



Enfermedad de Forestier. Hiperostosis esquelética idiopática difusa

Manuel Alejandro Aguilar-Araiza,* Diego Marfín De la Torre-González,** Fernando Ortiz-Rojas***

RESUMEN

Introducción. La enfermedad de Forestier, conocida como hiperostosis esquelética idiopática difusa y, ocasionalmente, como espondilosis hiperostótica e hiperostosis anquilosante, fue descrita por primera vez por Forestier y Rotes-Querol en 1950. Los síntomas más comunes en la enfermedad de Forestier cervical son la disfagia y, menos frecuente, la disnea, secundarios éstos a una compresión mecánica del esófago y la tráquea. La asociación de la enfermedad de Forestier y déficit neurológico significativo se ha publicado en raras ocasiones, debido éste a una estenosis del canal espinal cervical o torácico provocada por la proliferación fibrosa del ligamento amarillo; origen aún incierto. Se describe un caso poco frecuente de patología de columna cervical, la cual se presenta como una causa de disfagia. **Caso clínico.** Paciente masculino de 45 años sin antecedentes de importancia, presentó disfagia progresiva de dos años de evolución, es estudiado y diagnosticado por tumoración en región anterior de columna cervical de C3 a C6. Se realizaron radiografías simples en proyecciones AP y lateral de columna cervical, RMN simple en donde se observó proliferación ósea en región anterior de columna cervical a nivel de C3-C4-C5-C6. Se decidió intervenir quirúrgicamente, en un abordaje anterior a columna cervical se realizó resección de la totalidad del tejido. Posterior al evento quirúrgico el paciente evolucionó de manera favorable y con la sintomatología principal, consistente en disfagia, remitida totalmente. En el seguimiento a un año no se encontró recidiva de la osificación, disfagia, ni sintomatología neurológica agregada.

Palabras clave: Forestier, hiperostosis esquelética, disfagia.

ABSTRACT

Introduction. Forestier's disease, also known as diffuse idiopathic skeletal hyperostosis and occasionally as hiperostotic spondylosis and ankylosing hyperostosis was first described by Forestier and Rotes-Querol in 1950. Common symptoms of cervical Forestier's disease are dysphagia and, less frequently, dyspnea, these secondary to mechanical compression of the esophagus and trachea. The association Forestier's disease and neurological deficit has published significant rarely, this due to a cervical or thoracic spinal canal stenosis caused by proliferation of fibrous ligamentum flavum, still uncertain origin. Display a rare case of cervical spine pathology, which is presented as a cause of dysphagia. **Case report.** A 45 year old male with no history of importance, which features progressive dysphagia 2 years of evolution, is studied and diagnosed tumor in anterior cervical spine from C3 to C6. We performed plain radiographs in AP and lateral cervical spine, simple and IRM where bone growth observed in anterior cervical spine at the C3-C4-C5-C6, decides intervene surgically in an anterior approach to the cervical spine is performed resection of the entire osteophyte. After surgery the patient evolves favorably and with the main symptoms consisting of dysphagia, fully submitted, in the 1-year follow-up of patients found no recurrence of ossification, dysphagia, neurological symptoms or aggregate.

Key words: Forestier, skeletal hyperostosis, dysphagia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Forestier, conocida como hiperostosis esquelética idiopática difusa,¹ fue descrita por primera vez por Forestier y Rotes-Querol en 1950, quienes eligie-

ron el término hiperostosis anquilosante senil de la columna para referirse a un conjunto de trastornos reumatológicos hallados en la población anciana, especialmente en varones de la sexta a la séptima décadas de la vida; se definió como la osificación de la porción anterior y lateral derecha de los cuerpos vertebrales.² Anteriormente fue descrita en numerosas ocasiones y denominada de formas variables, pero nunca categorizada como una entidad propia hasta 1950.³ Más tarde, en 1971, Forestier y Lagier describieron la hiperostosis de la columna en adultos jóvenes y omitieron el término senil. La espondilitis anquilosante

* Cirujano Ortopedista. Cirujano de columna, Hospital Juárez de México.

** Cirujano Ortopedista. Cirujano de columna. Jefe de Servicio Ortopedia, Hospital Juárez de México. Titular de posgrado de alta especialidad en Cirugía de Columna, UNAM.

*** Cirujano Ortopedista. Médico adscrito al módulo de Cirugía de columna, Hospital Juárez de México.

y la existencia de osteofitos vertebrales anteriores en el contexto de una enfermedad degenerativa de la columna cervical pueden ser confundidas con la enfermedad de Forestier. Osteofitos radiológicamente significativos pero clínicamente asintomáticos u otras anomalías óseas hipertróficas están presentes en 20-30% de la población.^{4,6} Se trata de una enfermedad reumatológica sistémica que implica una calcificación llamativa del LLCA y ausencia de otros cambios degenerativos.

Los síntomas más comunes en la enfermedad de Forestier cervical son la disfagia y, menos frecuente, la disnea, secundarias a una compresión mecánica del esófago y la tráquea. La asociación de la enfermedad de Forestier y déficit neurológico significativo se ha publicado en raras ocasiones, debido éste a una estenosis del canal espinal cervical o torácico provocada por la proliferación fibrosa del ligamento amarillo, de origen aún incierto.^{5,8} Resnick, en los 70s, acuñó el término de hiperostosis esquelética idiopática difusa para referirse a la enfermedad de Forestier;

fue el primero en llamar la atención en cuanto a la naturaleza sistémica del proceso, definió criterios radiológicos específicos que todavía hoy se emplean.^{5,7,9-11}

- Calcificación/osificación a lo largo de la región anterolateral de cuatro cuerpos vertebrales contiguos.
- Respeto relativo de la altura del disco intervertebral en las áreas afectadas.
- Ausencia de anquilosis articular apofisaria y esclerosis/fusión de la articulación sacroiliaca (espondilitis anquilosante).

La enfermedad de Forestier no es un trastorno infrecuente en poblaciones de pacientes con enfermedades reumatológicas, pero es raro que éstos presenten síntomas que motiven la valoración por un cirujano. Aunque típicamente asintomáticos, existen casos documentados no sólo de problemas respiratorios, deglutorios o neurológicos, sino incluso de inestabilidad vertebral. En la literatura quirúrgica

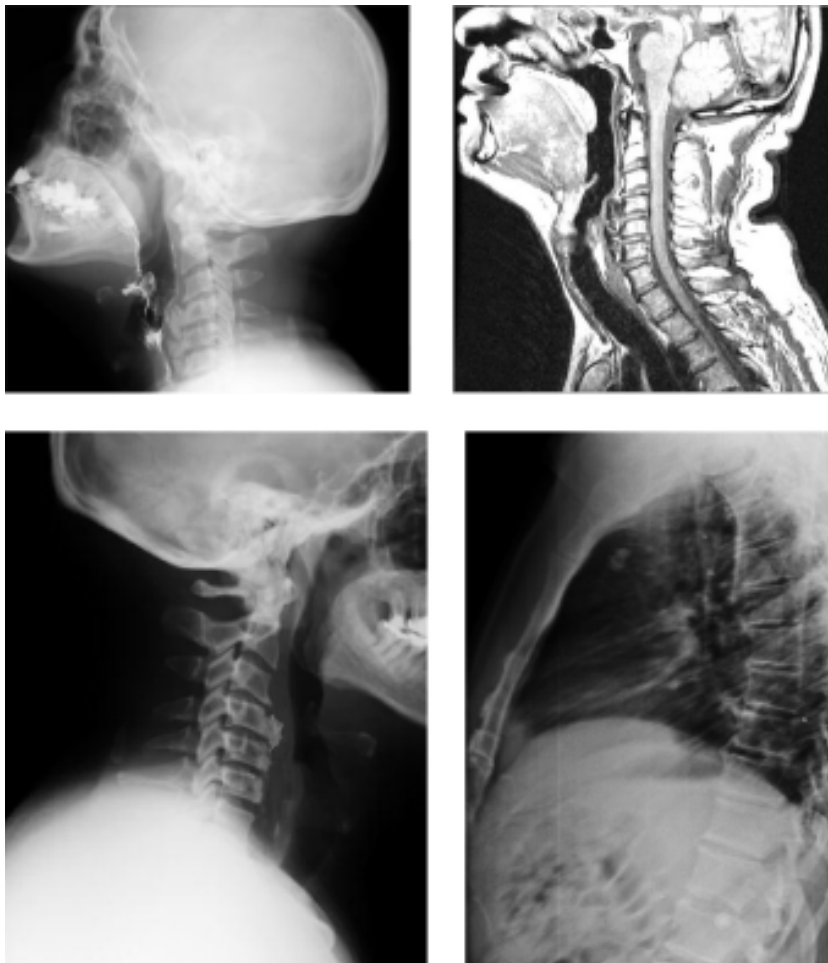


Figura 1. **A.** Lateral de columna cervical en esofagograma. **B.** Corte sagital en IRM. **C.** Radiografía lateral de columna cervical posquirúrgica. **D.** Lateral de columna dorsal donde se corroboraron calcificaciones asintomáticas.



se encuentran pocos casos publicados, la serie más larga es la de McCafferty y cols., en 1995, quienes describieron seis casos sintomáticos y un caso asintomático de esta enfermedad.⁵

CASO CLÍNICO

Se describe un caso poco frecuente de disfagia, secundaria a alteraciones en la columna cervical.

Paciente masculino de 45 años sin antecedentes de importancia, el cual presentó disfagia progresiva de dos años de evolución, a la exploración física no se encontraron datos significativos; movilidad de columna cervical dentro de límites normales; fue estudiado, descartando otras causas de disfagia, mediante estudios de imagen (radiografías simples, esofagograma, IRM), diagnosticado por tumoración en región anterior de columna cervical de C3 a C6, irregular, bien definida, de características cartilaginosas en apariencia, sin presentar datos importantes de enfermedad discal.

Se realizaron radiografías simples en proyecciones AP y lateral de columna cervical, RMN simple en donde se observa proliferación ósea en región anterior de columna cervical a nivel de C3-C4-C5-C6 (Figura 1).

Con la disfagia importante como principal síntoma, se decidió intervenir quirúrgicamente para resección de osteofitos; en un abordaje anterior a columna cervical se realizó resección de 85% del tejido osteocartilaginoso correspondiente al ligamento longitudinal anterior de los niveles mencionados. Durante la cirugía no se hallaron más alteraciones estructurales de la columna cervical, encontrando una estabilidad conservada para los segmentos afectados, por lo que únicamente se realizó la resección del tejido y no fue necesario aplicar ningún tipo de fijación.

DISCUSIÓN

Posterior al evento quirúrgico el paciente evolucionó de manera favorable y con la sintomatología principal consistente en disfagia remitida totalmente. En el seguimiento a un año no se encontró recidiva de la osificación, disfagia, ni sintomatología neurológica agregada. Como complemento, se solicitaron estudios de imagen de columna dorsal y lumbar, en donde se corroboró la presencia de osificación en región anterior de cuerpos vertebrales, al momento asintomáticos en su totalidad y sólo como hallazgo y complemento diagnóstico, ya que la hiperostosis esquelética idiopática difusa, si bien es una entidad rara en el medio, es más frecuente su hallazgo en regiones de columna dorsal y lumbar, aunque por las características propias de la anatomía no llegan a tener sintomatología importante.

El diagnóstico de esta entidad debe sospecharse en los casos de disfagia como una posibilidad, una vez descartadas otras causas de disfagia más frecuentes y el cirujano de columna debe conocer sus características, ya que aunque su frecuencia en la población, según reportes, es de entre 6-12% y generalmente es asintomática (puesto que su localización más habitual es torácica), debe sospecharse y abordarse de la manera adecuada para su resolución, descartando patologías reumáticas. Se ha descrito en la literatura como una enfermedad de transmisión autosómica dominante y en 25-50% de los pacientes se asocia a diabetes mellitus tipo II o curva glicémica patológica. En series de diabéticos mayores de 50 años se ha encontrado en 30% de los casos. Esta asociación podría relacionarse con un trastorno del metabolismo del colágeno.

Aunque aún no se tiene una causa identificada claramente, se ha postulado la posible inestabilidad como una causa. Se descartó la estabilización con fijación anterior en el caso expuesto, debido a que no se encontraron criterios que sustentaran la fijación. Tanto clínica como radiográficamente no se encontraron datos de inestabilidad posterior al evento quirúrgico.

CONCLUSIONES

La enfermedad de Forestier, o hiperostosis esquelética idiopática difusa, es una enfermedad poco frecuente, la cual se debe sospechar ante un caso de disfagia en el que se descartan otras enfermedades como causa del trastorno de deglución, y debe ser abordada de manera multidisciplinaria para su adecuado diagnóstico, y posterior resolución. En este caso no se consideró la fijación por vía anterior posterior a la resección del tejido osteocartilaginoso de los niveles afectados, al no considerar una alteración en la estabilidad de los segmentos tratados; sin embargo, cada caso debe ser considerado individualmente.

REFERENCIAS

1. Resnick D, Shaul SR, Robins JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraespal manifestations. *Radiology* 1975; 115: 513-24.
2. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950; 9: 321-30.
3. Goffin J, Van Calenbergh F. Forestier's disease. *Neurosurg* 1996; 85: 524-5.
4. Kissel P, Youmans JR. Posttraumatic anterior cervical osteophyte and dysphagia: surgical report and literature review. *J Spinal Disord* 1992; 5: 104-7.
5. McCafferty RR, Harrison MJ, Tamas LB, Larkins MV. Ossification of the anterior longitudinal ligament and



- Forestier's disease: an analysis of seven cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 13-7.
6. Patel NP, Wright NM, Choi WW, McBride DQ, Johnson P. Forestier disease associated with a retroodontoid mass causing cervicomedullary compression. *J Neurosurg (Spine 2)* 2002; 96: 190-6.
 7. Stechison MT, Tator ChH. Cervical myelopathy in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Case report. *J Neurosurg* 1990; 73: 279-82.
 8. Epstein NE, Hollingsworth R. Ossification of the cervical anterior longitudinal ligament contributing to dysphagia. *J Neurosurg (Spine 2)* 1999; 90: 261-3.
 9. Gamache FW, Voorhies RM. Hypertrophic cervical osteophytes causing dysphagia. A review. *J Neurosurg* 1980; 53: 338-44.
 10. Eviatar E, Harell M. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with dysphagia (A review). *J Laryngol Otol* 1987; 101: 627-32.
 11. Saffouri MH, Ward PH. Surgical correction of dysphagia due to cervical osteophytes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1974; 83: 65-70.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Manuel Alejandro Aguilar-Araiza
Av. Instituto Politécnico Nacional, Núm. 5160
Col. Magdalena de las Salinas
C.P. 07760
Tel. 5747-7560, Ext. 7426
Correo electrónico: drmanueltyo@gmail.com