

## CAMPTOCORMIA

Dr. Miguel J. Maxit



Figura 1. "San Hugo en el refectorio".

En las postrimerías de la primera guerra mundial llamó la atención de diferentes médicos la afección que parecía comprometer principalmente a soldados que trataban de huir del campo de batalla, y que se manifestaba como una progresiva anteroflexión del tronco, que duraba meses, a veces vinculable a injurias recibidas. Para estos casos A. F. Hurst<sup>1-3</sup> acuñó el término de *bent-back syndrome* y el neurólogo francés Souques unió dos vocablos griegos (*campto*= inclinado y *kormos*= tronco de árbol), acuñando la palabra *camptocormia*.

“Una palabra ostentosa que presagia algo más misterioso que un torso o un cuello flexionado”<sup>4</sup>.

En realidad este síndrome que ya había sido descrito por B. C. Brodie en 1837 como flexión funcional, dadas las circunstancias y características fue atribuido a trastornos conversivos o histéricos. Nuevos casos volvieron a observarse durante la segunda guerra mundial y la reciente guerra de los Balcanes y en Nicaragua. En realidad un pintor, Zurbarán (1598-1664), la retrató en “San Hugo en el refectorio” y W. Wordsworth (1770-1850) se refirió a un anciano jardinero Mr. Curme “cuya

vida laboriosa lo había doblado en dos, uniendo cabeza y pies en ese peregrinaje”<sup>5</sup>. Gradualmente se fue observando que esto no era patrimonio de cuadros conversivos, ni necesariamente consecuencia del envejecimiento (definir el envejecimiento normal es difícil y ver anciano encorvados es frecuente), sino que obedece a múltiples causas orgánicas.

Podemos definir así este síndrome (que por cierto recibió otros nombres: *cormoptosis*, *cifosis toracolumbar del adulto mayor reducible*, *pseudocifosis*, *camptoespasm*) como un trastorno de naturaleza psicogénica u orgánica caracterizado por la progresiva

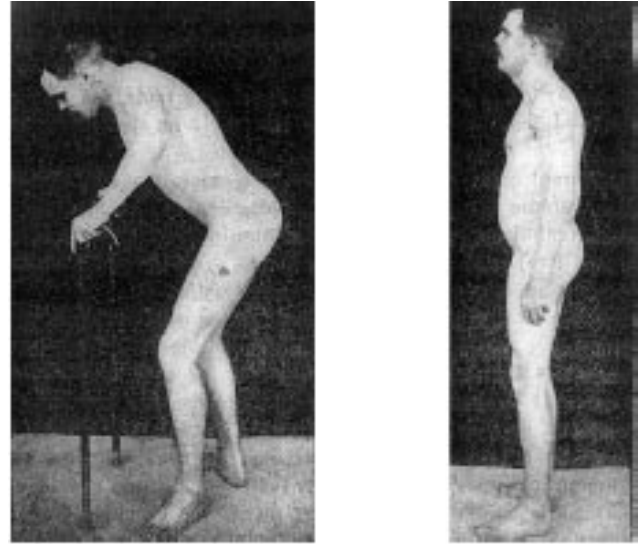


Figura 2. Detalle de la pintura «San Hugo en el refectorio».

Jefe del Departamento de Docencia e Investigación del Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM) Mar del Plata. Argentina.



**Figura 3.** Alexandre-Achille Souques (1860-1944). (Tomado de Haymaker W. *The Founders of Neurology*. Springfield, IL: Thomas, 1953:386 y de Spine. Lippincott Williams & Wilkins, Inc. 1999; 24 (14): 1494-8).



**Figura 4.** Paciente con camptocormia, antes (izquierda) y después (derecha) de electroterapia persuasiva. (Tomado de Souques and Mégevand en Spine. Lippincott Williams & Wilkins, Inc. 1999; 24 (14): 1494-8).

anteroflexión del tronco durante la bipedestación y la marcha, y que desaparece durante el decúbito dorsal.

A continuación describimos dos casos que estudiamos en nuestra consulta y que vimos desarrollar prácticamente ante nuestros ojos.

#### CASO Nº 1

Una mujer de 54 años, consultó por primera vez en el Hospital Privado de Comunidad en 1981. Tenía antecedentes de bocio multinodular y tiroiditis crónica, con valores de anticuerpos antimicrosomiales y antitiroglobulinas en títulos superiores a 1/5.000.000.

La consulta de 1981 se debía a inseguridad en la marcha, debía buscar apoyo para no caerse. Al examen presentaba un *genu valgum* bilateral. No podía llevar objetos pesados en su brazo derecho, pues provocaba inclinación del cuerpo hacia ese lado. Notaba disminución de fuerza en pierna derecha.

Una tía materna sufría trastornos severos en la marcha y "estaba deformada". En una consulta a neurología se describe una escoliosis izquierda, hiperreflexia en brazos y piernas. Babinski bilateral e hipoestesia en bota y guante. Diagnóstico: mielopatía y polineuropatía sensitiva. Una radiografía cervical mostró discopatía C5-C6 con osteofitos anteriores y uncoartrosis. Síndromes del túnel carpiano y del canal de Guyon.

En 1990 se descubrió por vez primera la anteroflexión del tronco y dificultad para cambios de decúbito. En 1993 se describe progresión de la anteroflexión del tronco durante la marcha (fig. 6). Con diagnóstico de canal cervical estrecho y mielopatía es sometida en cirugía en 1995, con leve mejoría post-operatoria en la fuerza de

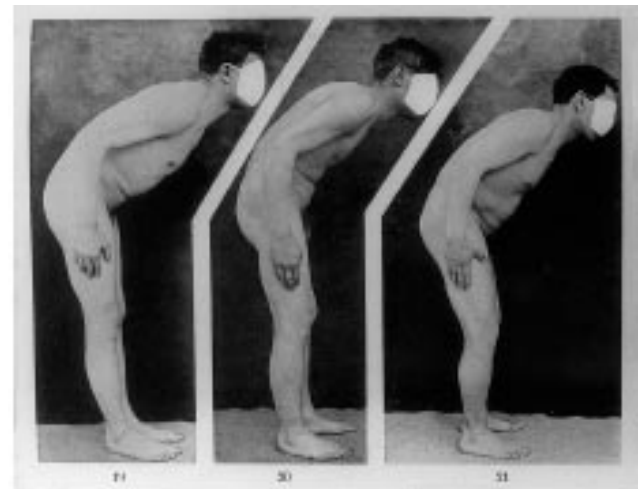
las manos y estabilidad de la marcha.

En 1998, dolor en piernas. Un electromiograma (EMG) diagnosticó radiculopatía crónica L4-L5-S1.

Durante el año 2000 se percibió acentuación de la flexión anterior del tronco. En el 2001, cáncer de mama, tratado con cirugía y radioterapia.

En 2002 dice "estoy tan inclinada, que no camino: ruedo".

Una tomografía axial computada (TAC) de musculatura paraespinal mostró severa atrofia y reemplazo



**Figura 5.** Postura típica de pacientes afectados por camptocormia. (Extraído de Rosanoff-Saloff 23 y en SPINE Volumen 24, Número 14, pp 1494-1498. 1999, Lippincott Williams & Wilkins, Inc.).



Figura 6. Paciente 1.



Figura 7. Paciente 1.

graso de los músculos extensores de la columna lumbar (fig. 8). Comparar con la TAC de una paciente normal (fig. 9).

#### CASO N° 2

Una mujer nacida en Italia, en 1930, se atendía en el HPC desde 1972. En el año 1992 se le diagnosticó acalasia y comenzó tratamiento en sucesivas dilataciones del cardias y dieta. Había perdido 20 kg de peso.

En esa época tuvo reiteradas consultas por úlcera de córnea izquierda.

En 1997 se describió hemiatrofia facial izquierda, que comprometió el frontal, masetero, masticadores y comprometía la escápula. Tenía una enoftalmia izquierda con midriasis, encanecimiento de la ceja izquierda y zonas de atrofoderma (fig. 11 y 12). Una determinación de anticuerpos antinucleares (FAN) fue positiva 1/40. Una resonancia nuclear magnética reveló acentuación de surcos corticales, con ensanchamiento de cisternas

basales, cisuras silvianas y moderada dilatación del sistema ventricular. Atrofia cerebral e hidrocefalia. Imágenes hiperintensas en T2, en tálamo izquierdo y sustancia blanca periventricular bilateral y cortico subcortical frontal izquierda. Isquemia? Leucoaraiosis periventricular bilateral, enoftalmia izquierda. Asimetría craneal izquierda en disminución del tejido celular subcutáneo en la región zigomática.

En 1998 se quejaba de tendencia a la retropulsión. Un examen neurológico arrojó sospecha de enfermedad de motoneurona inferior, pero la paciente se negó a un EMG. En el año 2001 comenzó a observarse una anteroflexión del tronco. Iniciaba la marcha con una hiperextensión del mismo, y luego comenzaba la flexión anterior que se acentuaba rápidamente, llevando los brazos hacia atrás y levantándolos como aletas. Sufrió repetidas caídas. Apareció un temblor de reposo en mano izquierda y en la marcha se notaba la ausencia de movimientos asociado (fig. 10).

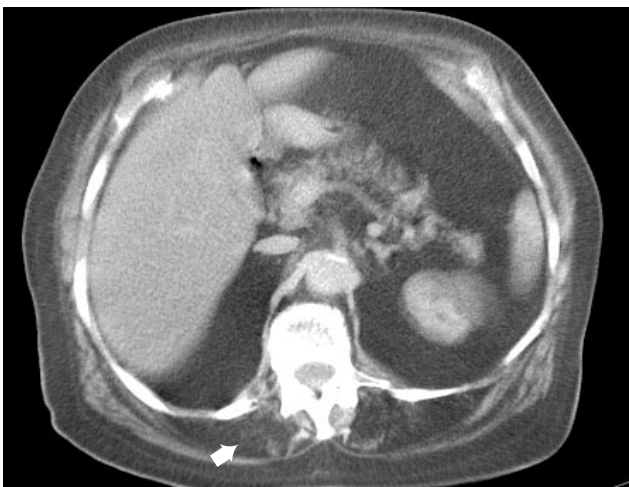


Figura 8. TAC de un paciente con camptocormia en donde se observa el reemplazo graso de los músculos paraespinales (flecha).



Figura 9. TAC de un paciente normal.



Figura 10. Paciente 2.



Figura 11. Paciente 2.

### COMENTARIOS

De los dos casos presentados se destaca en el primero la asociación con una tiroiditis autoinmune con altos niveles de anticuerpos antitiroideos, y la aparición de un cáncer de mama cuando el proceso estaba ya avanzado; en el segundo caso la asociación con hemiatrofia facial (sería la primera observada en la literatura) lo cual puede ser simplemente incidental.

Los estudios por TAC mostraron lo descrito en múltiples trabajos para esta entidad. Es interesante saber que la degeneración adiposa, atrofia y fibrosis puede observarse también en otros territorios musculares; sin compromiso clínico manifiesto. No se realizaron estudios EMG, ni dosajes de creatinfosfoquinasa (CPK)



Figura 12. Paciente 2.

Una TAC de la musculatura paraespinal mostró atrofia severa y reemplazo graso de los músculos extensores de la columna lumbar (fig. 13 y 14).

Tabla 1. Causas de camptocormia

Psiquiátricas	<b>Trastornos conversivos</b>
	Manía
Orgánicas	<b>Enfermedad de Parkinson</b>
	Infartos lenticulares
	Atrofia multisistémica
	Post poliomielitis
	Esclerosis lateral amiotrófica
	Atrofia espinal progresiva
	Miastenia gravis
	Distrofia facioescápulohumeral
	Dermatomosis - polimiositis
	Miositis por cuerpos de inclusión
	Miositis intersticiales
	<b>Miopatía para vertebral primitiva</b>
	de aparición tardía
	Enfermedades mitocondriales
	Enfermedad de Pompe
	Déficit de carnitina
	Miopatía por Nematina
	Enfermedad de Cushing
	Hipotiroidismo
	Miopatía hipokalémica
	Espondilitis anquilosante
	Espondiloartrosis severa
	Reacción adversa a drogas (ácido valproico, donzepiril)
	Paraneoplásica (linfomas)
	Amiloidosis

(que suelen ser normales en 75% de los casos, ni estudios histológicos, que suelen ser de baja especificidad.

En la tabla 1 se enumeran las causas más frecuentes del síndrome.

Si bien la anteroflexión progresiva del tronco en posición de pie o durante la marcha, que se corrige en decúbito supino es el signo diagnóstico, existen otros asociados: la marcha antropoide, la hiperextensión del cuello, el signo de las manos en los bolsillos (buscando un apoyo para extender el tronco) y el dolor lumbar.

Promediando la década de los '90 autores franceses<sup>7-9</sup> se inclinaron a una miopatía paravertebral primitiva de aparición tardía, con antecedentes familiares en un 75% de los casos que sugería una afección autosómica dominante de penetrancia variable y aparición tardía. En algunos casos parece haber respuesta favorable a los corticoesteroides.

K. Karbowski<sup>10</sup> propuso en 1999 una nueva clasificación (tabla 2), la cual deberá tenerse en cuenta una vez considerados los otros factores etiológicos.

El estudio de pacientes con el síndrome de la "cabeza caída" (*dropped-head syndrome*), mostró que los factores causales o la etiopatía subyacente eran similares a los del síndrome del tronco inclinado. Esto llevó al concepto ampliado de miopatías axiales: se trataría del mismo desorden subyacente con diferente topología.

Tabla 2. Clasificación de Karbowski.

Rasgo	Vieja camptocormia	Nueva camptocormia
Edad / Sexo	Varones jóvenes	Mujeres ancianas (80%)
Manifestación	Cambios posturales agudos	Crónica progresiva
Causa	Psicogénica	Orgánica
Antecedentes familiares	Ausentes	Frecuentes
Tratamiento	Psicoterapia	Corticoesteroides

Como se ha señalado el patrón de compromiso muscular en las miopatías tiene sólo una relativa especificidad<sup>11-16</sup>.

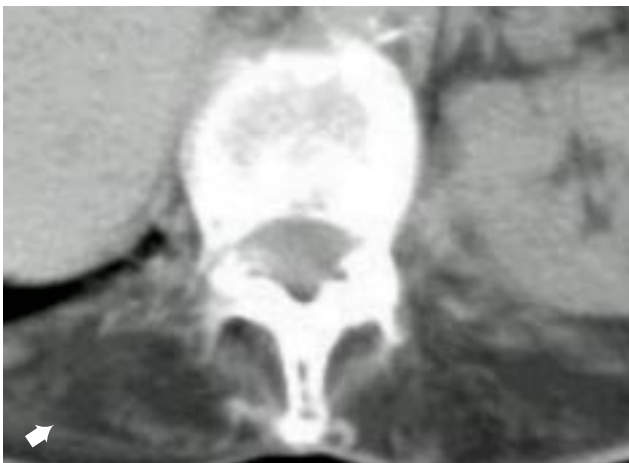
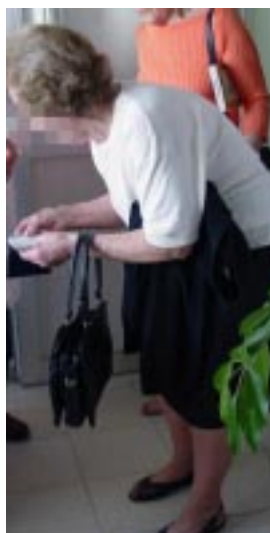
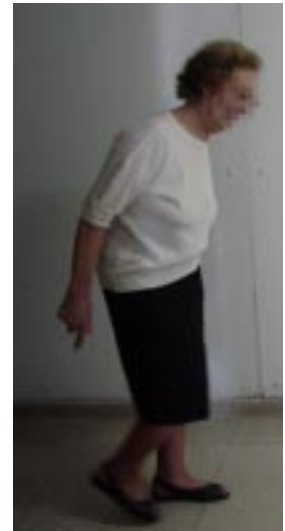
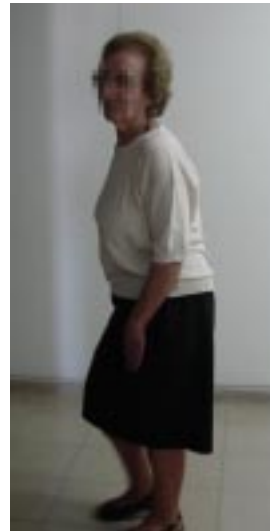
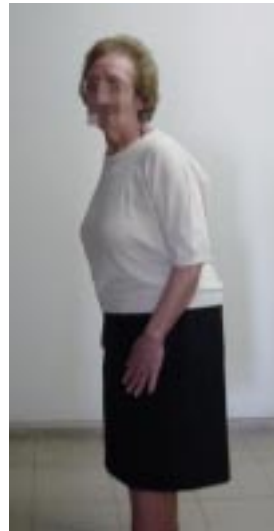


Figura 13. Atrofia severa (flecha).



Figura 14. Reemplazo graso (flecha) de los músculos paraespinales dorsales.



**Secuencia fotográfica de una paciente afectada de camptocormia.** Apoyada contra una pared se observa el tronco recto, al alejarse de ella la mano sobre el muslo busca en él su apoyo; las manos tienden luego a desviarse hacia atrás como balancines, a medida que se acentúa la anteroflexión del tronco. Cuando se distrae (penúltima foto) la anteroflexión es mayor, al igual que cuando no se sabe observada por la cámara, lo cual obviamente no pudimos registrar.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Serratrice G, Pouget J, Pellisier JF. Bent spine syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 51-4.
2. Hurst AF. The bent back of soldiers. *BMJ* 1918; 2: 621-3.
3. Souques A, Rosanoff-Saloff. La camptocormie. Incurvation du tronc consecutive to traumatism du dos et des lombes. Considerations morphologiques. *Rev Neurol (Paris)* 1915; 22: 937-9.
4. Pearce JMS. The maning of parts. *J Neurol Neurosurg and Psychiatry* 2003; 74: 692.
5. Citado en JC Powys "Autobiography". 1994. Colgate University Press. Pag. 74.
6. Sandoval P. Redescubriendo la camptocormia. *Cuadernos de Neurología* 2001; 25: 1-5.
7. Laroche M, Delisle MB. La camptocormie primitive est une myopathie myopathie para-vertébrale. *Rev Rhum* 1994; 61: 481-4.
8. Hilliquin P, Menkés CJ, Laoussadi S et al. Camptocormie du sujet âgé. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992; 59: 169-75.
9. Poullin P, Daumen-Legre V, Serratrice G. La comptocormie du sujet agé: myopathie ou dystonie musculaire? *Rev Rhum* 1993; 60: 159-61.
10. Karbowski K. The old and new camptocormia. *Spine* 1999; 24: 1494-8.
11. Swash M. Dropped-head and bent-spine syndromes; axial myopathies. *Lancet* 1998; 352: 758.
12. Suárez G, Kelly J. The dropped-head syndrome. *Neurology* 1992; 42: 1625-7.
13. Umapathi T, Chaudry V, Cornblath D, Drachman D, Griffin J, Kuncze R. Head drop and camptocormia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 1-7.
14. Dehly V, Hachulla E, Michon-Pasturell U et al. La camptocormie: un signe de myopathie axiale. *Rev Méd Interne* 2002; 23: 144-54.
15. Swash M. Dropped head and bent-spine syndrome: axial myopathies? *Lancet* 1998; 352: 758.
16. Oerlemans WGH, de Vissci M. Dropped head syndrome and bent-spine syndrome: two separate entites or diffeent manifestations of axial myopathy? *J Neurol Neurosurgery Psychiatry* 1998; 65: 258-9.

