

TREBALL DE RECERCA  
PROGRAMA DE DOCTORAT EN MEDICINA INTERNA

# AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA EN LA CAMPTOCÒRMIA

**Autor:** Jordi Casabon Salas.

**Director:** Dr. Christian Domingo Ribas

Treball de recerca.

Convocatòria de setembre del 2011.



Universitat Autònoma  
de Barcelona

DEPARTAMENT DE MEDICINA

## ÍNDEX

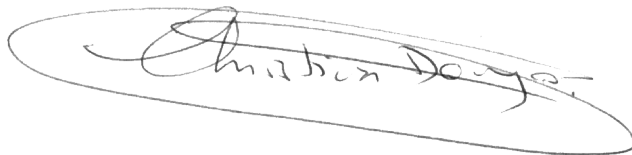
<b>CERTIFICAT DEL DIRECTOR DEL TREBALL DE RECERCA.....</b>	<b>3</b>
<b>DOCUMENT D’AUTORIZACIÓ PER A INTRODUIR ELS TREBALLS DELS ALUMNES A DIPÒSITS DIGITALS DE LA UAB I DEL CBUC .....</b>	<b>4</b>
<b>DADES DEL TREBALL .....</b>	<b>6</b>
<b>PARAULES CLAU .....</b>	<b>7</b>
<b>RESUM.....</b>	<b>8</b>
<b>TREBALL DE RECERCA: AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA EN CAMPTOCÒRMIA.....</b>	<b>9</b>
ABSTRACT .....	10
INTRODUCCIÓ.....	12
HIPÒTESI .....	15
OBJECTIUS .....	16
MATERIAL I MÈTODES .....	17
RESULTATS.....	21
DISCUSSIÓ.....	24
CONCLUSIONS.....	27
BIBLIOGRAFIA .....	28
TAULA 1 .....	31
ANNEX 1 .....	32
AGRAÏMENTS.....	36

## **CERTIFICAT DEL DIRECTOR DEL TREBALL DE RECERCA**

Christian Domingo Ribas, Professor Associat del Departament de Medicina de la  
Universitat Autònoma de Barcelona,

FA CONSTAR,

que el treball titulat **“AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA EN LA CAMPTOCÒRMIA”** ha estat  
realitzat sota la meva direcció pel llicenciat Jordi Casabon Salas, trobant-se en  
condicions de poder ser presentat com a treball d’investigació de 12 crèdits, dins el  
programa de doctorat en Medicina Interna/Diagnòstic per la Imatge (curs 2010-2011),  
a la convocatòria de Setembre de 2011.

A handwritten signature in black ink, enclosed within a hand-drawn oval. The signature appears to read "Christian Domingo Ribas".

Barcelona, 28 d'Agost de dos mil onze.

# DOCUMENT D'AUTORITZACIÓ PER A INTRODUIR ELS TREBALLS DELS ALUMNES A DIPÒSITS DIGITALS DE LA UAB I DEL CBUC

Nom i Cognoms de l'Autor: **Jordi Casabon Salas**

DNI o Passaport: 46358523-E

Com a únic titular dels drets de propietat intel·lectual del treball (títol): **Afectació respiratòria en la Camptocòrnia**

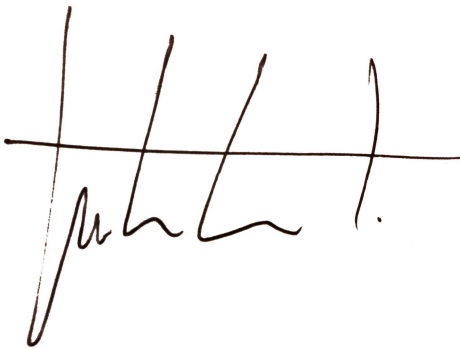
Autoritzo a la Universitat Autònoma de Barcelona (UAB) i al Consorci de Biblioteques Universitàries de Catalunya (CBUC) a dipositar aquest treball al *Dipòsit de la Recerca de Catalunya (RecerCat)* o qualsevol altre creat per la UAB o el CBUC amb les finalitats de facilitar la preservació i la difusió de la recerca i la investigació universitària.

Per tant, autoritzo a la UAB, i al CBUC a realitzar els actes que siguin necessaris per tal d'introduir el treball als esmentats dipòsits, així com per preservar-lo i donar-li accés mitjançant comunicació pública. Aquestes institucions no estan obligades a reproduir el treball en els mateixos formats o resolucions en què serà dipositat originàriament. La cessió de l'exercici dels drets necessaris per tal de realitzar totes aquestes accions es fa amb caràcter de no exclusivitat, és a dir, sóc lliure de publicar-lo a qualsevol altre lloc.

Declaro que no vulnero cap dret de tercers ja sigui de propietat intel·lectual, industrial, secret comercial o qualsevol altre, en subscriure aquesta autorització, ni en relació al contingut d'aquest treball, de manera que exonero la UAB i el CBUC de qualsevol obligació o responsabilitat davant qualsevol acció legal que es pugui suscitar derivada del treball dipositat.

Finalment declaro que accepto que des del repositori es doni accés al treball mitjançant una llicència *Creative Commons*, "Reconeixement-NoComercial-SenseObraDerivada 2.5 Espanya" amb la qual es permet copiar, distribuir i comunicar públicament l'obra sempre que se'n citin l'autor original i la institució i no se'n faci cap ús comercial ni obra derivada.

Signatura

A handwritten signature in black ink, consisting of several stylized, overlapping loops and a horizontal line that crosses through the middle of the signature.

Lloc i Data: Sabadell, a 29 d'Agost de 2011

## **DADES DEL TREBALL**

**AUTOR:** Jordi Casabon Salas

**TÍTOL:** AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA EN LA CAMPTOCÒRMIA

**ANY D'ELABORACIÓ:** 2010-2011

**DIRECTOR DEL TREBALL:** Dr. Christian Domingo Ribas.

**TIPUS DE TREBALL:** Treball de recerca

**TITULACIÓ:** Medicina

**DEPARTAMENT:** Medicina, Facultat de Medicina, UAB.

## **PARAULES CLAU**

Camptocòrnia

Funció respiratòria

Espirometria

Pulsioximetria nocturna

Gasometria arterial

## **RESUM**

La camptocòrmia és una malaltia neurològica molt infreqüent de la que fins ara es desconeixien les seves implicacions a nivell respiratori. En el nostre estudi, hem pogut observar una elevada prevalença d'alteracions espiromètriques i gasomètriques que en un 46% dels casos eren moderades o greus. Aquests trastorns també s'observaven durant la nit en forma d'hipoventilació alveolar. Tots aquests trastorns eren més greus en els malalts diagnosticats de camptocòrmies secundàries que en pacients amb distròfia aïllada de la línia mitja.



# **TREBALL DE RECERCA: AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA EN CAMPTOCÒRMIA**

**AUTOR:** Jordi Casabon Salas

## **ABSTRACT**

**Context:** la camptocòrmia és una cifosi dorsal reductible en decúbit caracteritzada per una degeneració grassa de la musculatura paravertebral en la que, tant pel component d'afectació muscular com per la modificació de la curvatura dorsal, pot existir un compromís respiratori.

**Objectius:** descriure les alteracions funcionals respiratòries diürnes i nocturnes en pacients amb camptocòrmia sense antecedents clínics de patologia respiratòria prèvia i avaluar les diferències entre camptocòrmies primàries i secundàries.

**Material i mètodes:** estudi descriptiu transversal. Població: 13 pacients (2 homes i 11 dones), 7 van complir els criteris de camptocòrmia primària i 6 de secundària. De cada malalt s'han recollit les dades antropomètriques i el moment del diagnòstic. Instrumentació: es va realitzar una espirometria simple, una gasometria arterial i una pulsioximetria nocturna domiciliària a cada individu.

**Resultat:** edat mitjana de  $71.23 \pm 7.70$  anys i temps d'evolució de la patologia de  $104.31 \pm 95.54$  mesos. La prevalença d'alteracions espiromètriques va ser del 69,2% (9 de 13) però només en un 46,2% (6 de 13) van ser significatives. Pel que fa a la gasometria arterial, també es va objectivar alteracions en 6 pacients (46,2%). Globalment les alteracions van ser més importants en les camptocòrmies secundàries

que en les primàries: espirometria ( $FEV_1$   $1.90 \pm 0.38$  L vs  $1.35 \pm 0.51$  L ( $p=0.04$ ) i FVC  $2.50 \pm 0.40$  L vs  $1.71 \pm 0.62$  L ( $p=0.02$ )) i la gasometria ( $pO_2$   $85.96 \pm 6.77$  mmHg vs  $66.92 \pm 6.40$  mmHg ( $p<0.01$ ),  $pCO_2$   $37.54 \pm 2.84$  mmHg vs  $45.38 \pm 5.56$  mmHg ( $p=0.02$ ),  $HCO_3$   $23.62 \pm 1.20$  mmol/L vs  $28.70 \pm 3.09$  mmol/L ( $p<0.01$ ), AaDpO<sub>2</sub>  $14.18 \pm 6.02$  mmHg vs  $23.76 \pm 4.08$  mmHg ( $p=0.02$ ) i SatO<sub>2</sub>  $96.56 \pm 0.67\%$  vs  $93.60 \pm 1.89\%$  ( $p=0.01$ )). No s'assoleix la significació estadística en els valors de la pulsioximetria nocturna malgrat sí que s'observa un CT-90 més elevat.

**Conclusions:** hi ha una elevada prevalença d'alteracions espiromètriques en els pacients amb camptocòrmia, tot i que fins en un 30% es tracta d'alteracions lleus. Les alteracions espiromètriques i gasomètriques greus són més prevalents en el grup de pacients amb camptocòrmia secundària.

**Implicacions clíniques:** per tant, la presència d'alteracions espiromètriques i/o gasomètriques en pacients amb camptocòrmia és altament suggestiu de patologia subjacent, associada a un trastorn diferent de la distròfia aïllada de línia mitja.

## INTRODUCCIÓ

El terme camptocòrnia prové dels dos mots grecs “*kamptos*” (encorbar-se) i “*kormos*” (tronc) [1]. En la primera meitat del segle XIX la hipòtesi de l’etiologia psiquiàtrica es va anar imposant gràcies a diverses publicacions que la recolzaven [2,3]. No és fins a mitjans dels anys vuitanta del segle passat que comencen a aparèixer publicacions que relacionen la malaltia amb les miopaties [4].

Actualment es considera que la camptocòrnia és una malaltia d’afectació muscular poc freqüent i d’aparició tardana. Consisteix en una lumbàlgia crònica associada a una cifosi secundària a la debilitat de la musculatura paravertebral lumbar. La cifosi s’incrementa amb la fatiga i és reductible completament amb decúbit. Afecta principalment a dones (amb una relació de 4:1) i en un 20% dels casos s’associa també a un dèficit moderat de la musculatura escapular o pelviana. Es creu que en un 75% dels casos hi ha antecedents familiars amb una transmissió genètica dominant de penetrància variable [5].

La camptocòrnia apareix més freqüentment associada a desordres orgànics, tant del sistema nerviós central (malaltia de Parkinson, malaltia d’Alzheimer, distonies...) com del perifèric (miopaties primàries i secundàries), que no pas per trastorns psiquiàtrics (Síndrome de Gilles de la Tourette, neurosis...). En aquests últims només és una manifestació rara [6].

Per a realitzar el diagnòstic de camptocòrmia primària és precís que existeixin uns criteris clínics:

1. Projecció anterior del tronc a partir del raquis lumbar amb impossibilitat de correcció d'aquesta en bipedestació. La curvatura del raquis és reductible totalment en decúbit i s'agreuja amb la fatiga.
2. Edat superior a 50 anys.
3. Absència d'etiologia òssia, canal lumbar estret, síndrome extrapiramidal, alteració neuromuscular, distròfies, osteomalàcia o tractament amb corticoides.

A aquesta clínica s'hi ha d'afegir que en una TC s'apreciï un volum muscular normal amb hipodensitat i infiltració grassa de la musculatura paravertebral de predomini distal (D10 a L5) juntament amb una fibrohialinosi endomisial (sovint lobulada) objectivada per biòpsia muscular [7].

La informació sobre les opcions terapèutiques és escassa i difícil d'interpretar. Les mesures terapèutiques es poden dividir en conservadores i invasives [5]. Les conservadores inclouen la psicoteràpia, fisioteràpia, administració de fàrmacs (l-DOPA en malalts amb Parkinson [8 i 9] o immunoglobulines [10] i corticoides en malalts amb miopaties inflamatòries), injecció de toxina botulínica [6] i teràpia electroconvulsiva [11].

D'altra banda també existeixen les mesures invasives. Aquestes engloben l'estimulació cerebral profunda amb elèctrodes implantats estereotàcticament [12] i la fixació quirúrgica tòracolumbar [13].

La literatura no reflexa el compromís respiratori que poden presentar aquests malalts.

## **HIPÒTESI**

Els trastorns de la caixa toràctica, ja siguin per afectació òssia o muscular sovint comporten trastorns en el funcionament del sistema respiratori. La camptocòrmia és una entitat que genera una cifosi progressiva. La hipòtesi de treball és que aquests malalts presenten una afectació respiratòria condicionada per una posició inadequada del tronc, o bé, per l'alteració de la musculatura respiratòria i que aquest trastorn es posa de manifest tant durant el dia com durant la nit.

## **OBJECTIUS**

Els objectius del present estudi són:

### **Objectiu principal:**

1.- Avaluar la prevalença i severitat de les alteracions funcionals respiratòries en els malalts diagnosticats de camptocòrmia com a signe o símptoma inicial.

### **Objectiu secundari:**

2.- Determinar si existeixen diferències en la severitat de l'alteració funcional en funció de si es tracta d'un malalt amb camptocòrmia primària o secundària.



## **MATERIAL I MÈTODES**

### TIPUS D'ESTUDI

Transversal.

### ENTORN ON ES REALITZA

Hospital Universitari de 800 llits que dona cobertura assistencial a una àrea de referència de 400.000 habitants.

### CRITERIS D'INCLUSIÓ

- Pacients diagnosticats de camptocòrmia en seguiment en el nostre centre hospitalari.

### CRITERIS D'EXCLUSIÓ

- Negativa a participar en l'estudi.
- Diagnòstic de patologia respiratòria previ a l'aparició de la camptocòrmia.

## POBLACIÓ

Reclutament: malalts diagnosticats de camptocòrmia controlats a la unitat de patologia neuromuscular del Servei de Neurologia de la Corporació Parc Taulí.

Els malalts estaven classificats en dos grups:

- Pacients que presentaven una distròfia de la línia mitja aïllada, és a dir, una **camptocòrmia primària (CP)**.
- Pacients que presentaven el trastorn i que posteriorment van ser diagnosticats d'una altra patologia que s'ha descrit a la literatura com associada al mateix: **camptocòrmia secundària (CS)**.

## PROTOCOL D'ESTUDI

A) Anamnesi dirigida segons l'annex 1. Breument, es van enregistrar, a més de dades demogràfiques com ara l'edat i el sexe, els antecedents patològics (incloent els antecedents respiratoris i els hàbits tòxics), la data d'inici de la simptomatologia pròpia de la malaltia i les proves complementàries realitzades per a poder fer el diagnòstic de camptocòrmia així com el diagnòstic final neurològic.

Seguidament es va procedir a valorar específicament l'existència de simptomatologia que orientés cap a una possible alteració respiratòria (dispnea, ortopnea, cefalea

matinal i un test de somnolència d'Epworth) per a acabar finalment amb una exploració física detallada.

## B) Instrumentació

A tots els pacients se'ls va realitzar una espirometria forçada (MedGraphics system 1070, Series 2E/1085). La prova es va efectuar d'acord amb la normativa de la Societat Espanyola de Pneumologia i Cirurgia Toràcica (SEPAR) [14] i es van utilitzar com a equacions de referència les de la població mediterrània [15]. Es va considerar espirometria normal la presència de FEV<sub>1</sub> i FVC > 80% del valor de referència, juntament amb quocient FEV<sub>1</sub>/FVC entre el 70 i 80%. Es va considerar espirometria amb mínimes alteracions quan la FVC es va situar entre el 75% i 80% i el FEV<sub>1</sub> va ser normal. Es va realitzar també una gasometria arterial d'acord amb la normativa SEPAR, que inclou l'ús d'anestèsia subcutània prèvia a la punció. La mostra es va processar al Laboratori de Proves Funcionals Respiratòries (Radiometer Copenhagen, ABL 500 Series). Es va considerar una gasometria normal quan, amb FiO<sub>2</sub> de 0.21, la pO<sub>2</sub> va ser igual o superior a 80 mmHg i la pCO<sub>2</sub> igual o inferior a 45 mmHg. Es va calcular el gradient alveolo-arterial considerant-ne un valor igual o inferior a 20 com a normal.

Finalment es va practicar una pulsioximetria nocturna domiciliària enregistrant la saturació basal i la saturació mínima que s'assolia durant l'estudi, la saturació d'oxihemoglobina mediana durant la nit, el percentatge del temps que el malalt es va mantenir amb saturacions inferiors al 90% (CT-90) i l'índex de dessaturacions per hora

(IDH) del 4%, Es va considerar que els pacients amb un percentatge de la nit igual o superior al 20% amb SpO<sub>2</sub> <90 % eren dessaturadors severos.

### ANÀLISI ESTADÍSTICA

Les variables quantitatives s'expressen en mitjana  $\pm$  desviació estàndard. Per a la comparació de variables entre pacients amb camptocòrmia primària i secundària es va utilitzar:

- El test de *Chi-quadrat* o estadístic exacte de *Fisher* per a les variables qualitatives.
- La *t d'Student* per dades no aparellades per a les variables quantitatives.

La significació estadística es va establir per a  $p < 0,05$ .

## RESULTATS

Es va incloure a l'estudi un total de 13 pacients. Dos d'ells són homes i les onze restants dones. L'edat mitjana va ser de  $71.23 \pm 7.7$  anys i el temps d'evolució de la patologia de  $104.31 \pm 95.54$  mesos. Només una de les dones era fumadora activa amb dosi acumulada de 15 paq-any. La resta de malalts no havien fumat mai.

La prevalença d'alteracions espiromètriques en tota la cohort va ser del 69,2% (9 de 13 pacients presentaven una espirometria anormal). En 3 dels casos, l'alteració consistia únicament en una lleu alteració de la capacitat vital forçada (entre el 75 i 80% del valor de referència). Per tant, la prevalença d'alteracions significatives va ser en realitat d'un 46,2% (6 de 13). Pel que fa a la gasometria arterial, també es va objectivar alteracions en 6 pacients (46,2%).

En quant a la classificació entre CP i CS, set individus presentaven el trastorn sense altra condició associada (CP) i els altres sis van ser diagnosticats d'altres patologies descrites com associades al trastorn (dos pacients diagnosticats de miopatia mitocondrial, un de miopatia nemalínica, una distròfia muscular, una Síndrome d'Eaton-Lambert i una malalta amb patologia psiquiàtrica).

A la taula 1 es resumeixen les característiques demogràfiques i d'evolució de la patologia, els valors de funcionalisme pulmonar, gasometria arterial i pulsioximetria nocturna de tota la cohort i dels subgrups de la mateixa (CP vs CS). Tal i com s'observa a l'esmentada taula existeixen diferències estadísticament significatives entre l'edat,

els valors de funció pulmonar i gasometria d'ambdós subgrups de malalts, els més rellevants serien els següents:

1. Espirometria forçada: els valors mitjans tant de FEV<sub>1</sub> com FVC estan significativament més reduïts en els pacients amb camptocòrmia secundària. Si es comparen els pacients amb espirometria anormal en un i altre grup, s'observa que el 57% de pacients amb CP i 83,3% de pacients amb CS tenen alteracions espiromètriques (p=ns). Però d'altra banda, si s'exclouen els 3 pacients amb mínimes alteracions de la FVC, només el 14% de pacients amb CP tenen alteracions espiromètriques significatives, davant del 83,3% de pacients amb CS (p<0,05). Tots els pacients amb espirometria significativament alterada mostraven un patró no obstructiu.
2. Gasomètricament, tots els pacients del grup de CS tenien alteracions gasomètriques, en forma d'hipoxèmia, hipercàpnia o augment del gradient alveolo-arterial, mentre que només un dels pacients amb CP tenia alteracions gasomètriques (p<0,05). Els 2 pacients amb insuficiència respiratòria hipercàpnica (pCO<sub>2</sub> > 45mmHg) es trobaven dins del grup de malaltia secundària.
3. En quant a la pulsioximetria nocturna basal, els pacients amb camptocòrmia secundària presenten un major grau d'hipoxèmia nocturna, tot i que l'únic valor que assoleix significació estadística és la SpO<sub>2</sub> basal. Un 30,8% (4 de 13) de pacients eren dessaturadors severos (1 en el grup primària i 3 en el grup secundària, p=0.21) i

un 38% (5 de 13) pacients presenten un IDH (4%) igual o superior a 12 (3 en el grup primària i 2 en el de secundària, ( $p=ns$ ).

## DISCUSSIÓ

Per a poder justificar i contextualitzar els resultats obtinguts en aquest estudi cal començar per mencionar el fet que, fins ara, no existia bibliografia que relacionés l'afectació respiratòria i la camptocòrmia.

Les troballes més rellevants del nostre estudi són que la prevalença d'alteracions funcionals respiratòries en la nostra població de malalts amb camptocòrmia és gairebé d'un 70%, tot i que fins en un 22% són alteracions lleus en forma d'alteracions mínimes en la mesura de la capacitat vital forçada. Aquest percentatge (46%) de pacients amb alteracions significatives a l'espirometria es presenta 6 vegades més freqüentment en aquells pacients que presenten la malaltia com a conseqüència d'un altre trastorn subjacent (CS). Aquesta alteració funcional es tradueix també a nivell de gasometria arterial, de forma que els pacients amb CS presenten 7 vegades més freqüentment alteració en la gasometria arterial.

Com ja s'ha comentat prèviament, la camptocòrmia és una malaltia d'afectació muscular que involucra a la musculatura axial, fet demostrat per diverses publicacions com ara la sèrie de vint-i-tres malalts de Laroche et al [7] o la de set malalts de Delcey et al [16]. Potencialment, i de manera anàloga a com succeeix en altres patologies que afecten la columna vertebral (espondilitis anquilosant, mal de Pott, etc) l'alteració postural que es produeix en la camptocòrmia podria afectar el funcionalisme respiratori. No obstant, en el nostre estudi només un 14% dels pacients amb distròfia



aïllada de la musculatura paravertebral presenta un trastorn significatiu i un 42% una alteració poc significativa en forma de discreta disminució de la FVC. Aquestes troballes anirien a favor que l'alteració postural, com a molt, podria justificar les petites alteracions en la FVC, probablement sense repercussió clínica, que s'han constatat en alguns dels pacients amb CP.

Un percentatge important de pacients que presenten camptocòrmia tenen diagnòstics neurològics que poden justificar la presència del trastorn, amb una alta prevalença de malalties neuromusculars en aquest grup [5]. En la nostra sèrie, fins un 83% dels pacients amb CS tenien un trastorn neuromuscular subjacent. L'alteració funcional i gasomètrica que es documenta en aquests pacients es justificaria doncs per afectació addicional d'altres grups musculars, principalment de la musculatura respiratòria, incloent accessoris, a banda de la simple afectació dels grups paravertebrals.

Evidentment, per a obtenir més informació sobre el trastorn ventilatori en aquests pacients, seria desitjable efectuar un estudi de volums pulmonars mitjançant pletismografia, tot i que la deformitat de la columna pot arribar, fins i tot, a impossibilitar les maniobres dins de la cabina o pletismògraf.

Pel que fa a la pulsioximetria nocturna, malgrat no haver-hi diferències estadísticament significatives, probablement per un problema del nombre d'elements de la mostra, també observem que el fenomen d'hipoventilació nocturna en els malalts amb camptocòrmia secundària és més marcat que en els malalts amb afectació primària. Aquest fet també es podria justificar per l'afectació muscular que es dona en

aquest subgrup de malalts, doncs la cifosi dorsal produïda per la camptocòrmia és reductible en decúbit [5]. No obstant, és possible que intervinguin altres trastorns del son en la nostra població pel que caldria realitzar una polisomnografia convencional a aquests malalts per a aclarir els resultats obtinguts.

Com a limitacions de l'estudi cal destacar el limitat nombre de pacients. El fet que es tracti d'una malaltia molt poc freqüent ha condicionat de forma important la inclusió de malalts. De tota manera no existeixen sèries molt més extenses en la literatura, doncs la majoria de les publicacions són casos aïllats, destacant per la mida de la mostra (amb 27 i 23 pacients) els estudis de Laroche et al. [4,7]. Així mateix, el fet que els malalts amb CS presentin un ampli ventall d'etiologies diferents dificulta l'extreure conclusions fiables, atès que l'heterogeneïtat en aquest grup provoca que hi pugui haver diferents explicacions per a un mateix fenomen observat.

En conclusió, hi ha una elevada prevalença d'alteracions espiromètriques en els pacients amb camptocòrmia, tot i que fins en un 30% són alteracions lleus amb escassa o nul·la repercussió clínica. Tot i això, un 46% presenten alteracions significatives, essent especialment prevalents en el grup de CS (83%). En aquest mateix grup, tots els pacients presentaven una gasometria anormal. Per tant, la presència d'alteracions espiromètriques i/o gasomètriques en pacients amb camptocòrmia és altament suggestiva de patologia subjacent associada al trastorn diferent de la distròfia aïllada de línia mitja.

## **CONCLUSIONS**

1.- La prevalença d'alteracions espiromètriques en la camptocòrmia és elevada tot i que fins en un 30% són alteracions lleus.

2.- Les alteracions funcionals respiratòries són especialment prevalents en el grup de Camptocòrmies Secundàries (83%). En aquest mateix grup, tots els pacients presentaven una gasometria anormal. Per tant, la presència d'alteracions espiromètriques i/o gasomètriques en pacients amb camptocòrmia és altament suggestiva de patologia subjacent associada (Camptocòrmies Secundàries) al trastorn diferent de la distròfia aïllada de línia mitja.

## BIBLIOGRAFIA

1. Bloch F, Houeto JL, Tezenas du Montcel S et al. Parkinson's disease with camptocormia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:1223-1228.
2. Brodie BC. *Pathological and Surgical Observations on the disease of the Joints*. London: Longman, 1818. P 276.
3. Brodie BC. *Lecture illustrative of certain local nervous affections*. London: Longman, 1837. Cited according to Hawkins C: *The Works of Sir Benjamin Collins Brodie*, vol 3. London: Longman 1865, p164.
4. Laroche M, Delisle MB, Aziza R, Lagarrigue J, Mazieres B. Is Camptocormia a Primary Muscular Disease? *Spine*. 1995; 20: 1011-1016.
5. Finsterer J, Strobl W. Presentation, Etiology, Diagnosis, and Management of Camptocormia. *Eur Neurol*. 2010; 64:1-8.
6. Shaheda N, Jankovic J. Camptocormia. Pathogenesis, classification, and response to therapy. *Neurology*.. 2005; 65: 355-359.
7. Laroche M, Ricq G, Delisle MB, Campech M, Marque P. Bent Spine Syndrome: computed tomographic study and isokinetic evaluation. *Muscle Nerve*. 2002; 25:189-193.

8. Melamed E, Djaldetti R. Camptocormia in Parkinson's disease. *J Neurol*. 2006; 253 (suppl 7):14-16.
9. Ho B, Prakash R, Morgan JC, Sethi KD. A case of levodopa-responsive camptocormia associated with advanced Parkinson's disease. *Nat Clin Pract Neurol*. 2007; 3: 526-530.
10. Dominick J, Sheean G, Schleimer J, Wixom C. Response to dropped head/bent spine syndrome to treatment with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve*. 2006; 33: 824-826.
11. Zwecker M, Iancu I, Zeilig G, Ohry A: Camptocormia: a case of possible paraneoplastic aetiology. *Clin Rehabil*. 1998;12: 157-160.
12. Fukaya C, Otaka T, Obuchi T, et al. Pallidal high-frequency deep brain stimulation for camptocormia: an experience of three cases. *Acta Neurochir* 2006; 99: 25-28.
13. Peek AC, Quinn N, Casey AT, Etherington G: Thoracolumbar spinal fixation for camptocormia in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009; 80: 1275-1278.
14. Sanchis J, Casán P, Castillo J, Gonzalez N, Palenciano L, Roca J. Normativa para la practica de la espirometria forzada. *Arch Bronconeumol* 1989; 25: 132-142.
15. Roca J, Sanchis J, Agusti-Vidal A et al. Spirometric reference values from a Mediterranean population. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1986; 22: 217-224.

16. Delcey V, Hachulla E, Michon-Pasturel U et al. La camptocormie: un signe de myopathie axiale. À propos de sept observations. Rev Méd Interne. 2002; 23: 144-54.

## TAULA 1

Característiques demogràfiques, temps d'evolució de la malaltia, funcionalisme respiratori, gasometria arterial i pulsioximetria nocturna dels 13 pacients afectats de camptocòrnia. Comparació dels valors en la forma primària i secundària de la malaltia mitjançant t d'Student.

		COHORT (13)		CAMPTOCÒRNMIA PRIMÀRIA (7)		CAMPTOCÒRNMIA SECUNDÀRIA (6)		p
		MITJANA	D.E.	MITJANA	D.E.	MITJANA	D.E.	
EDAT MITJANA (ANYS)		71,23	7,7	74,5	5,63	66	8,19	0,047
TEMPS D'EVOLUCIÓ (MESOS)		104,31	95,54	121,5	119,39	76,8	30,12	0,44
ESPIROMETRIA	FEV <sub>1</sub> (L)	1,67	0,53	1,9	0,38	1,35	0,51	0,04
	FEV <sub>1</sub> (%)	77,08	22,7	86	14,15	66	26,88	0,1
	FVC (L)	2,14	0,64	2,5	0,4	1,71	0,62	0,02
	FVC (%)	69,31	19,44	77,42	10,75	60	23,91	0,11
	FEV <sub>1</sub> /FVC	78,08	6,05	77,14	4,77	79,17	7,6	0,57
GASOMETRIA	pO <sub>2</sub> basal (mmHg)	76,44	11,8	85,96	6,77	66,92	6,4	<0,01
	pCO <sub>2</sub> basal (mmHg)	41,46	5,87	37,54	2,84	45,38	5,56	0,02
	HCO <sub>3</sub> (mmol/L)	26,16	3,47	23,62	1,2	28,7	3,09	<0,01
	AaDpO <sub>2</sub> (mmHg)	18,97	7,2	14,18	6,02	23,76	4,08	0,02
	SATURACIÓ (%)	95,08	2,06	96,56	0,67	93,6	1,89	0,01
PULSIOX	IDH	13,52	17,69	13,14	16,01	13,96	21,05	0,93
	SAT. MEDIANA (%)	92,06	6,12	93,91	1,55	89,9	8,74	0,25
	CT-90 (%)	16,87	27,73	7,7	10,68	27,57	38,12	0,21
	SATURACIÓ BASAL (%)	95,5	2,43	96,63	1,77	93,25	2,06	0,05
	SATURACIÓ MÍNIMA (%)	76,24	13,52	80,85	9,59	70,85	16,22	0,94

FEV<sub>1</sub>: volum espiratori màxim en el primer segon de l'expiració. FVC: capacitat vital forçada. pO<sub>2</sub>: pressió parcial d'oxigen en sang arterial. pCO<sub>2</sub>: pressió parcial de diòxid de carboni en sang arterial. HCO<sub>3</sub>: bicarbonat en sang arterial. AaDpO<sub>2</sub>: gradient alveolo-arterial d'oxigen. Pulsiox: pulsioximetria nocturna. IDH: índex de dessaturació per hora (4%). SAT. MEDIANA: saturació mediana. CT-90%: temps amb saturació d'oxigen inferior al 90%. DE: desviació estàndard.

## ANNEX 1



### CAMPTOCÒRMIA I AFECTACIÓ RESPIRATÒRIA

#### FULL DE RECOLLIDA DE DADES

#### ETIQUETA

Antecedents Patològics:

Tabac: SI NO. Dosi acumulada: \_\_\_paq-any.

Patologia pneumològica prèvia: SI NO Quina?

Data d'inici de la simptomatologia: \_\_/\_\_/\_\_

Data del diagnòstic de camptocòrmia: \_\_/\_\_/\_\_

Diagnòstic final neurològic:



**PROVES COMPLEMENTÀRIES:**

• TC/RMN                      Data: \_\_/\_\_/\_\_\_\_                      Resultat:

• Biòpsia muscular      Data: \_\_/\_\_/\_\_\_\_                      Resultat:

• EMG                              Data: \_\_/\_\_/\_\_\_\_                      Resultat:

**SÍMPTOMES**

	SI	NO
<b><i>DISPNEA</i></b>		
<b><i>ORTOPNEA</i></b>		
<b><i>CEFALEA MATINAL</i></b>		
<b><i>EPWORTH</i></b>		

### FUNCIONALISME PULMONAR

	SEDESTACIÓ	DECÚBIT
<b><i>FEV<sub>1</sub></i></b>		
<b><i>FVC</i></b>		
<b><i>FEV<sub>1</sub>/FVC</i></b>		

### GASOMETRIA ARTERIAL

<b><i>pH</i></b>	
<b><i>pO<sub>2</sub></i></b>	
<b><i>pCO<sub>2</sub></i></b>	
<b><i>HCO<sub>3</sub></i></b>	
<b><i>GRAD AaO<sub>2</sub></i></b>	
<b><i>SatO<sub>2</sub></i></b>	

**PULSIOXIMETRIA NOCTURNA**

<b><i>IDH</i></b>	
<b><i>SATURACIÓ MEDIANA</i></b>	
<b><i>CT-90</i></b>	
<b><i>SATURACIÓ BASAL</i></b>	
<b><i>SATURACIÓ MÍNIMA</i></b>	
<b><i>TEMPS DE REGISTRE</i></b>	
<b><i>COMENTARI</i></b>	

**EXPLORACIÓ FÍSICA**

## **AGRAÏMENTS**

Voldria agrair sincerament al Dr. Manel Luján la inspiració i assistència sense les quals aquest treball no hagués estat possible. També al Dr. Christian Domingo per la supervisió del mateix.

D'altra banda, agrair al Servei de Neurologia, especialment al Dr. José Miguel Martínez, la col·laboració en la selecció de candidats per a l'estudi, i a les DUI Maribel Arranz i Natàlia Martínez per la seva dedicació.

Finalment, als Drs. Albert Marín i Eduard Monsó, Caps de Servei de Pneumologia de l'Hospital Parc Taulí, pel recolzament mostrat durant tot el procés.