

## Caso clínico

## Síndrome de Forestier: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Quillo-Olvera J\*

Hospital Regional «Valentín Gómez Farías», ISSSTE Zapopan, Jalisco

**RESUMEN. Introducción:** El síndrome de Forestier, también conocido como hiperostosis esquelética idiopática difusa, es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por aumento en la masa ósea de diferentes partes del cuerpo, responsable de cervicalgia y dorsalgia crónicas. **Métodos:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 40 años con diagnóstico mediante estudios de imagen de síndrome de Forestier desde el 2006. Inició su cuadro clínico con lumbalgia de intensidad progresiva irradiada a miembro pélvico derecho asociado a rigidez matutina de espalda. Se le realizó cirugía de columna lumbar en Junio de 2005 (laminotomía y discectomía L4-L5, espaciadores intersomáticos rellenos de hueso y colocación de espaciador interespinoso dinámico L4-L5) con poca mejoría postquirúrgica, nosotros iniciamos tratamiento médico antiinflamatorio como se describe en la literatura presentando una evolución satisfactoria. **Discusión:** Este padecimiento se reporta como una entidad poco frecuente, por lo cual el médico no lo tiene presente dentro de sus diagnósticos diferenciales; se presenta con disfagia como síntoma principal además de condicionar cervicalgia o lumbalgia debido a hipertrofia y osificación ligamentaria, aumento de la masa ósea con la consiguiente formación de puentes óseos. El dolor lumbar o cervical es una causa frecuente de consulta médica neuroquirúrgica. **Conclusiones:** La finalidad de este trabajo es presentar un caso poco habitual de dolor lumbar aumentando la sen-

**ABSTRACT. Introduction:** Forestier syndrome, also known as diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, is a disease of unknown etiology, characterized by an increase in the bone mass in different parts of the body, which results in chronic cervical and back pain. **Methods:** We report the case of a male 40 year-old patient with a diagnosis of Forestier syndrome in 2006 based on imaging studies. The clinical picture began with lumbar pain of progressive intensity irradiating to the right pelvic limb and associated with morning spine stiffness. Lumbar spine surgery was performed in June 2005 (laminotomy and L4-L5 discectomy, interbody spaces filled with bone, and a dynamic interspinous spacer in L4-L5), but there was little postoperative improvement. We instituted anti-inflammatory medical treatment as described in the literature and the patient did fine. **Discussion:** This condition is reported as an infrequent entity leading to physicians not considering it within their initial differential diagnoses. It presents with dysphagia as the main symptom, together with neck or lumbar pain due to ligament hypertrophy and ossification, and increased bone mass leading to the formation of bone bridges. Lumbar or cervical pain is a frequent cause for visiting the neurosurgeon. **Conclusions:** The purpose of this paper is to present an unusual case of lumbar pain, which increases the diagnostic sensitivity of this disease, and may contribute to avoid unnecessary surgery. This was complemented with literature review.

www.medigraphic.org.mx

\* Residente de quinto año de Neurocirugía. Hospital Regional «Valentín Gómez Farías» ISSSTE, Zapopan, Jalisco.

Dirección para correspondencia:

Javier Quillo-Olvera, MD

Servicio de Neurocirugía. Hospital Regional «Valentín Gómez Farías» ISSSTE, Av. Soledad Orozco Núm. 203, Col. El Capullo, CP 45150, Zapopan, Jalisco. Teléfono: 33 38360650

E-mail: a\_i\_o\_n@hotmail.com

**sibilidad diagnóstica de este padecimiento y evitar así una posible cirugía innecesaria; se complementó además con una revisión de la literatura.**

**Palabras clave:** hiperostosis esquelética idiopática difusa, dolor, columna, dolor lumbar.

**Key words:** hyperostosis diffuse idiopathic skeletal, pain, spine, low back pain.

## Introducción

La espondilosis hiperostótica o también conocida como hiperostosis vertebral anquilosante es una causa bien establecida de disfagia y disfonía.<sup>1,2,3</sup> En 1950, Forestier y Rotes-Querol en una reunión promovida por la liga francesa contra el reumatismo dieron a conocer esta enfermedad anquilosante de la columna, la cual era diferente a las descritas en ese tiempo, llamándola desde entonces enfermedad de Forestier.<sup>3,4</sup> Ésta puede afectar el olécranon, la pelvis, rótula, calcáneo, etcétera<sup>3</sup> y rara vez se acompaña de osificación del ligamento vertebral común posterior.<sup>5</sup> Se caracteriza por un aumento de la masa ósea (calcificación) en diferentes zonas del cuerpo, siendo la columna vertebral la más afectada, en particular, la columna dorsal y cervical baja (C5 y C6),<sup>3</sup> formándose grandes osteofitos,<sup>6,7,8</sup> con osificación ligamentaria que afecta el aspecto anterolateral de la columna,<sup>9</sup> preservándose la altura discal,<sup>10</sup> condicionando lumbalgia o cervicalgia crónicas (causa frecuente de consulta médica). Tiene un curso benigno y pocas complicaciones,<sup>7</sup> además de ser de etiología desconocida.<sup>9</sup>

Resnik en 1978 modificó el término por el de hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH, por sus siglas en inglés).<sup>3</sup> El tratamiento para esta patología está constituido a base de antiinflamatorios o relajantes musculares, reservándose el tratamiento quirúrgico sólo a pocos casos refractarios al tratamiento médico.

## Caso clínico

### Historia y presentación

Hombre de 40 años, casado, originario de Veracruz y residente del Estado de México. Sin antecedentes hereditarios de importancia. Su padecimiento actual comenzó hace cinco meses con dolor lumbar bajo, de intensidad progresiva hasta volverse incapacitante, irradiado al miembro pélvico derecho y asociado con rigidez «matutina» en toda la espalda; se le diagnosticó patología lumbar no especificada, realizándole una cirugía en Junio de 2005 (laminotomía L4-L5 y espaciadores intersomáticos rellenos de hueso y colocación de espaciador interespinoso dinámico tipo Wallis L4-L5). Dos semanas después de la cirugía, el paciente inició con dolor severo tipo descarga en el miembro pélvico derecho, con limita-

ción de todos los movimientos del tronco e incapacidad para deambular.

Se le proporcionó un tratamiento con AINES (antiinflamatorios no esteroideos), cortisona, analgésicos y narcóticos. Se le practicó imagen por resonancia magnética (IRM) y rayos X (Rx) simples de columna lumbar (*Figuras 1 y 2*). Durante esos días, presentó un cuadro de apendicitis perforada con peritonitis enmascarada, por lo que se le practicó ileostomía y apendicetomía; continuó con lumbalgia y radiculopatía severas de miembro pélvico derecho. El 25 de Agosto de 2006 se le practicó una cirugía para retirar el espaciador extruido; durante el acto quirúrgico se presentó una fístula de líquido cefalorraquídeo y una hemorragia importante.

Después de este evento, el paciente fue tratado con reposo, narcóticos, AINES y miorrelajantes. Mejoró parcialmente el dolor, pero presentó disestesias e hipoalgesia del empeine y en los ortijos del pie derecho, progresivos, así como debilidad distal del miembro pélvico derecho.

Actualmente, el dolor lumbar y del miembro pélvico derecho nuevamente fueron severos, especialmente al permanecer mucho tiempo sentado, al caminar o pararse (*Figura 3*). Hace aproximadamente cuatro meses inició con dolor cervical irradiado al hombro, trapecio y al miembro torácico derecho, así como a la región interescapulo-vertebral bilateral asociada con una rigidez matutina continua que empeora con los esfuerzos (*Figura 4*).

### Exploración física y estudios de neuroimagen

Al la exploración física, el paciente presentó facies álgica, región cervical con espasmo severo bilateral; el test de Spurling mostró afectación bilateral, paresia de 4/5 del bíceps coracobraquial, extensor de la muñeca derecha y pronador menor e hipoalgesia de la cara externa del antebrazo derecho. En la región lumbar se pudo observar una cicatriz lumbar media en L2-S1 con dolor a la palpación, espasmo muscular bilateral más importante de lado izquierdo y dificultad de la marcha punta-talón. No presentó signo de Lasègue, pero sí limitación de la extensión y lateralización del tronco por dolor; el test de Patrick mostró paresia 4/5 a la dorsiflexión, eversión, flexión plantar en el glúteo y cuádriceps derecho, con reflejos miotáticos ++, hipoalgesia en cara interna y externa del pie y dorso del pie derecho.

La radiografía de columna cervical reveló los puentes óseos anterolaterales con preservación discal (*Figura 1*).

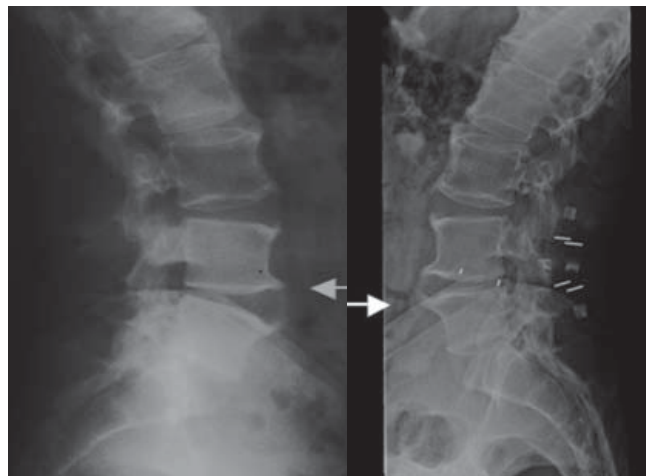
La resonancia magnética demostró extrusión del espaciador intersomático derecho con compresión radicular de L5 derecha (Figura 2). Los exámenes de laboratorio mostraron

índices normales de velocidad de sedimentación globular, factor reumatoide, proteína C reactiva y antígeno de histocompatibilidad HLA B-27.

El tratamiento y los resultados se iniciaron a base de antiinflamatorios y analgésicos, así como relajantes musculares, por lo que presentó un adecuado control de su sintomatología, evitándose así una reintervención innecesaria.

### Discusión

Conocida por muchas décadas como hiperostosis anquilosante senil de la columna, el síndrome de Forestier es una entidad bien establecida.<sup>1</sup> Debido a su ocurrencia espinal y extraespinal se introdujo el término hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH).<sup>2,3</sup> La DISH suele ser, en la mayoría de los casos, asintomática, de curso benigno y de pocas complicaciones.<sup>7</sup> Afecta a mayores de la quinta década de la vida, con una relación de 2:1 hombre-mujer.<sup>3,9</sup> Un estudio reveló una prevalencia de 3.8% en los hombres y de 2.6% en las mujeres.<sup>11</sup> Se ha descrito una serie de manifestaciones neurológicas muy variadas como la radiculopatía o la compresión medular, sin embargo, las más comunes son las

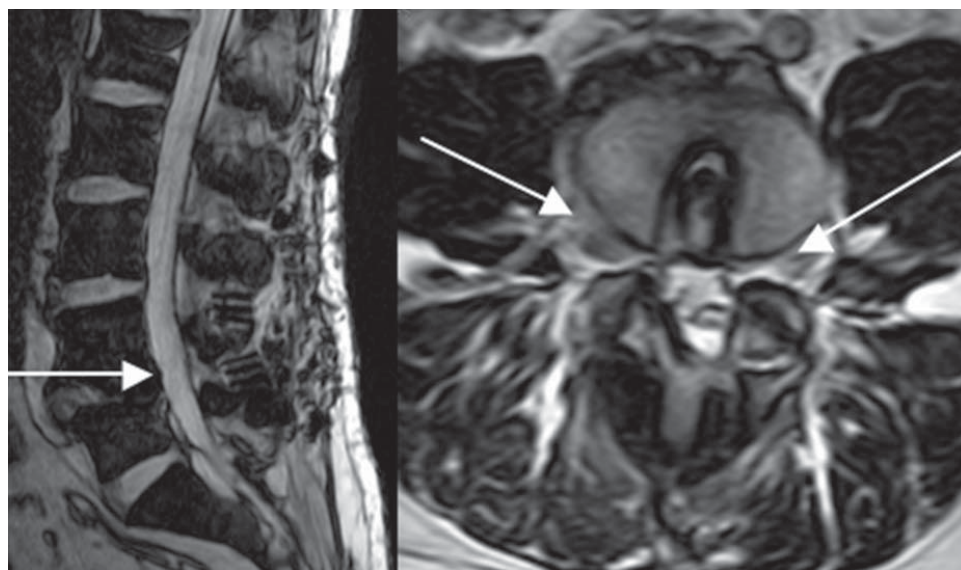


**Figura 1.** Radiografía lumbar prequirúrgica y postquirúrgica donde se aprecian los puentes óseos (flechas).



**Figura 2.**

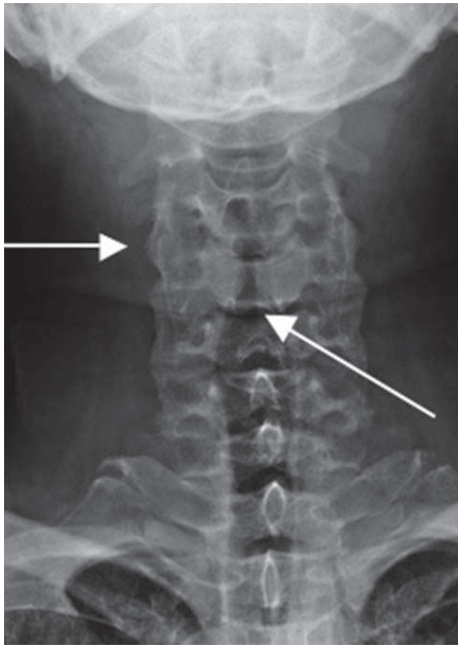
Imagen postquirúrgica con espaciador intersomático extruido que condiciona la compresión radicular (flechas).



**Figura 3.**

Última imagen de resonancia magnética lumbar donde se evidencia las raíces nerviosas libres de compresión (flechas).





**Figura 4.** Las flechas revelan los puentes óseos característicos de la enfermedad, así como la preservación de los discos intervertebrales.

disfagia (en 17.5-28% de los casos)<sup>3,5,7,8</sup> disfonía, tos, disnea y sensación de cuerpo extraño, las cuales son de larga evolución y mas importantes con los movimientos de extensión cervical.<sup>3,5,8,12</sup>

Resnick estableció unos criterios radiográficos que contribuyen a establecer un diagnóstico. Éstos son los siguientes: 1) osificación de la región anterolateral de cuatro cuerpos vertebrales contiguos. 2) Ausencia de anquilosis de las uniones apofisiarias y/o articulación sacroilíaca. 3) Preservación de los discos intervertebrales,<sup>3,9,10,13,14</sup> los cuales se cumplen en nuestro paciente, demostrados en los exámenes radiográficos. Desde el punto de vista genético, presentan positividad para los antígenos leucocitarios humanos (HLA, por sus siglas en inglés).<sup>5</sup> No hay una etiología conocida hasta el momento,<sup>4,9</sup> aunque se han reportado casos en un trauma severo,<sup>4</sup> así como gota, artritis reumatoide o diabetes mellitus.<sup>9</sup> La hiperinsulinemia está fuertemente relacionada con esta enfermedad con o sin diabetes mellitus<sup>8,9</sup> además de obesidad, dislipidemias y el uso prolongado del isotretinol.<sup>8</sup>

El sitio más comúnmente afectado es la región torácica, seguido de la región cervical entre la cuarta y la séptima vértebra<sup>8</sup> y por último la región lumbar, cuya característica es la osificación del ligamento vertebral común anterior. También se han reportado el ligamento longitudinal posterior, el ligamento nual, el ligamento amarillo y los intraespinosos,<sup>10</sup> formándose complejos osteofíticos, más comunes en el lado derecho.<sup>8,10</sup> Éstos a su vez, forman puentes óseos en la región torácica y osificación sin puentes de hueso en las regiones cervical y lumbar.<sup>10</sup>

El diagnóstico se basa en los criterios radiológicos de Resnick, así como en una historia de dolor crónico bajo

de espalda y en los hallazgos radiológicos de moderada a severa espondilosis.<sup>10</sup> A nivel lumbar, la compresión extradural ocurre por proliferación fibrosa local del ligamento amarillo, lo que condiciona estenosis del canal espinal.<sup>12</sup> Una clasificación importante de hiperostosis toracoespinal es la presentada por Resnick en la radiografía de tórax (de acuerdo con el aspecto anterolateral de los cuerpos vertebrales),<sup>2,10,11,13</sup> tal como sigue:

- Grado 0: No hay osificación.
- Grado I: Osificación prevertebral o prediscal en uno o dos cuerpos vertebrales o un puente óseo.
- Grado II: Osificación prevertebral o prediscal de tres o más cuerpos vertebrales, continuos, o dos puentes óseos.
- Grado III: Tres o más puentes óseos predisciales o prevertebrales.

Debido a la rareza de este síndrome, su diagnóstico es realizado por exclusión<sup>3</sup> e historia clínica, además de estudios de imagen (radiografías, tomografía, etcétera).<sup>11</sup> El tratamiento es controversial, pues la mayoría de los autores defienden un tratamiento médico hecho a base de antiinflamatorios (esteroideos y no esteroideos), relajantes musculares y modificación del estilo de vida (dieta),<sup>3,4,8</sup> indicando el tratamiento quirúrgico sólo para aquéllos en los que fracasa el tratamiento conservador o persiste una clínica álgida lo suficientemente invalidante como para disminuir su calidad de vida.<sup>3,8</sup> Por ello, es de gran importancia la sospecha de este diagnóstico en la patología lumbar o cervical para así evitar cirugías innecesarias y sus posibles complicaciones.

## Conclusiones

La enfermedad de Forestier es una entidad poco común que se presenta en etapas tempranas de la vida y que causa disfagia, lumbalgia y/o cervicalgia; los síntomas neurológicos son raros y el desarrollo de hipertrofia progresiva de ligamento amarillo condiciona la sintomatología radicular y en casos avanzados, al canal estrecho. La sintomatología antes mencionada es causa frecuente de consulta médica, motivo por el cual se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial a fin de evitar un procedimiento quirúrgico, ya que en la gran mayoría de los pacientes el tratamiento es médico, reservándose la cirugía sólo a aquéllos con renuencia al tratamiento médico, clínica invalidante o con sintomatología neurológica.

## Bibliografía

1. Andersen PM, Fagerlund M: Vertebrogenic dysphagia and gait disturbance mimicking motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2000; 69: 560-561.
2. Beyeler Ch, Schlapbach P, Gerber N, Sturzenegger J, Fahrner H, Linden V, et al: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) of the shoulder: a cause of shoulder pain? *Br J Rheumatol*. 1990; 29: 349-353.

3. Campos M, Perez B, Garabal J, López Campos D, López Aguado D: Síndrome de Forestier. A Propósito de dos casos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2001; 52: 247-250.
4. Forestier J, Rotes-Querol J: Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis.* 1950; 9: 321-330.
5. Epstein NE: Simultaneous cervical diffuse idiopathic skeletal hyperostosis and ossification of the posterior longitudinal ligament resulting in dysphagia or myelopathy in two geriatric North Americans. *Surg Neurol.* 2000; 53: 427-431.
6. Ghaly RF, Aldrete A: Cervical pain and disphagia: is it hyperostosis or anterior cervical HNP? *Revista Mexicana de Anestesiología* 2005; 28: 74-9.
7. Haskard D, Panayi G: Multiple peripheral nerve entrapment in Forestier's disease (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis). *Br J Rheumatol.* 1988; 27: 407-408.
8. Mader R: Clinical manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine. *Semin Arthritis Rheum.* 2002; 32: 130-135.
9. Kiss C, Szilagyi M, Paksy A, Poor G: Risk factors for diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a case-control study. *Rheumatology.* 2002; 41: 27-30.
10. Mata S, Chhem R, Fortin P, Joseph L, Esdaile J: Comprehensive radiographic evaluation of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: development and interrater reliability of a scoring system. *Semin Arthritis Rheum.* 1998; 28: 88-96.
11. Schlapbach P, Beyeler Ch, Gerber N, Linden V, Burgi U, Fuchs WA, et al: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) of the spine: a cause of back pain? A controlled study. *Br J Rheumatol.* 1989; 28: 299-303.
12. Patel N, Wright N, Choi W, McBride D, Johnson JP: Forestier disease associated with a retroodontoid mass causing cervicomedullary compression. *J Neurosurg (Spine 2).* 2002; 96: 190-196.
13. Resnick D, Niwayama G: Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology.* 1976; 119: 559-568.
14. Troyanovich SJ, Buettner M: A structural chiropractic approach to the management of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *J Manipulative and Physiol Ther.* 2003; 26: 202-206.