



Dr. Alejandro Gustavo Jenik

INTRODUCCION

Los niños que experimentan un ALTE (Evento de Aparente Amenaza a la Vida) generan una enorme ansiedad a la familia y constituyen un desafío en cuanto al diagnóstico, manejo y consejos por parte del pediatra.

Las consideraciones más importantes para un pediatra general son:

- ¿Cuál es el pronóstico de los niños con ALTE, especialmente en cuanto a su relación con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante?
- ¿Cuáles son los mecanismos fisiopatológicos y los diagnósticos específicos en los niños con ALTE?
- ¿Cuál es la evaluación diagnóstica más apropiada para éstos pacientes?

DEFINICION

En el año 1986, el Consenso de Apneas del Lactante y Monitoreo Domiciliario del Instituto Nacional de la Salud (NIH) en los Estados Unidos definió al ALTE (apparent life-threatening event) como un episodio brusco e inesperado, en los lactantes, que alarma al observador ya que representa una situación de muerte inminente o real. Esta caracterizado por la combinación de pausa respiratoria, cambio de color (cianosis, palidez o rubicundez) y/o alteraciones en el tono muscular. El episodio requiere para ser revertido de una estimulación vigorosa (sacudidas fuertes), respiración boca a boca o reanimación cardiopulmonar.

En el pasado se utilizó el término " Muerte Súbita Frustra" para definir éstos episodios, pero precisamente el consenso de Apnea Infantil y Monitoreo Domiciliario en el año 1986 sugirió abandonar éste último término debido a que éstos niños no fallecían de " Muerte Súbita", aunque no tuvieran la posibilidad de ser reanimados.

Los niños que fallecen con el diagnóstico del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL), raramente presentan una historia de apneas previa y la muerte es la primer señal del " problema".

Un estudio dirigido por el NIH muestra que el 93 % de los padres de las víctimas del SMSL no observaron ningún cambio en la coloración de sus hijos o paro respiratorio previos a la muerte. Paralelamente, el 3% del grupo control (no habían fallecido por SMSL) había presentado un episodio de ALTE. Recientemente, un estudio presentado por Blair y colaboradores de Inglaterra, en el Congreso de Apneas de los Estados Unidos, en Palm Spring, en Enero de 1998, mostró que el 13 % de los niños fallecidos por SMSL habían presentado un episodio de ALTE previo.

CARACTERISTICAS DEL ALTE

Subjetividad de la definición: el diagnóstico de ALTE se basa en la observación realizada por una persona que no tiene entrenamiento médico. La presencia o ausencia de movimientos respiratorios, el cambio de color y de tono, como así también la magnitud de la intervención realizada puede estar muy distorsionadas por el susto de la persona que observó el episodio. A veces es difícil diferenciar eventos de ALTE de episodios de atragantamiento y regurgitación, en los cuales la intervención se realiza muy rápido, quedándonos la duda si realmente se requería la misma.

Esta subjetividad en la definición hace imprecisa la cifra de su incidencia. En el Hospital Pediátrico de la Universidad de Rouen, Francia constituye el 1,7 % de las internaciones .En general se considera que el 1 al 3 % de la población infantil presenta algún episodio de ALTE.

Estudios diagnósticos: no hay ninguna prueba de laboratorio que nos confirme inequívocamente que el niño presentó un episodio de ALTE. Los estudios de sueño no tienen valor predictivo. Los estudios de Ph- metría esofágica pueden no tener resultados reproducibles. ALTE y SMSL ocurren en el hogar, mientras los estudios de fisiología respiratoria los realizamos en el hospital. Estos 2 ambientes diferentes ¿son comparables ?. ¿ Qué sucede con la relación madre- hijo?

Mortalidad de niños con ALTE: el riesgo de muerte con un nuevo episodio de ALTE es de alrededor del 1 al 2 %, pero esta incidencia aumenta a alrededor del 8 – 10 % para un pequeño subgrupo de niños con ALTE. Son aquellos niños que presentan un evento durante el sueño y requieren cuando son hallados alguna forma de reanimación cardiovascular . Aquellos niños que experimentan más de uno de éstos eventos requiriendo reanimación cardíaca o estimulación vigorosa, tienen una mortalidad del 28 %, según un estudio, a pesar del monitoreo domiciliario. El otro subgrupo de niños con ALTE en el cual hay datos sobre mortalidad, es el grupo de pacientes con virus sincicial respiratorio y apneas, que tienen una mortalidad del 4 %. Como resumen podemos decir que de la población de niños con ALTE, 1 solo de cada 20 niños fallecerá por el SMSL

Pleitos legales por parte de los médicos: muchos estudios durante la internación y la indicación de monitoreo domiciliario están basados en este hecho. Un estudio recientemente publicado en la revista *Archive Pediatrics Adolescent Medicine* , en Abril de 1998 , mostró que la decisión del monitoreo domiciliario, en los niños con ALTE, estaba basada mayormente por temor a pleitos judiciales. El estudio fue realizado con Jefes de Residentes de diferentes hospitales de los Estados Unidos, a quienes se les preguntaba sobre de un caso de ALTE (hipotético) en un niño sano y cual sería la conducta de ellos con respecto al monitoreo domiciliario.

PATOGENESIS

- INFECCION
- REFLUJO GASTROESOFAGICO
- CONVULSIONES
- SHUNT INTRAPULMONAR
- SOBRECALENTAMIENTO
- DISFUNCION AUTONOMICA
- ALTERACIONES DEL RITMO CARDIACO

Agentes infecciosos que pueden desencadenar episodios de Apneas

- VSR
- PERTUSSIS
- CLAMYDIA
- ECHO
- COXSACHIE
- ROTAVIRUS

Ciertas infecciones, especialmente el VSR y el pertussis, pueden producir severos y prolongados episodios de apneas en lactantes, especialmente al comienzo de la infección.

Infecciones por enterovirus (ej. echo, coxsachie) pueden producir marcada hipotonía y como consecuencia apneas. En neonatos con diarrea e infección por rotavirus los episodios de bradicardia-apnea son mucho más frecuentes que en los neonatos con diarrea sin rotavirus en su materia fecal (*Eur J Pediatr*, 1996 Jan, 155:36-40)

Convulsiones

El hallazgo de anomalías en el EEG o la presencia de convulsiones luego de un ALTE, no prueban que el episodio inicial fue de naturaleza ictal. Es posible que un episodio inicial de hipoxemia severa, puede causar daño hipóxico a nivel del SNC y desencadenar convulsiones. Algunos niños con EEG normales fuera de los episodios, tienen ALTE causado por convulsiones . (*Pediatr* 1994; 94: 148-156)

Shunt intrapulmonar

Southall describió un cuadro clínico, en el cual los niños pueden tener repetidos episodios de cianosis con hipoxemia arterial. Los niños están despiertos en los momentos previos al episodio pero durante el mismo pierden la conciencia y pueden presentar convulsiones. La apnea, con o sin obstrucción, puede estar o no presente. La patogenia de estos cuadros no es clara, pero parecería estar asociada con un shunt intrapulmonar masivo de derecha a izquierda. Los episodios debidos a ésta causa son muy difíciles de resucitar y pueden ocurrir durante un período de muchos meses.

Sobrecalentamiento

Algunos niños pueden presentar ALTE como consecuencia de estar muy calientes, aún sin piroxia. Un niño muy arropado y excesivamente abrigado con mantas o frazadas, en un ambiente caluroso, puede desencadenar episodios de hipoventilación y apneas.

Tirosh y col en el Departamento de Neonatología del Bnai Zion Medical Center, en Haifa, Israel (*J Perinatol* 1998 Jan; 18:5-8) documentaron mediante estudios de sueño, que los recién nacidos de término y prematuros expuestos a una temperatura ambiental de 29-30 grados tenían mayor número de apneas que los mismos niños expuestos a temperatura ambiental de 24 grados.

Reflujo Gastroesofágico

El RGE puede estar implicado en el ALTE. Parece improbable que exista una distinción cuantitativa “ fisiológica/patológica” del RGE y el ALTE. Esto sugiere que la respuesta del niño, puede ser más relevante que la gravedad del RGE. Debido a que la mayoría de los niños con RGE significativo no experimentan ALTE, el establecer el diagnóstico de RGE en éstos pacientes, no demuestra que ésta sea la causa del ALTE. Parecería entonces, que algún otro factor además del RGE estaría presente en éstos niños. Hay diferentes exámenes para diagnosticar el RGE, de los cuales la Ph- metría esofágica es el de mayor utilidad. Este método permite asociar episodios de RGE y otras variables cardiorespiratorias. Kahn no encontró en su serie de pacientes con RGE y ALTE una relación temporal entre el pico de acidez y la pausa respiratoria.

Ultimamente algunos estudios muestran que las apneas obstructivas en los niños con RGE preceden al pico de acidez más que presentarse a continuación del mismo. (Canani S. Wiebke J. Givan D. Temporal Relationship Between Obstructive Apnea and Gastroesophageal Reflux in Infants. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24:449. Abstract).

(Tirosh E. The Relationship between gastroesophageal reflux(GER) and Apnea of Infancy.

5 th International Conference. Rouen 1998. Abstract)

Disfunción autonómica

Los lactantes con ALTE tienen mayor cantidad de apneas prolongadas, respiración irregular y bradicardia repetida durante el sueño que los controles sanos. Esta inestabilidad en la función cardiorespiratoria parecería estar relacionada con un desbalance del sistema autonómico. Se produce en estos pacientes una exagerada bradicardia en respuesta a la compresión ocular, a la instilación de agua en la laringe y ante excesiva sudoración nocturna sugiriendo entonces un aumento del tono simpático en estos pacientes..

Alteraciones del ritmo cardíaco

Los recién nacidos con intervalo QT prolongado, diagnosticado durante los primeros días de vida tienen según un estudio italiano recientemente publicado en la revista médica *New England Journal Medicine* mayor incidencia del SMSL que aquellos recién nacidos sin intervalo QT prolongado. Este hallazgo obliga a investigar las alteraciones del ritmo cardíaco en todos los niños con riesgo del SMSL, entre los que se encuentran los niños con ALTE. Schwartz encontró una correlación significativa entre el SMSL e intervalo QTC prolongado al nacimiento. El encontró que el 50 % de los niños que fallecían por el SMSL tenían un QTC prolongado a los 2 días de vida.

Observemos la información desde otra perspectiva. El no reportó el valor predictivo positivo de tener un intervalo QTC prolongado y subsecuente SMSL. De sus datos obtuvo 850 RN con QTC prolongado (= 2.5 % del total de 34.000 niños estudiados - 2 DS por arriba de la media -). De éstos 850 RN con QTC prolongado al nacimiento, 12 fallecieron de SMSL (1.4%), pero 838 sobrevivieron.

Este grupo de pacientes es muy heterogéneo en cuanto a su etiología, por lo que es muy importante consignar que el ALTE no es un diagnóstico en sí mismo sino una forma de presentación clínica.

POSIBLES CAUSA DE ALTE. La heterogeneidad del grupo de pacientes con ALTE queda ilustrado en éste estudio prospectivo y colaborativo conducido entre los años 1983 y 1993 en diferentes hospitales de Bélgica. Se analizan los datos de 5435 pacientes con ALTE, con una edad media de 11.8 semanas. El 65 % eran varones.

Causas reconocidas de ALTE

Digestivas	37 % (rge, infección, malformaciones)
Neurológicas	19 % (s.vasovagal, convulsiones, infecciones)
Respiratorias	9 % (Infecciones, malformaciones de vía aérea)
Cardiovasculares	2 % (arritmias)
Metabólicas	1 %
TOTAL	68 %

Cabe destacar , entonces que 2/3 de los pacientes tuvieron un diagnóstico etiológico o concomitante.

APNEA DE LA INFANCIA (AI)

Se denomina Apnea de la Infancia o ALTE Idiopático, a aquel episodio padecido por un lactante de término, en el cual no se puede demostrar patología asociada después de un exhaustivo estudio diagnóstico. ALTE secundario, es aquel evento en el cual se demuestra patología asociada o concomitante.

¿COMO DEBE ESTUDIARSE UN NIÑO CON ALTE?

La variedad y complejidad de las posibles causas de ALTE, junto a las dificultades en su manejo hacen necesario un trabajo médico interdisciplinario que permita un enfoque más amplio y objetivo, para evitar el riesgo de sobreestimar o subestimar algún diagnóstico.

Todo paciente que presente un episodio de ALTE debe internarse con 2 finalidades: control clínico y evaluación. Se efectuará un monitoreo del paciente con la finalidad de prever la recurrencia del mismo dentro de los primeros días de producido el episodio.

El procedimiento diagnóstico más importante es confeccionar una DETALLADA HISTORIA CLINICA

- ¿Estaba despierto o dormido?
- ¿Cuánto tiempo duró el episodio?
- ¿Qué intervención se realizó para abortarlo?
- ¿Tuvo relación con la comida, posición, llanto?
- ¿Tenía movimientos anormales?
- ¿Estaba febril?
- ¿Quiénes estaban presentes durante el mismo?
- ¿Donde ocurrió el mismo?
- ¿Cómo era el estado de conciencia luego del episodio?

Antecedentes Maternos: cigarrillo, alcohol, drogas

Antecedentes del niño: ¿Niño vomitador o regurgitador?

Crecimiento y desarrollo

Semiología durante el sueño: ronquidos, transpiración, pausas respiratorias

Hábitos durante el sueño: colecho, cohabitación, posición

Es muy importante el interrogatorio dirigido en estos casos. Por ejemplo, si la madre nos dice " mi bebe se puso azul". Hay que volver a preguntar:

- ¿Cuan azul se puso el bebe?. Se le debe pedir que nos compare ese azul con algún color de la habitación .
- ¿Cómo era la distribución de la presunta cianosis?. Se debe preguntar si estaban azules las mucosas, la lengua, los labios, la cara, etc.
- ¿Que luz había en el cuarto para evaluar la cianosis?
- ¿Cuándo el bebe tiene frío, las mucosas se le ponen del mismo color azul?

También es muy importante en que posición estaba el bebe cuando ocurrió el hecho. El Profesor André Kahn comprobó que los lactantes que sobrevivieron a un episodio de ALTE dormían más frecuentemente en decúbito supino que en decúbito ventral.(Kahn A: Conferencia " Back to the Future". Reducing the Risks of SIDS. 16 th Annual Conference- 1998.)

EXAMEN FISICO COMPLETO CON EVALUACION NEUROLOGICA

EXAMENES DE LABORATORIO

Primer etapa diagnóstica al ingreso del paciente

Bicarbonato sérico (acidosis metabólica puede indicar una historia de ALTE severo).

Recuento de glóbulos blancos y fórmula

Glucemia

Electrolitos en sangre

Radiografía de tórax

Electrocardiograma.

Eventuales

Electroencefalograma

Estudios virológicos

Cultivos

Monitoreo de 3 canales (4 canales)

Impedancia transtorácica (apneas centrales)
Frecuencia cardíaca (bradicardias)
Oximetría de pulso (desaturaciones)
Flujo aéreo nasal (apneas obstructivas)

Una investigación de la {Doctora Aurore Coté de la División de Medicina Respiratoria del Children Hospital de Montreal publicada en el Journal of Pediatrics en Mayo de este año muestra que la presencia de eventos durante la internación puede predecir la repetición de los mismos en el hogar. De 47 niños con ALTE que no registraron eventos durante la internación, solo 2 (4%) presentaron apneas y 4 (9%) bradicardia. En contraste, cuando se diagnostican eventos significativos en el hospital, la frecuencia de apneas y bradicardia en el hogar fueron en el 69% y 35% de los niños respectivamente, $p < .001$ (J Pediatr 1998 May; 132:783-789).

Si la historia clínica del paciente o su evolución sugieren la posibilidad de

- * apneas obstructivas
- * hipoventilación durante el sueño
- * convulsiones
- * episodios de shunt intrapulmonar

solicitamos un estudio de sueño en el laboratorio (polisomnografía). Los estudios polisomnográficos no tienen la suficiente sensibilidad ni especificidad para ser usados prospectivamente para la identificación de pacientes de riesgo para el SMSL.

Segunda etapa diagnóstica

La misma dependerá de la evolución del paciente y de la gravedad de los episodios (Phmetría esofágica, TC o RMN de cerebro, estudio de succión- deglución)

EVOLUCION

Es importante enfatizar que el término ALTE describe un grupo muy heterogéneo de pacientes incluyendo algunos de mucho riesgo y otro con menor riesgo. El riesgo global de que un paciente con ALTE evolucione falleciendo por el SMSL es del 4 %.

Mortalidad por ALTE

Muertos/niño

Mortalidad		
Kelly y Shanon (1982)	10/166	6%
Ariagno (1993)	1/156	0.6%
Duffty y Bryan (1982)	0/72	-
Kahn y Blum (1982)	1/43	2 %

Monitoreo Domiciliario

Se lo debe indicar exclusivamente en los pacientes de mayor riesgo (cuadro n:1) si los padres y otros cuidadores del niño realizaron el curso de reanimación cardiopulmonar y si conocen el manejo del monitor. La alarma de pausa respiratoria se debe poner en 20 segundos y la de bradicardia en 70 latidos por minuto. La alarma de taquicardia no es importante. Hay anecdóticas evidencias de que el monitoreo domiciliario puede disminuir la mortalidad. Esto, y la limitación de la persona que cuida al bebe de moverse con el mismo como así también el potencial fraccionamiento del sueño de los padres y del bebe deben ser claramente explicados.

Cuadro Nº 1: Pacientes de mayor riesgo para el SMSL

Pacientes con ALTE durante el sueño que requirieron reanimación boca a boca.

Episodio severo sin diagnóstico o recurrente.

Episodio de ALTE en hermano de lactante fallecidos por el SMSL

Cualquier factor de riesgo para el SMSL potenciaría la gravedad del ALTE (cigarrillo, drogadicción, etc)

Lectura recomendada

1. En idioma inglés

Brooks JG. Apparent life-threatening events and apnea of infancy. Clin Perinatol 1992;19:8809-838.

Friesen CA. Et al. Esophagitis and modified Bernstein tests in infants with apparent-threatening events. Pediatrics 1994; 94:541-544.

National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infant Apnea and Home Monitoring Consensus Statement. Pediatrics. 1987; 72: 292-299.

Oren J. Kelly D. Shannon D. Identification of a high-risk group for sudden infant death syndrome among infants who were resuscitated for sleep apnea. Pediatrics 1986; 77:495-499.

Weese-Mayer DE. Brouillette RT. Morrow AS. et al. Assessing validity on infant monitor alarms with event recording. J Pediatrics 1989; 115:702-708.

2. En idioma castellano

Rocca Rivarola M. Jenik A. Kenny P Agosta G. Ruiz AL y Gianantonio C. Eventos de aparente amenaza a la vida. Experiencia de un enfoque pediátrico interdisciplinario. Arch Arg Pediatr 1995; 93.: 85-91.

Figuroa Turienzo JM. Evento aparentemente amenazador para la vida.. Medicina Infantil. 1996; 3 : 105-114.