención que requirió y tiempo que tardó en recuperarse.
- _ Estado tras la recuperación.

Historia inmediata (últimas 24-48 horas)

- _ Enfermedades o síntomas inusuales.
- _ Cambios del apetito o del patrón de la alimentación.
- _ Cambios en el hábito de dormir o del comportamiento.
- _ Medicamentos, productos de herboristería, infusiones.
- _ Vacunas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carroll JL, Loughlin GM. Síndrome de la muerte súbita infantil. PIR (ed. esp.) 1993;14:3.
2. Krongrad E. Lactantes expuestos a riesgo para el síndrome de la muerte súbita del lactante. Pediatrics. (Ed. Esp.) 1991; 32:6.
3. Kant A, Rebuffat E, Sottiaux M. Problemas clínicos relacionados con EAL. Anales Nestlé. 1992;50: 2.
4. Pérez González E., Hernández Rodríguez M.C., Marrero García A.R. Principales hipótesis y teorías patogénicas del SMSL. Libro Blanco. 2ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Monografías de la AEP. Nº 4.2003.
5. Fiol Jaume M. Apnea neonatal: Indicaciones de monitorización domiciliaria en la población de riesgo en neonatología. Libro Blanco 2ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Monografías de la AEP. Nº 4.2003.
6. Martínez-Beremejo A. et al. Significado clínico de los episodios de apnea en los lactantes. R. Neurología. 1997; 25: 545-7.
7. Izquierdo Macián Mª I. Patología cardiogénica y SMSL. Libro Blanco 2ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Monografías de la AEP. Nº 4.2003.
8. Stuart Berger, Ander Dhala y David Z. Frieberg. Muerte cardíaca súbita en lactantes, niños y adolescentes. Clínicas pediátricas de Norteamérica. Vol. 2. 1999.
9. Lucey J.F., Martin RJ., et al. 7 artículos de Pediatrics. Pediatrics 1999. 47(4): 207-19.
10. Cardesa García J.J., Galán Gómez E., Hernández Rastrollo R., Zarallo Cortés L. Epidemiología del síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL). Libro Blanco 2ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Monografías de la AEP. Nº 4. 2003.
11. Camarasa Piquer F. Programa de monitorización domiciliaria (PMD). Sus características y desarrollo. Libro blanco 1ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Ediciones ERGON. 1996.
12. Programa de Monitorización Cardiorrespiratoria Domiciliaria (PMD): Sus características y desarrollo. Libro Blanco 2ª ed. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Anex. 1.4. Monografías de la AEP. Nº 4. 2003.
13. Izquierdo Macián Mª I. Monitorización Domiciliaria de la Población de riesgo de sufrir SMSL y su seguimiento. Simposium sobre SMSL. Tenerife.

PROBLEMAS DERIVADOS DE LA POSICIÓN SUPINA PARA DORMIR: REFLUJO GASTROESOFÁGICO. PREMATURIDAD.

M^a Isabel Izquierdo Macián.

Miembro del GEMPSI de la AEP.

Médico Adjunto de la UCIN. S. Neonatología. H.U. La Fe . Valencia

La disminución del 50% de la mortalidad postneonatal informada en zonas donde se llevaron a cabo campañas de prevención del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante, reflejan la importante función de contribución que los factores ambientales tienen en la misma. Uno de los centros de atención y principal de estas campañas fue el cambio postural de los lactantes para dormir del decúbito prono al decúbito supino. En el año 1992, la Academia Americana de Pediatría (AAP), realizó su primera recomendación acerca de que los niños deben “dormir sobre la espalda”, con la finalidad de reducir el riesgo de SMSL. La misma sugerencia fue confirmada en 1994 y 1996. En el mes de Marzo de 2000 en “Pediatrics” publicó una actualización del tema.⁽¹⁾

COMPLICACIONES DE LA POSTURA EN SUPINO PARA DORMIR.

Desde que la AAP recomendó el cambio postural para dormir los lactantes de decúbito prono a supino, se describieron una serie de posibles complicaciones como:

- Neumonía aspirativa,
- Reflujo gastroesofágico,
- Plagiocefalia posicional y
- Retraso en el desarrollo.

En la literatura no existe evidencia de un incremento de aspiraciones por esta causa. Las deformidades craneales se han incrementado por lo que es necesario informar a los padres de los cambios posturales recomendados por la AAP. Los hitos del desarrollo, concretamente los referentes al desarrollo motor grueso aparecen ligeramente más tarde en los lactantes que duermen en decúbito supino respecto a los que lo hacen en prono, sin embargo, esta diferencia no es detectable a partir de los 18 meses. No obstante, para resolver esta situación, los bebés deberán colocarse en prono mientras están despiertos.⁽²⁾

1. REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y MUERTE SÚBITA.

El reflujo gastroesofágico (RGE) se define como el paso del contenido gástrico al esófago, en la mayoría de los casos es un hecho prácticamente fisiológico y autolimitado y no se

extiende más allá del esófago distal. Sucede en un porcentaje muy elevado en los lactantes menores de cuatro meses y es secundario a la incontinencia del esfínter esofágico inferior y/o a la dismotilidad gastrointestinal superior.

Su amplia incidencia en lactantes, la relación anatómica del esófago con la vía aérea superior, el control del centro respiratorio, del centro vasomotor y de la motilidad esofágica por parte del sistema nervioso autónomo, ha hecho que se haya considerado que el RGE juegue un papel etiopatogénico en el SMSL, los episodios aparentemente letales (EAL) y los episodios de apnea. Así pues, cuando existe el reflujo en un niño predispuesto y en una fase crítica de su desarrollo, supone un factor de riesgo que se debe diagnosticar y tratar.

La relación entre RGE y MSL ha sido muy debatida. Los que argumentan a su favor hacen referencia a que la edad de mayor frecuencia de presentación de ambas entidades coincide. El RGE es más frecuente durante la fase (REM) de sueño activo, es durante esta fase de sueño cuando más disminuido está el despertar y la autorescitación y se producen mayor número de apneas, suponiéndose por tanto que es más probable que se pueda producir MSL en ella. En estudios realizados en niños que sufrieron EAL un hallazgo frecuente es la existencia de un RGE.

Los que argumentan en contra, refieren que una gran mayoría de niños menores de cuatro meses tienen RGE prácticamente fisiológico sin que condicione ningún estado patológico. El RGE empeora con la posición de decúbito supino y sin embargo el SMSL disminuye con dicha posición. Niños con RGE severo demostrado, a los que provoca patología respiratoria importante, sin embargo no presentaron apneas o situaciones que puedan relacionarse con la MSL. Otros estudios no pueden relacionar los episodios de apnea con los de RGE en frecuencia, duración o coincidencia.⁽³⁾

En los lactantes que hayan presentado un EAL que no exista una causa que lo justifique o existan síntomas sugestivos de RGE, debe investigarse esta posibilidad diagnóstica, ya que ocasionalmente un RGE importante puede no dar clínica específica y supone un factor de riesgo tratable.^(4,5)

REFLUJO GASTROESOFÁGICO Y POSICIÓN EN LA CUNA

Los estudios con pHmetría demostraron que los lactantes tienen mucho menos RGE cuando están boca abajo con respecto a la posición supina.

Meyers et al en un estudio sobre la efectividad del tratamiento posicional para el RGE, observó que el índice de reflujo durante el sueño fue de 24% en la posición supina y del 8% en la prona.⁽⁶⁾

Vandenplas Y et al. En múltiples estudios de evaluación entre la influencia de la postura al dormir sobre el RGE, demuestra que el índice de RGE es superior en la posición supina que en la prona.^(7,8)

Estudios de RGE realizados evaluando la posición supina, prona y de costado derecho e izquierdo, refieren que en posición horizontal y con la cabeza elevada 30° el índice de reflujo fue significativamente más elevado en posición supina (15%) que en prona (7%). El RGE es similar en posición supina con la cabeza elevada 30° que en posición supina y en horizontal.

También se objetivó que la posición semisentada en un baby seat exacerba el RGE.

Con toda la evidencia referida en la literatura, la posición prona fue recomendada para el tratamiento y la prevención del RGE. Sin embargo esta recomendación entró en conflicto con el reconocimiento de que la posición prona está asociada con una mayor incidencia del SMSL.

La AAP en Pediatrics de 2000(2) refiere tres afirmaciones importantes en relación con el RGE y la posición en la cuna, basadas en evidencias constatadas por estudios epidemiológicos, realizados después de un tiempo de observación tras el cambio de postura en la cuna:

- Contrariamente a lo que se cree, hay evidencias clínicas y experimentales que demuestran que los niños vomitadores tienen mayor riesgo de atragantarse si duermen en posición de prono.
- No hay evidencias de un aumento de aspiraciones o de vómitos a partir de la recomendación de que los bebés deben dormir boca arriba.
- A pesar de que siempre se ha informado de que es menos frecuente el RGE en la posición de prono, no ha habido un aumento de muertes de niños atribuibles a aspiración con el cambio de posición para dormir.

Esto viene a demostrar que tiene mayor influencia el efecto protector de la posición de supino en los lactantes durante el sueño, que importancia como factor etiológico el RGE.

La Recomendación oficial⁽⁹⁾ acerca de la posición en que deben dormir los lactantes con RGE avalada por la AAP y en virtud a la evidencia del éxito de la prevención del SMSL con la posición supina, Aconseja modificar la posición prona sugerida en el pasado para los niños con enfermedad por RGE:

- " En los niños entre 1 y 12 meses con RGE patológico, el riesgo de SMSL sobrepasa los potenciales beneficios de la posición prona, por lo que se recomienda la posición no prona para dormir.
- La posición supina confiere el menor riesgo para el SMSL y es la que se debe elegir.
- La posición prona es aceptable mientras el niño está despierto, particularmente durante el periodo postprandial.
- Se debe considerar la posición prona para dormir en los infrecuentes casos en que el riesgo de muerte por complicaciones del RGE patológico es mayor que el potencial riesgo del SMSL.

Cuando la posición prona es necesaria, es particularmente importante aconsejar a los padres que eviten los colchones blandos que incrementan el riesgo de SMSL." En estos casos se debe valorar la inclusión en un programa de monitorización domiciliaria.

2. PREMATURIDAD Y SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Los recién nacidos prematuros (< 37 semanas de edad gestacional) presentan un riesgo aumentado de morir por SMSL respecto a la población general y particularmente si duermen en decúbito prono⁽¹⁰⁾.

Un solo factor ha sido reconocido: a menor edad gestacional, mayor inmadurez y a mayor inmadurez, mayor riesgo.

Según Hogan J, para la población de prematuros con peso al nacimiento <1500 gr y/o Edad gestacional (EG) < 32 semanas, el riesgo es de 1 de cada 100 ⁽¹¹⁾. Otros autores⁽¹²⁾ encuentran aumento de riesgo solamente entre los pretérminos de 24 a 28 semanas de EG. A resaltar los factores de riesgo ya conocidos: sexo masculino, madre joven y/o gran múltipara, soltera, bajo nivel educacional, prematuridad, bajo peso al nacimiento, tabaquismo materno y escasa ganancia ponderal.

La apnea del prematuro está relacionada con el peso al nacimiento y con la edad gestacional, pero no constituye un riesgo específico para el SMSL. No se ha hallado una relación entre la apnea del prematuro y SMSL, ni tampoco entre los prematuros que han recibido ventilación mecánica y mayor riesgo de SMSL ^(13,14).

En 1982 Werthammer et al⁽¹⁴⁾., publicaron una tasa de muerte súbita en la población afectada de displasia broncopulmonar (DBP) de siete veces superior a la de la población general, pero estudios posteriores contradicen estos datos, de modo que, cuando los niños afectados de DBP se equiparan en edad gestacional y peso al nacer con pretérminos sin DBP, no se hallan datos que sugieran un mayor riesgo de SMSL. Estos lactantes precisan de un control de la saturación de la oxihemoglobina puesto que pueden surgirles complicaciones por falta de oxigenación con riesgo de enfermedad grave y fallecimiento. La prevención de estas complicaciones pasa por una oxigenación adecuada durante la alimentación y el sueño⁽¹⁵⁾.

Estudios de polisomnografía realizados a los prematuros antes del alta no parece que pueda identificar a aquellos con mayor riesgo de SMSL ⁽¹⁶⁾.

PREMATURIDAD Y POSICIÓN EN LA CUNA AL DORMIR

La Academia Americana de Pediatría, desde 1992 ha recomendado la posición no prona de los lactantes para dormir. En esta primera declaración refería que en los prematuros con distres respiratorio la posición elegida podía ser el decúbito prono. En 1996, la AAP modificó la recomendación previa e hizo hincapié en la posición supina sobre cualquier otra posición no prona. A su vez declaró que no existen estudios que demuestren que los prematuros que se acuestan en decúbito prono estén exentos de un aumento del riesgo de sufrir SMSL. En las recomendaciones publicadas en el año 2000, declaró que no existen datos que sugieran que las estrategias destinadas a reducir el riesgo de SMSL en los lactantes a término no deban ser aplicadas también a los prematuros. Así pues la posición al dormir en los recién nacidos de bajo peso será la misma que para los nacidos adecuados a término⁽²⁾.

Mallory y Freeman⁽¹⁷⁾. Publican un descenso significativo de la mortalidad postneonatal desde que se dieron las recomendaciones de dormir en decúbito supino, y aunque no pueden probar que este descenso sea el resultado de acostar a los prematuros en decúbito supino o de lado, la evidencia indirecta lo sugiere y refieren tranquilidad al indicar dichas recomendaciones de los lactantes a término a los prematuros.

Vernacchio et al., en el estudio que realizan sobre la posición al dormir de los niños de

muy bajo peso al nacimiento (<1500 gr), refiere que la prevalencia del decúbito prono al dormir en estos niños va disminuyendo con el tiempo, pero lo hace a expensas de un incremento del decúbito lateral en lugar del supino. Esta actitud está influenciada por las recomendaciones dadas por parte del personal médico y de enfermería que a su vez se ven influenciados por la presencia de factores de riesgo de SMSL adicionales como apneas, obstrucción de la vía aérea, aspiraciones y otros problemas médicos. Así pues, es necesaria la colaboración del personal sanitario para realizar recomendaciones basadas en la evidencia hacia estos niños de alto riesgo⁽¹⁸⁾.

Ravindra Y.Bhat, et al. realizan una encuesta sobre las recomendaciones acerca de la postura al dormir en prematuros al alta, observan que los padres de los prematuros se encuentran fuertemente influenciados por los consejos que reciben en las unidades neonatales. Objetivan que >40% de unidades no se oponen al decúbito prono y un 29% recomiendan el decúbito lateral.

Es recomendable pues, que en las unidades neonatales se coloquen a los prematuros en decúbito supino 1 ó 2 semanas previas al alta y puesto que la edad al alta hospitalaria suele coincidir con la edad a término y dado el mayor riesgo de SMSL que presentan estos lactantes, debe recomendarse, excepto en circunstancias excepcionales, la postura en decúbito supino para dormir. ⁽¹⁰⁾

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Libro Blanco 2ª edición. 2003.
- 2.- American Academy of Pediatrics. Changing Concepts of Sudden Infant Death Syndrome: Implications for Infant sleeping Environment and Sleep Position. Pediatrics. 105.3 March 2000.
- 3.- Vandenplas Y, Hauser B. Gastro-esophageal reflux, sleep pattern, apparent life threatening event and sudden infant death. The point of a gastroenterologist. Eur Pediatr. 2000. 159: 726-729.
- 4.- Megan Page, Heather Jeffery. The role of gastro-oesophageal reflux in the aetiology of SIDS. Early Human Development. 2000.59:127-149.
- 5.- Leal de la Rosa J. Patología digestiva y muerte súbita del lactante. SMSL Libro Blanco. 2ª edición. 2003. 103-112.
- 6.- Meyers et al. Effectiveness of positioning therapy for gastroesophageal reflux. Pediatrics 1982; 69: 768-72.
- 7.- Vandenplas Y et al. The relation between gastro-oesophageal reflux, sleeping-position and sudden infant death and its impact on positional therapy. Eur J Pediatr. 1997, 156:104-106.
- 8.- Vandenplas Y et al. Seventeen-hour continuous esophageal pH monitoring in the newborn: evaluation of the influence of position in asymptomatic and symptomatic babies. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1985; 4:356-61.
- 9.- Rudolph Cd, et al. Guidelines for evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. J. Pediatr Gastroenterol Nutr 2001; 32 (Suppl 2):S1-31. (336 references).
- 10.- Ravindra Y. Bhat, Jaana A. Leipälä, Gerrard F. Rafferty, Simon Hannam and Anne Greenough. Survey of sleeping position recommendations for prematurely born infants on neonatal intensive care unit discharge. Eur J Pediatr. 2003;162 (6):426-7.
- 11.- Hogan J. Apnea of prematurity and risk for SIDS. Pediatrics 1998: 102:969-970.
- 12.- Mallory MH, Hoffman HJ. Prematurity, sudden infant death, and age at death. Pediatrics 1995;96:464-71
- 13.- Lequien P, Carpentier C. Prematurité et syndrome de mort subite du nourrisson. La polysomnographie en question. Arch Pédiatr 1999;6:683-5
- 14.- Werthammer J, et al. Sudden infant death syndrome in infants with bronchopulmonary dysplasia. Pediatrics 1982; 69:301-3.
- 15.- Fiol Jaume M. Apnea neonatal: indicaciones de monitorización domiciliaria en la población de riesgo de neonatología. SMSL. Libro blanco. 2ª edición. 2003, 68-78.
- 16.- Barrington KF, Finer N, Li D. PredischARGE respiratory recording in very low birth weight newborn infants. J Pediatr 1996; 129:934-940.
- 17.- Mallory M,H and Freeman DH. Birth Weight- and Gestational Age-Specific Sudden Infant Death Syndrome Mortality: United States, 1991 versus 1995 Pediatrics 2000; 105 (6): 1227-1231.
- 18.- Vernacchio Louis, et al. Sleep Position of Low Birth Weight Infants. Pediatrics 2003; 111 (3): 633-640.

PROBLEMAS DERIVADOS DE LA POSICIÓN SUPINA PARA DORMIR: PLAGIOCEFALIA POSICIONAL

F. Carceller

Neurocirugía Pediátrica Hospital Universitario La Paz. Madrid

SUMARIO

La incidencia de este cuadro, relativamente raro antes de la década de los noventa, ha sufrido un incremento dramático en los últimos años debido en parte a la campaña de la Academia Americana de Pediatría aconsejando que los niños pequeños debían dormir en decubito supino para prevenir el síndrome de la muerte súbita del lactante. La deformidad craneal producida en la parte posterior de la cabeza, puede acentuarse en los tres primeros meses de vida, y llegar a ser muy relevante. Esta ponencia trata de cómo identificar a los niños que tienen el riesgo de desarrollar esta deformidad.

Palabras clave: Muerte súbita del lactante, tortícolis, plagiocefalia posicional, craneosinostosis lambdoidea

INTRODUCCIÓN

Se entiende como plagiocefalia (del Griego plagio:oblicuo y kephale:cabeza) posicional o postural a una deformidad craneal producida como consecuencia de la aplicación constante de fuerzas de presión sobre la parte posterior del cráneo que es muy maleable en los niños pequeños. La campaña de la Academia Americana de Pediatría (1, 3) aconsejando que los niños pequeños debían dormir en decubito supino ha tenido un impacto positivo fuerte para prevenir el síndrome de la muerte súbita del lactante, sin embargo un efecto colateral negativo de esta postura es favorecer el desarrollo de aplanamientos occipitales simétricos o asimétricos lo que se conoce con el nombre de plagiocefalia posicional. El aplanamiento asimétrico asocia un avance del pabellón auricular y de la hemifacies ipsilateral y tiende a corregirse en parte de modo espontáneo cuando el niño es capaz de rotar la cabeza alternativamente durante las horas de sueño.

Identificar precozmente la plagiocefalia posicional tiene gran importancia para poner en práctica las medidas conservadoras que eviten o hagan disminuir la deformidad craneal y facial. En esta dirección los pediatras juegan un papel fundamental al igual que en el análisis

de las factores causales desencadenantes. Esta ponencia trata de cómo identificar a los niños que tienen el riesgo de desarrollar esta deformidad y exponer algunos métodos para prevenirla y tratarla.

FACTORES DE RIESGO

El cráneo del niño sufre una distorsión significativa a su paso por el canal del parto. Esta deformidad temporal del cráneo asegura el éxito del trabajo del parto y se corrige pronto después del nacimiento. Sin embargo el cráneo del niño puede deformarse localmente por fuerzas moldeadoras externas aplicadas prenatalmente o postnatalmente. Varios factores de riesgo se ha identificado asociados a la plagiocefalia posicional (12).

Ambiente restrictivo uterino

Un ambiente restrictivo intrauterino es considerado como una de los principales factores de riesgo para el desarrollo de plagiocefalia posicional. Se consideran factores importantes: fetos con cabezas grandes, fetos grandes, fetos múltiples, úteros pequeños o deformados, pelvis pequeñas, exceso o defecto de líquido amniótico, presentaciones de nalgas, incrementos del tono de los músculos de la pared abdominal

Tortícolis muscular congenita

Aunque un ambiente restrictivo intrauterino puede deformar directamente el cráneo también puede provocar un acortamiento asimétrico de los músculos del cuello principalmente el esternocleidomastoideo, dando lugar a la tortícolis congenita muscular, que originará una reducción de la movilidad del cuello (9).

Prematuridad

La prematuridad por si misma hace que los huesos del cráneo sean mas débiles y por lo tanto menos resistente a las fuerzas moldeadoras externas. Por otra parte son niños que permanecen en unidades de cuidados intensivos inmóviles conectados a respiradores. Tiene además retraso en el desarrollo psicomotor

Posición supina durante el sueño

Antes del año 1992 los riesgos principales asociados a la plagiocefalia posicional eran los restrictivos del ambiente uterino y la tortícolis muscular congenita. Después de la publicación de de La Academia Americana de Pediatría (1) recomendando la posición de decubito supino durante el sueño para reducir el síndrome de muerte súbita del lactante los centros médicos de cirugía craneofacial y Neurocirugía comenzaron a observar un incremento dramático de los niños con aplanamiento posterior de la cabeza (4,12). Pero este hallazgo no debe ser considerado como crítica a una medida que ha descendido el cuadro de muerte súbita del lactante en más de un 40% desde el año 1992.

Otras causas

Nuevas hipótesis relacionadas con problemas traumáticos durante el parto necesitan ser demostradas. En este sentido deben considerarse tortícolis musculares secundarias a desgarros de fibras musculares del músculo esternocleidomastoideo u otros músculos del cuello. Igualmente se debe tener en cuenta la posibilidad de traumatismo de los nervios cervicales durante el parto alterando el tono muscular cervical y la motilidad (9). Los niños mantenidos en las cunas muchas horas durante los tres primeros meses de vida suelen desarrollar aplanamiento simétricos occipitales muy pronunciados.

DIAGNÓSTICO

Forma de la cabeza y Tomografía Computarizada

La plagiocefalia posicional puede ser diagnosticada rápida y fácilmente observando la forma de la cabeza. Se debe mirar la cabeza desde el vértex (Fig 1). Desde este punto se aprecian bien los aplanamientos occipitales así como la posición de los pabellones auriculares y la asimetría de la facies especialmente la protusión de la región frontal ipsilateral al aplanamiento occipital. La forma de la cabeza vista desde el vértex diferencia la plagiocefalia posicional de la plagiocefalia posterior verdadera por sinostosis de la sutura lambdoidea (Fig. 2). Si a pesar de ello existen dudas en el diagnóstico se deberá realizar un estudio con tomografía computarizada tridimensional que pondrá de relieve si existe un sinostosis verdadera y además se consultará con especialistas de cirugía craneofacial o neurocirugía (5,7,11).



Figura 1.

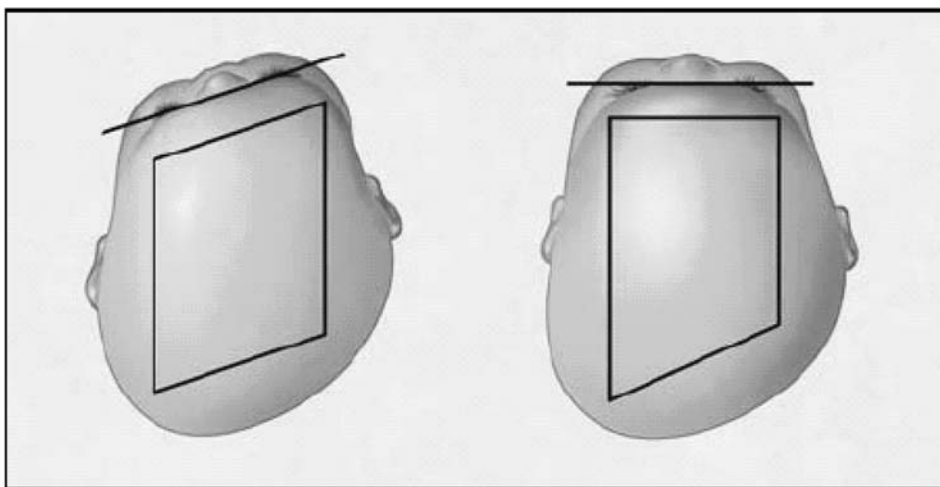


Figura 2. Diferencias de la forma de la cabeza vistas desde el vértex. (Izquierda) En la plagiocefalia posicional se produce una deformidad en forma de paralelogramo. (Derecha) En la sinostosis lambdoidea unilateral se produce una forma trapezoidal de la cabeza.

Disfunción de la musculatura del cuello

Es un hallazgo muy frecuente casi universal en la plagiocefalia posicional. El examinador tratará de diagnosticar si existe o no tortícolis de origen muscular o otras alteraciones de la musculatura del cuello (9).

OPCIONES DE TRATAMIENTO

La clave del éxito del tratamiento esta en el diagnóstico precoz y en la aplicación temprana de medidas correctoras de la deformidad (8,10,11,13).

Cambios posturales o posicionales

Son muy útiles cuando se detecta tortícolis en el primer mes del nacimiento y la deformidad es muy leve. Se trata de evitar que el niño apoye la cabeza en lado de la deformidad. En muchos casos con esta medida se corrige completamente la deformidad. Si no es eficiente se debe cambiar a otras opciones de tratamiento antes de los 6 meses. Los cambios posturales exigen educar y concienciar a los padres para que sigan el protocolo.

Ejercicios de estiramiento del cuello

Están orientados a corregir la disfunción de la musculatura del cuello que frecuentemente tienen los niños con plagiocefalia posicional.

Tratamiento ortósico

Los cascos moldeadores fueron utilizados por primera vez para tratar la plagiocefalia posicional en el año 1979 (2), posteriormente perdieron aceptación hasta que recientemente han sido aceptados de nuevo en países desarrollados (14). Su acción consiste en la aplicación de una presión moderada sobre el contorno craneal y evitar a la par el apoyo constante de la cabeza en el sitio de la deformidad. Se consideran como un sistema de craneoplastia ortósica dinámica (Fig. 2). Los cascos deben ser revisados periódicamente por técnicos ortésicos y especialistas médicos. Su eficacia es mayor si se coloca a partir del tercer mes de edad.



Figura 3.

Cirugía

El papel de la cirugía en casos de plagiocefalia posicional continua siendo controversial y solo se realiza en casos muy severos donde han fallado otros procedimientos. (6) .

CONCLUSIÓN

El tratamiento de la plagiocefalia posicional requiere un esfuerzo creciente de los pediatras orientado a realizar diagnósticos precoces y educar a los padres para que tomen parte activa en las medidas de tratamiento conservador. De esta forma se reduciría el número de tratamientos ortésicos de elevado coste y eficiencia a veces limitada.

BIBLIOGRAFÍA

1. AAP Task Force on Infant Positioning and SIDS: Positioning and SIDS. *Pediatrics* 89:1120-1126, 1992
2. Clarren SK, Smith DW, Hanson JW: Helmet treatment for plagiocephaly and congenital muscular torticollis. *J Pediatr* 94:43-46, 1979
3. Havens DH; Zink RL: The "Back to Sleep" campaign. *J Pediatr Health Care* 8:240-242, 1994
4. Argenta LC, David LR, Wilson JA, Bell WO. An increase in infant cranial deformity with supine sleeping position. *J Craniofac Surg* 7:5-11, 1996
5. Huang MHS, Gruss JS, Clarren SK, et al: The different diagnosis of posterior plagiocephaly: true lambdoid synostosis versus positional molding. *Plast Reconstr Surg* 98:765-774, 1996
6. Pollack IF, Losken HW, Fasick P. Diagnosis and management of posterior plagiocephaly. *Pediatrics* 99:180-5, 1997
7. Mulliken JB, Vander Woude DL, Hansen M, LaBrie RA, Scott RM. Analysis of posterior plagiocephaly: deformational versus synostotic. *Plast Reconstr Surg* 103:371-80, 1999
8. O'Broin ES, Allcutt D, Earley MJ. Posterior plagiocephaly: proactive conservative management. *Br J Plast Surg*. 52:18-23, 1999
9. Golden KA, Beals SP, Littlefield TR, Pomatto JK. Sternocleidomastoid imbalance versus congenital muscular torticollis: their relationship to positional plagiocephaly. *Cleft Palate Craniofac J* 36:256-61, 1999.
10. Miller RI, Clarren SK. Long-term developmental outcomes in patients with deformational plagiocephaly. *Pediatrics* 105:E26, 2000
11. Teichgraeber JF, Ault JK, Baumgartner J, Waller A, Messersmith M, Gateno J, Bravenec B, Xia J. Deformational posterior plagiocephaly: diagnosis and treatment. *Cleft Palate Craniofac J* 39:582-6, 2002.
12. Peitsch WK, Keefer CH, LaBrie RA, Mulliken JB. Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns. *Pediatrics* :110:e72, 2002
13. Persing J, James H, Swanson J, Kattwinkel J;. Prevention and management of positional skull deformities in infants.. *Pediatrics* 112:199-202, 2003
14. Teichgraeber JF, Seymour-Dempsey K, Baumgartner JE, Xia JJ, Waller AL, Gateno J. Molding helmet therapy in the treatment of brachycephaly and plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 15:118-23, 2004

EL PEDIATRA ANTE LA MUERTE SÚBITA INFANTIL

Dra. J. Leal de la Rosa.

Vicecoordinadora del GEMSL de la AEP. M. Adjunto del S. de Pediatría General del H. Universitario La Paz. Madrid.

Durante las ponencias de la mañana hemos pretendido reunir la experiencia de pediatras de diferentes puntos de nuestro país para tratar los aspectos más relevantes del SMSL, intentando revisar nuestros conceptos y actualizarlos, hay dos datos positivos:

1. El primero es que va disminuyendo el n ° de casos gracias a las campañas de información.
2. El segundo que cada vez se van encontrando más diagnósticos en las autopsias, sobre todo si se hacen siguiendo los protocolos establecidos.

Los forenses y patólogos son los que en última instancia van a dar el diagnóstico.

De los pasos a seguir y los estudios que se realizan para asegurar el diagnóstico más exacto posible en el cierre de cada caso van a tratar las ponencias que se desarrollarán por la tarde, así como de aspecto judicial que marca los estudios e investigaciones de este síndrome.

Yo quisiera exponer los problemas más importantes con los que me he encontrado cuando una familia que ha perdido un hijo por el SMSL decide tener otro y se pone en contacto conmigo buscando información y apoyo para su siguiente hijo. La mayor parte de las veces les conozco después de la muerte de su bebé y antes del siguiente embarazo, tienen mucho miedo y necesitan confianza y apoyo.

- A veces no tienen informe de la autopsia, ni siquiera saben que tienen que ir al Juzgado a pedirlo para que se lo den. No saben que si se hace el estudio histológico, existe un segundo informe que también tienen que ir a pedir, nadie se lo ha explicado, ¿se puede concebir una autopsia sin histología?. Y conozco algún caso en el que se les ha denegado este informe y tras larga reclamación sólo pudieron leer el informe y tomar notas de él haciéndose acompañar por un Notario.
- En esos momentos de encontrar a su hijo muerto pueden acudir a un hospital, lo cual es mejor porque siempre hay un médico que va a hablar con ellos y les va a prestar

información, pero a continuación se enfrentarán con la autopsia, el cansancio, las esperas, Las declaraciones en el juzgado, todo ello sin ninguna asistencia psicológica profesional.

- No se realiza la encuesta epidemiológica referente a los datos del historial clínico del niño así como los previos a su muerte. Tampoco se visita el lugar en donde sucedió por si existiese algo que pudiera relacionarse con el fallecimiento.

Por todo ello propongo que iniciemos los trámites que sean necesarios para solicitar que se establezca una Legislación, de obligado cumplimiento para todas las Comunidades Autónomas, en virtud de la cual:

- I.** En todos los casos se haga la autopsia según protocolo, designando en cada Comunidad Autónoma un equipo formado por el n ° de forenses necesarios pero que sean siempre los mismos de forma que aporten un mejor conocimiento de esta patología.
- II.** Que en todos los casos se haga la encuesta epidemiológica .
- III.** En todas las diligencias y en las relaciones con los padres deben intervenir policías especialmente entrenados, sensibilizados y preparados para estos casos, así como la visita al lugar en que sucedió elaborando un informe de sus hallazgos.
- IV.** Establecer asistencia psicológica profesional para los padres desde el primer momento.
- V.** Cerrar caso por caso por un equipo de profesionales en donde participen el forense correspondiente, patólogo, pediatra, especialista (si existe patología específica: cardiólogo, unidad metabólica, etc). Elaborar informe completo que se enviará a la familia, encargándose algún miembro de este equipo de explicar los hallazgos a los padres.
- VI.** Dirigir a los padres a una unidad de embarazo de riesgo y a la vez consultar en un Centro en que se haga el seguimiento de niños en riesgo de MSL.

INVESTIGACIÓN POSTMORTEM

INTRODUCCIÓN.

1ª PARTE

Manuel Sancho Ruiz

Director del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. m.sancho@mju.es

Tras las intervenciones de la mañana, dedicadas al conocimiento de la situación actual del SMSL, epidemiología y aspectos clínicos, vamos a entrar de lleno en la investigación post-mortem.

El SMSL constituye la primera causa de muerte en el primer año de vida en los países desarrollados (1,5 a 2 por 1000 nacidos vivos, aunque en España las estadísticas oficiales rebajan estas cifras casi a la décima parte).

La causa de esta situación, pese a la mejora de la situación producida en los últimos años, es que hoy día se siguen certificando muchas de estas muertes como causadas por infecciones (neumonías, sepsis, meningitis...) para evitar la intervención judicial, con todo lo que conlleva: declaraciones, práctica de la autopsia, etc..

Es una actitud humanamente comprensible, pero que no es posible compartir ni desde el punto de vista ético al certificar en falso y achacar la muerte a una causa no confirmada, ni desde el punto de vista científico al impedir la búsqueda de las causas reales de la muerte súbita del lactante.

Especialmente los Pediatras deben estar concienciados de que toda muerte súbita, imprevista, no esperada, aparentemente de causa natural pero de patología desconocida, es sospecha de haber tenido eventualmente una causa violenta.

Es preciso subrayar que la causalidad violenta no es mas que una posibilidad lejana, pero a pesar de todo admisible (1).

Existe por consiguiente, por propia definición en toda muerte súbita la sospecha de estar originada por una causa no natural y al mismo tiempo la imposibilidad de certificarla con rigor. Por ello, estas muertes deben ser objeto en todos los casos de investigación médico-forense, debiendo realizarse una autopsia judicial completa que incluya toma de muestras, para exámenes complementarios, según veremos. Nuestro ordenamiento jurídico viene a insistir en la obligatoriedad de realizar la autopsia, según señala el art. 343 de la L.E.Cr. (2).

Desde la constitución del Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMPSI de la AEP) en diciembre de 1990 (3), el INT ha venido participando en el mismo y prestando su colaboración al desarrollo del Plan Nacional de Estudio y Prevención de la muerte súbita infantil que aprobado el año siguiente (4) abarcaba 3 capítulos: Investigación, Prevención e Información.

El primero de ellos, incluía:

- Necropsia obligada de todas las MSL
- Clasificar las MSL según los hallazgos anatómo-patológicos
- Esclarecer y orientar la etiopatogenia de las MSL
- Conseguir cifras de incidencia reales de MSL y del SMSL
- Obtener el “perfil epidemiológico” de las víctimas.

Venimos insistiendo por ello en la necesidad de un cambio de actitud en la práctica médica y forense relacionada con la MSL, así como en la intensificación de su investigación científica y en la prioridad que debe dársele dentro de la actual política sanitaria.

Hay que insistir en la importancia que tiene la investigación multidisciplinar en las muertes inesperadas de lactantes.

Por definición el SMSL es “aquella muerte de un lactante de menos de un año de edad que permanece inexplicada tras una investigación exhaustiva que incluye la realización de una autopsia completa, el examen del lugar de la muerte y la revisión de la historia clínica” (5).

Aunque el protagonismo y la coordinación del estudio postmortem, corresponde al Médico Forense encargado de la inspección ocular, la práctica de la autopsia y la revisión de la historia clínica, es necesaria también la participación de otros profesionales en la investigación que realicen los análisis complementarios.

Para facilitar la recogida y envío de muestras para su estudio, el INTCF, elaboró unas Normas de remisión de muestras en 1993 que se presentaron en el Simposium celebrado en Murcia (6). Dichas Normas, han sido revisadas el pasado 2003 (7), actualizándolas y adaptándolas de acuerdo con la experiencia obtenida en los últimos diez años.

Los estudios que viene realizando el INTCF en los casos de MSL son los siguientes:

1º) Estudio Histopatológico: Se propone la recogida de las siguientes muestras:

1.- Sistema Nervioso:

- Encéfalo completo e íntegro (sin cortes)
- Médula espinal (iguales condiciones)

2.- Bloque visceral cérvico-toraco-abdominal, completo

3.- Aparato digestivo, resecado y abierto

- Estómago abierto por curvatura mayor y extraído el contenido para estudio de tóxicos.
- Intestino abierto y lavado. Se tomarán muestras de su contenido para estudio de toxina botulínica antes de su fijación en formol.

4.- Peto esternocostal (con unión costocondral) y vértebras.

5.- Hipófisis

6.- Músculos

- Psoas iliaco
- Diafragma

Todas las muestras en formol al 10 %.

En los últimos años la mejora en el envío de muestras ha permitido estudiar prácticamente todos los órganos, además de la placa de crecimiento óseo y tejido muscular.

2º) Estudio Toxicológico. Se requiere:

1.- Contenido gástrico.

2.- Sangre (20 ml). Sin cámara de aire. Cierre hermético. Conservante de elección, el fluoruro sódico.

3.- Orina (cuanta sea posible)

4.- Hígado (50 g). Vesícula biliar.

5.- Riñón (fragmento: polo renal inferior)

Sin conservantes.

El estudio sistemático comprende la investigación de tóxicos orgánicos, principalmente benzodiacepinas, barbitúricos, drogas de abuso, salicilatos, paracetamol, derivados pirazolónicos, antipsicóticos, antidepresivos, propoxifeno, fenitoína, antidiabéticos tipo sulfonilurea, diuréticos y antiinflamatorios no esteroideos. En sangre se analiza además alcohol etílico, compuestos volátiles y carboxihemoglobina.

3º) Estudio bioquímico en humor vítreo: conviene extraer 0,5 ml con aguja del nº 19 a través del ángulo palpebral externo. La toma se colocará en tubo de ensayo estéril sin adición de ninguna sustancia.

Se investiga urea, creatinina, glucosa, cloruros, sodio y potasio.

En ocasiones ha permitido este estudio la confirmación de deshidratación severa en el lactante fallecido súbitamente (8, 9, 10).

4º) Investigación de toxina botulínica en heces: muestra de contenido de intestino delgado, heces o bien el propio pañal manchado. Se investiga la posible existencia de un botulismo infantil, mediante un bioensayo en ratón, empleando antitoxinas específicas monovalentes (tipos A, B, E y C) y la trivalente (A, B y E) procedentes del Center for Disease Control de Atlanta (USA).

5º) Estudio microbiológico. Muestras a recoger para cultivo:

1.- Líquido cefalorraquídeo

2.- Sangre

3.- Órganos y tejidos

- Hígado
- Bazo
- Pulmón
- Cerebro

4.- Aspirado bronquial

5.- Cultivo nasofaríngeo

6.- Oído medio

7.- Contenido intestinal

No obstante, la experiencia acumulada en los últimos años, nos indica que el cultivo de muestras procedentes de autopsia, proporciona unos resultados no valorables o difíciles de interpretar porque las autopsias forenses generalmente carecen de las condiciones de asepsia necesarias para una adecuada toma para cultivo microbiológico y el tiempo que transcurre hasta la siembra da lugar a crecimiento de flora contaminante (11, 12).

Nosotros proponemos el empleo de otras técnicas microbiológicas diferentes al cultivo (13). El test de aglutinación para detectar antígenos bacterianos en suero y/o LCR (Neisseria meningitidis serogrupos A, B, C, Y y W135, Streptococcus α -hemolítico del grupo B). En casos sospechosos de shock meningocócico la aplicación de una técnica de PCR específica para N. Meningitidis en el Instituto Carlos III ha permitido confirmar infecciones por meningococos (14). En la actualidad estas técnicas se están poniendo a punto en nuestro Centro.

6º) Estudios Genéticos: Finalmente es necesario hacer una referencia a los estudios genéticos, que si bien aún no se están realizando, esperamos que muy pronto puedan llevarse a cabo; de aquí que en las Normas de envío de muestras, se haya propuesto ya la recogida de:

- Sangre (5 ml) con anticoagulante (EDTA) y
- Músculo esquelético, en fresco

Este material se mantiene en congelación para la realización en un próximo futuro de estos estudios.

Para concluir esta introducción, quisiera resaltar también que la muerte inesperada y mas la de un lactante, supone una tragedia y un enorme sufrimiento para los padres y familiares del niño. Debemos tenerlo en cuenta, para ser muy cuidadosos en el trato y no olvidar que nuestra actuación profesional no debe concluir sin informar adecuadamente a los padres sobre la causa de la muerte inesperada de su hijo y en caso de quedar diagnosticado como SMSL sobre lo que significa este diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Oliveira Sá, F; Concheiro, L. La mort subite: Delimitation conceptuelle. La mort rapide. L'agonie. Problèmes médico-legaux. Actes XXXVI Congrès International de Langue Française. Med. Leg. Et Med. Sociale. Vol I. Granada 1980.
2. Ley de Enjuiciamiento Criminal y legislación complementaria. Mº de Justicia. Secretaría General Técnica. Centro de Publicaciones. Madrid, 2003.
3. Propuesta Fundacional del Grupo de Trabajo en Libro Blanco SMSL. Ed. Ergon, S.A. 1996; 219-220.
4. Propuesta de desarrollo en España de un Plan Nacional de Estudio y Prevención de la muerte súbita infantil. En Libro Blanco SMSL. 2ª edición. Monografías de la EAP, 1ª 4, 2003; 183-187.
5. Willenger M, James S, Catz C. Defining the SIDS: deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr. Pathol.* 1991; 11-677-684.
6. Instituto Nacional de Toxicología: Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante. En Libro Blanco SMSL. Ed, Ergon, S.A. 1996; 175-180.
7. Instituto Nacional de Toxicología: Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante. En Libro Blanco SMSL. 2ª edición. Monografías de la AEP, nº 4; 2003; 204-206.
8. Valdés-Dapena M, NcFeeley PA, Hoffman HJ, Damus KH, Franciosi RR, Allison DJ, et al. Explained sudden deaths. En *Histopathology Atlas for the Sudden Infant Death Syndrome*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993: 146.
9. Whitehead FS, Couper RTL, Moore L, Bourne AJ, Byard RW. Dehydration deaths in infants and young children. *Am.J.Forensic Med Pathol.* 1996; 17:73-78
10. Coe JI, Postmortem chemistry update. Emphasis on forensic application. *Am. J. Forensic Med. Pathol.* 1993; 14:91-117.
11. Roberts FJ. Procurement, interpretation and value of post-mortem cultures. *Eur.J. Clin. Microbiol. Infect. Dis.* 1998, 17:821-827.
12. Fernández-Rodríguez A, Suárez Mier MP, Aguilera B, Vallejo G, Sancho M. Evaluation of post mortem microbiological analysis in legal autopsies. (Presentación oral). En: Abstracts of the 18th Congress of the International Academy of Legal Medicine. Santiago de Compostela 2000: 70.
13. Rambaud C, Guibert M, Briand E, Keros LG, Coulomb-L'Herminé, Dehan M. Microbiology in sudden infant death syndrome (SIDS) and other childhood deaths. *FEMS Immunol Med. Microbiol* 1999; 25:59-66.
14. Fernández-Rodríguez A, Vázquez JA, Suárez Mier MP, Aguilera B, de la Fuente L, Vallejo G, Sancho M, Latex agglutination for bacterial antigens and meningococcus PCR: two useful tools in legal autopsies. Poster 1548. *Clin Microbiol. Infect.* 2002 (suppl.1) 370 (Abstracts of the 12th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases. Milán).

INVESTIGACIÓN POSTMORTEM

INTRODUCCIÓN.

2ª PARTE

Mª Paz Suárez Mier.

Miembro del GEPMSI. Servicio de Histopatología del INTCF de Madrid.
mp.suarez@mju.es

El **Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante** (SMSL) (Sudden Infant Death Syndrome, SIDS) fue definido por Beckwith en 1969 como *“la muerte súbita de un lactante o niño pequeño que es inesperada por la historia, y en la que un examen postmortem no demuestra una adecuada causa de muerte”* (1). A partir de ese momento se comprendió que era necesario desarrollar protocolos de autopsia y aplicar criterios diagnósticos homogéneos que permitiesen descartar cualquier causa, natural o violenta, que pudiera confundirse con un SMSL (tabla 1). A partir de la identificación de los casos de SMSL se han realizado estudios epidemiológicos que han permitido reconocer las circunstancias y grupos de riesgo, y con ello promover campañas de prevención.

Tabla 1. Diagnóstico Diferencial de la Muerte Súbita del Lactante

GENERALES • Malnutrición • Intoxicación • Síndrome de Reye • Sepsis	TRACTO DIGESTIVO • Enterocolitis (Diarrea y DH) • Salmonella, Shigella, E.Coli
HEMATOLÓGICAS • Anemia de células falciformes	HEPÁTICAS • Hepatitis
CARDIACAS • Estenosis aórtica • Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo • Fibroelastosis endocárdica • Miocarditis • Arritmias familiares	PÁNCREÁTICAS • Fibrosis Quística (MS-calor) • Pancreatitis (coxsackie)
PULMONARES Y VÍAS AÉREAS • Bronquiolitis • Neumonía • Hipertensión Pulmonar Idiopática • Traqueobronquitis	SUPRARRENAL • Hiperplasia suprarrenal congénita • Hipoplasia suprarrenal
RENALES • Pielonefritis	SISTEMA NERVIOSO • Malformación Arteriovenosa • Encefalitis, Meningitis • Epilepsia
	METABÓLICAS • Defectos de la oxidación AC grasos
	NIÑO MALTRATADO • Shaken Baby Syndrome • Sofocación Homicida

Es imprescindible mencionar en este sentido el trabajo del grupo de Valdés-Dapena del *National Institute of Child Health and Human Development* (NICHD) quienes en un estudio multicéntrico de principios de los años 80, estudiaron de forma ciega más de 750 autopsias de síndrome de muerte súbita del lactante y otras tantas muertes por otras causas. El resultado de este trabajo fue publicado en forma de Atlas por el *American Force Institute of Pathology* en 1993 (2) y se ha convertido en material de referencia, puesto que establece las características morfológicas normales de todos los órganos durante el primer año de vida, define las características del SMSL, y las lesiones que pueden ser causa de muerte. Además, una de los resultados más importantes de este estudio fue que en muchos casos que anatomopatológicamente cumplían las características propias del SMSL, cuando se analizaba toda la información, se encontraba causa de muerte. Esto dio lugar a que propusieran una nueva definición del SMSL: “la muerte de un lactante menor de un año de edad que permanece inexplicada tras una investigación exhaustiva que incluye la realización de una autopsia completa, el examen del lugar de la muerte y la revisión de la historia clínica” (3). En esta definición quedan reflejados los tres pilares fundamentales de lo que ha de ser la **INVESTIGACIÓN POSTMORTEM**.

Uno de las principales objetivos del *SIDS International* ha sido el de elaborar protocolos y formularios que facilitasen esta labor. Así, el Grupo de Trabajo de Patología del *SIDS Global Strategy Task Force* (formado por miembros del *SIDS International* y del *NICHD*) elaboró un protocolo de autopsia internacional estandarizado (Tabla 2) (4,5).

Tabla 2. Protocolo de Autopsia. SIDS International y NICHD (4)

-
- Fotografías
 - Estudio Radiológico
 - Estudio microbiológico
 - Examen externo detallado
 - Examen interno
 - Estudio Histopatológico
 - Enfermedades metabólicas
 - Quimicotoxicológico
 - Electrolitos
 - Tejidos congelados (-70°C)
-

El **examen externo** es esencial en el diagnóstico de una muerte por malnutrición o deshidratación (que deberá ser corroborado con un análisis bioquímico en humor vítreo) (6,7). Los casos de muerte por traumatismo pueden pasar desapercibidos si no se realiza un examen cuidadoso del cadáver. El descubrimiento de las lesiones propias del *Síndrome del Niño Zarandeado* (*Shaken Baby Syndrome*) requiere un examen minucioso de la cavidad craneal (en busca de muchas veces mínimas hemorragias subdurales bajo la hoz); de los globos oculares (en busca de hemorragia retiniana); y de otros signos externos que pueden ser poco relevantes (8).

El **estudio anatomopatológico** es imprescindible para el diagnóstico de la mayoría de los procesos patológicos que pueden presentarse como una muerte súbita (tabla 3). En la última

década algunos investigadores han observado lesiones en estructuras del sistema nervioso autónomo (central y periférico) así como en el sistema de conducción cardíaco (9,10). El grupo de Matturri en el 7º Congreso Internacional de SMSL celebrado en Florencia en 2002 propuso una nueva definición del SMSL que debería incluir: *“una autopsia completa con estudio histológico en profundidad de la inervación cardiorrespiratoria y del miocardio especializado, por patólogos con experiencia”* (11)

Tabla 3. Tipo de estudios que determinaron la causa de muerte. INTCF (1995-2003)

• Por el estudio anatomopatológico	69	(75,8%)
• Por las circunstancias de la muerte	9	(9,8%)
• Por la historia clínica y examen externo del cadáver	8	(8,7%)
• Por análisis de toxina botulínica	3	(3,2%)
• Por análisis químico-toxicológico	1	(1%)
• Por la historia clínica	1	(1%)
TOTAL	91	(100%)

El **análisis de tóxicos** es imprescindible para descartar una muerte por intoxicación accidental o intencionada. La investigación del lugar de la muerte puede dirigir el análisis hacia tóxicos poco frecuentes.

El **estudio microbiológico** ha sido considerado por algunos autores como parte esencial de la investigación postmortem no admitiendo como válido un diagnóstico de muerte inexplicada que no incluya este tipo de estudios (12). Sin embargo, los cultivos clásicos muchas veces proporcionan resultados no valorables o difíciles de interpretar por la contaminación postmortem, dado que generalmente no se dispone de las condiciones de asepsia deseadas. Por ello es necesario recurrir a técnicas alternativas como tests de aglutinación para detectar antígenos bacterianos en suero y/o LCR o técnicas de PCR específicas (13).

Hace años se observó la relación epidemiológica entre la muerte súbita del lactante y el **botulismo infantil**, razón por la que se incluye la detección de toxina botulínica en el protocolo del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Tabla 4)(14). Entre 1995 y 2003 se ha identificado toxina botulínica en 3 casos (tabla 3).

Tabla 4. Protocolo de estudio de la Muerte Súbita del Lactante. INTCF.

• Análisis químicotoxicológico
• Análisis bioquímico
• Análisis microbiológico
• Estudio histopatológico
• Investigación de toxina botulínica
• <i>Estudios genéticos</i>

Enfermedades metabólicas como los defectos de la β -oxidación de los ácidos grasos de cadena media, que pueden debutar con muerte súbita, han promovido la inclusión en los protocolos de autopsia de **estudios metabólicos** (tabla 2), tanto con análisis bioquímicos como

genéticos. En relación a los **estudios genéticos**, en los últimos años se está viendo también la relación de algunas arritmias familiares que cursan con corazones estructuralmente normales, con las muertes súbitas de lactantes. El grupo de Schwartz observó que los recién nacidos con QT largo en ECG tenía mayor propensión a la muerte súbita (15). En estudios moleculares posteriores se han encontrado mutaciones en el gen del canal del sodio SCN5A que están relacionadas tanto con el síndrome del QT largo como con el síndrome de Brugada (16-19).

El **examen del lugar de la muerte** es otro de los elementos esenciales en la investigación de las muertes súbitas de lactantes. En 1993 miembros del *Center for Disease Control* y el *NICHD* elaboraron un formulario dirigido a *medical examiners*, *coroners* y oficiales de policía de Estados Unidos para facilitar la recogida de datos en el lugar de la muerte (20). En este formulario se incluyen aspectos como estado y limpieza del entorno; presencia de alcohol, drogas o fármacos; temperatura de la habitación; buscar en la basura bolsas de plástico con las que pudieran haber asfixiado al niño, etc (21).

El tercer pilar de la investigación es la **revisión de la historia clínica** que nos permitirá, por ejemplo, establecer como causa de muerte una epilepsia o considerar una posible muerte en la fase invasiva de la infección, cuando todavía no se aprecian manifestaciones microscópicas, si el niño presentaba sintomatología compatible o vivía con familiares afectados de alguna enfermedad infecciosa (22).

Tras las campañas recomendando la posición supina de los niños al dormir, se ha producido un descenso espectacular en la incidencia de casos de SMSL, por lo que muchos investigadores miran con más atención la posibilidad de una sofocación como causante de la muerte (indistinguible, desde el punto de vista anatomopatológico, del SMSL). En 1999 Meadow (23) publicó un trabajo muy controvertido en el Reino Unido que consistió en la revisión de 81 casos de muertes infantiles consideradas por la Justicia como intencionadas. Comprobó que 42 habían sido clasificados inicialmente como SMSL y 29 podían explicarse por otras causas naturales. Hace pocos meses nuevamente ha tenido gran repercusión en la prensa la puesta en libertad de una madre británica que había sido injustamente condenada por homicidio, y la reapertura consiguiente de unos 200 casos semejantes.

Ante este problema, en el año 2001 el Comité de Malos Tratos y Negligencia de la Academia Americana de Pediatría publicó un listado de circunstancias que podían ser sugestivas de una sofocación homicida (tabla 5)(24).

Tabla 5. Casos sospechosos de sofocación homicida (24)

-
- Episodios de ALTE con la misma persona
 - Niños de más de 6 meses
 - Una o más muertes inexplicadas previas
 - Muerte simultánea o casi simultánea en gemelos
 - Muerte de otro niño a cargo de la misma persona
 - Sangre en nariz o boca asociado a ALTE
-

Una vez practicada una autopsia completa, con los análisis complementarios comentados, revisada la historia clínica y recabados todos los datos posibles en el levantamiento, se recomienda una reunión de todos los profesionales involucrados en la INVESTIGACIÓN POST-MORTEM para poder **CLASIFICAR** el caso en alguno de estos grupos (22,25):

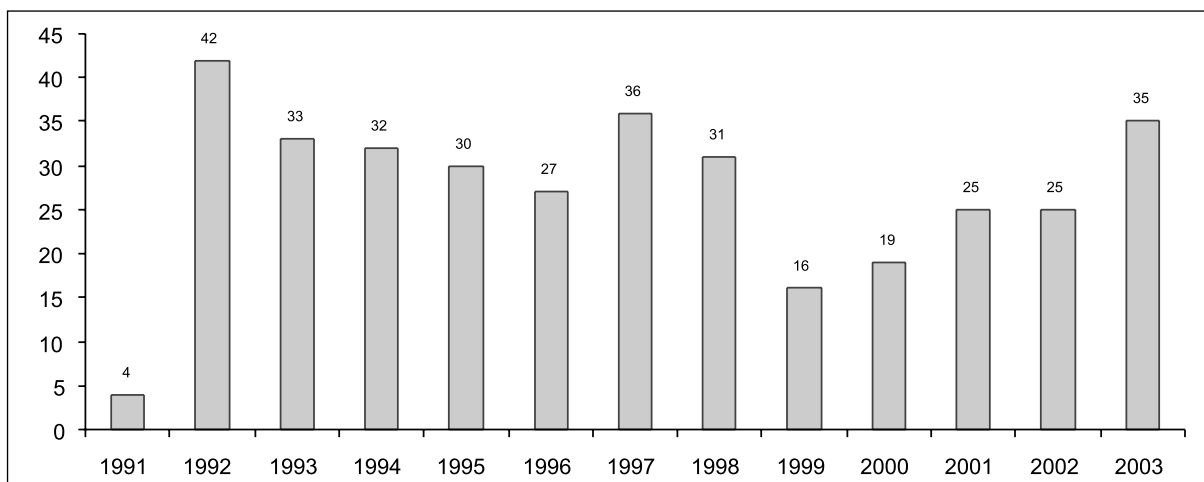
- A) Muertes súbitas inexplicadas en las que en el estudio autopsico encontramos las características propias del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante.
- B) Muertes súbitas en las que en la autopsia se encuentran procesos patológicos de una intensidad o extensión que no son suficientes para explicar la muerte por sí mismos.
- C) Muertes súbitas de causa explicada: bien de causa natural o violenta.

En varios países como Reino Unido, Australia, Alemania y Noruega se han establecido pautas de actuación concretas, legalmente respaldadas, en las que participa personal especializado de todos los ámbitos involucrados: policías, patólogos forenses, pediatras, psicólogos, etc., que pretenden garantizar el estudio, según protocolos establecidos, en todos estos casos.

La imposibilidad por parte de muchos forenses del Reino Unido de llevar a cabo una investigación lo suficientemente exhaustiva como para poder determinar la causa de muerte y sobre todo, excluir una intencionalidad homicida, ha suscitado a muchos de ellos el abandono del término “*Síndrome de Muerte Súbita del Lactante*” en los certificados de defunción por el de “*Muerte de causa no determinada*” (26).

En España, tras la constitución en 1991 del Grupo de Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil (GEPMSI), Joaquín Lucena, como medico forense miembro fundador del mismo, difundió un protocolo de autopsia multidisciplinar con aspectos epidemiológicos, clínicos, patológicos y médico-legales (27). Por su parte, el Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses, miembro también del GEPMSI, redactó en 1993 unas “Normas de remisión de muestras para estudio del SMSL” que se difundió a los forenses (28) y se publicó en el primer Libro Blanco (29). En la segunda edición del Libro Blanco, recientemente publicado (14) vuelven a recogerse estas normas con algunas modificaciones. Desde 1991 hasta 2003 el departamento de Madrid del INT y CF ha estudiado 355 muertes súbitas de lactantes (Figura 1).

Figura 1. Distribución por años de los 355 casos estudiados en el INTCF de Madrid entre 1991 y 2003.



Es deseable que en el futuro próximo, la puesta en marcha de los Institutos de Medicina Legal permita la realización de autopsias de calidad en casos de muertes súbitas de lactantes contando siempre con la experiencia y pruebas analíticas complementarias del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses.

Por último, aunque no menos importante, no podemos olvidar el impacto psicológico que la muerte súbita de un lactante produce en los padres, hermanos, etc., circunstancia que muchas veces no se tiene en cuenta cuando se realizan las “frías” investigaciones en torno al suceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rognum TO. Definition and pathologic features. En: Byard RW, Krous HF eds. Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001. p. 5-30.
2. Valdes-Dapena M, McFeeley PA, Hoffman HJ, Damus KH, Franciosi RR, Allison DJ et al. Histopathology Atlas for the Sudden Infant Death Syndrome. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993.
3. Willinger M, James S, Catz C. Defining the SIDS: deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991;11:677-684.
4. Krous HF, Byard RW. International standardized autopsy protocol for sudden unexpected infant death. En: Byard RW, Krous HF eds. Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001. p. 319-333.
5. Krous HF, Byard RW. Anexo 1.2 bis. Protocolo de autopsia internacional estandarizado para el estudio de la muerte súbita del lactante. En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 191-203. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
6. Whitehead FJ, Couper RTL, Moore L, Bourne AJ, Byard RW. Dehydration deaths in infants and young children. *Am J Forensic Med Pathol* 1996; 17:73-78.
7. Coe JI. Postmortem chemistry update. Emphasis on forensic application. *Am J Forensic Med Pathol* 1993;14: 91-117.
8. Case ME *et al.* Position on fatal abusive head injuries in infants and young children. *Am J Forensic Med Pathol* 2001; 22:112-122.
9. Suárez Mier MP, Aguilera B. Histopathology of the conduction system in sudden infant death. *Forensic Sci Int* 1998; 93: 143-154.
10. Matturri L, Ottaviani G, Alfonsi G, Crippa M, Rossi L, Lavezzi AM. Study of the brainstem, particularly the arcuate nucleus, in Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) and Sudden Intrauterine Unexplained Death (SIUD). *Am J Forensic Med Pathol* 2004; 25:44-48.
11. Matturri L, Lavezzi AM, Rossi L. Proposal to modify the definition of SIDS, with regard to the postmortem exam. Oral communication. The Seventh Sudden Infant Death Syndrome International Conference. Florencia, 31 agosto-4 septiembre, 2002. Conference Handbook, p.103.
12. Rambaud C, Guibert M *et al.* Microbiology in sudden infant death syndrome (SIDS) and other childhood deaths. *FEMS Immunol Med Microbiol* 1999; 25: 59-66.
13. Fernández-Rodríguez A, Vázquez JA, Suárez-Mier MP, Aguilera B, De la Fuente L, Vallejo G, Sancho M. Latex agglutination for bacterial antigens and meningococcus PCR: two useful tools in legal autopsies. Poster 1548. *Clin Microbiol Infect* 2002; 8 (suppl 1):370 (abstracts of the 12th European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases. Milan.
14. Anexo 1.3. Instituto Nacional de Toxicología. Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante. En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 204-206. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
15. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M. *et al.*: Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N. Engl J Med* 1998; 338:1709-14.
16. Ackerman MJ, Sin ML, Stuner WQ *et al.*. Postmortem molecular analysis of SCN5A defects in sudden infant death syndrome. *JAMA* 2001; 286:2264-69.
17. Wedekind H, Smits JP, Schulze-Bahr E *et al.*. De novo mutation in the SCN5A gene associated with early onset of sudden infant death. *Circulation* 2001; 104: 1158
18. Schwartz P, Priori SG, Dumaine R *et al.*. A molecular link between the sudden infant death syndrome and the Long-QT syndrome. *N Eng J Med* 2000; 343:262-267.
19. Napolitano C, Memmi M, Giordano U, Collisani G, Priori SG. Clinical and molecular evidences supporting the role of Brugada syndrome as a determinant of sudden infant death. *Eur Heart J* 2000; 21:449.
20. Sudden Unexplained Infant Death Investigation. Report Form (SUIDIRF). Appendix II. En Byard RW, Krous HF eds. Sudden Infant Death Síndrome. Problems, progress and posibilidades. London: Arnold; 2001. p.334-347.
21. Aguilera B, Suárez-Mier MP. La importancia de la investigación del lugar de la muerte y de la entrevista familiar en casos de muerte súbita e inesperada del lactante. *Cuadernos de Medicina Forense* 2002; Nº 30 (octubre): 30-38.
22. Suárez Mier MP, Aguilera B. Síndrome de Muerte Súbita del Lactante. Tema XXX. En: Manual de Medicina Legal y Forense. Directores: Juan de Dios Casas Sánchez y María Soledad Rodríguez Albarrán. Constitución y Leyes, S.A. (Colex). 2000.

23. Meadow R. Unnatural sudden infant death. Arch Dis Child 1999; 80:7-14.
24. Committee on child abuse and neglect. American Academy of Pediatrics: Distinguishing sudden infant death syndrome from child abuse fatalities. Pediatrics 2001; 107:437-441.
25. Anexo 1.6. Clasificación de las muertes súbitas del lactante. Sistemática en el cierre de necropsias. MP.Suárez Mier, B. Aguilera, M Sancho Ruiz. En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 216-219. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
26. Green M. Should we abandon SIDS as a term? Plenary session: Changing attitudes to SIDS. The Seventh Sudden Infant Death Syndrome International Conference. Florencia, 31-08 / 4-09, 2002. Conference Handbook, p.22-24.
27. Lucena J. Importancia de la aportación Médico-Forense en la muerte súbita del lactante: presentación de un estudio multidisciplinar epidemiológico, clínico, anatomo-patológico y médico-legal. Rev. Esp. Med. Legal 1991; Año XVIII:73-85.
28. Normas de Remisión de Muestras para el Estudio del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante del Instituto Nacional de Toxicología. Ministerio de Justicia. Septiembre de 1993.
29. Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL) Libro Blanco. Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMPSI de la AEP) Coordinador Camarasa Piquer F. Ergón, 1996, Madrid.

LEVANTAMIENTO DEL CADÁVER: EXAMEN DE LA ESCENA DE LA MUERTE

Milagros Vedia Alamo

Medico Forense. Profesor Asociado del Dpto. de Toxicología y Legislación Sanitaria. UCM.
milagros.vedia@madrid.org

De forma general, sin referirnos a edades, podemos definir médico legalmente la muerte súbita como *“aquella muerte imprevista, aparentemente de causa natural, pero de patología desconocida, habitualmente rápida, que puede ser en todo caso sospechosa de haber tenido eventualmente una causa violenta. Es preciso subrayar que la causalidad violenta no es más que una posibilidad lejana, pero a pesar de todo admisible”* (1).

La muerte súbita presenta dos picos de máxima incidencia, el primero desde el nacimiento hasta los seis meses (síndrome de muerte súbita del lactante) y el segundo entre los 45 y 75 años (2).

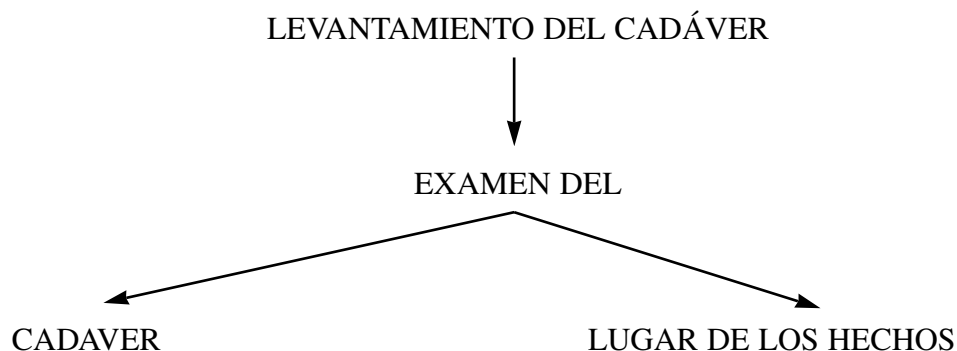
En este caso nos vamos a dedicar al Síndrome de la Súbita del Lactante (SMSL), definida como la muerte de un lactante menor de un año que permanece inexplicada tras una investigación exhaustiva que incluye la realización de una autopsia completa, **examen del lugar de la muerte** y la revisión de la historia clínica (3). Los datos disponibles en agosto de 2000 recopilados por SIDS Global Task Force, que recoge valores entre 1996 y 2000, establece una frecuencia en España de 1 por 1000 recién nacidos vivos (4).

La mayoría de las muertes súbitas del lactante van a ser objeto de autopsia médico legal debido a su carácter de inesperada y sorpresiva (5, 6), ya que según se recoge en el artículo 343 de la Ley de Enjuiciamiento Criminal: “En los sumarios a que se refiere el artículo 340 (muerte violenta o sospechosa de criminalidad) aún cuando por la inspección exterior pueda presumirse la causa de la muerte se procederá a la autopsia del cadáver por los médicos forenses o en su caso por los que el Juez designe, los cuales después de describir exactamente dicha operación informarán sobre el origen del fallecimiento y sus circunstancias”.

La autopsia médico legal se inicia con el examen del cadáver en el propio lugar del hecho o donde se ha encontrado el cuerpo. Este examen forma parte de la diligencia judicial conocida como levantamiento del cadáver, regulada en la Ley de Enjuiciamiento Criminal dentro del Título V, dedicado a la comprobación del delito y averiguación del delincuente.

Para su práctica se constituye la comisión judicial integrada por el Juez Instructor, el Secretario Judicial y el Médico Forense, auxiliados por el agente judicial. No obstante en la

actualidad existe la posibilidad de que el Juez autorice al Médico Forense a que proceda al levantamiento.



Los objetivos del examen médico legal de los cadáveres en el lugar de los hechos son ante todo (5):

- Comprobar la realidad de la muerte (signos negativos de vida y positivos de muerte).
- Determinar la data de la muerte (fenómenos cadavéricos).
- Precisar el mecanismo de la muerte (huellas de violencia, procesos patológicos).

No vamos a entrar en más detalle en el examen del cadáver ya que formará parte de la siguiente charla, pasando a continuación al tema que nos compete.

EXAMEN DEL LUGAR DE LOS HECHOS:

El estudio comparativo de casos de muerte súbita e inexplicada y de casos de muerte súbita por algunas enfermedades naturales y por causas violentas demostró que una autopsia completa no era suficiente para el diagnóstico de un SMSL. Por ello, en 1989 el National Institute of Child Health and Human Development, incluyó la necesidad del examen del lugar de la muerte y la revisión de la historia clínica para establecer el diagnóstico (3).

En la diligencia judicial del “levantamiento del cadáver”, en la investigación de la escena de la muerte es importante recabar toda la información posible “in situ”, pero hay que considerar la posibilidad que en un número no despreciable de casos no se pueda realizar adecuadamente debido al traslado del niño a los Servicios de Urgencia donde fallece o llega ya cadáver, por lo que nos basamos en los datos que nos exponen los padres o responsables del niño sobre aspectos epidemiológicos, antecedentes patológicos y médico legales. No siendo habitual que en estos casos se proceda al examen del lugar del fallecimiento o de donde procedía, lo cual tiene mucha importancia ya que puede proporcionar evidencias interesantes acerca del mecanismo de la muerte que, de otro modo, pasarían desapercibidas (7). Además también hay que tener en cuenta que el examen del lugar no tiene porque ser uno sólo, sino que en ocasiones debería completarse con los posibles traslados que haya tenido el niño hasta su fallecimiento, lo cual nos puede aportar información en la investigación del fallecimiento.

El examen de la escena de la muerte de una forma planificada y organizada puede aportar información necesaria sobre (8):

- Determinación de las posibles causas de muerte (muerte súbita del lactante u otras).
- Reconstrucción de cómo determinadas lesiones que presenta el niño pueden haber sido producidas.
- Estimación de forma más certera la data de la muerte.
- Facilitar la interpretación de determinados hallazgos de la autopsia.
- Ayudar a clarificar la etiología (homicida o accidental) de la muerte.

Es fundamental conocer de la forma más exacta posible qué le sucedió al niño, dónde se encontraba, cómo estaba y quién estaba haciendo qué, al, con o para el niño justo antes de su muerte (9).

Es importante llevar a cabo una protocolización de la escena de los hechos, como así se recoge en el *Protocolo de estudio multidisciplinar: epidemiológico, clínico y patológico*, aprobado por el Grupo de Trabajo para el Estudio y Prevención del SMSL de la AEP (Octubre de 1993), donde se recogen los factores epidemiológicos, antecedentes patológicos, circunstancias de la muerte súbita, levantamiento del cadáver o inspección ocular posterior (Cuadro nº:1), examen de autopsia y muestras para exámenes complementarios (10).

Importante también es realizar en primer lugar un estudio fotográfico del lugar de los hechos y del cadáver, antes de proceder a mayor manipulación.

Factores a estudiar (4, 8, 11-14):

- *Posición y situación del niño en la cama* (15, 16, 17): En múltiples estudios se ha demostrado claramente la relación de dormir boca abajo con el incremento en el riesgo de muerte súbita, con índices de riesgo que varían entre 1.7 y 12.9. Es conveniente preguntar si estaba solo o por el contrario solía compartir la cama con alguien, cómo se encontraba esa persona, qué posición solía ocupar en la misma (puede resultar interesante fotografiar cómo se comporta el colchón cuando se coloca un individuo sobre él: dureza, flexibilidad), especial hincapié en la posición de la cabeza del niño con respecto a los posibles objetos que la rodeaban, valorar si ha podido existir presión torácica o abdominal..... Recoger todos los objetos pequeños que potencialmente pudieran haber obstruido la vía aérea del lactante.

Hay múltiples estudios que recomiendan para el estudio llevar una muñeca de tamaño natural, flexible, para poder reproducir de la forma más veraz posible cómo ocurrieron los hechos, haciendo honor al refrán que dice “que una imagen vale más que mil palabras”.

- *Investigación de las ropas*: Estudio del pijama/ropa que llevaba el niño o similares, para determinar el tipo de tejido y sus cualidades caloríficas. También estudio de la ropa de cama (sábanas, mantas, edredones, almohadas) que cubría al bebe y la colocación de las mismas (18). Si es posible recoger el pañal y la ropa que usaba en el momento del incidente.

Determinar si hay agua en el baño o en el fregadero (quién y cuándo han sido llenados), si hay toallas mojadas en la zona, si la ropa del niño está seca o húmeda y si el pelo o el cuerpo del niño está seco o no.

- *Estudio de la cuna* para detectar defectos en su estructura, función o diseño.
- *Estudio del colchón*: Investigar componentes del colchón (materiales ignífugos) que pueden resultar tóxicos (5).
- *Hacinamiento*: Determinar la gente que había en la casa y su papel en la misma, y si recuerdan alguna conducta inusual por parte de alguno. (17).
- *Alimentos*: Recoger muestras del último biberón y de la fórmula que usaba, restos de comida... Preguntar sobre el uso de remedios caseros como hierbas, anises.
- *Temperatura ambiental y del niño*: La temperatura ambiental se puede medir en el punto donde fue encontrado el bebé fallecido y también en el ambiente próximo (lo ideal sería a intervalos horarios durante un periodo de unas 48 horas para ver las posibles fluctuaciones térmicas). Valorar la posibilidad de muerte súbita en caso de niños expuestos a altas temperaturas en el interior de los coches (19).

Determinación de la humedad relativa.

El uso de anticolinérgicos para el tratamiento de los cólicos en los niños que duermen en habitaciones donde la temperatura y la humedad son altas puede ser particularmente peligroso debido a la alteración del mecanismo termorregulador, pudiéndose ocasionar hipertermia.

- *Calefacción*: Investigar el tipo de calefacción usada, la distancia de la fuente calorífica con respecto a la cuna o si se ha utilizado una fuente de calor que pueda desprender monóxido de carbono u otros gases tóxicos (20).
- *Elementos próximos*: Investigar la existencia de cables o electrodomésticos cercanos a la cuna que hayan podido causar una electrocución. De la misma manera examinar si próximos a la cuna existen cordones o instrumentos que pudieran haber ocasionado una estrangulación accidental del bebé (20).

Estudio de ventanas y puertas.

- *Tóxicos*: Buscar alcohol, drogas de abuso, fármacos u otras sustancias potencialmente tóxicas que puedan existir en la casa (insecticidas, limpiacristales...). Investigar si hay olores raros en el hogar que puedan indicar el uso reciente de productos tóxicos que emitan gases nocivos (pinturas, disolventes, productos de limpieza...). A este respecto (y también en relación con las posibles fuentes caloríficas tóxicas) puede ser interesante preguntar a los miembros del hogar si recientemente han tenido náuseas, cefaleas, somnolencia, escalofríos....

- *Fármacos*: Realizar inventario de las medicinas que había en el hogar y quién las usaba.
- *Animales*: Determinar si el hogar estaba infectado por insectos, roedores o la existencia de animales de compañía.
- *Plantas*: Determinar la existencia de plantas y tipo de las mismas que haya en el domicilio.
- *Agua*: Verificar la existencia de agua potable o la fuente de donde se obtiene (presencia de nitratos en el agua de bebida) (4).
- *Bolsas de plástico*: Buscar en la basura o por la habitación bolsas de plástico que pudieran haber servido para asfixiar al niño (se deben buscar restos de saliva).
- *Sangre*: Buscar restos de sangre.
- *Monitor*: Si el niño usaba monitor, debe recogerse y precintarse con el fin de analizar su registro y las incidencias ocurridas.

En aquellos casos en los que no se haya podido realizar el estudio del lugar del fallecimiento durante la práctica del levantamiento de cadáver porque el niño haya sido trasladado a los Servicios de Urgencias el intervalo para investigar la escena de la muerte es variable (recomendable lo antes posible). En un estudio realizado por Millard Bass y colaboradores entre 26 niños de edades comprendidas entre 1 mes y 1 año que ingresaban en el Servicio de Urgencias y fallecían, tras pedir permiso a la familia pasaban a investigar la escena de la muerte (o previas a la misma) dentro de la primera semana tras el fallecimiento (11).

Junto con la investigación del lugar de la muerte está la recogida de información que inicialmente puede ser tomada en dicho lugar, pero no obstante, hay veces que ante determinas sospechas de posible muerte violenta se requiere de investigaciones posteriores donde puede ser de interés recoger los siguientes datos (8):

- ❖ Determinar si la policía ha tenido que acudir a la casa en otras ocasiones (cuándo y por qué).
- ❖ Determinar si asuntos sociales del Ayuntamiento tiene conocimiento de situaciones relevantes o conflictivas de la familia.
- ❖ Determinar si existe historia de maltrato en los niños.
- ❖ Preguntar sobre la existencia de hermanos vivos y fallecidos (circunstancias de los mismos).

**CUADRO 1.-PROTOCOLO DE ESTUDIO MULTIDISCIPLINAR:
EPIDEMIOLÓGICO, CLÍNICO Y PATOLÓGICO:**

A. FACTORES EPIDEMIOLÓGICOS

B. ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

C. MUERTE SÚBITA

D. LEVANTAMIENTO DEL CADÁVER O INSPECCIÓN OCULAR POSTERIOR

1. Día y hora
2. Situación del cadáver
 - a. Cuna
 - b. Cama padres solo ?
Compartiéndola*?
 - c. Cohecito
 - Existen indicios de que la persona que compartía la cama con el niño en el momento de la muerte pudiera estar bajo los efectos de algún hipnótico: sí? no?
3. Posición del cadáver:
decúbito supino? prono?
4. Temperatura rectal
5. Cantidad y tipo de ropa del cadáver:
6. Cantidad y tipo de ropa de abrigo en la cuna o cama:
7. Existencia de medicamentos o tóxicos en la habitación:
8. Focos de calor próximos (estufas, radiadores, braseros)
9. Condiciones ambientales del domicilio:
10. Sospecha de malos tratos: sí? no?
11. Sospecha de sofocación o asfixia:
sí? no?

E. EXAMEN DE AUTOPSIA

F. MUESTRAS PARA EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Oliveira SA, Concheiro L. La mort subite. Delimitation conceptuelle. La mort rapide. Delimitation conceptuelle. La mort rapide. L'agonie. Problèmes Medico-Legaux. Actes XXXVI Congres International de Langue Francaise Med. Leg. et Med. Sociale. Vol I. Granada 1980.
- 2.- Suárez Mier MP, Aguilera B. Síndrome de Muerte Súbita del Lactante. Tema XXX. En: Manual de Medicina Legal y Forense. Directores: Juan de Dios Casas Sánchez y María Soledad Rodríguez Albarrán. Constitución y Leyes, S.A. (Colex). 2000.
- 3.- Willinger M, James S, Catz C. Defining the SIDS: deliberations of an expert panel convened by the Nacional Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr Pathol* 1991; 11:677-684.
- 4.- Cardesa García JJ, Galán Gómez E, Hernandez Rastrollo R, Zarallo Cortés L. Epidemiología del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL). En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 204-206. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
- 5.- Concheiro Carro L, Suárez Peñaranda JM. En: Gisbert Calabuig JA (ed). *Medicina Legal y Forense*. 5ª ed. Barcelona: Masson; 1998.
- 6.- Rodríguez Almada H, Echenique Febrero M, Vinciguerra LC. ¿Muerte súbita del lactante o muerte violenta?: a propósito de dos casos. *Rev Esp Med Leg* 1998, XXII(84-85): 31-35
- 7.- Anexo 1.5. Actuación del pediatra ante una "muerte súbita infantil": aspectos clínico-legales. En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 212-215. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
- 8.- Hanzlick R. Death Scene Investigation. En Byard RW, Krous HF eds. *Sudden Infant Death Síndrome*. London: Arnold, 2001. Cap 4: 58-65.
- 9.- Valdes-Dapena M, McFeeley PA, Hoffman HJ, Damus KH, Franciosi RR, Allison DJ et al. *Histopathology Atlas for the Sudden Infant Death Síndrome*. Washington, DC: Armed Forces Institute of Phatology; 1993.
- 10.- Anexo 1.2. Protocolo de estudio multidisciplinar: epidemiológico, clínico y patológico. En: Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante (SMSL), libro blanco 2ª edición 2003: 188-190. GEPMSI de la AEP. Coordinador Frederic Camarasa Piquer.
- 11.- Millard Bass DO, Kravath RE, Glass L. Death Scene Investigation in Sudden Infant Death. *N. Eng. J. Med* 1986; 315 No 2: 100-105.
- 12.- Aguilera B, Suarez- Mier MP. La importancia de la investigación del lugar de la muerte y de la entrevista familiar en casos de muerte súbita e inesperada del lactante. *Cuadernos de Medicina Forense* 2002; N°30 (octubre): 30-38.
- 13.- Sudden Unexplained Infant Death Investigation. Report Form (SUIDIRF). Appendix II. En Byard RW, Krous HF eds. *Sudden Infant Death Syndrome*. London: Arnold, 2001. Cap 4: 334-347.
- 14.- Sturmer WQ. Common Errors in Forensic Pediatric Pathology. *Am J Forensic Med Pathol* 1998; 19(4):317-320.
- 15.- Collins KA. Death by Overlaying and Wedging. A 15-Year Retrospective Study. *Am J Forensic Med Pathol* 2001; 22(2): 155-159.
- 16.- García García FE, Perez Martinez T, Perea Corral J, Núñez Wong-Shue. Muerte extrahospitalaria en menores de un año, 1991-1993. *Rev Cubana Pediatr* 2001; 73(4): 199-205.
- 17.- Leach ChEA, Blair PS, Fleming PJ, Smith IJ, Platt Mw, Berry PJ et al. Epidemiology of SIDS and Explained Sudden Infant Deaths. *Pediatrics* 1999. 104 (4).
- 18.- Byard RW, MacKenzie J, Beal SM. Formal retrospective case review and sudden infant death. Short Communication. *Acta Pediatr* 1997; 86: 1011-1012.
- 19.- Krous HF, Nadeau JM, Fukumoto RI, Blackburne BD, Virad RW. Environmental Hyperthermic Infant Changes and Manner of Death. *Am. J. Forensic Med Pathol* 2001, 22(4): 374-382.
- 20.- Byard RW, Krous HF. Differential Diagnosis of Sudden Infant Death. En Byard RW, Krous HF eds. *Sudden Infant Death Síndrome*. London: Arnold, 2001. Cap 12: 209-227.

ANATOMÍA PATOLÓGICA DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

Beatriz Aguilera Tapia.

Servicio de Histopatología del INTCF de Madrid.

b.aguilera@mju.es

El síndrome de muerte súbita del lactante es especial, porque es un síndrome que se define por la ausencia de hallazgos y no por hechos positivo. Por ello frente a la muerte súbita e inesperada de un lactante es importante descartar que exista una patología que haya causado el fallecimiento y por lo tanto es fundamental hacer una autopsia reglada con estudio histopatológico de todos los órganos y toma de muestras para análisis químico-toxicológico (para descartar especialmente intoxicación por alcohol, monóxido de carbono y drogas de abuso), toma de muestras para estudio microbiológico para descartar una infección que haya pasado desapercibida y toma de humor vítreo para investigar niveles glucosa y electrolitos con el fin de descartar una deshidratación.

Por supuesto que es fundamental recabar toda la información clínica, las circunstancias del fallecimiento y si se efectuó reanimación, conocer cómo se hizo y durante cuánto tiempo. Las maniobras de reanimación pueden producir lesiones que pueden hacer sospechar una muerte violenta como son la presencia de infiltrados hemáticos en los tejidos blandos del cuello que sugieran una estrangulación manual o erosiones por la mascarilla de oxígeno en labios, que no deben ser confundidas con las que se producen al tratar de ocluir la boca y los orificios nasales en los de sofocación criminal. Debido a que el examen anatomo-patológico de las vísceras no permite diferenciar un síndrome de muerte súbita de una sofocación, es muy importante el examen externo del cadáver buscando lesiones en la cara, desgarros del frenillo y petequias conjuntivales que característicamente aparecen en casos de sofocación intencional. El examen o la reconstrucción de la escena del fallecimiento, averiguando en que posición se encontró al lactante, es fundamental para descartar una sofocación accidental.

Debido a la forma en que se estudian muchos de estos casos en España, donde las autopsias de los casos de muerte inesperadas del lactante las practica el médico forense y los análisis complementarios incluido el estudio histopatológico se hacen en el Instituto Nacional de Toxicología y de Ciencias Forenses, que es el Centro de Referencia, hemos recomendado que para el estudio morfológico se nos remita el encéfalo y médula completa sin seccionar y el bloque visceral completo sin disecar, con el tubo digestivo abierto remitiendo el contenido gástrico para análisis químicotoxicológico y el contenido intestinal para investigación de toxina botulínica. Además debe remitirse hipófisis, diafragma, psoas iliaco y unión condroesternal.

Todos los órganos deben ser enviados fijados en formol al 10%, preferiblemente tamponado (1).

HALLAZGOS MACROSCÓPICOS CARACTERÍSTICOS DEL SMSL

INSPECCIÓN EXTERNA: Suele haber cianosis que se aprecia mejor a nivel de los lechos ungueales y en los labios. Suele salir líquido sero-hemático por boca y orificios nasales.

INSPECCIÓN INTERNA: Lo más característico es la presencia de un número variable de **petequias en los órganos intratorácicos**. Según la serie publicada por la AFIP, se observan tras el estudio macro-microscópico en el 69% de 757 casos de SMSL y sólo en el 38% de los casos controles (2). Suelen ser más marcadas a nivel del timo y se ven tanto a la inspección externa como al corte en el 45% de los casos del síndrome. Aparecen también en la pleura visceral y parietal en un 54% y en el 46% en epicardio y miocardio (2). La presencia de petequias en los órganos torácicos no son de ninguna manera patognomónicas del SMSL, pudiendo observarse en lactantes que fallecen por otras causas naturales o por sofocación.

El timo en los casos de SMSL característicamente está grande, turgente, del tamaño y peso habitual para la edad del lactante, en contraste a lo que ocurre cuando la muerte se produce por un proceso patológico, en que aparece muy disminuido de tamaño, peso y consistencia.

Al examen del aparato respiratorio suele haber abundante edema espumoso en vía aérea y bronquios y si se ha intubado durante la reanimación, existen infiltrados hemorrágicos en laringe, especialmente en la vertiente inferior de las cuerdas vocales.

Los **pulmones** están aumentados de peso y tamaño, muy congestivos e indurados. Esta última característica hace que macroscópicamente sugiera la existencia de un proceso neumónico, siendo casi imposible descartarlo basado sólo en el examen ocular, por lo que es imprescindible el estudio microscópico de los cinco lóbulos pulmonares. Puede además observarse enfisema intersticial secundario a la intubación.

Microscópicamente este aumento de tamaño y consistencia de los pulmones se debe a la congestión que es más marcada en las zonas declives y a la presencia de edema alveolar de extensión variable de un caso a otro. También es habitual encontrar en los alvéolos de la región subpleural, grupos de macrófagos descamados en los espacios alveolares, que en algunos casos forman acúmulos de cuantía mayor y más difusos. Como consecuencia de las maniobras de reanimación pueden aparecer focos de hemorragia alveolar. En lactantes ya se observa desarrollo del tejido linfoide bronquial y cuando existe el antecedente de infecciones respiratorias previas al fallecimiento, puede ser muy marcado, con folículos linfoides con centros germinativos prominentes.

Al estudio microscópico del **hígado**, puede haber presencia de escasa a moderada cantidad de micro vesículas en el citoplasma de los hepatocitos. La presencia de micro vesículas grasas abundantes obliga a investigar una intoxicación o un defecto metabólico. También, especialmente en los lactantes de menos de un mes de edad, suelen verse islotes eritropoyéticos en sinusoides y espacios porta.

Al estudio del **encéfalo** puede haber edema y congestión meníngea y de los vasos intra parenquimatosos. Al estudio microscópico esta congestión puede ir acompañada de extravasación de hematíes, formando pequeños focos hemorrágicos que no deben ser confundidos como la causa del fallecimiento.

EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE TOXICOLOGÍA Y CIENCIAS FORENSES DE MADRID

Entre 1995 y 2003 se estudiaron 244 casos de muerte súbita e inesperada del lactante.

Una vez revisados los antecedentes proporcionados por el médico forense tanto de la historia clínica, de los hallazgos autópsicos como de las circunstancias de la muerte, así como los resultados de los estudios bioquímicos, quimicotóxicológicos, valoración toxicológica de heces, microbiológicos e histopatológicos estos casos fueron clasificados en 4 grupos (Figura 1):

- A) Muertes súbitas inexplicadas con las características descritas en el Síndrome de la Muerte súbita del Lactante (petequias, edema pulmonar, mínima esteatosis hepática).
- B) Muertes súbitas en las que en la autopsia se encuentran procesos patológicos con una extensión o intensidad insuficiente para explicar por sí mismos el fallecimiento (mínima bronquiolitis, invaginación intestinal sin signos de isquemia, anomalías congénitas no letales como es la persistencia del ductus arterioso).
- C) Muertes súbitas explicadas bien sea por causa natural o violenta (esta puede ser de etiología accidental u homicidio).
- D) Se clasificaron como tal aquellos casos en que había un estudio insuficiente, con muestreo incompleto para estudio histopatológico. Afortunadamente la remisión de muestras cada vez se hace más reglada y adecuada a las recomendaciones.

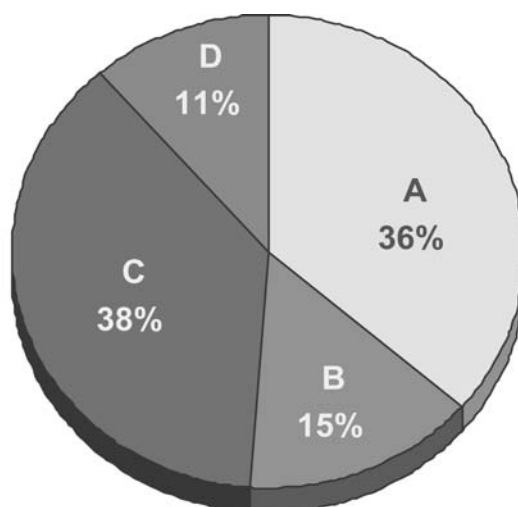
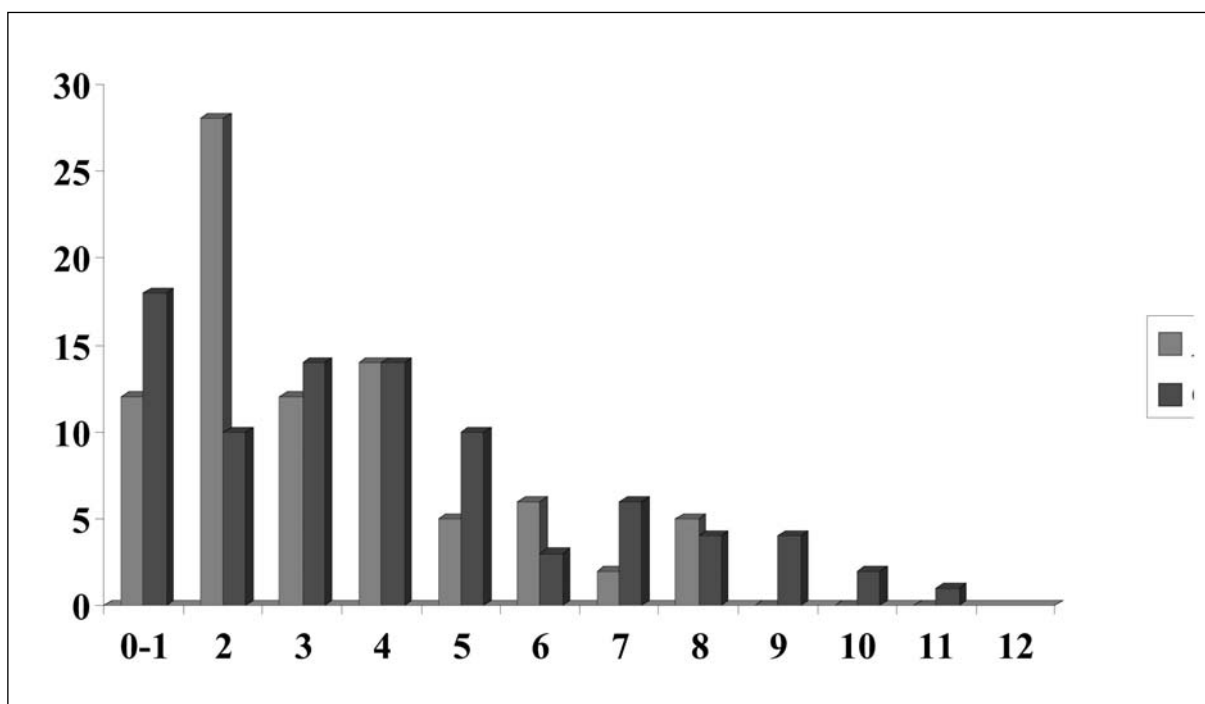


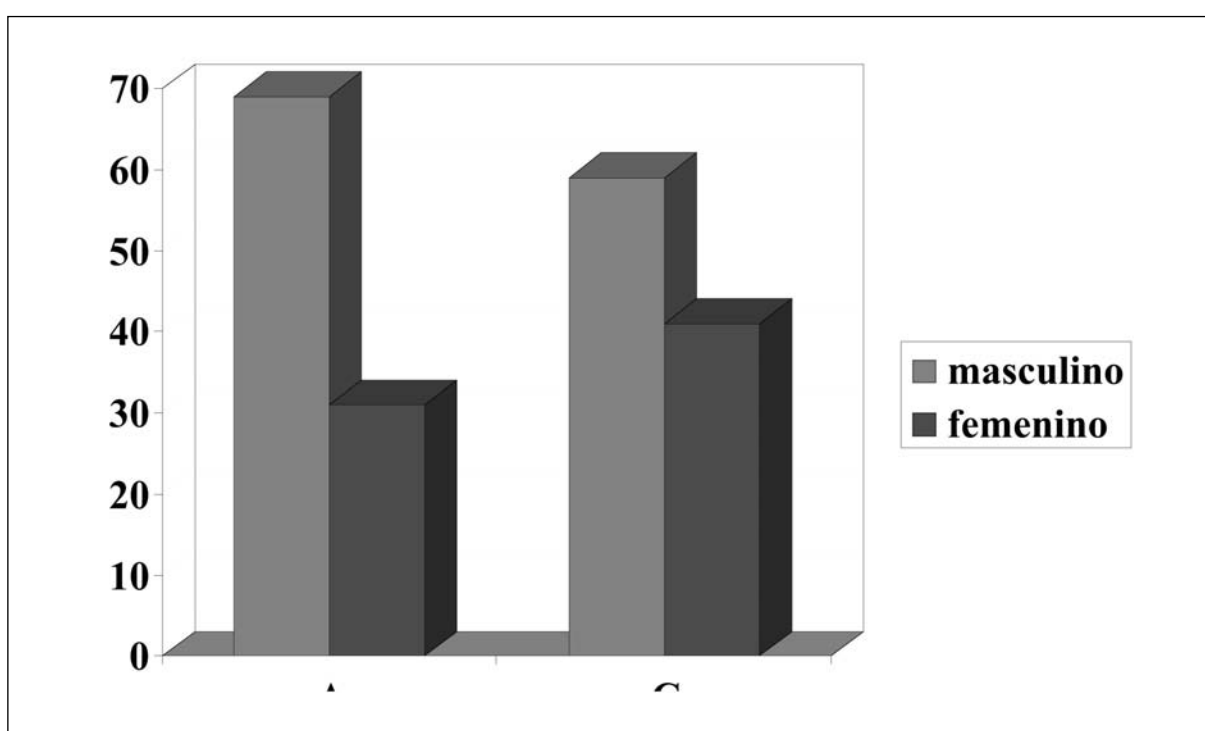
Figura 1.

Clasificación de 244 muertes súbitas de lactantes estudiadas entre 1995 y 2003 en el Departamento de Madrid del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses.

La TABLA 1 demuestra la distribución por edad de los casos A o SMSL(edad promedio 3,5 meses) y los casos C o con causa de muerte(edad promedio de 4,3 meses):



La TABLA 2 muestra la distribución por sexo de los casos de SMSL (A)= 90 casos y de las muertes explicadas (C) = 91 casos, representando los casos masculinos el 69 y 59% respectivamente.



El porcentaje de muertes explicadas es variable dependiendo de las diferentes series. En una serie reciente de 60 casos con casuística australiana, el 75% fueron atribuidos al síndrome o categoría A y en el 25% se demostró una causa o categoría C (3). Estos autores con demostrada experiencia en este tema, además de reconocidos patólogos pediatras, preconizan que se debe hacer estudio metabólico, genético y bioquímico cuando exista el antecedente de otras muertes infantiles en la familia o frente al hallazgo de infiltración grasa en hígado y miocardio.

En los países nórdicos el porcentaje de SMSL sobre el total de muertes inesperadas del lactante, una vez revisados los casos con un criterio uniforme varía siendo el 80% en Noruega, el 75% en Suiza, el 52% en Dinamarca y el 55% en Finlandia para el período de 1992-1995 (4).

CAUSAS DE LAS MUERTES SÚBITAS EXPLICADAS ENCONTRADAS EN 91/244 CASOS (38%) ESTUDIADOS EN EL INTCF DE MADRID

1. PATOLOGÍA RESPIRATORIA:	25 casos (27%)	
• BRONCONEUMONÍA-BRONQUIOLITIS		21
• DISPLASIA PULMONAR		2
• HEMORRAGIA VÍA AÉREA/PULMONAR		2
2. PATOLOGÍA CARDIACA:	24 casos (26%)	
• SISTEMA DE CONDUCCIÓN		12
• MIOCARDITIS		5
• FIBROELASTOSIS ENDOCÁRDICA		3
• TUMORES		3
• ORIGEN ANÓMALO DE LA CORONARIA		1
3. PATOLOGÍA SISTÉMICA:	16 casos (17%)	
• DESHIDRATACIÓN		8
• SEPSIS		7
• CID		1
4. ENCEFÁLICAS:	5 casos (5,5 %)	
• SECUELA DE ENF. HIPÓXICO-ISQUÉMICA		3
• EPILEPSIA		1
• HIPOPLASIA NÚCLEO ARCUATO		1
5. OTRAS:	18 casos (19,7%)	
• ENFERMEDAD METABÓLICA		1
• ESOFAGITIS HEMORRÁGICA		1
• HIPOPLASIA SUPRARRENAL		3
• BOTULISMO		3
• INTOXICACIÓN POR CO		1
• SOFOCACIÓN ACCIDENTAL		7
• SOSPECHA DE HOMICIDIO		2

El hecho que en 7 casos se demostrara una sofocación accidental, demuestra la importancia que tiene las investigaciones de las circunstancias del fallecimiento del lactante y la importancia de las campañas preventivas recomendando cunas seguras, con colchones bien adaptados a su tamaño y el evitar que duerman en camas compartidas con los padres sobre todo si consumen alcohol y drogas (5,6).

Sólo en un caso el resultado químicotoxicológico fue positivo, demostrando una intoxicación por monóxido de carbono con niveles en sangre de 22% de carboxihemoglobina. Es conocido que los lactantes cuando fallecen tienen concentraciones letales muy inferiores a las observadas en adultos (7).

De rutina se hizo un barrido para drogas de abuso, alcohol, tranquilizantes, etc. Sin embargo ningún caso dió positividad para estas drogas. Esto podría indicar que las madres que daban lactancia materna, tampoco las consumían. Los fármacos, las drogas de abuso y el alcohol pasan a la leche materna, alcanzando algunos fármacos en el hijo una concentración que puede ser el 10% de la concentración obtenida en la madre (8). En lactantes se han descrito casos no letales de intoxicación por cocaína a través de la leche materna, caracterizándose por irritabilidad, llanto estridente, hipertensión arterial, taquicardia, aumento de la frecuencia respiratoria y dilatación de las pupilas (9). En lactantes las ingestas accidentales de drogas son improbables por la falta de movilidad. Uno de los casos que falleció por SMSL, había sido dado de alta el día anterior a su fallecimiento, superado el síndrome de abstinencia debido al consumo de drogas por la madre durante el embarazo y entregado a la tutela de su abuela.

En nuestra serie 12 lactantes fallecieron en una guardería (7 A, 3 B, 2 C), tres de ellos en su primer día. Las campañas preventivas también deben llegar a este personal, que debe ser educado sobre que la posición correcta en que se deben colocar a los niños a dormir es la posición supina. El hecho que tres fallecieran en su primer día hace pensar que para el lactante puede suponer un estrés el encontrarse en un ambiente extraño. La edad en que los lactantes se llevan a la guardería suele coincidir con la edad en la que se produce el SMSL con mayor frecuencia (3-4 meses de vida)

En los últimos años algunos de los lactantes fallecidos eran hijos de emigrantes, esto nos obliga a que las campañas preventivas deben llegar a este colectivo, que a veces desconocen nuestro idioma y que tienen una natalidad probablemente mayor a la de la población española.

En todos estos casos se estudió de rutina el sistema de conducción cardiaco siguiendo un método de estudio abreviado (9). En 12 casos la única patología se encontró a este nivel, observándose en 10 casos la existencia de vías accesorias tipo Mahaim y en dos displasia de la arteria del nodo aurículo ventricular, con severa estenosis de su luz (10).

En tres casos un tumor cardiaco fue la causa del fallecimiento: un fibroma que ocupaba masivamente los ventrículos y dos casos de Miocardiopatía Histiocitoide llamada también hamartoma de células de Purkinje. Estos dos tipos de tumores se observan con preferencia en los primeros años de vida, mostrando el último clara preferencia por el sexo femenino. Clínicamente se pueden manifestar por arritmias cardiacas, insuficiencia cardiaca o debutar con muerte súbita, como ocurrió en nuestros casos (11).

Las Miocarditis siguen siendo una importante causa de muerte súbita. Desgraciadamente en ninguno de estos casos se hizo estudio virológico del miocardio, que tiene mayor valor para establecer la etiología que las determinaciones serológicas. En la última década se están obteniendo excelentes resultados con técnicas de PCR (12). Algunos trabajos han demostrado que unos casos de fibroelastosis son secundarios a la infección cardíaca por el virus de la parotiditis (12,13).

Las infecciones del aparato respiratorio son las que con mayor frecuencia son las responsables del fallecimiento. Debido a que en los lactantes estas infecciones son frecuentes, para poder determinar que han sido la causa del fallecimiento, deben alcanzar una extensión que afecte al menos tres lóbulos pulmonares. Debido a que en los lactantes afectados por el SMSL con frecuencia los pulmones están congestivos y de mayor consistencia, es imposible diferenciarlos de un proceso neumónico basado sólo en el examen macroscópico. Por ello el comité de expertos del NICHD, recomienda que al menos se incluya para estudio histológico una muestra por cada lóbulo pulmonar (2). Ellos han encontrado una frecuencia semejante de infecciones respiratorias como causa de muertes inesperadas del lactante, que la que nosotros hemos observado.

Las lesiones congénitas de las suprarrenales en forma de hiperplasia o hipoplasia son causas reconocidas de muerte inesperada en el lactante. En la casuística del INTCF- Madrid en tres casos se ha encontrado una Hipoplasia de las suprarrenales, con un peso conjunto de 1 g. Se han descrito dos tipos de hipoplasiplasia suprarrenal: en la primera las glándulas son semejantes a las del adulto, sólo que muy reducidas de tamaño que corresponde a los casos que hemos observado y que puede heredarse como rasgo autosómico recesivo. Puede ser una lesión única o asociarse a otras malformaciones como anencefalia e hipoplasia de la hipófisis. En el segundo tipo hay citomegalia de la corteza fetal remanente (14). El fallecimiento se produciría porque se desencadenaría una crisis adisoniana. Favara et al demostraron que esta lesión puede debutar con muerte inesperada del lactante, describiendo tres casos (15).

BIBLIOGRAFÍA

1. Instituto Nacional de Toxicología: Normas de remisión de muestras para el estudio del síndrome de la muerte súbita del lactante. En Libro Blanco SMSL. 2ª edición. Monografías de la AEP, nº 4; 2003; 204-206.
2. Valdés-Dapena M et al. Sudden infant death syndrome. Histopathology Atlas. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1993.
3. E Mitchell, Krous HF, Byard R. An analysis of the usefulness of specific stages in the pathologic investigation of sudden infant death. *Am J For Med Pathol* 2000;21:395-400.
4. T Rognum. Definition and pathologic features. Editado por Byard and Krous . Sudden infant death syndrome. Problems, progress and possibilities. London:Arnold; 2001, pp: 4-30.
5. B Aguilera, MP Suárez Mier. La importancia de la investigación del lugar de la muerte y de la entrevista familiar en casos de muerte súbita e inesperada del lactante. *Cuadernos de Medicina Forense* 2002, Nº 30(octubre):30-38.
6. Sudden unexplained infant death investigation. Report Form (SUIDIRF). Appendix II. En Byard and Krous eds. Sudden infant death syndrome. Problems, progress and possibilities. London:Arnold;2001. pp 334-347.
7. Pekka Saukko, B Knight. Knight's Forensic Pathology, third edition, Arnold, London, 2004, pp:560-565.
8. S Ito Drug therapy for breast-feeding women. *N Engl J Med* 2000;343:118-126.
9. IJ Chasnoff, DE Lewis, L Squires. Cocaine intoxication in a breast-fed infant. *Pediatrics* 1987;80: 836-838.
10. MP Suárez Mier, B Aguilera. Histopathology of the conduction system in sudden infant death. *Forensic Sci Int* 1998;93:143-154.
11. Virmani, Burke, Farb, Atkinson. Cardiovascular Pathology. Second edition. Saunders, Philadelphia, 2001: pp:424-468.
12. F Calabrese, E Rigo, O Milanesi, et al. Molecular diagnosis of Miocarditis and dilated cardiomyopathy in children: clinicopathologic features and prognostic implications. *Diagn Mol Pathol* 2002;11:212-221.
13. J Ni, NE Boweles, Y-H Kim. Viral infection of the myocardium in endocardial fibroelastosis. Molecular evidence for the role of mumps virus as an etiologic agent. *Circulation* 1997;95:133-39.
14. R Byard, S Cohle. Sudden death in infancy, childhood and adolescence. Cambridge University Press 1994, pp:387.
15. BE Favara, RA Franciosi, V Miles. Idiopathic adrenal Hipoplasia in children. *Am J Clin Path* 1972;57:287-296

ANÁLISIS MICROBIOLÓGICO LIMITACIONES Y ALTERNATIVAS EN MUESTRAS POSTMORTEM

Amparo Fernández Rodríguez

Servicio de Biología del INTCF de Madrid.

a.fernandez@mju.es

1.- INTRODUCCIÓN

La definición de un síndrome de muerte súbita del lactante es un diagnóstico de exclusión en el que las investigaciones histológicas, químico-toxicológicas, bacteriológicas y virológicas son negativas. Por este motivo podemos plantearnos qué aporta el análisis microbiológico al estudio del síndrome de muerte súbita infantil. El Centro Nacional de Referencia de Muerte Súbita de Francia afirma que, ante la sospecha de un síndrome de muerte súbita infantil, si no se realizan los estudios microbiológicos, no se puede concluir que se trata de una muerte inexplicada. De acuerdo a la experiencia de estos autores la microbiología podría aportar una mayor comprensión de los factores que intervienen en la causa de muerte (1).

En la literatura existen casos que, tras un estudio completo, han sido clasificados como SMSL y en los que, sin embargo, no se ha podido realizar un screening completo microbiológico (y tampoco histológico en algunos casos) debido a la escasez de muestras tomadas durante la autopsia y/o a la falta de disponibilidad de algunas técnicas. Por ejemplo, en algunos estudios, los tests virológicos se limitaron a las pruebas de inmunofluorescencia para virus respiratorios en muestras del tracto respiratorio inferior (2). A nuestro juicio, en ocasiones, los análisis microbiológicos son incompletos o las técnicas empleadas no son las más adecuadas; p. ej., la falta de sensibilidad de algunas de las técnicas empleadas puede ser limitante para establecer un diagnóstico correcto. El desarrollo de nuevas técnicas más sensibles como la PCR y más concretamente la PCR cuantitativa (o PCR a tiempo real), que permite valorar la carga viral, pueden aportar más información sobre el significado de la detección de algunos virus (3).

En muchos de los casos de muerte súbita infantil descritos en la literatura se han encontrado agentes infecciosos, que incluyen algunos virus como VRS, VHH-6, aunque en ocasiones resultó difícil establecer cuál fue la contribución del agente infeccioso a la muerte del niño (4). En la mayoría de ellos, los resultados microbiológicos sólo indicaron que un patógeno se hallaba presente en el individuo en el momento de la muerte, sin que hubiera evidencias directas de que el agente infeccioso fuese el responsable de la muerte.

La importancia de incluir investigaciones como la bacteriología y la virología también se ha puesto de manifiesto en la última reunión del grupo de patólogos forenses y pediatras cele-

brada en noviembre del 2003 en Oslo, en la que se discutieron los criterios diagnósticos de la muerte súbita e inesperada del lactante. En esta reunión, los datos preliminares de un estudio en curso, mostraron que la bacteriología y la virología, conjuntamente con la radiología tuvieron valor diagnóstico en 11 casos de 35 que fueron finalmente excluidos del criterio SMSL (5).

2.- MICROORGANISMOS CONSIDERADOS COMO FACTORES PREDISPONENTES DE LA MUERTE EN EL SMSL

Se ha propuesto un modelo de interpretación del síndrome de muerte súbita de lactante en el que los agentes infecciosos jugarían un importante papel: ciertos microorganismos como las bacterias patógenas del tracto respiratorio y las toxinas que producen podrían desencadenar el SMSL. El punto de partida sería una serie de factores potenciadores de la colonización bacteriana que incluyen la infección viral y la expresión del antígeno de Lewis, que actuaría como receptor celular epitelial para algunas bacterias toxigénicas como los estafilococos. Algunas cepas de estafilococos son capaces de producir toxinas pirogénicas. El aumento en la producción de toxinas pirogénicas podría estar relacionado con el incremento de la temperatura nasofaríngea por excesivo arropamiento o mantener la posición prono durante el sueño. Los superantígenos, de los cuales las toxinas pirogénicas son parte, podrían generar una respuesta inflamatoria extrema produciendo grandes cantidades de citoquinas, que podrían provocar la muerte mediante shock (6). Son diversos los trabajos que apoyan esta teoría (7, 8), aunque otro grupo de autores consideran que determinadas toxinas de bacterias intestinales como *Clostridium perfringens*, *Escherichia coli* etc. Podrían contribuir también a la causa de muerte (9).

3.- TÉCNICAS MICROBIOLÓGICAS APLICABLES EN LOS PROTOCOLOS DE ESTUDIO DEL SMSL

Como hemos dicho antes, estas técnicas van dirigidas a descartar la existencia de una infección y a detectar cualquier agente patógeno que, de alguna manera, pudiera estar implicado en la etiología del síndrome.

3.1.- CULTIVO BACTERIOLÓGICO

Siempre y cuando se tomen las medidas asépticas adecuadas durante la toma de muestra, es posible realizar cultivos en casos de muerte súbita en los que se sospeche una infección aguda bacteriana.

Aplicaciones: Infección aguda fulminante de origen bacteriano: shock séptico, meningitis y neumonías comunitarias. Ha demostrado su utilidad en la infección meningocócica, infecciones por *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus*, entre otras. Sigue siendo la técnica de referencia y permite confirmar resultados de PCR positivos.

Limitaciones: El retraso en la toma de muestra y en el envío al laboratorio puede producir falsos resultados negativos. Por el contrario, la falta de asepsia puede favorecer la presencia de contaminantes en el cultivo (10, 11).

Muestras requeridas: Sangre cardiaca, LCR y vísceras en fresco, preferentemente bazo e hígado. También pueden cultivarse riñón, pulmón y corazón. La sangre femoral también puede sustituir a la sangre cardiaca. Se recomienda el envío de más de dos órganos, ya que el aislamiento del mismo microorganismo en más de dos muestras es considerado significativo.

3.2.- TÉCNICAS ANTIGÉNICAS

Ante la sospecha de una infección aguda es posible realizar un test de aglutinación en látex para detectar antígenos bacterianos en suero y/o LCR (*Neisseria meningitidis* serogrupos A, B, C, Y y W135, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* tipo b y *Streptococcus* b-hemolítico del grupo B); esta técnica, que ha sido validada en muestras postmortem, permite identificar al microorganismo sin necesidad de cultivarlo (12).

Aplicaciones: Diagnóstico de shock séptico y meningitis. En nuestra experiencia, esta técnica nos ha permitido diagnosticar casos infantiles de epiglotitis aguda por *Haemophilus influenzae* tipo b así como una encefalitis focal causada por *Streptococcus* b-hemolítico del grupo B en un niño de 5 meses. Además, esta técnica se usa como screening ante la sospecha de una infección meningocócica. Aunque su sensibilidad es intermedia, el título de antígenos en los casos de infección bacteriana fulminante suele ser muy alto, por lo que, esta elevada concentración se halla dentro del límite de detección de esta técnica (13).

Limitaciones: Se emplea como técnica rápida de screening, previa a la PCR o al cultivo.

Muestras requeridas: Suero, LCR. La obtención de suero en buen estado es necesaria para realizar esta prueba.

3.3.- SEROLOGÍA

Aplicaciones y limitaciones: Se trata de una técnica frecuentemente empleada ante la sospecha de una infección respiratoria y/o viral. Esta técnica se incluye habitualmente en los protocolos de muerte súbita infantil aunque presenta ciertas limitaciones, a priori, para su aplicación al diagnóstico postmortem: (a) aunque normalmente se requieren dos sueros pareados para el diagnóstico serológico, en estos casos, al producirse la muerte de forma fulminante, no existe la posibilidad de obtener varias muestras por lo que el estudio hay que realizarlo a partir de un único suero postmortem; (b) en determinadas infecciones los anticuerpos pueden permanecer elevados durante meses o años tras la infección; (c) la sensibilidad de la serología es predeciblemente baja ya que los niños menores de 3 años y especialmente los lactantes, podrían presentar una respuesta inmunológica retrasada dada la escasa producción de anticuerpos que desarrollan los pacientes de tan corta edad (14). Estas limitaciones deben ser tenidas en cuenta a la hora de interpretar los resultados obtenidos, que en algunas ocasiones serán claros mientras que en otras serán no concluyentes. Por ello, establecer un diagnóstico de infección basándose exclusivamente en pruebas serológicas no es recomendable. Sin embargo, la serología puede ser de gran utilidad empleada conjuntamente con otras técnicas (PCR o cultivo viral).

3.4.- NUEVAS TÉCNICAS MOLECULARES. PCR

El futuro del laboratorio de microbiología forense está ligado al desarrollo de nuevas técnicas de PCR. Estas técnicas se basan en la detección de regiones específicas del material genético de los patógenos responsables del proceso infeccioso que puede ser el causante directo de la muerte o el factor predisponente de la misma. Para detectar patógenos hay que seleccionar regiones características de éstos que permitan diferenciarlos de otros agentes. A estas regiones se les denomina marcadores genéticos. Este análisis comprende dos fases:

- 1.- Extracción del material genético (ácidos nucleicos) de los microorganismos que interesa estudiar a partir de la muestra clínica. En la identificación de bacterias y hongos el material genético que se detecta es el ADN. En los virus dicho material puede ser ADN o ARN según el tipo de virus.
- 2.- PCR o Amplificación Génica mediante la Reacción en Cadena de la Polimerasa. Esta técnica permite obtener copias de ADN de forma exponencial mediante ciclos térmicos múltiples. Así por ejemplo, tras 32 ciclos con un 100% de eficiencia, se producen 1.000 millones de copias de la región diana de ADN.

Una de sus variantes, la PCR a tiempo real, es una de las técnicas moleculares más prometedoras en el diagnóstico de las enfermedades infecciosas. Permite cuantificar la cantidad del producto de amplificación obtenido, por lo que también se denomina PCR cuantitativa. La correcta aplicación de estas técnicas moleculares nos permitirá disponer de una creciente información epidemiológica, estratificación de los riesgos de los pacientes, así como aplicarlas en la investigación de los casos sospechosos de SMSL (15).

Limitaciones

Un resultado correcto de PCR va a depender de la calidad de la muestra. Las principales limitaciones son:

- Dificultad de obtención de ARN viral, que se conserva peor que el ADN.
- La fijación con formalina de los tejidos no sólo impide el crecimiento de los microorganismos, sino que dificulta la PCR. No obstante, existen nuevas técnicas de extracción que permiten aislar ADN a partir de tejidos fijados o de cortes de parafina previamente fijados con formalina.
- La longitud del ADN obtenido a partir de muestras fijadas suele ser menor de 650 pb, dependiendo del tipo y antigüedad de la muestra así como de la calidad del fijador.

Aplicaciones generales

La PCR permite detectar directamente a los patógenos en muestras clínicas obtenidas durante la autopsia mediante la identificación de sus genes específicos sin necesidad de cultivar las muestras. Por ello es una de las mejores herramientas diagnósticas para la rápida, sensible y específica identificación de los agentes infecciosos.

- La PCR permite detectar virus en muestras postmortem, evitando el cultivo viral.

- El desarrollo de técnicas que permiten calcular la carga viral (PCR a tiempo real) facilita la interpretación del papel de estos virus en un proceso infeccioso, ya que podría ayudar a distinguir una infección activa de la presencia de un virus en estado latente.
- La PCR a tiempo real es una técnica más sensible que la PCR clásica.
- Se están desarrollando protocolos que permiten detectar patógenos en cortes histológicos previamente fijados en formol.
- La PCR ha permitido detectar virus como Enterovirus, Coxsackie B3 y Adenovirus en cortes de corazón previamente fijados procedentes de casos de miocarditis (16, 17).

Aplicaciones en el INTCF

- Diagnóstico forense de muestras de muerte súbita infecciosa: detección mediante PCR a tiempo real de meningococo, neumococo, *Haemophilus influenzae* y otras bacterias patógenas difíciles de cultivar. Esta técnica nos permite detectar de forma específica y rápida (3 horas) a estos microorganismos. En la actualidad se halla disponible en nuestro Centro para el diagnóstico de meningococo y su posterior serogrupo, que permite que se puedan tomar medidas preventivas de profilaxis y vacunación de forma rápida (18). En los próximos meses se irán incorporando otros patógenos a este diagnóstico.
- En un estudio colaborativo con el Instituto Carlos III se han detectado diversos virus en casos de muerte súbita infantil mediante PCR, como VHH-6 o CMV (3).
- Aunque en la actualidad el diagnóstico de virus mediante PCR no está aún disponible en nuestro Centro, es nuestra intención desarrollar próximamente un protocolo para el diagnóstico viral mediante PCR a tiempo real en casos de muerte súbita infantil.

4.- TOMA DE MUESTRA

De acuerdo al Protocolo de autopsia internacional estandarizado para el estudio de la muerte súbita del lactante (19), se recomienda recoger las siguientes muestras para el estudio microbiológico:

Antes de la autopsia:

- Torunda traqueal
- Sangre cardiaca
- LCR y fluidos corporales (líquido pleural o ascítico si los hay)

Durante la autopsia:

- Tejidos: hígado, pulmón, miocardio.

Según este mismo protocolo, los análisis que se realizarán a estas muestras son los que se indican a continuación:

MICROBIOLOGIA Fecha / Hora
Hecho antes de la autopsia:
VIRUS torunda traqueal
BACTERIAS sangre, LCR, fluidos corporales
HONGOS en caso de sospecha
MICOBACTERIAS en caso de sospecha
Hecho durante la autopsia:
BACTERIAS hígado, pulmón, miocardio
VIRUS hígado, pulmón, miocardio

5.- ANEXO. RECOGIDA DE MUESTRAS PARA MICROBIOLOGÍA

1.- Normas Generales:

- 1.1 La autopsia se realizará en un período que no supere las 24 horas desde la muerte.
- 1.2 El cadáver debe ser conservado a 4°C lo antes posible y hasta la realización de la autopsia.
- 1.3 El personal implicado en la autopsia debe realizar un lavado quirúrgico previo.
- 1.4 Antes de comenzar la autopsia, el cadáver se lavará con lugol-povidona al 10 %.
- 1.5 Las muestras para análisis microbiológicos serán tomadas al principio de la necropsia.
- 1.6 La apertura de cavidades y disección de órganos se realizará empleando las técnicas de esterilidad y asepsia quirúrgicas usuales.
- 1.7 Se aconseja realizar cultivos de dos o más órganos, ya que el aislamiento de un mismo patógeno en ellos podría ayudar a establecer un diagnóstico de infección.
- 1.8 En general, las muestras se obtendrán esterilizando la superficie del órgano con una espátula ardiente y cortando bloques de tejidos o aspirando fluidos a través del área cauterizada.
- 1.9 Se empleará un kit de instrumentos estériles para cada órgano.
- 1.10 El envío de las muestras al laboratorio se hará en tubos o frascos estériles, de modo inmediato y sin refrigerar (20).

2.- Muestras a recoger

2.1.- Líquido cefalorraquídeo.

La zona de piel donde se va a realizar la punción lumbar se desinfecta con lugol-povidona al 10 % y se deja secar, procediéndose a la extracción de la mayor cantidad posible de líquido.

2.2.- Sangre sin conservante.

Se recomienda recoger un tubo completo para análisis microbiológicos, tomando por separado otros tubos para los análisis químico-toxicológicos, con objeto de no compartir estas muestras. La toma se debe hacer antes de que transcurran 4 horas tras la muerte (21).

La sangre se toma por punción intracardiaca transcutánea (a tórax cerrado y tras la desinfección de la piel indicada en el apartado 2.1) o mediante punción directa del V.D. a tórax abierto. En este último caso, se debe aplicar una espátula al rojo sobre el miocardio, antes de realizar por ese lugar la extracción.

También es posible extraer la sangre, en idénticas condiciones de asepsia, de aorta o vena cava inferior.

2.3.- Suero.

Es aconsejable disponer de tubos con activador del coágulo, que permiten que el suero se separe directamente antes de llegar al laboratorio. Este suero se debe separar y mantener a -20°C o enviar rápidamente al laboratorio.

2.4.- Órganos y Tejidos.

Para los análisis microbiológicos se requiere sólo una pequeña cantidad de muestra (una cuña) de cada uno de los tejidos que se indican a continuación, que se introduce en un vial estéril. Se cauteriza una superficie amplia con espátula al rojo. Con ayuda de instrumental estéril se toma un bloque de tejido de 1 cm^3 , empleando un equipo para cada muestra.

2.4.1 Hígado.

2.4.2 Bazo. Aunque algunos protocolos no lo recogen, en ocasiones el cultivo de bazo puede sustituir a la muestra de sangre cardiaca para estudio bacteriológico, en caso de que ésta no se haya podido tomar.

2.4.3 Pulmón. Puede ser sustituido por aspirado bronquial.

2.4.4. Miocardio. Permite valorar la presencia de virus o bacterias causantes de miocarditis.

2.4.5 Cerebro. Aunque algunos protocolos no lo incluyen, su estudio es importante ante la sospecha de infecciones neurológicas (meningitis o encefalitis).

Otros tejidos útiles en caso de infección sistémica son el riñón y las glándulas suprarrenales. Éstas son especialmente importantes ante la sospecha de una infección meningocócica.

2.5.- Aspirado bronquial.

Se obtiene mediante jeringa estéril que se introduce en el bronquio lobar inferior inmediatamente después de la separación de los bronquios principales. Una vez que se tiene el aspirado en la jeringa, se extrae con cuidado todo el aire que se haya introducido, para intentar mantener las condiciones de anaerobiosis.

2.5.- Torunda nasofaríngea.

Las más empleadas suelen incorporar un medio de transporte (preferentemente medio de Stuart). Se introducen en la nasofaringe, se rotan varias veces y se sacan.

2.6.- Oído medio.

Se realiza una limpieza previa del conducto auditivo externo con un antiséptico. La toma se efectúa con una torunda con medio de transporte (preferentemente medio de Stuart).

2.7.- Otros fluidos corporales (líquido pleural, ascítico): Se recomienda realizar la toma con jeringa, manteniendo el líquido en ésta para mantener las condiciones de anaerobiosis.

3.- Conservación de muestras

Los protocolos de autopsia suelen recomendar que se guarden congeladas (-70°C) ciertas muestras durante un año. Estas muestras incluyen algunas que pueden ser útiles en caso de que interese completar los análisis microbiológicos (19):

- Sangre total y suero.
- Hígado
- Cerebro
- Corazón
- Pulmón
- Ganglios linfáticos

4.- Muestreo mínimo

En aquellos casos en que por falta de medios o debido a objeciones religiosas o culturales no se ha realizado una investigación completa del cadáver, el Pathology Working Group recomienda realizar, al menos, los siguientes procedimientos menos invasivos: toma de muestra de sangre, LCR y humor vítreo para microbiología (22).

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Rambaud C, Guibert M, Briand E, Keros LG, Coulomb-L'Herminé, Dehan M. (1999) Microbiology in sudden infant death syndrome (SIDS) and other childhood deaths. *FEMS Immunol Med Microbiol* 25: 59-66.
- 2) Lorin de la GrandMaison G, Dorandeu A, Cartón M, Patey A, Durigon M (1999) Increase of pulmonary density of macrophages in sudden infant death syndrome. *For Sci Int* 104: 179-187.
- 3) Fernández-Rodríguez A, Ballesteros S, De Ory F, Álvarez-Lafuente R, Vallejo G, Gómez J. (2004) Papel de la serología y los análisis virológicos en el diagnóstico de la muerte súbita. XI Congreso de la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica.
- 4) Hoang MP, Ross KF, Dawson DB, Scheuermann RH, Rogers BB (1999) Human herpesvirus-6 and sudden death in infancy: report of a case and review of the literature. *J For Sci* 44 (2): 432-437.
- 5) Vege A, Arnestad M, Bajanowski T, Gaustad P, Holter E, Krous HF, de Lange C, Moore I, Morland J, Rognum TO. Autopsy protocols for diagnostic purposes. Extensiveness of sampling- interpretation of results. In "State of the art conference on the stratification of SUDI. Consensus on diagnostic criteria for the exclusion of SIDS. Oslo 2003.
- 6) Blackwell CC, Saadi AT, Raza MW, Weir DM, Busuttil A (1993). The potential role of bacterial toxins in sudden infant death syndrome (SIDS), *Int J Legal Med* 333-338.
- 7) Blackwell CC, Weir DM, Busuttil A (1995) Infectious agents, the inflammatory responses of infants and sudden infant death syndrome (SIDS). *Mol Med Today* 1: 72-78.
- 8) Blackwell CC, Weir DM, Busuttil A (1999). Infection, inflammation and sleep: more pieces to the puzzle of sudden infant death syndrome (SIDS) *APMIS* 107: 455-473.
- 9) Australian protocol for the study of the sudden infant death syndrome.
- 10) Roberts FJ (1998) Procurement, interpretation, and value of post-mortem cultures *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*, 17: 821-827.
- 11) Fernández-Rodríguez A, Vallejo G, Sancho M (2000) Evaluation of post-mortem microbiology in legal autopsies. Santiago de Compostela, XIII International Congress of Legal Medicine
- 12) Challener RC, Morrissey AM, Jacobs MR, Postmortem diagnosis of meningococemia by detection of capsular polysaccharides, *J. Forensic Sci.* 33 (1988), 336-346.
- 13) Fernández-Rodríguez A, Vázquez JA, Suárez-Mier MP, Aguilera B, Ballesteros S, De la Fuente L, Vallejo G and Sancho M (2004) Latex agglutination for bacterial antigens and meningococcal PCR: two useful tools in legal sudden deaths. *For Sci Int* (in press).
- 14) Ray G, Holberg C, Shehab Z, Wright A, Taussig L (1993) Acute lower respiratory illnesses during the first three years of life: potential roles for various etiologic agents. *Pediatr Infect Dis J* 12: 10-14.
- 15) Nikkaari S, Lopez FA, Lepp PW, Cieslak PR, Ladd-Wilson S, Passaro D, Danila R, Relman DA (2002) Broad-range bacterial detection and the analysis of unexplained death and critical illness. *Emerg Inf Dis* 8 (2): 188-194.
- 16) Calabrese F, Rigo E, Milanesi O, Bofia GM, Angelini A, Valente M, Thiene G (2002) Molecular diagnosis of myocarditis and dilated cardiomyopathy in children: clinicopathologic features and prognostic implications. *Diagn Mol Path* 11(4): 212-221.
- 17) Bajanowski T, Rolf B, Jorch G, Brinkmann B (2003). Detection of RNA viruses in sudden infant death (SID). *Int J Legal Med* 117: 237-240.
- 18) Fernández-Rodríguez A, Álvarez-Lafuente R, Aguilera B, Suárez-Mier MP, Vázquez J.A, Vallejo G and Gómez J. Application of real-time pcr to meningococcus detection in formaline-treated tissues. 14th ECC-MID (European Congress of Clinical Microbiology and Infectious Diseases, 2004).
- 19) Krous HF, Byard RW. Internacional Standardized Autopsy Protocol for Sudden Unexpected Infant Death. En: Byard RW, Krous HF eds. Appendix I Sudden Infant Death Syndrome. Problems, progress and possibilities. London: Arnold; 2001. p. 319-333.
- 20) Green MA. Investigation of unexpected child death. In *Essential of Autopsy Practice* Ruttly GN (Ed) (2001) pp. 97-120.
- 21) Moore A, Investigation of sudden unexpected deaths in infancy. *Arch. Dis. Child* 2000; 83:276.
- 22) Rognum TO. Definition and pathologic features. In: Ed. Roger W Byard and Henry F Krous. Sudden infant death syndrome. Problem, progress & possibilities. Arnold, London 2001: pp 4-30.

SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE y BOTULISMO INFANTIL

Javier Piga de la Riba, Pilar Gascó, Pilar García de Yébenes

Servicio de Valoración Toxicológica y Medio Ambiente del INTCF de Madrid
f.piga@mju.es

Introducción:

El Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL) se ha relacionado con algunos casos de botulismo infantil fulminante, debido a la similitud entre una serie de hallazgos clínicos y patológicos, la distribución de edades y la detección de toxina botulínica y *Clostridium botulinum* en las heces de algunos afectados por SMSL (1-4). Así se ha llegado a estimar que entre un 4 y un 13 % de los casos encuadrados dentro del SMSL, son debidos a botulismo infantil (5).

Etiología del botulismo infantil:

El *C. Botulinum* no forma parte de la flora normal del intestino de los lactantes, ni de adultos (6-7). El botulismo infantil es una toxiinfección, requiriéndose una infección entérica por *Clostridium botulinum*. Las esporas de este microorganismo han de ser ingeridas por el niño, pudiendo germinar colonizando su intestino. Las toxinas allí producidas serán absorbidas a través de la pared intestinal, dando lugar a síntomas propios de la intoxicación botulínica. Tras los primeros síntomas de la toxiinfección se pueden detectar toxinas botulínicas en las heces.

Relación entre SMSL y botulismo infantil:

Una de las hipótesis que apoyan la relación entre el SMSL y el botulismo infantil, es que existe una similitud en la distribución de edades, de manera que salvo raras excepciones, afecta a lactantes de menos de 6 meses. En general se puede decir que el mayor riesgo de botulismo infantil, se da en niños de menos de un año, con un máximo de incidencia entre los 2 y los 4 meses. Se desconoce la razón por la que sólo afecta durante este corto período de tiempo, si bien se trata de relacionar con la inmadurez fisiológica y/o bacteriológica del intestino del lactante (8).

Según datos publicados por el Center for Disease Control (9), el botulismo infantil es el más común en Estados Unidos, dentro de los cuadros registrados de botulismo. Así en 1983 el 59% del total de casos de botulismo lo fueron de botulismo infantil.

Evolución de la enfermedad:

La toxina botulínica se puede producir “in vivo” de forma espontánea, absorbiéndose en muy pocos minutos una cantidad capaz de producir en el niño una rápida parálisis de las vías aéreas y músculos respiratorios. La muerte súbita puede sobrevenir por hipoxia, como consecuencia de la parálisis del diafragma o por obstrucción parcial o completa de las vías altas respiratorias. En estudios experimentales se ha comprobado que altas concentraciones de toxina botulínica pueden producir parálisis del diafragma en un tiempo de 2 a 5 minutos y se pueden presentar petequias intratorácicas, encontradas con frecuencia en el síndrome de muerte súbita y consideradas como signo de obstrucción de las vías altas respiratorias, hipoxia y esfuerzo respiratorio.

El botulismo infantil, como otras enfermedades infecciosas, tiene un amplio espectro de severidad, y generalmente sólo se ha podido confirmar en pacientes cuya evolución fue lo suficientemente gradual para permitir su ingreso en el hospital. La forma fulminante de esta enfermedad produce la muerte súbita e inesperada y por definición, sólo puede llegar a darse un diagnóstico post-mortem. El botulismo infantil no se caracteriza epidemiológicamente, si bien, su incidencia en pediatría se ha subestimado (10).

En el botulismo infantil, sólo se encuentra toxina circulante en suero en un 12% de los casos (5, 16-18). Esto hace que se considere contraindicado el tratamiento con antitoxinas, debido a que se pueden producir reacciones anafilácticas y generalmente no aporta beneficios.

En las autopsias realizadas tras producirse una muerte súbita, no se encuentran hallazgos anormales en algunos casos, mientras que en otros aparecen petequias sobre órganos intratorácicos, fluido espumoso blanco rosáceo en vías aéreas y pulmones, y eritropoyesis hepática extramedular, todo ello coincidente con el SMSL (1).

Epidemiología y factores de riesgo:

Epidemiológicamente, la única característica observada ha sido la distribución por edades. El botulismo infantil afecta a niños de menos de un año, aunque en el 95% de los casos ocurre durante los primeros 6 meses. No se observan diferencias entre razas ni etnias, ni entre sexos. Tampoco se han hecho evidentes diferencias estacionales (11).

Los factores de riesgo, involucrados en el botulismo infantil, constituyen un tema muy controvertido. Entre ellos se especula sobre la influencia que puede tener la lactancia materna en el desarrollo de la enfermedad. Parece ser, que la lactancia natural confiere al niño cierta protección, debido a las inmunoglobulinas, leucocitos y demás componentes, que le transmite la madre y protegen al niño frente a la infección por *Clostridium botulinum* (12). Esto podría lentificar el proceso de la intoxicación, permitiendo al niño afectado llegar vivo al hospital. Además, los niños alimentados con leche materna, tienen una flora bacteriana intestinal y un pH en las heces diferente, lo que puede hacer decrecer la habilidad del *Clostridium botulinum* para colonizar el intestino. La presencia de tránsito intestinal lentificado en el lactante, puede suponer un factor de riesgo adicional en el desarrollo de la infección botulínica.

Otro factor de riesgo, que se ha asociado epidemiológicamente con el botulismo infantil de tipo B, es la ingestión de miel, en la que puede encontrarse esporas de *Clostridium botulinum* (8,13-14). Estas mismas esporas se encuentran ubicadas en diferentes compartimentos ambientales. Se han aislado esporas de *Clostridium botulinum* en muestras de suelo, en polvo recogido de aspiradoras del hogar, sobre la piel de frutas frescas y verduras, y en jarabes azucarados. Todo esto puede influir, en la mayor prominencia de casos de botulismo infantil, durante los meses de primavera y verano. El origen de la ingestión se desconoce en un 85% de los casos, sospechándose que hasta un 15% de los mismos es debido a la ingestión de miel (15).

Diagnóstico de laboratorio:

El diagnóstico de laboratorio, que permite confirmar la clínica de botulismo infantil, se realiza mediante la detección del microorganismo o de la toxina, en las heces del lactante. Para poder obtener una muestra de heces, debido al estreñimiento que suelen experimentar estos pacientes, se requiere en ocasiones el uso de un enema con agua estéril, no bacteriostático.

La identificación de la toxina se realiza por medio del ensayo de letalidad en ratón y para la tipificación de la misma, se utilizan antisueros específicos de los distintos tipos de toxina botulínica. Además, la identificación del tipo de toxina permite explicar la evolución de la enfermedad, ya que por ejemplo en los casos de botulismo tipo A, el tiempo de permanencia en el hospital es susceptiblemente más largo, por ser la evolución más lenta.

El test de neutralización en ratón sigue siendo el ensayo más específico y sensible para determinar la presencia de toxina botulínica. Consiste en inocular un extracto de heces o suero a distintos lotes de ratones, observando si se producen síntomas de intoxicación botulínica, a la que suele seguir la muerte del animal, normalmente en menos de 72 horas.

Los síntomas de intoxicación botulínica en los ratones, consisten en vibraciones características de las paredes abdominales, seguido de abdomen en forma de avispa y respiración dificultosa, con o sin aparición de parálisis flácida de las extremidades.

La muestra idónea para la investigación de la toxina es fundamentalmente las heces, ya que la toxina y el microorganismo, pueden persistir en las mismas hasta cuatro semanas después de la afección, incluso mientras el paciente se encuentra en fase de recuperación.

En estudios, realizados con el fin de excluir la infección como causa de muerte, en niños que fallecieron de manera súbita e inesperadamente, se encontró toxina botulínica en un 15% de los casos. Se aisló toxina y *Clostridium* de diferentes tipos A, B, C, F y G en el contenido del ileon, yeyuno o colon y en algún caso también se detectó toxina en suero (4).

En caso de disponer de suero sanguíneo, se estudia asimismo si existe toxina circulante. Será necesario disponer de 10 ml de suero, para poder detectar la presencia de las diferentes toxinas. Si sólo disponemos de un volumen de suero menor, se tratará de ajustar el estudio al volumen de muestra disponible, orientando la investigación a la presencia de toxinas del tipo A o B, que son las más frecuentes en el botulismo infantil.

Las muestras para detección de toxinas botulínicas, deben ser remitidas al laboratorio en envases de plástico, con cierre hermético y bien identificadas. No se debe añadir ningún conservante. La cantidad de muestra recomendable, en el caso de las heces es de al menos 10 g y/o 10 ml de contenido intestinal. Si se dispone de suero, el volumen necesario para tipificar la toxina sería de 10 ml. Se mantendrán las muestras refrigeradas hasta su análisis, el cual se realizará lo antes posible. Si no fuera así, se congelará el suero o extracto obtenido a partir de las heces. En los casos de muerte súbita, en ocasiones sólo se dispone de las heces adheridas a los pañales. Se puede obtener un extracto por maceración de dicho pañal, siempre y cuando la cantidad de heces adheridas a él sea suficiente.

Para llegar a establecer el diagnóstico diferencial mediante el bioensayo en ratón, se considera que:

- ✓ Si sobreviven todos los animales, se puede concluir que en la muestra analizada no se ha detectado la presencia de toxina botulínica, si bien no se puede descartar la existencia de una toxiinfección por *Clostridium botulinum*.
- ✓ Si mueren todos los animales con síntomas de botulismo, salvo aquellos protegidos por un suero antibotulínico dado, se puede concluir que el botulismo es positivo y los individuos supervivientes, nos indicarán el tipo de toxina implicada.
- ✓ Si mueren todos los animales, tanto los protegidos con las diferentes antitoxinas, como los no protegidos, podrá ser debido a que exista una concentración muy elevada de toxina botulínica, otra infección o a la asociación de varias toxinas (raro). Conviene repetir el ensayo diluyendo el extracto.
- ✓ Si los animales no protegidos, presentan síntomas de botulismo, pero la muerte se produce transcurridas más de 72 horas, puede ser debido a que el título tóxico del extracto sea bajo, no siendo en este caso concluyente el resultado.

REFERENCIAS

- (1) Arnon S, Midura T, Damus K, Wood R y Chin J (1978). Intestinal infection and toxin production by *Clostridium botulinum* as one cause of sudden infant death syndrome. *Lancet*, 1, 1273-1276.
- (2) Arnon S, Damus K, y Chin J (1981). Infant botulism: epidemiology and relation to sudden infant death syndrome. *Epidemiol. Rev.*, 3, 45-66.
- (3) Peterson D, Eklund M y Chinn N (1979). The sudden infant death syndrome and infant botulism. *Rev. Infect. Dis.*, 1, 630-634.
- (4) Sonnabend O, Sonnabend W, Krech U, Molz G y Sigrist T (1985). Continuous neurobiological and pathological study of 70 sudden and unexpected infant death: toxigenic intestinal *Clostridium botulinum* infection in 9 cases of sudden infant death syndrome. *Lancet*, 1, 237-240.
- (5) Jagoda A y Renner G (1990). Infant botulism: case report and clinical update. *Am. J. Emerg. Med.*, 8, 318-320.
- (6) Hatheway, C.L., McCroskey, L.M (1987). Examination of feces and serum for diagnosis of infant botulism in 336 patients. *J. Clin. Microbiol.* 25:2334-8.
- (7) Stark, P.L., Lee, A (1982). *Clostridia* isolated from the feces of infants during the first year of life. *J. Pediatr.* 100:362-5.
- (8) Arnon S, Midura T, Damus D, Thompson B, Wood R y Chin J (1979). Honey and other environmental risk factors for infant botulism. *J. Pediatr.*, 94, 331-336.
- (9) Centers for Disease Control (1984). *Morbid. Mortal. Weekly. Rep. Annu. Summary* 1983, 32, 17.
- (10) Böhnelt H, Behrens S, Loch P, Lube K and Gessler F (2001). Is there a link between infant botulism and sudden infant death?. Bacteriological results obtained in Central Germany. *Eur J Pediatr* 160: 623-628.
- (11) Morris J, Snyder J, Wilson R y Feldman R (1983). Infant botulism in the United States: an epidemiologic study of cases occurring outside of California. *Am. J. Public Health*, 73, 1385-1388.
- (12) Welsh J y May J (1979). Anti-infective properties of breast milk. *J. Pediatr.*, 94, 1-9.
- (13) Long S (1985). Epidemiologic study of infant botulism in Pennsylvania: report of the infant botulism study group. *Pediatrics*, 75, 928-934.
- (14) Schmidt R y Schmidt T (1992). Infant botulism: a case series and review of the literature. *J. Emerg. Med.*, 10, 713-718.
- (15) Shapiro RL, Hatheway Ch, Swerdlow DL (1998). Botulism in the United States: A Clinical and Epidemiologic Review, En: *Annals of Internal Medicine*, 129, nº 3, 221-228.
- (16) Arnon S (1980). Infant botulism. *Ann. Rev. Med.*, 31, 541-560.
- (17) Arnon S. (1986). Infant botulism: anticipating the second decade. *J. Infect. Dis.*, 154, 201-205.
- (18) Johnson R, Clay S y Arnon S (1979). Diagnosis and management of infant botulism. *Am. J. Dis. Child.*, 133, 586-593.

SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE y ANÁLISIS GENÉTICOS

Lourdes Fernández de Simón, Antonio Alonso

Servicio de Biología del INTCF de Madrid

l.fernandez@mju.es

INTRODUCCIÓN

Con la aplicación de la biología y la genética molecular al estudio de las enfermedades, en la última década se ha logrado un gran avance en el conocimiento de los mecanismos celulares y moleculares que intervienen en la génesis y desarrollo de algunas patologías (1). Por ello es normal que comiencen a aplicarse este tipo de estudios a los casos de Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL), que son casos muy complejos cuyo diagnóstico se establece por exclusión, cuando no se encuentra una causa que justifique el fallecimiento repentino del lactante, tras realizar una investigación pormenorizada, lo que incluye una autopsia completa, pruebas analíticas, el estudio del entorno donde ocurrió el fallecimiento y la revisión de la historia clínica y familiar del lactante (2).

Sin embargo, en la actualidad parece bastante complicado poder aplicar de forma estandarizada y protocolizada *el estudio genético* a un tema tan complejo como el SMSL. Según algunos autores hay mas de 120 teorías sobre la posible causa de muerte (3) y con orígenes tan variados como anomalías en el control cardíaco, disfunciones del sistema nervioso central, alteraciones del sueño, defectos en el metabolismo, infecciones respiratorias y gastrointestinales (4, 5)...etc. Y además porque para ello sería necesario poder definir con mayor concreción “las dianas” objeto de estudio y esto, en base a los trabajos realizados hasta el momento, parece prematuro. No obstante, con los avances aportados por Proyecto Genoma Humano y con el desarrollo de métodos analíticos cada vez más rápidos y eficaces, se podrán ir determinando las posibles causas genéticas y su incidencia en el SMSL.

Por todo ello sería fundamental *la recogida y conservación a -80 °C de muestras de sangre y otros tejidos biológicos como corazón, cerebro e hígado, para futuros estudios moleculares.*

POSIBLES GENES IMPLICADOS EN EL SMSL

En la revisión que hemos realizado sobre los trabajos publicados en estos últimos años, en relación al SMSL y los análisis genéticos, hemos constatado que la mayoría de ellos se basan

en la descripción de mutaciones en genes implicados fundamentalmente en alteraciones en la β -oxidación de los ácidos grasos, en arritmias cardíacas (especialmente en el síndrome de QT largo y en el síndrome de Brugada) y en alteraciones de genes mitocondriales implicados directa o indirectamente en procesos de fosforilación oxidativa y de producción de energía.

Estos trabajos se basan normalmente en *estudios familiares* de varias generaciones o en *estudios poblacionales* en los cuales se compara un grupo de lactantes con SMSL y un grupo de lactantes control.

1.-Detección de mutaciones en genes relacionados con la beta-oxidación de los ácidos grasos.

Parece que entre el 2-3 % de los niños fallecidos de forma inesperada pueden padecer trastornos metabólicos y de entre ellos, los más clara y directamente relacionados con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante, son los trastornos de la beta-oxidación de los ácidos grasos. Son un grupo de enfermedades de herencia recesiva cuya incidencia se estima entre un 1:6.000 y 1:12.000 (6) y se han descrito hasta 20 tipos (7), siendo la mas frecuentemente asociada al SMSL, la deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD) (8).

El gen que codifica la MCAD tiene 44 kb, está constituido por 12 exones (9) y aunque algunos autores consideran que el 80%-90% de los casos de déficit de MCAD se deben a una sola mutación que consiste en el cambio de una A (adenina) por una G (guanina) en la posición 985 del exon 11 (A985G) (10). Además, se han descrito otras mutaciones en este gen que consisten en el cambio de una G por una A en la posición 583 (G583A) (11) y una delección de cuatro bases en el exon 11 (12).

2.- Detección de mutaciones en genes relacionados con los canales iónicos cardíacos, cuyos defectos y alteraciones podrían constituir el sustrato de algunas arritmias letales (14,15).

Se estima que aproximadamente el 10% de las muertes por SMSL son de origen cardíaco (13) sobre todo por arritmias primarias y dentro de este grupo es el Síndrome de QT largo uno de los mas frecuentes y mejor estudiados desde el punto de vista molecular.

- Mutaciones en el gen *SCN5A* que codifica la sub-unidad alfa del canal del sodio y se encuentra localizado en el cromosoma 3. Este gen tiene 80 kb y esta constituido por 28 exones (secuencias codificadoras) (16). Se han descrito mutaciones que causan QT largo tipo 3 (LQT3). Estas mutaciones interfieren con la inactivación del canal, lo que causa una corriente continua al interior celular. Esta corriente es suficiente para alterar el balance iónico durante la fase plateau y prolongar el potencial de acción (17). En la actualidad se han descrito mas de 103 mutaciones distintas, de las cuales mas de 30 están asociadas al LQT3 y otras aparecen asociadas al Síndrome de Brugada (18).
- Mutaciones del gen *KVLQT1* que se localiza en el cromosoma 11 y codifica una sub-unidad de un canal de potasio que se ensambla con la proteína minK para la formación del canal de potasio I_{ks} (14). Este gen tiene unas 400 kb y esta constituido por 16 exones (19). Se han descrito numerosas mutaciones en este gen que causan QT largo tipo 1 (LQT1) (20).

- Mutaciones del gen *HERG* que se localiza en el cromosoma 7 y codifica la sub-unidad alfa de un canal de potasio (14). Tiene 55 kb y está constituido por 16 exones (19). Estos canales de potasio se organizan en forma de tetrámeros y un solo canal mutado es suficiente para provocar una alteración significativa ya que se provocan alteraciones en la repolarización. Se han descrito varias mutaciones en este gen que causan QT largo tipo 2 (LQT2) (21).

Aunque muchas de las mutaciones encontradas en estos tres genes son silenciosas, es decir, no producen modificaciones importantes en las proteínas que codifican y por tanto en los canales iónicos, las mutaciones que se han asociado al Síndrome QT largo son sustituciones (cambio de una base por otra), inserciones (introducción de una base), duplicaciones (inserción de dos bases) y deleciones (pérdida de una o más bases) que si dan lugar a cambios estructurales de las proteínas que codifican, reduciendo la funcionalidad del canal e incluso inactivándolo (18,20,22)

3.- Detección de mutaciones en el genoma mitocondrial.

El genoma mitocondrial (ADNmt) es el ADN extra-cromosómico que se encuentra en el interior de las mitocondrias. Se trata de una molécula de ADN circular de 16.569 pb que codifica un total de 37 genes: 13 codifican polipéptidos que constituyen una porción de 5 complejos enzimáticos envueltos en el transporte de electrones y en la fosforilación oxidativa, 22 ARN transferentes (ARNt) (identificados por el aminoácido que transfieren: leu, ile, lys, gly..etc) y 2 ARN ribosómicos (ARNr) (23,24).

Los defectos en la estructura y función de las mitocondrias se asocian a diversas enfermedades como las miocardiopatías hipertróficas y dilatadas, defectos en la conducción cardíaca y muerte súbita del adulto y del lactante (25), estando bien establecidas algunas mutaciones puntuales del genoma mitocondrial con dichas enfermedades.

En casos de Muerte Súbita del Lactante se han descrito mutaciones en genes de mt-ARNt LEU, ILE y VAL que se consideran “puntos calientes” de mutación en pacientes con miocardiopatías (25-27). Estas mutaciones afectan negativamente a la síntesis de proteínas y a la actividad enzimática respiratoria. También se han descrito mutaciones en el gen mitocondrial de la ATPasa 6 (28,29), asociadas al Síndrome de Leigh.

En un estudio familiar muy interesante de una madre con 7 hijos de los cuales 6 padecen SMSL y 1 síndrome de Leigh (30), se pone de manifiesto que además del estudio de mutaciones en diversos genes del ADNmt, es fundamental la realización de estudios de expresión génica en tejidos (en este caso corazón y músculo esquelético) para valorar la patogenicidad de las mutaciones.

EXPERIENCIA DEL SERVICIO DE BIOLOGÍA DEL INTCF

La experiencia de nuestro Servicio en el estudio molecular de las enfermedades de base genética, es escasa debido a que nuestro trabajo se centra fundamentalmente en los Análisis de Identificación Genética en sus diversos ámbitos: Investigación de indicios biológicos de interés criminal, identificación de restos cadavéricos e investigación biológica de la paternidad.

No obstante, y a pesar de que para un Laboratorio Forense como el nuestro es difícil abordar este tipo de trabajo mientras no estén mas definidas “las dianas” objeto de estudio, hemos realizado, en colaboración con el Servicio de Histopatología de nuestro Centro, un estudio del gen SCN5A en 20 casos de muerte súbita del adulto de causa indeterminada (Muertes súbitas inexplicadas) detectando una mutación en 1 de los casos que no modifica la conformación de la proteína y vamos a comenzar un estudio de los genes mitocondriales de ARNt LEU, ILE y VAL en 40 casos de miocardiopatía hipertrófica en adultos. Además, también participamos en algunos proyectos, nacionales e internacionales, relacionados con la Muerte Súbita Cardíaca en Adultos.

EXPECTATIVAS DE FUTURO

Según el Documento elaborado por el National Institute of Child Health and Human Development (NICHD) en Junio de 2001, las expectativas de los análisis genéticos en relación al SMSL son muchas y entre otras ellos señalan:

- La evaluación de los “genes SIDS” a través de la detección de mutaciones y estudios de asociación de genes candidatos seleccionados en base a su relación con procesos fisiológicos relevantes en casos de SMSL.
- Valorar la incidencia de algunos desordenes genéticos e identificar y evaluar nuevos genes implicados en el SMSL que de acuerdo a los factores de riesgo epidemiológico podrían ser genes implicados en la susceptibilidad a infecciones (p.e. citoquinas) así como genes implicados en el desarrollo embrionario del cerebro (p.e. homeobox y otros genes del desarrollo) cuyas mutaciones produzcan procesos neuropatológicos en el feto y el recién nacido.
- Para la identificación de los genes asociados al SMSL se proponen estudios a gran escala de secuenciación de genomas completos, con sistemas de genotipado de SNPs de alto rendimiento, en poblaciones de alto y bajo riesgo.
- Desarrollo de bases de datos de mutaciones funcionales asociadas a SMSL.
- Desarrollar bancos de tejidos (sangre, corazón, cerebro, hígado y médula) tanto de víctimas del SMSL, como de padres y hermanos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brugada R et al. Genética y Biología Molecular en Cardiología. Rev Esp Cardiol 2001, 54: 89-90.
2. "Grupo de Trabajo para el estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante" de la Asociación Española de Pediatría. An. Esp. Pediatr. 2001, 57: 191-192.
3. Bajanowski T et al. Pathological changes of the heart in sudden infant death. Int J Legal Med 2003, 117:193-203.
4. Hunt CE. The cardiorespiratory control hypothesis for sudden infant death syndrome. Clin Perinatol 1992, 763-778.
5. Bennett MJ et al. Metabolic disease and sudden, unexpected death in infancy. Hum Pathol 1994, 25:742-746.
6. Labayru Echeverría MT. Errores innatos del metabolismo. Patología neurológica y muerte súbita del lactante. "Grupo de Trabajo para el estudio y Prevención de la Muerte Súbita del Lactante" de la Asociación Española de Pediatría. Libro Blanco sobre SMSL. 2ª edición. 2003, 91-102.
7. Bennett MJ et al. Inborn errors of mitochondrial fatty acid oxidation. Rev Clin Lab Sci 2000, 37:1-44.
8. Tanaka, K et al. A survey of the newborn populations in Belgium, Germany, Poland, Czech republic, Hungary, Bulgaria, Spain, Turkey and Japan for the G985 variant allele with haplotype analysis at medium chain Acyl-CoA dehydrogenase gene locus: clinical and evolutionary consideration. Pediatr Res 1997, 41: 201-209.
9. Zhang ZF et al. Structural organization and regulatory regions of the human medium-chain acyl-CoA dehydrogenase gene. Biochemistry 1992, 31: 81-89.
10. Andresen BS et al. Molecular diagnosis and characterization of medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency. Scand J Lab Invest Suppl 1995, 220:9-25.
11. Brackett JC et al. A novel mutation in medium chain acyl-CoA dehydrogenase causes sudden neonatal death. J Clin Invest 1994, 94:1477-1483.
12. Kelly DP et al. Molecular basis of inherited medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency causing sudden child death. J Inher Metab Dis 1992, 15:171-180.
13. Vetter VL. Muerte Súbita Infantil. Muerte cardíaca súbita. Jimsa 1994; 2:423-438.
14. Michael Vincent G. The molecular genetics of the long QT syndrome: Genes causing fainting and sudden death. Annu Rev Med 1998, 49:263-274.
15. Ackerman MJ. The long QT syndrome: ion channel disease of the heart. Mayo Clin Proc 1998, 73:250-269.
16. Wang Q et al. Genomic organization of the human SCN5A gene encoding the cardiac sodium channel. Genomics 1996, 34:9-16.
17. Brugada R. Bases genéticas de las arritmias. Rev Esp Cardiol 1998, 51:274-285.
18. Moric E et al. The implications of genetic mutations in the sodium channel gene (SCN5A). Europace 2003;5:325-334.
19. Splawski I et al. Genomic structure of three long QT syndrome genes: KVLQT1, HERG and KCNE1. Genomics 1998;51:86-97.
20. Li H et al. New mutations in the KVLQT1 potassium channel that cause long-QT syndrome. Circulation 1998;97:1264-1269.
21. Itoh T et al. Genomic organization and mutational analysis of HERG, a gene responsible for familial long QT syndrome. Hum Genet 1998, 102:435-439.
22. Satler CA et al. Multiple different missense mutations in the pore region of HERG in patients with long QT syndrome. Hum Genet 1998, 102:265-272.
23. Anderson S et al. Sequence and organization of the human mitochondrial genome. Nature 1981, 290:457-489.
24. Wallace DC. Diseases of the mitochondrial DNA. Ann rev Biochem 1992, 61:1175-1186.
25. Marín-García J et al. The mitochondrial organelle and the heart. Rev Esp Cardiol 2002, 55:1293-1310.
26. Opdal SH et al. Mitochondrial DNA point mutations detected in four cases of sudden infant death syndrome. Acta Paediatr 1999, 88: 957-960.
27. Opdal SH et al. Possible role of mtDNA mutations in sudden infant death. Pediatr Neurol 2002, 27:23-29.
28. Dionisi-Vici C et al. Fulminant Leigh syndrome and sudden unexpected death in a family with the T9176C mutation of the mitochondrial ATPase 6 gene. J Inher Metab Dis 1998, 21: 2-8.
29. Pastores GM. Leigh syndrome and hypertrophic cardiomyopathy in an infant with a mitochondrial DNA point mutation (T8993G). Am J Med Genet 1994, 50: 265-271.
30. McFarland R et al. Multiple neonatal deaths due to a homoplasmic mitochondrial DNA mutation. Nature Genetics 2002, 30: 1-2.

EL SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE DESDE EL PUNTO DE VISTA DE UN JUEZ DE INSTRUCCIÓN

Francisco Javier Pérez-Olleros Sánchez-Bordona.

Magistrado. Madrid.

jperez@codeinf.com

APROXIMACIÓN AL PROBLEMA

En adultos, como enseña el eminente forense D. Jose Antonio García-Andrade, existen zonas llamadas reflexógenas en el cuerpo a partir de las cuales se desencadena un reflejo inhibitorio en ocasiones mortal, como son : la cara anterior del cuello a nivel de la nuez, el tercio medio lateral del cuello, la boca del estomago en el plexo solar, y los testículos. Y estimuladas estas zonas, aún de forma nimia, por un pequeño golpe por ejemplo, al tiempo de una intensa emoción, en forma de miedo, angustia, estrés, culpa o exaltación, puede producirse una inhibición de las funciones vitales, dando lugar a una muerte rapidísima, sin que pueda objetivarse en la necropsia, por muy exhaustiva que sea, ningún signo ni lesión que justifique el fallecimiento, y aunque se acompañe de investigaciones histológicas y toxicológicas de todo tipo.

Refiere el reputado forense, que así le aconteció a un torero que actuó en una novillada en una plaza de tercera en La Rioja. Fue volteado por el toro, en una embestida de escaso poder, pero suficiente para que cayese en la arena muerto, sin que fuera posible reanimarle. No se le produjo ninguna cornada, ni lesiones viscerales que justificaran su repentina muerte, solo se apreció en la autopsia un mínimo hematoma en el escroto.

No olvidemos que muchas anginas de pecho también se producen por una hiperemotividad.

En los lactantes, considerando por tales a los menores de un año, se determina que han sufrido un episodio del llamado síndrome de muerte súbita (SMSL), cuando, **después de la realización de una autopsia completa, un examen del lugar donde ha ocurrido la muerte y una revisión del historial clínico**, no se encuentra explicación de la defunción, por lo que desde el punto de vista de la instrucción solo tiene interés precisamente por no encontrarse una causa de la muerte que excluya la existencia de responsabilidad criminal.

En España se estima que entre 600 y 800 niños mueren cada año por este cuadro, aunque los casos oficialmente registrados son menores.

En la actualidad se cree que el SMSL es un cuadro multifactorial, que produce un trastorno de la respiración que conduce a la muerte.

Se considera como más probable la teoría cardiorrespiratoria con un patrón de inmadurez de diversas estructuras del sistema nervioso central, incluyendo los centros cardiorrespiratorios del tronco cerebral.

LA CAUSA DE LA MUERTE

Conviene recordar que se debe distinguir entre la muerte aparente, la muerte clínica o cerebral, y la muerte real. El muerto cerebral es un cadáver incompleto, pues si bien se mantiene afuncionalidad absoluta en el encéfalo, mantiene vida celular.

El certificado de defunción debe acreditar la muerte real, y puede ser extendido por cualquier facultativo antes de la judicialización del cadáver, y por tanto en este caso por un pediatra, en los impresos oficiales que existen, cuando el facultativo tenga criterios suficientes, a la vista del cadáver, para hacerlo, apreciando la ausencia de signos vitales, como la parada de todo tipo de actividad muscular, respiratoria, cardíaca, y la aparición de signos positivos de la muerte como el enfriamiento cadavérico (en un primer momento la cara, las manos y pies), o la rigidez cadavérica que se inicia a la cuarta hora de morir.

Aunque en la inscripción de la defunción en el Registro Civil ya no se inscribe la causa de la muerte, si el facultativo que reconoció al cadáver no puede certificar la causa (artículo 274 del Reglamento del Registro Civil, en adelante RRC), procede que lo comunique así de manera urgente a la Policía Judicial o al Juzgado de Guardia, a fin de que se efectúe la correspondiente investigación en sede judicial postmortem, judicializándose desde entonces el cadáver.

En cuanto a la causa de la muerte hay que distinguir entre causa inicial y la inmediata, y las intermedias si las hubiere. Son las iniciales e intercurrentes las que tratan de descubrirse en la investigación judicial.

La causa inicial es el proceso morboso, que tras distintas complicaciones evolutivas, llevan a la muerte. La causa inmediata es la última circunstancia que produce la muerte. Esta última es la que provisionalmente viene a determinarse en el anticipo de autopsia a los efectos de la inscripción de la muerte y posterior inhumación o incineración.

Tras autopsia blanca y una investigación sin encontrar una causa explicativa de la muerte, se suele certificar para excluir una intencionalidad homicida con la causa de defunción inmediata que se determinó en el anticipo de autopsia, pero también podría certificarse tras la investigación efectuada como “Síndrome de Muerte Súbita del Lactante” o como “muerte de causa no determinada”.

LA DATA DE LA MUERTE

La data o fecha y hora de la muerte, no solo tiene importancia a los efectos de la investigación de las circunstancias de esta, y los posibles partícipes, sino que además puede conlle-

var importantes consecuencias jurídicas, como es la determinación del momento de la extinción de la personalidad civil (artículo 32 del Código Civil).

Así la data podrá ser importante incluso para la calificación en su caso del delito, pues sólo se reputa nacido el feto que tuviere figura humana y viviere veinticuatro horas enteramente desprendido del seno materno (artículo 30 del Código Civil).

Si la criatura muriera antes de las veinticuatro horas, sería considerado una criatura abortiva, y en vez de practicar la inscripción de su nacimiento, se practicaría la inscripción del alumbramiento en el legajo de abortos del Registro Civil (artículo 745 del Código Civil y 171 del Reglamento del Registro Civil).

Desde el punto de vista de la instrucción judicial, esta diferenciación entre aborto y persona es importante para la calificación de los hechos, de forma que la muerte dolosa del nacido en las primeras veinticuatro horas desde el alumbramiento no sería constitutiva de un delito de homicidio o asesinato (artículos 138 a 142 del Código Penal), sino de un delito de aborto (artículos 144 a 146 del mismo código), cuya penalidad es menor.

También cuando se duda entre dos o más personas llamadas a sucederse, quien de ellas ha muerto primero, el que sostenga la muerte anterior de una o de otra, debe probarla; a falta de prueba se presumen muertas al mismo tiempo y no tiene lugar la transmisión de derechos de uno a otro. Estos son los casos de “conmoriencia” a que se refiere el artículo 33 del Código Civil, respecto de los cuales es obvio la importancia de la data.

TRASPLANTE DE ÓRGANOS

La certificación de la causa y data de la muerte es también muy importante a los efectos del trasplante de órganos.

El artículo 5 de la Ley 30/1979, de 27 de octubre señala que la extracción de órganos u otras piezas anatómicas de fallecidos podrá hacerse previa comprobación de la muerte basada en la existencia de datos de irreversibilidad.

Y señala el artículo 10 del Real Decreto 2070/1999, que regula las actividades de obtención y utilización de órganos humanos y la coordinación territorial en materia de donación y trasplante de órganos y tejidos, que la muerte del individuo podrá certificarse tras la certificación del cese irreversible de las funciones cardiorrespiratorias (muerte por parada cardiorrespiratoria) o del cese irreversible de las funciones encefálicas (muerte encefálica), y que será registrada como hora de fallecimiento del paciente la hora en que se completó el diagnóstico de la muerte. El certificado de defunción debe ser suscrito por tres Médicos, entre los que deberá figurar un Neurólogo o Neurocirujano y el Jefe del Servicio de la Unidad médica correspondiente, o su sustituto, y ninguno debe pertenecer al equipo extractor o trasplantador, y el coma debe no solo ser irreversible sino de etiología conocida, recogiendo el RD 2070/99 un protocolo de diagnóstico y certificación, con peculiaridades para recién nacidos, lactantes y niños en cuanto al diagnóstico de la muerte encefálica.

En todos los casos de muerte accidental, así como cuando medie una investigación judicial, deberá recabarse antes de la extracción de órganos la autorización del juez que corresponda, que resolverá previo informe del médico forense, y la concederá siempre que no obstaculice el resultado de la instrucción de las diligencias penales.

LA AUTOPSIA

La autopsia efectuada en el seno de unas diligencias judiciales debe efectuarse siempre que exista muerte violenta o sospechosa de criminalidad, aunque por la inspección exterior pueda presumirse la causa de la muerte, y tras la judicialización del cadáver se efectuará por Médicos Forenses, o por los Médicos que el Juez designe, los cuales tras su práctica, informarán sobre la data, causa y etiología de la muerte (artículo 343 LECr.).

Cuando se acude a los servicios sanitarios con el menor, o estos conocen de fallecimientos de niños que no eran tratados en los mismos, y no es posible certificar la causa de la muerte, se tratan dichos fallecimientos como muertes sospechosas de criminalidad, poniéndose en conocimiento del Juzgado de Guardia por parte del facultativo que tiene conocimiento de la misma, y se suspende la expedición de la licencia de enterramiento que debe efectuar el Encargado del Registro Civil (artículo 83 de la LRC), hasta que según el criterio del Juez de Instrucción lo permita el estado de la investigación.

No obstante, cabe puntualizar, que cuando no es posible determinar la causa de la muerte y no existen indicios de criminalidad, de estas comprobaciones también es competente el Encargado del Registro Civil, que también es un Juez o Magistrado, asistido del Médico Forense adscrito a dicho Registro (artículo 85 Ley del Registro Civil –LRC- y artículo 275 del RRC). Así puede ocurrir en casos de muerte no violenta que acontece en un hospital y se ha practicado autopsia clínica.

EL MEDICO FORENSE

En todos los Juzgados de Instrucción existe un facultativo con el nombre de Médico Forense, cuya misión es auxiliar a la administración de justicia, en todos los casos que sea necesario para la investigación y enjuiciamiento aportar los servicios de su profesión, y así lo indica el artículo 344 de la LECr.

Los Médicos Forenses son funcionarios de carrera que constituyen un Cuerpo Nacional de Titulados Superiores al servicio de la Administración de Justicia (artículo 479 de la Ley Orgánica del Poder Judicial).

Son funciones de los médicos forenses la asistencia técnica a juzgados, tribunales, fiscalías y oficinas del Registro Civil en las materias de su disciplina profesional, tanto en el campo de la patología forense y prácticas tanatológicas como en la asistencia o vigilancia facultativa de los detenidos, lesionados o enfermos, que se hallaren bajo la jurisdicción de aquellos, en los supuestos y en la forma que determinen las leyes.

A estos efectos, emitirán informes y dictámenes médicos legales en el marco del proceso judicial, realizarán el control periódico de los lesionados y la valoración de los daños corpora-

les que sean objeto de actuaciones procesales. Igualmente realizarán funciones de investigación y colaboración que deriven de su propia función.

En el curso de las actuaciones procesales o de investigación de cualquier naturaleza incoadas por el Ministerio Fiscal, estarán a las órdenes de los jueces, magistrados, fiscales y encargados del Registro Civil, ejerciendo sus funciones con plena independencia y bajo criterios estrictamente científicos.

Una reciente reforma que entró en vigor el 27 de noviembre de 2003, permite que el Juez autorice al Médico Forense para que acuda en su lugar al levantamiento del cadáver, el cuál elaborará en este caso un informe sobre todas aquellas circunstancias que tuviesen relación con el hecho que pudiera ser punible, el cuál se incorporará a las actuaciones (art. 778 LECr).

Los médicos forenses estarán destinados en un Instituto de Medicina Legal o en el Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. En Madrid todavía no se a creado el Instituto de Medicina Legal, haciendo sus veces la Clínica Médico Forense.

Su autopsia es determinante para que se puedan cerrar las diligencias excluyendo la existencia de responsabilidad criminal en muertes inexplicadas, y en todo caso para establecer la causa y data de la muerte.

Desde el punto de vista forense, el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante se trata de un diagnóstico de exclusión tras la realización de una investigación postmortem exhaustiva que no encuentra ninguna causa de muerte. Esta investigación comprende el exámen externo cuidadoso (grado de nutrición, deshidratación, malos tratos), análisis bioquímicos en humor vítreo (iones, glucosa, creatina, etc), screening toxicológico y estudio anopatológico de todos los órganos, estudiando incluso los centros encefálicos que controlan la función cardiorrespiratoria, pues se piensa que el fallecimiento puede producirse por una parada respiratoria que tiene su origen en la inmadurez del sistema nervioso y de la función cardiorrespiratoria, de forma que cuando el lactante sufre de síntomas de ahogo o una apnea, no es capaz de activar espontáneamente ningún mecanismo para evitarlo.

RELATO DE DILIGENCIAS PREVIAS EN JUZGADO DE INSTRUCCIÓN

Una investigación penal del SMSL se fundamentará inicialmente en la inspección ocular o examen del cadáver y del lugar de la muerte, su identificación y levantamiento, autopsia completa, revisión historia clínica, que se recabará a los centros sanitarios que hubieren tratado al menor, testificales y la investigación de los antecedentes familiares y psicosociales, e incluso histórico-penales de los representantes o de los responsables del menor, estos últimos a través de los Servicios Sociales y del Registro Central de Penados y Rebeldes del Ministerio de Justicia.

Un relato de un caso de SMSL en un Juzgado de Guardia, basado en un hecho real, es el siguiente:

Siendo las 17:00 horas del día de la fecha se avisa por llamada de teléfono de la Comisaría al Juzgado de guardia, que en el Centro de Salud se encuentra una niña de muy corta edad, sin

que el facultativo haya querido certificar su muerte, de lo que como Secretario del Juzgado doy cuenta a SS^a, el cuál ordena seguidamente y por resolución escrita la incoación de un expediente que es como un protocolo de actuación judicial que se llama “diligencias previas”, para practicar en el mismo las actuaciones judiciales esenciales para determinar las circunstancias del hecho, personas que en él hayan participado y órgano competente para el enjuiciamiento en su caso, dando cuenta de su incoación al Ministerio Fiscal, para que pueda participar activamente en el mismo.

La tramitación de las diligencias previas se regula fundamentalmente por lo dispuesto en la Ley de Enjuiciamiento Criminal (en adelante LECr).

Su Señoría -SS^a- (que es como se suele dirigir uno al Magistrado por el tratamiento que le otorga la Ley), ordena también en la misma resolución escrita con la que se inician las diligencias previas, que se constituya a la mayor brevedad la comisión judicial en el lugar de los hechos, formada por el Médico Forense del Juzgado, el Secretario, y el propio Magistrado, para practicar el levantamiento del cadáver e inspeccionar el lugar donde han ocurrido los hechos.

El llamado “levantamiento del cadáver” es una de las actuaciones o diligencias de los Juzgados de Guardia, por la cuál la comisión judicial se persona en el lugar donde se encuentre el fallecido por causa de muerte violenta o sospechosa de criminalidad, a fin de describir detalladamente su estado y circunstancias en que fue hallado, especialmente las que pudieran tener relación con un hecho punible, identificar el cadáver, y recoger las armas, instrumentos o efectos de cualquier clase que pudieran tener relación con el mismo, y se encuentren en el lugar. En esta actuación el Juez de Instrucción ordenará a la Policía Judicial o al Médico Forense que adopte las medidas necesarias para la recogida de las huellas o vestigios cuyo análisis biológico pudiera contribuir al esclarecimiento del hecho, todo ello antes de su enterramiento o incineración (335 y 340 LECr).

Por ello, en estos casos de muerte violenta o sospechosa de criminalidad, y se tiene noticia del cadáver por hallazgo, es importante que el lugar de los hechos permanezca como se encontró, y este no puede ser movido sin que lo autorice el Juez de guardia, salvo en los casos que señala la Ley, que fundamentalmente son cuando el cadáver se hallare en la vía pública, en la vía férrea o en otro lugar de tránsito, en cuyo caso la Policía Judicial que acuda al lugar de los hechos debe trasladarlo al lugar próximo que resulte más idóneo dentro de las circunstancias, y para ello normalmente llamará al juzgado de guardia preguntando donde lo traslada, y este le indicará que al Instituto Anatómico Forense o a la Clínica de Medicina Legal en su caso, recogiendo y documentando fotográficamente toda su actuación la Policía en un expediente que se llama atestado, que luego presenta en el juzgado de guardia.

En esta inspección ocular, puede ordenar el Juez, y normalmente se hace siempre, que se fotografíe al cadáver y el lugar de los hechos, y que no se ausenten las personas halladas en el lugar del posible delito (artículo 329 LECr), pudiendo tomarlas declaración como complemento de la diligencia (337 LECr).

Judicializada la muerte, como se indicó, el enterramiento o la incineración no puede efectuarse sin autorización del Juez de Instrucción que conoce de la investigación, y normalmente

no la autorizará sin un anticipo del resultado de la autopsia que efectúe el Médico Forense, y solo autorizará la incineración si no hay inconveniente para que esta se produzca desde el punto de vista de la investigación forense, para lo cuál pedirá al Médico Forense que se pronuncie expresamente en su caso sobre esta posibilidad.

Siguiendo con nuestro caso, llegados al Centro de Salud la comisión judicial, sobre las 18 horas, se encuentra en una camilla de una habitación, una niña de 10 días de edad, en posición decúbito supino, es decir, boca arriba, que viste solo un pañal, y sin ningún signo de violencia externa, salvo señales de intentos de reanimación.

Se facilita al Magistrado y Médico Forense por el responsable del centro un informe clínico del centro donde se determina que: “se produjo un aviso sobre las 15:30 horas respecto de una niña que venía al centro en parada cardio respiratoria en brazos de familiar, que llega cianótica, no reaccionando a estímulos, sin signos externos de maltrato, se intenta recuperación cardiorrespiratoria durante una hora, sin conseguir latido ni respiración”

El Juez preguntó a la policía judicial (policía nacional o guardia civil) allí destacada, quien estuvo con la niña en los últimos momentos, y si estaba en el centro, y su estado psicológico.

Resultó que estando la madre en el centro, en presencia del Médico Forense, SS^a, con el Sr. Secretario que dio fe de todo ello, decide SS^a tomarla declaración, que se documenta en acta que se une a las diligencias previas, en la que tras identificar a la niña y a su madre, esta señala que después de darle la comida a la niña, la ha acostado en la cuna boca a bajo, y se ha dado cuenta de que ya no respiraba, y la ha traído al Centro de Salud. Refiere antecedentes de fallecimientos de carácter súbito (un hermano de 40 días, y un aborto a los dos meses aproximadamente de gestación).

El contenido de la anterior declaración fue confirmada por el padre, que señaló que llegó a casa encontrándose a su mujer con la niña en brazos y llorando, y como la niña no respondía se trasladaron rápidamente a urgencias.

Hay que ser extremadamente delicado en estas primeras indagaciones, tratando de tranquilizar a los padres y médicos respecto de la intervención judicial, pues en esos momentos, al dolor de la pérdida de la vida de un familiar o paciente, se une la culpabilidad que suele sentirse por su muerte, aunque no exista reprochabilidad alguna, por ello en casos de antecedentes, como el que nos ocupa, algunos de estos embarazos más que queridos, son temidos, y muchas veces se producen quiebras sentimentales en la vida familiar difícil de superar.

Examinado por el Médico Forense el neonato, este ratifica el fallecimiento a SS^a y todo ello se documenta en un acta de levantamiento de cadáver que se une a las Diligencias Previas, y que su fallecimiento había ocurrido unas cinco horas antes, y que no pudiendo determinar la causa de la muerte procede a tal fin efectuar la autopsia, por lo que se determina por su SS^a que se fotografíe el cadáver y que se traslade al Instituto Anatómico Forense para la practica de la autopsia con el pañal que viste, y que esta sea practicada por dos Médicos Forenses, realizando el traslado los Servicios Funerarios con cumplimiento de lo dispuesto por la normativa sanitaria de traslado de cadáveres (en el ámbito estatal el Reglamento de Policía Sanitaria

y Mortuoria de 1.974, y en el ámbito internacional y del Consejo de Europa el Acuerdo sobre el traslado de cadáveres de 1.973 ratificado por España en 1.992), y a tal efecto expide los oficios oportunos a la autoridad de sanidad en la Comunidad Autónoma y al Director del Instituto y al Director de los Servicios Funerarios.

Es importante en los levantamientos de cadáver con interés se efectúe un reportaje fotográfico preciso o rodar digitalmente el escenario, y conservar las ropas, no solo por los vestigios que pueden contener, sino también por su estado, debiendo las manchas que aparezcan en estas ser investigadas en su caso lo antes posible.

Señala la Ley procesal (artículo 353 de la Ley de Enjuiciamiento Criminal), que las autopsias deben hacerse en el establecimiento público destinado para ello, si bien el Juez, cuando lo considere conveniente, puede disponer que la operación se practique en otro lugar, si la familia lo pidiera, y ello no perjudicase el éxito de la instrucción. Así por ejemplo, en algunos pueblos existen tanatorios privados, y mantienen instalaciones que posibilitarían la práctica de la autopsia de forma más cercana al domicilio de la familia, pero si a juicio del Médico Forense es más conveniente la práctica en el lugar público como es la clínica de Medicina legal o el Instituto Anatómico Forense, por estar mejor dotados y disponer de especialistas que en su caso puedan cooperar en la autopsia, el Magistrado normalmente ordenará el traslado a dicho centro público.

Por SS^a ordena que la autopsia se efectúe por dos Médicos Forenses, pues para mayor seguridad del diagnóstico, en casos de delitos graves que llevan pena privativa de libertad superior a 9 años, toda pericial se efectuará por dos peritos, salvo que no hubiese más de uno en el lugar y no fuere posible esperar la llegada de otro sin graves inconvenientes para el curso de la instrucción (artículo 460 LECr).

Por lo tanto, si no existe un especialista adecuado para la práctica de la autopsia, o fuere necesaria para la instrucción que colabore un especialista en la misma, como puede ser el informe de un pediatra, el Juez puede designar al que considere adecuado, y nadie puede negarse a desempeñar el servicio pericial encomendado, salvo que estuviese legítimamente impedido, en cuyo caso debe ponerlo en conocimiento del juez en el acto de recibir el nombramiento, para que se provea a lo que haya lugar (artículo 462 LECr).

El profesional que sin alegar excusa fundada deje de acudir al llamamiento del juez o se niegue a prestar el informe, puede ser sancionado con una multa de 200 a 5.000 , y si persistiere en su negativa puede llegar a incurrir en un delito de desobediencia a la autoridad (artículo 463 LECr).

En estos casos, señalan los artículos 358 y 465 de la LECr que los profesionales cobraran por su informe como perito la cantidad que se estipule reglamentariamente., no estando obligados a trabajar más de tres horas por día, salvo los casos urgentes o extraordinarios, lo que se hará constar en los autos. Si no estuviere fijada su retribución, tendrán derecho a reclamar honorarios e indemnizaciones que sean justos.

El Juez puede asistir a la autopsia, o delegar para que asista a un funcionario de Policía Judicial (artículo 351 in fine LECr). Normalmente no acude ni uno ni otro a la autopsia.

Trasladado el cadáver de la niña por los Servicios Funerarios de forma seguida a la diligencia de inspección ocular y levantamiento de cadáver, se practicó su autopsia en la mañana siguiente, por el Médico Forense adscrito al Juzgado de Instrucción que conoce las diligencias previas, y por otro compañero de este a los efectos indicados, tras la cuál anticiparon provisionalmente al Juzgado que la causa de la muerte era una Insuficiencia Cardiorrespiratoria Aguda, y que no precisando realizar en el cadáver ninguna otra operación, podía el Magistrado que conoce de la investigación si lo estima oportuno autorizar el enterramiento o la incineración, y sin perjuicio de redactar su informe definitivo tras el resultado de la investigación químico-toxicológica e histopatológica a realizar complementariamente a su informe provisional de autopsia por los laboratorios correspondientes del Instituto Nacional de Toxicología, para lo cuál se recogieron muestras a nivel craneal y toracicoabdominal.

En las consideraciones médico legales provisionales emitidas seguidamente a la autopsia, y adelantadas por fax, se certificó provisionalmente como causa inmediata de la muerte una insuficiencia cardiorrespiratoria aguda, no encontrándose ninguna patología macroscópica significativa que determinara con exactitud la causa de la muerte, y dado los antecedentes referidos en la diligencia de Inspección Ocular en el Centro de Salud, se tomó un gran número de muestras para estudios complementarios, al poder confirmar o descartar patología distinta a la del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante, y una vez que se efectuaran se informaría definitivamente, sin que existiera inconveniente para la incineración del cadáver.

En esa misma mañana los padres a través de los Servicios Funerarios solicitan la incineración del cadáver en el Juzgado de Instrucción, que se concede y se remite al Registro Civil a través del mandatario de los padres y personal de los mismos servicios, y el encargado del Registro Civil que otorgó la Licencia autorizando la incineración al encargado del cementerio.

La incineración tiene su importancia a los efectos de la instrucción, pues la destrucción del cadáver impide la práctica de ulteriores investigaciones, y de ahí que exige una autorización especial del Juez de Instrucción que conoce de la investigación, que deberá asegurarse de que la autopsia en estos casos sea lo más amplia posible, siendo conveniente que se efectúe con documentos gráficos.

Por ello es conveniente conservar durante un tiempo determinado muestras para posibles nuevos análisis contradictorios que puedan solicitar en su caso, como podría ser por parte de los procesados o imputados.

Tanto la incineración, como la inhumación, no pueden producirse hasta que transcurran veinticuatro horas desde el momento de la muerte (artículo 83 LRC), y es conveniente para su constancia y una posible exhumación futura que el Juez de Instrucción recabe del encargado del cementerio certificación del fecha y lugar de inhumación, o de la fecha y hora de la incineración, que unirá a la causa.

Se recibe en el Juzgado el atestado efectuado por la Policía Judicial, con el reportaje fotográfico, y la identificación de la menor, así como con el contenido de la declaración del padre señalando lo que ya dijo a SS^a.

Se reciben a través del Instituto Nacional de Toxicología los análisis complementarios químico-toxicológicos e histopatológico sobre las muestras de sangre, encéfalo, bloque Cerviño-

torácico, hígado y riñones, en formol, sin que se encuentre ninguna causa de la muerte, por lo que se solicita antes de cerrar la investigación forense por dicho Instituto autorización judicial para el envío del bulbo de la niña a la Universidad de Milán, con el que estaban colaborando, para efectuar estudios complementarios de los centros encefálicos que controlan la función cardiorrespiratoria.

Recibido el resultado del estudio de la Universidad de Milán, informa el Instituto Nacional de Toxicología que sugiere un defecto en el desarrollo de una de las estructuras encefálicas que controlan la función cardiorrespiratoria.

A la vista de lo anterior, por su SS^a se acuerda el sobreseimiento provisional y archivo de las actuaciones por no resultar debidamente justificada la comisión de infracción penal alguna, de conformidad con lo dispuesto en el artículo 641.1 de la LECr, lo que se comunica al Ministerio Fiscal, que no recurre la resolución, quedando firme.

IMPACTO FAMILIAR. IMPORTANCIA DE LAS ASOCIACIONES

Palmira Villegas Resa.

Presidenta de la Asociación para la Prevención de la Muerte Súbita del Lactante en Madrid

Hay situaciones que sólo cuando se viven, se comprenden. Esos días fueron terribles y el entorno se encargó empeorarlos. Voy a comenzar con algo que nunca he sido capaz de hacer en público, contar ese día .

Mi hijo Pablo, nació el 3 de mayo de 1997, con 1.940 gr. estuvo en la incubadora hasta que alcanzó los 2.500 gr. En casa recuperó peso y altura, era muy risueño, sobre todo con su hermano, que tenía tres años. La tarde de antes estuvimos en el pediatra para su revisión, se reía cuando la doctora le auscultaba y le decía *cositas*. Era la primera vez que no lo veía llorando. Le consulté que ya aguantaba 8 horas sin despertar y me preocupaba, a lo que la doctora me dijo literalmente: “ *no te preocupes, en el caso de que tuviera una bajada de azúcar, sienten una especie de calambres en el estómago similares al hambre que los hacen despertar.*”. Normalmente me levantaba con mi marido y desayunábamos juntos, para así organizarme y llevar al parque a los niños antes de que comenzara el calor. En aquel mes de julio, casi todas las noches hubo tormentas eléctricas. La última fue esa noche.

Tomaba bien el biberón, pero le encantaba el pecho. Esa noche cuando le puse en posición de comer él giró la carita para coger el pecho y tuve que convencerlo para que tomara el biberón. Nunca olvidaré sus *risitas* y gorgojeos cuando después del biberón le di el pecho. Sus últimas sonrisas. Era la 1 de la madrugada del 29 de julio. Les puedo asegurar que yo era consciente de ser feliz. A las 6 de la madrugada me desperté, cerré la ventana y le tapé las piernas con la sábana. No lo desperté para comer. Pero ese día no oí el despertador y mi marido me dejó dormir. Fue mi hijo mayor quien me despertó, al abrir los ojos y ver la luz del día sentí que algo iba mal, miré la cuna y estaba morado. No estaba frío (aunque de eso fui consciente después, cuando ya sí que lo estaba) Llamé a mi marido chillando, sus compañeros llamaron al 061 y me decía que siguiera dándole aire. Fue aterrador el sonido del aire al entrar en su cuerpecito y al salir cuando le presionaba el pecho. Sabía que no debía insuflar todo el aire porque le podía reventar pero no sabía dónde había que hacerle el masaje cardíaco. Perdí la noción del tiempo y de todo hasta que llamaron al timbre. Un médico gritó que por qué lo tenía en brazos (¿cómo iba a dejarlo sólo en la cuna para abrir?). Sólo cuando una enfermera me gritó que sacara al niño de la habitación fui consciente de mi hijo Alejandro. No había dicho ni una palabra, debía de estar aterrado. Todo fue muy confuso llamé a mi madre para que viniera a buscarlo y mientras esperábamos en la otra habitación le leí un cuento, el de “*¡Gira el som-*

brero!.” Ahí fue donde empecé a sentirme como una espectadora. Según me dijeron después, repetía una y otra vez *¡no es verdad! ¡no es verdad! ¡no es verdad!*. Yo me veía a mí leyendo el cuento a mi hijo mayor mientras los médicos intentaban revivir a mi hijo pequeño en la habitación de al lado y pensaba en lo mal que yo lo debía estar pasando.. Mi madre se llevó a Alejandro. Entonces comencé a pensar en lo sucedido; preguntaba a los médicos si respondía mi hijo y sólo me contestaban “estamos haciendo lo posible” o “Estamos haciendo lo mismo que le haríamos en una UVI” . Era consciente de que evitaban decirme “no”, pero ver que los médicos seguían intentándolo y que mi marido, me decía que *se iba a poner bien*, fomentaba mi esperanza.

Cuando se dieron por vencidos un médico me metió en la boca un *valium* y un *lexatim* diciéndome que me esperaban horas muy duras. Inmediatamente se llenó la casa (y según supe después también la escalera, el portal y la calle) de policía, debió ser espectacular. Vino una señora sin uniforme que dijo su nombre y ...de *homicidios*. Rogué que no taparan la cabeza de mi hijo y así lo hicieron, pero intenté tocarlo (ahí fue donde sentí sus manos y sus pies fríos. Me impresionaron mucho) y la agente de homicidios me lo prohibió. ¿Se pueden Vds. imaginar en tal situación?. Mi hijo muerto en mi cama, yo sentada en un sillón mirando, la agente de homicidios observándolo todo. Llegué a dudar de mí misma, de mi marido, incluso de mi hijo. Pensé ¿Creerán que lo he hecho yo? e incluso sentí alivio, deseaba que lo creyeran, entonces pensé en Alejandro y me dije que no podía permitirme que me creyeran culpable. Vinieron varias personas que dijeron ser jueces, hasta que llegó el forense, el cual también miró a mi hijo y se despidió dándonos una tarjeta y diciéndonos literalmente: “ *haré la autopsia lo antes posible para que puedan disponer del cuerpo, pero no sé si podré hacerla hasta mañana ya que es 29 de julio y tengo mucho trabajo con los accidentes de tráfico*”, todo esto mientras los de la funeraria metían en un saco a mi hijo y se lo llevaron gritándome ¡no! cuando intenté tocarlo como despedida. También la agente de *homicidios* se marchó.

Nos quedamos solos y sin entender lo que había pasado. Mis padres nos llevaron a su casa. Intentamos compensar a Alejandro del susto que había pasado y le explicamos como pudimos que Pablo ya no estaba y no volvería. Cuando lo acostamos, mi marido y yo *necesitábamos* volver a casa y allí nos encontramos una nota de la policía bajo la puerta ordenándonos presentarnos en la Comisaría. Llamamos y ...nadie sabía nada. Por la mañana volvimos a llamar y sólo nos dijeron que fuésemos. Primero fuimos al anatómico forense con el Agente de la Cia de Seguros donde nos dieron el pijama de mi niño en una bolsa de basura, lo que hizo derrumbarse a mi marido, que hasta ahora había sido mi punto de apoyo. Le metí un *lexatín* en la boca y nos fuimos a la comisaría (espero que no nos riñan por automedicarnos). Allí el policía de la puerta nos hizo esperar turno, como si hubiésemos ido a denunciar la pérdida del DNI. Les ruego que se imaginen por la situación: esperando en aquella sala, nuestro hijo muerto camino del Tanatorio, nuestra familia sin saber nada de nosotros, nuestro hijo asustado con los abuelos llorando sin ningún tacto. Llegó nuestro turno, enseñamos la nota que teníamos, y no sabían quién nos la había enviado. Después de mucho esperar no encontraban al que quería vernos, nos dijeron que volviésemos por la tarde a partir de las 4 (ya eran la 13 horas). Me dio un ataque de histeria y les dije que no volvería hasta que mi hijo estuviera enterrado y que si lo deseaban fuesen a detenerme. Entonces nos pasaron a una sala y un policía bastante desagradable, el cual parecía regañarnos por perder el DNI, nos tomó declaración.

Jamás apareció un psicólogo, ni nos preguntaron su historia médica, mi embarazo, sus enfermedades... nada. El único calor humano de aquellos tres días fue el del agente de la funeraria.

Nos llegó un telegrama del juzgado de *instrucción* para presentarnos allí 10 días después, por lo nos fuimos unos días fuera. Necesitábamos repartir las 24 horas del día entre tres y sobre todo, compensar a nuestro hijo del miedo pasado. Estuvimos fuera 5 días. Al volver, era sábado, encontramos un telegrama del juzgado de *penales* citándonos para dos días antes. No sabíamos qué pensar, estábamos asustados. El lunes llamé por teléfono y me dicen que me presente ese mismo día. Fui, (ya iba preparada incluso para que me detuvieran) y no encuentran el expediente. Tuve que esperar hasta que me envían al de instrucción. Allí me atienden. Era para ratificar la declaración que hice en la comisaría pero se habían duplicado los telegramas (con error en el nombre del juzgado) por las vacaciones de un funcionario. Eso era tan urgente y tan secreto

El resultado de la autopsia: muerte natural por parada cardio-respiratoria *posiblemente* provocada por *posible bronquiolitis*. No hicieron autopsia microscópica. Lo supe después. Muerte natural, es decir, no lo matamos nosotros por lo que caso cerrado.

La tortura está prohibida por nuestra Constitución, pero ¿Cómo llamarían Vds. al trato al fuimos sometidos por la policía y juzgados? Sí, todos fueron correctos, en realidad todo era aceptable... para ir a denunciar la pérdida del DNI, pero no cuando tienes a tu hijo muerto. Les aseguro que aquellos tres días fueron un tormento.

En nuestra Asociación creemos fundamental que se formen **equipos multidisciplinarios**, similares a los que existen para los casos de violaciones o mujeres maltratadas, en los que los **policías, jueces, forenses y patólogos** que intervengan en cada caso, **tengan la sensibilidad** y el trato apropiado con los padres afectados. Nosotros somos los más interesados en conocer las causas de la muerte de nuestro hijo, pero demasiadas veces, las investigaciones únicamente descartan si hubo o no delito, limitándose, al ser muerte natural, a archivar el caso por muerte súbita o alegando muerte por parada cardio-respiratoria, algo que por evidente, sigue dejando a los padres en la misma incertidumbre. Dicho equipo multidisciplinar también ha de estar integrado por **ginecólogos y matronas, pediatras y enfermeras, psiquiatras y psicólogos** que hagan un **seguimiento** tanto de la **familia** como a los **hermanos** de las víctimas. Donde **exista un criterio y una lógica** y no se deje todo al criterio del funcionario de policía de turno, o del forense que está acostumbrado a hacer autopsias a accidentados en tráfico o a cadáveres putrefactos, pero que poco o nada saben de bebés. O que el monitorizar a un bebé de riesgo se deje a criterio de un pediatra que desconoce la propia monitorización. Es decir, **equipos multidisciplinarios que humanicen el trato**, para **avanzar en la investigación** y que fomenten la **prevención e información** y serían la solución para evitar que los casos del síndrome de Münchaussen y los casos de malos tratos no se confundan con el síndrome de muerte súbita infantil.

La muerte de un hijo es la más difícil de asumir. Va contra natura. No obstante, si hay una enfermedad previa, los padres se preparan para ello. Si ha sido un accidente, hay una causa. El dolor de perder a un hijo por el síndrome de la muerte súbita no es mayor que por perder un hijo después de una enfermedad, pero la sorpresa ante lo inesperado produce sentimientos violentos, contradictorios, imposibles de definir con exactitud. Los padres necesitamos saber lo que ha ocurrido ¡Alguna “causa” habrá! Sin embargo la autopsia dice que no se encontró ninguna.

Inevitablemente aparecen los sentimientos de culpabilidad. Si los padres no conciben que su hijo haya muerto sin ninguna causa, la sociedad tampoco. Esto, junto con la intervención de

la policía, afianza aún más el sentimiento de culpabilidad.

No es extraño pues, que el duelo de la familia que sufre una muerte súbita tenga unas características particulares.

ASPECTOS PSICOLÓGICOS IMPLICADOS EN LA MUERTE SÚBITA.

Según el psiquiatra Kübler-Ross, el duelo pasa por las siguientes fases: *Negación, ira, negociación, depresión y aceptación*, aunque no necesariamente al mismo tiempo ni al mismo ritmo.

Esto sería lo ideal para superar de forma sana la muerte de un hijo, pero son muchos los factores que ayudan a que los afectados se queden en alguna de las fases.

Las reacciones de las familias varían según sus creencias, entorno social..., pero todos presentamos un patrón común.

SENTIMIENTOS DE LAS MADRES

Miedo: a que se repita otros hijos o a que suceda cualquier otra desgracia.

Ira, vacío y soledad

Culpabilidad y “masoquismo”: Se desea sufrir “

Superprotección: cualquier tardanza del cónyuge puede provocar un ataque de histeria por el miedo a que algo haya sucedido; pero es aún más exagerada en los hijos, pudiendo causar problemas en su desarrollo normal. Una madre, a la que unas amigas “regañaban” por la angustia que mostraba ante sus hijos, les contestó algo que resume perfectamente el sentimiento de los padres afectados: *“Vosotras vais a comprobar que vuestros hijos duermen o están tapados, yo voy a comprobar si mis hijos respiran”*.

SENTIMIENTOS DEL PADRE

Los padres quizá lo viven con menos virulencia debido a que aún no habían creado un vínculo tan fuerte como la madre, pero los sentimientos son los mismos. Se sienten culpables por haber fallado en su papel protector. Si tuvieron algún sentimiento de rechazo o le “molestó” que llorara por las noches, ahora se castiga a sí mismo por ello. Siente que fracasa en el papel de protector con respecto a la madre, él no es capaz de protegerla del sufrimiento. Teme no poder proteger a sus otros hijos.

SENTIMIENTOS DE LOS HERMANOS

Dependerá de la edad de los niños y de la forma en que se han enterado. El niño que está presente en el momento de encontrar al bebé muerto y vive los gritos, la angustia e histeria de los padres, tendrá distintos sentimientos del que se lo explican de una forma controlada.

Algunos niños temen que a ellos o a sus padres les suceda lo mismo. Otros, avivado por cuentos infantiles, pueden imaginar que han sido sus padres quienes han castigado al bebé. En ocasiones, sienten que ahora son ellos los que deben alegrar a sus padres a los que ven abati-

dos. Si sintieron celos y desearon que desapareciera su hermano, ahora creen que su fantasía se ha realizado y se cree responsable de todo.

SENTIMIENTOS SOCIALES

Familiares y amigos intentan consolarte pero siempre utilizan expresiones como *¡eres joven y puedes tener más!* O “Dios lo necesitaría”... que lejos de consuelo, producen ira. Sientes que hablan de tu hijo como si fuese un objeto que se puede reemplazar; Otros temen entristecernos si hablan de nuestro hijo, u ofendernos si hablan de cosas cotidianas. Todos se sienten “incómodos” ante nosotros.

SENTIMIENTOS ANTE UN NUEVO EMBARAZO, ANTE OTRO HIJO.

Se mezclan sentimientos contradictorios: tristeza, alegría, esperanza, miedo, la culpabilidad. Este embarazo sólo se comunica a los más allegados y lo más tarde posible, no deseas felicitaciones que, hacen recordar cuánto dolía oír: *¡eres joven y puedes tener más!* crees estar dándoles la razón, estás sustituyendo a tu hijo por otro. Aparece la culpabilidad por sentirte feliz y por no sentirte, por desear al bebé y por no desearlo, por traicionar a tu hijo muerto y por sentir sustituto al que va a nacer.

La familia más cercana, te observan constantemente y si te ven contento, ellos están contentos, pero si te ven en un mal día, los descubres a ellos llorando, lo que hace que tengamos que consolar a los demás, te ves obligado a fingir para que así, tu propia carga sea algo más ligera.

Muchas familias no vuelven a intentar la paternidad; otras la buscan incesantemente para sustituir al bebé fallecido.

RELACIÓN DE PAREJA

Los padres no siempre piensan igual, uno necesita hablar y otro prefiere no hacerlo; uno necesita otro hijo y el otro no; uno se sumerge en una depresión y el otro en su trabajo, en los otros hijos, o en ir constantemente al cementerio. Estas diferencias hacen que surjan problemas entre la pareja que en demasiadas ocasiones, se rompe.

Sólo cuando se acepta el hecho, puede comenzar a superarse. Es importante que los padres hablen de sus sentimientos, ya que según sean verbalizados éstos, podrán aparecer otros nuevos más positivos. La manifestación verbal es la mejor forma de asumir lo sucedido. Olvidar es imposible, por lo que intentarlo es un error. La mayoría de los afectados que lo hemos superado hablamos con naturalidad de él, aunque en ocasiones se tengamos necesidad de llorar y se sienta todo muy cercano.

FUNCIONES DE LAS ASOCIACIONES.

La muerte súbita sigue siendo un tema tabú. Aún hay demasiadas personas que lo consideran un descuido. En la mayoría de las ocasiones no podemos expresar nuestros sentimientos a amigos o familiares y sin embargo, la mejor forma de salir adelante es hablar. Los primeros meses después de la muerte de mi hijo Pablo, todos los sentimientos estaban dentro de un “globo” de soledad. Teníamos necesidad de hablar con personas que hubieran pasado por lo

mismo y nos pareció increíble en Madrid no existiera ninguna asociación al respecto. Bien por la necesidad de encontrar un punto positivo a la muerte de Pablo, quizá como nuestra penitencia, quizá por compensar el vacío que nos, o quizá porque en nuestras mentes estaba otro hijo, y por lo tanto, el miedo a que volviera a suceder, quizá por todas las dificultades con las que nos encontramos cuando sucedió, o quizá por todo ello, decidimos formarla nosotros. Fue aquí cuando conocimos a Gloria Alcántara, presidenta de la Asociación Nacer y Vivir, de Murcia. Nos entendían y sabían por lo que estábamos pasando, con ellos pudimos llorar sin sentirlos molestos, pero **también reír** y eso era algo que no habíamos podido hacer con nadie hasta aquél momento. Nos demostraron que era posible seguir adelante, aunque fuese por otro camino diferente. Nos animaron a formar la Asociación en Madrid, y nos orientaron con los estatutos y demás burocracia, pero por nosotros mismos era imposible encontrar a padres dispuestos a ello. Necesitamos la ayuda de pediatras para reunirnos. Por fin con siete familias afectadas, en enero de 1999 quedó fundada nuestra Asociación.

Después de las casi trescientas familias afectadas a las que he conocido, he aprendido que sólo cuando comprueban que yo soy afectada se animan a verbalizar sus sentimientos. Entonces comienzan a interesarse por los míos y con mis respuestas van descubriendo los suyos. Es ahí cuando comienzan a hablar, a llorar, pero sobre todo a comprenderse a sí mismos. Cualquier persona puede imaginar el sufrimiento de los padres, pero sólo quienes lo han pasado pueden conocerlo. Por ello, cuando un afectado les dice que se puede seguir adelante, lo creen.

Los pediatras son quienes deben valorar el riesgo del bebé y también son quienes primero atienden a los padres afectados, por lo que nos gustaría llegar a tener su complicidad, tanto para informar a todos los padres del riesgo, como orientarlos cuando sucede. No es suficiente con que nos digan a los padres que acostemos al niño boca arriba, deben explicar el motivo.

Queremos concienciar a las autoridades sanitarias de que realicen campañas informativas y más medios para prevenirlo, deberían incrementar el esfuerzo en detectar a todos los niños que estén en el grupo de riesgo, monitorizándolos como medida preventiva y realizándoles todos los estudios necesarios. No podemos aceptar que la Administración, no dedique más medios y ayudas para la investigación de este síndrome.

También deseamos que fomenten los primeros desde la escuela, pero sobre todo en los cursos de preparación al parto. Muchas veces pensamos que nuestros hijos quizá se hubieran salvado si hubiéramos sabido hacerles una RCP. Creemos necesario que todos los padres y educadores sepamos actuar, si no para salvar, al menos para no empeorar las situaciones, ante cualquier accidente, no sólo ante una muerte súbita.

MONITORIZACIÓN. OPINIÓN DE LOS PADRES AFECTADOS.

Algunos especialistas, consideran que crea dependencia y ansiedad en los padres y no puede evitar, por sí mismo, la muerte de un bebé. Hay quien asegura que los bebés monitorizados tienen un retraso en su desarrollo psicomotor, otros creen que el monitor sólo es un placebo para los padres.

Estamos en completo desacuerdo con estas opiniones. Nos ofende que nos traten como a neuróticos que creen en fantasmas, porque la muerte de nuestro hijo fue real y los pediatras deben saber, que una parada cardio-respiratoria cogida a tiempo puede ser reversible sin secue-

las. A los 20 minutos no. Consideramos que con el monitor, es posible tratar a nuestro hijo como a un niño normal, sin despertarlo constantemente para comprobar que vive. Al principio asustan sus alarmas, pero en la primera semana nos acostumbramos a él y hemos podido hacer algo que parecía imposible: volver dormir, o algo tan sencillo como hacer la comida o ir al supermercado a comprar. Y respecto a la dependencia que nos crea, es evidente que si quitan el monitor existiendo alarmas y sin realizar ningún estudio al niño, los padres nos neguemos; sin embargo, cuando no hay alarmas y al niño le realizan un estudio previo a la retirada del monitor, esa angustia no existe. Hay miedo, sí, pero ese miedo nos acompañará siempre y no es causado por la retirada del monitor. Sabemos que el monitor por sí mismo no salva, pero avisa, lo que permite que podamos actuar a tiempo. Por ello consideramos imprescindible aprender a realizar una RCP.

Las familias sin monitor, se turnan para dormir no se separan del bebé ni un momento y lo despiertan constantemente. Si el monitor es innecesario, también lo es saber realizar la RCP. Ni siquiera quieren hablar con otros afectados. Una madre, que su marido se negó a utilizar monitor, me reconoció que se quedó dormida con el bebé en brazos y se le cayó al suelo. Otros padres me aseguran que sus pediatras no quieren prescribirles el monitor ¿No creen que esta negación por parte de los especialistas es aumentar el riesgo innecesariamente? ¿Alguien cree que esta situación es más sana porque no crea dependencia? iría incluso más lejos: existiendo un monitor que avisa ¿alguien cree humano hacer a los padres afectados que prescindan de él?