



Abril-Junio 2023
Vol. 1, núm. 2 / pp. 107-111

Recibido: 03 de Mayo de 2023
Aceptado: 09 de Mayo de 2023

doi: 10.35366/111634

Hiperostosis esquelética idiopática difusa: un caso con lesión medular posterior a traumatismo

Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a case with spinal cord injury after trauma

José Miguel Martínez Betanzos,* Ricardo Erik Robles Ortiz,[†]
Alejandro Fabián Rodríguez Messina,[†] José Francisco Sánchez Sánchez,*
Magdiel Adán Cruz Guzmán*

Palabras clave:
hiperostosis esquelética difusa, Forestier, descompresión, lesión medular, columna cervical, ASIA.

Keywords:
diffuse skeletal hyperostosis, Forestier, decompression, spinal cord injury, cervical spine, ASIA.

RESUMEN

La hiperostosis esquelética difusa también conocida como DISH, por sus siglas en inglés, o enfermedad de Forestier es una enfermedad poco común de etiología desconocida. Es una afección sistémica en la que se desarrolla osificación de las caras anterolaterales de al menos cuatro cuerpos contiguos, calcificación de ligamentos y entesis; se acompaña de dolor a nivel de columna, predominantemente en la columna torácica. En este reporte de caso presentamos un paciente femenino de 70 años de edad que presenta DISH con lesión medular completa de c7 a distal en escala de ASIA A después de una caída de su propio plano de sustentación. Fue manejada quirúrgicamente con abordaje cervical posterior e instrumentación de masas laterales y descompresión con buena evolución clínica y recuperación clínica parcial a ASIA C.

ABSTRACT

Diffuse idiopathic idiopathic skeletal hyperostosis (DISH), or Forestier's disease is a rare disease of unknown etiology. It is a systemic condition in which ossification of the anterolateral sides of at least four contiguous bodies, calcification of ligaments and entheses develops and is accompanied by spinal pain predominantly in the thoracic spine. In this case report we present a 70-year-old female patient presenting with DISH with complete spinal cord injury from c7 to distal on ASIA A scale following a fall from her own plane of support managed surgically with posterior cervical approach and instrumentation of lateral masses and decompression with good clinical evolution and partial clinical recovery to ASIA C.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Forestier y Rotes-Querol fue descrita en el año de 1950 como una enfermedad hiperostósica anquilosante de la columna vertebral que se desarrolla en persona de la tercera edad. Resnick introdujo, en el año de 1975, el concepto de hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH, por sus siglas en inglés) que es un trastorno sistémico, no inflamatorio. Tiene una incidencia global

* Fellow Alta especialidad en cirugía de columna reconocida por UPAEP. Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla.
[†] Departamento de Alta Especialidad de Cirugía de Columna Vertebral en el Hospital Regional de Puebla, ISSSTE, Puebla, México.

Correspondencia:
Ricardo Erik Robles Ortiz
E-mail: dr.ricardorobles@gmail.com

Citar como: Martínez BJM, Robles ORE, Rodríguez MAF, Sánchez SJF, Cruz GMA. Hiperostosis esquelética idiopática difusa: un caso con lesión medular posterior a traumatismo. *Cir Columna*. 2023; 1 (2): 107-111. <https://dx.doi.org/10.35366/111634>



de 6-12% a partir de los 50 años de edad, menos común en poblaciones de raza negra, nativos americanos y asiáticos.¹⁻⁵

En la literatura, los estudios informan que los pacientes con DISH tienen niveles altos de insulina y hormona del crecimiento. Como es bien sabido, el factor de crecimiento similar a la insulina 1 (IGF-1) estimula la actividad de la fosfatasa alcalina y la producción de colágeno tipo II en los osteoblastos, y la hormona del crecimiento puede inducir el desarrollo local de IGF-1 y proteínas de unión a IGF en condrocitos y osteoblastos, lo que explica el crecimiento y la proliferación de las células osteoblásticas.⁶⁻⁹

La hiperosteogenia en el borde anterior de la columna cervical se debe, en la mayoría de los casos, a degeneración cervical. Los pacientes que presentan osificación del ligamento longitudinal posterior pueden llegar a desarrollar síntomas neurológicos como radiculopatía y mielopatía cervical.²

Las teorías actuales se centran en la calcificación patológica del ligamento longitudinal anterior de la columna como principal mecanismo fisiopatológico de la enfermedad. Las características clínicas varían desde sinovitis monoarticular hasta obstrucción de las vías respiratorias y pueden estar asociadas a condiciones sistémicas. Las comorbilidades incluyen obesidad, hipertensión, diabetes mellitus, hiperinsulinemia, dislipidemia e hiperuricemia.

Los síntomas neurológicos se observan en alrededor de 4% de los casos; puede asociarse con compresión de la médula espinal, compresión de la raíz nerviosa e insuficiencia de la arteria vertebral.

Los criterios diagnósticos que se deben considerar para poder realizar el diagnóstico de DISH incluyen afectación de cuatro niveles continuos,

conservación de los espacios intersomáticos, ausencia de anquilosis apofisaria o erosión de la fusión sacroiliaca.^{3,10}

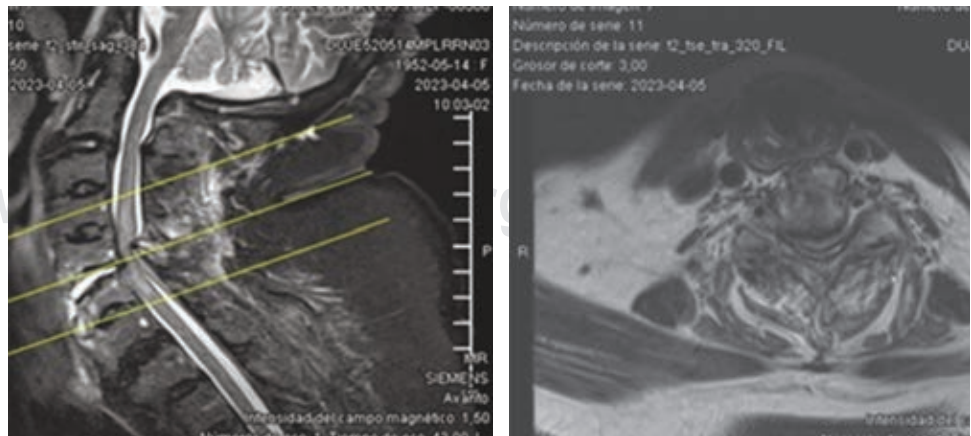
Radiográficamente, se caracteriza por una osificación de la columna anterolateral, además del anillo externo de los niveles continuos sin afectación del disco intervertebral.⁴

La evaluación radiológica exhaustiva mediante rayos X, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN) ayudaría preoperatoriamente a planificar la descompresión completa de los niveles estenosados. También ayudará a guiar la selección de enfoques en función de los cambios patológicos en los niveles vertebrales y el canal espinal.¹¹⁻¹⁷

Cuando la DISH se complica con una osificación del ligamento longitudinal posterior, para determinar el tratamiento más adecuado se deben tener en cuenta varias condiciones. Cuando los signos o síntomas neurológicos son leves y no hay evidencia de mielopatía, se debe considerar un tratamiento conservador; pero la compresión de la médula espinal a largo plazo puede provocar daños irreversibles, por lo que se recomienda la descompresión quirúrgica cuando la mielopatía es evidente. Sin embargo, el mejor abordaje quirúrgico sigue siendo controvertido. La resección y fusión vertebral anterior después la osificación es un método quirúrgico radical, que es el más adecuado para osificación local o segmentaria en pacientes sin estenosis congénita, que involucra menos de tres vértebras. Por el contrario, el abordaje posterior, principalmente laminoplastia, es ampliamente utilizado para tratar a pacientes mayores de 65 años de alto riesgo, con enfermedades multisegmentarias y sin cifosis.¹⁸

Figura 1:

Estenosis cervical a nivel de c5-c6 con edema medular.



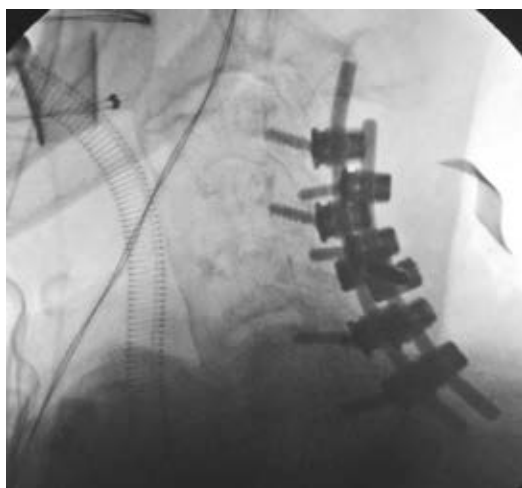


Figura 2: Control con intensificador de imágenes, instrumentación con tornillos de masas laterales, izquierdo c3-c4, c6-c7, derecho c4-c5, c5-c6, c6-c7, más descompresión.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 70 años de edad con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 en control con metformina, hipertensión arterial en tratamiento con metoprolol, hipotiroidismo en control con levotiroxina. Refiere iniciar su padecimiento actual el día 17 de marzo de 2023 con caída de su propio plano de sustentación y posterior debilidad de extremidades inferiores; seis días después sufre nueva caída, desarrollando disminución de fuerza y sensibilidad, con clínica sugestiva en escala de ASIA A.

La resonancia magnética a nivel de columna cervical secuencia T2 muestra pérdida de la lordosis cervical con disminución del espacio intersomático de c5-c6, en porción anterior y posterior, que evidencia cambios hiperintensos medulares e hiperostosis anterior de c3-c7 (*Figura 1*).

Se completa protocolo prequirúrgico sin contraindicación para cirugía, la cual se realiza el día 18 de abril de 2023 con abordaje cervical posterior e instrumentación de masas laterales, izquierdo c3-c4, c6-c7, derecho c4-c5, c5-c6, c6-c7 y descompresión (*Figuras 2 a 4*). Presentó sangrado de 4,300 cc durante la cirugía, por lo que se requirió transfusión de seis paquetes globulares. La fuerza muscular y la sensibilidad mejoraron inmediatamente después del evento quirúrgico. Se toma biometría hemática de control al día siguiente con un reporte de 9.8 g/dl. Se coloca collarín rígido tipo Philadelphia luego de la cirugía. Paciente clínicamente

estable con recuperación favorable en escala de ASIA C, se mantiene en observación tres días posterior a cirugía con cuidados de herida quirúrgica sin datos de infección o sangrado activo y sin datos de bajo gasto; la paciente realiza ciertas actividades de extremidades superiores como comer y sujetar objetos de manera independiente, por lo que se decide su alta del servicio y posterior vigilancia por medio de la consulta externa del módulo de columna de esta unidad.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Forestier no sólo se caracteriza por una osificación y clasificación de ligamentos y tendones, sino también por una afectación de la columna cervical que causa compresión de la médula cervical y síndrome medular central con pocos casos reportados de osificación de ligamento longitudinal posterior que ocasionan complicaciones neurológicas como consecuencia de traumatismos a nivel de columna cervical.¹⁰

Los datos epidemiológicos actuales reportan una incidencia, en pacientes mayores de 50 años de edad, de 25% para hombres y 15% para mujeres. Dado que la evolución natural de la enfermedad es benigna, muchas veces se tiene una subestimación de la incidencia, ya que sólo se encuentra en el estudio de otras afecciones, pero con factores de riesgo bien establecidos como son diabetes mellitus, hipertensión arterial y obesidad.¹⁹

En 1976, Resnick y Niwayama publicaron los primeros criterios radiográficos para diagnosticar DISH que incluían clasificación anterolateral de al menos cuatro cuerpos vertebrales continuos, preservación de la altura del disco en las áreas involucradas y ausencia de cambios extensos de enfermedad discal degenerativa, incluyendo fenómenos de vacío y esclerosis marginal del cuerpo vertebral.²⁰

En este informe de caso se presenta un paciente con antecedente de caída de su propio plano de sustentación con posterior disminución de la fuerza y sensibilidad de las cuatro extremidades con clínica en escala de ASIA A manejado de manera quirúrgica con abordaje cervical posterior e instrumentación a masas laterales y descompresión con mejoría significativa de la fuerza y sensibilidad de las extremidades en escala de ASIA C.

CONCLUSIONES

La mayoría de los pacientes con DISH presentan una evolución favorable sin tratamiento o con trata-



Figuras 3: Tomografía axial computarizada de columna cervical postquirúrgica donde se observa instrumentación con tornillos de masas laterales.

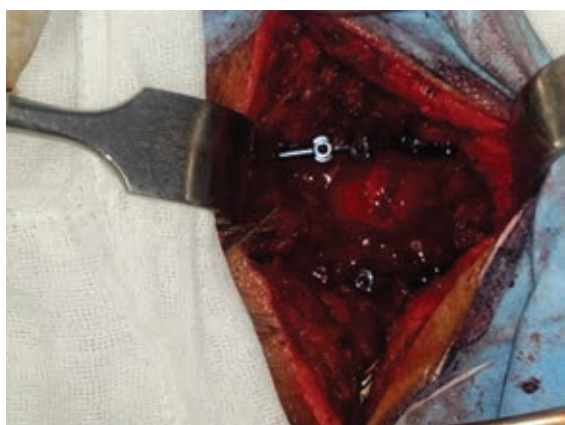


Figura 4: Instrumentación con tornillos a masas laterales y descompresión.

miento conservador; sin embargo, algunos pueden llegar a presentar síntomas neurológicos, así como disminución de la fuerza y sensibilidad de la extremidades que llegan a ser discapacitantes para las actividades de la vida diaria por lo que, en algunas ocasiones, se pueden beneficiar de un tratamiento quirúrgico con la finalidad de estabilizar y descomprimir la médula espinal con una evolución clínica favorable y recuperación paulatina, tanto de la fuerza muscular como de la sensibilidad de las extremidades afectadas. En el caso de este paciente, después de la instrumentación posterior y descompresión se observa una recuperación favorable inmediata luego del evento quirúrgico con recuperación de la fuerza y sensibilidad, y con disminución del dolor a nivel de la columna cervical. Inicialmente, al llegar a esta unidad, la paciente tenía una categoría A en escala de ASIA, pero tuvo una evolución favorable y pasó a ASIA C. Con movilización de las extremidades superiores,

fue capaz de realizar ciertas actividades de manera independiente como sujetar algunos objetos y uso de utensilios para poder comer por sí sola, lo que representó una mejoría sustancial tanto de la fuerza como de la sensibilidad de c5 a distal.

REFERENCIAS

1. Gosavi K, Dey P, Swami S. Airway management in case of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Asian J Neurosurg.* 2018; 13: 1260-1263.
2. Li C, Luo W, Zhang H, Zhao J, Gu R. Case report: diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with ossification of the posterior longitudinal ligament in the cervical spine: a rare case with dysphagia and neurological deficit and literature review. *Front Surg.* 2022; 9: 963399.
3. Mahajan NP, S PKG, Chandanwale AS, Sonawane DV, Patil OP, Yadav AK. Cervical myelopathy and lumbar spondylolisthesis in elderly patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) - A case series. *J Orthop Case Rep.* 2020; 10: 48-52.
4. Bransford RJ, Koller H, Caron T, et al. Cervical spine trauma in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: injury characteristics and outcome with surgical treatment. *Spine (Phila Pa 1976).* 2012; 37: 1923-1932.
5. Okada E, Tsuji T, Shimizu K, et al. CT-based morphological analysis of spinal fractures in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *J Orthop Sci.* 2017; 22: 3-9.
6. Nascimento FA, Gatto LA, Lages RO, Neto HM, Demartini Z, Koppe GL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a review. *Surg Neurol Int.* 2014; 5: S122-125.
7. Eser O, Karavelioglu E, Boyaci MG, Aycicek A. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis and central cord syndrome after minor trauma: a case report. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg.* 2013; 19: 73-76.
8. Tsuji O, Suda K, Takahata M, et al. Early surgical intervention may facilitate recovery of cervical spinal

- cord injury in DISH. *Journal of Orthopaedic Surgery*. 2019; 27: 1-6.
9. Terzi R. Extraskeletal symptoms and comorbidities of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *World J Clin Cases*. 2014; 2: 422-425.
 10. Soejima Y, Arima J, Doi T. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a case with dysphonia, dysphagia and myelopathy. *Am J Case Rep*. 2019; 20: 349-353.
 11. Mader R, Baraliakos X, Eshed I, et al. Imaging of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *RMD Open*. 2020; 6: e001151.
 12. Zhang B, Chen G, Chen X, et al. Impact of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis on clinico-radiological profiles and prognosis for thoracic ossification of ligamentum flavum-myelopathy: a propensity-matched monocentric analysis. *Diagnostics (Basel)*. 2022; 12: 1652.
 13. Kuperus JS, Waalwijk JF, Regan EA, et al. Simultaneous occurrence of ankylosing spondylitis and diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2018; 57: 2120-2128.
 14. Okada E, Shimizu K, Kato M, et al. Spinal fractures in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: clinical characteristics by fracture level. *J Orthop Sci*. 2019; 24: 393-399.
 15. Whang PG, Goldberg G, Lawrence JP, et al. The management of spinal injuries in patients with ankylosing spondylitis or diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a comparison of treatment methods and clinical outcomes. *J Spinal Disord Tech*. 2009; 22: 77-85.
 16. Dong Y, Li J, Yang K, et al. Thoracic spondylotic myelopathy in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a comparative study. *J Orthop Surg Res*. 2023; 18: 242.
 17. Chia Hua L, Mokhtar SA. Thoracolumbar fracture in disseminated idiopathic skeletal hyperostosis. *Cureus*. 2021; 13: e15222.
 18. Anshori F, Hutami WD, Tobing SDAL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) with ossification of the posterior longitudinal ligament (OPLL) in the cervical spine without neurological deficit - a case report. *Ann Med Surg (Lond)*. 2020; 60: 451-455.
 19. Mader R, Verlaan JJ, Buskila D. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: clinical features and pathogenic mechanisms. *Nat Rev Rheumatol*. 2013; 9: 741-750.
 20. Kuperus JS, Mohamed Hoesein FAA, de Jong PA, Verlaan JJ. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: Etiology and clinical relevance. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020; 34: 101527.
- Conflicto de intereses:** los autores declaran no tener conflicto de intereses.