

## Síndrome de Heatley: estridor, hidrocefalia y mielomeningocele

Por los Dres.:

OTTO HERNÁNDEZ COSSÍO,<sup>(\*)</sup> HUGO ESCOBAR GUILLÉN,<sup>(\*)</sup>  
RENÉ OLIVA GÓMEZ,<sup>(\*\*)</sup> Y CALIXTO DOMÍNGUEZ MARI<sup>(\*\*\*)</sup>

Hernández Cossío O., et al. *Síndrome de Heatley: estridor, hidrocefalia y mielomeningocele*. Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

Informamos el caso de un lactante con estridor por paresia de cuerdas vocales y malformación epiglótica, asociado a hidrocefalia y mielomeningocele, haciendo una revisión de los casos similares publicados hasta ahora. Se analizan los posibles mecanismos de producción del estridor y su asociación a la malformación de *Arnold-Chiari*, valorándose la tracción o compresión del nervio vago y las lesiones nucleares como causas de la parálisis. Destacamos la mejoría en relación con el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia. Proponemos el nombre de síndrome de *Heatley* para este cuadro, por deberse el primer informe aparecido en la literatura médica.

A pesar de la relativa frecuencia con que se atienden en los servicios neuropediátricos lactantes con mielomeningocele e hidrocefalia, resulta casi excepcional la adición, a este cuadro malformativo, del estridor laríngeo. Es, por ello, que presentamos aquí el primero que hemos observado atendiendo a la rareza de esta asociación, aún no mencionada en nuestra literatura médica nacional y que aparece reportada sólo en unos pocos casos en otras publicaciones.

Fue *Heatley*<sup>1</sup> en 1939 el primero que destacó la presencia de estridor laríngeo en un niño con mielomeningocele e hidrocefalia, y encontró en el examen laringoscópico parálisis de las cuerdas vocales con una epiglotis anormal. *Apley*<sup>2</sup>

en 1953 revisó 80 casos con estridor laríngeo, encontrando dos asociados a mielomeningocele, a los que se añadieron los dos publicados por *Cavanagh*<sup>3</sup> en 1955 con parálisis de las cuerdas vocales, mielomeningocele y malformación de *Arnold-Chiari*. *Smith*<sup>4</sup> en 1959 y *Graham*<sup>5</sup> en 1963 añaden dos casos más, cada uno. La observación de un meningocele occipital con parálisis bilateral de cuerdas vocales fue reportada por en 1965 refieren un niño con parálisis *Kiger*<sup>6</sup> en 1954. *Snow*<sup>7</sup> y *Fitzsimmons*<sup>8</sup> bilateral de cuerdas vocales secundaria a una malformación de *Arnold-Chiari* y tres con obstrucción respiratoria aguda, con estridor y mielomeningocele respectivamente. *Kirsch*<sup>9</sup> en 1968, *Morley*<sup>10</sup> en 1969 y *Adeloye*<sup>11</sup> en 1970, han sido los últimos en aportar nuevos casos con este cuadro clínico.

### INFORME DE UN CASO

M.B.F., lactante femenina, blanca, de 24 horas de nacida, producto de un parto por cesárea de una madre con 2 abortos espontáneos previos, tuvo al nacer un peso de 3.2 kg y un perímetro cefálico (PC) de 36.5 cms.

(\*) Residente de Neurología, Instituto de Neurología. 29 y D, Vedado, Habana 4, Cuba.

(\*\*) Especialista del primer grado de O.R.L. Hospital Infantil "Pedro Borrás Astorga". F entre 27 y 29, Vedado, Habana 4, Cuba.

(\*\*\*) Residente de O.R.L. Hospital Infantil "Pedro Borrás Astorga". F entre 27 y 29, Vedado, Habana 4, Cuba.

Trasladada a nuestro servicio desde un hospital maternoinfantil por presentar un mielomeningocele lumbosacro fisurado.

En el examen físico encontramos una tumoración lumbosacra (Fig. 1) de 6 cms de diámetro y amplia base, cubierta con piel hipoplásica, por la que drenaba líquido cefalorraquídeo en escasa cantidad; su PC era de 37 cms con fontanelas normotensas; la motilidad estaba abolida en el miembro inferior izquierdo y disminuida en el derecho; los reflejos de succión y de Moro eran débiles. En los exámenes complementarios realizados se encontró un hematocrito de 55 vol., hemoglobina 17.6 gm, eritrosedimentación 10 mm, leucocitos 9,840 con 63 linfocitos, 32 segmentados, 1 stab y 4 monocitos; glicemia 89 mg, urea 24 mg; el examen citoquímico del LCR obtenido por punción ventricular fue normal. Los RX de tórax normales, apareciendo en cráneo una asimetría de la bóveda con craneolacunas; en el neumoventriculograma encontramos una hidrocefalia obstructiva con oclusión del acueducto, siendo las imágenes observadas compatibles con una agenesia del séptum lúcidum. Se le impuso tratamiento con glaucomox, dejando de drenar LCR al noveno día, siendo dada de alta a los 42 días de nacida con un PC de 39 cms.

El 15/XII/1970, a los 5 meses de edad, reingresa por presentar estridor inspiratorio, disnea

y tiraje supraesternal, sin fiebre ni estertores pulmonares. La tumoración no estaba fisurada y el PC era de 45 cm con fontanela anterior normotensa y examen de LCR normal. Se trató con antibióticos de amplio espectro, hidratación y atmósfera húmeda, mejorando el estridor. Al 3er. día aparecen subcrepitantes bibasales, con fiebre de 38°C y lesiones bronconeumónicas en ambos campos pulmonares en el examen radiológico de tórax; en el exudado faríngeo se encontraron estafilococos dorados coagulasa positivos y estreptococos alfa. Se le administró kanamicina y eritromicina, con lo que mejoró, interpretándose el estridor como producto de una malformación laríngea en fase de agudización. Fue dada de alta el 30/XII/70.

Tres días más tarde (3/I/71) reingresa con un cuadro similar al anterior, con un PC de 48 cms. Al examen laringoscópico se observó una epiglotis en omega, algo engrosada, con disminución de la hendidura glótica por pareia de ambas cuerdas vocales. Mejoró con el tratamiento por lo que es dada de alta 4 días después.

El 13/II/71 ingresa nuevamente, por estridor, fiebre alta y fisura del mielomeningocele con signos de infección. Se halló aumento del PC y el tumor que medía 20 cms de diámetro, presentando paraplejía flácida. En el cultivo de la secreción germinó un *Aerobacter cloacae* y



Fig. 1.—Vista del mielomeningocele fisurado, situado en región lumbosacra.

Providencia; el hematócrito era de 36 vol., hemoglobina 10.5 gm, leucocitos 16,500 con 56 linfocitos, 40 segmentados, 1 stab, 2 monocitos y 1 eosinófilo. Se le administraron antibióticos por vía local y sistémica, cediendo rápidamente la fiebre con disminución de la secreción de LCR. El 17/III/71 se le realizó una derivación ventriculoatrial, manteniendo una evolución favorable con disminución del estridor laríngeo y del volumen de la tumoración.

Actualmente tiene un PC de 51 cms con fontanela normotensa, habiendo desaparecido el estridor, aunque mantiene la paresia de la cuerda vocal izquierda con paraplejía flácida e infecciones urinarias a repetición, teniendo 1 año de edad.

#### COMENTARIOS

El estridor laríngeo en el lactante puede ser motivado por múltiples factores, tales como malformaciones epiglóticas, tumores, estenosis y parálisis de las cuerdas vocales.<sup>12</sup> Al ser ésta una de las causas menos frecuentes,<sup>1</sup> puede deberse este caso, en un 90% de los pacientes, a una lesión periférica<sup>13</sup> y en un 10% a lesiones medulares, entre las que se han descrito hemorragias medulares observadas en el curso de una malformación de *Arnold-Chiari*.<sup>10</sup> Generalmente aparece desde las primeras horas o semanas del nacimiento, aumentando con el llanto y desapareciendo con el sueño.<sup>14</sup> Algunos de los autores citados señalan que su inicio se relaciona con la hidrocefalia, estableciendo una relación directa entre la elevación de la presión intracraneal y la gravedad de la parálisis de

las cuerdas vocales;<sup>9</sup> disminuyendo o desapareciendo al resolverse la hidrocefalia y la hipertensión intracraneal, como observamos en nuestro paciente al colocarle una válvula de *Holter* para derivación ventriculoatrial.

La hidrocefalia se asocia casi siempre en estos enfermos a la malformación de *Arnold-Chiari*, sin que pueda precisarse en todos el mecanismo exacto de producción<sup>15,16</sup>. En el caso informado no hemos podido demostrar la presencia de esta malformación, sin que tampoco la podamos excluir; ella consiste esencialmente en la herniación, a través del agujero magno, del cerebelo, acompañado a veces por la médula.<sup>17</sup> Lo que explicaría la parálisis de las cuerdas vocales por tracción o compresión del nervio vago; también es posible la lesión de tipo nuclear, probablemente hemorrágica.<sup>10</sup>

A pesar de los factores que hemos analizado, la patogénesis del estridor laríngeo, en estos pacientes, aún permanece sin resolverse. Debemos destacar que éste puede aparecer tanto en niños con epiglotis en omega o con parálisis de las cuerdas vocales. Estas varias posibilidades capaces de dar el cuadro de estridor, hidrocefalia y mielomeningocele, hacen que propongamos el nombre de síndrome de *Heatley* para este conjunto clínico, por haber sido éste el primero en describirlo.

#### SUMMARY

Hernández Cossío O., et al. *Heatley's syndrome: stridor, hydrocephalus and myelomeningocele*. Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

The case of an infant with stridor by vocal cords paralysis and epiglottic malformation, as associated to hydrocephalus and myelomeningocele is reported, making a review of similar cases published heretofore. The possible mechanisms of production of the stridor and its association to *Arnold-Chiari* malformation are analysed, evaluating the traction or compression of vagus nerve and nuclear lesions as causes for the paralysis. The improvement in connection with the surgical treatment of hydrocephalus is emphasized. We propose the name of *Heatley's syndrome* for this picture, having been himself the first one to report this case in the medical literature.

## RESUME

Hernández Cossío O., et al. *Syndrome de Heatley: stridor, hydrocephalie et myelomeningocele*. Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

Nous signalons le cas d'un nourrisson avec stridor par parésie des cordes vocales et malformation épiglottique, associé à une hydrocéphalie et myelomeningocele; en faisant une révision des cas similaires publiés jusqu'à maintenant. On analyse les possibles mécanismes de la production de le stridor et sa association avec la malformation d'Arnold-Chiari, en évaluant la traction ou compression du nerf vague et les lésions nucléaires comme de la paralysie. Nous signalons l'amélioration en rapport avec le traitement chirurgicale de l'hydrocéphalie. Nous proposons le nom de syndrome de Heatley pour ce tableau, étant lui le premier qui a informé sur cette maladie dans la littérature médicale.

## РЕЗЮМЕ

Гернандез Коссио О., и др. Синдром Heatley, гидроцефалия и миеломенингоцеле. Rev. Cub. Ped. 43: 5, 1971.

Сообщаем случай одного ребёнка со свистом за парезии голосовых связок и мальформацию надгортанника связанным с гидроцефалией и миеломенингоцеле и проводится рассмотрение подобных случаев опубликованных до настоящего момента. Анализуем возможные механизмы произвождения свиста и его отношение с мальформациями Arnold-Chiari и оценивается значение натяжения или придаления олуздающего нерва и ядровых повреждений как причина паралича. Подчёркивается улучшение в хирургическом лечении гидроцефалии. Предлагает называть эти характеристики синдромом Heatley, так как ему принадлежит первое появившееся в литературе сообщение.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Heatley, C. A.: The larynx in infancy: A study of chronic stridor, Arch. Otolaring. 29: 90-103, 1939.
- 2.—Apley, J.: The infant with stridor: A follow-up survey of 80 cases, Arch. Dis. Child. 28: 423-435, 1953.
- 3.—Cavanagh, F.: Vocal palsies in children, J. Laryng. 69: 339-418, 1955.
- 4.—Smith, M. E. N.: The association of laryngeal stridor with meningo-myelocele, J. Laryng. 73: 188-190, 1959.
- 5.—Graham, M. D.: Bilateral vocal cord paralysis associated with meningomyelocele and the Arnold-Chiari malformation, Laryngoscope 73: 85-92, 1963.
- 6.—Kiger, J. R., Kohlmoos, H. W., and May, J. A.: Bilateral vocal cord paralysis in infancy, Amer. J. Dis. Child. 108: 648-650, 1964.
- 7.—Snow, J. B., and Rogers, K. A.: Bilateral abductor cord paralysis of the vocal cords secondary to the Arnold-Chiari malformation and its management, Laryngoscope 75: 316-320, 1965.
- 8.—Fitzsimmons, J. S.: Laryngeal stridor and respiratory obstruction associated with meningomyelocele, Arch. Dis. Child. 40: 687-688, 1965.
- 9.—Kirsch, W. M.; Duncan, B. R.; Black, F. O., and Stears, J. C.: Laryngeal palsy in association with myelomeningocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation, J. Neurosurg. 28: 207-214, 1968.
- 10.—Morley, A. R.: Laryngeal stridor, Arnold-Chiari malformation and medullary haemorrhages, Develop. Med. Child. Neurol. 11: 471-474, 1969.
- 11.—Adeloye, A.; Singh, S. P., and Odeku, E. L.: Stridor, myelomeningocele, and hydrocephalus in a child, Arch. Neurol. 23: 271-273, 1970.
- 12.—Berendes, J.: Tratado de otorrinolaringología, tomo II, Editorial Científico-Médica, Barcelona, 1970.
- 13.—Rullan, A.: Associated laryngeal palsy: Presentation of a case of bilateral abductor paralysis in a patient with Arnold-Chiari deformity, Arch. Otolaryng. 64: 207-212, 1956.
- 14.—Thompson, V. E.: Clínica otorrinolaringológica, Edición Revolucionaria, Habana, 1971.
- 15.—Peach, B.: The Arnold-Chiari malformation. Morphogenesis, Arch. Neurol. 12: 527-535, 1965.
- 16.—Peach, B.: Arnold-Chiari malformation. Anatomic features of 20 cases, Arch. Neurol. 12: 613-621, 1965.
- 17.—Ogryzlo, M. A.: The Arnold-Chiari malformation, Arch. Neurol. Psychiat. 48: 30-46, 1942.