

Enfermedad de Forestier. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

Barón Zárate-Kalfópulos,* Omar Jerez-Saldaña,* Samuel Romero-Vargas,* Héctor Gerardo Juárez-Jiménez,* Luis Miguel Rosales-Olivarez*

Resumen

Introducción: la enfermedad de Forestier es un padecimiento sistémico caracterizado por la osificación del ligamento longitudinal espinal anterior en al menos tres vértebras contiguas y por entesopatías extraespinales difusas. La indicación de tratamiento quirúrgico es rara y se reserva en caso de mielopatía, fractura o disfagia importante. En la bibliografía hay pocos casos reportados de tratamiento quirúrgico. El tipo de tratamiento quirúrgico depende del síntoma o complicación y generalmente consiste en osteofitectomía mediante abordaje anterior estándar. La cirugía no está exenta de complicaciones como: parálisis faríngea, trombosis, infecciones y obstrucción respiratoria.

Caso clínico: paciente masculino de 79 años de edad, con disfagia de 10 años de evolución con disfonía y se agrega dificultad respiratoria desde hace ocho años. En los estudios paraclínicos se identificó una calcificación difusa del ligamento longitudinal anterior, con grandes osteofitos a nivel cervical. Se diagnosticó enfermedad de Forestier con disfagia secundaria. El tratamiento quirúrgico consistió en la resección de la exostosis ósea anterior de los cuerpos vertebrales C4 y C5. A los seis meses del postoperatorio el paciente refirió desaparición de los síntomas esofágicos y ventilatorios, sin datos de recurrencia en los estudios de imagen.

Conclusiones: en México se desconocen los datos epidemiológicos de la enfermedad de Forestier y su repercusión en la calidad de vida. Se pronostica mayor frecuencia de casos sintomáticos con el envejecimiento de la población. Para identificar las características de esta enfermedad en nuestro medio es necesario realizar un estudio observacional.

Palabras clave: enfermedad de Forestier, hiperostosis esquelética idiopática difusa, tratamiento quirúrgico.

Abstract

Background: Forestier disease is a systemic disorder characterized by ossification of the anterior spinal longitudinal ligament (ALL) in at least three adjacent vertebrae, and diffuse spinal enthesopathy. Indication for surgical treatment is rare and limited to cases of related myelopathy, fracture or significant dysphagia. Few cases of surgical treatment are reported in Medical literature. Surgical treatment depends on the particular symptoms or complications, and usually involves osteophyctomy through the standard anterior approach. Surgery may bring about complications such as pharyngeal paralysis, thrombosis, infections and respiratory obstruction.

Clinical case: 79-year old male with dysphagia of 10 years of evolution, and hoarseness and respiratory distress since 8 years ago. Screening studies showed a diffuse calcification of anterior longitudinal ligament along with large cervical osteophytes. Forestier disease and secondary dysphagia were diagnosed. Surgical treatment consisted of resection of bone exostoses in C4 and C5 vertebral bodies. Six months after surgery, the patient reported improvement of esophageal and respiratory symptoms without evidence of recurrence on imaging studies.

Conclusions: data on Forestier disease's epidemiological nature and impact on life quality in Mexico is unknown. An increased on its occurrence is projected as Mexican population ages. An observational study is required to identify the characteristics of this disease in Mexico.

Key words: Forestier disease, diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, surgical treatment.

* Servicio de Cirugía de Columna Vertebral. Instituto Nacional de Rehabilitación, México.

Correspondencia

Dr. Luis Miguel Rosales Olivarez
Camino a Santa Teresa 1055-684, Col.: Héroes de Padierna
Delegación Magdalena Contreras, 10700 México, D.F.
Tel.: (55) 59991000, extensiones 12209 y 12206
Correo electrónico: lmrosales@inr.gob.mx, jerez1318@hotmail.com

Recibido para publicación: 12-04-11

Aceptado para publicación: 15-11-11

Introducción

La enfermedad de Forestier la describieron por primera vez Forestier y Rotés-Querol en 1950. Eligieron el término *hiperostosis anquilosante senil de la columna* al identificar un conjunto de trastornos clínicos y radiológicos en varones en la sexta y séptima décadas de la vida.¹ En 1976 Resnick y Niwayama acuñaron el término *hiperostosis esquelética idiopática difusa* (HEDI)² para referirse a una alteración sistémica caracterizada por la osificación del ligamento

longitudinal anterior de la columna vertebral de al menos tres vértebras contiguas y por entesopatías extraespinales difusas.

La prevalencia de esta enfermedad en la población anglosajona mayor de 50 años es de 25% en hombres y 15% en mujeres. A los 70 años de edad aumenta a 35 y 26%, respectivamente.³ Es más común en la porción torácica de la columna, pero puede afectar todos los segmentos vertebrales. En la columna cervical, la región de mayor afectación va de la cuarta a la séptima vértebra cervical, en donde quizá comprime el esófago, relativamente inmóvil en esta región.⁴ En México se desconoce la epidemiología de esta enfermedad.⁵

La etiología de la hiperostosis esquelética idiopática difusa sigue desconociéndose. Se ha propuesto un patrón de herencia autosómica dominante.⁶ Se ha observado asociación con diabetes mellitus, hiperuricemia y obesidad.⁷⁻⁹ Se ha intentado asociarla con polimorfismos del colágeno tipo I y el receptor de vitamina D sin éxito.¹⁰ No tiene relación con HLA-B27,¹¹ pero en algunos casos clínicos se ha observado asociación con espondiloartropatías seronegativas.¹²

Las teorías de etiopatogenia de la enfermedad se enfocan a la calcificación y osificación del ligamento longitudinal anterior de la columna vertebral, que se cree se deben a crecimiento y funcionamiento anormales del osteoblasto en la unión osteoligamentaria.¹³ Sin embargo, no todos¹⁵ aceptan la asociación con el aumento de la densidad mineral ósea.¹⁴

El objetivo de este estudio es reportar el tratamiento de un paciente con enfermedad de Forestier, disfagia y disfonía. Se realizó una revisión de la bibliografía local e internacional.

Caso clínico

Paciente masculino de 79 años de edad, con disfagia de 10 años de evolución primero a sólidos y después a líquidos; con disfonía y dificultad respiratoria progresivas desde hace ocho años. En el triángulo anterior izquierdo del cuello se identificó un tumor de consistencia dura, no móvil, ligeramente doloroso que limitaba la movilidad cervical y provocaba disnea con la extensión. No había señales de mielopatía o radiculopatía. En los estudios paraclínicos se observó un tumor no dependiente del esófago (Figura 1), que consistía en una calcificación difusa del ligamento longitudinal anterior con grandes osteofitos en al menos cuatro vértebras contiguas con espacio discal intacto. Se identificó, también, una compresión extrínseca secundaria en la vía aérea, sin evidencia de calcificación del ligamento longitudinal posterior (Figura 2).



Figura 1. Masa en región esofágica no dependiente de esófago, probable tumor en vértebras cervicales.

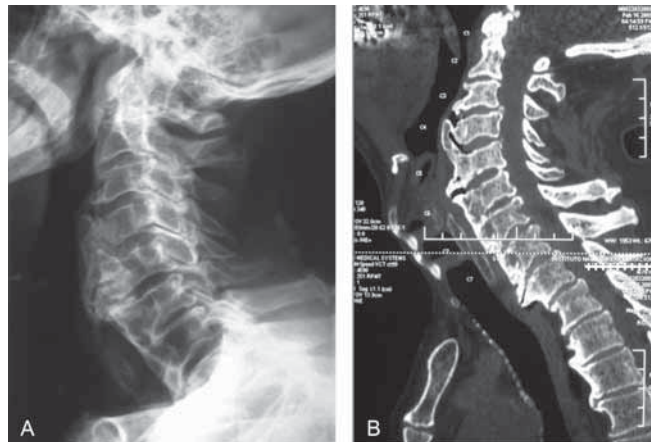


Figura 2. A) Radiografía lateral de columna cervical donde se observa calcificación difusa del ligamento longitudinal anterior con grandes osteofitos en C4 y C5 con espacio discal intacto; en C6 y C7 hay alteración de la altura y una total remodelación anterior. B) En la tomografía computada se observa hiperdensidad compatible con hueso de neoformación con formación de barra anterior que inicia de C3 a T3.

Se diagnosticó enfermedad de Forestier con disfagia secundaria y se intervino quirúrgicamente con abordaje anterior izquierdo. Se resecó la exostosis ósea anterior de 8×6 cm en los cuerpos vertebrales C4 y C5 con osteotomo y gubia. El informe histopatológico fue de lesión con superficie formada por cartílago hialino sin atipias y hueso esponjoso en el resto de la pieza, con elementos hematopoyéticos.

A seis meses de la operación, el paciente refiere disminución de los síntomas esofágico y ventilatorio sin datos de recurrencia en los estudios de imagen (Figura 3). Sin embargo, aún padece disfonía, valorada por foniatras y catalogada como producto de neurapraxia.



Figura 3. A) Radiografía lateral sin las calcificaciones en el ligamento longitudinal anterior previas. B) Tomografía computada. Columna cervical sin datos de recurrencia de osteofitos al nivel operado a los 6 meses.

Discusión

La principal manifestación de columna cervical afectada es la disfagia.⁴ Se reporta afectación incluso en 10.5% de los pacientes mayores de 60 años de edad evaluados por disfagia.¹⁶ Ésta se produce por dolor y espasmo muscular consecuencia de la presión mecánica directa sobre el esófago y la reacción inflamatoria en tejidos blandos alrededor de los osteofitos, que interfieren con el paso del bolo alimenticio a través del esófago. En el caso reportado se encontraban afectadas las fases faríngea y esofágica de la deglución. Por lo general, la disfagia para sólidos es más común que para líquidos y se acompaña ocasionalmente, de sensación de cuerpo extraño u odinofagia. En algunos casos puede haber obstrucción completa del esófago.¹⁷

Otras manifestaciones son: disfonía, estridor, estenosis y obstrucción laríngea, observadas cuando se afectan los segmentos cervicales superiores, en particular C3 y C4.^{4,18} Pueden ocurrir parálisis de las cuerdas vocales por lesión del nervio laríngeo recurrente,¹⁹ bronconeumonía por aspiración debido al daño funcional de la faringe²⁰ y en casos raros, síndrome de salida torácica.²¹ No es de sorprender por lo tanto, que en los pacientes con este padecimiento sea difícil la intubación de la vía aérea, pues la calcificación dificulta la hiperextensión del cuello.²²

La anquilosis de la columna cervical, producida por hiperostosis esquelética idiopática difusa, aumenta el riesgo de fractura y de daño neurológico asociado,²³ excepcional cuando no hay traumatismo.²⁴

Los criterios diagnósticos los estableció inicialmente Forestier y los modificó posteriormente Resnick. Para el diagnóstico son necesarios tres criterios: 1) osificación

continua en al menos cuatro vértebras contiguas del lado anterolateral; 2) altura discal intacta en el segmento involucrado, sin cambios degenerativos significativos, como esclerosis marginal en los cuerpos vertebrales; 3) sin anquilosis facetaria, erosiones sacroiliacas o anquilosis articular extraespinal. Los dos últimos criterios descartan espondilitis anquilosante o espondilosis degenerativa.^{1,2} Una diferencia entre la hiperostosis esquelética idiopática difusa y la espondilitis anquilosante es la formación de sindesmofitos marginales. En la primera no son marginales, dan el aspecto de continuarse a lo largo de varias vértebras y llegan a medir de 1 a 20 mm; en la segunda son marginales y se relacionan con los discos intervertebrales.¹¹

La mayoría de los pacientes con hiperostosis esquelética idiopática difusa, no requieren tratamiento y buscan ocasionalmente atención médica, debido a los escasos síntomas. Las terapias físicas, analgésicas, antiinflamatorias y relajantes musculares han dado buenos resultados.²⁵

La indicación de tratamiento quirúrgico es rara y se limita a casos con mielopatía, fractura o disfagia importante. En la bibliografía hay pocos casos reportados de tratamiento quirúrgico.^{16,23,26,27}

El tipo de tratamiento depende del síntoma o la complicación, y generalmente consiste en osteofitectomía mediante abordaje anterior convencional.^{10,26} Algunos autores han sugerido espondilodesis para disminuir la probabilidad de osificación recurrente.²⁸ La cirugía no está exenta de complicaciones como: parálisis faríngea, trombosis, infecciones y obstrucción respiratoria;⁴ pero se reportan pocos casos de complicaciones quirúrgicas, incluso en seguimientos a largo plazo.²⁸

El pronóstico general de estos pacientes es bueno para la vida y la función, a pesar de la evolución crónica de esta enfermedad. Se debe ser suspicaz y cauto en el seguimiento y en el tratamiento de terapia física de estos pacientes, un traumatismo de baja energía puede traer complicaciones desastrosas debido al riesgo de fractura y lesión neurológica en una columna rígida, con un brazo de palanca mayor.¹¹

Conclusiones

En México se desconocen los datos epidemiológicos de la hiperostosis esquelética difusa idiopática, y su repercusión en la calidad de vida de las personas afectadas. Se pronostica mayor frecuencia de casos sintomáticos con el envejecimiento de la población mexicana. Para identificar las características de esta enfermedad en nuestro país es necesario efectuar un estudio observacional.

Referencias

1. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950;9:321-330.
2. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology* 1976;119:559-568.
3. Weinfeld RM, Olson PN, Maki DD, Griffiths HJ. The prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) in two large American Midwest metropolitan hospital populations. *Skeletal Radiol* 1997;26:222-225.
4. Mader R. Clinical Manifestations of Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis of the Cervical Spine. *Semin Arthritis Rheum* 2002;32:130-135.
5. Cruz RM, López SM, Padierna LJ, García PD, Franco GM, Nuñez SA. Disfagia: enfermedad de Forestier y Rotes Querol. *Rev Gastroenterol Mex* 2008;73:181-183.
6. Bosak V, Zlnay D, Navratil J. Familial and immunogenetic studies in ankylosing hyperostosis (AH, DISH). *Scand J Rheumatol* 1994;(Suppl. 98):219.
7. Denko CW, Malemud CJ. Body mass index and blood glucose: correlations with serum insulin, growth hormone, and insulin-like growth factor-1 levels in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Rheumatol Int* 2006;26:292-297.
8. Kiss C, Szilágyi M, Paksy A, Poór G. Risk factors for diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a case-control study. *Rheumatology* 2002;41:27-30.
9. Sencan D, Elden H, Nacitarhan V, Sencan M, Kaptanoglu E. The prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in patients with diabetes mellitus. *Rheumatol Int* 2005;25:518-521.
10. Havelka S, Uitterlinden G, Fang Y, Arp PP, Pavelková A, Veselá M, et al. Collagen Type I and Vitamin D Receptor Polymorphisms in Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis. *Clin Rheumatol* 2002;21:347-348.
11. Hanallah D, White AP, Goldberg G, Albert TJ. Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis. *Oper Tech Orthop* 2007;17:174-177.
12. Jordana X, Galtés I, Couto AR, Gales L, Damas M, Lima M, et al. The coexistence of ankylosing spondylitis and diffuse idiopathic skeletal hyperostosis—a postmortem diagnosis. *Clin Rheumatol* 2009;28:353-356.
13. Atzeni F, Sarzi-Puttini P, Bevilacqua M. Calcium Deposition and Associated Chronic Diseases (Atherosclerosis, Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis and Others). *Rheum Dis Clin N Am* 2006;32:413-426.
14. Di Franco M, Mauceri MT, Sili-Scavalli A, Iagnocco A, Ciocci A. Study of Peripheral Bone Mineral Density in Patients with Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis. *Clin Rheumatol* 2000;19:188-192.
15. Eser P, Bonel H, Seitz M, Villiger PM, Aeberli D. Patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis do not have increased peripheral bone mineral density and geometry. *Rheumatology* 2010;49:977-981.
16. Granville LJ, Musson N, Altman R, Silverman M. Anterior cervical osteophytes as a cause of pharyngeal stage dysphagia. *J Am Geriatr Soc* 1998;46:1003-1007.
17. Maseiro S, Padoan E, Bazzi M, Ponzoni A. Dysphagia due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: an analysis of five cases. *Rheumatol Int* 2010;30:681-685.
18. Marks B, Schober E, Swoboda H. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing obstructing laryngeal edema. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255:256-258.
19. Yoskovitch A, Kantor S. Cervical osteophytes presenting as unilateral vocal fold paralysis and dysphagia. *J Laryngol Otol* 2001;115:422-424.
20. Babores M, Finnerty JP. Aspiration pneumonia secondary to giant cervical osteophyte formation (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis or Forrester's disease: a case report. *Chest* 1998;114:1481-1482.
21. Kritzer RO, Rose JE. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) presenting with thoracic outlet syndrome and dysphagia. *Neurosurgery* 1988;22:1071-1074.
22. Baxi V, Gaiwal S. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of cervical spine - An unusual cause of difficult flexible fiber optic intubation. *Saudi J Anaesth* 2010;4(1): 17-19. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2900046/>
23. Callahan E, Aguilera H. Complications Following Minor Trauma in Patient with Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis. *Ann Emerg Med* 1993;22:1067-1070.
24. Storch M, Hubbe U, Glocker FX. Cervical myelopathy caused by soft-tissue mass in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur spine J* 2008;17:243-247.
25. Al-Herz A, Snip J, Clark B, Esdaile M. Exercise therapy for patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Clin Rheumatol* 2008;27:207-210.
26. Carlson M, Archibald D, Graner DE, Kasperbauer JL. Surgical Management of Dysphagia and Airway Obstruction in Patients with Prominent Ventral Cervical Osteophytes. *Dysphagia* 2010;23. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20099000>
27. Urrutia J, Bono C. Long-term results of surgical treatment of dysphagia secondary to cervical diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *The Spine Journal* 2009;9:13-17.
28. Susuki K, Ishida Y, Ohmori K. Long term follow-up of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the cervical spine. *Neuroradiology* 1991;33:427-431.