



Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil

3ª edición



Grupo de Trabajo de Muerte Súbita Infantil - AEP

Coordinadora: Dra. M^a Isabel Izquierdo Macián

© Asociación Española de Pediatría
C/ Aguirre 1, 1.º izquierda. 28009 Madrid
www.aeped.es
Tel.: 91 435 49 16

Edición y realización: Ergon Creación, S.A.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

ISBN: 978-84-15351-90-0

Reservados todos los derechos. Ni la totalidad, ni parte de este libro, pueden reproducirse o transmitirse por ningún tipo de procedimiento electrónico y mecánico, incluidos los de fotocopias, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin permiso escrito de la Asociación Española de Pediatría.



Grupo de Trabajo de Muerte Súbita Infantil - AEP

Coordinadora

Dra. M^a Isabel Izquierdo Macián

Especialista en Pediatría. Jefa de Servicio de Pediatría-Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Coordinadora de la Subunidad Pediátrica de la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar de la Comunidad Valenciana (UVRMSFCV). Profesora Asociada de Pediatría. Universitat de València. Sociedad Valenciana de Pediatría.
izquierdo_isamac@gva.es

Secretaria

Dra. Julia Leal de la Rosa

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario La Paz. Madrid. Secretaria del Grupo de Trabajo para el Estudio y la Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMSI de la AEP). Sociedad de Pediatría de Madrid.

JLDELAROSA@telefonica.net

Vocales

Dra. Pilar Molina Aguilar

Especialista en Anatomía Patológica. Sección de Histopatología. Servicio de Patología. Instituto de Medicina Legal de Valencia. Profesora Asociada de Histología. Departamento de Patología. Facultad de Medicina de Valencia. Miembro de la UVRMSFCV. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la Sociedad Española de Patología Forense (SEPAF).
pilar.molina@uv.es

Dra. M^a Paz Suárez Mier

Especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Departamento de Madrid). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la Sociedad Española de Patología Forense (SEPAF).
mariapaz.suarez@justicia.es

Dra. Esther Zorio Grima

Especialista en Cardiología. Servicio de Cardiología. Área Clínica Cardiovascular. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Coordinadora de la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar de la Comunidad Valenciana. Sociedad Española de Cardiología. Sociedad Española de Patología Forense.

unidad.ms.cv@gmail.com

Dr. Frederic Camarasa Piquer

Especialista en Pediatría. Ex-Coordinador del Grupo de Trabajo para el Estudio y la Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMSI de la AEP). Sociedad Catalana de Pediatría.

6702fcp@comb.cat

Dra. Pilar Álvarez Jiménez

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Servicio de Patología del Instituto de Medicina Legal de Murcia. Profesora de Medicina Legal de la Universidad Católica San Antonio (UCAM) de Murcia. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

pilaralvarez.jimenez@mju.es

Autores

Beatriz Aguilera Tapia

Especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Departamento de Madrid). Vicepresidenta de la Sociedad Española de Patología Forense (SEPAF).

Carlos Alcalde Martín

Especialista en Pediatría. Unidad de Cardiología Infantil del Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Pilar Álvarez Jiménez

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Servicio de Patología del Instituto de Medicina Legal de Murcia. Profesora de Medicina Legal de la Universidad Católica San Antonio (UCAM) de Murcia. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Miguel Ángel Arnau Vives

Especialista en Cardiología. Servicio de Cardiología. Área Clínica Cardiovascular. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Miembro de la UVRMSFCV.

Mercedes Bermejo Pérez

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal. Jefe de Servicio de Patología. Instituto de Medicina Legal de Castellón. Miembro de la UVRMSFCV.

Marta Brezmes Raposo

Especialista en Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Miembro del GEPMSI de la AEP.

Cristina Cáceres Marzal

Especialista en Pediatría. Unidad de Neuropediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. Profesora Asociada de la Universidad de Extremadura.

Frederic Camarasa Piquer

Especialista en Pediatría. Ex-Coordinador del Grupo de Trabajo para el Estudio y la Prevención de la Muerte Súbita Infantil de la Asociación Española de Pediatría (GEMSI de la AEP). Representante en la Sociedad Catalana de Pediatría.

Fernando Carceller Benito

Especialista en Neurocirugía, Medicina familiar y comunitaria, Medicina Legal y Forense. Jefe de Sección de Neurocirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. Profesor asociado de Neurocirugía de la UAM.

Begoña Cardona Valencia

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Jefe de Sección de Histopatología Forense. Instituto de Medicina Legal de Alicante. Miembro de la UVRMSFCV.

Gemma Claret Teruel

Especialista en Pediatría. Servicio de Urgencias. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. Profesora por la Universitat de Barcelona. Coordinadora del Grupo de Trabajo de Patología Respiratoria de la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas (SEUP).

Francisco J. Climent Alcalá

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Marta C. Cohen

Especialista en Anatomía Patológica Pediátrica. Especialista en Jurisprudencia Médica. Jefe de Servicio del Departamento de Patología Pediátrica, Sheffield Children's Hospital, Sheffield, Reino Unido. Honorary Senior Lecturer, Universidad de Sheffield. Presidente del Paediatric Pathology Working Group de la European Society of Pathology. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Javier de la Cruz Labrado

Psicólogo. Director de Caliope Innova.

Concepción Dasi Martínez

Especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Departamento de Barcelona). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Vicente José Diago Almela

Especialista en Ginecología y Obstetricia. Jefe de Sección de Obstetricia. Área Clínica de Ginecología, Obstetricia y Reproducción. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Diana Domingo Valero

Especialista en Cardiología. Servicio de Cardiología. Área Clínica Cardiovascular. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Miembro de la UVRMSFCV.

Bárbara C. Fernández Barrio

Especialista en Pediatría. Unidad de Cardiología Infantil. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

M^a Amparo Fernández Rodríguez

Doctora en Farmacia. Especialista en Microbiología Clínica. Servicio de Biología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Laboratorio de Microbiología (Departamento de Madrid). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Javier Fernández Sarabia

Especialista en Pediatría. Unidad de Neonatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Bárbara Fernández Valle

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Miguel Ángel García Cabezas

Especialista en Pediatría. Jefe de Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Marta García Fernández de Villalta

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. Responsable de la Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Quirón Madrid.

Victoria Eugenia García Rodríguez

Especialista en Pediatría. Unidad de Neonatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

Ana Belén Gimeno Navarro

Especialista en Pediatría. Servicio de Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Salvador Giner Alberola

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal. Jefe de Servicio de Patología. Instituto de Medicina Legal de Alicante. Miembro de la UVRMSFCV. Profesor Asociado de Medicina Legal. Departamento de Medicina Legal y Forense. Facultad de Medicina de Alicante.

Juan Giner Blasco

Médico Forense. Especialista en Medicina Forense. Subdirector del Instituto de Medicina Legal de Valencia. Coordinador de la Subunidad Forense de la UVRMSFCV. Profesor asociado asistencial de la Universidad Católica de Valencia. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Marina Gisbert Grifo

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Profesora Titular de Medicina Legal y Forense. Facultad de Medicina i Odontología. Universitat de València.

María Gormaz Moreno

Especialista en Pediatría. Servicio de Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Juan Pedro Hernández del Rincón

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Jefe de Sección de Prosectorado del Instituto de Medicina Legal de Murcia. Profesor Asociado de Medicina Legal de la Universidad de Murcia. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Ana Isabel Hernández Guerra

Especialista en Anatomía Patológica. Sección de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Departamento de Canarias). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

M^a Isabel Izquierdo Macián

Especialista en Pediatría. Jefa de Servicio de Pediatría-Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Coordinadora de la Subunidad Pediátrica de la UVRMSFCV. Profesora Asociada de Pediatría. Universitat de València. Sociedad Valenciana de Pediatría.

Ana Jordá Lope

Especialista en Pediatría. Hospital Comarcal de Laredo (Cantabria).

Julia Leal de la Rosa

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid. Secretaria del GEMSI de la AEP. Sociedad de Pediatría de Madrid.

Jesús Cecilio López-Menchero Oliva

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Joaquín Lucena Romero

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Jefe de Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal de Sevilla. Profesor Asociado de Medicina Forense. Universidad de Cádiz. Presidente de la Sociedad Española de Patología Forense (SEPAF).

Laura Marcos Fuentes

Especialista en Pediatría. Subespecialista en Cardiología Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital de la

Merced de Osuna (Sevilla) y Hospital Infanta Luisa de Sevilla. Investigadora PAI de "Cardiopatías Congénitas" del Grupo de Cardiología Infantil del Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Purificación Marín Reina

Especialista en Pediatría. Servicio de Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Miembro de la UVRMSFCV.

Teresa Marrón Moya

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Jefe de Sección de Anatomía Forense. Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal de Cataluña.

M^a Dolores Martínez Jiménez

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Inmaculada Melchor Alós

Licenciada en Matemáticas. Especialista en Estadística e Investigación Operativa. Registro de Mortalidad de la Comunitat Valenciana. Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias. Dirección General de Investigación en Salud Pública. Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. Profesora Asociada en el Departamento de Enfermería Comunitaria, Medicina preventiva y Salud Pública e Historia de la Ciencia. Universidad de Alicante.

Pilar Molina Aguilar

Especialista en Anatomía Patológica. Sección de Histopatología. Servicio de Patología. Instituto de Medicina Legal de Valencia. Profesora Asociada de Histología. Departamento de Patología. Facultad de Medicina de Valencia. Miembro de la UVRMSFCV. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Benito Morentin Campillo

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Servicio de Patología Forense. Instituto Vasco de Medicina Legal. Profesor Asociado de Medicina Forense. EHU/UPV (Universidad del País Vasco). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Alfredo Perales Marín

Especialista en Ginecología y Obstetricia. Jefe de Servicio de Obstetricia. Área Clínica de Ginecología, Obstetricia y Reproducción. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Profesor Titular de Ginecología y Obstetricia. Universitat de València.

Alfredo Perales Puchalt

Especialista en Ginecología y Obstetricia. Servicio de Obstetricia. Área Clínica de Ginecología, Obstetricia y Reproducción. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Antonio Pérez Aytés

Especialista en Pediatría. Unidad de Dismorfología. Servicio de Neonatología. Área Clínica de las Enfermedades del Niño. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Amaya Pérez Ocón

Especialista en Pediatría. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y Neonatales. Hospital B (Antiguo Hospital Virgen del Camino). Complejo Hospitalario de Navarra.

Cristina de la Presentación Blasco

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Profesora Titular y Vicedecana de la Facultad de Medicina. Universidad Católica de Valencia "San Vicente Mártir". Miembro de la UVRMSFCV.

Teresa del Rosal Rabes

Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría General. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Javier Sierra Sirvent

Especialista en Pediatría. F.E.A. Servicio de Pediatría-Lactantes. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

M^a Paz Suárez Mier

Especialista en Anatomía Patológica. Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses (Departamento de Madrid). Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la SEPAF.

Rafael Teijeira Álvarez

Médico Forense. Especialista en Medicina Legal y Forense. Director y Jefe de Servicio de Patología del Instituto Navarro de Medicina Legal. Profesor Asociado de Medicina Legal. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Miembro del Grupo de Trabajo de Patología Perinatal e Infantil de la Sociedad Española de Patología Forense (SEPAF).

Palmira Villegas Resa

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

Esther Zorio Grima

Especialista en Cardiología. Servicio de Cardiología, Área Clínica Cardiovascular. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Coordinadora de la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar de la Comunidad Valenciana. Sociedad Española de Cardiología. Sociedad Española de Patología Forense.

Óscar Zurriaga

Especialista en Medicina Preventiva y Salud Pública. Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias. Dirección general de Investigación y Salud Pública. Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. Centro Superior de Investigación en Salud Pública. Valencia. Profesor Asociado en el Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Ciencias de la Alimentación, Toxicología y Medicina Legal. Universitat de València.

Índice

	Prólogo	13
	<i>S. Málaga Guerrero</i>	
	Prefacio	15
	<i>M^a I. Izquierdo Macián</i>	
1	Abordaje multidisciplinar de la muerte súbita infantil	19
	<i>M.Á. Arnau Vives, J. Giner Blasco, M^a I. Izquierdo Macián, P. Molina Aguilar, E. Zorio Grima</i>	
2	Muerte fetal tardía	29
	<i>V.J. Diago Almela, A. Perales Puchalt, M.C. Cohen, A. Perales Marín</i>	
3	Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante	
	3.1 Evolución histórica del síndrome de la muerte súbita del lactante (SMSL) en España	37
	<i>F. Camarasa Piquer</i>	
	3.2 Principales hipótesis y teorías patogénicas del síndrome de la muerte súbita del lactante	47
	<i>M^a I. Izquierdo Macián, E. Zorio Grima, P. Molina Aguilar, P. Marín Reina</i>	
	3.3 Campañas de prevención. Factores de riesgo	61
	<i>J. Sierra Sirvent</i>	
	3.4 Plagiocefalia posicional: nuevas recomendaciones para el diagnóstico precoz y registro en la cartilla sanitaria del niño	71
	<i>F. Carceller Benito, J. Leal de la Rosa</i>	
	3.5 Programa de monitorización domiciliaria	79
	<i>M. Gormaz Moreno, J. Leal de la Rosa, M^a I. Izquierdo Macián</i>	

3.6 Episodio aparentemente letal 85

G. Claret Teruel

3.7 Apnea neonatal y su implicación en el síndrome de muerte súbita del lactante 95

J. Fernández Sarabia, V.E. García Rodríguez

3.8 Clasificación de San Diego y nuevas tendencias del síndrome de muerte súbita del lactante 105

P. Molina Aguilar, M. Bermejo Pérez, B. Cardona Valencia, S. Giner Alberola

3.9 Certificación del síndrome de muerte súbita del lactante... 113

I. Melchor Alós, P. Molina Aguilar, M. Gisbert Grifo, J. Giner Blasco, Ó. Zurriaga

4

Entidades relacionadas con la Muerte Súbita Infantil

4.1 Patología cardíaca 119

C. Alcalde Martín, D. Domingo Valero, L. Marcos Fuentes, E. Zorio Grima

4.2 Patología infecciosa y muerte súbita infantil 143

M. Brezmes Raposo

4.3 Patología metabólica y SMSL 149

A. Jordá Lope

4.4 Patología respiratoria-otorrinolaringológica y MSL 159

M.Á. García Cabezas, B. Fernández Valle, J.C. López-Menchero Oliva, M^a D. Martínez Jiménez

4.5 Enfermedades neurológicas y SMSL 165

C. Cáceres Marzal

4.6 Patología digestiva y muerte súbita del lactante 171

J. Leal de la Rosa, M. García Fernández de Villalta

4.7 Patología inmunoalérgica y muerte súbita del lactante 181

B.C. Fernández Barrio

5

Investigación post mórtem de la muerte súbita infantil 189

M^a P. Suárez Mier, J.P. Hernández del Rincón, P. Álvarez Jiménez, J. Giner Blasco, B. Morentin Campillo, A. Fernández Rodríguez, M. Cohen, T. Marrón Moya, R. Teijeira Álvarez, A. Pérez Ocon, P. Molina Aguilar, A. Hernández Guerra, C. Dasi Martínez, B. Aguilera Tapia, J. Lucena Romero

6	Causas de muerte súbita infantil en España tras el estudio autopsico forense 215
	<i>M^a P. Suárez Mier, B. Aguilera Tapia, A.I. Hernández Guerra, P. Molina Aguilar, B. Morentin Campillo</i>
7	Implicaciones médico-legales de la MSI. Diagnóstico diferencial con la muerte violenta 227
	<i>C. de la Presentación Blasco, J. Giner Blasco</i>
8	Actuación del pediatra ante una muerte súbita infantil 237
	<i>J. Leal de la Rosa, T. del Rosal Rabes, F.J. Climent Alcalá</i>
9	El proceso de duelo por la muerte súbita del lactante. Aspectos psicológicos e intervención con padres y familias 247
	<i>J. de la Cruz Labrado</i>
10	Aspectos psicológicos implicados en la muerte súbita. Vivencia de los padres 257
	<i>P. Villegas Resa</i>
11	Anexos
	Anexo 1. Encuesta epidemiológica 263
	Anexo 2. Protocolo de actuación ante feto muerto intraútero. 267
	<i>P. Marín Reina, A. Pérez Aytés, A.B. Gimeno Navarro, M^a I. Izquierdo Macián</i>
	Anexo 3. Protocolo de recogida de muestras en hospital 271
	Anexo 4. Clasificación de San Diego del síndrome de muerte súbita del lactante 275
	Anexo 5. Información a padres 277

Prólogo

La muerte súbita sigue siendo una de las principales causas de óbitos en los países industrializados. En este contexto, el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL), la principal causa de muerte inexplicable durante el primer año de vida, sobre todo en los seis primeros meses cuando tienen lugar hasta el 85% de los casos, representa sólo un pequeño porcentaje dentro de ella, pero con unos devastadores efectos en las familias que lo sufren. Aunque las tasas de mortalidad varían considerablemente de un país a otro y dentro de nuestro propio país de unas Comunidades Autónomas a otras, seguimos sin encontrar respuesta a estas aparentes discrepancias, que bien pudieran tener su origen en una falta de consenso a la hora de hallar una definición de SMSL satisfactoria para todos.

Conocemos a día de hoy que algunos antecedentes de estos niños, como la prematuridad y el bajo peso al nacimiento, los embarazos múltiples y sobre todo la existencia de otros familiares afectados, constituyen importantes factores favorecedores de SMSL. La constatación de ciertas prácticas de riesgo, como dormir boca abajo, mantener elevadas temperaturas en el dormitorio, utilizar colchones excesivamente blandos y la presencia de hábito tabáquico en la madre, se convierten en relevantes signos de alerta que, en su mayor parte, son susceptibles de prevención.

Recientes estudios han conseguido demostrar que un porcentaje no desdeñable de muertes atribuidas al SMSL y que habían sido etiquetadas como inexplicables, fue debido realmente a trastornos genéticos relacionados con mutaciones en los genes involucrados en el transporte del calcio a nivel cardíaco, posibles de identificar por “necropsia molecular” o de detectar preventivamente en otros miembros de la familia. Estos avances, entre otros, han propiciado un amplio debate sociopolítico, que ha sobrepasado al mundo científico, sobre la oportunidad de realizar cribados electrocardiográficos a los niños potencialmente expuestos, por otra parte, totalmente asintomáticos.

El Grupo de Trabajo de la Muerte Súbita Infantil de la AEP (GTMS) fue creado en el año 2009 en sustitución del GT para el estudio del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Durante los últimos cuatro años ha sido dirigido por la doctora Isabel Izquierdo, que ha sabido coordinar con acierto a un selecto grupo de profesionales compuesto por pediatras, neonatólogos, anatomopatólogos, cardiólogos y forenses, quienes han desarrollado una importante labor divulgativa dirigida tanto a los miembros de la AEP, como al resto de la comunidad científica y a la población general, con el doble objetivo de intentar dar respuesta al enigma de las muertes súbitas en pediatría, con la vista puesta en una posible erradicación del SMSL.

Conscientes de que la información es el único camino para alcanzar una adecuada educación sanitaria y ser realmente efectivos en la prevención, el GTMS de la AEP ha tomado la iniciativa de ofrecernos esta renovada edición del *Libro Blanco de la Muerte Súbita*. A la hora de abordar el diseño de la obra, el GTMS ha acometido la labor de poner al día las ediciones precedentes del Libro Blanco del SMSL de 1996 y 2003 respectivamente (lo que justifica que se catalogue como 3ª edición), incluyendo además, entre otros temas relacionados con la muerte súbita infantil, las aportaciones más recientes desde el punto de vista cardiológico, infeccioso, neurológico, metabólico, ORL, digestivo e inmunoalérgico que han contribuido a desenmarañar este enigmático proceso. Se ha conseguido así ofrecer una obra multidisciplinaria en la que sus más de 50 autores, seleccionados todos ellos atendiendo exclusivamente a criterios científicos contrastados, ha permitido editar un libro valioso en lengua castellana, que compendia “*el estado del arte*” en su campo y que, por su claridad expositiva, es fácilmente asequible y consecuentemente muy atractivo.

Especialmente útiles para la labor del pediatra me parecen los capítulos dedicados a cómo debe ser su actuación ante una muerte súbita y los aspectos psicológicos implicados en la misma, así como a la forma de intervenir con los padres y familias cuando un hecho de estas características tiene

lugar. No podía faltar la visión del problema por parte de los padres, protagonistas involuntarios del drama, y quién mejor para ello que la presidenta de la Asociación para la prevención de la MSL de Madrid, Palmira Villegas.

Quiero agradecer a los componentes del GTMS y especialmente a su coordinadora, Isabel Izquierdo, el honor de haberme brindado la oportunidad de prologar esta nueva edición del *Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil*, lo que me permite, en nombre de los pediatras españoles, transmitirles mi gratitud por la meritoria labor que han llevado a cabo en defensa de esta crucial parcela de la pediatría preventiva. La buena labor de la editorial Ergon ha estado presente en el diseño y la presentación de la obra.

Deseo que este libro tenga todo el éxito que se merece, entre otras razones porque implica la culminación de un ambicioso proyecto formativo de gran trascendencia para la pediatría de nuestro país y, me atrevería a decir, de la pediatría de habla hispana, lo que me permite augurar que también allí será muy bien recibido. Desde la AEP no escatimaremos esfuerzos para que este libro tenga la divulgación que se merece y desde este prólogo anuncio nuestra intención de traducirlo también a lengua inglesa.

Serafín Málaga Guerrero

Presidente de la AEP

Prefacio

Conceptualmente se han utilizado diversas definiciones de muerte súbita. La muerte súbita es una muerte natural que ocurre instantáneamente o dentro de la primera hora desde el comienzo de los síntomas, en un paciente con enfermedad previa conocida o sin ella, pero que en el momento y la forma de la muerte son totalmente inesperados. Los tres términos en los que se apoya cualquier definición de muerte súbita son: natural, inesperada y rápida. Desde el punto de vista epidemiológico, es útil extender el tiempo límite para la muerte biológica a 24 horas después del comienzo de un proceso patológico que puede conducir a un daño irreversible que produzca la muerte. Hay dos periodos en la vida en los que se centra la mayor incidencia de muerte súbita: en los primeros 6 meses de edad y entre los 35-70 años, en ambos grupos existe un predominio de varones.

El Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante se define como: “Muerte súbita de un niño de menos de un año de edad, que ocurre aparentemente durante el sueño y que permanece sin explicación después de la realización de una minuciosa investigación post mórtem, que incluye la práctica de la autopsia, examen del lugar del fallecimiento y revisión de la historia clínica”.

Muerte Súbita Explicada: aquella muerte súbita e inesperada en la que tras un estudio exhaustivo post mórtem se encuentra una causa que la justifica.

La muerte fetal tardía, según la OMS, se define como “la muerte acaecida a las 28 semanas de gestación o después, antes de la expulsión completa o extracción del cuerpo de la madre del producto de la concepción. La muerte se señala por el hecho de que el feto no respira o no muestra cualquier otro signo de vida, tal como el latido cardiaco, la pulsación del cordón umbilical o el movimiento efectivo de músculos voluntarios”.

En 1991 se constituyó dentro del seno de la Asociación Española de Pediatría, el “Grupo de Trabajo para el Estudio y la Prevención del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante”, con la intención de divulgar el tema dentro de la sociedad, desmitificar su existencia y aunar los esfuerzos multidisciplinares de las diferentes especialidades implicadas: pediatras, forenses, patólogos, epidemiólogos, neurofisiólogos, cardiólogos bioquímicos, investigadores, psiquiatras, psicólogos, enfermeras, trabajadores sociales, etc.

En 1996, el Grupo de Trabajo, junto con otros profesionales sensibilizados, publicó el primer Libro Blanco sobre el SMSL; fue el primer libro sobre el tema escrito en castellano, ofreció una revisión actualizada de la mayoría de temas relacionados con el SMSL y aportó los diferentes protocolos de actuación ante un caso de muerte súbita y también de su prevención.

La gran aceptación que tuvo el Libro Blanco hizo que en el año 2003 se publicara una actualización del mismo en su segunda edición.

En verano de 2004, con la publicación de la Clasificación de San Diego se hizo patente la necesidad de utilizar una óptica multidisciplinar en la evaluación de los casos de SMSL. En el 2006, tras la celebración del VI Simposium Nacional sobre el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactant, en la Ciudad de la Justicia en Valencia, y en el 55 Congreso de la Asociación Española de Pediatría, se creó el Grupo de Trabajo Multidisciplinar para el Estudio y Prevención del SMSL, integrado por pediatras expertos en el SMSL y su prevención, forenses y patólogos forenses de los Institutos de Medicina Legal de Valencia y profesionales de distintas instituciones: microbiólogos, expertos en metabolopatías, psicólogos clínicos (ASMI) y cardiólogos con especial interés en cardiopatías hereditarias. Se elaboraron protocolos de actuación, recogiendo variables clínico epidemiológicas de interés y volcando toda la información recogida de forma prospectiva con el modelo de San Diego en el primer registro con datos fiables acerca del SMSL en la Comunidad Valenciana. El germen del estudio multidisciplinar de la MS estaba sembrado y poco después este grupo se integró en otro mayor, “*la Unidad de Valoración del Riesgo de Muerte Súbita Familiar*”, dirigida a ofrecer un abordaje integral a las familias afectadas por la MSC de causa potencialmente hereditaria. Con ayudas de investigación del Instituto de Salud Carlos III se puso en marcha la valoración de las familias con algún episodio de MS (desde pérdidas fetales tardías hasta los 55 años) donde pudiera sospecharse la presencia de una cardiopatía hereditaria. Se consiguió el necesario respaldo científico del Ilustre Colegio de Médicos de Valencia y la Sociedad Valenciana de Cardiología e institucional del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia, de la Conselleria de Sanidad y de la Conselleria de Justicia. Poco después se firmó un convenio de colaboración entre los Institutos de Medicina Legal de la Comunidad Valenciana con

los Servicios de Cardiología del Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia y el Hospital General de Alicante en materia de MS (DOCV 2008/8199), siendo éste el marco legal obtenido para el flujo de información del expediente judicial de los casos índice (sujeto a secreto sumarial) a los profesionales sanitarios implicados en cada caso.

En el año 2009 se constituyó oficialmente y dentro del seno de la Asociación Española de Pediatría, presidida por el Dr. D. Serafín Málaga Guerrero, el nuevo “Grupo de Trabajo de la Muerte Súbita Infantil de la AEP” con la intención de prevenir, estudiar y divulgar la muerte súbita desde la gestación hasta completar la edad pediátrica, incluyendo en el mismo el complejo tema del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante. Entre sus objetivos destacan la creación de equipos multidisciplinarios para el estudio de la muerte súbita en las diferentes Comunidades Autónomas, así como publicar el libro blanco de la Muerte Súbita Infantil en el que se incluyera, además, una actualización de las ediciones previas del “Libro blanco sobre el SMSL”.

Esta tercera edición del Libro Blanco de la Muerte Súbita Infantil está estructurada en dos partes. La primera está compuesta por los 25 capítulos revisados y actualizados por sus respectivos autores y colaboradores de diferentes disciplinas y hospitales del territorio nacional, organizados en bloques relacionados entres sí. Se ha incluido un capítulo sobre la muerte fetal tardía, un bloque de capítulos actualizados sobre el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante, otro bloque sobre entidades relacionadas con la muerte súbita infantil, una serie de capítulos relacionados con la investigación post mórtem, la clasificación de la muerte súbita e implicaciones médico-legales, cómo actuar ante un caso de muerte súbita y el abordaje psicológico de las familias afectadas.

La segunda parte comprende una serie de anexos de aspecto más práctico como son: la encuesta epidemiológica del SMSL, protocolo de recogida

de muestras en el hospital tanto en sala de hospitalización como en puertas de urgencia y la recogida de muestras en el feto muerto, la Clasificación de San Diego del Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante y un área de información a padres en la que se dan las recomendaciones sobre el “Ambiente seguro para dormir” y las estrategias de prevención del SMSL.

Mención especial, merece destacar la magnífica e inestimable colaboración mostrada por la Junta Directiva de la AEP especialmente por el Presidente, Dr. D. Serafín Málaga Guerrero, y el Vicepresidente primero, Dr. D. Antonio Nieto García, lo que refleja el interés y empeño que siempre han mostrado con el Grupo de Trabajo de MSI. Asimismo, quiero agradecer a todo el equipo administrativo

de la AEP y a la editorial ERGON su apoyo en la edición del libro que, sin su ayuda, todo esto habría sido mucho más complicado.

Por último, quiero agradecer el entusiasmo y esfuerzo de los diferentes autores y colaboradores en la redacción de los capítulos y anexos. Espero que la presente edición del Libro Blanco sirva de ayuda para comprender y estudiar mejor las muertes súbitas, que ayude a prevenir y, a ser posible, a erradicar el Síndrome de la Muerte Súbita del Lactante y que pueda hacerse extensivo tanto a nivel nacional como internacional.

M^a Isabel Izquierdo Macián
Coordinadora del “Grupo de Trabajo de MSI de la AEP”