

EL DÍA A DÍA EN ATENCIÓN PRIMARIA: ¿QUÉ HARÍA USTED ANTE UN PACIENTE...?

¿Qué haría usted ante un paciente adulto que consulta por pérdida de fuerza a nivel cervical con la cabeza caída?



L. Paino* y N. Blasco

Medicina Familiar y Comunitaria, CAP Guineueta, Atención Primaria, Institut Català de la Salut, Barcelona, España

Recibido el 9 de marzo de 2017; aceptado el 20 de abril de 2017

Disponible en Internet el 3 de junio de 2017

PALABRAS CLAVE

Síndrome cabeza caída;
Debilidad cervical;
Raro

Resumen La cabeza caída, bien por debilidad muscular, rigidez o anquilosis no es infrecuente en el anciano. El síndrome de la cabeza caída es una entidad rara caracterizada por cifosis cervical reductible de «mentón en tórax» secundaria a la debilidad de los músculos extensores de la cabeza. La etiología de esta enfermedad es diversa se ha descrito en enfermedades neuromusculares (polimiositis, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica y miositis por cuerpos de inclusión) aunque también existen casos descritos en enfermedades metabólicas como hipotiroidismo e hiperparatiroidismo. La evolución sin tratamiento suele ser desfavorable. Por ello, el conocimiento de esta entidad, asociado a una buena anamnesis y exploración física nos permitirá llegar a una correcta sospecha clínica, seleccionar las pruebas complementarias adecuadas y derivar si corresponde al siguiente nivel asistencial. A propósito de un caso hemos diseñado un algoritmo de ayuda para la sospecha y el abordaje clínico.

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMergen). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Dropped head syndrome;
Cervical debility;
Rare

What would you do with an adult patient who consults due to head muscle weakness and has dropped head?

Abstract The dropped head syndrome, whether due to muscle weakness, rigidity, or ankylosis, is not uncommon in the elderly. It is characterised by a ‘‘chin-on-chest’’ reducible kyphosis, which is secondary to head muscle debility. It may be associated with a neuromuscular group of diseases such as polymyositis, chronic Inflammatory demyelinating polyneuropathy, myasthenia gravis, amyotrophic lateral sclerosis, and inclusion-body myositis. Some cases associated with hypothyroidism and hyperparathyroidism have also been described. Prognosis without treatment

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lidiapaino@gmail.com (L. Paino).

is poor. Therefore, familiarity with this condition, together with a complete anamnesis and physical examination, should lead us to the clinical suspicion and selection of the appropriate complementary tests. In this article, a case of dropped head syndrome is reported, as well as an algorithm for its diagnosis.

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Situación clínica

Presentamos el caso de una mujer de 81 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y cardiopatía isquémica, sin deformidad cifótica previa, que tenía un índice de Barthel 100/100, no presentaba deterioro cognitivo y vivía sola, que consultó en el centro de salud por debilidad de la musculatura extensora cervical de forma progresiva, no dolorosa, hasta llegar a la cabeza caída en aproximadamente 2 meses (figs. 1 y 2). No presentaba otro déficit motor agudo aparente, ni fatigabilidad de otros grupos musculares. Los reflejos no estaban afectados y la exploración neurológica era normal. Con la sospecha diagnóstica de síndrome de cabeza caída («dropped head») se realizaron las siguientes pruebas: analítica general, que era normal exceptuando VSG de 56 y CK de 175; radiografía cervical, que mostraba cervicoartrosis con discopatía múltiple (pese a que



Figura 1 Fotografía de la paciente de perfil en la que se evidencia cifosis cervical de «mentón-tórax».



Figura 2 Fotografía de la paciente postero-anterior en la que se evidencia cifosis cervical.

las imágenes eran defectuosas por hiper cifosis dorsal); RMN cervical, que objetivaba espondilosis con protusión posterior de predominio izquierdo en C3-C4, bilateralmente en C4-C5, C5-C6, C6-C7 y C7-D1; uncoartrosis de predominio izquierdo en C3-C4, bilateralmente en C4-C5, C5-C6, C6-C7; electromiografía, con resultado en la neurografía sensitiva y motora normales; estimulación repetitiva sin decremento patológico; estudio de aguja con patrones de reclutamiento polifásico en músculos bíceps y trapecio derechos, sin claro reclutamiento precoz; abundante actividad espontánea en forma de ondas positivas y fibrilaciones en paraespinales cervicales; estudio de placa motora y neuropatía normal.

Con la orientación diagnóstica de síndrome de cabeza caída secundario a enfermedad neuromuscular se derivó a la consulta hospitalaria de neurología, donde se solicitó nueva analítica sanguínea con anticuerpos RACH y MuSK, siendo estos negativos. Se propuso realizar biopsia muscular que la paciente y familia rechazaron por desear actitud conservadora. Se orienta el caso como síndrome de la cabeza caída de etiología idiopática. Actualmente la paciente está en seguimiento por neurología, ha iniciado tratamiento con piridostigmina y se encuentra pendiente de la respuesta terapéutica.

Manejo de la situación

Nuestra paciente fue diagnosticada de síndrome de cabeza caída con relación a enfermedad neuromuscular. El motivo de consulta inicial era debilidad de la musculatura extensora cervical de curso progresivo e invalidante, llegando a presentar dificultades mecánicas para la deglución. Dada la baja frecuencia de esta entidad, así como su mal pronóstico sin tratamiento, es importante sospecharla para poder llegar al diagnóstico. A raíz de este caso se ha revisado el tema y diseñado un algoritmo de ayuda para el abordaje clínico (fig. 3):

- ¿Se asocia a aumento del tono muscular? Esta primera aproximación es importante, dado que el enfoque diagnóstico será diferente. En el caso de presentar aumento del tono muscular deberemos diferenciar entre síndromes de hiperactividad muscular y sospecha de camptocormia de la enfermedad de Parkinson^{1,2}.
- Ante un paciente con sospecha de hiperactividad muscular, como por ejemplo la contractura muscular, el calambre o la distonía se recomienda tratamiento analgésico y control evolutivo³.

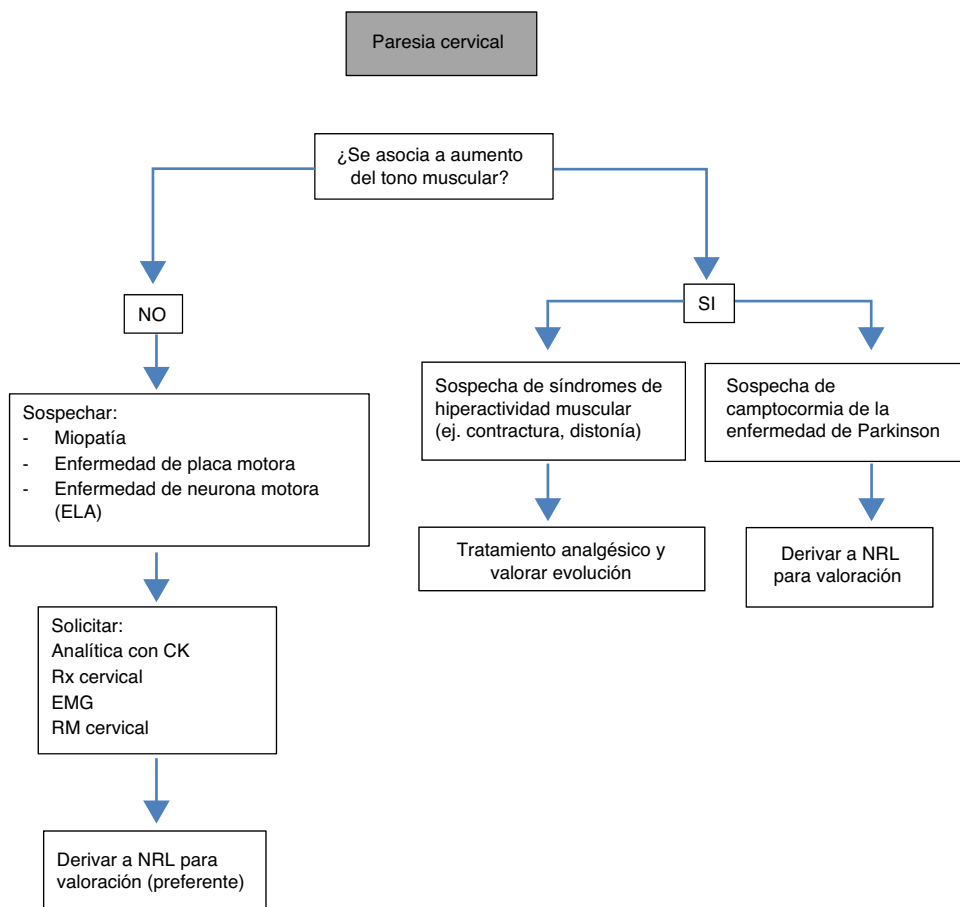


Figura 3 Algoritmo.

- Ante un paciente con sospecha de camptocormia de la enfermedad de Parkinson se aconseja derivar a neurología para valoración y tratamiento⁴.
- La paresia sin aumento del tono muscular se asocia a miopatía, enfermedad de placa motora o enfermedad de neurona motora, por lo que requiere la realización de pruebas complementarias específicas para completar el estudio. Se recomienda realizar una analítica con estudio de CK, radiografía cervical, electromiograma y en algunos casos RM cervical^{5,6}. En el caso de que los estudios presenten alteraciones compatibles con alguna de estas enfermedades será necesario derivar al neurólogo de forma preferente para completar estudio (generalmente, analítica con anticuerpos específicos y/o biopsia muscular)⁷.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses relacionado directa o indirectamente con los contenidos del manuscrito.

Bibliografía

1. Hernández Ocampo EM. Síndrome de la cabeza caída. A propósito de un caso en una paciente geriátrica. *Rev Esp Geriatr Gerontol.* 2013;48:142-5.
2. Herrero Antón MJ. Síndrome de la cabeza caída como primera manifestación de una esclerosis lateral amiotrófica. *Aten Primaria.* 2013;45:541-5.
3. Guía de ayuda al diagnóstico en Atención Primaria. 2.ª edición. semFYC 2009. Problemas del sistema nervioso. Pérdida de fuerza (05.07).
4. Jankovic J. Camptocormia, head drop and other bent spine syndromes: Heterogeneous etiology and pathogenesis of parkinsonian deformities. *Mov Dis.* 2010;25:527-8.
5. Sharan AD, Kaye D, Charles Malveaux WMS, Riew KD. Dropped head syndrome: Etiology and management. *J Am Acad Orthop Surg.* 2012;20:766-74.
6. Silvestri NJ, Wolfe GI. Myasthenia gravis. *Semin Neurol.* 2012;32:215-26.
7. Machuca-Tzili L, Brook D, Hilton-Jones D. Clinical and molecular aspects of the myotonic dystrophies: A review. *Muscle Nerve.* 2005;32:1-18.