



CARTAS CIENTÍFICAS

Síndrome de la cabeza caída. A propósito de un caso en una paciente geriátrica

Dropped head syndrome: A case study in a geriatric patient

Sr. Editor:

El síndrome de la cabeza caída se caracteriza por cifosis cervical reductible de «mentón en tórax» secundaria a la debilidad severa de los músculos extensores de la cabeza. Se denomina síndrome de cabeza caída plus cuando existe debilidad más extensa que además de afectar a la cabeza implica afectación de la cintura escapular¹.

Se ha descrito fundamentalmente en enfermedades neuromusculares: polimiositis, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica, miositis por cuerpos de inclusión². Existen descripciones en enfermedades metabólicas como hipotiroidismo y hiperparatiroidismo^{3,4}. En personas ancianas sin otra afección, también se ha descrito este síndrome como una miopatía no inflamatoria aislada de los músculos extensores del cuello⁵. Pueden parecer una cabeza caída, la enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos por rigidez de la musculatura flexora cervical⁶, así como la espondilitis y la hiperostosis anquilosantes que presentan una cifosis irreductible. Presentamos un caso que consideramos interesante por las dudas diagnósticas iniciales y por la excelente respuesta al tratamiento.

Se trata de una mujer de 85 años con antecedentes de hipertensión arterial y vasculopatía periférica, sin deformidad cifótica previa, que tenía un índice de Barthel 100/100, no presentaba deterioro cognitivo, vivía con su esposo con buen soporte familiar, que consultó por debilidad de la musculatura extensora cervical de forma progresiva hasta llegar a la cabeza caída en pocos meses. A primera hora de la mañana la debilidad no era tan manifiesta, con caída posterior, que requería de sujeción con una mano. La exploración evidenciaba la paresia grave de la extensión cervical con cabeza caída reducible sin resistencia y sin presentar deformidad cifótica residual. No presentaba otro déficit motor agudo aparente, ni fatigabilidad de otros grupos musculares. Los reflejos estiramiento muscular no estaban afectados, la exploración neurológica era normal. La analítica general era normal, con creatinina (CK): 124 µl/l (38-145). La RMN cervical mostraba mínimos cambios degenerativos interapofisarios inespecíficos. El electromiograma (EMG) mostraba ciertos rasgos miógenos en musculatura paravertebral cervical, con mínima actividad espontánea y presencia de fenómeno jitter. La determinación de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina (anti-AChR) y anti-receptor específico tirosin-kinasa (anti-MuSK) fue negativa. Con la orientación de posible miastenia por clínica y EMG que podía ser compatible se realizó tratamiento con prednisona 60 mg/día y bromuro de piridostigmina durante 2 meses, sin obtener respuesta. Al

considerar que la clínica afectaba gravemente a la calidad de vida de la paciente, se decidió iniciar tratamiento con inmunoglobulinas iv 2 g/kg de peso, presentando una rápida y excelente respuesta. Dado que el diagnóstico de miastenia no era de seguridad, se realizó biopsia muscular que mostró cambios de miopatía inflamatoria con aumento de expresión de MHC clase I en todas las fibras y de las fibras de N-CAM y macrófagos. Ante el diagnóstico de variante localizada de polimiositis, se inició tratamiento con azatioprina que se retiró a los pocos días por toxicidad hepática. Se decidió mantener prednisona a la dosis de 10 mg a días alternos, que también se tuvo que retirar a los 6 meses por recomendación de su oftalmólogo al presentar degeneración macular. A los 5 meses de retirar los corticoides, presentó recaída con clínica similar. Considerando la respuesta previa a las distintas opciones terapéuticas se trató nuevamente con inmunoglobulinas iv, objetivando rápida y completa mejoría.

La cabeza caída, bien por debilidad muscular, rigidez o anquilosis, no es infrecuente en el anciano. Muchas veces es difícil llegar al diagnóstico etiológico, siendo importante descartar la afección más frecuente en este grupo etario. Así fue el caso de nuestra paciente, que precisó de varias pruebas diagnósticas hasta llegar a la biopsia muscular.

Señalar la excelente respuesta que la paciente presentó a la inmunoglobulina, ya descrito en algunos trabajos sobre el síndrome de cabeza caída relacionada con polimiositis⁷.

El fenómeno jitter es muy sensible en la miastenia gravis, estando presente en más del 90% de los casos. En contra, su especificidad no es alta, pudiendo estar presente en miopatías, entre ellas la polimiositis. La presencia de jitter en nuestra paciente junto a una clínica de caída progresiva de la cabeza al rato de despertar, nos confundió en la orientación diagnóstica inicial.

En la polimiositis/dermatomiositis, menos del 1% presentan sintomatología del síndrome de la cabeza caída, las CK suele ser normal, y las pruebas de EMG de los músculos afectados muestran los cambios miopáticos inespecíficos. La biopsia muscular puede mostrar infiltrados inflamatorios inespecíficos, anomalías y miopáticos leves⁷. La respuesta a inmunosupresores y corticoides puede ser buena¹ y también en algunos casos se ha descrito una excelente respuesta a las inmunoglobulinas como en el presente caso⁷.

Bibliografía

- Rose MR, Levin KH, Griggs RC. The dropped head plus syndrome: Quantification of response to corticosteroids. *Muscle Nerve*. 1999;22:115-8.
- Petheram TG, Hourigan PG, Emram IM, Weatherley CR. Dropped head syndrome. A case series and literature review. *Spine*. 2008;33:47-51.
- Askmark H, Olsson Y, Rossitti S. Treatable dropped head syndrome in hypothyroidism. *Neurology*. 2000;55:896-7.
- Rymanowski JV, Twydell PT. Treatable dropped head syndrome in hyperparathyroidism. *Muscle Nerve*. 2009;39:409-10.

5. Leung H, Hui ACF, Kay R. The dropped head. *Pract Neurol*. 2006;6:42-3.
6. Kashiwara K, Ohno M, Tomita S. Dropped head syndrome in Parkinson's disease. *Mov Disord*. 2006;21:1213-6.
7. Toru S, Kobayashi T, Akaza M, Yokota T, Mizusawa H. Dropped head in polymyositis. *Rheumatol Int*. 2012;32:1105-7.

Erwin Martín Hernández Ocampo^{a,b,*} y
Josep María Aragonés Pascual^c

^a Unidad de Geriátría, Hospital General de Vic, Vic, Barcelona, España

^b Unidad de Geriátría, Hospital de la Santa Creu de Vic, Vic, Barcelona, España

^c Unidad de Neurología, Hospital General de Vic, Vic, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: emhernandez1@hotmail.com

(E.M. Hernández Ocampo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2012.09.005>

Pancitopenia reversible secundaria a enoxaparina

Enoxaparin-induced reversible pancytopenia

Sr. Editor:

La enfermedad tromboembólica venosa es una enfermedad heterogénea, con distintas formas clínicas y pronóstico¹. Un objetivo fundamental de la profilaxis farmacológica es evitar el embolismo pulmonar letal que se presenta hasta en 5% de los pacientes hospitalizados de alto riesgo, como consecuencia del inmovilismo prolongado. Las heparinas de bajo peso molecular (HBPM) son utilizadas ampliamente en la profilaxis cuando existen condiciones trombofílicas heredadas y adquiridas, que suponen un riesgo de trombosis o cuando existe inmovilización durante más de una semana¹⁻³. Estudios previos mencionan que la trombocitopenia inducida por heparina es un trastorno adquirido que afecta a cerca del 3% de los pacientes expuestos a la heparina no fraccionada y al 0,6% de los expuestos a HBPM³. Este trastorno se debe a la formación de anticuerpos IgG contra complejos de factor 4 plaquetario (PF4) y heparina. La pancitopenia como manifestación tras la administración de heparinas es una situación rara, con apenas casos clínicos descritos.

Presentamos el caso de un paciente varón de 88 años, que ingresa en la Unidad Geriátrica de Agudos por presentar fiebre y tos productiva de una semana de evolución. Como antecedentes personales presentaba hipertensión arterial de larga evolución en tratamiento farmacológico con buen control, meningioma de seno cavernoso izquierdo diagnosticado hace 3 años, parálisis facial derecha hace 4 años y úlcera corneal del ojo izquierdo. Su situación basal de independencia para las actividades básicas de la vida diaria (índice de Cruz Roja funcional 0/5 e índice de Barthel de 100), sin deterioro cognitivo (índice de Cruz Roja mental 0/5), sin sintomatología ansioso-depresiva ni alteraciones del sueño, vivía con su esposa también independiente con buen apoyo sociofamiliar de sus 2 hijos. Seguía tratamiento con Enalapril® 20 mg/24 h, Indapamida® 1,5 mg/día, Adiro® 100 mg/día y colirios de fluorometadona. En la exploración física del ingreso destacaba un buen estado general, leve deshidratación de mucosas, y crepitantes en base derecha con resto de exploración sin hallazgos relevantes. La radiografía de tórax confirmó la existencia de neumonía basal derecha, con gasometría arterial basal que mostraba una PO₂ de 75 mmHg y una SO₂ del 94%. En la analítica presentaba leucocitos de 4.200 µl (85,9% segmentados); hemoglobina: 14,1 g/dl; hematócrito: 42,1%; creatinina: 1,36 mg/dl; Na: 134,4 mEq/l; K: 4,3 mEq/l; proteínas totales 7 g/dl y albúmina 2,9 g/dl. Los niveles de vitamina B₁₂, ácido fólico y hormonas tiroideas fueron normales.

Se estableció el diagnóstico de neumonía basal derecha y se inició tratamiento con oxígeno en gafas nasales, broncodilatadores y amoxicilina/clavulánico con claritromicina como tratamiento antibiótico, presentando una buena evolución clínica. Al encontrarse

en reposo e inmovilizado se pautó tratamiento profiláctico para tromboembolismo con enoxaparina a dosis de 40 mg subcutáneos cada 24 h. El día 2 después de su ingreso en analítica de control presentó una disminución de las 3 series hematológicas: disminución de leucocitos de 4.200 a 3.300, de hemoglobina de 14,1 a 11,9 y de plaquetas de 123.000 a 93.000. El resto sin hallazgos relevantes. Las serologías en sangre fueron negativas (*mycoplasma*, fiebre Q, *legionella*, *Coxiella burnetti*), así como los antígenos en orina (*legionella* y neumococo). Mediante el servicio de hematología se realizó frotis de sangre periférica que no evidenció alteraciones relevantes, decidiéndose la suspensión de enoxaparina por sospecha de efecto secundario. El paciente presentó mejoría considerable en analítica de control a las 24 h después de la suspensión, presentando leucocitos 4.000 µl, hemoglobina 12,8 g/dl y plaquetas 234.000 µl. Evolucionó favorablemente resolviéndose tanto la leucopenia como la trombocitopenia, manteniéndose la anemia leve con hemoglobina de 12,8 g/dl.

La pancitopenia es una condición médica que se define⁴ como la disminución en la cifra normal en sangre periférica de leucocitos (leucopenia <4.500 × 10⁹/l), hemoglobina ajustada por edad/sexo (anemia <10-12 g/dl) y plaquetas (trombopenia <150.000 × 10⁹/l). Según el grado de cada citopenia se catalogará en leve, moderada o severa. Existen muy pocos estudios en la literatura que exploren los diversos factores etiológicos de pancitopenia. En un estudio reciente⁵, en el 45% de los pacientes con pancitopenia se encontró una médula ósea hipocelular, y anemia aplásica en la mayoría, siendo esta última la causa más común de pancitopenia en su conjunto. Numerosos fármacos producen pancitopenia por toxicidad medular dosis-dependiente o dosis-independiente, figurando entre los más importantes⁴: linezolid⁶, cloranfenicol, indometacina, sales de oro, anticonvulsivantes, antipalúdicos, antitiroideos, clonacepam⁷, alopurinol y ticlopidina. Asimismo numerosas infecciones como los virus de la familia herpes, especialmente el citomegalovirus⁸, tuberculosis o kala-azar la producen por daño directo sobre la *stem cell* medular o por inducción de respuestas inmunes anómalas. Finalmente, las causas secundarias más frecuentes de la pancitopenia en la práctica clínica son la presencia de secuestro periférico por hiperesplenismo secundario a hepatopatía y la hematopoyesis ineficaz por déficit de vitamina B₁₂ (anemia megaloblástica)^{9,10}.

En este paciente de 88 años se optó por suspender el tratamiento con enoxaparina, tras confirmar el frotis de sangre periférica normal, descartando todas las posibles etiologías secundarias descritas anteriormente de pancitopenia y tras la sospecha de un probable efecto secundario. En la literatura se encuentra otro caso descrito de forma parecida^{10,11} que reafirma la importancia de la monitorización de los pacientes que reciben este medicamento, deben ser monitorizados con análisis periódicos para comprobar tanto la conocida trombopenia como la posible pancitopenia. El cese de la administración de enoxaparina por lo general resulta en la mejora gradual de dichas alteraciones hematológicas.