

AUTORES

Dra. Diancys Barreras Rivera. (1)
Dra. Elsa Boyeros Palenzuela. (2)
Dr. Alfredo E. Oliver Martín. (3)
E-mail: alfredooliver.mtz@infomed.sld.cu
Dr. Ernesto Tadeo Méndez. (4)

(1) Especialista de I Grado en Otorrinolaringología. Profesor Instructor.
(2) Especialista de II Grado en Otorrinolaringología. Profesor Auxiliar.
(3) Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Instructor.
Investigador agregado.
(4) Especialista de I Grado en Imagenología.

RESUMEN

La Hiperostosis Esquelética Difusa Idiopática (HEDI) o enfermedad de Forestier es una entidad que interesa al aparato locomotor en la cual se produce una osificación exuberante de los ligamentos del cuerpo, pero más característicamente del ligamento longitudinal anterior de la médula espinal con predilección por la columna cervical. La hiperostosis de los cuerpos vertebrales a dicho nivel y los osteofitos que genera, produce afectación medular que se manifiesta con disfagia y más raramente con disfonía. Presentamos el caso de un paciente de 66 años de edad con disfagia progresiva de larga evolución. Su diagnóstico se basó fundamentalmente en el estudio radiológico a través de radiología simple y un esofagograma con contraste baritado. Describimos con este caso clínico las manifestaciones otorrinolaringológicas de la enfermedad.

DeCS:

HIPEROSTOSIS ESQUELÉTICA DIFUSA IDIOPÁTICA/ radiografía
TRASTORNOS DE LA DEGLUCIÓN/etiología
ESÓFAGO/radiografía
HUMANO
ADULTO

INTRODUCCIÓN

La Hiperostosis Esquelética Difusa Idiopática (HEDI), Resnick¹ o enfermedad de Forestier y Rotes Querol, es una enfermedad osificante que afecta fundamentalmente a la columna dorsal media y baja, y más infrecuentemente a la columna cervical, a nivel de las inserciones de tendones, ligamentos y cápsulas articulares en el hueso. Las lesiones no afectan exclusivamente a la columna vertebral, sino también a otras partes del aparato locomotor, olécranon, rótula, calcáneo y pelvis (1). La enfermedad de Forestier es más frecuente en hombres que en mujeres 2/13, siendo la edad media de los pacientes al diagnóstico superior a los 60 años. Los síntomas principales son el dolor y la rigidez. El crecimiento óseo en la región cervical puede ser causa de disfagia y menos frecuentemente de disfonía. La presencia de lesiones óseas en la región retrocricoidea puede causar

disnea de tipo obstructivo (1,2). Raramente se osifica el ligamento vertebral común posterior, con o sin compresión de la médula espinal, pudiéndose producir consecuencias neurológicas devastadoras. La presencia de disfagia que se agrava con la extensión del cuello, y mejora con la flexión y cuya aparición oscila entre el 14-16 % de los casos, está en relación con el crecimiento de los osteofitos cervicales, la existencia de edema inflamatorio esofágico y fibrosis periesofágica, en relación con la presión que la masa ósea extraespinal ejerce sobre las paredes esofágicas en una de sus zonas de anclaje, el espacio retrocricoideo. La disfonía, disnea, síndrome de apnea del sueño y la obstrucción de la vía aérea superior, también están en relación con grandes osteofitos cervicales. (1-5)

En la etiología de la enfermedad se han involucrado factores metabólicos y medioambientales, sin que se haya demostrado de forma concluyente ninguno. Con los años las osificaciones se extienden, estableciendo una solidificación continua que puede llegar a cubrir las caras anteriores de los cuerpos vertebrales y de los discos. (6)

Lo habitual es que la distribución de las formaciones hiperostósicas no sean uniformes, y junto a zonas en las que la osificación suelda dos o más vértebras, pueden observarse zonas intactas con los espacios discales totalmente libres. Generalmente se trata de un proceso asintomático, descubierto como simple hallazgo radiológico tan espectacular como inocuo; sin embargo, se han descrito casos de disnea, disfagia, compresión medular, atrapamiento de nervios periféricos incluso en algún caso, compresión de la vena cava inferior. (7-9)

CASO CLÍNICO

Abordamos el caso clínico de un varón de 66 años que tiene como antecedentes personales más importantes un síndrome neurológico de Guillain Barré de 20 años de evolución, con marcha disfuncional como secuela, una pérdida de peso moderada (5-8 kg) de meses de evolución y un cuadro disfágico principalmente a sólidos, acompañado de odinofagia. No existen antecedentes traumáticos que puedan justificar esta clínica.

La exploración física no aporta datos significativos, el movimiento cervical se encuentra dentro del rango de normalidad y los exámenes de rutina son normales. A la exploración por laringoscopia indirecta y nasofibrolaringoscopia la mucosa que recubre las estructuras glóticas y supraglóticas es de aspecto normal. No se evidencian lesiones a nivel local, ni masas cervicales.

Técnicas de diagnóstico por imagen:

El examen radiográfico lateral de cuello simple (Figura 1) y mediante tránsito faringoesofágico con papilla baritada (Figura 2) nos pone de manifiesto la presencia de osteofitos a nivel de los cuerpos vertebrales C2 hasta C6, igualmente se aprecia el estrechamiento de la luz de la hipofaringe secundario a la disfunción del esfínter cricofaríngeo (Figura 3).



Figura No. 1. Hiperostosis cervical anterior.



Figura No. 2. Tránsito faringo que involucra las vértebras cervicales esofágico con papilla baritada desde C-2 hasta C6 poniéndose de manifiesto la presencia de osteofitos desde C-2 hasta C-6.



Figura No. 3. Estrechamiento de la luz de la hipofaringe secundario a la disfunción del esfínter cricofaríngeo.

DISCUSIÓN

Ante un varón mayor de 64 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que presenta disfagia moderada grave, con repercusión ponderal, llegamos al diagnóstico de enfermedad de Forestier o Hiperostosis Esquelética Difusa Idiopática (HEDI), una vez descartadas otras causas más frecuentes e importantes de disfagia, y en base a los hallazgos radiológicos. (10-12)

No hay alteraciones de laboratorio específicas de esta enfermedad, y la presencia confirmada mediante el examen radiográfico simple lateral de cuello y el tránsito faringoesofágico con papilla baritada, de espolones óseos cervicales, nos obliga al menos a descartar, a la espondilitis anquilosante, a la espondilitis deformante, la acromegalia, la fluorosis crónica, la paquidermoperiostosis, la osteoartropatía hipertrófica, la ocrónosis, sin olvidar la patología tumoral, siendo un factor diferencial la existencia de masas óseas extraespinales, las cuales no se encuentran en los cuadros anteriormente mencionados. No obstante, los criterios radiológicos de HEDI establecidos por Resnick en 1975, nos apoyan en dicho diagnóstico. (13) Y éstos serían:

La presencia de calcificaciones y osificaciones a lo largo de la parte anterolateral de al menos cuatro vértebras contiguas.

La preservación de la altura del disco intervertebral en los elementos afectados y ausencia de enfermedad discal degenerativa.

La ausencia de anquilosis ósea de las articulaciones apofisarias y ausencia de alteración de las sacroilíacas. La mayoría de los autores defienden realizar tránsitos baritados de esófago para confirmar el diagnóstico, siendo la parada del volumen de bario, la alteración en el diámetro del esófago y/o el defecto de repleción del mismo, signos de gran ayuda en el diagnóstico. Todos estos signos radiográficos se cumplieron en nuestro paciente y contribuyeron a validar el diagnóstico.

En la etiopatogenia de la disfagia se pueden enumerar varios factores causales:

- Denervación esofágica
- Compromiso mecánico
- Inflamación periesofágica
- Espasmos cricofaríngeos en relación con la irritación crónica que producen los osteofitos cervicales. (14)

La enfermedad de Forestier es un trastorno común, y generalmente poco estudiado en el pasado, que raramente es reconocido por los profesionales. Se estima una prevalencia en adultos varones de más de 40 años de un 3,8 % y un 2,6 % para las mujeres. Otros estudios nos muestran una prevalencia mucho mayor: un 25 % entre la población masculina de más de 50 años y un 15 % entre la femenina. La prevalencia aumenta a partir de los 80 años, siendo ésta de un 28 % entre los hombres y un 26 % entre las mujeres. Se trata de una enfermedad de transmisión autónoma dominante; en el 25-50 % de los pacientes se asocia a Diabetes Mellitus tipo II o presencia de curva glicémica patológica. Por otra parte, en series de diabéticos de más de 50 años se ha hallado hiperostosis vertebral idiopática en un 30 % de los casos. Esta asociación podría estar relacionada con un trastorno del metabolismo del colágeno. (15)

El tratamiento médico de esta entidad se centra en el uso de anti-inflamatorios no esteroideos, así como de relajantes musculares. Reservándose el tratamiento quirúrgico (abordaje extrafaríngeo anterolateral y abordaje transfaríngeo) a aquellos pacientes con sintomatología resistente al tratamiento farmacológico y con manifestaciones progresivas de la enfermedad, disfagia severa con pérdida de peso importante, disfonía incapacitante o disnea intensa que haya precisado de intubación o traqueotomía. (16)

La Enfermedad de Forestier (DISH) puede ser la culpable de la disfagia que presenta el paciente que acude a la consulta del especialista en ORL. No obstante,

debido a la rareza de la misma dentro del área Otorrinolaringológica su diagnóstico muchas veces no se materializa, ya sea por desconocimiento de la entidad o por adherirnos a otras causas mas frecuentes. Es importante recordar que un simple esofagograma baritado puede darnos la explicación para esas molestias faríngeas o trastornos disfágicos que no logramos explicar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Resnick D, Shaul SR. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: Forestier disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975;115: 573.
2. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of spine. *Ann Rheum Dis* 1959;9:321.
3. Cammisa M, De Serio A, Guglielmi G. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur J Radiol* 1998;27(1):7-11.
4. Mc Cafferty 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(1):13-7.
5. Flogia Fernández M, Nogués Orpi J, González Compta X, Arias Cuchi G, Dicenta Sousa M. Dysphagia in Forestier's disease. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1998; 49(11):71-4.
6. Krause P, Castro WH. Cervical hyperostosis a rare cause of dysphagia. Case description and bibliographical survey. *Eur Spine J* 1994;3(1):56-8.
7. Scapinelli R. Compression of the inferior vena cava due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Rev Rheum Engl Dis* 1997; 64 (3): 198-201
8. Kmucha ST, Cravens RB Jr. DISH syndrome and its role in dysphagia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110(4):431-6.
9. Carlson MJ, Stauffer RN, Payne WS. Ankylosis vertebral hyperostosis causing dysphagia. *Arch Surg* 1974;109:567-70.
10. Landenheim SE, Marlowe FI. Dysphagia secondary to cervical osteophytes. *Am J Otolaryngol* 1999;20:184-9.
11. Rodríguez Asensio J, Rodríguez Rosell MV, Mato Díaz C. Dysphagia in cervical hyperostosis of Forestier's disease. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2002;29(2): 135-41.
12. Sauleda J, Gutiérrez-Cebollada J, Pedro-Botet J, Colet S, Rubies-Prat J. Dysphagia as the form of presentation of Forestier-Rotes disease. *Rev Clin Esp* 1990;187 (5):238-40.
13. Resnick D, Shapiro RF, Wiesner KB, Niwayama G, Utsinger PD, Shaul SR. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Semin Arthritis Rheum* 1978;7: 153-7.
14. Mata S, Fortin PR, Fitzcharles MA. A controlled study of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Clinical features and functional status. *Medicine (Baltimore)* 1997;76(2):104-17.
15. Salazar C, Benítez F, De Saa R, Sánchez-Jara JL, García B. Enfermedad de Forestier. Manifestaciones ORL. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1999;50(4):327-31.
16. Uppal S, Wheatley AH. Transpharyngeal approach for the treatment of dysphagia due to Forestier's disease. *J Laryngol Otol* 1999;113(4):336-8

SUMMARY

The Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH) or Forestier's disease is an entity affecting the locomotive apparatus, characterized by extensive spinal osteophytic formation and endo-chondral ossification of paravertebral ligaments and muscles that can affect the neck. Dysphagia and rarely hoarseness are caused, as a consequence of the hyperostosis involvement of the cervical spine. We report the case of a 66 year old man who had progressive dysphagia. The diagnosis was

achieved by a radiological study consisting of a simple radiography and a barium swallowing aesophagogram. The case is described and the head and neck manifestations of this disease are discussed.

MeSH:

HYPEROSTOSIS, DIFFUSE IDIOPATHIC SKELETAL/radiography
DEGLUTITION DISORDERS/etiology
ESOPHAGUS/radiography
HUMAN
ADULT

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Barreras Rivera D, Boyeros Palenzuela E, Oliver Martín AE, Tadeo Méndez E. Enfermedad de Forestier. A propósito de un caso. Rev méd electrón[Seriada en línea] 2007; 29(3). Disponible en [URL: http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vol3%202007/tema12.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vol3%202007/tema12.htm) [consulta: fecha de acceso]