

# Het “dropped head”-syndroom: casusbeschrijving en literatuuroverzicht

C. DE RUYSSCHER<sup>1</sup>, J. MARCELIS<sup>1, 3</sup>, A. BATJOENS<sup>1</sup>, A. TRUYERS<sup>1</sup>, J. DE BLEECKER<sup>2</sup>

## Samenvatting

Een 78-jarige vrouw biedt zich aan op de raadpleging fysische geneeskunde en revalidatie wegens hinderlijke chronische cervicalgie sinds verschillende jaren. Klinisch valt meteen de flexiestand van het hoofd op. Een naald-elektromyografisch onderzoek van de cervicale paravertebrale spieren toont afwijkingen verdacht voor een musculaire pathologie. Het neurologische nazicht, de beeldvorming, de bloedanalyse en de spierbiopsie kunnen geen eenduidige oorzaak van de cervicale spierzwakte aanduiden. Bijgevolg spreekt men van een “geïsoleerde idiopathische axiale myopathie”. In de beperkte therapeutische opties wordt intensieve kinesitherapie, gericht op tonificatie van de cervicale spieren, als eerste behandeling naar voren geschoven.

## Ziektegeschiedenis

Een 78-jarige vrouw biedt zich aan op de raadpleging fysische geneeskunde en revalidatie wegens hinderlijke chronische cervicalgie. In de voorgeschiedenis noteert men een borstcarcinoom, waarvoor ze in 1989 een mastectomie onderging, aanvullende radiotherapie kreeg, alsook Nolvadex® (tamoxifen) gedurende negen jaar. De voorbije twee jaar ondervindt ze een toenemend onvermogen om het hoofd rechtop te houden. Ze laat het hoofd voorover hangen in flexie, wat sterke beperkingen geeft in het dagelijkse leven, onder andere bij het wandelen. Ze ervaart geen relationeel verband met activiteiten, uitstralende pijn, krachtsverlies of tintelingen in de armen en de benen. Evenmin is er sprake van nachtelijke pijn, slik- of ademhalingsproblemen. De laatste maanden maakt ze gebruik van een halskraag ter ondersteuning van het hoofd. Familiaal komen geen neurologische of neuromusculaire aandoeningen voor.

Tijdens het klinische onderzoek merkt men zowel in rust als bij activiteit een anterieure flexiestand van het hoofd op. Mits extra inspanning kan de patiënte het hoofd tot neutraalstand brengen, maar dit leidt al snel tot vermoeidheid van de spieren. Er is duidelijke cervicale kyfose aanwezig, alsook hypertonie van de musculus levator scapulae en de musculus trapezius pars descendens, met drukpijn aldaar. De anteflexie van de nek verdwijnt volledig in rugligging. Actief onderzoek toont een beperking van voornamelijk de cervicale extensie en rotatie bilateraal. Passief kan het hoofd vlot in neutraalstand gebracht worden. De test van Spurling (cervicale radiculopathie) is negatief. Ter hoogte van beide musculi deltoidei is er sprake van beperkte atrofie. Verder noteert men in de vier ledematen een normale kracht zonder atrofie. De reflexen zijn bilateraal normaal opwekbaar en symmetrisch. Ook de sensibeleit is bilateraal normaal en symmetrisch.

Het naald-elektromyografische onderzoek (emg) van de cervicale paravertebrale spieren toont fibrillaties en “positive sharp waves” in rust. Bij activatie van de spieren ziet men laag gevolteerde polyfasische en polyturne motorunits, met tevens een verarmd en versneld tracé. Het emg past bij myogeen lijden, met een evolutief karakter, wat blijkt uit de overvloedige denervatie. Het naald-emg van de bovenste ledematen is normaal: de motorische en sensibele geleidingen en de “F wave” vallen binnen de

<sup>1</sup> Dienst fysische geneeskunde en revalidatie, AZ Sint-Blasius Dendermonde.

<sup>2</sup> Dienst neurologie, UZ Gent en AZ Sint-Lucas Gent.

<sup>3</sup> Correspondentieadres: J. Marcelis, dienst fysische geneeskunde en revalidatie, AZ Sint-Blasius, Kroonveldlaan 50, 9200 Dendermonde; e-mail: johan.marcelis@azsintblasius.be

normaalwaarden. Ook het screeningsonderzoek van de onderste ledematen is normaal. De CT-scan toont forse discopathie op de niveaus C5C6 en C6C7, bilaterale facetartrose op de niveaus C2C3 en C3C4, omgekeerde lordose en het "crowned dens"-syndroom in het kader van chondrocalcinose, maar geen evidentie voor spondylose. Een aanvullende MRI sluit botoedeem en myelomalacie uit. Verder stelt men lipomateuze atrofie van de posterieure nekspiermusculatuur vast. Controlebloedanalyses tonen een aanhoudende lichte stijging van het creatinekinase (CK) (250-300 U/l) en de transaminasen.

De patiënte wordt verwezen voor neurologisch nazicht. De spierbiopsie van de musculus deltoideus rechts toont beperkte, niet-gegroepeerde spiervezelatrofie. Dit is op zich niet discriminerend tussen neurogene of myogene atrofie. Er zijn geen necrotische vezels of inflammatoire veranderingen op te merken. De bijkomende kleuringen voor "major histocompatibility"-antigenen klasse I (MHC-I) en "membrane attack complex" (MAC) zijn negatief, wat pleit tegen een eventueel behandelbare inflammatoire myopathie.

Antistoffen specifiek voor myositis ("line blot") zijn afwezig. De schildklier- en bijnierfuncties zijn intact. Ook is er een normale alfa-glucosidaseactiviteit

(bloedspottest, voor de ziekte van Pompe). Anti-acetylcholinereceptor- en anti-MuSK-antistoffen ("muscle-specific kinase") zijn afwezig (myasthenia gravis). Op klinische, elektromyografische en morfologische gronden wordt de diagnose van een geïsoleerde axiale myopathie gesteld.

De patiënte wordt vervolgens doorverwezen voor intensieve multidisciplinaire revalidatie met kinesitherapie gericht op tonificatie van de nekextensoren, behandeling van de hypertonie door middel van stretchoefeningen en het vermijden van contracturen, alsook gangrevalidatie en evenwichtsoefeningen. De ergotherapie concentreert zich op handkracht, houdingscontrole en training van de motorische vaardigheden. Na vijf maanden revalideren (met wekelijks twee sessies van twee uur) kan ze het hoofd langer oprichten vooraleer er vermoeidheid optreedt. Tussen de verschillende oefeningen moet ze wel voldoende rustperiodes inbouwen. Uit de verdere anamnese blijkt dat ze erg tevreden is over het resultaat. Ze meldt toegenomen functionaliteit en zelfvertrouwen bij dagelijkse activiteiten (zoals boodschappen doen) en wenst de revalidatie dan ook verder te zetten.



Fig. 1: A. Actieve elevatie van het hoofd tot neutraalstand, wat snel tot vermoeidheid van de cervicale spieren leidt. B. Flexiestand van het hoofd in rust.

## Bespreking

“Hangend hoofd” of het “dropped head”-syndroom (DHS) is een klinische beschrijving van een aandoening met zwakte van de cervicale extensorspieren in zittende of staande houding. Op lange termijn kan dit leiden tot secundaire degeneratieve veranderingen van de cervicale wervelzuil, met onder andere vertebrale compressiefracturen, myelopathie en anterieure spiercontracturen (1). In de literatuur wordt DHS ook “chin-on-chest deformity” genoemd. Ook camptocormie (het “bent spine syndrome”) manifesteert zich klinisch als toegenomen kyfose van de thoracolumbale wervelzuil. Beide aandoeningen kunnen afzonderlijk of gecombineerd voorkomen. Typisch bij DHS en camptocormie is het verdwijnen van de cervicale en thoracale hyperflexie bij neerliggen. Ook passief is de hyperflexie volledig reduceerbaar, wat aantoont dat de aandoening niet te wijten is aan een pathologie van de wervelkolom, dit in tegenstelling tot bijvoorbeeld spondylitis ankylosans. Naast nekkachten ondervinden patiënten tevens veel hinder tijdens dagelijkse activiteiten, zoals moeilijkheden bij het wandelen en het eten (2).

Algemeen wordt aangenomen dat de prevalentie van DHS laag is, hoewel er geen grootschalige literatuurstudies terug te vinden zijn die de epidemiologische trends van het syndroom onderzochten. De informatie die voorhanden is, haalt men bijna uitsluitend uit patiëntenreeksen (3). DHS komt voornamelijk voor bij oudere mensen, met een piekprevalentie rond het zevende levensdecennium en frequenter bij vrouwen dan bij mannen (2). Door de alsmaar stijgende levensverwachting schat men dat het syndroom zich steeds vaker zal voordoen (4). Het is een relatief zeldzaam ziektebeeld met een brede differentiaaldiagnose (tabel 1). De oorzaken worden ingedeeld in drie categorieën: neurologisch, locoregionaal en overige, waarbij de neurologische oorzaken nog verder onderverdeeld worden in centraal-neurologische en neuromusculaire (1). In 60% van de gevallen is de ziekte van Parkinson, myasthenia gravis, amyotrofische laterale sclerose (ALS) of “isolated neck extensor”-myopathie (INEM) de oorzaak van DHS (2). Men definieert INEM als geïsoleerde cervicale spierzwakte in de afwezigheid van spierzwakte ter hoogte van andere lichaamsdelen zonder dat men een duidelijke etiologie kan aantonen

TABEL 1

*Samenvatting van de voornaamste aandoeningen geassocieerd met het “dropped head”-syndroom (DHS) (1, 10).*

Neurologisch	
Centraal	Extrapiramidale ziekten (bv. de ziekte van Parkinson, cervicale dystonie, tardieve dyskinesie) Multiple sclerose
Neuromusculair	Myasthenia gravis Myasthen syndroom van Lambert-Eaton Amyotrofische laterale sclerose Postpoliosyndroom Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie Syndroom van Guillain-Barré (Poly)myositis Facioscapulohumerale dystrofie Geïsoleerde myopathie van de nekextensoren
Locoregionaal	
	Ankyloserende spondylitis Cervicale myelopathie Myopathie van de nekextensoren na radiotherapie Na een botulinetoxine-injectie Ruimte-innemend proces
Overige	
	Hypothyreoïdisme Hyperparathyreoïdisme Hypokaliëmie Psychosomatisch

(2, 5). Camptocormie komt meestal voor bij multipele systeematrofie (MSA) (6).

Een eerste hypothese omtrent de pathofysiologie van DHS beschrijft het optreden van een inflammatoir proces ter hoogte van de nekextensoren als gevolg van een voortdurend verkeerde houding. Ook het fysiologische verouderingsproces speelt een rol, waarbij meerdere microtrauma's de thoracale kyfose en de elasticiteit van de huid veranderen. Een tweede mogelijke oorzaak is een incidentele focale inflammatoire myopathie die na drie tot zes maanden een veralgemeend karakter vertoont (7).

In de diagnostische uitwerking moet er een MRI gebeuren ter uitsluiting van cervicale en paraspinale pathologieën en ter vernauwing van de differentiaaldiagnose. Vaak voorkomende veranderingen geassocieerd aan INEM, zoals oedeemvorming en atrofie, worden echter ook gezien bij spierdystrofieën en verscheidene overige myopathieën (2, 8).

Via een routinebloedanalyse bepaalt men het CK, de sedimentatiesnelheid, de C-reactieve proteïne (CRP), myastheniegerelateerde antistoffen (acetylcholinereceptor, MuSK), het lactaatdehydrogenase (LDH), de transaminasen, de schildklierfunctie en het parathormoon. Het emg zal chronische en, afhankelijk van het evolutieve karakter, ook actieve tekenen van denervatie tonen. Deze kunnen wijzen op zowel myogeen als neurogeen lijden. Daarnaast kan het emg bij actieve contractie van de onderzochte spier afwijkingen aantonen die eerder suggestief zijn voor neurogene of myogene aantasting. Bij myogene aantasting ziet men typische myogene motoractiepotentialen (kleine amplitude, polyturn, versnelde recruitment), wat betekent dat er lokaal een verminderd aantal gezonde spiervezels aanwezig zijn die aangestuurd kunnen worden. Aangezien emg-afwijkingen echter niet specifiek genoeg zijn om een axiale myopathie te bevestigen, raadt men aanvullend een spierbiopsie aan. Via een biopsie van een aangetaste spier kan men namelijk een behandelbare (inflammatoire) myopathie onderscheiden van INEM. Hierbij kijkt men onder andere naar de vezelgrootte, necrose, inflammatoire infiltraten, het bindweefsel en de centrale kernen. Vervolgens voegt men immunohistochemische kleuringen toe ter opsporing van inflammatoire en sarcolemmale merkers (7). Wanneer de te onderzoeken spier sterk atrofisch is, is een pathologische differentiaaldiagnose echter niet altijd mogelijk wegens verlittekening van het spierweefsel. Hierdoor zal men in geselecteerde gevallen een biopsie van de aanliggende spiergroep

verkiezen, al dan niet op geleide van de MRI-bevindingen.

De behandeling van DHS is afhankelijk van de primaire etiologie, waarbij INEM steeds als uitsluitingsdiagnose moet gelden voor ernstige neuromusculaire ziekten (7). Een conservatieve aanpak is van primair belang, waarbij de symptomatische behandeling, met inbegrip van intensieve kinesitherapie, gericht is op tonificatie en stabilisatie van de spieren om zo een maximale functionaliteit te behouden en de symptoomprogressie te vertragen (1). De patiënt kan gebruikmaken van loophulpmiddelen en een halskraag. Als nadeel vermeldt men huidirritatie en het in de hand werken van een verdere deconditionering van de nekspieren. Men raadt dan ook aan om de halskraag zo kort mogelijk te dragen (2).

Een gerichte (medicamenteuze) therapie kan zorgen voor een gunstig klinisch verloop bij aandoeningen zoals de ziekte van Parkinson, inflammatoire en zeldzame secundaire myopathieën (2). Muppidi et al. (2010) toonden aan dat men bij INEM een positieve evolutie zou kunnen verwachten met immunotherapie, op voorwaarde dat er een verstoord myogeen tracé te zien is op het emg, ondanks normale CK-waarden en een inconclusief biopsie. Als verklaring stelt men dat focale myositis gemist kan worden via een biopsie (9). Gezien het zeldzame voorkomen van DHS zijn er geen courante richtlijnen voor de diagnose en de behandeling van de ziekte, noch is er hiervoor een veralgemeende systematiek (2).

Wanneer de patiënt uitgesproken functionele hinder ondervindt (bijvoorbeeld indien hij niet meer in staat is om het hoofd zelfstandig op te heffen) en alle conservatieve therapieën uitgeput zijn, kan men chirurgisch advies inwinnen. Overige indicaties waarbij men heelkunde overweegt, zijn alarmsymptomen zoals neurologische uitvalsverschijnselen, bijvoorbeeld als gevolg van significante spinaalkanaalstenose (10).

De chirurgische behandeling van DHS bestaat uit een cervicale fusie. Hierbij corrigeert men tevens de thoracale hyperkyfose om zo te streven naar een herstel van de sagittale balans. Petheram et al. (2008) raden een fusie aan van C2 tot minimaal T2, waarbij de exacte niveaus patiëntafhankelijk worden bepaald. Deze techniek bewaart zowel de flexie- en de extensiemogelijkheid cervicaal als de rotatie van de dens. Subluxatie van de dens vormt wel een risico. Bij een fusie vanaf het os occipitale elimineert men deze atlanto-axiale instabiliteit, maar verliest de patiënt



wel cervicale rotatie (2, 10). Men ziet vaker complicaties bij fusies die niet tot het thoracale niveau reiken (11).

In geval van DHS en spinaalkanaalstenose zal men de fusie uitbreiden met een laminale decompressie (5, 12). In de literatuur zijn meerdere casussen beschreven waarbij chirurgisch herstel bekomen werd, echter met een wisselende graad van succes (5). Een chirurgische behandeling is dan ook geen eerste keuze bij DHS-patiënten.

Tot slot moet men bij de behandeling van DHS ook aandacht besteden aan de preventie van mogelijke complicaties die na verloop van tijd kunnen optreden. Rahimizadeh et al. (2016) beschrijven een INEM-patiënt bij wie men een conservatief beleid vooropstelde. Twee jaar na de diagnose ontwikkelde de patiënt progressieve zwakte van alle ledematen, problemen met de fijne motoriek en een matig onstabiele gang. De hernieuwde beeldvorming bevestigde cervicale spondylotische myelopathie als gevolg van spinaalkanaalstenose (12). Daarom stelt men voor om patiënten met DHS ten gevolge van INEM om de zes maanden neurologisch op te volgen en om jaarlijks een controle-MRI van de cervicale wervelzuil uit te voeren bij hen (12). Verder moet men ook denken aan osteoporosepreventie. In deze hoofdzakelijk oudere populatie zullen ten gevolge van enerzijds gangproblemen en anderzijds de beperkte cervicale mobiliteit het valrisico en bijgevolg het risico op breuken toenemen (2, 4, 10).

## Besluit

Artsen worden regelmatig geconsulteerd met betrekking tot cervicalgie, die meestal toe te schrijven is aan acute of chronische mechanische overbelasting van de cervicale wervelkolom. Aan de hand van deze casus trachten de auteurs het “dropped head”-syndroom (DHS), een bijzondere klinische manifestatie, in de schijnwerper te plaatsen. Bij DHS gaat de cervicalgie gepaard met spierzwakte van de cervicale extensorspieren. Deze spierzwakte wordt vaak miskend omdat ze te wijten kan zijn aan een hele reeks aandoeningen. Bij het vermoeden van DHS is het essentieel om de patiënt uitgebreid klinisch te evalueren, met aandacht voor neurologische onderzoeken met bijkomende beeldvorming, een bloedanalyse, een elektromyografisch onderzoek (emg) en een spierbiopsie om de etiologie te achterhalen. DHS kent doorgaans een progressief

verloop waarbij aanvankelijk een conservatieve aanpak met inbegrip van tonifiërende en mobiliserende kinesitherapie de primaire stap in de behandeling is. Slechts in een vergevorderd stadium, wanneer de patiënt zich functioneel beperkt voelt en niet meer in staat is om het hoofd zelfstandig op te richten of wanneer er complicaties optreden, moet men chirurgie overwegen. Voor de opvolging van DHS-patiënten adviseren de auteurs op basis van de literatuur zesmaandelijks een neurologisch onderzoek en jaarlijks een MRI van de cervicale wervelzuil.

## Mededeling

Geen belangenconflict en geen financiële ondersteuning gemeld.

### Abstract

#### Dropped head syndrome: case report and literature review

A 78-year-old woman presents to the department of physical medicine and rehabilitation due to chronic cervicalgia, persisting for several years. Continuous flexion of the neck is immediately noticeable. A needle electromyographic examination of the cervical paravertebral muscles shows alterations suspicious for a muscular pathology. The neurological review, imaging, blood analysis and muscle biopsy rule out any treatable condition and support the diagnosis of non-specific idiopathic axial myopathy. The therapeutic options are limited. The first choice includes intensive physiotherapy focusing on tonification and stabilization of the cervical muscles.

## Literatuur

- MARTIN AR, REDDY R, FEHLINGS MG. Dropped head syndrome: diagnosis and management. *Evid Based Spine Care J* 2011; 2: 41-47.
- DRAIN PJ, VIRK SS, JAIN N, YU E. Dropped head syndrome: a systematic review. *Clin Spine Surg* 2019; 32: 423-429.
- BRODELL JD, SULOVARI A, BERNSTEIN DN, et al. Dropped head syndrome: an update on etiology and surgical management. *JBJS Rev* 2020; 8: e0068.
- SHARAN AD, KAYE D, MALVEAUX WMSC, RIEW KD. Dropped head syndrome: etiology and management. *J Am Acad Orthop Surg* 2012; 20: 766-774.

5. TANIGUCHI S, TAKAHASHI H, AOKI Y, et al. Surgical treatment for dropped head syndrome with cervical spondylotic amyotrophy: a case report. *BMC Res Notes* 2018; *11*: 500.
6. PONFICK M, GDYNIA HJ, LUDOLPH AC, KASSUBEK J. Camptocormia in Parkinson's disease: a review of the literature. *Neurodegener Dis* 2011; *8*: 283-288.
7. 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*: 917-921.
8. GAETA M, MAZZIOTTI S, TOSCANO A, RODOLICO C, MAZZEO A, BLANDINO A. "Dropped-head" syndrome due to isolated myositis of neck extensor muscles: MRI findings. *Skeletal Radiol* 2006; *35*: 110-112.
9. MUPPIDI S, SAPERSTEIN DS, SHAIBANI A, NATIONS SP, VERNINO S, WOLFE GI. Isolated neck extensor myopathy: is it responsive to immunotherapy? *J Clin Neuromuscul Dis* 2010; *12*: 26-29.
10. PETHERAM TG, HOURIGAN PG, EMRAN IM, WEATHERLEY CR. Dropped head syndrome: a case series and literature review. *Spine* 2008; *33*: 47-51.
11. PASSIAS PG, BORTZ C, HORN S, et al. Drivers of cervical deformity have a strong influence on achieving optimal radiographic and clinical outcomes at 1 year after cervical deformity surgery. *World Neurosurg* 2018; *112*: e61-e68.
12. RAHIMIZADEH A, SOUFIANI HF, RAHIMIZADEH S. Cervical spondylotic myelopathy secondary to dropped head syndrome: report of a case and review of the literature. *Case Rep Orthop* 2016; *2016*: 5247102.