

Subtalamotomía mejorando camptocormia secundaria a enfermedad de Parkinson: un caso de estudio

Subthalamotomy improving camptocormia secondary to Parkinson's disease: a case study

María Teresa Solomon-Cardona^{1*}  <https://orcid.org/0000-0003-4057-4503>

Ivonne Pedroso-Ibáñez¹  <https://orcid.org/0000-0001-6983-9398>

Sharon Tejeda-Corcho²  <https://orcid.org/0009-0005-2610-2384>

¹ Centro Internacional de Restauración Neurológica. La Habana, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

* Autora para la correspondencia: maitesolomon2016@gmail.com

RESUMEN

La camptocormia es una flexión extrema del tronco hacia delante, que desaparece en el decúbito supino, debido a múltiples causas. Se describe este trastorno postural infrecuente y su resolución con el tratamiento quirúrgico de la causa. Se presenta a un paciente masculino de 58 años con manifestaciones motoras progresivas, dadas por rigidez, temblor, bradicinesia, dificultad para la marcha, trastornos del lenguaje y alteraciones posturales. La camptocormia se convirtió en su característica distintiva. Se le realiza cirugía ablativa al núcleo subtalámico izquierdo por técnicas estereotácticas, mejorando, además de los síntomas parkinsonianos, el trastorno grave de su postura. Se debe considerar a la enfermedad de Parkinson como una de las causas de la camptocormia, en sus estadios avanzados. Se ratifica al núcleo subtalámico como una diana eficaz y segura para tratar las manifestaciones motoras de la enfermedad de Parkinson idiopática, incluyendo este tipo de trastorno postural extremo. Este caso



estimula a explorar más allá de los síntomas clásicos y a profundizar en las manifestaciones atípicas de la enfermedad de Parkinson idiopática.

Palabras clave: camptocormia; enfermedad de Parkinson; alteraciones posturales; subthalamotomía.

ABSTRACT

Camptocormia is an extreme forward bending of the trunk, which disappears in the supine position, due to multiple causes. This uncommon postural disorder and its resolution with surgical treatment of the cause are described. A 58-year-old male patient is presented with progressive motor manifestations, given by rigidity, tremor, bradykinesia, walking difficulty, language disorders and postural alterations. Camptocormia became its distinguishing feature. Ablative surgery is performed on the left subthalamic nucleus using stereotactic techniques, improving, in addition to the parkinsonian symptoms, the serious disorder of his posture. Parkinson's disease should be considered as one of the causes of camptocormia, in its advanced stages. The subthalamic nucleus is confirmed as an effective and safe target to treat the motor manifestations of idiopathic Parkinson's disease, including this type of extreme postural disorder. This case stimulates to explore beyond the classic symptoms and to delve deeper into the atypical manifestations of the idiopathic Parkinson's disease.

Key words: camptocormia; Parkinson's disease; postural alterations; subthalamotomy.

Recibido: 26/06/2024.

Aceptado: 23/10/2024.

INTRODUCCIÓN

La camptocormia (del griego *kamptō*: doblar, y *kormós*: tronco),⁽¹⁾ también llamada síndrome de la cabeza caída o síndrome de la espalda inclinada, es una entidad caracterizada clínicamente por una flexión involuntaria del segmento dorsolumbar mayor a 45°, llegando incluso a 90° o más durante la bipedestación, y desaparece en el decúbito supino.⁽²⁾ Esta posición viciosa que tiene la columna vertebral, se compensa mediante una retroversión de la pelvis, flexión variable de la rodilla y una hiperextensión del cuello, que le permite al paciente mirar hacia el frente, y se puede acompañar de dolor lumbar, marcha antropeide, y signo de las manos en los bolsillos (al colocar ambas manos en los bolsillos le permite al paciente mantener los brazos extendidos y fijos, logrando así mantener erguido el tronco). Epidemiológicamente, se considera una enfermedad infrecuente, que suele afectar a personas mayores de 60 años de edad de ambos sexos, con ligero predominio del sexo masculino.⁽³⁾



El término camptocormia fue descrito en 1816 por los neurólogos franceses Souques y Rosanoff, para indicar una incurvación del tronco secundaria a una "flexión histérica" en los soldados de la I Guerra Mundial, que habían sufrido un *shock* durante la batalla, por lo cual se considerada una patología psicógena para escapar de la guerra, por eso se diagnosticaban como simuladores.

Durante un siglo, fue considerada una condición psiquiátrica, hasta que Kiuru y Laroche la asociaron a enfermedades orgánicas. En la pintura *San Hugo en el refectorio de los cartujos* (1655), de Francisco de Zurbarán, se observa a un fraile cartujo con una flexión de la columna dorsolumbar, que se apoya con un bastón en su mano izquierda y facies inexpresiva; varios autores la consideran como una descripción fidedigna de la camptocormia.⁽²⁾

El principal mecanismo fisiopatológico de esta enfermedad es la debilidad de los músculos extensores de la columna dorsolumbar.⁽³⁾ Aunque los primeros casos registrados se consideraron de etiología psicógena, posteriormente se han encontrado causas de origen orgánico.

El objetivo de la presentación del caso es describir las características poco comunes del paciente en cuestión y su resolución con el tratamiento quirúrgico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta un paciente masculino, de 58 años de edad, que a los 28 años debutó con torpeza motora en la mano derecha. Al cabo de los dos años, los síntomas progresaron a la pierna y luego al hemicuerpo izquierdo, afectando la marcha, el lenguaje y la postura. La respuesta a la estimulación dopaminérgica fue buena. Hace cuatro años, la afectación de su postura se hizo más evidente, asociada a lumbalgias. Refiere también trastornos del sueño y constipación.

Examen físico-neurológico (figura 1):



Nombre y apellidos: XXXXXXXXXX ID del centro : CIREN		SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA PARTE III EXPLORACIÓN MOTORA			
		Prequirúrgico		Postquirúrgico	
		Evaluidor	GBT	Evaluidor	GBT
		28/12/2022		09/01/2023	
		OFF	ON	OFF	ON
3,1	Lenguaje hablado	3	2	3	2
3,2	Expresión facial	2	2	2	2
3.3a.	Rigidez - cuello	2	2	2	1
3.3b.	Rigidez MSD	3	2	0	0
3.3c.	Rigidez MSI	2	1	2	0
3.3d.	Rigidez MID	3	2	0	0
3.3e.	Rigidez MII	2	1	2	0
3.4a.	Golpeteo de dedos (Tapping) mano D	3	2	1	1
3.4b.	Golpeteo de dedos (Tapping) mano I	2	1	2	1
3.5a.	Movimientos de las manos Mano D	3	2	0	0
3.5b.	Movimientos de las manos Mano I	2	1	2	0
3.6a.	Pronación - supinación Mano D	3	1	2	1
3.6b.	Pronación - supinación Mano I	2	1	2	1
3.7a.	Golpeteo con los dedos de los pies - Pie D	3	2	2	1
3.7b.	Golpeteo con los dedos de los pies - Pie I	2	1	2	1
3.8a.	Agilidad con las piernas - Pierna D	3	2	1	0
3.8b.	Agilidad con las piernas - Pierna I	2	1	2	1
3,9	Levantarse de la silla	3	2	3	2
3,10	Marcha	3	3	3	3
3,11	Congelación de las marcha	1	0	0	0
3,12	Estabilidad postural	2	2	2	2
3,13	Postura	4	4	3	2
3,14	Espontaneidad global de los movimientos	2	2	2	1
3.15a	Tembler postural - Mano D	1	1	0	0
3.15b	Tembler postural - Mano I	1	1	1	1
3.16a	Tembler de acción - Mano D	0	0	0	0
3.16b	Tembler de acción - Mano I	0	0	0	0
3.17a	Amplitud de temblor de reposo - MSD	3	1	0	0
3.17b	Amplitud de temblor de reposo - MSI	2	1	1	1
3.17c	Amplitud de temblor de reposo - MID	2	1	0	0
3.17d	Amplitud de temblor de reposo - MII	1	1	1	0
3.17e	Amplitud de temblor de reposo - Labio/Mandíbula	2	2	0	0
3,18	Persistencia del temblor de reposo	4	4	4	4
TOTAL		73	51	47	28
Porcentaje de mejoría post levo-dopa		30,1		40,42553191	
Estadios de Hoehn y Yahr					
Relación de mejoría pre y post ON		45,09803922			
Relación de mejoría pre y post OFF		35,61643836			

Fig. 1. Evaluación de la Escala de Evaluación Unificada de la Enfermedad de Parkinson motora pre y postoperatoria del paciente.

Off: hipomimia facial con lenguaje hipofónico. Fuerza muscular y reflejos conservados. Hipocinesia bilateral a predominio derecho. Temblor de reposo y de acción ligero en ambas manos, a predominio derecho. Rigidez en los cuatro miembros a predominio derecho y axial moderada. Flexión severa del tronco (camptocormia), con ángulo de flexión de 70° en relación con el sacro, con flexión de ambas rodillas, retroversión ligera de pelvis y extensión del cuello compensatoria. Marcha a pequeños pasos, con dificultad para los giros, disminución del braceo y congelaciones. En decúbito supino, se rectifica la flexión. En posición de sentado, la flexión del tronco es sutil, menor a 10°. Contractura paravertebral de la musculatura dorsolumbar.

On: mejoría de la sintomatología parkinsoniana superior al 30 % del valor de la de la Escala de Evaluación Unificada de la Enfermedad de Parkinson motor.



Evaluación neuropsicológica: no hay deterioro cognitivo (Mini Mental State Examination: 28/30). Funciones ejecutivas moderadamente afectadas (Frontal Assessment Battery: 13/18).

Complementarios:

Estudios hematológicos: en orden.

Radiografías de columna dorsolumbar: escoliosis dorsal de convexidad izquierda.

IRM de cráneo (1,5T): ligera atrofia cerebral generalizada.

Diagnóstico: camptocormia asociada a enfermedad de Parkinson idiopática (EPI). Estadio III de Hoehn y Yahr.

Tratamiento: se realizó un ciclo de tratamiento neurorestaurativo, que incluyó un ajuste farmacológico con manipulación de los precursores de la dopamina y los agonistas dopaminérgicos, disminución del anticolinérgico, e introducción y posteriormente retiro de un antipsicótico. Paralelamente, el paciente realizó rehabilitación física y defectología, y su respuesta fue buena, aunque se consideró parcial. Se mantienen las fluctuaciones motoras a pesar del tratamiento, por lo que se propone tratamiento quirúrgico.

Tratamiento quirúrgico: lesión por radiofrecuencia del núcleo subtalámico (NST) izquierdo por métodos estereotácticos (subtalamotomía izquierda).

Descripción del acto quirúrgico: se coloca marco estereotáctico estereoflex en posición neutra, bajo anestesia local (bloqueo de Scalp); adquisición de imágenes de tomografía axial computadorizada (TAC) contrastada. La planificación de la diana quirúrgica se realiza por métodos directos (IRM cerebral 1,5T).

La figura 2 muestra el estudio de IRM cerebral (1,5T), corte axial con técnicas de ponderación (SWI), donde se observan los núcleos rojos y el complejo NST-sustancia negra (NST-SN). Se mide la distancia de la línea media al centro del complejo NST-SN, lo cual será la coordenada X para la planificación quirúrgica.



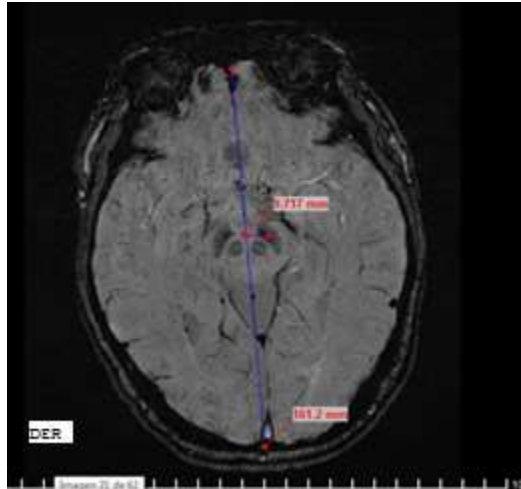


Fig. 2. Estudio de IRM cerebral (1,5T), corte axial con técnicas de ponderación, preoperatorio para planificación quirúrgica.

Se continúa con la planificación de la diana con métodos indirectos (localización de las comisuras) y la planificación del trayecto quirúrgico, utilizando el *software* de planeamiento quirúrgico STASSIS (creado por el Centro Internacional de Restauración Neurológica, CIREN). Se realiza trépano frontal izquierdo y durosotomía. Refinamiento de ubicación de la diana quirúrgica a través de registro eléctrico cerebral profundo, utilizando el Sistema Neuro-quirúrgico de Registro Cerebral Profundo (NDRS, por sus siglas en inglés), igualmente producido por el CIREN, con cinco registros, los cuales se realizan a través de una cánula que se introduce con un semimicroelectrodo bipolar concéntrico —UK 100 Unique Medical Co. Ltd, Tokyo—, Ø 0,4 mm e impedancia 100 KΩ o equivalente. Una vez definida la ubicación estereotáctica del NST izquierdo, se planifica la lesión por radiofrecuencia en su porción dorsolateral. Se introduce electrodo de lesión asociado al equipo de radiofrecuencia y se realizan dos lesiones a 70 °C por un minuto. Se verifica la ausencia de efectos adversos. Se cierra en un solo plano y se retira el marco estereotáctico. No hubo complicación del acto quirúrgico.

Evaluación postoperatoria:

Imagenológica: IRM craneoencefálica de alto campo (1,5T). Se observa solución de continuidad en región frontal izquierda en relación con trépano por antecedente quirúrgico. No colección yuxtadural. Se observa en espacio corticosubcortical trayecto quirúrgico del lado izquierdo; no se observan colecciones intraparenquimatosas. En la proyección del NST/sustancia negra, se observa la imagen hiperintensa relacionada con la lesión por radiofrecuencia efectuada. (Fig. 3)

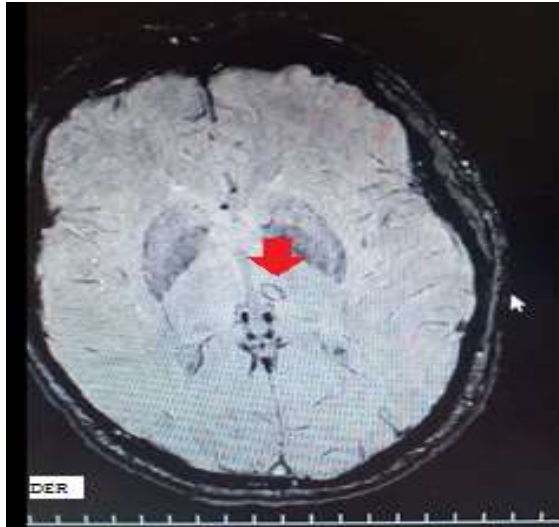


Fig. 3. Estudio de IRM cerebral (1,5T), corte axial; postoperatorio.

Clínica: se observa mejoría del temblor, bradicinesia y rigidez del hemicuerpo derecho. Mejora la postura, disminuyendo el ángulo de flexión del tronco hasta 30°, lo cual representa más del 50 % de la mejoría de esta deformidad; mejora la posición de la cabeza, aunque mantiene ligera escoliosis lateral derecha. Mejora la evaluación motora entre un 35-45 %.

Consideraciones éticas: las autoras declaran que poseen constancia de consentimiento informado para la publicación de estos resultados.

DISCUSIÓN

La prevalencia de la camptocormia asociada a la EPI varía entre el 3 y el 18 %, ⁽²⁾ y suele aparecer en casos avanzados de la enfermedad. Existen otras condiciones que se pueden asociar a la camptocormia, como la enfermedad de Graves, síndromes paraneoplásicos, consumo de antipsicóticos, así como otras alteraciones neuromusculares. Recientemente se plantea la camptocormia asociada a una mutación en el gen POLG, la cual también se relaciona con determinados síndromes neurológicos y con la espondiloartrosis dorsolumbar. ⁽⁴⁻⁶⁾

En la actualidad no se ha llegado a un consenso entre los neurólogos y los traumatólogos para la clasificación etiológica de esta entidad. Los primeros prefieren dividir su etiología en las originadas por alteraciones del sistema nervioso central o periférico; por el contrario, los traumatólogos la dividen en: de origen muscular y de origen neurológico, según su respuesta al tratamiento local o sistémico. ⁽⁷⁾



El diagnóstico es clínico, aunque se puede complementar con imágenes de rayos X, TAC o resonancia magnética, así como estudios neurofisiológicos, hemoquímica y, en algunos casos, es necesaria una biopsia muscular. La integración de toda la información, así como la respuesta al tratamiento, confirman el diagnóstico positivo y etiológico.^(8,9) Según los criterios diagnósticos de Azher y Janckovic, en este caso que se presenta se define estar asociada a la EPI.⁽¹⁰⁾

El tratamiento puede estar dirigido a resolver la deformidad espinal, lo cual ha logrado resultados muy limitados. En los inicios de la enfermedad se recomiendan algunos tipos de órtesis externas, y más adelante tratamiento quirúrgico para la deformidad. También puede ser dirigido a resolver su causa. Considerando su asociación a la EPI, se definen como pilares del tratamiento el ajuste farmacológico, la terapia física con fortalecimiento de los músculos paravertebrales y la cirugía funcional. A todos los pacientes se les recomienda una dieta balanceada, el control de sus patologías de base y la pérdida de peso de ser necesaria.⁽⁹⁾

El tratamiento neuroquirúrgico se puede realizar por técnicas ablativas o de estimulación, abordando el núcleo globo pálido interno o el NST, con buenos resultados.^(11,12) La lesión por radiofrecuencia al NST sería el abordaje de elección en este caso, teniendo en cuenta la experiencia que este Centro tiene en la realización de lesiones ablativas con excelentes resultados.⁽¹³⁾

La mejoría de la rigidez muscular en el hemicuerpo contralateral a la cirugía, y en menor medida ipsilateral, es el elemento fundamental que contribuye a la mejoría del trastorno postural severo de estos pacientes. Disminuir los períodos de *off* prolongados y severos, también contribuye a la mejoría de la postura. Es importante mejorar la postura de estos pacientes, para así disminuir el dolor y mejorar su capacidad ventilatoria que le permite, a su vez, mejorar el lenguaje. Lograr la elevación de la cabeza incrementa el contacto visual y facilita la comunicación. Mejorar la postura en un paciente parkinsoniano también le disminuye la probabilidad de caídas.

La relevancia científica del caso radica en que la camptocormia es una manifestación poco común en la EPI, que puede confundirse con otras entidades o atribuirse a un factor psicológico. Es importante establecer un diagnóstico precoz y preciso, para ofrecer un tratamiento especializado. Se puede considerar que se ratifica al NST como diana eficaz y segura para tratar las manifestaciones motoras de la EPI, incluyendo este tipo de trastorno postural. Este caso estimula a explorar más allá de los síntomas clásicos y a profundizar en las manifestaciones poco comunes de la EPI.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Souques A, Rosanoff-Saloff. La camptocormie. Incurvation du tronc consecutive aux traumatismes du dos et des lombes; considerations morphologiques. Rev Neurol (Paris). 1915;22:937-9.
2. Miranda CM. Camptocormia: de lo psicogénico a lo orgánico, como etiología de una sorprendente alteración postural y de la marcha. Rev Med Chile. 2012;140:271-2. DOI: 10.4067/S0034-98872012000200019.



3. Yilmaz R, Wolke R, Puls N, et al. Characterizing Camptocormia in Parkinson's Disease Using Muscle Ultrasonography. *J Parkinsons Dis*. 2023;13(5):819-27. DOI: 10.3233/JPD-230037.
4. Sancho Saldaña A, Lázaro Romero A, Capablo Liesa JL, et al. Camptocormia as the main manifestation of a mutation in the POLG gene. *Neurologia (Engl Ed)*. 2021;36(5):390-2. DOI: 10.1016/j.nrleng.2020.07.015.
5. Lehmann Urban D, Motlagh Scholle L, Alt K, et al. Camptocormia as a Novel Phenotype in a Heterozygous *POLG2* Mutation. *Diagnostics (Basel)*. 2020;10(2):68. DOI: 10.3390/diagnostics10020068.
6. Solís Cartas U, Ávalos Pérez MA, Rodríguez Moldón Y, et al. Camptocormia, a propósito de un caso. *Rev Cubana Reumatol [Internet]*. 2020 [citado 13/02/2024];22:(Supl 1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962020000400011&lng=es
7. Rotondo J, Toro M, Bolívar M, et al. Dolor en la enfermedad de Parkinson. Una mirada a un aspecto poco conocido de esta patología. *Rev Soc Esp Dolor [Internet]*. 2019 [citado 13/02/2024];26(3):184-98. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462019000300008&lng=es
8. Wang F, He L, Zhao H, et al. Efficacy of Deep Brain Stimulation for Camptocormia in Parkinson's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Integr Neurosci*. 2023;22(1):11. DOI: 10.31083/j.jin2201011.
9. Molinari MC. Enfermedad de Parkinson como paradigma de la inestabilidad. La importancia de la terapia física como parte del tratamiento. *Geriatría Clínica [Internet]*. 2018 [citado 13/02/2024];12(1):27-33. Disponible en: https://adm.meducatium.com.ar/contenido/articulos/15300270033_1076/pdf/15300270033.pdf
10. Azher SN, Jankovic J. Camptocormia: pathogenesis, classification, and response to therapy. *Neurology*. 2005 Ago;65(3):355-9. DOI: 10.1212/01.wnl.0000171857.09079.9f.
11. Covaro A, Vilá Canet G, Ciccolo F, et al. Síndrome de la espalda inclinada. Presentación de cuatro casos y revisión de la bibliografía. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol [Internet]*. 2019 [citado 13/02/2024];84(4):393-406. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-74342019000400011&lng=es
12. Lai Y, Song Y, Su D, et al. Pallidal stimulation as treatment for camptocormia in Parkinson's disease. *NPJ Parkinsons Dis*. 2021;7(1):8. DOI: 10.1038/s41531-020-00151-w.



13. Solomon Cardona MT, Gallo Rodríguez JL, Ricardo de la Fe Y, et al. Subtalamotomía bilateral en dos tiempos para los pacientes con enfermedad de Parkinson Idiopática. Salud Cienc Tecnol [Internet]. 2023 [citado 13/02/2024];3:578. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=9129623>

Conflicto de intereses

No hay conflicto de intereses entre los autores.

Editor responsable: Silvio Soler-Cárdenas.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Solomon-Cardona MT, Pedroso-Ibáñez I, Tejeda-Corcho S. Subtalamotomía mejorando camptocormia secundaria a enfermedad de Parkinson: un caso de estudio. Rev Méd Electrón [Internet]. 2024 [citado: fecha de acceso];46:e5907. Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/5907/6001>

