

Hiperostosis esquelética idiopática difusa

MUÑOZ DEL CASTILLO,F; BRAVO RODRÍGUEZ,F *; JURADO RAMOS,A; LÓPEZ VILLAREJO,P
SERVICIOS DE ORL Y RADIODIAGNÓSTICO (*).

HOSPITAL UNIVERSITARIO REINA SOFÍA. CÓRDOBA.

a.-Resumen:

La Hiperostosis Esquelética Idiopática Difusa (HEID) o Síndrome de Forestier-Rotes Querol es una enfermedad ósea vertebral caracterizada por una intensa calcificación y osificación de ligamentos a nivel de cuerpos vertebrales, siendo una rara causa de disfagia, sobre todo en pacientes de edad avanzada. Por tanto, debemos tener presente dicha entidad en el diagnóstico diferencial de la disfagia de causa mecánica, evidenciándola mediante radiología simple de columna cervical, donde se verifica la presencia de osteofitos a nivel cervical-dorsal.

Palabras clave: Disfagia, HEID, Hiperostosis Esquelética, DISH, Osteofitos cervicales, Osificación vertebral.

b.- Abstract:

Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) or Forestier's disease is characterized by hyperostosis of the anterolateral margin of the vertebral bodies. Cervical spine involvement rarely leads to dysphagia in old patients. The diagnostic of mechanical dysphagia we must think in this disease. Clinical examination was unremarkable but cervical spine radiographies revealed large anterior osteophytes creating pharyngeal encroachment.

Key words: Dysphagia, HEID, Skeletal hyperostosis, DISH, cervical osteophytes, vertebral osification.

c.- Introducción:

El Síndrome de Forestier, también conocido como Hiperostosis Vertebral Anquilosante, Espinal o Hiperostosis Esquelética Idiopática Difusa, es una enfermedad músculo-esquelética que afecta a las vértebras (1) y a las inserciones tendinosas, sobre todo a nivel de codo, rodilla y talón. Suele clasificarse como una variedad de artrosis, si bien las articulaciones diartrodiales no se ven afectadas. La calcificación y osificación ligamentosa es más intensa en el ligamento longitudinal anterior de la columna, sobre todo a nivel cervical bajo y dorsal. Puede verse radiotransparencia entre hueso recientemente depositado y el cuerpo vertebral, lo que la diferencia de los osteofitos marginales de la espondilosis. Además, tanto las articulaciones sacroilíacas e interapofisarias, como los espacios intervertebrales tienen un aspecto normal, ayudando al diagnóstico diferencial con la Espondilitis Anquilosante y la Espondilosis, respectivamente.

Este cuadro suele aparecer en personas de mediana edad y ancianos(2), siendo más frecuente en varones. Suele cursar de forma asintomática (3,4), si bien, dada la zona afectada, puede aparecer disfagia mecánica, disfonía, rigidez cervical, tos crónica por aspiración, atragantamiento, sensación de cuerpo extraño faríngeo, siendo la disnea de muy rara aparición (5,6).

El diagnóstico se realiza por radiografía simple cervical (7) y/o TAC, aunque puede apoyar la realización de tránsito faringoesofágico baritado y la esofagoscopia, no siendo esta última muy aconsejada por los posibles riesgos de ella derivados. Los signos radiográficos son más intensos de lo que podría esperarse, debido a los pocos síntomas que produce la enfermedad.

El tratamiento de la HEID es conservador (8), reservando la cirugía para casos extremos en los que el tratamiento médico fracasa y no controla la sintomatología del proceso(9). Presentamos un caso de Síndrome de Forestier que debutó con disfagia y disnea de aparición rápidamente progresiva.

a.- Historia clínica:

Varón de 86 años de edad que tiene antecedentes personales de Demencia senil, enfermedad de Parkinson en tratamiento con Carbidopa, criterios clínicos de EPOC sin tratamiento, fumador de 30-40 cigarrillos/día durante 50 años y bebedor moderado. Fractura de cadera derecha, intervenido hace 2 semanas. Vive en centro de ancianos.

En últimos 6 meses ha presentado disfagia progresiva para sólidos y líquidos, que se ha agravado en último mes, precisando alimentación con dieta blanda. Ha tenido pérdida importante de peso con sialorrea y disfonía, a veces con lenguaje de difícil comprensión.

En las últimas 48-72 horas, tras catarro de vías altas, presenta cuadro de disnea de reposo con estridor inspiratorio y aumento de la disfagia. Ante el agravamiento del proceso, con aumento del trabajo respiratorio y tiraje, sin mejoría tras tratamiento con corticoides y antibióticos de amplio espectro, es derivado por el médico del centro de ancianos al Servicio de Urgencias para valoración.

b.- Exploración física:

Paciente leptosómico, bien hidratado y perfundido, normocoloreado, con gran trabajo respiratorio y tiraje intercostal - supraesternal. No cianosis ni ictericia.

-Cavidad oral, lengua y amígdalas normales. Enrojecimiento de pilares anteriores. Discreta protusión de pared posterior de orofaringe a nivel inferior.

-Cuello normal sin masas ni adenopatías. Importante disminución de movilidad cervical.

-Auscultación cardíaca: tonos rítmicos 80 spm. Sin soplos ni extratonos.

-Auscultación pulmonar: Murmullo vesicular disminuído con roncus diseminados, sin sibilancias ni crepitantes.

-Abdomen y extremidades sin hallazgos.

-Exploración neurológica: Pares craneales conservados y simétricos. Exploración motora y sensibilidad normal. Temblor de reposo leve.

c.-Exploraciones complementarias:

Al paciente se le realizó una laringoscopia, evidenciando una gran protusión de pared posterior de oro-hipofaringe, dura, no fluctuante con mucosa de aspecto normal, que contacta con cara laríngea de epiglotis, cerrando casi por completo la luz laríngea, no siendo posible la visualización del resto de estructuras.

Los estudios radiológicos de columna cervical, incluyendo radiografía simple (FIGURA 1) y tomografía cervical, revelan la existencia de estenosis de la luz laríngea con gran exóstosis anterior de la columna cervical que abarca 4-5 vértebras entre C3 y C6, rechazando hacia delante la pared faríngea y el esófago, imprimiendo la luz de oro e hipofaringe y laringe supraglótica.

Se realizó Tomografía Computarizada en adquisición helicoidal para confirmar hallazgos radiológicos, destacando la gran exóstosis cervical anterior con cierre completo de luz a nivel del vestíbulo laríngeo, así como para descartar patología

faríngea, laríngea o esofágica sobreañadida apoyando los hallazgos obtenidos mediante laringoscopia (FIGURA 2).

En nuestro caso no estuvo indicada la realización de tránsito baritado esofágico debido a la disfagia total que presentaba el paciente y a la escasa aportación de nuevos datos frente al estudio radiológico realizado.

d.- Juicio clínico:

HIPEROSTOSIS ESQUELÉTICA IDIOPÁTICA DIFUSA (HEID) o
SÍNDROME DE FORESTIER-ROTES QUEROL

e.- Tratamiento y evolución clínica:

A su llegada al Servicio de Urgencias, ante el cuadro de intensa disnea con estridor inspiratorio, sin mejoría tras tratamiento con corticoides a altas dosis y ante los hallazgos en la laringoscopia y radiografía simple cervical, se realizó traqueotomía entre 2º-3ºer anillos traqueales, mejorando clínicamente de forma inmediata.

Durante el ingreso se descartó, mediante laringoscopia y TAC helicoidal, patología laríngea o esofágica tumoral asociada que pudiese contribuir al agravamiento del cuadro clínico. Debido a la disfagia total que presentaba el paciente, fue necesaria la alimentación mediante sonda nasogástrica.

No estuvo indicada la realización de esofagoscopia ni tránsito esofágico baritado como confirmación diagnóstica debido así mismo, a la intensa disfagia que presentaba el paciente.

No fue posible el tratamiento quirúrgico curativo del paciente (resección de exóstosis mediante cervicotomía anterolateral) debido a la edad y gran deterioro físico del paciente.

f.- Discusión:

La Hiperostosis esquelética idiopática difusa (HEID) o Síndrome de Forestier-Rotes Querol se caracteriza por aumento de crecimiento óseo en diferentes regiones (1), siendo la más frecuente en columna cervical y dorsal. La calcificación y osificación ligamentosa suele ser más intensa en ligamento Longitudinal anterior, produciendo imagen en "cera derretida" en parte anterior de cuerpos vertebrales.

Afecta con mayor frecuencia a varones (2:1 sobre mujeres) de edad avanzada (mayores de 60 años), siendo de etiología desconocida. Suele cursar de forma asintomática, si bien, al afectar a la columna cervical, puede debutar con disfagia mecánica, por compresión de los osteofitos(2).

Otros síntomas frecuentes son la sensación de cuerpo extraño faríngeo, disfonía, atragantamiento, neumonías por aspiración y rigidez de movilidad cervical (3,4).

Puede cursar con disnea de forma excepcional (5,6), siendo su causa la compresión directa de los osteofitos sobre la luz laríngea, junto con una posible reacción inflamatoria crónica por la presión ejercida, agravada en nuestro paciente por cuadro infeccioso de vías altas.

El diagnóstico se realiza por radiografía simple de columna cervical , pudiendo completarse con TAC, siendo los criterios radiológicos de Resnick(7):

- Osificación anterolateral de 4 o más vértebras cervicales-dorsales consecutivas.

- Articulaciones interapofisarias y sacroilíacas normales (lo diferencia de la Espondilosis y de la Espondilitis Anquilosante respectivamente).

- Discos intervertebrales bien conservados.

En la mayoría de casos se realiza tratamiento conservador (8) con antiinflamatorios y dieta triturada, recurriendo a la cirugía (9) (resección de la exóstosis mediante abordaje transoral o cervicotomía anterolateral), no siendo posible en nuestro caso debido a la edad y deterioro físico del paciente.

Bibliografía:

- 1.-Forestier J, Rotes Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Annals of the Rheumatic Disease*. 1950; 9:321-330
- 2.-McCafferty RR, Harrison MJ, Laszlo BT, Larkins MV. Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier's disease: An analysis of seven cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 13-17.
- 3.-Riffaud L, Mohr E, Morandi X, Godey B, Feat S, Brassier G. Forestier disease presenting as dysphagia. *Presse Med* 2002; 31: 1650-1652.
- 4.-Kasper D, Hermichen H., Koster R, Schultz-Coulon HJ. Clinical manifestation of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *HNO* 2002; 50 (11): 978-983.
- 5.-Sidi J, Hader T, Shrero J, Harel G, Matz S, Abraham A. Respiratory distress due to diffuse cervical hyperostosis. *Ann Otol. Rhinol Laryngol* 1987; 96: 178-181.
- 6.-Iskander HG, Guirguis NN. Laryngeal and pharyngeal disorders in vertebral ankylosing hyperostosis. *J of Laryngol and Otol* 1982; 96:659-664.
- 7.-Resnick D, Shaul SR, Robins JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975; 115: 513-524.
- 8.-McCafferty RR, Harrison MJ, Laszlo BT, Larkins MV. Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier disease: An analysis of seven cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 13-17.
- 9.-Umerach BC, Mukherjee BK, Ibekue O. Cervical spondylosis and dysphagia. *J of Laryngol and Otol*. 1981; 95: 1179-1183.

Dirección para correspondencia:

Francisco Muñoz del Castillo
C/ San Felipe nº 9 2º izda. CÓRDOBA C.P.:14003
Tfno: 957-473939 / 676-040391
e-mail: fmdelcastillo@cordoba.sytes.net
Servicio De ORL. Hospital Universitario Reina Sofía
Avda. Menéndez Pidal s/n CÓRDOBA C.P.: 14004
Tfno: 957-010000 / 957-010407 / 957-010219



Figura 1:

Radiografía simple lateral de columna cervical en la que se aprecia gran exóstosis anterior de la columna con osteofitos a niveles C3, C4, C5 y C6 improntando la luz de oro-hipofaringe, estenosando luz laríngea. Espacios intervertebrales normales.

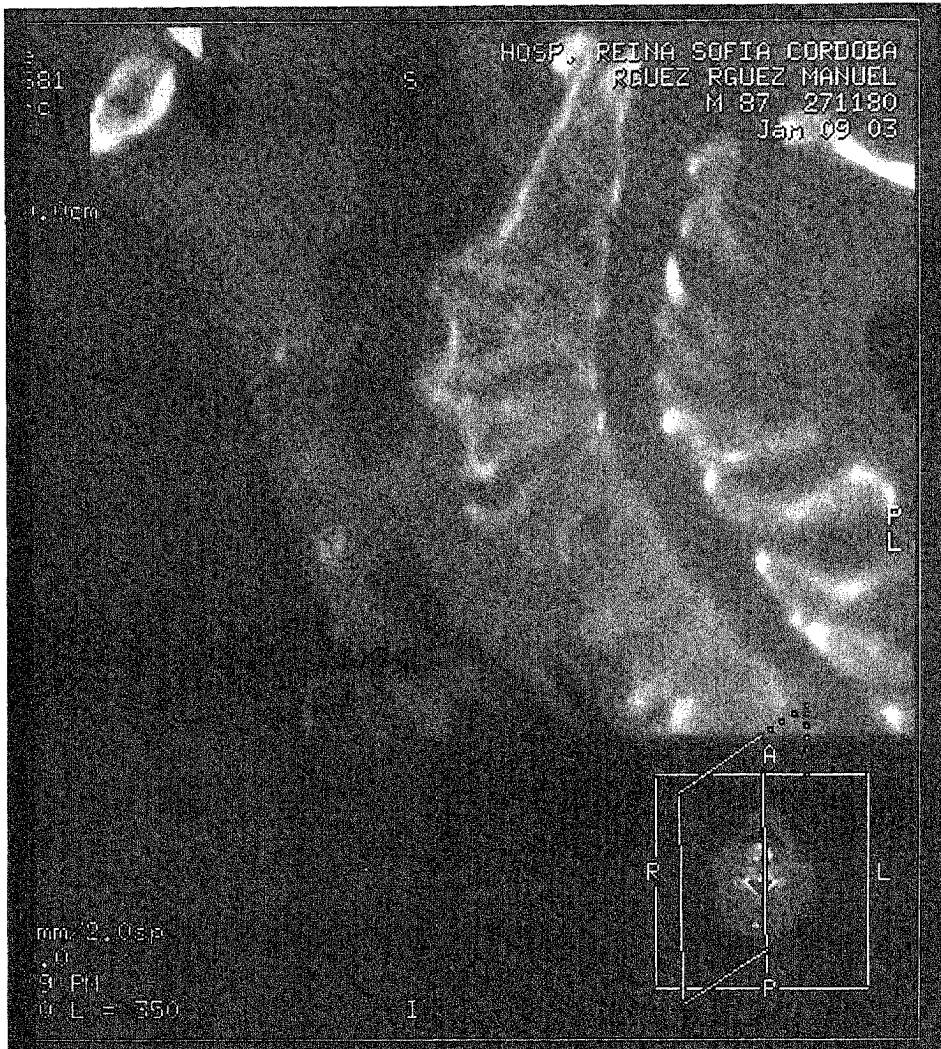


Figura 2:

TAC cervical en modo helicoidal en la que se aprecia calcificación exuberante del ligamento longitudinal anterior y osteofitos que improntan el esófago y la luz laríngea, destacando la gran exóstosis cervical anterior a niveles C3 a C6.