

HOSPITAL REGIONAL DE REMEDIOS

## Un aporte al Síndrome de Heatley

Por el Dr.: JOSÉ B. GONZÁLEZ DELGADO\*

González Delgado, J. B. *Un aporte al Síndrome de Heatley*. Rev. Cub. Ped. 46: 6, 1974.

Se revisa la literatura sobre el Síndrome de Heatley: estridor, hidrocefalia y mielomeningocele, así como la posible fisiopatogenia del estridor en estos casos. Se presenta un lactante de 5 meses con estridor e hidrocefalia, sin mielomeningocele, precisándose en el mismo la malformación laríngea como única causa de estridor, todo lo cual puede contribuir al estudio de este síndrome.

### INTRODUCCION

En Cuba, en el año 1971, *Hernández Cossío, Escobar y col.*,<sup>1</sup> propusieron el nombre de Síndrome de Heatley (SH) para el cuadro clínico compuesto por: estridor, hidrocefalia y mielomeningocele, por deberse a Heatley<sup>2</sup> el primer reporte de dicha asociación en 1939.

Es frecuente ver la malformación de *Arnold Chiari* asociarse al referido síndrome, lo cual constituye una herniación de la médula y el cerebelo a través del agujero magno.<sup>3</sup>

El estridor congénito en el lactante puede deberse a causas extralaringeas o a causas laringeas tales como malformaciones, traumatismos, parálisis de las cuerdas vocales, etc.,<sup>4</sup>

Se ha planteado por la observación de los casos estudiados de SH la causa neurológica dependiente de la afectación del nervio vago, que provoca parálisis de las

cuerdas vocales, ya bien por lesión medular a nivel de su núcleo en casos de malformación de *Arnold Chiari*<sup>5</sup> como por lesión periférica por tracción del nervio en dicha malformación; o también por compresión del vago en casos de hidrocefalia con hipertensión endocraneana.

La lesión del núcleo del nervio vago por hemorragia a ese nivel fue encontrada por *Marley*,<sup>5</sup> quien lo hizo plantear como la causa probable (neurológica) del estridor en estos pacientes.

Por otra parte, como se han reportado casos en los que el estridor ha desaparecido al resolverse la hipertensión endocraneana,<sup>6</sup> tal como ha reportado *Adeloye*,<sup>6</sup> en 1970 plantea la hipótesis de la compresión del vago con parálisis de las cuerdas vocales como posible causa fisiopatológica del estridor. Por el contrario se citan casos en la literatura donde ha persistido el estridor aún después de resuelta la hipertensión intracraneal.

Tan solo en el caso reportado por *Heatley*<sup>2</sup> y en el publicado por *Hernández Cossío*<sup>1</sup> se reporta la existencia de

\* Residente de pediatría, Hospital pediátrico docente "José Luis Miranda", Santa Clara, Las Villas, Cuba.

malformación laríngea (epiglotis en omega), pero siempre asociándose la causa neurógena a la malformación en ambos pacientes.

Motiva nuestra publicación el haberse presentado en nuestro servicio de pediatría un paciente en el cual la asociación de hidrocefalia y estridor no se vio acompañada de mielomeningocele, siendo la malformación laríngea aislada la única causa de estridor.

#### Reporte de un caso

Resumen de HC 115 109, Hospital Regional de Remedios.

Prétermino de 1800 g al nacer y sexo femenino, que ingresa por estridor laríngeo.

A los 10 días de nacida presentó una meningocelitis, por lo que recibe tratamiento:

al mes se constató la fontanela anterior "llena", haciéndose el diagnóstico de hidrocefalia. En ese instante tenía un perímetro cefálico de 32 cm y una desnutrición de 2do. grado. A los 2 y medio meses de nacida el perímetro cefálico era de 40,5 cm.

A los 5 meses es vista por nosotros, con una desnutrición de tercer grado y un perímetro cefálico de 46 cm, con estridor laríngeo moderado que desaparece durante el sueño; no se constata la presencia de mielomeningocele, trastornos esfinterianos ni motilidad de miembros inferiores.

En las figuras 1 a 5 muestran diversos aspectos del examen clínico de esta paciente.

Una laringoscopia directa mostró epiglotis en omega, siendo el resto normal.

El resto de los complementarios, incluyendo los estudios radiológicos de columna vertebral fueron negativos.

*En esta composición fotográfica, obsérvese la facies, actitud, hidrocefalia sin mielomeningocele, no toma de pares craneales ni alteraciones motoras de las extremidades. En las fotos el paciente se muestra recuperado parcialmente de su desnutrición.*



Fig. 1

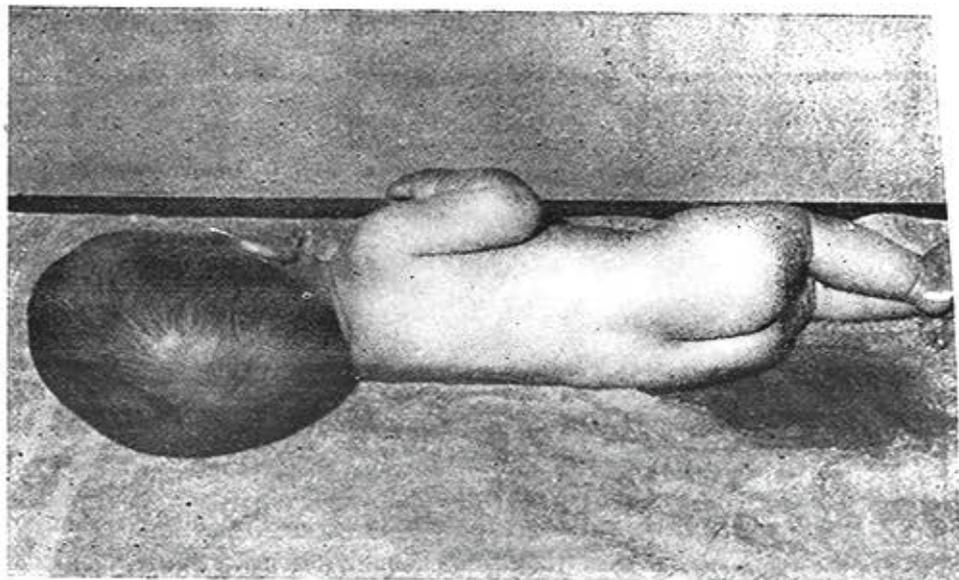


Fig. 2

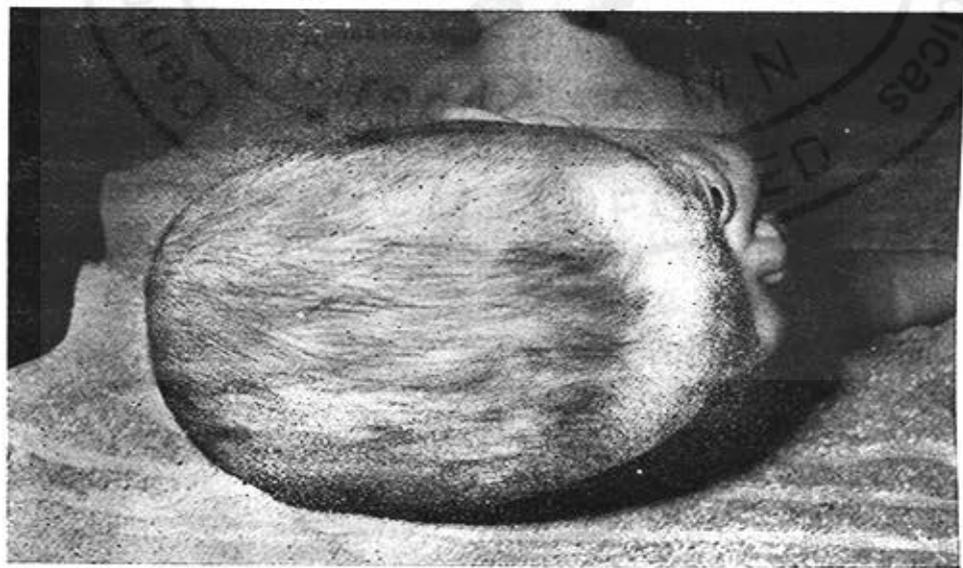


Fig. 3

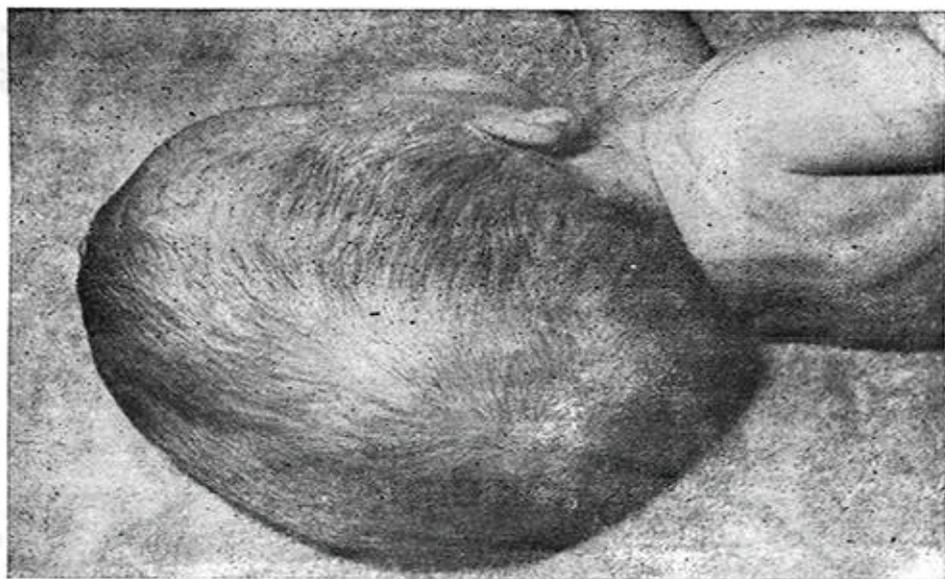


Fig. 4



Fig. 5

## CONCLUSIONES

- 1 Se destaca el hallazgo de una epiglottis en omega como única causa de estridor en esta paciente.
- 2 No ha podido confirmarse la existencia de malformación de Arnold-Chiari en este caso, pero se excluye la misma como causa de estridor debido a la ausencia de patología neurógena demostrable.
- 3 La aparición del estridor a los 3 meses de edad, sin embargo, no permite descartar la causa neurógena

condicionada por la hipertensión endocraneana.

4. Al haberse descrito casos donde el estridor se manifiesta como dependiente únicamente de causa neurógena de las cuerdas vocales, o como en nuestro caso, que lo era de la malformación laríngea, y encontrándose ambas causas o mecanismos asociados en otros pacientes, se concluye que aún no ha podido esclarecerse definitivamente la causa del estridor en los portadores de este síndrome.

## SUMMARY

González Delgado, J. B. A. *contribution to Heatley's Syndrome*. Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

Literature on Heatley's Syndrome: stridor, hydrocephaly, and myelomeningocele, as well as the possible physiopathogeny of stridor in these cases are reviewed. It is presented a 5-month old infant, without myelomeningocele, in whom a laryngeal malformation is determine as the only cause of stridor, all which may contribute to the study of this syndrome.

## RESUME

González Delgado, J. B. *Un apport au Syndrome de Heatley*. Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

On révisé la littérature sur le Syndrome de Heatley: stridor, hydrocéphalie et myélomeningocèle, ainsi que la possible physiopathogénie du stridor dans ces cas. On présente un nourrisson de 5 mois avec stridor et hydrocéphalie sans myélomeningocèle, signalant la malformation laryngienne comme la seule cause de stridor, ce qui peut contribuer à l'étude de ce syndrome.

## РЕЗЮМЕ

Гонсалес Дельгадо Х. Синдром Хитлей. Изучение одного случая. Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

Проводится пересмотр литературы о синдроме Хитлей: стридор, гидроцефалия и миеломенингоцеле, а также возможные физиопатогенез стридора в этих случаях. Представляется случай ребенка в возрасте 5 месяцев со стридором и гидроцефалией, но без менингоцеле. В качестве единственной причины стридора устанавливается извращенное образование гортани.

## REFERENCIAS

- 1.—Hernández Cossio, O., A. Escobar. Síndrome de Heatley. Rev Cub Ped 43: 439, 1971.
- 2.—Referido por 1.
- 3.—Graham, M. D. Bilateral cord paralysis associated with mielomeningocele and the Arnold-Chiari malformation. Laryngoscope 73: 85, 1963.
- 4.—Normas de Pediatría. Ministerio de Salud Pública. Instituto del Libro, La Habana, 1971.
- 5.—Marley, A. R. Laryngeal estridor. Arnold-Chiari malformation and medulary hemorrhages. Dev Med Child Neurol 11: 471, 1969.
- 6.—Adeloye, A. et al Stridor, myelomeningocele al hydrocephalus in a child. Arch Neurol 23: 271, 1970.