

# Síndrome da Cabeça Caída na Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de Caso

*Dropped head syndrome in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Case Report*

Marco Orsini<sup>1</sup>, Mariana P Mello<sup>2</sup>, Fernando Cardoso<sup>3</sup>, Osvaldo JM Nascimento<sup>4</sup>, Gabriel R de Freitas<sup>5</sup>, Marcos RG de Freitas<sup>6</sup>

## RESUMO

A síndrome da cabeça caída (SCC) é uma condição relativamente rara decorrente de um quadro de fraqueza nos músculos extensores do pescoço, sendo encontrada em diversas doenças neuromusculares, como a esclerose lateral amiotrófica (ELA). Relatamos o caso de uma paciente com ELA que evoluiu para SCC após aproximadamente 4 anos de doença. O exame de eletroneuromiografia mostrou desnervação ativa e crônica da musculatura bulbar e dos segmentos cervicais, torácicos e lombo-sacros. O uso de colar cervical para estabilização da coluna foi eficaz neste caso. Apesar da SCC não ser uma situação relativamente frequente na ELA, ressaltamos a necessidade de investigação do diagnóstico de ELA em pacientes com SCC.

**Unitermos:** Esclerose Amiotrófica Lateral. Doenças Neuromusculares. Eletromiografia.

Citação: Orsini M, Mello MP, Cardoso F, Nascimento OJM, Freitas GR, Marcos Freitas MRG. Síndrome da Cabeça Caída na Esclerose Lateral Amiotrófica: Relato de Caso.

## SUMMARY

The dropped head syndrome (DHS) is a rare situation caused by weakness of the neck extensor muscles, and it has been observed in many neuromuscular disorders including amyotrophic lateral sclerosis (ALS). We report an ALS patient that presented with DHS after 4 years from the beginning of the disease. The electromyography showed active and chronic denervation in bulbar muscles and cervical, thoracic and lumbosacral segments. The use of orthopedic brace for cervical stability was extremely useful in this case. Although the DHS is not commonly seen in ELA, we believe that patients with DHS should be investigated for ELA.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neuromuscular Diseases. Electromyography.

Citation: Orsini M, Mello MP, Cardoso F, Nascimento OJM, Freitas GR, Marcos Freitas MRG. Dropped head syndrome in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Case Report.

**Trabalho realizado no Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) da Universidade Federal Fluminense – UFF (Hospital Universitário Antônio Pedro – HUAP).**

1. Fisioterapeuta, Professor Titular de Reabilitação Neurológica, ESEHA (Faculdades Pestalozzi) e Doutorando em Neurociências na Universidade Federal Fluminense, UFF.
2. Estagiária do Serviço de Reabilitação Neurológica, UNIFESO.
3. Médico Residente do Serviço de Neurologia (Setor de Doenças Neuromusculares) da UFF.
4. Professor Titular de Neurologia e Coordenador da Pós-Graduação em Neurociências da UFF.
5. Neurologista do Setor de Doenças Cerebro-Vasculares da UFF.
6. Professor Titular e Chefe do Serviço de Neurologia da UFF.

**Endereço para Correspondência:**

Marco Orsini  
R. Prof. Miguel Couto 322/1001  
24230-240 Niterói, RJ  
E-mail: orsinineuro@yahoo.com.br

Recebido em: 05/05/07  
Revisado em: 06/05/07 a 31/07/07  
Aceito em: 01/08/07  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A síndrome da cabeça caída (SCC) é caracterizada pela fraqueza dos músculos extensores do pescoço, provocando uma incapacidade em manter a cabeça sustentada e levando os indivíduos a apresentarem o típico aspecto da cabeça flexionada com o queixo em contato direto com a região torácica, dificultando-os na realização de atividades básicas e instrumentais da vida diária<sup>1,2</sup>. Diversas etiologias podem se apresentar com a SCC como, por exemplo, miopatias, doenças da junção neuromuscular, neuropatias periféricas, doenças do sistema nervoso central e doenças metabólicas<sup>2-5</sup>. A presença e os danos provocados pela SCC são raramente descritos em pacientes com doença do neurônio motor<sup>4,6</sup>. Apesar do mecanismo fisiopatológico da SCC na esclerose lateral amiotrófica (ELA) não estar totalmente esclarecido, acredita-se que seja decorrente do comprometimento do corpo do neurônio motor localizado na ponta anterior da medula destinado à inervação da musculatura paraespinal<sup>2</sup>. Neste trabalho descrevemos o caso de uma paciente que após aproximadamente 4 anos de início da doença apresentou a SCC e, conseqüentemente, inúmeras limitações no que diz respeito à interação social e habilidades funcionais.

## RELATO DE CASO

MAB, sexo feminino, 38 anos, com diagnóstico de ELA desde abril de 2002, segundo os critérios do *El Scorial*<sup>7</sup>, passou a ter dificuldade em sustentar a cabeça após 4 anos de início da doença. O exame neurológico evidenciou anartria, fasciculações em língua e membros, e paresia bilateral da elevação palatal. A força muscular, segundo o *Medical Research Council* (MRC)<sup>8</sup> foi pontuada com grau 1 nos músculos extensores cervicais. Os grupamentos muscu-

**Quadro 1.** Graduação da força muscular nos miótomos correspondentes aos segmentos medulares (*Medical Research Council* – MRC).

Miótomos	Esquerdo	Direito
C5 – Bíceps Braquial	1	1
C6 – Extensor Radial do Carpo	1	0
C7 – Tríceps Braquial	2	1
C8 – Flexores dos Dedos	1	1
T1 – Interósseos Dorsais e Palmares	0	0
L2 – Iliopsoas	2	1
L3 – Quadríceps Femoral	2	2
L4 – Tibial Anterior	1	1
L5 – Extensor Longo do Hálux	0	0
S1 – Flexores Plantares	2	2
Músculos Extensores do Pescoço	1	1

lares dos membros superiores e inferiores também se apresentaram bastante comprometidos (Quadro 1), confinando-a cadeira de rodas e provocando um quadro de dependência funcional completa nas tarefas diárias, segundo o Índice de Barthel<sup>9</sup> (Quadro 2). Na Figura 1 podemos observar a SCC, caracterizada por flexão do pescoço e contato direto do queixo com a região anterior do tórax. Os reflexos tendinosos encontravam-se abolidos, com presença do sinal de Babinski e Hoffman bilateralmente. Após avaliação da paciente pela equipe multidisciplinar foi sugerida a utilização de um colar cervical para proteção e estabilização da região cervical (Figura 2), a qual mostrou-se eficaz. A equipe de reabilitação observou uma melhora significativa nas relações interpessoais da paciente com os familiares e profissionais, após a colocação do colar cervical.

## DISCUSSÃO

A fraqueza dos músculos extensores do pescoço, com ou sem envolvimento dos músculos flexores, levando ao desenvolvimento da SCC, pode ser causada por um processo miogênico ou neurogênico, e tem sido observada na miastenia gravis, na polimiosite e dermatomiosite, nas distrofias musculares progressivas, na atrofia muscular espinhal e no hipotireoidismo<sup>5,10-14</sup>. Existem ainda casos de SCC na miopatia isolada dos músculos extensores da cabeça<sup>6</sup>. Dentre as causas de SCC, as DNM são pouco relatadas na literatura. Gourie-Devi *et al.*<sup>4</sup> estudaram uma série de 683 pacientes com ELA dos quais apenas 9 (1,3%) apresentaram a SCC, demonstrando a raridade desta manifestação nestes indivíduos.

Os sintomas iniciais da ELA geralmente localizam-se nos músculos dos membros e/ou bulbares. A fraqueza dos músculos do tronco e pescoço é observada como o primeiro sintoma em apenas 2% dos

**Quadro 2.** Índice de Barthel (0 = dependência completa das habilidades funcionais).

Atividades Relacionadas	Pontuação Máxima (Atividade)	Pontuação Obtida
Alimentação	10	0
Banho	5	0
Higiene Pessoal	5	0
Vestimenta	10	0
Controle do Intestino	10	5
Controle da Bexiga	10	5
Transferências no Banheiro	10	0
Transferências (Cadeira-Cama)	15	0
Deambulação	15	0
Subir Escadas	10	0



**Figura 1.** Cabeça flexionada de encontro ao tórax característica da Síndrome da Cabeça Caída observada em uma paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica.

casos de ELA<sup>15</sup>. O acometimento dos músculos flexores do pescoço no decorrer da doença é freqüente, entretanto a ocorrência de paresia extensora com a queda da cabeça é incomum<sup>4</sup>. A SCC é uma manifestação relativamente precoce na maioria dos casos de ELA, com média de início entre 3 a 24 meses após o diagnóstico. A ocorrência tardia (entre 3 e 8 anos após o diagnóstico), como a apresentada por nossa paciente, é menos freqüente<sup>4</sup>.

Os exames complementares necessários para a investigação da SCC estão relacionados à etiologia pesquisada. A eletroneuromiografia (ENMG) é um dos principais exames complementares por direcionar a investigação entre as doenças neurogênicas, miogênicas e da junção neuromuscular. Na ELA os achados eletroneuromiográficos são compatíveis com o diagnóstico de DNM, com os músculos extensores e flexores do pescoço apresentando sinais de desnervação ativa e crônica. Os estudos de imagem por tomografia computadorizada e ressonância magnética da musculatura paraespinal na miopatia cervical extensora isolada e na miastenia gravis mostram atrofia e alterações semelhantes a edema com substituição do tecido muscular por tecido adiposo<sup>2</sup>. Em um caso associado a hipotireoidismo observou-se aumento do volume do músculo esplênio da cabeça bilateralmente<sup>5</sup>. Não há estudos de imagem na literatura da SCC associada a ELA na literatura.

A SCC pode ser extremamente incapacitante, resultando em dificuldades na palavra, dispnéia e por lesão medular secundária à tração nos casos mais graves<sup>16</sup>. A paresia significativa dos músculos extensores também contribui para o desenvolvimento de instabilidade da coluna cervical<sup>17</sup>, como apresen-



**Figura 2.** Utilização de colar cervical para estabilização e proteção da região cervical na Síndrome da Cabeça Caída em paciente com Esclerose Lateral Amiotrófica.

tado em nosso relato. A disfagia, atribuída ao envolvimento dos músculos bulbares, pode ser agravada pela SCC, podendo nesses casos ser minimizada por mecanismos de suporte da cabeça<sup>4</sup>. Em alguns casos pode haver insuficiência respiratória por diminuição do controle das vias aéreas superiores<sup>18</sup>. Além destes fatores, o constrangimento social necessita de atenção especial no cuidado com estes pacientes, e pode ser corrigido através do uso de um colar cervical, como foi possível observar em nosso caso<sup>4</sup>. Alongamentos, técnicas de relaxamento e exercícios cervicais específicos podem ser realizados pela equipe de reabilitação no sentido de atenuar as complicações secundárias da SCC<sup>2,16,19</sup>.

## CONCLUSÃO

Embora não sendo comum na ELA, a SCC pode ocorrer precoce ou tardiamente nessa doença. Pacientes com SCC sem diagnóstico definido deveriam ser investigados para o possível diagnóstico de ELA. Medidas que visam a prevenção da instalação de deformidades fixas como, por exemplo, a mobilização passiva da coluna e a utilização de colar cervical, devem ser realizadas o mais precocemente possível.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lange DJ, Fetell MR, Lovelace RE, Rowland LP. The floppy head syndrome. *Ann Neurol* 1986;20:133.
2. Lorenzoni PJ, Lange MC, Kay CKS, Almeida LGMP, Teive HAG, Scola RH, et al. Síndrome da Cabeça Caída em Doença do Neurônio Motor. *Arq Neuropsiquiatr* 2006;64(1):118-21.

3. Nalini A, Ravishankar S. "Dropped head syndrome" in syringomyelia: report of two cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2005;76:290-300.
4. Gourie-Devi M, Nalini A, Sandhya S. Early or late appearance of "dropped head syndrome" in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2003;74:683-6.
5. Askmark H, Olsson Y, Rossitti S. Treatable dropped head syndrome in hypothyroidism. *Neurology* 2000;55:896-7.
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(4):917-21.
7. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994;124:96-107.
8. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system. Edinburgh: WB Saunders, 2000, pp. 1-2.
9. Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation: Barthel index. *Md State Med J* 1965;14:61-5.
10. Grob D, Brunner NG, Namba T. The natural course of myasthenia gravis and effect of therapeutic measures. *Ann NY Acad Sci* 1981;377:652-69.
11. DeVere R, Bradley WG. Polymyositis: its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 1975;98:637-66.
12. Padberg GW, Lunt PW, Koch M, Fardeau M. Diagnostic criteria for facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1991;1:231-4.
13. Grewal RP. Dropped head presentation in myotonic dystrophy type 1. *Neurol Ind* 2005;53(2):249-50.
14. Suarez GA, Kelly JJ. The dropped head syndrome. *Neurology* 1992;42:1625-7.
15. Jokelainen M. Amyotrophic lateral sclerosis in Finland. *Acta Neurol Scand* 1977;56:194-204.
16. Bhatia S, Miller RC, Lachance DL. Neck extensor muscle weakness (Dropped head syndrome) following radiotherapy. *Radiol Oncol* 2006;40(1):29-33.
17. Nakanishi K, Taneda M, Sumii T, Yabuuchi T, Iwakura N. Cervical myelopathy caused by dropped head syndrome: Case report and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2007;6:165-8.
18. Leano AM, Miller K, White AC. Chronic graft-versus-host disease-related polymyositis as a cause of respiratory failure following allogeneic bone marrow transplant. *Bon Mar Transplant* 2000;26:1117-20.
19. Umapathi T, Chaudhry V, Cornblath D, Drachman D, Griffin J, Kuncel R. Head drop and camptocormia. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002;73:1-7.