



CARTAS AL DIRECTOR

Síndrome de la cabeza caída como primera manifestación de una esclerosis lateral amiotrófica

Dropped head syndrome as a first sign of amyotrophic lateral sclerosis

El diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se basa en el cumplimiento de unos criterios (El Escorial)¹. Clásicamente se subdivide la enfermedad por la localización de los síntomas al inicio: miembros inferiores, miembros superiores, bulbar. Al final existirá una afectación generalizada. Dentro de estas existen formas de inicio más infrecuentes como la variante pseudopolineurítica, el síndrome del hombre en el barril o como el caso que presentamos.

Caso clínico

Varón de 70 años que consulta por presentar en los últimos meses una debilidad cefálica que le ocasiona que lleve la cabeza caída hacia delante apoyada en la zona supraesternal. Se asocia a una debilidad general que le repercute en el habla y en el comer: le había ocasionado una pérdida de unos 10 kg de peso. Mejoraba con el reposo y empeoraba con el ejercicio. La primera exploración neurológica podía considerarse como normal, exceptuando la tendencia a mantener la cabeza flexionada hacia delante. Se estableció como primera sospecha diagnóstica una miastenia gravis, por lo cual se realizó un test del tensilón, que fue negativo. La terapia de prueba con piridostigmina era ineficaz. A las 2 semanas se recibieron los anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, que fueron normales. Reexplorado se detectaron fasciculaciones en ambos deltoides y en los gemelos, por lo cual se recondujo el estudio neurofisiológico a la valoración de una enfermedad de motoneurona, el cual fue muy indicativo de esta. La evolución fue muy rápida en forma de afectación predominantemente bulbar; le condujo a la muerte a los 4 meses de la primera evaluación.

El síndrome de la cabeza caída se agrupa habitualmente con otros síndromes de inclinación de la columna de

los cuales el más conspicuo sería la camptocormia². Esta se caracteriza por una flexión del tronco de 90° o más que puede aparecer en sedestación, que empeora al caminar y desaparece con el decúbito. Aunque comparten las mismas etiologías, el síndrome de la cabeza caída siempre indica organicidad. Como curiosidad reseñar que la camptocormia fue descrita durante la primera guerra mundial, cuando era utilizada por los soldados para intentar su licenciamiento, argumentando que era debida a la postura que debían adoptar en las trincheras. Entre las causas descritas, la principal son los síndromes parkinsonianos, sobre todo la atrofia multisistémica. También pueden observarse en enfermedades neuromusculares como la miastenia gravis, la ELA, las miopatías focales, la miositis por cuerpos de inclusión, la polimiositis, la miopatía nemalínica, la distrofia facioescapulohumeral; por tóxicos (valproico, agonistas dopaminérgicos); y una miscelánea: encefalitis, distonía cervical, espondilitis anquilosante. En el caso de la camptocormia también hay casos de origen genético³. Existen 2 hipótesis para explicar estos síntomas: una distonía axial y una miopatía focal, que han sido motivo de controversia reciente en la literatura especializada⁴. En nuestro caso se debería a la afectación de la musculatura cervical como parte de la lesión de las motoneuronas que, en nuestro paciente, predominaron en la región bulbar, y ocasionó un curso rápido de menos de un año hasta su fallecimiento.

Bibliografía

- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al., The EFNS task force on diagnosis, management of amyotrophic lateral sclerosis. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosis and critical care of patients and relatives. *Eur J Neurol.* 2005;12:921–8.
- Azher SN, Jankovic J. Camptocormia. Pathogenesis, classification, and response to therapy. *Neurology.* 2005;65:355–9.
- Jankovic J. Camptocormia, head drop and other bent spine syndromes: heterogeneous etiology and pathogenesis of parkinsonian deformities. *Mov Dis.* 2010;25:527–8.
- Margraf NG, Wrede A, Rohr A, Schulz-Schaeffer WJ, Raethjen J, Eymess A, et al. Camptocormia in idiopathic Parkinson's disease: a focal myopathy of the paravertebral muscles. *Mov Dis.* 2010;25:542–51.

María José Herrero Antón*, Hakim Ayaon Albarrán,
María Amparo Pérez Buigues y Consuelo Corrionero Soto
Centro de Salud de Vila, Ibiza, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: hayaon@asef.es (M.J. Herrero Antón).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.aprim.2013.03.004>

Resultados falsos positivos: el síndrome del enfermo imaginario

False positive results: The imaginary invalid syndrome

Sr. Director:

En la actualidad el laboratorio clínico interviene en más del 70% de las decisiones médicas¹. Los avances tecnológicos son los responsables de tan elevada contribución del laboratorio en el diagnóstico². No obstante, son estos mismos avances, entre otras cuestiones, los que pueden haber contribuido a la inadecuación en la solicitud de las pruebas³, que produce un aumento del gasto en el sistema de salud. Las pruebas de laboratorio pertenecen al grupo de tecnologías denominadas «little ticket tests»⁴, y son aquellas que individualmente resultan baratas, pero como se solicitan muy frecuentemente generan elevados costes al sistema sanitario.

Por otro lado, la solicitud de pruebas no indicadas genera también un número elevado de resultados falsos positivos, cuyos efectos pueden ser muy nocivos para el paciente. La propia naturaleza estadística de los valores de referencia poblacionales –por definición el 5% de la población sana posee valores patológicos– es una causa de valores falsos positivos. No obstante, solicitar pruebas en poblaciones con muy baja (o nula) sospecha de una enfermedad –es decir, poblaciones con baja prevalencia de enfermedad– potencia todavía más los resultados falsos positivos.

Dichos resultados anormales inesperados, y habitualmente no relacionados con la enfermedad sospechada, pueden conducir a 3 caminos o decisiones clínicas:

- Es posible que no se lleve a cabo ninguna otra acción médica, en el caso de que dicho resultado no concuerde con la sospecha diagnóstica ni con los datos de la historia y exploración física del paciente.
- Otra posibilidad es que se solicite de nuevo la exploración analítica.
- Y, finalmente, el resultado inesperado puede generar la solicitud de otras pruebas diagnósticas complementarias, generalmente más caras, o la derivación del paciente a la consulta de otro médico especialista.

Como de inicio el resultado era un falso positivo, se termina no hallando enfermedad alguna, pero se pueden crear una serie de situaciones como el denominado «síndrome de Ulises»⁵, el del paciente que sufre una Odisea de pruebas diagnósticas y consultas médicas; el descrito como «persona

con un valor de laboratorio anormal»⁶, que puede denominarse «enfermo imaginario», recordando a Molière. En cuanto al «síndrome de Ulises», el enfermo terminará agotado y ansioso pero diagnosticado como «sano» y además «creyéndose sano». Mucho más problemático es el enfermo que puede acabar convirtiéndose en «el enfermo imaginario». El individuo sano convertido en enfermo imaginario se convertirá en usuario habitual, no solo del laboratorio, sino de todo el sistema de salud, con las graves consecuencias que implica no solo a nivel individual, sino también al propio sistema sanitario.

El profesional del laboratorio, en constante comunicación y colaboración con el clínico que solicita las pruebas, deberá promover su uso adecuado y de esta forma lograr disminuir los efectos adversos relacionados con los resultados falsos positivos, en especial el enfermo imaginario. De esta manera, ayudará a mejorar la eficiencia diagnóstica y la seguridad del laboratorio y, por tanto, la seguridad del paciente.

Bibliografía

1. Hallworth MJ. The «70% claim»: what is the evidence base? *Ann Clin Biochem.* 2011;48:487–8.
2. Zaninotto M, Plebani M. The «hospital central laboratory»: automation, integration and clinical usefulness. *Clin Chem Lab Med.* 2010;48:911–7.
3. Rodríguez-Espinosa J. El laboratorio clínico: uso y abuso, modelos de gestión y gasto sanitario. *Med Clin (Barc).* 2005;125:622–5.
4. Moloney TW, Rogers DE. Medical technology: a different view of the contentious debate over costs. *N Engl J Med.* 1979;301:1413–9.
5. Rang M. The Ulysses syndrome. *Can Med Assoc J.* 1972;106:122–3.
6. Tryding N, Hultdin J, Larsson A. Continuing education is the correct way to influence the use of laboratory analyses. *Lakar-tidningen.* 2004;101:495–6.

María Salinas^{a,b,*}, Maite López-Garrigós^a
y Carlos Leiva-Salinas^c

^a Servicio de Análisis Clínicos, Hospital Universitario de San Juan de Alicante, San Juan de Alicante, Alicante, España

^b Departamento de Bioquímica y Patología Molecular, Universidad Miguel Hernández, Elche, Alicante, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: salinas_mar@gva.es (M. Salinas).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.aprim.2013.04.010>