

# Conduite à tenir en rhumatologie devant une camptocormie du sujet âgé

*Rheumatological management of a camptocormy in the elderly*

F. Sageloli<sup>1</sup>, E. Lagrange<sup>2</sup>, O. Maillot<sup>3</sup>, A. Giovannini<sup>4</sup>, P. Gaudin<sup>1</sup>, A. Baillet<sup>1</sup>

La camptocormie, du grec ancien *kamptos* ("recourbé") et *kormos* ("tronc"), est caractérisée par un déficit des muscles extenseurs du rachis entraînant une chute du tronc vers l'avant. Ce trouble de la statique rachidienne survient en station debout et se réduit en position couchée ou par appui des mains sur les cuisses. La camptocormie est un symptôme postural du tronc fréquemment visible en rhumatologie et n'est pas une maladie en soi. L'enquête étiologique est donc essentielle.

On retrouve la camptocormie dans les affections neurodégénératives comme la maladie de Parkinson et les affections neuromusculaires, notamment les maladies du motoneurone, les maladies de la jonction neuromusculaire et les myopathies, qu'elles soient acquises ou héréditaires. Elle est parfois isolée et apparemment idiopathique chez la personne âgée : on ne retiendra alors qu'après un bilan complet ce que l'on appelle la myopathie tardive des extenseurs spinaux (MTES). L'âge moyen à l'apparition de cette pathologie est de 70 ans, la prédominance féminine est nette (75 %).

## Conduite à tenir devant une camptocormie

La première chose à faire est l'examen clinique, afin d'établir qu'il s'agit bien d'une camptocormie : l'extension passive du rachis est alors possible (*figures 1 et 2*). À cela s'opposent les rigidités vertébrales fixées avec cyphose irréductible, qui signent une affection osseuse : spondylarthrite ankylosante, ostéoporose multifracturaire, séquelles traumatiques ou infectieuses, cyphose dégénérative.

La confusion entre cyphose dégénérative et camptocormie est fréquente. Cela concerne le plus souvent, dans les 2 cas, des sujets âgés dont la présentation physique est similaire (perte de la lordose lombaire, rétroversion pelvienne, flexion des genoux et antéflexion du tronc), mais la camptocormie est totalement réductible, au moins au début de son évolution, et s'accompagne d'une fatigue douloureuse à l'effort, alors que la cyphose dégénérative n'est que partiellement réductible, voire totalement irréductible, et comprend plutôt une douleur mécanique en position debout et à la marche prédominante. La cyphose dégénérative est multifactorielle et s'explique par les phénomènes de vieillissement rachidien tels que les discopathies, l'arthrose articulaire postérieure qui entrave la lordose lombaire, l'insuffisance musculaire des spinaux ou les tassements vertébraux ostéoporotiques.

Une fois le caractère fixé écarté, on s'oriente donc vers des pathologies neuromusculaires et myopathiques ou encore plus générales, endocriniennes ou métaboliques notamment.

La camptocormie est en effet un symptôme. Il convient donc de réaliser une enquête étiologique afin d'en trouver la cause.

## Les causes paraissent nombreuses et possiblement intriquées (*tableau, p. 20*)

### Affections neurologiques

Une camptocormie peut être observée principalement au cours de l'évolution de la maladie de Parkinson (1) ou de la sclérose latérale

<sup>1</sup> Service de rhumatologie, CHU Grenoble Alpes.

<sup>2</sup> Laboratoire de neurophysiologie clinique, CHU Grenoble Alpes.

<sup>3</sup> Service de radiologie, pôle imagerie ostéoarticulaire, CHU Grenoble Alpes.

<sup>4</sup> Département d'anatomie et de cytopathologie, CHU Grenoble Alpes.

## Points forts<sup>++</sup>

- » La camptocormie est un trouble postural caractérisé par une flexion du tronc apparaissant à la station debout, réductible en position couchée et correspondant à un déficit des muscles extenseurs du rachis.
- » Elle constitue un symptôme, possiblement révélateur de nombreuses étiologies secondaires.
- » Le diagnostic de forme idiopathique du sujet âgé, ou myopathie tardive des extenseurs spinaux, ne sera retenu qu'après un bilan exhaustif associant biologie, imagerie, électromyographie et, éventuellement, une biopsie musculaire.
- » La biopsie est envisagée chez les sujets de plus de 75 ans présentant une camptocormie isolée et dont le bilan n'est pas en faveur d'étiologies secondaires.
- » Son traitement repose sur la rééducation et l'appareillage anticyphose, associés au traitement étiologique dans les formes secondaires.

## Mots-clés

Camptocormie  
Myopathie axiale  
Myopathie paravertébrale  
Myopathie tardive des extenseurs spinaux



**Figure 1.** Attitude camptocormique typique chez une patiente atteinte de polymyosite. La station érigée sans appui est impossible.



**Figure 2.** Réduction partielle de la camptocormie lorsque la patiente prend appui, ici sur un pied à perfusion.

## Highlights

» *Camptocormia is a postural disorder characterized by bending of the trunk appearing in the standing position, reducible in the stand-up position and corresponding to a deficit of the extensor muscles of the spine.*

» *It is a symptom, possibly indicative of many secondary aetiologies.*

» *The idiopathic form of the elderly or late myopathy of the spinal extensors will be retained only after an exhaustive checkup associating biology, imaging, electromyography and, if necessary, a muscle biopsy.*

» *Biopsy is discussed in subjects over 75 years with isolated camptocormia when the checkup is not evocative of secondary etiologies.*

» *Treatment is based on rehabilitation and antikyphosis equipment, associated with the etiological treatment in secondary forms.*

## Keywords

*Camptocormia  
Axial myopathy  
Paravertebral myopathy  
Late myopathy of spinal extensors*

amyotrophique ; ou, plus rarement, lors d'un syndrome postpoliomyélitique ou d'une myasthénie, qu'elle peut aussi révéler (2).

Il faut écarter également un canal lombaire étroit, fréquent à cet âge, initialement responsable d'une antéflexion du tronc fonctionnelle, à visée antalgique, mais devenant par la suite une camptocormie véritable avec l'apparition d'une insuffisance musculaire des spinaux.

## Myopathies

Une myopathie doit être évoquée si l'examen physique met en évidence des déficits segmentaires

proximaux, touchant en particulier les quadriceps et les psoas, ou devant une augmentation des enzymes musculaires, des créatines phosphokinases (CPK) ou de l'aldolase (3). Les plus fréquentes sont les myopathies inflammatoires et la maladie de Steinert ; des myosites focales des muscles cervicaux ont été rapportées (4).

## Affections générales

Certaines affections endocriniennes ou métaboliques peuvent entraîner des troubles du tonus musculaire des extenseurs spinaux, notamment l'hypothyroïdie ou l'ostéomalacie (5).

**Tableau.** Principales causes de camptocormie et éléments d'orientation.

Causes	CPK	EMG	Éléments d'orientation
<b>Affections neurologiques</b> • Maladie de Parkinson • Sclérose latérale amyotrophique	Normale	• – • Atteinte corne antérieure	• Syndrome extrapyramidal • Fasciculations, amyotrophie rapide
<b>Myopathies métaboliques</b> • Hypothyroïdie • Ostéomalacie	↗ ou normale	• Normal • Myogène	• TSH ↘ • Hypocalcémie, hypophosphatémie, ↗ 25OHD3
<b>Myopathies inflammatoires</b> • Polymyosite • Dermatomyosite	↗	• Myogène • Myogène	• Syndrome inflammatoire • Infiltrats inflammatoires musculaires à la biopsie, signes cutanés
<b>Myopathie cortisonique</b>	Normale	Myogène tardif	Corticothérapie, absence de myalgie
<b>Myopathie tardive des extenseurs spinaux</b> (camptocormie primitive)	Normale	Myogène ou neurogène	Antécédents familiaux
<b>Myopathie mitochondriale</b>	Normale	Myogène	Prédominance de fibres de type I + bâtonnets Faiblesse musculaire à l'effort, ↗ rapport lactate/pyruvate à l'effort, <i>ragged red fibers</i> à l'histologie musculaire
<b>Myopathie amyloïde</b>	↗	Myogène	Dépôts amyloïdes rouge congo sur la biopsie
<b>Myopathie proximale myotonique</b>	Normale	Myogène (syndrome myotonique)	Transmission autosomique dominante, ↗ $\gamma$ -GT, cataracte associée
<b>Canal lombaire étroit</b>	Normale	Neurogène	Claudication médullaire, imagerie rachidienne

CPK : créatine phosphokinase. EMG : électromyographie. TSH : Thyroid-Stimulating Hormone.

### Synthèse

Le bilan doit être complet afin de rechercher une myopathie plus diffuse dont la camptocormie serait révélatrice. Des signes fonctionnels comme des myalgies ou des arthralgies, même s'ils sont peu spécifiques chez le sujet âgé, peuvent orienter le diagnostic vers un tableau de myosite, par exemple. Une camptocormie justifie des examens complémentaires et, au moindre doute, l'orientation en milieu spécialisé dans un centre de référence.

## Quels sont les examens à réaliser ?

### Électroneuromyographie

L'électroneuromyographie (ENMG) peut apporter des arguments en faveur d'une myopathie diffuse lorsqu'elle révèle des signes myogènes. Elle peut éliminer l'hypothèse d'une maladie du motoneurone, documenter un canal lombaire étroit occasionnant une atteinte pluriradiculaire et permettre de diagnostiquer une neuropathie associée. L'étude électroneuromyographique doit être complète, car ce déficit peut être inaugural dans diverses maladies neuromusculaires allant des maladies du moto-

neurone à celles de la jonction neuromusculaire en passant par les polyneuropathies.

### Bilan biologique (5)

Les examens biologiques pertinents dépendent des résultats de l'examen clinique et de l'ENMG, et regroupent les dosages suivants : créatine kinase, vitesse de sédimentation, protéine C réactive, immunoélectrophorèse des protéines sériques, calcémie, kaliémie, phosphorémie, lactatémie, phosphatases alcalines, parathormone, thyro-stimuline, vitamine D. D'autres examens (anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine, anticorps spécifiques de la tyrosine kinase du muscle, bilan cardiaque, bilan auto-immun, analyses génétiques, etc.) pourront être proposés en fonction du type d'étiologie suspecté.

### Imagerie

Les radiographies du rachis permettent d'éliminer les causes osseuses. On peut grâce à elles évaluer l'importance de la déformation rachidienne, sa réductibilité en position couchée, la présence de tassements vertébraux.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) offre un excellent contraste entre le muscle préservé et les zones altérées siège de transformations graisseuses intramusculaires. Elle a supplanté aujourd'hui l'examen tomodensitométrique, qui, en raison de son moins bon contraste et de son caractère irradiant, n'est plus la technique de référence. La camptocormie est particulièrement bien visible sous la forme d'une involution adipeuse symétrique des muscles paraspinaux avec disparition de l'architecture musculaire normale. L'IRM pourra d'emblée orienter vers certaines camptocormies secondaires, devant des remaniements inflammatoires, par exemple, ou devant la topographie de l'atteinte musculaire si elle n'est pas isolée au rachis.

Une exploration musculaire large couvrant le corps entier du massif facial aux pieds permet en effet de rechercher d'autres sites d'altération musculaire, qui pourront orienter vers un profil myopathique, et d'établir une cartographie précise de l'atteinte musculaire, dont la comparaison avec les descriptions déjà rapportées dans la littérature orientera le diagnostic. De plus, elle peut aider à choisir un site plus accessible que le muscle paravertébral pour la biopsie musculaire. Elle permet également de documenter un canal lombaire étroit.

Il ne faut cependant pas perdre de vue, lors de l'interprétation, que la population des patients présentant une camptocormie est le plus souvent âgée et que certaines altérations musculaires ne sont pas forcément à rapporter à une myopathie mais plutôt à des phénomènes de vieillissement.

### Anatomie pathologique

Elle est souhaitable chez les patients pour lesquels le diagnostic n'a pas pu être établi grâce à l'examen clinique et les examens complémentaires tels que l'ENMG, la biologie et les analyses génétiques orientées. Le choix du site de la biopsie musculaire doit être guidé par l'examen clinique, l'ENMG et l'imagerie musculaire, qui peut révéler des altérations sur d'autres groupes musculaires que les muscles paravertébraux (5).

Elle constitue l'examen essentiel pour affirmer le diagnostic de myopathie chez le sujet âgé. Elle doit être réalisée de façon chirurgicale (et non à l'aiguille) dans un muscle proximal, dont, idéalement l'atteinte clinique est récente. Sa lecture nécessite un anatomopathologiste expérimenté. La réalisation d'analyses génétiques moléculaires sera orientée par le phénotype clinique, les données anatomo-

pathologiques et, bien sûr, par l'enquête familiale, en cas de suspicion de myopathie génétique (6).

L'éventail des diagnostics posés est très large : poly-myosites, dermatomyosites, myosites à inclusion, myopathies à bâtonnets acquises, voire dystrophies musculaires et myopathies congénitales.

### Focus sur la camptocormie isolée idiopathique : la myopathie tardive des extenseurs spinaux (7)

Une atteinte élective des muscles axiaux sans qu'aucune cause ait été identifiée a été rapportée dans plusieurs observations de camptocormie ou de myopathie cervicale isolée survenant chez des patients âgés (8). Plus fréquemment observée chez les femmes, elle correspond à une atrophie graisseuse des muscles paravertébraux lombaires et dorsaux à l'imagerie.

Dans la myopathie tardive des extenseurs spinaux, l'ENMG n'apporte pas de précisions diagnostiques fines autres que l'orientation vers une pathologie musculaire avec des tracés myogènes. Toute son importance réside dans la recherche et l'élimination des camptocormies consécutives à des troubles de la transmission neuromusculaire, à des polyneuropathies ou à d'autres atteintes de la corne antérieure de la moelle qui donneraient des signes électro-neuromyographiques spécifiques.

La biopsie musculaire du muscle paraspinal montre des signes non spécifiques d'atteinte myopathique tels qu'une inégalité de la taille des fibres musculaires, des centralisations nucléaires, une désorganisation myofibrillaire et la perte des activités oxydatives dans un certain nombre de fibres sans inflammation. Dans les cas exceptionnels où la biopsie du muscle paravertébral montre un infiltrat inflammatoire, une corticothérapie ou un traitement par immunoglobulines polyvalentes permettent une amélioration de la symptomatologie (9). L'évolution montre que l'atteinte des muscles cervicaux reste isolée, n'affectant pas les autres muscles des membres.

Des arguments solides soutiennent l'idée que certaines de ces myopathies axiales correspondent à une myopathie congénitale (10). Un facteur génétique rendant certains patients susceptibles de développer cette faiblesse musculaire pourrait également être en cause, comme l'attestent les observations familiales de syndrome de la tête tombante ou de camptocormie (11).

## Intérêt de la biopsie musculaire devant un tableau de camptocormie isolée

Une étude prospective sur l'intérêt de la biopsie musculaire dans la camptocormie isolée a été réalisée à Strasbourg ; elle a inclus 20 patients dont l'âge moyen était de 70 ans et a permis d'identifier une myopathie chez 8 d'entre eux, soit 40 % (12). Trois patients avaient une maladie mitochondriale, 2 souffraient d'une myopathie facio-scapulo-humérale ; 2 autres, d'une myopathie inflammatoire, et 1 patient, d'une myopathie myofibrillaire sans gène identifié. Les auteurs ont conclu qu'une biopsie musculaire doit être pratiquée chez un patient présentant une camptocormie isolée si la maladie de Parkinson, la sclérose latérale amyotrophique et la myasthénie ont été écartées.

Une autre étude a été réalisée à l'hôpital Rangueil, à Toulouse, chez 63 sujets dont l'âge moyen était de  $70 \pm 6,9$  ans ayant consulté pour une camptocormie isolée entre 1995 et 2006 (13). Quarante des patients (30 femmes, 10 hommes) avaient une myopathie paravertébrale isolée. Parmi ces derniers, 40 % rapportaient des antécédents familiaux identiques. Vingt-trois malades (14 femmes, 9 hommes) présentaient une autre affection neurologique, ou une myopathie plus étendue, de diagnostic certain. Pour ces patients, la camptocormie était tout de même au premier plan du tableau clinique et représentait le motif de consultation initial. Il s'agissait de 4 maladies de Parkinson, de 10 myopathies des ceintures, de 3 myotonies de Steinert, de 2 myopathies facio-scapulo-humérales, de 1 progéria de l'adulte, de 1 polymyosite, de 2 myosites à inclusion. La myopathie tardive des extenseurs spinaux était donc à l'origine, dans cette série, de 64 % des camptocormies réductibles. Dans 36 % des cas, la camptocormie révélait une autre affection musculaire.

Dans une autre étude, portant sur 7 patients âgés de 55 à 72 ans présentant une camptocormie isolée associée à une dégénérescence adipeuse des muscles paravertébraux bien visible à l'IRM (14), 4 sujets présentaient soit une dermatomyosite, soit une polymyosite. Le déficit axial a été atténué dans ces 4 cas grâce à des traitements immunomodulateurs ou immunosuppresseurs.

Dans les 3 autres cas, la biopsie musculaire paravertébrale ou périphérique a permis de diagnostiquer une myopathie congénitale, une myopathie mitochondriale et une myopathie amyloïde. Aucune amélioration de la camptocormie n'a été observée chez ces 3 patients, malgré des traitements spécifiques.

### Synthèse

Devant un tableau de camptocormie isolée (sans arguments cliniques biologiques ou d'imagerie pour une cause secondaire), la biopsie est importante chez le malade jeune de moins de 75 ans afin d'exclure une dystrophie musculaire et, surtout, une polymyosite ou une myosite à inclusion accessible à des traitements.

Elle peut être envisagée également chez les sujets de plus de 75 ans présentant une camptocormie isolée, car il existe des découvertes non négligeables de camptocormies secondaires sur des tableaux pourtant isolés initialement.

## Traitement et évolution (5, 7)

Le traitement de la camptocormie repose avant tout sur le traitement de la cause et la rééducation musculaire.

Le bilan clinique et paraclinique permet d'éliminer les causes accessibles à un traitement : les malades présentant une maladie de Parkinson tireront un bénéfice de la lévodopa. Les malades dont le canal lombaire est rétréci pourront bénéficier d'une infiltration intrarachidienne ou d'une chirurgie. Les cas de myosite inflammatoire seront améliorés par des corticoïdes ou des traitements immunosuppresseurs.

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. Elle peut s'aggraver, et avoir un retentissement fonctionnel et esthétique important, voire même se compliquer d'une myélopathie cervicale.

La prise en charge repose avant tout sur l'appareillage, la prise en charge rééducative et le traitement symptomatique des douleurs.

La rééducation a pour objectif la réduction des douleurs, la restauration de la mobilité, le travail proprioceptif statique et dynamique et le renforcement des muscles pelviens et érecteurs du rachis. Le recours aux aides techniques, telles que les déambulateurs ou les cannes, ainsi que l'aménagement du domicile afin d'adapter l'assise, le plan de travail et de positionner le mobilier à hauteur de vue, sont autant de mesures adaptatives souhaitables chez ces patients. Les corsets thoracopelviens permettent de redresser le haut du tronc et de recréer la lordose lombaire naturelle, limitant ainsi l'évolution de la déformation et soulageant souvent la douleur. L'objectif est d'assurer un compromis entre efficacité du redressement, antalgie et confort, car ce type

d'appareillage est souvent mal supporté. Ils sont utiles pour les déplacements hors du domicile, car ils évitent les chutes favorisées par la réduction du champ visuel. La correction chirurgicale de la camptocormie par une fixation thoracolombaire postérieure n'est pas concluante, voire déstabilisante (15).

## Conclusion

La camptocormie peut être le symptôme inaugural de pathologies variées, accessibles pour certaines à des traitements spécifiques et efficaces. La biologie, l'imagerie et l'électromyographie restent des examens indispensables dans la recherche étiolo-

gique devant un tableau de camptocormie, même isolée, afin de dépister des camptocormies secondaires, notamment les rares cas de myosites accessibles à des traitements spécifiques.

La biopsie est envisageable chez les sujets de plus de 75 ans avec déficit isolé, dont la biologie est sans particularité et qui présentent à l'imagerie un aspect typique de myopathie paravertébrale ; elle est indispensable dans les autres cas, notamment chez les sujets plus jeunes.

La physiopathologie de la forme primitive, ou MTES, reste indéterminée. Elle est considérée par certains auteurs comme une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante de pénétrance variable avec possibilité de cas sporadiques (13). ■

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références bibliographiques

1. Kashihara K, Ohno M, Tomita S. Dropped head syndrome in Parkinson's disease. *Mov Disord* 2006;21:1213-6.
2. Spengos K, Vassilopoulou S, Papadimas G et al. Dropped head syndrome as prominent clinical feature in MuSK-positive myasthenia gravis with thymus hyperplasia. *Neuro-muscul Disord* 2008;18:175-7.
3. Kocaaga Z, Bal S, Turan Y et al. Camptocormie et syndrome de la tête tombante dans un cas de myotonie. *Rev Rhum* 2008;75:1273-6.
4. Gaeta M, Mazziotti S, Toscano A, Rodolico C, Mazzeo A, Blandino A. "Dropped-head" syndrome due to isolated myositis of neck extensor muscles: MRI findings. *Skeletal Radiol* 2006;35:110-2.
5. Stojkovic T. Camptocormie : diagnostic et prise en charge. *Pratique Neurologique - FMC* 2015;6:71-9.
6. Cherin P. Les myopathies du sujet âgé. *NPG* 2014;14:4-10.
7. Laroche M. La camptocormie du sujet âgé. *Rev Rhum* 2011;78:22-5.
8. Laroche M, Delisle MB. La camptocormie primitive est une myopathie paravertébrale. *Rev Rhum (ed fr)* 1994;61:481-4.
9. Dominick J, Sheean G, Schleimer J, Wixom C. Response of the dropped head/bent spine syndrome to treatment with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 2006;33:824-6.
10. Løseth S, Voermans NC, Torbergesen T et al. A novel late-onset axial myopathy associated with mutations in the skeletal muscle ryanodine receptor (RYR1) gene. *J Neurol* 2013;260:1504-10.
11. Serratrice G, Pouget J, Pellissier JF. Bent spine syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:51-4.
12. Chanson JB, Lannes B, Echaniz-Laguna A. Intérêt de la biopsie musculaire dans la camptocormie isolée : une étude prospective. *Rev Neurol* 2014;170:A35-6.
13. Laroche M, Cintas P. Camptocormies ou cormoptoses réductibles : étude rétrospective sur une série de 63 malades. *Rev Rhum* 2010;77:621-4.
14. Delcey V, Hachulla E, Michon-Pasturel U et al. La camptocormie : un signe de myopathie axiale. À propos de sept observations. *Rev Med Interne* 2002;23:144-54.
15. Peek AC, Quinn N, Casey ATH, Etherington G. Thoracolumbar spinal fixation for camptocormia in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:1275-8.