

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de *dropped head*. Informe de un caso tratado quirúrgicamente con cuatro años de seguimiento

JORGE F. GELOSI,^{**} JUAN P. GUYOT,^{*} RAÚL FURMENTO,[#] MAURO TROPINI,^{*}
ENRIQUE MIGUENS^{**} y RUY LLOYD^{**}

^{*}Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina

[#]Hospital Británico de Buenos Aires, Argentina

El síndrome de *dropped head*, cuya traducción literal es “cabeza caída”, se caracteriza por una cifosis no estructural cervicotorácica de “mentón en el tórax”, secundaria a una debilidad severa de la musculatura extensora de la nuca. Dicha deformidad es reducible y existe la posibilidad de corregirla mediante fuerzas pasivas.⁸

Se caracteriza por ser un cuadro que se presenta secundario a múltiples causas de origen neuromuscular; debe descartarse la presencia de miastenia grave, enfermedad de la motoneurona o miopatía inflamatoria, entre otras (Tabla 1). Cuando el cuadro clínico se asocia con una leve afección sistémica se prefiere denominarla miopatía extensora cervical aislada.⁶

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 71 años, derivado por su neurólogo de cabecera por pérdida de la visión horizontal debido a una cifosis severa, reducible, a nivel de la unión cervicotorácica (Fig. 1). Presentaba como único antecedente de importancia enfermedad de Parkinson, la cual se encontraba compensada con tratamiento médico. No se observaban signos neurológicos radiculares ni medulares de relevancia.

Antes de la derivación se realizó una biopsia muscular, que fue informada como miopatía mitocondrial.

Los estudios por imágenes consistieron en radiografías simples estáticas y dinámicas, espinograma y resonancia magnética (RM) (Fig. 2A y B). Se constató un desequilibrio sagital severo en la bipedestación, que se reducía con

el decúbito, sin encontrar signos compresivos en el conducto medular ni imágenes de mielomalacia.

Debido a la deformidad incapacitante se optó por el tratamiento quirúrgico. Este consistió en corrección de la artrodesis por doble vía, anterior y posterior, realizadas en días diferentes. En un primer tiempo quirúrgico se efectuó una vía anterior extensible según Robinson-Southwick, con discectomía anterior de cinco espacios (C2-C3, C3-C4, C4-C5, C5-C6 y C6-C7). La artrodesis se completó con injerto tricortical autólogo de cresta ilíaca sin instrumentación.

A la semana, se procedió al segundo tiempo por vía posterior realizando una corrección-instrumentación-artrodesis occipitotora (O0-T11), para lo cual se combinaron tornillos bicorticales en el occipital, tornillos en los macizos articulares cervicales y tornillos pediculares en la columna dorsal. Los elementos longitudinales del montaje posterior consistieron en placas en occipital unidas a barras de 4,5 mm para la columna cervical (sistema Vertex). A su vez, se utilizaron sistemas dominó para unir las barras cervicales de 4,5 mm a las de 6 mm (sistema USS) colocadas en la columna dorsal (Fig. 3).



Figura 1. Paciente con incapacidad para la visión horizontal.

Recibido el 27-2-2009. Aceptado luego de la evaluación el 28-5-2009.

Correspondencia:

Dr. JORGE F. GELOSI
jfgelosi@gmail.com

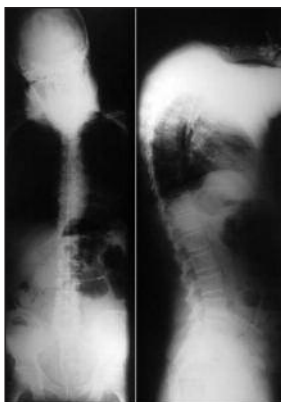


Figura 2A. Espinograma preoperatorio con un marcado desequilibrio sagital.



Figura 2B. Cortes sagitales de resonancia magnética que muestran la corrección del desequilibrio y la ausencia de estenosis en el conducto medular.

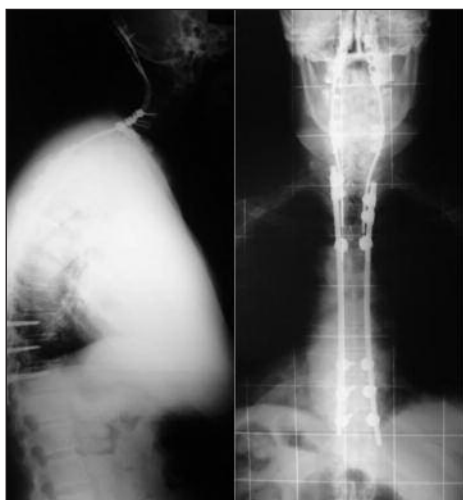


Figura 3. Espinograma del posoperatorio inmediato de corrección sagital y artrodesis O0-T11, con adecuada restauración del desequilibrio.



Figura 4. Fotografía clínica del paciente en el posoperatorio inmediato.



Figura 5. Radiografía cervical en el posoperatorio alejado en la que se observa la adecuada fusión e incorporación del injerto tricortical.



Figura 6. Radiografía cervical en el posoperatorio alejado en la que se observa la fractura del platillo vertebral superior de L1.

Para la artrodesis posterolateral se utilizó injerto molido autólogo de cresta ilíaca. Durante el cierre de la herida se produjo un paro cardíaco, que se revirtió mediante maniobras de reanimación cardiopulmonar.

El paciente evolucionó con una mejoría clínica importante de la visión horizontal, acompañada a su vez de una consolidación de la artrodesis, objetivada por las radiografías seriadas (Figs. 4 y 5). A los 3 años de la operación, el paciente sufrió una caída desde su propia altura que le provocó la fractura de L1 (tipo A1 de la clasificación AO),⁷ sin manifestaciones neurológicas (Fig. 6), la cual fue tratada en forma incruenta con un corsé de tipo Boston.

A los 4 años, el paciente falleció por problemas respiratorios secundarios a su enfermedad neuromuscular subyacente.

Discusión

El síndrome de *dropped head*, una entidad de escasa frecuencia en la consulta ortopédica, fue descrito en 1992 por Suárez y Nelly en una casuística de 4 pacientes con edades de entre 63 y 81 años.⁹ Se caracteriza por la imposibilidad de mantener la visión horizontal, secundaria a una debilidad severa de los músculos extensores de la nuca y moderada de los músculos de la cintura escapular y el brazo.³ El EMG muestra potenciales de corta duración y baja amplitud en la musculatura paraespinal cervical.²

El tratamiento inicial debe ser, en lo posible, en forma incruenta. Los corticoides en altas dosis son una de las posibilidades terapéuticas cuando el síndrome es secundario a una miositis inflamatoria, así como el uso de un

collar cervical rígido si hay una contraindicación formal para la cirugía, sin olvidar la eventual aparición de úlceras por decúbito.⁸

La escasa incidencia de esta patología ha provocado la falta de estudios prospectivos y aleatorizados que comparen las diferentes técnicas quirúrgicas y deja al criterio del cirujano la elección de la técnica ideal. Sin embargo, la mayoría de los autores coinciden en realizar una doble vía de abordaje anterior y posterior para la corrección de la deformidad.^{1,4}

La mayor controversia surge en relación con los límites, tanto cefálicos como caudales, de la artrodesis. Si bien en este caso la instrumentación y la artrodesis en el occipital permitieron una correcta alineación raquídea y visión horizontal, la instrumentación en el occipital conlleva la limitación de no poder ver los pies al caminar. En publicaciones recientes se menciona el axis (C2) como la vértebra cefálica de preferencia para incluir en la instrumentación, a fin de permitir los movimientos de rotación o de flexión y extensión de la columna cervical alta, sin dejar de lado el eventual riesgo de la subluxación atlantoaxoidea.⁴ Creemos que de presentarse un caso similar en la actualidad, nuestra alternativa podría ser el uso de tornillos pediculares de C2 según la técnica de Harms,⁵ como extremo proximal de la construcción, sin perder de vista que el objetivo principal será restituir la visión horizontal. Para ello, lo más seguro será siempre la inclusión del occipital en posición de reducción.

En cuanto al límite caudal, si bien algunos autores⁸ abogan por la instrumentación corta en la columna dorsal (T2-T3), no debemos olvidar la magnitud de las fuerzas necesarias para corregir la cifosis de la unión cervicotorácica en esta patología y mantener la cabeza en posición adecuada de visión horizontal, lo cual conlleva obenques largos como algunos músculos de la nuca (trapecio y esplenio) y el complejo de músculos espinales con puntos de inserción por debajo del ápice de la cifosis dorsal. Por esta razón, hemos optado por extender la instrumentación y la artrodesis hasta un nivel dorsal bajo T11.

Creemos que la presencia de la fractura de L1 en el posoperatorio alejado respondió en mayor medida a una debilidad de la estructura ósea por osteoporosis que a una rigidez extrema de la fijación.

Quizás un punto débil de la instrumentación utilizada en nuestro caso fueron los conectores tipo dominó para unir la barra cervical con la torácica. En la actualidad, una alternativa válida sería el uso de sistemas que permitan utilizar la misma barra en la columna cervical y en la torácica sin necesidad de conectores.

Como conclusión, sobre la base de nuestra experiencia y la de otros autores, consideramos que la corrección quirúrgica es la indicación de preferencia en este tipo de deformidad. La presencia en el mercado de nuevos implantes debería alentarnos al mayor ahorro posible de niveles involucrados, sin descuidar la eventual recidiva del deseje.

Tabla 1. Enfermedades asociadas con el síndrome de *dropped head*

Sitio afectado	Enfermedades
Motoneurona	Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) Síndrome pospoliomielitis
Nervio periférico	Polineuropatía crónica inflamatoria
Unión neuromuscular	Miastenia grave
Músculo	Polimiositis Miopatía mitocondrial Deficiencia de carnitina Miopatía congénita inespecífica Distrofia fascioescapulohumeral Síndrome de Cushing Miopatía hipotiroidea
Otros	Síndrome de Parkinson

Bibliografía

1. **Amin A, Casey ATH, Etherington G.** Is there a role for surgery in the management of dropped head syndrome? *J Neurosurg Br* 2004;18:289-93.
2. **Askmark H, Eeg-Olofsson K, Johansson A, Nilsson P, Olsson Y, Aquilonius S.** Parkinsonism and neck extensor myopathy: a new syndrome or coincidental findings? *Arch Neurol.* 2001;58(2):232-7.
3. **Finsterer J.** Dropped head syndrome in mitochondriopathy. *Eur Spine J.* 2004 Nov;13(7):652-6. Epub 2004 Feb 5.
4. **Gerling MC, Bohlman HH.** Dropped head deformity due to cervical myopathy. surgical treatment outcomes and complications spanning twenty years. *Spine* 2008;33:E739-E745.
5. **Harms J, Melcher RP.** Posterior C1-C2 Fusion with polyaxial screw and rod fixation. *Spine* 2001;26(22):2467-71.
6. **Katz JS, Wolfe GI, Burns DK, Bryan WW, Fleckenstein JL, Barohn RJ.** Isolated Neck Extensor Myopathy: A common cause of dropped head syndrome. *Neurology* 1996;46:917-21.
7. **Magerl F, Aebi M, Gertzbein SD, Harms J, Nazarian S.** A comprehensive classification of thoracic and lumbar injuries. *Eur Spine J.* 1994;3(4):184-201.
8. **Petheram TG, Hourigan PG, Emram IM, Weatherley CR.** Dropped head syndrome. A case series and literature review. *Spine* 2008;33:47-51
9. **Suarez GA, Kelly JJ.** The dropped head syndrome. *Neurology* 1992;42:1625-27.