



Síndrome de la cabeza caída. A propósito de un caso

Sergio Sauri Suárez,* Manuel Porras Betancourt,** Josué Monroy Guerrero**

RESUMEN

El síndrome de la cabeza caída es una enfermedad poco frecuente que generalmente se asocia con un grupo de enfermedades neuromusculares. A la fecha no se ha logrado demostrar una causa, pese a los protocolos de estudio para dicha afección. En este artículo se reporta el raro caso de una mujer mexicana, quien acudió al servicio de neurología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre por manifestar el síndrome de la cabeza caída y en quien no se encontró ninguna causa de este padecimiento, por lo que se catalogó como idiopático o primario.

Palabras clave: síndrome de la cabeza caída, raro, idiopático.

ABSTRACT

The dropped head syndrome is infrequent and it is generally associated to a neuromuscular group of diseases. We report a rare case of a Mexican woman with dropped head syndrome. She was seen at the Neurology Department of the Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. We did not find any cause for the disease, so it was catalogued as primary or idiopathic syndrome.

Key words: dropped head syndrome, rare, idiopathic.

Las enfermedades miopáticas son poco frecuentes en la población geriátrica. La sarcopenia se refiere a los cambios fisiológicos que ocurren con la edad en el músculo del paciente geriátrico.¹

El síndrome de la cabeza caída es una enfermedad muy rara,² que se distingue por debilidad de los músculos extensores de la cabeza, lo que condiciona debilidad grave en ausencia de alguna enfermedad neuromuscular generalizada. Este padecimiento se ha reportado en varias afecciones neuromusculares (cuadro 1).

Se denomina síndrome de la cabeza caída plus cuando existe debilidad más extensa que, además de afectar la cabeza, implica la cintura escapular.³

Esta enfermedad puede deberse a una miopatía inflamatoria localizada, hallazgo habitual en el síndrome de la cabeza caída considerado idiopático.^{4,5}

Existen pocos reportes en la bibliografía mundial, y hasta donde se revisó ninguno en la bibliografía nacional, por lo que su presentación en este artículo se considera de importancia.

Cuadro 1. Miopatías con prominente debilidad de los músculos extensores de la cabeza

1. Síndrome de la cabeza caída idiopático
2. Polimiositis
3. Dermatomiositis
4. Miositis por cuerpos de inclusión
5. Distrofia miotónica
6. Miopatía congénita
7. Hiperparatiroidismo
8. Hipotiroidismo

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 73 años de edad, quien inicio su padecimiento actual en el año 2000, al notar debilidad en el cuello, la cual ha ido incrementándose de manera paulatina con el transcurso del tiempo.

En mayo del 2002 el cuello estaba tan débil que no podía sostener la cabeza, por lo que ésta permanecía flexionada todo el tiempo provocando que la barbilla estuviera pegada al tórax.

* Médico adscrito al servicio de neurología.

** Médico residente del Curso de Postgrado en Neurología. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Sergio Sauri Suárez.

E-mail: sergiosauri@yahoo.com.mx.

Recibido: enero, 2005. Aceptado: febrero, 2005.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

Para mitigar la molestia utilizó un collarín semirrígido y un mes después comenzó a tener dolor en el cuello, de tipo punzante, continuo y sin irradiaciones. Acudió con un ortopedista, quien además de sugerir continuar con el collarín le prescribió el uso de un corsé.

Seis meses después manifestó dificultad para deglutir, ésta como resultado de la posición de la cabeza (imposibilidad de mantenerla erguida), por lo que de forma secundaria se asoció la pérdida de 10 kg de peso.

En la exploración general se observó que todos los grupos musculares del cuello tenían atrofia grave, lo cual hacía muy visible los procesos espinales y el tórax arrosariado (figura 1).

A la exploración neurológica se apreció fuerza muscular en los maseteros de 3/3, de 3/5 en los esternocleidomastoideos y de 0/5 en los trapecios (de manera simétrica). La fuerza de las extremidades superiores fue de 5/5 para la flexión y de 5/5 para la

extensión de ambos antebrazos. En los miembros inferiores fue de 5/5 (MRC).

No podía caminar debido a la dificultad de hacerlo con la cabeza pegada al pecho. Los reflejos de estiramiento muscular en las extremidades superiores fueron ++ y en las inferiores, +++.

Los estudios de laboratorio generales fueron normales, éstos incluyeron: aldolasa, CPK, DHL, transaminasas, CK 125.133 (26-140), UI/1K 4.3, HB 12.7, perfil tiroideo: HET 4.38 (0.40-5.10), tetrayodotironina total 102 (57-154), tetrayodotironina libre 11.8 (9.00-24.4), triyodotironina total 1.4 (1.20-2.90), triyodotironina libre -1.0 (1.20-6.50), PFH normales. El rastreo abdominal y pélvico ultrasonográfico, así como los marcadores tumorales C-125 y alfa-fetoproteína también fueron normales.

Las radiografías de la columna cervical no mostraron alteraciones significativas y en la resonancia magnética de la misma no se apreciaron lesiones medulares o de los cuerpos vertebrales, así como tampoco de los agujeros de conjunción.



Figura 1. Paciente que manifiesta importante debilidad muscular en el cuello, la cual le impide mantener erguida la cabeza.

La electromiografía y las velocidades de neuroconducción de los músculos paravertebrales y de las extremidades superiores fueron normales.

Se realizó biopsia del músculo esternocleidomastoideo, la cual reportó miopatía inflamatoria con atrofia focal (figura 2).

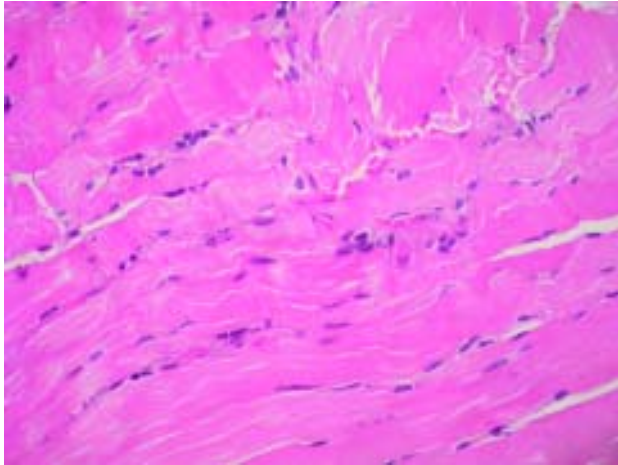


Figura 2. Biopsia del músculo esternocleidomastoideo con tinción de hematoxilina y eosina, donde se observan cambios inflamatorios focales.

DISCUSIÓN

El Centro Médico Nacional 20 de Noviembre es un hospital de tercer nivel de atención del ISSSTE, que recibe casos cuyo diagnóstico y tratamiento requieren alta tecnología, por lo que suelen atenderse pacientes con padecimientos poco comunes. Desde la inauguración del hospital en 1996, no se había registrado ningún paciente con el síndrome de la cabeza caída.

Este tipo de enfermedad es rara en la población general. Las alteraciones neuromusculares en la población geriátrica y que manifiestan este tipo de trastorno son la miastenia grave y, con mucha menor frecuencia, la polimiositis o dermatopolimiositis, por lo que la existencia de una lesión inflamatoria focal es rara. Por ello se considera interesante la presentación de este caso.

Pese a lo anterior, las miopatías son poco frecuentes en la edad geriátrica;⁶ sin embargo, las miopatías inflamatorias idiopáticas son la causa más común de miopatía en esa etapa de la vida.⁷

Entre estas enfermedades se encuentran la polimiositis, dermatomiositis y la miositis por cuerpos de inclusión. Los hallazgos clínicos son, generalmente, debilidad progresiva simétrica y proximal, con elevación de enzimas musculares, y se advierten cambios en la electromiografía y manifestaciones extramusculares, como síntomas constitucionales, poliartralgias, poliartritis y afectación cardiopulmonar, sin cumplir con los criterios de ninguna de estas enfermedades ni tampoco con los establecidos por Mendell para la miositis por cuerpos de inclusión.⁸

No existen descripciones del síndrome de la cabeza caída en la bibliografía nacional y hay pocos reportes publicados en la bibliografía mundial. Por lo general, se asocia con enfermedades sistémicas, como hipotiroidismo, hiperparatiroidismo o con el consumo de licor, que puede inducir hipocaliemia.^{9,10,11} También se manifiesta en enfermedades, como la esclerosis lateral amiotrófica, con incidencia del 1.3%. En este padecimiento puede aparecer como una manifestación inicial o, bien, en las etapas finales de la enfermedad.² Sin embargo, la edad promedio en que se manifiesta con mayor frecuencia en este grupo de enfermos es de 53.3 años, con rango de 33 a 65 años. Esto a diferencia del caso que se presentó, cuya edad es de 70 años y no cumplió con los Criterios del Escorial para esclerosis lateral amiotrófica, pese a que se llevó un seguimiento de más de un año. El resultado de la electromiografía fue normal en varias ocasiones.

Muy rara vez se ha reportado miopatía nemalínica⁶ como causa de este síndrome; sin embargo, el estudio de la biopsia muscular y las características clínicas del padecimiento no apoyan esta enfermedad en la paciente de este caso. La polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica fue otra causa a considerar, pero las velocidades de neuroconducción fueron normales, lo que excluye dicha posibilidad.¹²

Además, el síndrome de la cabeza caída puede ser un componente inicial o tardío de enfermedades neuromusculares, como distrofia fascioescapulo-humeral,¹³ distrofia de cinturas¹⁴ y distrofia de Becker.¹⁵

El estudio de la paciente se orientó con el propósito de descartar procesos neoplásicos, ya que uno de los síntomas principales era la pérdida de peso de más de 10 kg. Sin embargo, se concluyó que ésta se debió prin-

principalmente a la dificultad que tenía para pasar alimentos, una vez que se descartaron padecimientos como disfunción tiroidea y enfermedades linfoproliferativas.¹⁶

En el cuadro 2 se mencionan las principales miopatías en ancianos, de las cuales todas se excluyeron. Con base en los hallazgos, teniendo como única afectación los músculos extensores de la cabeza, sin daño a otros grupos musculares, y con un resultado de CPK normal se concluyó que se trataba del síndrome de la cabeza caída.

Cuadro 2. Miopatías más específicas en el paciente geriátrico

- I. Enfermedades primarias del músculo
 Miopatías inflamatorias idiopáticas
 Miositis idiopática por cuerpos de inclusión
 Polimiositis
 Dermatomiositis

Distrofias de inicio tardío

- Distrofia fascioescapulohumeral
- Distrofia oculofaríngea
- Distrofia de cinturas de inicio tardío

Miopatía mitocondrial de inicio tardío
 Miopatía axial
 Síndrome de la cabeza caída

- II. Enfermedades endocrinas o metabólicas que condicionan debilidad muscular
 Enfermedad tiroidea
 Osteomalacia
 Miopatía amiloidea

Miopatías inducidas por fármacos

- Corticoesteroides
- Alcohol
- Colchicina
- Hipolipemiantes

De acuerdo con el reporte de la biopsia se decidió iniciar el tratamiento con azatioprina, pero no se obtuvo ningún resultado favorable, a diferencia del comunicado por Biran.¹⁷ Sin embargo, se continuó con éste, ya que Rose³ considera que es necesario prolongar el tratamiento inmunosupresor

y asociarlo con esteroides para obtener mejores resultados.

Después de más de 18 meses de seguimiento en la consulta externa no ha tenido mejoría.

REFERENCIAS

1. Rosenberg IH. Sarcopenia: origins and relevance. *J Nutr* 1997;127:990S.
2. Yoshida S, Takayama Y. Licorice-induced hypokalemia as a treatable cause of dropped head syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 2003;105(4):286-7.
3. Rose MR, Levin KH, Griggs RC. The dropped head plus syndrome: quantification of response to corticosteroids. *Muscle Nerve* 1999;22:115-88.
4. Suárez GA, Kelly JJ. The dropped head syndrome. *Neurology* 1992;42:1625-7.
5. Katz JS, Wolfe GI, Burns DK, et al. Isolated neck extensor myopathy. *Neurology* 1996;46:917-21.
6. Gourie-Devi M, Nalini A, Sandhya S. Early or late appearance of "dropped head syndrome" in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(5):683-6.
7. Lacomis D, Chad DA, Smith TW. Myopathy in the elderly: evaluation of the histopathologic spectrum and the accuracy of clinical diagnosis. *Neurology* 1993;43:825.
8. Mendell J. Inclusion body myositis and myopathies. *Ann Neurol* 1995;38:705.
9. Askmark H, Olsson Y, Rossitti S. Treatable dropped head syndrome in hypothyroidism. *Neurology* 2000;55:896-7.
10. Beekman R, Tijssen CC, Vlsser LH, et al. Dropped head as the presenting symptom of primary hyperparathyroidism. *J Neurol* 2002;249(12):1738-9.
11. Lomen-Hoert C, Simmons ML, Dearmond SJ, et al. Adult-onset myopathy: another cause of dropped head. *Muscle Nerve* 1999;22(8):1146-50.
12. Hoffman D, Gutmann L. The dropped head syndrome with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 1994;17:808-10.
13. Padberg GW, Lunt PW, Koch M, et al. Diagnostic criteria for facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1991;1:231-4.
14. Sewry CA, Taylor J, Anderson LV, et al. Abnormalities in alpha-, beta- and gamma-sarcoglycan in patients with limb-girdle dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996;6:467-74.
15. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Becker's muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995;74(Suppl):S93-103.
16. Swash M. Dropped-head and bent-spine syndromes; axial myopathies? *Lancet* 1998;352:758.
17. Biran I, Cohen O, Diment J, et al. Focal, steroid responsive myositis causing dropped head syndrome. *Muscle Nerve* 1999;22(6):769-71.