

## La camptocormie du sujet âgé

● S. Pellieux, M. Avimadje, B. Fouquet\*

### P o i n t s f o r t s

■ La camptocormie est un trouble postural caractérisé par une flexion du tronc apparaissant à la station debout et réductible en position couchée.

■ Elle correspond toujours à une anomalie déficitaire des extenseurs spinaux, essentiellement lombaires.

■ L'enquête étiologique est donc une étape essentielle du diagnostic quel que soit l'âge.

■ En dehors des affections neuromusculaires, des postures camptocormiques peuvent être observées au cours des maladies dégénératives du système nerveux chez les sujets âgés.

■ Une étiologie particulière est représentée par la myopathie tardive des extenseurs spinaux (la MTES), qui pourrait être une entité à part, d'origine inconnue le plus souvent, parfois paraneoplasique.

■ Son traitement repose sur l'appareillage anti-cyphose.

**Mots-clés :** Camptocormie - Myopathie sénile - Cyphose lombaire.

La camptocormie est un trouble postural caractérisé par une flexion du tronc apparaissant à la station debout et réductible en position couchée. Le caractère réductible rend compte de l'influence de l'orthostatisme sur la posture : contrairement aux lésions vertébrales cyphosantes, qui ne sont

pas complètement réductibles en décubitus, la camptocormie est toujours liée à une anomalie de fonctionnement des extenseurs spinaux, en particulier lombaires.

La camptocormie est un symptôme postural du tronc et n'est pas en soi une maladie. L'enquête étiologique est donc une étape essentielle du diagnostic quel que soit l'âge.

Les premiers cas de camptocormie ont été décrits au XIX<sup>e</sup> siècle en contexte psychiatrique. Au cours de la Première Guerre mondiale, de multiples anomalies posturales du tronc ont pu être observées, dont des camptocormies rattachables à des troubles somatoformes du comportement, véritables traductions physiques de névroses traumatiques, traitées par courants galvaniques des deux côtés du front... notamment en France par Clovis Vincent (2). Certains médecins allemands et autrichiens seront d'ailleurs jugés après la Grande Guerre pour ces faits. Depuis cette date, tous les conflits militaires ont permis d'en décrire de nouveaux cas (15). La description en contexte civil reste rare. Cependant, cette posture camptocormique hystérique se caractérise par une contraction intense des extenseurs spinaux, sans rétroversion du bassin associée, et représente une forme étiologique très à part des autres étiologies de camptocormie (1, 2, 15).

Les rhumatologues français ont décrit la survenue chez des sujets âgés d'une camptocormie associée à une atteinte musculaire déficitaire des extenseurs spinaux. Différentes appellations ont été proposées du fait que la camptocormie n'était qu'un symptôme évoquant une atteinte neuromusculaire : myopathie tardive localisée aux muscles spinaux, cyphose lombaire acquise et réductible, cyphose réductible, proclino-rachie, "plicature champêtre", etc. (4, 7, 14).

L'entité pathologique décrite par les auteurs français correspond à une myopathie d'apparition tardive des extenseurs spinaux (MTES), appellation que nous conserverons dans ce travail (6, 9, 10).

### DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE CAMPTOCORMIE

Le diagnostic est évoqué chez un sujet de plus de 55 ans, consultant tantôt pour des lombalgies, tantôt seulement pour une sensation de déséquilibre du tronc. Le trouble postural est caractérisé par une flexion antérieure du tronc apparaissant au

\* Service de médecine physique et de réadaptation, hôpital Trousseau, Tours.



**Figure 1.** Posture typique camptocormique au cours d'une myopathie progressive des extenseurs spinaux.



**Figure 2.** Correction spontanée de la posture camptocormique (noter la modification de positionnement des membres supérieurs et du haut du tronc).

cours de la marche, s'aggravant au cours de la journée, avec parfois une sensation de basculer en avant, obligeant le patient soit à se tenir à un support (chaise, canne), soit à s'asseoir, soit à rechercher l'appui d'un mur pour se redresser (*figure 1*) (3, 4, 5, 16).

Dans les formes évoluées, la posture en cyphose peut se déclencher dès la mise en orthostatisme.

L'examen physique permet de faire le diagnostic de posture camptocormique d'origine organique soit spontanément, dès la mise en orthostatisme, soit après une marche, la fatigue musculaire déclenchant la posture. Dans tous les cas, la correction spontanée sans appui de la posture camptocormique organique est caractérisée par la mise en rétroversion du bassin, une légère flexion des hanches et des genoux, la bascule du haut du tronc en arrière. Le redressement peut être facilité par les mains, posées sur la face antérieure des cuisses. La suppression de cet appui conduit à la bascule du tronc. Dans des formes

plus frustes, la posture camptocormique peut être démasquée par le simple fait de demander au patient de tendre les bras. Surtout, l'examen physique permet de vérifier la réductibilité de cette cyphose lombaire en position debout dès que l'on procure au patient un support antérieur (chaise, bureau) et en position couchée, à plat (*figure 2*).

Le diagnostic de trouble postural en cyphose réductible étant fait, l'examen physique recherche une amyotrophie des extenseurs spinaux lombaires (saillie des épineuses, impossibilité de redressement en position assise), et parfois un déficit à la contraction des extenseurs spinaux cervicaux. Le reste de l'examen physique doit rechercher un déficit des ceintures (deltoïde, quadriceps, ischio-jambiers, psoas) ou un déficit des muscles fessiers. Le contexte neuromusculaire du symptôme camptocormique doit être évalué par la recherche de fasciculations d'un phénomène myotonique, d'un syndrome extrapyramidal ou pyramidal.

## CONDUITE À TENIR

À l'issue de l'examen clinique, plusieurs stratégies diagnostiques sont possibles.

### Posture camptocormique et affections neurologiques

La camptocormie s'intègre dans une maladie neurologique connue précédemment ou cliniquement évidente : toutes les affections neurologiques à révélation tardive peuvent s'accompagner d'une posture camptocormique dès lors qu'il existe une anomalie de la commande motrice. Une posture camptocormique peut être observée au cours de la maladie de Steinert, de la maladie de Parkinson, de la sclérose latérale amyotrophique. Plus rarement, il peut s'agir d'un syndrome post-poliomyélitique, la reprise du processus déficitaire survenant au-delà de 30 ans d'évolution, l'atteinte initiale des extenseurs spinaux ayant pu être, au départ, très partielle. Dans ces affections, la stratégie thérapeutique repose sur un partenariat avec le neurologue pour une éventuelle adaptation thérapeutique médicamenteuse en cas de maladie de Parkinson, de syndrome post-poliomyélitique et sur l'emploi d'une orthèse de tronc, dont la tolérance n'est pas toujours bonne.

### Posture camptocormique et atteinte musculaire diffuse

Ces affections étant facilement évoquées, si l'examen physique met en évidence des déficits segmentaires proximaux, touchant en particulier les quadriceps et les psoas, il faut évoquer des affections musculaires diffuses : dans ce contexte, les examens complémentaires sanguins vont permettre l'orientation diagnostique étiologique. Il faut, sauf si l'examen clinique est déjà évocateur d'une de ces affections, pratiquer un dosage des enzymes musculaires, créatine phosphokinase (CPK) et aldolase, puis un dosage de la TSH et faire un bilan phosphocalcique sanguin et urinaire.

Deux affections métaboliques peuvent entraîner des troubles du tonus musculaire des extenseurs spinaux en association à des troubles plus diffus : l'hypothyroïdie et l'ostéomalacie. Face à une camptocormie sans troubles neurologiques, un dosage de la TSH et un bilan phosphocalcique sanguin et urinaire doivent, au minimum, être effectués.

Au cours de l'hypothyroïdie, il est classique de trouver des manifestations musculaires : elles sont à prédominance proximale, plutôt aux membres inférieurs, s'accompagnent à la fois d'une fatigabilité et de douleurs à type de crampes, de défaut de relâchement, cependant que la biopsie musculaire montre simplement une atrophie, sans lésion destructrice des fibres musculaires.

Une fatigue musculaire diffuse au cours de l'ostéomalacie est classiquement associée à des myalgies (6, 13).

Ces affections nécessitent une prise en charge thérapeutique spécifique.

Le diagnostic de polymyosite subaiguë du sujet âgé est plus rare. Elle peut atteindre les muscles de la face. L'électromyographie des territoires atteints trouve des tracés de type myogène. Les enzymes musculaires (CPK, aldolase) peuvent être normales ou discrètement augmentées. Cela doit conduire d'emblée à la réalisation d'une biopsie musculaire en territoire atteint, mais ne comportant pas encore d'amyotrophie sévère. L'étude anatomopathologique permet la découverte d'infiltrats inflammatoires. La corticothérapie par voie générale peut, dans ces formes, être efficace.

### Posture camptocormique et affections dégénératives rachidiennes

Ensuite, il convient de rechercher une atteinte dégénérative rachidienne, en particulier une sténose lombaire. Ces sténoses peuvent s'accompagner d'une posture camptocormique, dans des formes encore peu enraidissantes. Certes, le diagnostic peut être facilité par une claudication douloureuse des membres inférieurs, mais une posture camptocormique peut être isolée dans cette affection. Il faut l'évoquer en cas de posture camptocormique associée à des lombalgies intenses, augmentant au cours de la marche ou de la station debout prolongée. Elle impose le recours aux explorations d'imagerie médicale : radiographies du rachis lombaire et examen tomodensitométrique ou imagerie par résonance magnétique.

Ces examens vont mettre en évidence une involution musculaire de topographie particulière : l'involution graisseuse des extenseurs spinaux prédomine en regard des arcs postérieurs ; les extenseurs spinaux ont une involution homogène ; enfin, l'involution graisseuse est en nappe, au voisinage des fascias musculaires. Elle peut concerner aussi les psoas, les carrés des lombes. Ces critères topographiques sont fondamentaux. Cette involution musculaire a une valeur pronostique : elle rend compte des échecs des thérapies rééducatives actives visant à renforcer les extenseurs spinaux en cas d'involution très étendue.

La présence d'une sténose lombaire nécessite une prise en charge médicamenteuse complète (infiltrations péri- ou intradurales, anti-inflammatoires, antalgiques). Une rééducation musculaire active peut être prescrite s'il reste encore des travées musculaires, et la réalisation d'une orthèse rachidienne doit être proposée en cas d'involution musculaire massive.

Ces atteintes sont à différencier des cyphoses lombaires irréductibles, qui ne respectent pas les critères d'une posture camptocormique.

### Posture camptocormique isolée : la myopathie tardive des extenseurs spinaux

#### Caractères généraux

Lorsque l'atteinte camptocormique organique est isolée, elle doit être évaluée par des explorations électrophysiologiques

et anatomopathologiques d'imagerie médicale. Ces explorations permettent d'isoler la myopathie tardive des extenseurs spinaux (MTES).

Elle réalise le tableau clinique le plus typique. Outre la cyphose lombaire, elle peut s'accompagner d'une cyphose dorsale, et l'atteinte peut ensuite s'étendre au cou, réalisant un syndrome de la "tête tombante" (*dropped head syndrome* des Anglo-Saxons), avec à l'examen un déficit des extenseurs spinaux cervicaux.

L'interrogatoire peut retrouver, dans quelques cas de MTES, la notion d'une atteinte familiale ; l'enquête génétique évoquerait, dans ces formes familiales, une maladie génétique musculaire autosomique dominante à pénétrance variable et à expression tardive (10).

### Examens biologiques

Les explorations biologiques sont normales : il n'existe pas d'augmentation des enzymes musculaires ; les explorations phosphocalciques doivent être normales, de même que le dosage de la TSH. La présence d'un syndrome inflammatoire doit faire rechercher une pathologie néoplasique ou lymphomateuse associée (5, 10, 17).

### Imagerie médicale

Sur les radiographies du rachis lombaire, typiquement, la MTES ne s'accompagne pas de modifications discovertébrales ou osseuses particulières, en dehors de celles, banales, liées à l'âge. Toutefois, la décompensation de certaines scolioses séniles peut être liée dans certains cas à une MTES surajou-

tée, en particulier quand l'involution graisseuse inhomogène prédomine dans la convexité et quand la décompensation scoliotique survient brutalement ou rapidement.

L'exploration tomодensitométrique doit comprendre des coupes lombaires centrées sur le sommet de la lordose (L3), des coupes thoraciques centrées sur T9 et des coupes cervicales centrées sur C4-C5. En outre, les coupes doivent permettre une analyse des muscles abdominaux. L'exploration tomодensitométrique peut ne comporter qu'une seule coupe à chaque étage. Elle doit éviter la charnière lombosacrée, où l'analyse morphologique musculaire est difficile. Elle permet de préciser l'étendue de l'atteinte en hauteur, en surface, et l'importance de l'involution musculaire. Tous les muscles extenseurs spinaux (multifidus et longs extenseurs spinaux) apparaissent globalement hétérogènes, avec un remplacement graisseux ; la densité est donc faible. L'importance de l'involution serait proportionnelle à la durée de la maladie et à la sévérité de l'atteinte (3, 8, 10).

Deux éléments sont importants : le respect, au cours de la MTES, des psoas, qui gardent une densité et une morphologie normales ; la prédominance des lésions à distance de l'arc postérieur, contrairement à l'atteinte des extenseurs spinaux observée dans les dégénérescences arthrosiques rachidiennes lombaires, où l'involution graisseuse est en "nappe", globale et non inhomogène, prédominant au voisinage de l'arc postérieur et débutant dans les multifidus, avec un respect assez prolongé des longs extenseurs spinaux. Dans notre expérience, les muscles abdominaux sont respectés dans la MTES (figures 3 et 4). L'atteinte peut être uni- ou bilatérale (11).

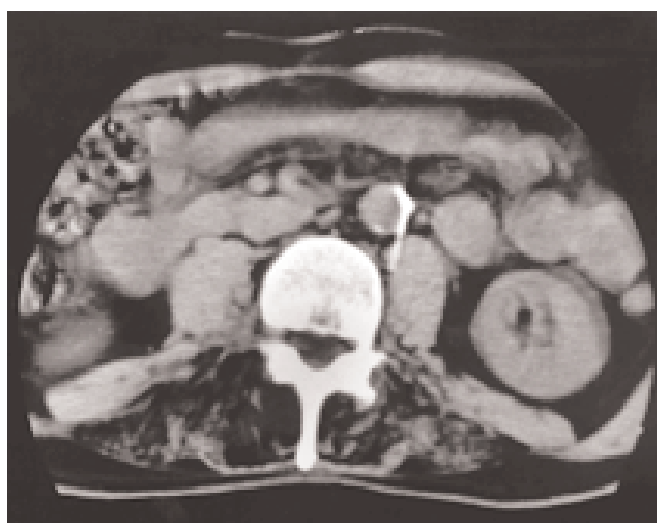


Figure 3. Aspects typiques de l'atteinte élective des extenseurs spinaux au cours d'une myopathie primitive sénile du sujet âgé (involution graisseuse inhomogène avec respect des psoas).

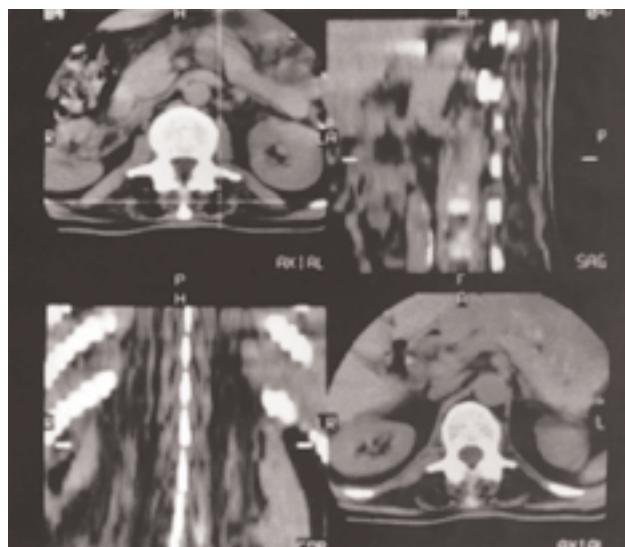


Figure 4. Reconstruction en tomодensitométrie montrant l'extension en hauteur de l'atteinte musculaire jusqu'au rachis dorsal.

En imagerie par résonance magnétique, l'atteinte graisseuse est bien mise en évidence, prédominant dans les territoires postérieurs musculaires. Les psoas ont toujours un signal normal.

### Électromyographie

Au cours de la MTES, l'électromyographie en détection peut mettre en évidence, dans les territoires déficitaires spinaux ou périphériques proximaux (deltoïde, quadriceps, fessiers) ou distaux (plantaire, extenseur commun), des tracés de type neurogène dans 30 % des cas, avec une réduction des potentiels d'unités motrices, des potentiels polyphasiques, et des tracés de type myogène dans 30 % des cas, avec des potentiels de courte durée, de petite amplitude, polyphasiques, et un phénomène de recrutement rapide (10).

### Biopsie musculaire

La biopsie musculaire doit être effectuée en territoire suspect, là où l'atteinte n'est pas a priori massive et où l'involution graisseuse ne semble pas totale en imagerie médicale. Elle doit être analysée par des équipes entraînées à la lecture des muscles pathologiques. En techniques standard, l'atteinte des fibres est de répartition inhomogène et irrégulière. Les fibres musculaires apparaissent dégénératives, avec une involution graisseuse lobulaire, un épaississement des travées conjonctives et une fibrose mutilante. En microscopie électronique, des anomalies mitochondriales peuvent être observées. Il n'y a jamais, dans la MTES, d'atteinte inflammatoire. En techniques enzymatiques, l'atteinte des fibres de type I (aérobie) prédomine sur les fibres de type II (anaérobie), ce qui serait différent des atteintes secondaires musculaires observées dans les canaux lombaires étroits dégénératifs, où c'est une modification inverse qui a été trouvée. Toutefois, dans les atteintes très évoluées, où la disparition des fibres musculaires est massive, les modifications n'ont plus aucune spécificité (10, 11, 12).

### Physiopathologie

La MTES est une affection primitive du muscle, d'origine inconnue. Il ne s'agit pas d'une atteinte inflammatoire ; elle peut être transmissible, mais les cas sporadiques sont plus fréquents ; elle peut être paranéoplasique ; elle n'a aucune des caractéristiques des myopathies à révélation tardive précédemment décrites. Elle n'a pas non plus les caractéristiques du muscle vieillissant. Des études complémentaires de génétique moléculaire sont nécessaires pour mieux en définir les caractéristiques.

### Traitements et évolution

En l'absence d'étiologie connue et en l'absence de cause métabolique, endocrinienne ou inflammatoire détectable, la MTES n'a pas de traitement spécifique. Si quelques cas semblent avoir répondu à une corticothérapie, ces MTES évoluaient toujours dans un contexte particulier.

En fait, la seule solution proposable réside dans l'appareillage anti-cyphose lombaire, fait sur mesure et amovible. L'appareillage doit remonter sur le manubrium sternal, mais n'a pas

besoin de remonter au-delà de T12. En empêchant la flexion maximale du tronc et donc l'étirement des extenseurs spinaux, il bloque le phénomène naturel de "flexion-relaxation" et devrait éviter une aggravation des troubles. Cependant, cet appareillage volumineux est difficile à accepter pour le patient, il est gênant pour certaines activités et, surtout, il ne permet pas de prédire une évolution favorable régressive.

L'évolution est mal connue. Certains auteurs ont évoqué une évolution favorable, sans autre précision ; d'autres ont rapporté une évolution favorable sous corticothérapie, mais, comme nous l'avons dit, il s'agissait de formes secondaires. En fait, le suivi à long terme montre, chez certains patients, une parfaite stabilité des troubles posturaux, cependant que d'autres ont une évolution ascendante touchant progressivement l'ensemble des muscles extenseurs spinaux (dorsaux puis cervicaux), imposant une extension de l'appareillage.

## CONCLUSION

Face à une camptocormie du sujet âgé, différentes étapes diagnostiques doivent être respectées, conditionnées par les données de l'examen clinique initial et des examens biologiques simples permettant d'éliminer des causes accessibles à un traitement spécifique.

La camptocormie par MTES chez le sujet âgé est une affection lourdement handicapante. Sa reconnaissance est clinique, conduisant à une évaluation rigoureuse qui permet d'éliminer toute cause curable de camptocormie.

Son traitement repose avant tout sur l'appareillage et le traitement symptomatique des douleurs. ■

## R É F É R E N C E S B I B L I O G R A P H I Q U E S

1. Abdulhadi H.M., Kerrigan D.C. Camptocormia : a biomechanical analysis. *Am J Phys Med Rehabil* 1996 ; 75 : 310-3.
2. Clervoy P., Corcos M., Devillieres P. Les camptocormies du Val-de-Grâce. *Rev Prat* 1996 ; 46 : 83-5.
3. Delisle M.B., Laroche M., Dupont H., Roचाix P., Rumeau J.L. Morphological analysis of paraspinal muscles : comparison of progressive lumbar kyphosis (camptocormia) and narrowing of lumbar canal disc protrusions. *Neuromuscul Disord* 1993 ; 3 : 579-82.
4. Ehrenstein M.R., Stoll T., Edwards J.O.W. Not all stoops are due to osteoporosis. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 21-3.
5. Hilliquin P., Menkes C.J., Laoussadi S., Job-Deslandre C., Serratrice G. Camptocormie du sujet âgé. *Rev Rhum Mal Osteoartic* 1992 ; 59 (3) : 169-75.
6. Gilchrist J.M. Osteomalacic myopathy. *Muscle Nerve* 1995 ; 18 : 360-1.
7. Karras D., Vassilakos J., Kassimos D. Camptocormia or cormoptosis ? The etymology of the word. *Ann Rheum Dis* 1996 ; 55 : 858.
8. Laroche M., Rousseau H., Mazieres B., Bonafe A., Joffre F., Arlet J. Value of x-ray computed tomography in muscular pathology. Personal cases and review of the literature. *Rev Rhum* 1989 ; 56 : 433-9.
9. Laroche M., Delisle M.B. La camptocormie primitive est une myopathie paravertébrale. *Rev Rhum (ed fr)* 1994 ; 61 : 481-4.

10. Laroche M., Delisle M.B., Aziza R., Lagarrigue J., Mazieres B. Is camptocormia a primary muscular disease ? *Spine* 1995 ; 20 : 1011-6.

11. Legaye J., Dimboiu D. Camptocormia or reductible lumbar kyphosis in elderly subjects. A propos of 2 cases of lipoid degeneration of paravertebral muscles. *Acta Orthop Belg* 1995 ; 61 : 278-81.

12. Poullin P., Daumen-Legre V., Serratrice G. Camptocormie chez le sujet âgé : myopathie ou dystonie musculaire ? *Rev Rhum (ed fr)* 1993 ; 60 : 159-61.

13. Reginato A.J., Falasca G.F., Pappu R., McKnight B., Agha A. Musculoskeletal manifestations of osteomalacia : report of 26 cases and literature review. *Semin Arthritis Rheum* 1999 ; 28 : 287-304.

14. Renier J.C. Cyphose réductible, camptocormie, proclinorachie. *Rev Rhum (ed fr)* 1992 ; 59 : 169-75.

15. Rockwood C.A. Jr., Eilert R.E. Camptocormia. *J Bone Joint Surg* 1969 ; 51 : 553-6.

16. Sinel M., Eisenberg M.S. Two unusual gait disturbances : astasia abasia and camptocormia. *Arch Phys Med Rehabil* 1990 ; 71 : 1078-80.

17. Zwecker M., Iancu I., Zeilig G., Ohry A. Camptocormia : a case of possible paraneoplastica etiology. *Clin Rehabil* 1998 ; 12 : 157-60.

## AUTOQUESTIONNAIRE FMC

### 1. La camptocormie est :

- a. toujours une maladie
- b. liée à une atteinte des muscles extenseurs spinaux
- c. un trouble postural en extension du tronc
- d. associée à une hyperactivité des fléchisseurs du tronc
- e. toujours observée chez le sujet âgé

### 2. Face à une camptocormie du sujet âgé, et en première intention, il faut demander :

- a. un examen tomodensitométrique lombaire
- b. une imagerie par résonance magnétique
- c. un bilan phosphocalcique
- d. une radiographie simple du rachis lombaire et dorsal
- e. un dosage des enzymes musculaires

### 3. La myopathie tardive des extenseurs spinaux :

- a. est associée à un canal lombaire étroit
- b. est liée seulement à un défaut d'activité des extenseurs spinaux
- c. comporte une atteinte des extenseurs spinaux et des psoas

- d. n'atteint que les extenseurs spinaux
- e. est une myosite à l'examen anatomopathologique

### 4. La myopathie tardive des extenseurs spinaux est :

- a. toujours accessible à un traitement par les corticoïdes généraux
- b. toujours améliorée par l'appareillage lombaire
- c. d'évolution lentement ascendante
- d. accessible à un traitement par infiltrations intrathécales
- e. parfois secondaire à un lymphome

### 5. L'examen tomodensitométrique dans la myopathie tardive des extenseurs spinaux montre :

- a. une fonte musculaire diffuse, homogène des extenseurs spinaux
- b. au début, une fonte des structures musculaires au voisinage des arcs postérieurs
- c. un respect de la densité des psoas
- d. des anomalies toujours bilatérales
- e. des anomalies localisées aux extenseurs spinaux lombaires

## RÉPONSES FMC

1. b ; 2. c, d, e ; 3. d ; 4. e ; 5. c.