

La SIDS: eziopatogenesi ed inquadramento clinico

Silvia Noce

Centro SIDS Regione Piemonte

*Azienda Ospedaliera O.I.R.M - S. Anna
Torino*



SIDS

Krous HF, Beckwith JB, Byard RW.
Sudden Infant Death Syndrome and unclassified Sudden Infant Deaths:
a definitional and diagnostic approach.
Pediatrics, 2004.

"The sudden unexpected death of an infant < 1 year of age, with the onset of the fatal episode apparently occurring during sleep, that remains unexplained after a thorough investigation including performance of a complete autopsy and review of the circumstances of death, and of the clinical history."

...improvvisa ed inattesa...



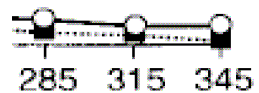
Silvia Noce

Torino

27-1-2009

al Anomalies

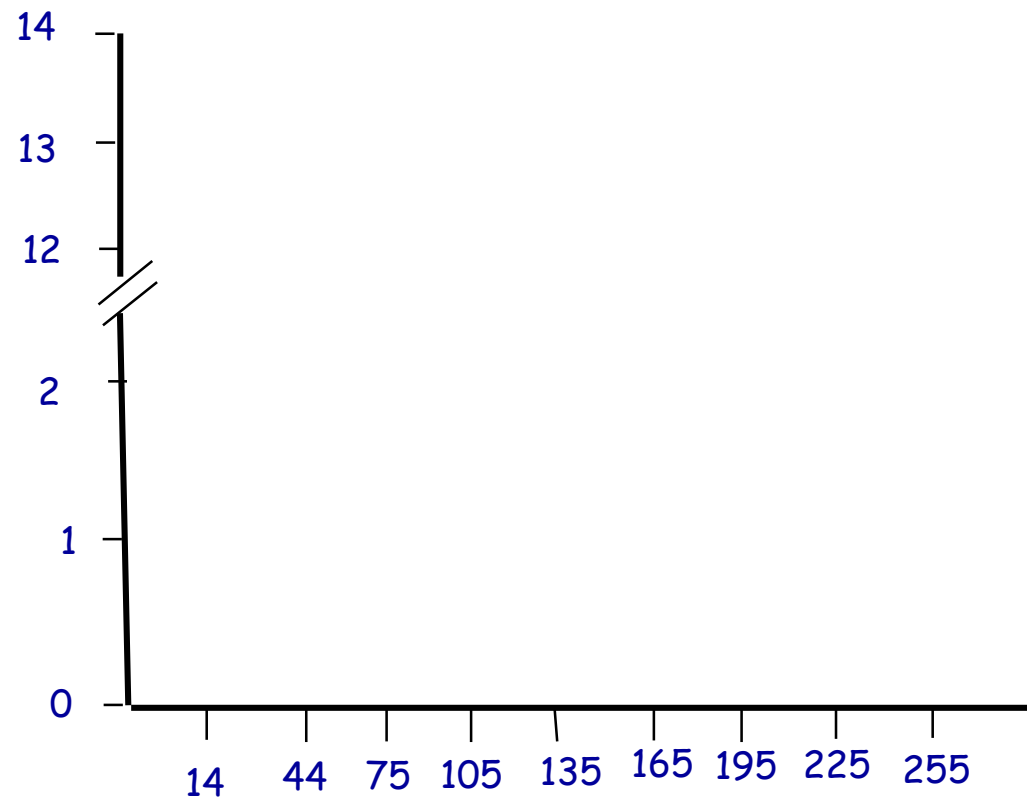
...di un bambino minore di 1 anno e al di là del periodo perinatale...



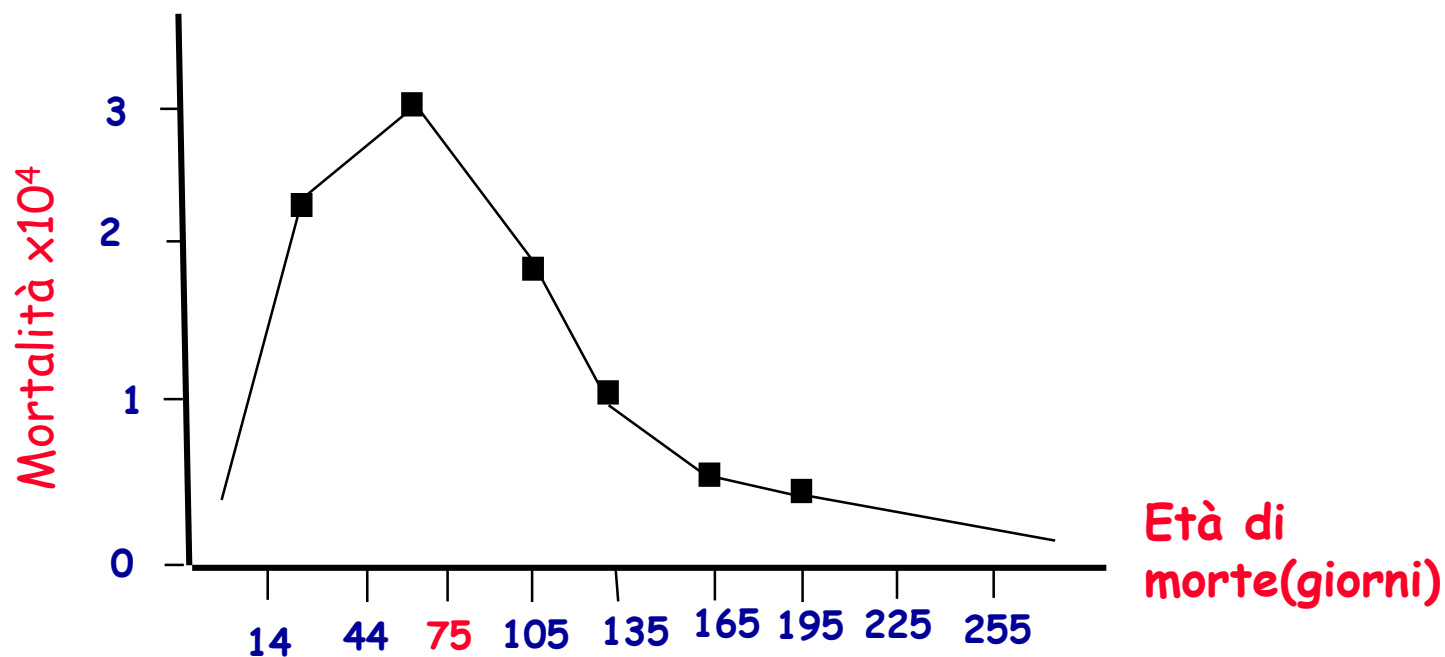
Silvia Noce

Torino

27-1-2009



...di un bambino minore di 1 anno e al di là del periodo neonatale...



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

...che si verifica durante il

sonno

83%



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

...che rimane inspiegata dopo
un'attenta analisi del caso che
include

l'effettuazione di un'autopsia
completa, ...

... l'esame della "scena del decesso"
e la raccolta della storia clinica.

**S.udden
U.nexpected
D.eath
I.nfantile**

**...la morte
improvvisa
con causa
accertata ...**

L' **83%** delle SIDS avviene nel sonno



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

**E' la principale causa di morte
nei primi 6 mesi di vita
dopo il periodo neonatale.**

USA 1992 - 1999

28.548 casi di SIDS

Fino agli anni '80 nei paesi industrializzati

$\geq 1,2 \%$

bambini sani

USA	1,2 ‰
Austria	1,83 ‰
Nuova Zelanda	> 3 ‰
Hong Kong	0,2 ‰

Italia

?%

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

**un momento della vita
particolare**

in un bambino particolare

in un ambiente particolare

un momento della vita particolare

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Lattante

Laringe alta

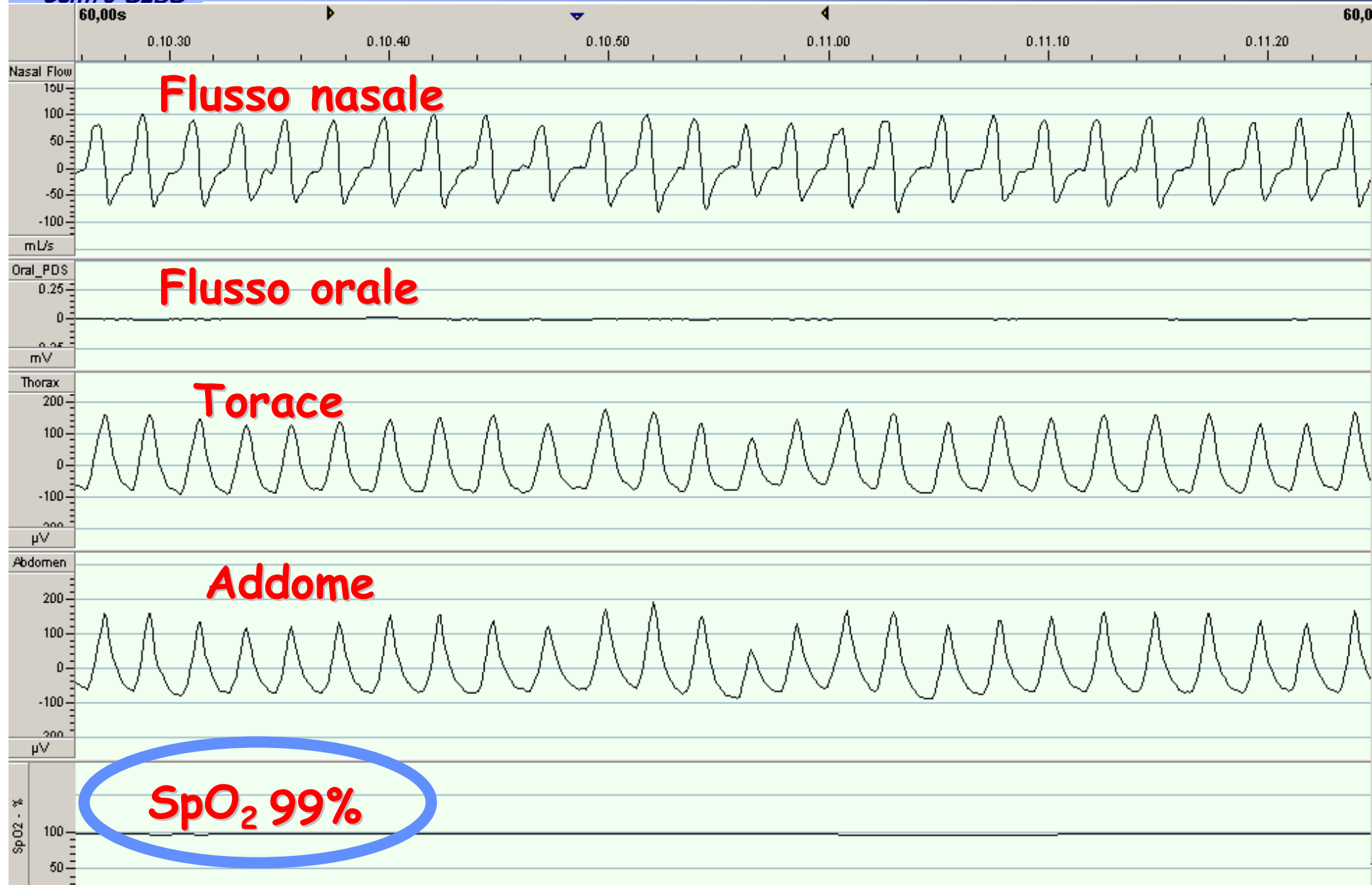


→ respiratore nasale
obbligato

↑ compliance toracica

Respiro nasale nel lattante

Centro SIDS



Lattante

Controllo respiratorio

- risposta all'ipossia

- arousals

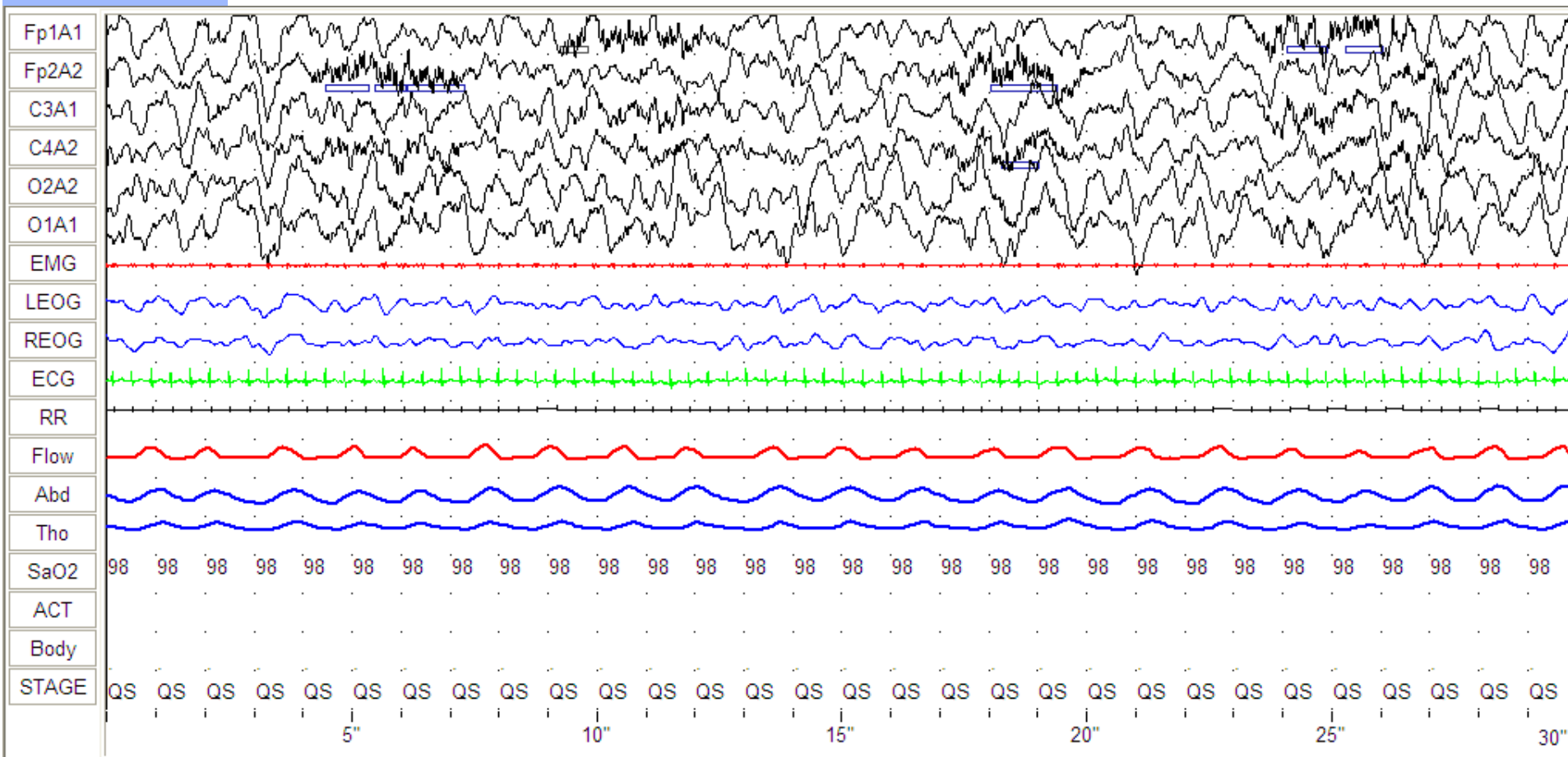
Il sonno



Silvia Noce

Torino

27-1-2009



Il sonno



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Il sonno



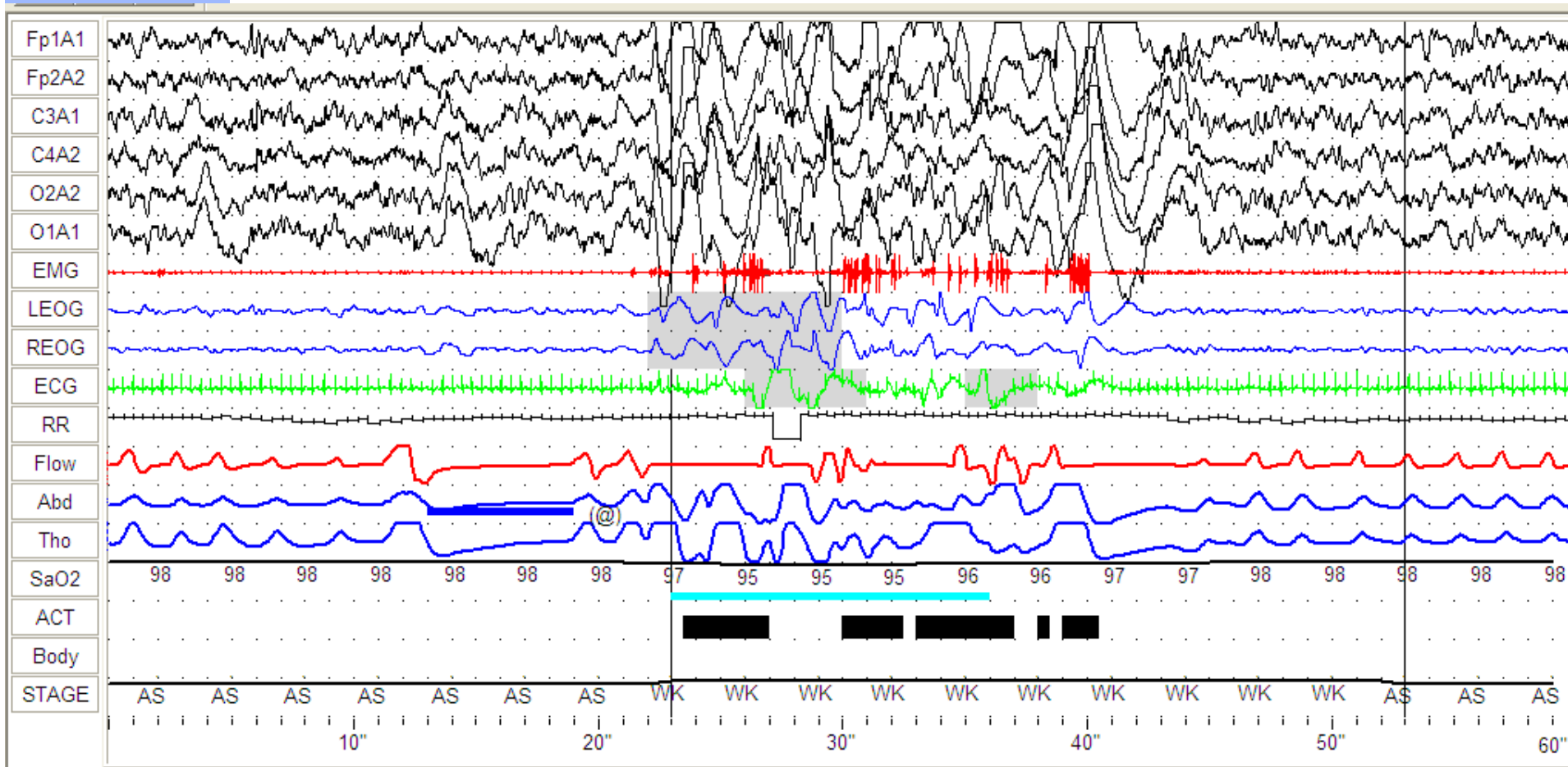
Silvia Noce

Torino

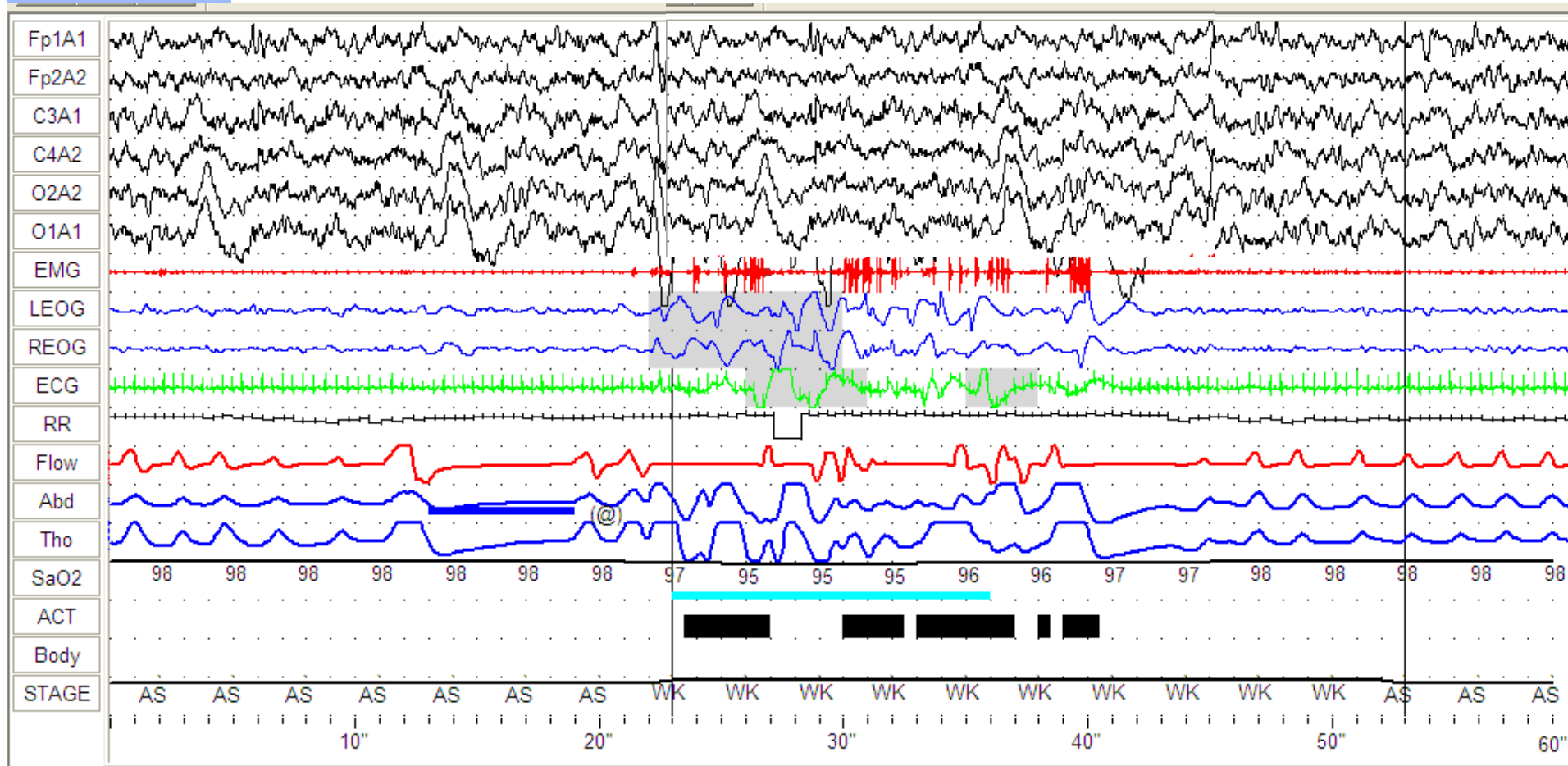
27-1-2009

Arousal corticale

Centro SIDS



Arousal sottocorticale



Lattante

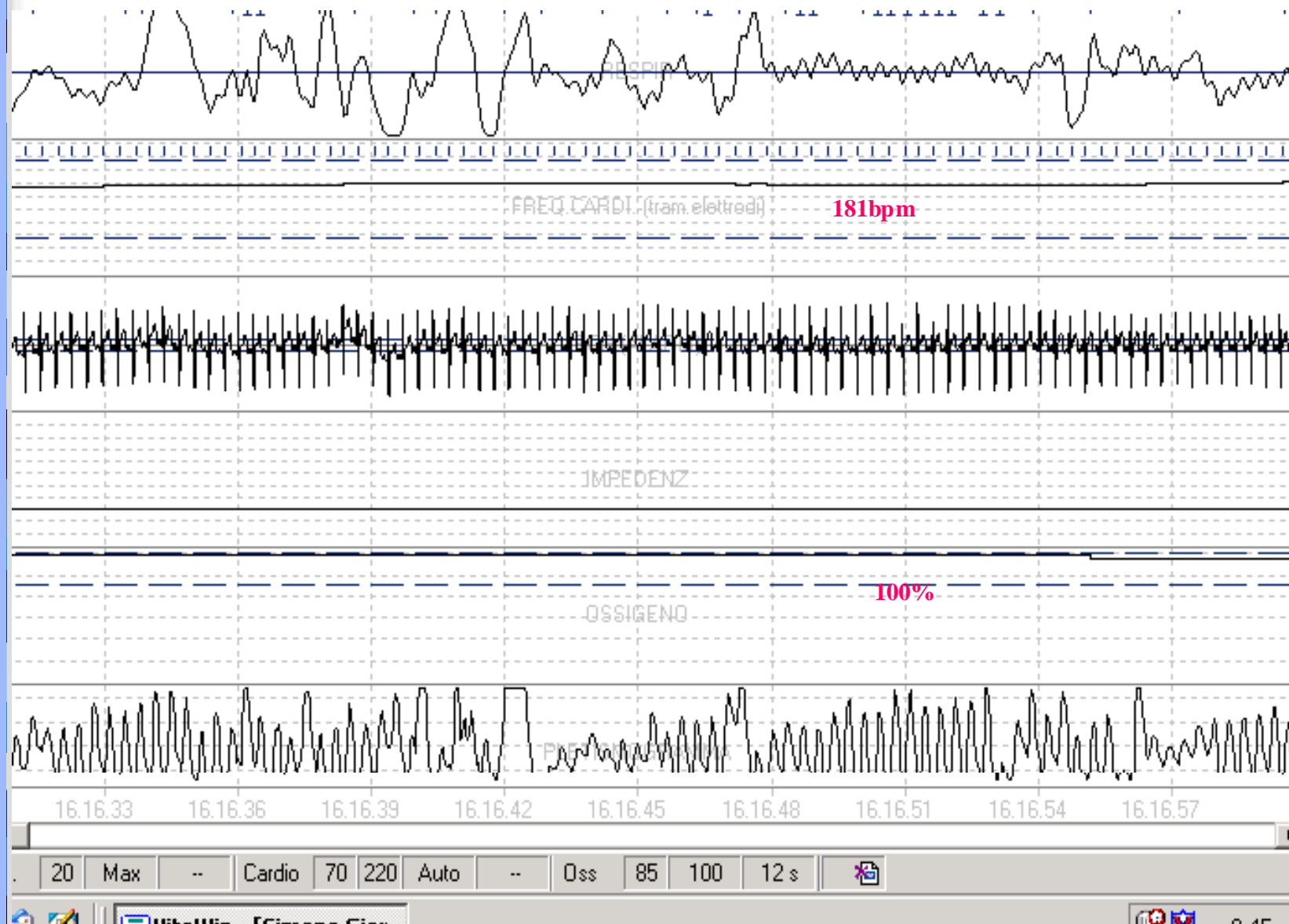
Controllo respiratorio

- risposta all'ipossia
- arousals

• LCR

• autoreuscitazione

Giorgia S. fase immediatamente precedente la desaturazione



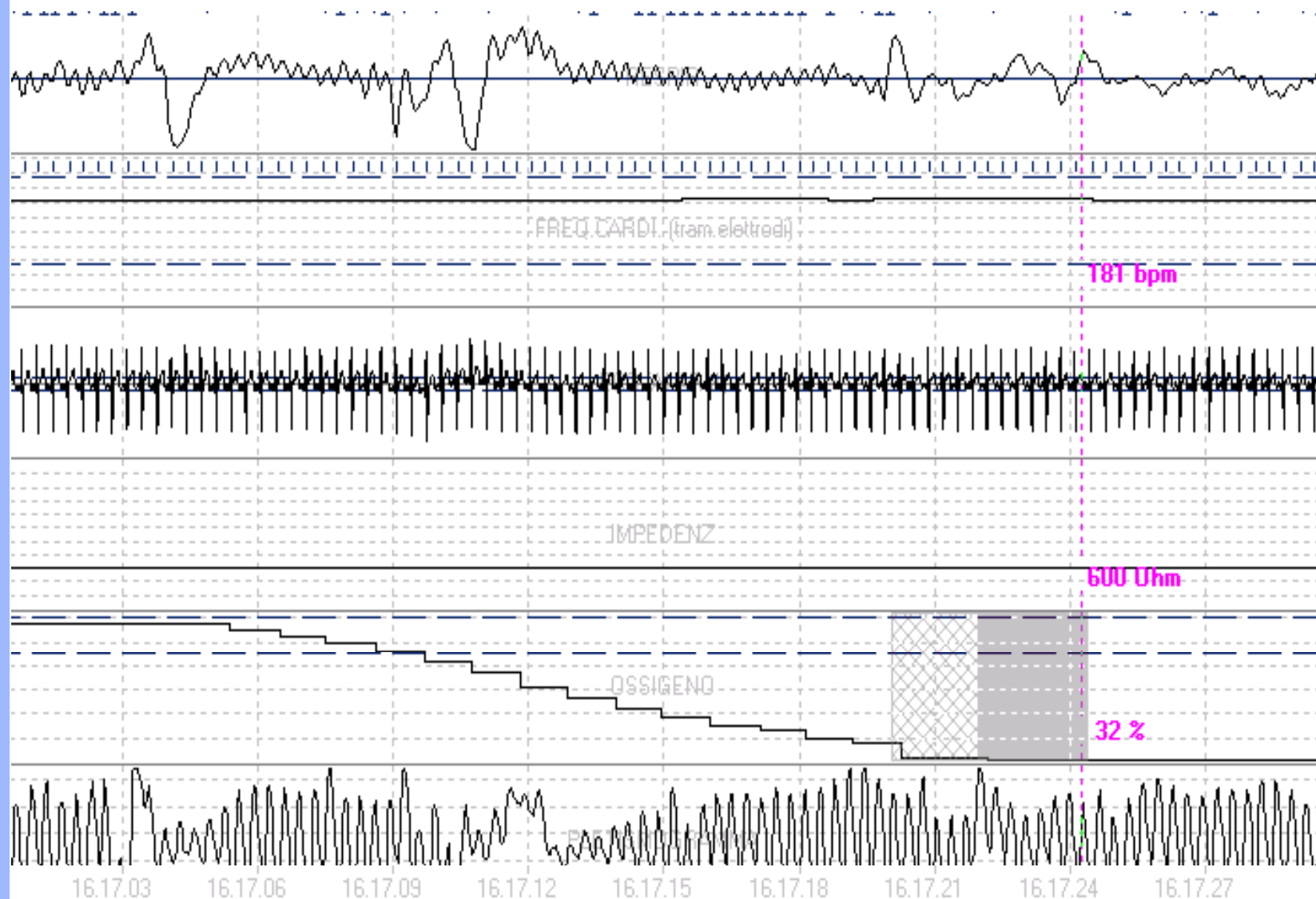
Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Giorgia S.

Centro SIDS



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

m. 20 Max -- Cardio 70 220 Auto -- Oss 85 100 12 s

**un momento della vita
particolare**

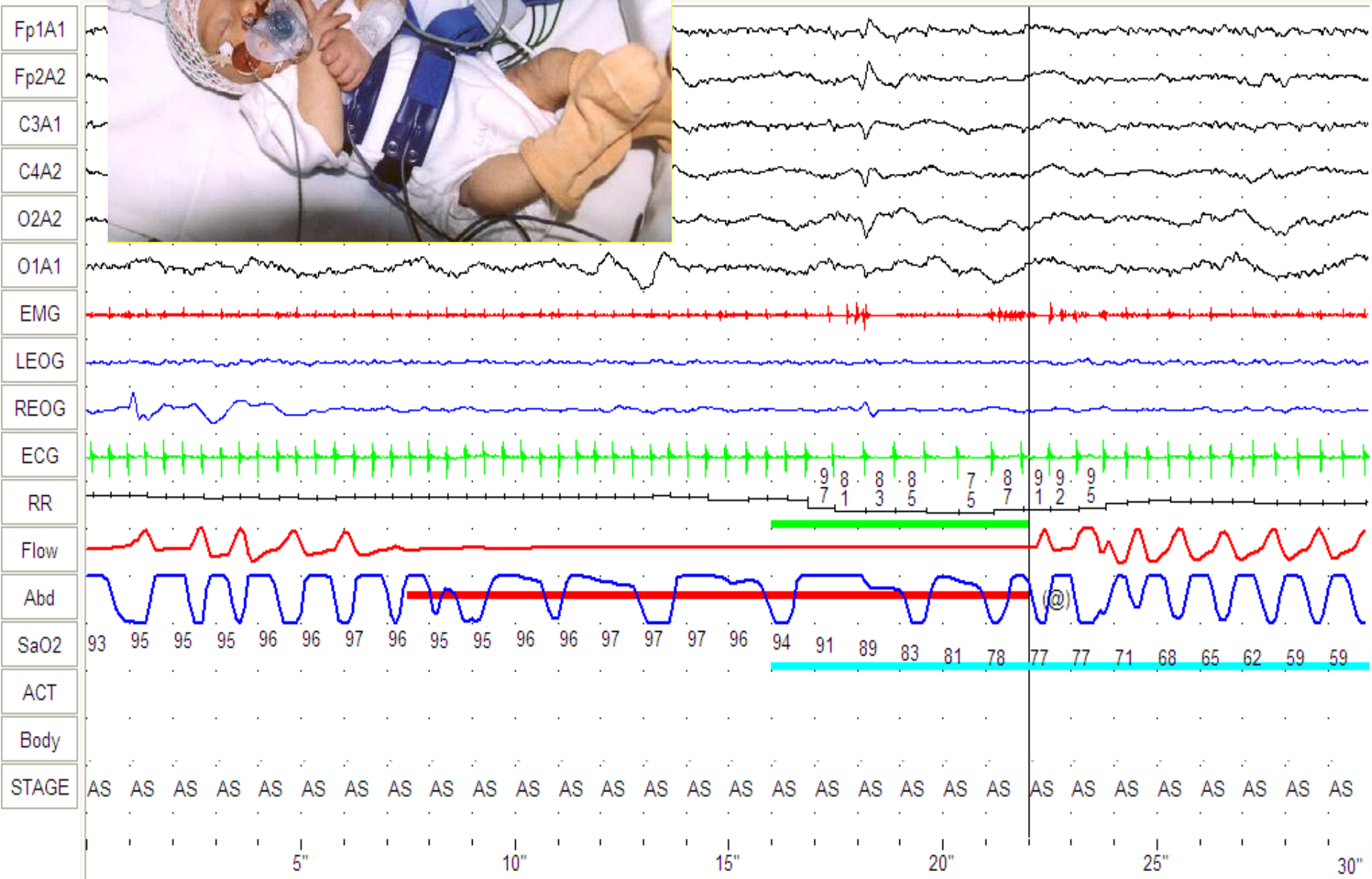
in un bambino particolare

I bambini SIDS

↑ apnee ostruttive



Centro



I bambini SIDS

↑ apnee ostruttive

↓ SIGH

Arousability incompleta

Mancata autoresuscitazione

SIDS: il substrato anatomopatologico.

1. 2/3 dei casi marcatori tissutali di pregressa, cronica ipossia;
2. VEGF aumentato nel liquor;
3. Alterazioni del **tronco encefalico** in accordo con difetto autonomico: aumento spine dendritiche, ritardata maturazione delle sinapsi dei centri respiratori midollari, ridotta tirosina idrossilasi nei neuroni catecolaminergici, riduzione recettori 1° e 2° per serotonina;
4. Ipoplasia del nucleo arcuato, circa 6% dei casi;
5. **Anomalie dei recettori per il controllo autonomico:**
kainate, muscarinic cholinergic and 5-HT receptors.
Hunt CE, CMAJ 2006.

Post-Neonatal Drop in Alveolar SP-A Expression: Biological Significance for Increased Vulnerability to SIDS?

Arne Stray-Pedersen, MD,^{1*} Ashild Vege, MD, PhD,¹ Asbjorg Stray-Pedersen, MD,²
Uffe Holmskov, MD, PhD,³ and Torleiv Ole Rognum, MD, PhD¹

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

La SIDS

una malattia genetica ?

Silvia Noce

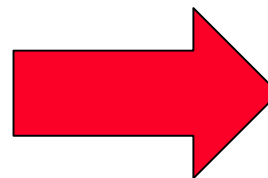
Torino

27-1-2009



**CONTROLLO
RESPIRATORIO**

SNA



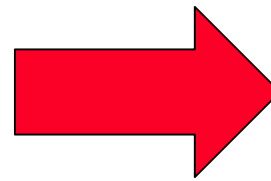
**Trasporto
serotonina**

PHOX 2B

Metabolismo

Nicotina

**Canalopatie
(QT lungo-breve)**



**Proteine
dei canali
ionici**

**un momento della vita
particolare**

in un bambino particolare

in un ambiente particolare

L' Epidemiologia:

una guida per capire

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

I fattori di rischio

La storia
della **posizione prona** nel sonno

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Dr Spock, 1958

“ I think it is preferable to accustom a baby to sleeping on his stomach from the start, if he is willing”

I lattanti cinesi,
(sleep on the back)

muoiono molto meno degli europei
(prone sleeping)

USA	1,2	‰
Austria	1,83	‰
Nuova Zelanda	> 3	‰
Hong Kong	0,2	‰

Perché ?

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Prone sleeping

↑ Collassabilità del faringe

↓ Arousability

rebreathing

ipertermia



LCR

Utilità dell'epidemiologia

Dimostrazione dell'innocuità della postura supina

- ~~Rischio di inalazione~~
- ~~infezioni~~
- ~~plagiocefalia~~

Lattante di 2 mesi

Rinvenuta dalla madre nella sua culla priva di vita in posizione prona

Dal momento che presentava frequenti regurgiti, era stata consigliata la posizione prona nel sonno

La SIDS: una patologia iatrogena ?

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

I fattori di rischio

FUMO

Il danno parte da lontano

FUMO

Alterata risposta all'ipossia

↓ arousability

Alterazioni anatomiche

I fattori di rischio

IPERTERMIA

↓arousability

**Meglio dormire
nella stanza dei genitori**

↑ arousals

La controversia del bed-sharing



Silvia Noce

Torino

27-1-2009

↑ Arousal
↑ Allattamento al seno

Vs

Rebreathing CO₂
soffocamento meccanico

Sconsigliare il bed-sharing nella madre

- sana
- normopeso
- non fumatrice
- no alcool, no droghe
- che allatta
- su materasso adeguato
- con bambino supino



Succhiotto: protegge ?

arousals



Porta in avanti
la mandibola

Altri fattori di rischio

- ✓ Uso di materassi e cuscini soffici (CO₂ rebreathing)
- ✓ Sesso maschile
- ✓ ↑ HbF
- ✓ magrezza materna
- ✓ multiparità
- ✓ madre giovane, single
- ✓ famiglie disagiate

Fattori precipitanti

Stati infettivi

fino all' 80% delle SIDS

↑ **Secrezioni**



↑ **Apnee ostruttive**

If your baby is unwell

Seek prompt advice

Calmanti della tosse antistaminici

Controllo cardiorespiratorio

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

**If your baby is unwell
Don't Seek advice ?**

Lattante di 1 mese che arriva in DEA

Tosse da 3 giorni.

Da 2 giorni in terapia con antistaminico

Da alcune ore tende a dormire e rifiuta di
alimentarsi.

EO all'ingresso in DEA

Condizioni generali mediocri

Scarsa reattività alla visita...

SaO₂ 88-90% in aria ambiente

EGA

pH	7.14
pCO₂	84.4 mmHg
HCO₃	21 mmol/l

Acidosi respiratoria e metabolica

Rapido miglioramento clinico dopo la sospensione del farmaco

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Nella SIDS

piove spesso sul bagnato

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Lattante di 3 mesi e 16 giorni di vita

Rinvenuta dalla madre nella sua culla in stato di apparente perdita di coscienza, grigio-pallida, ipotonica, in posizione prona nel letto dei genitori con tracce di sangue emesso apparentemente dalle narici

“Dal racconto della madre...

...la bimba era coperta da una trapunta...

**...i genitori hanno l’abitudine
di fumare in casa...**

“Dal racconto dei soccorritori...

**...nella camera vi era una temperatura
tanto elevata da rendere difficile la
permanenza nell'ambiente ...**

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

**La bimba è stata stimolata
dalla madre e ventilata dai soccorritori e
trasportata al PS
dell' Ospedale più vicino**

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

30 minuti dopo

**La bimba giunge in ospedale in condizioni
“critiche”.**

EGA capillare all' ingresso

pH 7.13

pCO₂ 48,5

HCO₃ 16

Glicemia 221 mg/dl

3 ore dopo

La bimba, trasferita presso UOA di Neonatologia e Pediatria di altro Ospedale, si presenta in buone condizioni generali, vigile e normoreattiva

EGA capillare : nella norma

Esami ematologici, ECG con QTc, RX torace e cranio, EEG, ecografia encefalo: nella norma

Nei giorni successivi **polisonnografia**

Tempo di registrazione (minuti)	657
Tempo di sonno (minuti)	326
Tempo trascorso in sonno attivo (minuti)	166
Tempo trascorso in sonno calmo (minuti)	160
Numero di apnee ostruttive	3
Numero di apnee centrali (>20 sec)	2
Numero di apnee miste	0
Saturazione media O ₂ (%)	99
Anomalie EEG	assenti

**Dimissione protetta con
monitoraggio cardiorespiratorio del sonno**

**e soprattutto, sostegno e controllo del nucleo
familiare**

L'epidemiologia della SIDS si modifica

Campagne

Classificazione

NORVEGIA

PRE

1.4‰

POST

0.2‰

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Che fare ?

agenda della salute



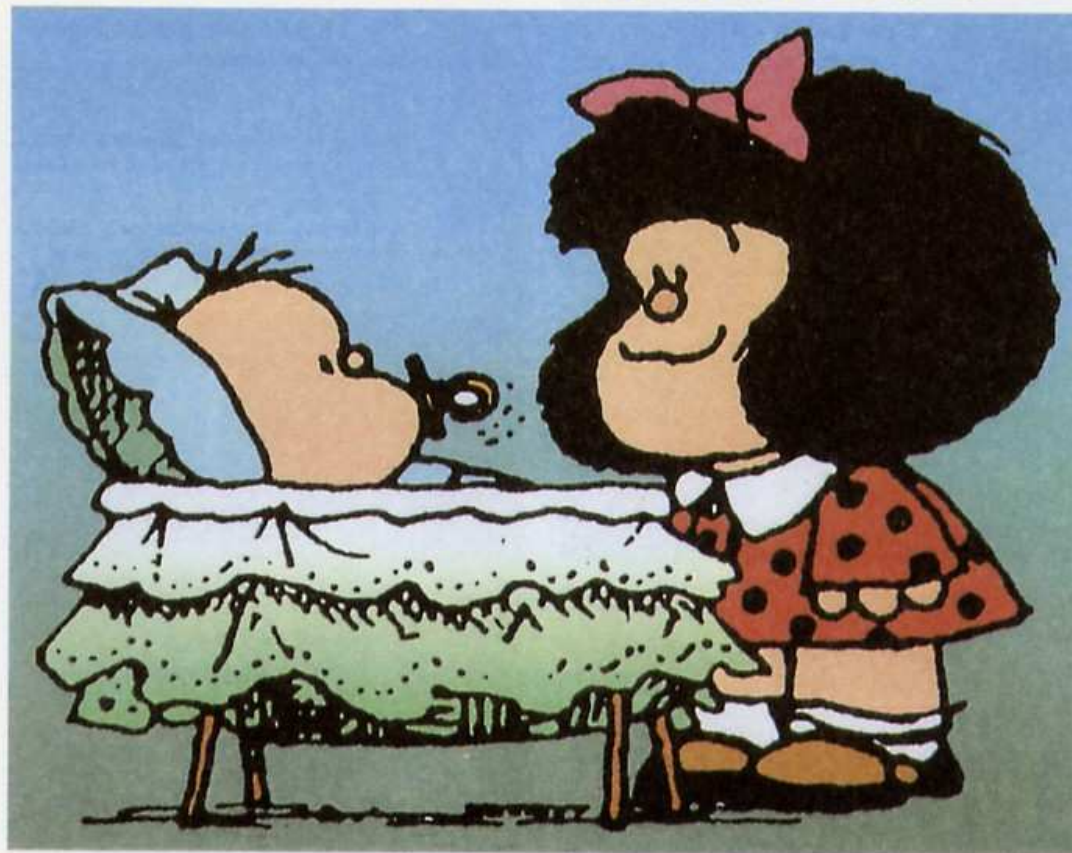
dalla nascita all'adolescenza

Silvia Noce

Torino

27-1-2009

Nanna Sicura



IL SUCCHIOTTO NON È UN ACCESSORIO INDISPENSABILE

*Semplici consigli importanti
per i primi mesi di vita
del vostro bambino*



1 Fate dormire il bambino sulla schiena

La mamma può stare più tranquilla mettendo il neonato in culla sulla schiena:
la posizione sulla schiena è la più idonea per i primi mesi di vita su materasso duro e senza cuscino.



2 Non fumate nell'ambiente del bambino

I neonati tendono ad ammalarsi con più facilità se vivono in ambiente dove si fuma.



È bene che:
la mamma non fumi durante la gravidanza e che anche dopo la nascita continui possibilmente a non fumare;



chieda a tutti i fumatori di non fumare nella stanza ed in presenza del bambino.



3 Fate in modo che non abbia troppo caldo

La posizione sulla schiena permette al neonato di regolare la propria temperatura

è importante non avvolgerlo troppo stretto nelle coperte

lasciate che la testa e le braccia si muovano liberamente

i bambini piccoli tendono ad avere un innalzamento della temperatura se sono avvolti da troppe coperte o piumini

se il vostro bambino ha la febbre avrà bisogno di meno coperte.



Controllate la temperatura del bambino: 19-20 gradi sono ideali per noi e per il vostro bambino



4 Allattatelo al seno per quanto possibile



Il latte materno è la prevenzione più naturale, meno costosa e più efficace per molte malattie: allattatelo al seno, per quanto possibile.

Campagna Nazionale

genitori più



prendiamoci più cura della loro vita

(accordo sottoscritto dal Ministero della Salute,
Regione Veneto e ULSS 20 Verona).

Riferimento scientifico della Campagna è il *Progetto di Ricerca "6+1"* (2001-'03) finanziato dal Ministero della Salute
effettuato in 3 Regioni italiane,
(Basilicata, F.V.G., Piemonte)
e nell'Ulss 4 Alto Vicentino,
in collaborazione con l'Istituto di Pediatria dell'Università Cattolica S. Cuore di
Roma
e il Centro per la Salute del Bambino -
Onlus di Trieste

LE 7 AZIONI

1. L'assunzione di adeguate quantità di *acido folico* nel periodo periconcezionale
- ② L'astensione dal fumo di sigaretta durante la gravidanza e nei luoghi frequentati dal bambino
3. *L'allattamento al seno esclusivo* nei primi sei mesi di vita.
- ④ La posizione supina nel sonno nel primo anno di vita
5. L'utilizzo di appropriati *mezzi di protezione* per il trasporto del bambino in automobile
6. Fare tutte le *vaccinazioni*
7. *La lettura ad alta voce* ai bambini già dal 1° anno di vita