Episodios de Aparente amenaza a la vida (EAAV)

Isaac Newton dijo alguna vez:

Si pareciera que veo más lejos que otros, es porque estoy parado sobre los hombros de un gigante.

Mi gigante fue el Dr. Carlos Gianantonio, quien me alentó en el estudio y comprensión de este apasionante tema

El Autor

Objetivos

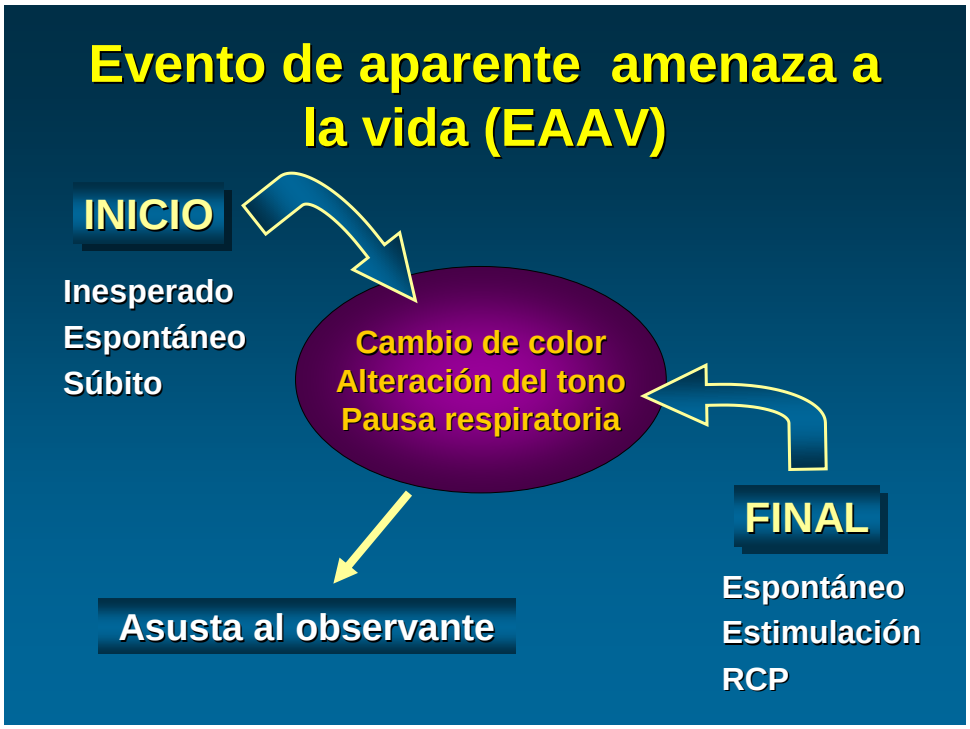
Luego de completar la lectura de este artículo, el lector estará en condiciones de:

- Reconocer si el episodio por el cual consulta una familia angustiada y ansiosa corresponde a un EAAV
- ¿Cuál es la mejor explicación para el episodio actual?
- Conocer los distintos diagnósticos diferenciales de EAAV
- Discutir el manejo más apropiado de un niño con EAAV.
- Reconocer las limitaciones que tiene la consulta neurológica en la internación inicial de un niño con EAAV.
- Describir la función del monitoreo domiciliario en un niño con EAAV.
- Conocer las limitaciones del monitoreo domiciliario en estos casos.

Definición

En el año 1986, un Comité de Expertos patrocinado por el Instituto de Salud de los Estados Unidos de América, reemplazó el término conocido como Síndrome de Muerte Súbita Frusta por el de Episodio de Aparente Amenaza a la Vida (ALTE: Apparent Life Threatening Event, en inglés) y lo definió como un episodio que asusta al observador y se caracteriza por una combinación de apnea (central u ocasionalmente obstructiva), cambio de color (usualmente cianótico o pálido pero en ocasiones eritematoso o pletórico), cambio en el tono muscular (flaccidez o hipertonía), ahogos o arcadas.

Se trata de niños que presentan un súbito e inesperado deterioro clínico, que causa en los observadores, habitualmente los padres, una sensación de muerte real o inminente.



Apnea del Lactante

Cuando no se encuentra ninguna causa relacionada con el episodio, se lo denomina apnea del lactante o EAAV idiopático, sin evidencias científicas de que constituya una situación precursora inmediata del SMSL.

En la mayoría de los casos, el niño se recupera cuando los padres llegan con él a la consulta médica. El pediatra tiene entonces la difícil tarea de discernir si el episodio fue realmente un EAAV o fue un episodio benigno que asustó a sus padres o al observador.

El concepto de EAAV no constituye un diagnóstico es sí mismo, sino un conjunto de síntomas específicos que son el resultado de una multiplicidad de causas.

El EAAV constituye un desafío médico

Los niños que sufren un EAAV constituyen un desafío para el médico que debe realizar el diagnóstico debido a que:

1. El diagnóstico de EAAV es subjetivo, ya que se basa en el relato de la persona que está en ese momento a cargo del cuidado del niño, generalmente los padres. Hay numerosos fenómenos clínicos que presentan los niños y que pueden asustar al observador. A consecuencia de una normal ansiedad que lleva implícita la paternidad y a la falta de experiencia profesional, los padres pueden magnificar la gravedad del episodio (falta de reacción del niño debido a su sueño profundo) o subestimar el mismo (intervención temprana y eficaz). En algunos casos puede suceder, que los padres interpreten que una variación fisiológica normal constituyó una amenaza a la vida para el bebé. Los lactantes normales pueden realizar pausas respiratorias de veinte segundos o más durante el sueño. Muchas de estas pausas respiratorias no se presentan con cambios de color o interrupción de la oxigenación. Con frecuencia, son precedidas por un suspiro. Sin embargo, para los padres, una pausa respiratoria de 10 segundos puede parecer una eternidad. Puede ser entonces, que estos niños normales sean llevados a la emergencia para consulta, incluso realizándoseles a los mismos reanimación cardio - pulmonar. Es relativamente frecuente que el recién nacido presente respiración periódica, que se define como pausas de tres segundos o más, intercaladas por respiración normal.

2. Estos episodios causan ansiedad tanto para los padres como para las familias. Sin embargo, con frecuencia, el lactante presenta un aspecto saludable en el momento de la consulta médica o al llegar a la sala de emergencias. Esta falta de hallazgos significativos en el examen médico ha sido descripta en el ámbito pre-hospitalario. El Dr. Stratton y sus colaboradores describieron que el 83 % de los pacientes evaluados por paramédicos luego de un episodio de EAAV no presentaron anormalidades durante el examen físico; el 13 % presentaron un malestar leve y un 3 % estaba enfermo: neumonía o bronquiolitis (12%), convulsiones (8%), sepsis (7%), hemorragia intracraneal (3%), meningitis bacteriana (2%), deshidratación (2%) y anemia grave (2%).

3. La literatura médica publicada relativa al EAAV es muy escasa y confusa. La misma se basa en informes médicos, casos clínicos, revisiones de artículos, y opinión de expertos.

4. Existe desinformación, tanto por parte del equipo de salud como por parte de los padres, al asociar equivocadamente el EAAV con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante.

5. En el 50 % de los casos de EAAV, no se llega a un diagnóstico preciso.

6. No existe ningún análisis de laboratorio que pueda corroborar el diagnóstico de EAAV

7. Las muy variadas anormalidades cardíacas y respiratorias no fueron sometidas a meta análisis. (Ver cuadro)

Tabla Las anormalidades cardíacas y respiratorias no fueron sometidas a metaanálisis

- **Apnea prolongada durante el sueño**
- **Aumento de la periódica periódica.**
- **Respuesta ventilatoria deficiente a la hipercapnia o a la hipoxemia Disfunción autonómica**
- **Disminución de la variabilidad de la FC.**
- **Obstrucción dinámica del tejido blando Reflejo laríngeo: apneas mixtas y/o obstructivas**
- **Arritmias (QTc prolongado)**

8. Resulta complejo comparar diferentes casos de ALTE debido a una serie de factores: diferencias en los relatos de los padres, historias clínicas incompletas, terminología poco uniforme, falta de decisión para identificar sus causas, falta de conocimientos científicos de los observadores, incapacidad de los padres para determinar cuándo un evento realmente amenazó la vida del niño, e inexistencia de programas de seguimiento.

9. La mayoría de los niños con EAAV tienen una internación prolongada, durante la cual los mismos son sometidos a múltiples estudios, la mayoría de los veces infructuosos, con el objetivo de descartar presuntas enfermedades graves. La internación y evaluación diagnóstica de estos pacientes no está exenta de efectos contraproducentes: infecciones nosocomiales, exposición a radiación, procedimientos dolorosos. Recuerdo el caso de un paciente que presentó con un valor de ácido láctico en el límite superior de lo normal. Con el propósito de descartar una presunta enfermedad metabólica, se le realizaron cuatro determinaciones de ácido láctico de la arteria radial, con el consecuente dolor para el paciente y una punción lumbar para evaluar el nivel de ácido láctico en el líquido cefalorraquídeo. El paciente era absolutamente normal.

10. Recientes investigaciones, realizadas en centros académicos universitarios, sugieren que los niños con EAAV reciben un exceso de intervención médica. Un estudio sobre 243 pacientes, encontró que la posibilidad de que un resultado proveniente de un único estudio resulte positivo es muy bajo (34%) y la posibilidad de que un resultado revele la causa del EAAV es mucho más baja aún (6%)

11. Numerosos factores contribuyen a la variación de las diversas estrategias diagnósticas que plantean los distintos centros que atienden a los niños con EAAV: 1. un pobre entendimiento en lo que significa percibir un riesgo versus una enfermedad real, 2. la ansiedad tanto de los médicos que atienden a estos lactantes como de sus respectivos padres y familiares, y en tercera instancia, y como una de las más importantes, el temor a ser involucrado en un conflicto medico legal por no haber detectado una enfermedad oculta.

12. No existe un número de código para el EAAV dentro de la Clasificación Internacional de Enfermedades.

Fortaleza de las recomendaciones

	NIVEL
La evaluación inicial de un niño con EAAV debe incluir una pormenorizada historia del episodio, un detallado relato de las circunstancias que rodean al hecho y una detallada historia clínica y familiar.	C
Monitoreo y evaluación del paciente internado, cuando el niño requirió una resucitación vigorosa, presenta un examen físico anormal o tiene menos de un mes.	C
Si se identifica un motivo que justifique el episodio, no es necesario continuar con los estudios, excepto que el paciente reitere los episodios a pesar de estar adecuadamente tratado.	C
El monitoreo domiciliario se sugiere cuando el episodio fue severo o no tiene un diagnóstico concreto al alta.	C

C: consensos, prácticas usuales, serie de casos, opiniones de expertos.

Relación entre EAAV y el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL)

El término EAAV fue acuñado para reemplazar al de muerte súbita frustra del lactante (*near miss sudden infant death syndrome*), debido a que este último resultó ser demasiado impreciso e implicaba una asociación no establecida con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL)

Actualmente se sabe que **no hay una relación** estrecha entre los EAAV y el SMSL, ya que sólo el 7% de las víctimas de este síndrome tiene antecedentes de EAAV.

Cuadro n:1 : Falta de relación entre ALTE y SMSL

- EL ALTE incluye a un grupo heterogéneo de problemas (desde los benignos hasta los potencialmente graves)
- La definición de ALTE depende de las observaciones de los padres (muchas veces poco confiable)
- Las intervenciones para prevenir SMSL (ejemplo: posición supina) no disminuyeron la incidencia de ALTE.
- El 82 % de los ALTE ocurren entre las 8 AM y 8 PM. EL SMSL ocurre más frecuentemente durante la medianoche y las 6 AM en el 80 % de los casos.

- La incidencia del SMSL disminuyó drásticamente desde que se iniciaron las campañas de prevención en los diferentes países. Estas hicieron hincapié fundamentalmente en que los niños deben dormir boca arriba.

- Un estudio en Estados Unidos de América determinó que el 43% de los niños sanos presentaban durante el sueño apneas de > de 20 segundos (eventos convencionales) y un 2.3 % de los niños presentaba algún episodio de apnea cuya duración era > a 30 segundos (episodio significativo)

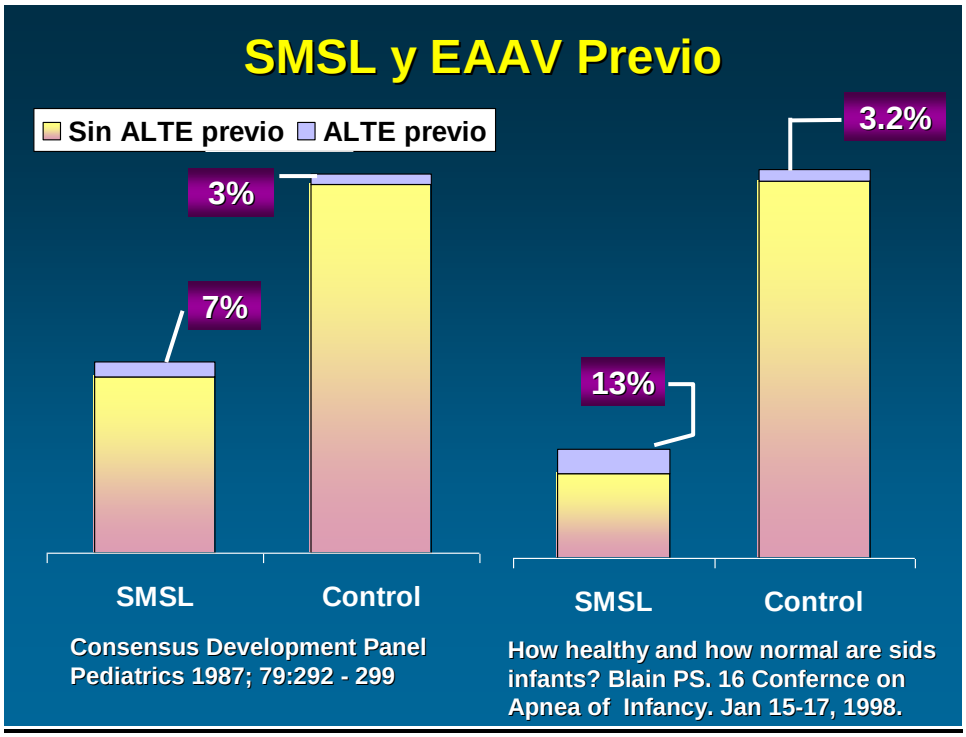
- Los niños asiáticos sanos, con baja incidencia del SMSL, tienden a presentar más episodios (apneas > de 30 segundos) durante el sueño que los niños pertenecientes a otras etnias.

- Los episodios tanto convencionales como significativos durante el sueño, no se presentan con mayor frecuencia en las primeras horas de la mañana, que es cuando más frecuentemente se presenta el SMSL.

- Tanto los episodios significativos como los convencionales que se presentan en los niños normales durante el sueño, disminuyen a los 2-4 meses, no coincidiendo con el pico etario del SMSL.

- Se comprobó que los niños con placenta previa (hipoxia intrauterina) tienen 6 veces más posibilidades de presentar episodios significativos luego de las 43 semanas de edad postconcepcional. Sin embargo, no se comprobó que la placenta previa fuera un riesgo para el SMSL.

- En la figura siguiente se muestra el porcentaje de EAAV en pacientes que luego presentaron SMSL versus controles, tanto en Estados Unidos de América (izquierda de la figura) como en Europa.



Epidemiología

EDAD

La edad media de presentación es entre los 2 y 3 meses, pero se han descrito casos de EAAV durante los primeros días de vida (EAAV neonatal) . En nuestro seguimiento, el 28,4% de los pacientes con EAAV tenía antecedentes de prematurez y la edad media de presentación posconcepcional fue 53,2 semanas (rango entre 3 y 152 días).

En la figura observamos el pico etario del SMSL con respecto al pico etario del EAAV .Este último es más frecuente en el lactante de 2 meses de edad, mientras que el SMSL es más frecuente a los 3 meses de edad.

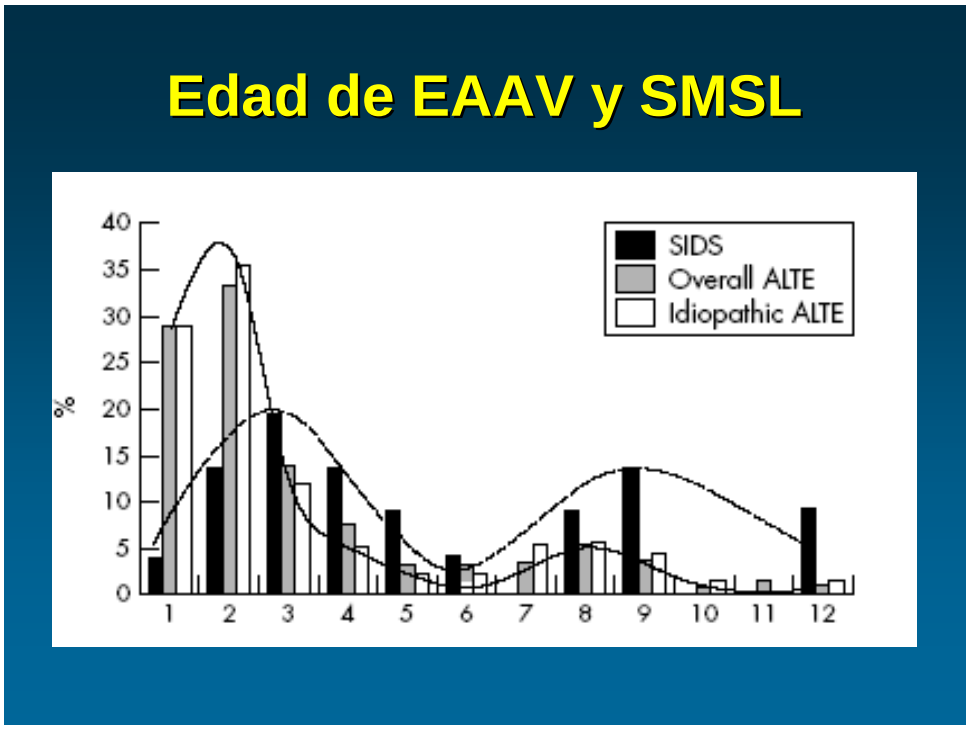


Figura: pico etario de EAAV y SMSL

Frecuencia

- **0.6-0.8 % de las visitas a la emergencia**
- **2 % de los niños hospitalizados**
- **0.6/ 1.000 de los nacidos vivos**

Historia del Episodio

En la tabla 1 se detalla información importante que debe ser investigada luego de producirse un EAAV. Como mínimo, debe indagarse en qué posición estaba el niño cuando ocurrió el episodio, las intervenciones realizadas, las circunstancias que derivaron en el EAAV y si el niño dormía o estaba despierto durante el mismo.

Tabla: 1. Datos históricos que deben obtenerse luego de un EAAV

Historia clínica de enfermedad actual	Despierto o dormido; Posición en que se encontraba el niño; Ubicación; Tipo de ropa de cama utilizada. Actividad al momento de producirse el ALTE: ej. Alimentación; Si el episodio se acompañó de tos, atragantamiento, ahogo, vómitos. Duración: Hasta que el niño recuperó la respiración normal. Enfermedad reciente o presencia de una enfermedad: erupción, fiebre. Pérdida de peso; Alimentación insuficiente, Regurgitación del alimento. Irritabilidad; Desgano.
Intervenciones	Ninguna. Estimulación leve. Máscara de oxígeno. Estimulación vigorosa. Respiración boca a boca. Reanimación cardiopulmonar realizada por personal entrenado.
Historia médica previa	Episodio previo. Monitor domiciliario: Alarma por

	respiración o frecuencia cardiaca; frecuencia de las alarmas; Motivo del monitoreo. Reflujo gastroesofágico. Historia clínica del nacimiento. Historia clínica prenatal. Accidentes. Internación previa o cirugías.
Historia médica familiar	SMSL u otra muerte inexplicable durante la infancia. Arritmia cardiaca. Enfermedades congénitas.
Historia socio-ambiental	Tabaquismo en el hogar. Niñeras. Medicamentos en el hogar.
Medicamentos	Recetados. Medicamentos de venta libre. Hierbas, te de hierbas o suplementos.

Etiología del ALTE

Etiología

De todos los casos de ALTE, solamente el 50% obtienen un diagnóstico específico luego de una evaluación exhaustiva.

Las 3 comorbilidades más frecuentes asociadas a un EAAV son:

- reflujo gastroesofágico,
- convulsiones
- infecciones virales del tracto respiratorio superior.

La Tabla 3 enumera las causas más comunes de ALTE.

Tabla: Diferentes diagnósticos de los Episodios de Aparente Amenaza a la Vida o ALTE

Cardiacas:

Cardiopatía congénita;
Arritmias (Síndrome de QT Prolongado; Síndrome Wolff-Parkinson-White
Miocarditis;
Miocardiopatía.

Abuso infantil:

Síndrome de Munchausen por poderes (sofocación; envenenamiento intencional con sal; sobredosis de medicamentos; abuso físico; lesiones en la cabeza);
Asfixia (intencional o accidental).

Gastrointestinales:

Reflujo gastroesofágico
Volvulo intestinal
Intususcepción gastroesofágica
Reflejo quimiolaringeo
Gastroenteritis
Hernia inguinal irreducible.

Infecciosas:

Sepsis
Infección urinaria
Rinofaringitis
Encefalitis / Meningitis
Neumonía.

Metabólicas:

Metabolopatía congénita;
Síndrome de Reye;
Nesideoblastosis;
Hipocalciemia;
Hipomagnesiemia;
Hipoglucemia.

Neurológicas:

Cáncer;
Convulsiones;
Convulsiones febriles;
Malformaciones cerebrales congénitas;
Craneostenostosis;
Hidrocefalia;
Apnea central;
Infección ventriculoperitoneal;

Trastorno neuromuscular.

Hemorragia del SNC

Otras causas:

Retraso del crecimiento;
Trastornos de la alimentación;
Medicaciones;
Hipotermia;
Anemia;
Idiopáticas;
Anafilaxia;
Alergia a los alimentos.

Respiratorias:

Obstrucción anatómica de la vía aérea;
Infección de las vías respiratorias;
Respiración periódica;
Espasmos del sollozo;
Episodio de ahogo o atragantamiento;
Cuerpo extraño.

En el Hospital Italiano durante los años 1995 y 2005 consultaron 302 pacientes con el diagnóstico de EAAV. En el cuadro se pueden observar los diagnósticos con sus respectivos porcentajes.

Causas cardiacas

El EAAV está más frecuentemente relacionado con trastornos del ritmo cardiaco que con malformaciones cardíacas o enfermedades cardíacas no estructurales (fibroelastosis endocárdica primaria, miocarditis, miocardiopatía, tumores del corazón).
Un estudio analizó a 100 lactantes sanos de término con historia de un EAAV, los cuales fueron estudiados con monitoreo cardíaco continuo durante 24 horas. El 62% de los pacientes realizaron una arritmia o más. Treinta pacientes (es decir el 30%) presentaron un intervalo QT mayor a dos desviaciones estándar por sobre la media. El 25% presentaron despolarizaciones ventriculares prematuras. El 15% presentaron despolarizaciones atriales prematuras y el 39% presentaron irregularidad del nódulo sinusal. Según los resultados de este estudio, se recomienda realizar ECG a los pacientes que se presentan luego de un EAAV. Puede utilizarse la fórmula de Bazett QTc = QT / raíz cuadrada del intervalo RR previo, para calcular el intervalo QT. Los valores normales deben ser menores a 0,42 – 0,44 s. Los pacientes con Síndrome de QT prolongado suelen sufrir un sincope o un EAAV durante la etapa de lactantes.

Abuso infantil

Uno de los diagnósticos más difíciles de establecer, y que constituyen un verdadero desafío para el profesional, es determinar una lesión intencional en un niño que se ha presentado a la consulta por un EAAV. La evaluación física debe incluir un examen oftalmoscópico para descartar posibles hemorragias de retina.

En el Reino Unido se realizó una investigación con cámaras ocultas a 39 niños internados luego de haber sufrido episodios de aparente amenaza a la vida en forma reiterada. En 33 de los 39 casos se descubrió abuso infantil. De estos 33 casos, 30 sucedían como sofocaciones intencionales. Es interesante observar que se evaluaron a 41 hermanos de estos 39 pacientes iniciales, y se descubrió que 12 de ellos habían fallecido en forma súbita e inexplicable.
Determinadas circunstancias deben alertar a los médicos acerca de una posible sofocación intencional (ver cuadro)

Cuadro: Circunstancias que nos deben alertar acerca de posible maltrato

- Reiterados episodios de cianosis , apnea o EAAV cuando el niño está al cuidado de la misma persona
- Edad del niño superior al sexto mes al momento del episodio
- Un caso anterior de muerte súbita en alguno de los hermanos del niño o en varios
- Episodio simultáneo en mellizos
- Muerte de otro niño al cuidado de la misma persona
- Evidencia de hemorragia pulmonar previa.

Existe una fuerte asociación entre las lesiones en la cabeza y el EAAV. Altman y sus colaboradores describieron el caso de cinco pacientes internados por EAAV, que en realidad habían sufrido el Síndrome del Bebé Sacudido. Se llegó a este diagnóstico luego de encontrar hemorragia en la retina en cuatro de estos niños. En otra investigación realizada a 73 pacientes que se habían presentado por EAAV, se descubrió abuso infantil en el 2,3% de los pacientes. Incluso en casos de patologías intracraneanas importantes, no hay hallazgos significativos durante el examen físico .

Roy Meadow describió por primera vez, en el año 1977, al Síndrome de Munchausen por Poderes, como una forma de abuso infantil. En la actualidad, la definición aceptada que aparece en el Manual del Diagnóstico y las Estadísticas de Trastornos Mentales (DSMM lV) es:

(1) Producción intencional o fingida de signos físicos o psicológicos hacia una persona por parte del encargado de cuidarla;
(2) La motivación del perpetrador es asumir el cuidado del enfermo y llamar la atención;
(3) No existen incentivos externos para este comportamiento.

Debe prestarse especial atención cuando un niño acude a la consulta médica luego de haber presentado un episodio de apnea o cianosis en forma reiterada, los cuales podrían haber sido causados en forma intencional. La mayoría de estos casos se resuelven al separar al niño del perpetrador.
Un muy reciente estudio publicado en la revista Pediatrics del mes de Julio del 2008, evaluó a largo plazo a 471 pacientes con EAAV y encontró que 54 de los mismos, es decir un 11 % habían sido diagnosticados como víctimas de maltrato: violencia doméstica, abuso sexual, maltrato físico y/o emocional y Síndrome de Munchausen por poderes. Estos datos, me llevan a reflexionar

que no solo el diagnóstico inicial de los pacientes con EAAV es importante, sino también su seguimiento a largo plazo

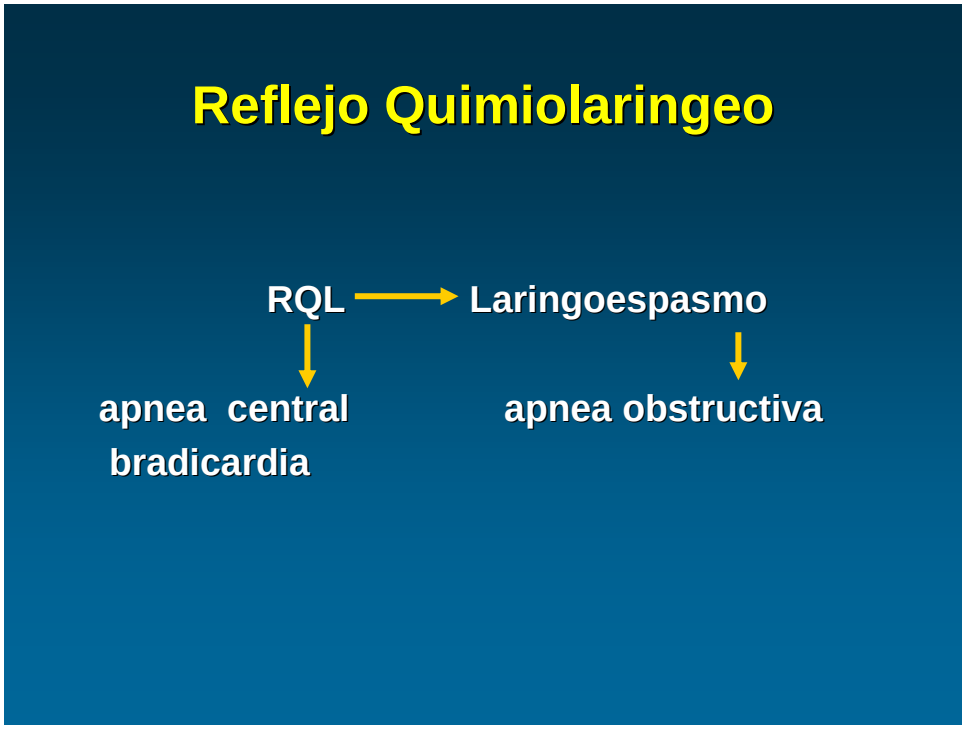
Gastrointestinales

Existen numerosas enfermedades gastrointestinales que podrían estar asociadas al EAAV, incluyendo la invaginación y el vólvulo intestinal; las infecciones y la hernia inguinal irreducible, **aunque la causa diagnosticada con mayor frecuencia por los especialistas es el reflujo gastroesofágico (RGE).** El reflujo del lactante es fisiológico en aquellos niños cuyos síntomas tienden a mejorar durante el primer año de vida. Por el contrario, el reflujo es considerado patológico cuando el niño sufre de esofagitis, hemorragias, apneas, dificultad para desarrollarse y aspiración pulmonar.

El mecanismo más importante responsable de las apneas en el RGE es la estimulación de los quimiorreceptores que rodean la laringe (reflejo quimiolaringeo) y que responden a ciertos estímulos como:

- **reflujo gástrico ácido y alcalino**
- **agua.**
- **Incoordinación succón –deglución**
- **Secreciones nasofaríngeas por una infección de vías aéreas superiores.**

La respuesta resultante es la apnea central, la bradicardia y la apnea obstructiva por laringoespasmo.



El riesgo de estimulación del reflejo quimiolaríngeo se presenta exacervado ante

- **Cigarrillo.**
- **Sobrecalentamiento.**
- **Infección viral reciente**
- **Hipoxemia sostenida**

En una investigación realizada por Arad-Cohen y col., se analizó la relación temporal entre las apneas y el reflujo, en un grupo de lactantes que habían presentado un EAAV. En el grupo de 21 pacientes que sufrían reflujo, más del 90% realizaban apneas (la mayoría obstructivas) previo al reflujo.

No se ha podido consensuar un criterio de referencia diagnóstico para el RGE en los pacientes con EAAV.

Los especialistas realizan la pH-metría esofágica de 24 horas. Desafortunadamente, este estudio no evalua el reflujo alcalino, causante de la mitad de los casos de RGE. Recientemente, se ha agregado otro estudio a la pH-metría: la impedancia intraluminal multicanal. Esta nueva herramienta de diagnóstico ha puesto en tela de juicio que el RGE sea la causa del EAAV.
En una población de 119 prematuros estudiados, se analizaron 6250 episodios de reflujo ácido, de los cuales solamente en el 1 % de los mismos se asoció a un episodio de apnea de más de 1 5 segundos.
Todas las publicaciones médicas en las cuales se enumeran diagnósticos de EAAV, el RGE es una de las patologías más frecuentes.
Las recientes investigaciones no han demostrado una relación temporal entre la acidificación del esófago y la apnea tanto en prematuros como en lactantes.

¿Porqué cuando los investigadores se proponen analizar la correlación temporal entre el RGE ácido o alcalino y el episodio de apnea, casi nunca la encuentran?

Mi punto de vista es que el RGE produce una laringopatía, la cual luego desencadena en forma caótica e impredecible el reflejo quimiolaringeo y en consecuencia el episodio de EAAV. SE ha comprobado que el sobrecalentmieto aumenta la sensibilidad del reflejo quimiolaringeo

Sin embargo, los médicos clínicos deberían ser muy cautos, y considerar que no en todos los casos, el RGE es el causante del EAAV, ya que el mismo es muy frecuentes y se presenta en casi la mitad de los lactantes normales.

Infecciones

Además de los patógenos respiratorios, otras infecciones pueden derivar en apneas. Debe evaluarse la posible presencia de una infección o sepsis a través de análisis de laboratorio. A pesar de que el riesgo de bacteriemia y meningitis bacteriana es muy bajo (<1%) estas patologías deben considerarse como diagnóstico diferencial de los niños que se presentan con EAAV.

Las infecciones urinarias (IU) también pueden ser la causa de un EAAV. Una investigación evidenció una incidencia del 8% en los pacientes que se presentan con EAAV. La infección urinaria podría ser similar a otras infecciones graves ya que en algunos casos se presenta acompañada de inestabilidad cardiorrespiratoria que se manifiesta como apneas, cambios de color, alteración de conciencia o cambios en el tono muscular.

Metabólicas

Los errores de metabolismo congénitos se han asociado al ALTE y al SMSL. Con frecuencia existe una historia familiar de SMSL y ALTE [29, 30]. En un estudio retrospectivo realizado a 65 pacientes derivados por apneas, los que sufrían de errores de metabolismo congénito tenían más posibilidad de sufrir un ALTE severo inicial, consanguineidad, convulsiones o SMSL.

En el cuadro siguiente se detallan algunas situaciones por las cuales se debería investigar una enfermedad metabólica en un niño que presentó un episodio de EAAV

¿Cuándo debemos sospechar un error congénito del metabolismo?

- Acidosis metabólica
- Amonio elevado.
- Historia familiar de ALTE/ SMSL.
- Episodios recurrentes severos
- Hipoglucemia
- Convulsiones

Los especialistas siempre deben prestar especial atención a posibles errores congénitos de metabolismo cuando un paciente con EAAV posee un nivel

elevado de amonio en suero, historia familiar de apneas del lactante, convulsiones, o SMSL. También se debe evaluar la evidencia de laboratorio de hipoglucemia, hiperamoniemia, acidosis metabólica, enzimas hepáticas elevadas o hemostasia anormal; así como una historia familiar de dificultades del desarrollo, retraso mental o convulsiones

Neurológicas

Durante el examen físico, debe prestarse especial atención al examen ocular para descartar papiledema o movimientos musculares anormales, hipertonicidad o flacidez.

El trastorno neurológico más frecuente asociado al EAAV son las **convulsiones**, las cuales en muchas oportunidades son difíciles de diagnosticar debido a que el niño durante el período intercrítico, en muchas ocaciones , no presenta alteraciones de la actividad cerebral (EEG normal) y se muestra saludable al examen físico.

Cuando un episodio de hipoxemia no se acompaña de bradicardia, o se presenta con taquicardia, debemos pensar en un cuadro convulsivo.

Si el niño mantiene sus ojos cerrados durante el EAAV es poco probable que se trate de un episodio convulsivo

De los pacientes con EAAV que en el futuro desarrollan una epilepsia crónica (4% aproximadamente), el 71% de los mismos se reinterna con un segundo episodio de EAAV. Un elemento predictivo de significación para la epilepsia crónica es una historia familiar de convulsiones.

No constituye un acto médico iatrogénico si no se logra diagnosticar un episodio convulsivo en un paciente que presenta EAAV durante su primera internación. De hecho, el diagnóstico de epilepsia requiere de la presentación de episodios recurrentes y espontáneos. (ejemplo: > 2), Por lo tanto un diagnóstico de epilepsia no es imperativo y no siempre es posible durante la primera internación.

Espasmos del sollozo:
Un precursor del EAAV suele ser el espasmo del sollozo. El 3% de los niños sufren de espasmos del sollozo, y del 15% al 25% de estos niños presentan estos espasmos antes de cumplir los seis meses de vida. Los espasmos del sollozo están asociados a la cianosis y en algunos casos, a la palidez. Cuando el especialista indaga acerca de cómo se desencadenó el episodio, con frecuencia el episodio cianótico posee un desencadenante emocional (por ejemplo, el enojo o la frustración del niño) y, al contener la respiración, el niño

pasa de la cianosis a la apnea. En los episodios de espasmo del sollozo asociados a la palidez, el niño se pone pálido a causa de un episodio doloroso, que luego finalizó en la pérdida del conocimiento. Luego de ambos tipos de espasmos del sollozo, el niño se presenta flácido y luego sufre lo que aparentemente sería una convulsión. Es imprescindible determinar cuáles fueron los desencadenantes del EAAV, como por ejemplo un espasmo del sollozo. De esta manera se evitará realizar un conjunto de análisis de laboratorio y radiografías innecesarias.

Una causa muy infrecuente del EAAV es el Síndrome de Hipoventilación Central Congénita (SHCC).

Respiratorias

Se define apnea como la interrupción del flujo de aire en el tracto respiratorio.

Esta pausa respiratoria puede ser

- **Central** : no hay esfuerzo respiratorio. Las apneas centrales cortas (< 15 segundos) son normales en todas las edades.

- **Obstructiva o mixta**. Las apneas obstructivas se presentan con ausencia de flujo aéreo respiratorio y movimientos de la pared torácica (expresión del esfuerzo respiratorio).

Una de las causas más frecuentes del EAAV es la bronquiolitis.

Lo lactantes del grupo de bajo riesgo poseen un riesgo de apnea menor al 1%.

Se consideran niños de alto riesgo (más del 20 % de posibilidades de desarrollar apneas durante un cuadro de bronquiolitis) a los siguientes lactantes:

- de término menores de treinta días,
- a los niños prematuros (< 37 semanas de edad gestacional),
- niños con antecedentes de apneas

En nuestra experiencia, algunos niños presentaron apnea como la primera manifestación de su bronquiolitis.

El virus sincicial respiratorio podría alterar la sensibilidad a los quimiorreceptores laríngeos desencadenando el quimiorreflejo laríngeo y la apnea central. Asimismo, los lactantes con bronquiolitis podrían desarrollar apneas como resultado del distrés respiratorio, de la fatiga de los músculos respiratorios o de la hipoxia.
También se ha asociado a la tos convulsa como causa de EAAV. A pesar de que los síntomas clásicos de la tos ferina no se observan en niños pequeños,

esta enfermedad suele presentarse con una tos seca y repetida, o simplemente como apneas.

Hiperactividad vagal

Se debe sospechar alteración del sistema autónomo cardíaco cuando:

Hiperactividad Vagal

Criterios Mayores

1. Apnea o síncope durante un ECG Holter con pausa sinusal prolongada.

2. Reflejo oculocardíaco: síncope o apneas

Hiperactividad Vagal

Criterios menores(3)

1. Historia familiar de HV
2. RV vagal ante dolor, vómito y llanto.
3. Palidez, hipotonía, cianosis de labios.
4. Reflejo óculocardíaco o Holter positivo.

.

Causas Obstructivas de EAAV

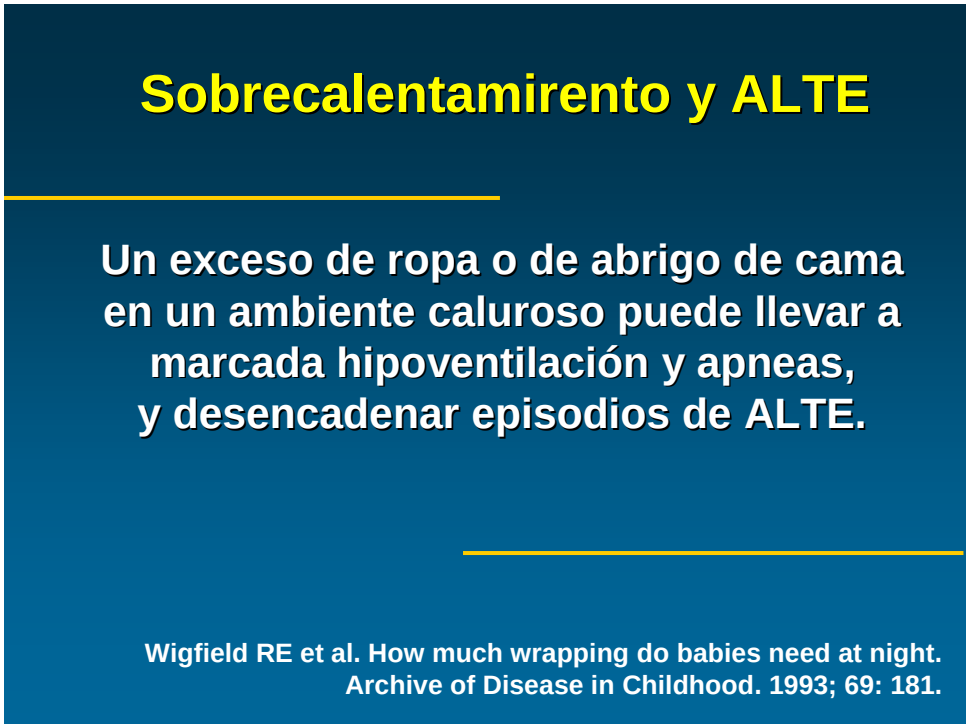
Las causas obtructivas más frecuentes que de EAAV que pudimos diagnosticar en nuestros pacientes internados en el Hospital Italiano fueron:

- Micrognatia / retrognatia
- Laringomalacia
- Higroma quístico en el cuello
- Compresión vascular de la vía aérea
- Hipertrofia adenoidea
- Flexión del cuello
- Hipotiroidismo

Flexión de la cabeza en la butaca de transporte o babyseat

Con respecto a la flexión de la cabeza, nuestra casuística presenta 12 casos. Son lactantes, predominantemente prematuros, que presentaron el EAAV mientras estaban ubicados en butacas para el transporte en auto. Estos niños presentan hipotonía de los músculos del cuello durante el sueño y pueden realizar entonces un EAAV por hiperflexión del cuello sobre el torax (apnea obstructiva)

SOBRECALENTAMIENTO



El peligro del exceso de calor en los lactantes

Evidencia de investigaciones internacionales

- Diversas investigaciones realizadas en Australia y el Reino Unido han demostrado que, independientemente de la temperatura ambiente, la cantidad de ropa de cama que se utiliza para abrigar al bebé es mayor durante el invierno que durante el verano.

- Una investigación realizada en Newcastle puso en evidencia que la temperatura en las salas de estar era significativamente mayor a la temperatura de las habitaciones. La misma investigación descubrió que las madres abrigan con más cantidad de ropa a sus bebés durante las noche que durante el día.

- La mayor investigación sobre la muerte en cuna realizada en el Reino Unido comparó el contexto en el cual fallecieron 325 bebés versus 1300 bebés que sobrevivieron. Las madres de los bebés fallecidos manifestaron haber sentido mayor preocupación acerca de que su bebé pudiera sentir frío. Por el contrario, las madres de los bebés que sobrevivieron manifestaron haber estado más preocupadas por que sus bebés sientieran mucho calor.

- Para evitar el exceso de calor, el bebé necesita liberar el calor. Aproximadamente el 85% del calor se libera a través de la cabeza. Por eso, cubrir la zona de la cabeza le impide al niño esta liberación normal del calor, lo cual resulta en un desequilibrio térmico agudo.

- Una investigación realizada en Irlanda descubrió que los padres poseen poca información acerca del exceso de vestimenta en el bebé. Por lo tanto, deberían realizarse programas de información acerca de la temperatura ambiente en que debe estar un bebé.

Conducta inicial

La internación depende de la historia clínica inicial y del examen físico.
Si el ALTE fue benigno (episodio breve que requiere de estímulo externo leve o resuelve espontáneamente), y el niño responde con normalidad cuando es examinado por los profesionales inmediatamente después del episodio, no será necesaria la internación, siempre que el paciente tenga más de 30 días.(ver cuadro).

¿Cuándo podemos no internar al paciente?

- Cuando el niño es mayor de 30 días.
- Cuando presentó un episodio benigno que no requirió una reanimación vigorosa.
- Cuando el examen físico es normal
- Cuando se descartó infección e hipoglucemia
- Cuando nos aseguramos el seguimento y se observó una familia continente

En cambio, si el episodio fue grave y fue necesario realizar estimulación vigorosa o si el examen físico resulta anormal, el niño debe ser internado para poder examinarlo en profundidad y observar su evolución. Debe ser controlado a través de saturómetros con capacidad de memoria.

Cuando evaluamos un niño con EAAV, debemos tener en cuenta el valor de su hemoglobina. Un niño anémico con una hemoglobina de 6 g/ dl presentará cianosis cuando su saturación de oxígeno sea del 50%, mientras que un niño pletórico con 20 g/dl de hemoglobina presentará cianosis tan solo con una saturación de oxígeno del 85%.

Durante la internación, los exámenes que se realicen al niño dependerán de los antecedentes del niño y de una detallada y minuciosa información que deben recabar los médicos acerca de las circunstancias del episodio. El EAAV puede ser síntoma de muchas patologías. Del 50% al 70% de los casos poseen una explicación médica o quirúrgica. Recientemente, se han publicado diferentes algoritmos, para estudiar a los niños con EAAV, los cuales incluyen estudios realizados con criterios de medicina basada en la evidencia. Sin embargo, ninguno de estos algoritmos fue evaluado con estudios aleatorizados y controlados

Procedimientos de evaluación

La historia del episodio y de los antecedentes del niño son los componentes más importantes en la evaluación de los niños con EAAV

La evaluación clínica debe estar a cargo de pediatras especializados.
Se debe tener completo acceso a los recursos de diagnóstico para poder arribar a un diagnóstico etiológico. Es importante considerar también que a pesar de diagnosticar una patología concomitante muchas veces no implica que la misma sea fehacientemente la causa del episodio de EAAV

El Consenso Europeo de EAAV, al cual contribuyó el autor de este artículo como especialista internacional:

"No existe un procedimiento único para evaluar a los niños con ALTE. El pediatra debe decidir qué exámenes realizará considerando la historia clínica personal del niño a tratar, así como los resultados obtenidos en una evaluación física." (European Journal of Pediatrics, Diciembre 2003)

Los pasos detallados a continuación constituyen sólo guías practicas o pautas a seguir (ver tablas)

Se recomienda comenzar los estudios luego de 12 a 24 horas de internación y observación, en los casos que no se encuentre por interrogatorio o clínica una causa aparente.

Tabla . Estudios iniciales sugeridos por la Sociedad Latinoamericana de Pediatría en su Consenso de EAVV

- Hemograma con fórmula leucocitaria
- EAB-Ionograma con cloro-Calcemia-enzimas hepáticas.
- Glucemia
- Orina completa y urocultivo
- Radiografía de Tórax

- ECG con DII larga
- Evaluación oftalmológica y examen intraocular con fondo de ojo.
- Deglución y seriada esofagogastroduodenal (eventual)
- Ecografía de cerebro (eventual)

Debido a la multiplicidad de posibles causas del ALTE, si en este momento de la evaluación clínica, se cuenta con un diagnostico, no existe justificación para realizar estudios cardiorespiratorios de rutina y/o otros estudios considerados de mayor complejidad y costo.

En nuestra experiencia, los pacientes con episodios de EAAV presentan muy frecuentemente anemia. Por lo tanto, el dosaje de hemoglobina con recuento de leucocitos y fórmula (para descartar infección) constituyen evaluaciones de laboratorio prioritarias en todo niño que haya presentado un episodio de EAAV. En caso de no haber encontrado causa alguna se deberá continuar con los estudios secundarios

Cuando el paciente requirió maniobras de vigorosas de reanimación , tiene historia de EAAV previos o repite los episodios durante la internación debemos estudiarlo más exhastivamente . La siguiente es una lista de estudios complementarios , que según el criterio clínico y la sintomatología que presente el paciente se pueden llegar a solicitar:

- Búsqueda de virus sincicial respiratorio
- Interconsulta con gastroenterología y evaluación de Reflujo gastroesofágico
- Interconsulta con ORL
- Endoscopia respiratoria-Laringoscopia
- Interconsulta con Cardiología y Ecocardiografía
- Realizar estudios metabólicos pendientes

- Interconsulta con Neurología. Electroencefalograma de sueño y estudio polisomnográfico de sueño, con oximetría de pulso con sueño espontáneo.
- Estudio y Rx-Craneofacial
- Holter cardiológico
- Neuroimágenes.

Comentario :

Las infecciones virales y bacterianas constituyen algunas de las causas más frecuentes de apnea :virus sincicial respiratorio, parainfluenza, Influenza, como haemophilus o bordetella pertussis

El reflujo gastroesofágico ácido debe ser diagnosticado por pHmetría y representa también otra de las causas más frecuentes del EAAV. La evaluación del reflujo no-ácido -a través de la impedancia intraluminal no está ampliamente difundida.

Algunos indicios que podrían determinar el "Síndrome del Bebé Sacudido" son la hemorragia intraocular, el hematoma subdural, la herida axonal difusa con edema cerebral agudo.

Los análisis de laboratorio pueden identificar si ha existido administración de sustancias tóxicas al niño.

Por último, las radiografías pueden evidenciar lesiones previas o múltiples.

El objetivo de realizar un estudio polisomnográfico es evaluar una posible anormalidad respiratoria, cardiaca o alteración de la actividad cerebral durante el sueño . Los registros del EEG contribuyen a la evaluación de los estados del sueño y la vigilia.
Los registros de los movimientos torácicos y abdominales se utilizan para evaluar la respiración y las apneas. La frecuencia cardiaca es registrada por medio del ECG. Los sensores de oxígeno miden los valores de saturación de oxígeno durante el sueño y con posterioridad a una apnea.

No todos los niños que presentaron un episodio de EAAV requieren la realización de un estudio polisomnográfico .

Este concepto está avalado´por un documento emitido por la American Thoracic Society:

Recomendación de la American Thoracic Society - Julio 1995

La polisomnografía (PLS) no está indicada como evaluación rutinaria en el ALTE

Indicaciones

- **Documentar apneas obstructivas.**
- **Diagnostico de hipoventilación durante el sueño.**
- **Sospecha de convulsiones.**

La PLS no tiene la suficiente sensibilidad ni especificidad para ser usada prospectivamente para valorar riesgo de SMSL

La guía clínica para el seguimiento de los niños que presentaron EAAV del Starship Children Hospital, uno de los hospitales de niños más importantes en la ciudad de Auckland, Nueva Zerlandia, **no sugiere la polisomnografía como estudio de rutina en los EAAV no complicados** y solo la sugiere ante la sospecha de episodios obstructivos o hipoventilación.

El Dr. John Caroll , de la Universidad de Arkansas, opina que " **debido a la multiplicidad de posibles causas del ALTE, no existe justificación para realizar estudios cardiorrespiratorios de rutina"** **(Pediatric Pulmonology, supplement 26: 108-109 (2004)**

Cuando existe un posible diagnóstico de apneas obstructivas, se recomienda la realización de una Polisomnografía, con la siguientes características:

- **Debería realizarse durante toda la noche.**
- **Sin privación del sueño previo al procedimiento o ingesta de sedantes.**
- **Evitar el sobrecalentamiento durante el procedimiento debidoa que el mismo produce apneas centrales.**
- **Evitar interrumpir la rutina del niño**

Es muy importante que el estudio se realice sin privación previa del sueño, ya que la misma produce **de por sí apneas obstructivas** (ver cuadro) cuando el niño adopta luego de la privación del sueño un sueño profundo también llamado de recuperación.

Privación del sueño

- Incrementa las apneas obstructivas
- Determina cambios autonómicos en la frecuencia cardíaca
- Disminuye los microdespertares

Tratamiento y seguimiento de los niños con episodios de aparente amenaza a la vida

Los monitores de apnea

El uso indiscriminado de monitores de apnea comenzó en 1970, cuando se postuló a la apnea como precursora del SMSL. Sin embargo, desde esa época, ninguna evidencia convincente pudo relacionar a la apnea prolongada con el SMSL. Más aún, en Estados Unidos de América, se realizó un estudio en el cual monitorearon a 1.079 lactantes en sus casas, comprobando que el 43 % de los mismos tenían por lo menos un episodio de apnea de más de 20 segundos. También se pudo evidenciar que los episodios de apnea y bradicardia ocurren tanto en lactantes sanos como en niños con episodios de ALTE que requirieron estimulación vigorosa.

A pesar de la falta de evidencia y la frustración en el sentido de que el monitor domiciliario demostró no prevenir el SMSL, muchos padres manifiestan considerable confianza con respecto a estos aparatos.

INDICACIONES DE MONITOREO EN EL HOGAR

- Niños con apneas del prematuro no resueltas en el momento del alta.
- Niños con EAAV idiopático y grave.
- Traqueotomizados.
- Oxigeno dependientes.
- Niños con severa dificultad para alimentarse, con apneas y bradicardia
- Prematuros que presentaron episodios de EAAV
- Lactante que tuvo un hermano o más víctimas del SMSL donde cabe la fuerte sospecha de que se trate del Síndrome de Munchausen por poderes.

El monitoreo cardiorespiratorio en el hogar es una de las prácticas más controvertidas de la pediatría.

Por cada médico que está a favor, hay otro en contra. Los que se oponen a ésta práctica manifiestan que se establece una dependencia exagerada con el monitor, que la tecnología en el hogar aumenta el estrés familiar y que está

demostrado que no previene ni el Episodio de Aparente Amenaza a la Vida (EAAV) ni el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL).

Las limitaciones del monitoreo domiciliario, en cuanto a que no diagnostica las apneas obstructivas y que tiene gran cantidad de falsas alarmas, hacen que muchos médicos sean escépticos con respecto al mismo. Con el advenimiento de equipos con memoria, se ha demostrado claramente que la mayoría de los eventos registrados por el monitor no se relacionan con apnea o bradicardia

Aproximadamente 2/3 de las alarmas se deben a pérdida de señal del monitor y 1/4 de las mismas son falsas alarmas. De los eventos verdaderos, un 70 % son episodios de apneas y un 30 % están asociados a bradicardia.

En las tablas a continuación se enumeran las conclusiones por las cuales el monitoreo domiciliario es una práctica tan controvertida

Conclusión

- **Ningún estudio aleatorizado y controlado ha evaluado la efectividad de esta intervención**
- **Muertes en niños monitoreados**
- **No hay evidencia de que el MD alerte a los responsables a tiempo para intervenir**
- **No existe evidencia de que una intervención oportuna pueda prevenir la muerte inesperada.**
- **Elevada cantidad de falsas alarmas**

Conclusión

- Los médicos deberíamos solicitar el consentimiento informado para utilizar el MD
- Deberíamos considerar seriamente la utilización de tan onerosa e invasiva tecnología
- La mejor prevención teniendo en cuenta la MBE para la muerte súbita e inesperada es la posición supina durante el sueño de los bebés

¿Qué parámetros fisiológicos se debería evaluar en el monitoreo domiciliario?

Los aparatos utilizados para el monitoreo domiciliario deberían poder controlar los siguientes parámetros:

- frecuencia cardíaca
- frecuencia respiratoria por impedanciometría (evalúa los movimientos torácicos)
- saturación de oxígeno.

La neumografía por impedancia detecta la señal respiratoria que se transmite a través de dos electrodos colocados a los lados del tórax y sujetos mediante una cinta de velcro o por el mismo sistema que los electrodos del ECG. Al aumentar y disminuir el diámetro torácico por los movimientos respiratorios, la señal varía y registra la respiración continua. Este tipo de monitor es efectivo a la hora de detectar apneas centrales, pero tiene limitaciones cuando se trata de un lactante con apneas obstructivas. Por tal motivo, los creadores de estos monitores introdujeron un segundo canal para la detección de la frecuencia cardíaca, con el propósito de alertar sobre la bradicardia que acompaña a la apnea obstructiva en estos lactantes.

Las causas por las cuales nosotros no indicamos monitor cardio respiratorio en los niños con EAAV se indican en la tabla ( ). En aquellos infrecuentes casos de EAAV severos y sin diagnóstico, hemos indicado saturómetro con memoria en el domicilio de los pacientes

Tabla: Desventajas del monitoreo domiciliario

Monitor cardio-respiratorio

- La bradicardia es tardía durante un episodio de obstrucción de la vía aérea y/o hipoxemia.
- No diagnostica apneas obstructivas
- No identifica episodios hipoxémicos
- Falsas alarmas: desconexiones, baja amplitud de la señal respiratoria
- Sobrediagnostica apneas debido a respiración superficial

Un grupo de médicos del North Stafforshire Hospital, en el Reino Unido, dirigido por el Dr. Southall demostró que los prematuros y otros lactantes de riesgo pueden presentar episodios de desaturación en ausencia de apneas significativas y/o bradicardia. Ellos identificaron algunas situaciones asociadas a hipoxemia, como por ejemplo: cambio de perfusión de la piel, hipoxia asociada a convulsiones, hipoxemia asociada a episodios de sofocación como así también a episodios "fabricados" por los padres En una significativa proporción de episodios, el mecanismo preciso de la hipoxemia no pudo identificarse y solo una minoría de estos eventos inexplicables se acompañaba de apneas de más de 2O segundos. Se plantea entonces, que los niños de riesgo pueden tener episodios significativos de hipoxemia no detectados por los monitores convencionales. De esto se deduce que en un futuro todo monitor domiciliario, para ser efectivo, debe incluir la medición del oxígeno sanguíneo.

En 1986, el Instituto de Salud de los Estados Unidos de América recomendó el monitoreo domiciliario para aquellos niños que hubieran tenido 2 hermanos fallecidos con el diagnóstico de SMSL. Ante la situación de un solo hermano fallecido, la decisión del monitoreo domiciliario es individual, dependiendo básicamente del deseo de la familia y la opinión del médico tratante.

De la literatura surge que el riesgo es entre 3.7 y 1O / 1.OOO si hubo un hermano anterior fallecido, mientras que la incidencia aumenta a 18O/1.OOO si hubo 2 hermanos anteriores fallecidos por el SMSL.

No existe ninguna prueba de que el monitoreo domiciliario nos confirme inequívocamente la presencia de un EAAV.

Conclusiones finales

- Los niños que presentan episodios de EAAV son pacientes de riesgo en los cuales se debe realizar un minucioso y prolongado seguimiento clínico para descartar maltrato y compromiso neurológico, por medio de un equipo multidiciplinario coordinado por un médico pediatra

- La evaluación del compromiso neurológico durante la internación de un primer episodio de EAAV es de poca sensibilidad, y la consulta neurológica, los EEG y las imágenes del sistema nervioso central arrojan escasos resultados positivos.

- El EAAV no se asocia con el Síndrome de Muerte Súbita del Lactante excepto, en aquellos casos en el cual el episodio requirió reanimación cardiopulmonar en los cuales la muerte súbita se puede llegar a presentar hasta en el 10 % de los mismos.

- Debemos ser muy cautos cuando se diagnostica RGE en un niño con EAAV, debido a que muchos lactantes normales también presentan signos y síntomas clínicos de RGE.

- No todos los niños mayores de 30 días de vida, que presentan un EAAV requieren internación en el hospital

- Una consulta neurológica inicial tiene solamente un valor limitado.

- Los estudios del sueño no predicen el riesgo del SMSL.

- Todo niño que presentó un EAAV debe darse de alta con consejos sobre todos los aspectos que hacen al sueño seguro como puede observarse en el siguiente gráfico

Bibliografía

Garrote N, Indart de Arza J, Puentes A, Smith M, Del Bagge P, Pérez Coulembier M. Munchausen syndrome by proxy and presumed apparent life-threatening event manifestations. Arch Argent Pediatr. 2008 ;106(1):47-53

Esani N, Hodgman JE, Ehsani N, Hoppenbrouwers T. Apparent life-threatening events and sudden infant death syndrome: comparison of risk factors.J Pediatr. 2008 Mar;152(3):365-70.

Bonkowsky JL, Guenther E, et al. Death, Child Abuse and adverse neurological outcome of infants after an apparent Life-Threatening Event. Pediatrics 2008; 122: 125-131.

DiMario FJ. Apparent Life-Threatening Events: So what happens next ?. Pediatrics 2008; 122: 190 -191.

National Institutes of Health. Consensus development conference on infantile apnea and home monitoring. Pediatrics 1987; 79:292–299.

Willinger M, James LS, Catz C. Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): deliberation of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. Pediatri Pathol 1991; 11:677–684.

Committee on Fetus andNewborn. American Academy of Pediatrics. Apnea,sudden infant death syndrome, and home monitoring. Pediatrics 2003; 111

Brooks JG. Apparent life-threatening events and apnea of infancy. Clin Perinatol 1992; 4:809–838.

Kiechl-Kohlendorfer U, Hof D, Peflow UP, et al. Epidemiology of apparent lifethreatening event. Arch Dis Child 2005; 90:297–300.

Stratton SJ, Taves A, Lewis RJ, et al. Apparent life-threatening event in infants:high risk in the out-of-hospital environment. Ann Emerg Med 2004; 43:711–717.

Davies F, Gupta R. Apparent life-threatening events in infants presenting to an emergency department. Emerg Med J 2002; 19:11–16.

American Academy of Pediatrics Task Force on Sudden Infant Death Syndrome. The changing concept of sudden infant death syndrome: diagnostic coding shifts, controversies regarding the sleeping environment, and new variables to consider in reducing risk. Pediatrics 2005; 116:1245–1255.

Scheers NJ, Rutherford GW, Kemp JS. Where should infants sleep? A comparison of risk for suffocation of infants sleeping in cribs, adult beds, and other sleeping locations. Pediatrics 2003; 112:883–889.

Dancea A, Cote A, Rohlicek C, et al. Cardiac pathology in sudden unexpected infant death. J Pediatr 2002; 141:336–342.

Guilleminault C, Ariagno R, Coons S, et al. Near-miss sudden infant death syndrome in eight infants with sleep apnea-related cardiac arrhythmias. Pediatrics 1985; 76:236–242.

Woolf PK, Gewitz MH, Preminger T, et al. Infants with apparent life threatening events. Cardiac rhythm and conduction. Clin Pediatr (Phila) 1989; 28:517–

Southall DP, Plunkett MC, Banks MW, et al. Covert video recordings of lifethreatening child abuse: lessons for child protection. Pediatrics 1997;100:735–760.

American Academy of Pediatrics, Hymel KP, Committee on Child Abuse and Neglect; National Association of Medical Examiners. Distinguishing sudden infant death syndrome from child abuse fatalities. Pediatrics 2006; 118:421–427.

Groothius JR, Altermeier WA, Robarge JP, et al. Increased child abuse in families with twins. Pediatrics 1982; 70:769–773.

Meadow R. Suffocation, recurrent apnea, sudden infant death. J Pediatr 1990; 117:351–357.

Altman RL, Kutscher ML, Brand DA. The 'shaken-baby syndrome' [comment] N Engl J Med 1998; 339:1329–1330.

Altman RL, Brand DA, Forman S, et al. Abusive head injury as a cause of apparent life-threatening events in infancy. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157:1011–1015.

Pitetti RD, Maffei F, Chang K, et al. Prevalence of retinal hemorrhages and child abuse in children who present with an apparent life-threatening event. Pediatrics 2002; 110:557–562.

Morris MW, Smith S, Cressman J, Ancheta J. Evaluation of infants with subdural hematoma who lack external evidence of abuse. Pediatrics 2000; 105:549–553.

American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2000.

Gray C, Davies F, Molyneux E. Apparent life-threatening events presenting to an emergency department. Pediatr Emerg Care 1999; 15:195–199.

Johnson P, Salisbury DM, Storey AT. Apnoea induced by stimulation of sensory receptors in the larynx. In: Bosma JF, Showacre J, editors. Development of Upper Respiratory Anatomy and Function. Washington DC: US Department of
Health, Education, and Welfare; 1975. pp. 160–178.

Arad-Cohen N, Cohen A, Tirosh E. The relationship between gastroesophageal reflux and apnea in infants. J Pediatr 2000; 137:321–326.

Condino AA, Sondheimer J, Pan Z, et al. Evaluation of infantile acid and nonacid gastroesophageal reflux using combined pH monitoring

Mousa H,Woodley FW,Metheney M, Hayes J. Testing the association between gastroesophageal reflux and apnea in infants. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2005; 41:169–177.

McGovern MC, Smith MB. Causes of apparent life threatening events in infants: a systematic review. Arch Dis Child 2004; 89:1043–1048.

Edwards KS, Gardner T, Altman RL, Brand DA. Urinary tract infection presenting as an ALTE: report of three cases. Clin Pediatr (Phila) 2004;43:375–377.

Harpey JP, Charpentier C, Coude M, et al. Sudden infant death syndrome and multiple acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency, ethylmalonicadipic aciduria, or systemic carnitine deficiency. J Pediatr 1987; 110: 881–884.

Arens RD, Gozal JC, Williams SL, et al. Recurrent apparent life threatening events during infancy: A manifestation of inborn errors of metabolism. J Pediatr 1993; 123:415–418.

Perkin RM. Apparent life-threatening events. Ped Emerg Med Reports 2005; 10:13–24.

Lombroso CT, Lerman P. Breathholding spells (cyanotic and pallid infantile syncope). Pediatrics 1967; 39:563–581.

DiMario FJ Jr. Prospective study of children with cyanotic and pallid breathholding spells. Pediatrics 2001; 107:265–269.

Weese-Mayer DE, Marazita ML, Berry-Kravis ME. Congenital hypoventilation syndrome. Gene review. February 23, 2007. http://www.geneclinics.org/ profiles/ondine/index.html. [Accessed 1 March 2007]

Weese-Mayer DE, Shannon DC, Keens TG, Silvestri JM. American Thoracic Society Statement. Idiopathic congenital central hypoventilation syndrome. Diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160:368– 373.

Chin T, Ischander MM. Congenital central hypoventilation syndrome. Emedicine; 27 November 2006. http://www.emedicine.com/ped/ topic1645.htm. [Accessed 1 March 2007]

Bruhn FW, Mokrohisky ST, McIntosh K. Apnea associated with respiratory syncytial virus infection in young infants. J Pediatr 1977; 90:382–3