

Camptocormia

Alberto González-Aguilar

RESUMEN

La camptocormia es una es un síndrome más que un signo, el cual fue descrito en 1818 por Brodie pero se le acuña el nombre en 1915; por Souques y Rosanoff- Saloff el cual se describió como un fenómeno conversivo en los soldados que se encontraban al frente de la I y II Guerra Mundial. Con el paso del tiempo se ha descrito este síndrome como parte de otras etiologías más que un sólo fenómeno conversivo, dentro de estas causas son parkinsonismo, fenómeno distónicos, alteraciones neuromusculares, deformidades en la columna vertebral, enfermedad vascular cerebral y otras (endocrinopatías, asociada a fármacos, etc.), el presente trabajo describe las etiologías que deben sospecharse en estos pacientes con finalidad de un correcto diagnóstico e identificación de estas manifestaciones las cuales se les han dado poco énfasis y hace que los médicos con poca experiencia pasen desapercibidas.

Palabras clave: camptocormia, parkinsonismo, distonía, miopatía.

Camptocormia

ABSTRACT

Camptocormia is more of a syndrome rather than a sign, which was first described in 1818 by Brodie but was coined in 1915 by Rosanoff-Saloff Souques and originally considered as a psychogenic disorder found in soldiers who had been sent to the front lines in the First and Second World Wars. With time we have found it is becoming an increasingly recognized feature of parkinsonian, dystonic, and neuromuscular disorders, spinal deformities, cerebral vascular disease and other (endocrinopathies associated to drugs, etc.). This paper describes etiologies that should be suspect in patients, providing an aid for proper identification and diagnosis of these not sufficiently emphasized events causing less experienced doctors to miss them altogether.

Key words: camptocormia, parkinsonian, dystonic, myopathy.

La camptocormia proviene del griego *kamptos* = inclinado y *kormos* = tronco, es caracterizada por una postura anormal de el tronco con una marcada flexión de la columna toráco-lumbar, la cual incrementa con la marcha y disminuye con el reposo¹. La camptocormia fue descrita por primera vez por Brodie (fisiólogo y cirujano inglés) en 1818; quien sugería que el dolor lumbar y la curvatura anormal de la columna eran debidos por un proceso destructivo vertebral y por reacciones histéricas². Sin embargo, en 1915 durante la primera guerra mundial, el neurólogo francés Souques y Rosanoff- Saloff acuñaron el término camptocormia describiendo 16 pacientes que presentaban un trastorno conversivo postural caracterizado por la flexión permanente del tronco durante bipedestación

que desaparecía por completo con el decúbito dorsal. Los afectados eran soldados que intentaban rehuir el frente de batalla, por lo que Hurst lo denominó *Bent back of soldiers* (espalda inclinada de los soldados)². Durante el siglo XX, en ambas guerras mundiales y más recién en la guerra de los Balcanes, se han reportado múltiples casos similares en

Recibido: 7 octubre 2009. Aceptado: 23 octubre 2009.

Departamento de Neurología. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suarez. Correspondencia: Alberto González-Aguilar. Departamento de Neurología. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suarez. Insurgentes Sur 3877. Col. La Fama, 14269 México, D.F. Email. alberto gonzalezaguilar@yahoo.com.mx

publicaciones de medicina militar y psiquiátrica. No obstante, paralelamente se han descrito casos de innegable naturaleza orgánica, en particular se ha vinculado a la enfermedad de Parkinson y a ciertas miopatías axiales. De hecho, García-Yébenes sugiere como la descripción original de la camptocormia en un paciente con enfermedad de Parkinson en la pintura *San Hugo en el refectorio* de Francisco de Zurbarán (periodo 1640-1659). El cuadro describe a un fraile cartujo con una postura extremadamente flexionada, bastón en su mano izquierda, sialorrea, facie inexpresiva y seborréica. En nuestros días, se ha denominado *bent spine* (columna inclinada) a la variedad orgánica de camptocormia^{3,4}. Algunos autores han cuestionado el término y proponen otros como cormoptosis, camptoespasma, xifosis toracolumbar del adulto mayor, xifosis lumbar reductible o pseudoxifosis¹.

Desde una perspectiva histórica, en la presente revisión se ha optado por emplear el término camptocormia de manera amplia, distinguiendo las formas psicogénicas de las orgánicas.

DEFINICIÓN

Entenderemos por camptocormia al síndrome de naturaleza psicogénica u orgánica caracterizado por flexión (>45°) permanente del tronco durante la bipedestación y marcha, con corrección total con el decúbito dorsal¹.

CUADRO CLÍNICO

Debe considerarse que, dado el amplio y diverso espectro etiológico (tabla 1), el cuadro clínico puede variar de un paciente a otro. En definitiva debe recordarse que nosológicamente, la camptocormia es un síndrome más que una entidad clínica única^{1,5}.

SÍNTOMAS Y SIGNOS

Flexión de tronco: es el principal síntoma, y como se ha comentado, debe ser reductible con el decúbito dorsal. se manifiesta tanto de pie como sentado y tiende a aumentar con la marcha. *Marcha antroipoide:* se describe una marcha *antroipoide* dado el aspecto horizontal de la espalda, la semiflexión de las rodillas, la postura colgante de los brazos y un balanceo parecido a un simio al caminar. Este último se pierde los casos secundarios a EP. *Hiperextensión del cuello:* se produce una hiperextensión cervical compensatoria que permite al paciente mirar al frente mientras está de pie. *Signo de las manos en los bolsillos (pocket sign):* se refiere a la maniobra compensatoria realizada por el afectado consistente en introducir ambas manos en los bolsillos de su pantalón, con el fin de poner los brazos extendidos y fijos, logrando mantener erguido el tronco. *Dolor*

lumbar: se ha reportado tanto en las formas miopáticas como psiquiátricas, de intensidad leve a moderada, fundamentalmente al inicio del cuadro y en forma transitoria^{1,5,6}.

Principales formas clínicas

En la tabla 1 se propone una clasificación etiológica de la camptocormia, para simplificarla se definirán los grupos fundamentales: psicogénicas, miopatías axiales, camptocormia en enfermedad de Parkinson, distónica y otras menos frecuentes.

Tabla 1. Clasificación etiológica de la camptocormia.

1. <i>Parkinsoniana</i>
Enfermedad de Parkinson idiopática
Parkinsonismos- <i>plus</i> : atrofia de múltiples sistemas, parkinsonismo juvenil autosómico recesivo, parkinsonismo posencefálico, parkinsonismos atípicos
2. <i>Distónicas</i>
Primarias
Secundarias: asociadas con parkinsonismo, secundarias a lesión estructural del cerebro o médula espinal
3. Deformaciones espinales
4. Enfermedad vascular cerebral
5. Enfermedades neuromusculares
Miopatías focales
Esclerosis lateral amiotrofica
Miositis por cuerpos de inclusión
Miopatía nemalínica
6. Psiquiátrica
7. Misceláneas
Inducida por drogas
Enfermedades graves
Paraneoplásico
8. Idiopática

Psicogénica: corresponde a la forma originalmente descrita por Brodie y Souques en soldados. Se trata de hombres jóvenes que en tiempos de guerra intentan rehuir el frente de batalla. Su inicio es agudo y con frecuencia existe antecedente de un traumatismo previo en la zona lumbar. Se acompaña de semiflexión de rodillas y brazos que cuelgan pasivamente del tronco. Si bien lo más frecuente es que se trate de una histeria de conversión, también se ha vinculado a otras patologías psiquiátricas como episodios maníacos, neurosis y simulación^{1,2,7}.

Miopatía axial: en estos casos se trata de adultos mayores, en especial mujeres (relación 4:1), que comienzan con un cuadro lentamente progresivo de flexión del tronco durante la marcha que desaparece con el decúbito dorsal. Una serie de 27 pacientes reveló un 74 % de ante-

cedentes familiares de cuadros similares avalando la hipótesis de una miopatía hereditaria de expresión tardía. Se ha descrito como síndrome paraneoplásico secundario a linfoma no-Hodgkin y asociado a *Dropped head*, sugiriéndose que ambas serían distintas expresiones de un mismo tipo de miopatía axial. La electromiografía muestra un patrón miopático en los músculos paravertebrales (75%) y ocasional en músculos deltoides o cuádriceps, sugiriendo una miopatía generalizada. La tomografía computada revela una hipodensidad por sustitución de grasa de la musculatura paravertebral y resonancia magnética (RM) una atrofia y rarefacción de ella. La creatinquinasa es normal (75%) o levemente elevada. La biopsia de músculos paravertebrales muestra hallazgos heterogéneos, destacando un aumento en la variabilidad del tamaño de las fibras, atrofia de fibras tipo II, sustitución grasa y fibrosis. Todos hallazgos inespecíficos. En el 50% existe además compromiso de los músculos de extremidades. Excepcionalmente se han reportado la presencia de fibras rasgadas rojas e infiltrados inflamatorios, sin otros elementos suficientes como para constituir una miopatía mitocondrial o inflamatoria, respectivamente^{1,4,8}.

Enfermedad de Parkinson: si bien, la camptocormia fue más frecuente en el parkinsonismo posencefalítico, es aquí donde se le observa más comúnmente en nuestros días. Se ha descrito su evolución desde los 4 a 14 años, incluso en algunos pacientes fue el síntoma más prominente al momento del diagnóstico. No tiene una clara modificación con el tratamiento con L-dopa, dado que algunos han mejorado, otros han permanecido sin cambios y otros incluso se han agravado. Ocasionalmente se ha descrito su ocurrencia en los periodos *off* y agravamiento de la flexión dorsal ante el estrés y la fatiga. Estudios anatómopatológicos han relacionado la gravedad de la camptocormia con mayor daño en el globo pálido, sugiriéndose que esta se trata de un fenómeno distónico más que secundario a la rigidez^{1,9}.

La distonía se ha descrito como una flexión lateral del tronco asociada a postura distónica de cabeza y cuello (síndrome de Pisa) ausencia de signos extrapiramidales y moderada respuesta a la tóxina botulínica. Por otra parte, el paciente con camptocormia parkinsonica mostró severa flexión anterior del tronco, signos extrapiramidales, ausencia de posturas anormales de cabeza y cuello y mejoría de la postura con levodopa. La etiología de la camptocormia es variada, su patogénesis es desconocida y no existe tratamiento aceptado^{1,5,10}.

Otras: se ha descrito con alguna frecuencia en enfermedades de la motoneurona, en esclerosis lateral amiotrófica propiamente o en forma aislada como amiotrofia focal benigna. También se ha descrito en otras patologías como atrofia multisistémica, tumores paravertebrales o reacción adversa medicamentosa a ácido valpróico. Incluso se ha reportado su inicio agudo secundario a un infarto lenticular^{11,12}.

TRATAMIENTO

El tratamiento no se encuentra bien establecido y deberá individualizarse y dependerá de la etiología de la misma dentro de los tratamientos utilizados se encuentran, las medidas de higiene en los casos de deformaciones de columna, uso de levodopa, tóxina botulínica, estimulación cerebral profunda, esteroides (causas miopáticas) por citar algunos medicamentos pero todos irán en relación de la etiología de la misma.

CONCLUSIONES

La camptocormia es un síndrome que se presenta de forma más frecuente en la enfermedad de Parkinson idiopática; pero existen múltiples causas y deben considerarse en las mismas para su diagnóstico oportuno, su fisiopatología se desconoce aún y el tratamiento es paliativo con resultados discrepantes entre una y otra etiología. Este trabajo se realizó con la finalidad de ampliar este tema que suele causar dificultades para el diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Azher SN, Jankovic J. Camptocormia. Pathogenesis, classification, and response to therapy. *Neurology* 2005; 65: 355-9.
2. Souques M, Rosanoff-Saloff S. La camptocormie. Incurvation du tronc, consécutive aux traumatismes du dos et des lombes. Considérations morphologiques. *Rev Neurol (Paris)* 1915; 28: 937-9.
3. García de Yébenes J, García Ruiz-Espiga P. Descripción principios de la camptocormia en la enfermedad de Parkinson por Francisco de Zurbarán a mediados del siglo XVII. *Neurología* 2000;6:265-6.
4. San Hugo en el refectorio. URL: http://www.culturageneral.net/pintura/cuadros/san_hugo_en_el_refectorio.htm.
5. Wunderlich S, Csoti I, Reiners K, Günther-Lengsfeld T, Schneider C, Becker G. Camptocormia in Parkinson's disease mimicked by focal myositis of the paraspinal muscles. *Mov Disord* 2002; 3: 598-624.
6. Linazasoro G, Suárez JA. Camptocormia de origen miopático en un paciente con parkinsonismo resistente a levodopa. *Neurología* 2002; 17: 162-4.
7. Schäbitz WR, Glatz K, Schuhan C, Sommer C, Berger C, Schwaninger M, et al. Severe forward flexion of the trunk in Parkinson's disease: focal myopathy of the paraspinal muscles mimicking camptocormia. *Mov Disord* 2003; 4: 408-14.
8. Charpentier P, Dauphin A, Stojkovic T, Cotten A, Hurtevent JF, Maurage CA, et al. Parkinson's disease, progressive lumbar kyphosis and focal paraspinal myositis. *Rev Neurol (Paris)* 2005; 161: 459-63.
9. Djaldetti R, Mosberg-Galili R, Sroka H, Merims D, Melamed E. Camptocormia (bent spine) in patients with Parkinson's disease - characterization and possible pathogenesis of an unusual phenomenon. *Mov Disord* 1999; 14: 443-7.
10. Nieves A, Miyasaki J, Lang AE. Acute onset dystonic camptocormia cause by lenticular lesions. *Mov Disord* 2001; 16: 177-80.
11. Asmark H, Eeg-Olofson KE, Johansson A, Nilsson P, Olsson Y, Aquilonius F. Parkinsonism and neck extensor myopathy. A new syndrome or coincidental findings? *Arch Neurol* 2001; 58: 232-7.
12. Lava NS, Factor SA. Focal myopathy as a cause of anterocollis in parkinsonism. *Mov Disord* 2001; 16: 754-82.