

Hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH), respecto de dos casos

Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis, respect of two cases

Rodrigo Urzúa B¹, Maritza Rahal E¹.

RESUMEN

La hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH) o enfermedad de Forestier es una patología que presenta como principal manifestación la osificación del ligamento longitudinal anterior (LLA) y la formación de puentes óseos intervertebrales. Las repercusiones otorrinolaringológicas con poca frecuencia son descritas, siendo la disfagia, la disfonía y la disnea los síntomas más comunes. Presentamos dos casos clínicos de DISH en pacientes de sexo masculino de setenta y cuatro años y otro de setenta y un años respectivamente, con disfagia de varias semanas de evolución asociado a disfonía y disnea en un caso. Realizamos la discusión de ambos casos y de las manifestaciones otorrinolaringológicas de esta patología.

Palabras clave: Hiperostosis esquelética idiopática difusa. DISH, enfermedad de Forestier, disfagia, disfonía, disnea, osteofito cervical.

ABSTRACT

Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis (DISH) or Forestier's disease is a pathology characterized by the ossification of the anterior longitudinal ligament (ALL) and the formation of intervertebral osseous bridges. The otolaryngological repercussions are rarely described, dysphagia, hoarseness and dyspnea being the most common symptoms. We present a clinical case of two patients with DISH in a 74 year-old male patient and another of 71 year-old respectively, suffering from several weeks of dysphagia associated with dysphonia and dyspnea in one case. We are going to discuss both cases together with the otolaryngological manifestations of this pathology.

Key words: Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis, DISH, Forestier's disease, dysphagia, hoarseness, dyspnea, cervical osteophyte.

¹Médico Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau.

INTRODUCCIÓN

La hiperostosis esquelética difusa idiopática (DISH), también conocida como enfermedad de Forestier es una enfermedad reumatológica con afectación sistémica, esta patología se caracteriza por la neoformación de hueso en las inserciones de ligamentos, tendones y cápsulas articulares¹. La lesión básica consiste en la osificación del ligamento longitudinal anterior (LLA) formando puentes intervertebrales¹⁻⁴. Forestier y Rotès-Quérol, en el año 1950² realizaron una descripción de la enfermedad, llamándola hiperostosis anquilosante de la columna, y la distinguieron de la discartrosis y de la espondiloartritis anquilosante¹. Resnick en el año 1975 propuso el nombre de hiperostosis esquelética idiopática difusa, insistiendo en su carácter sistémico con afectación extravertebral y definió los criterios radiológicos específicos que actualmente se utilizan^{1,5-7}. Esta patología ha sido descrita entre el 6% al 12% de las autopsias de rutina^{3,4,8}, se presenta con mayor frecuencia en varones entre la sexta y séptima década^{1,9}. La sintomatología raquídea es la clínica más habitualmente referida, con dolor, rigidez cervical y dorsal^{4,10}, pero la gran mayoría de los pacientes son asintomáticos. Entre las complicaciones otorrinolaringológicas asociada a compromiso de la columna cervical la disfagia es la más frecuente⁹⁻¹¹ en 17% a 28% de los pacientes sintomáticos siendo de menor presentación la disfonía, la disnea y el estridor¹¹. Presentamos dos casos clínicos de DISH, que debutaron clínicamente con disfagia como síntoma principal, asociado posteriormente a disfonía leve en ambos pacientes y disnea en el segundo caso.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 74 años, hipertenso, que consultó a nuestro servicio por presentar disfagia a sólidos de cuatro meses de evolución asociado a baja de peso no cuantificada que cedía parcialmente con tratamiento antiinflamatorio y disfonía muy leve desde hacía una semana. En la exploración mediante nasofibroscoopia se evidenció una protrusión submucosa en la pared posterior de

la faringe e hipofaringe que limitaba la movilidad aritenoides izquierda durante la fonación. En la radiografía lateral cervical evidenciamos una hiperostosis prominente en cuerpos vertebrales desde C3 a C7 (Figura 1). En el TC de cuello se apreció una osteofitosis anterior causante de compresión y desplazamiento faríngeo, hipofaríngeo y esofágico (Figura 2) y en la radiografía de EED se demuestra presencia de gruesos osteofitos anteriores de vertebrales cervicales lo que provoca dificultad en la motilidad esofágica alta del bario hacia el esófago distal.

Clínica y radiológicamente parecía tratarse de un caso clínico de DISH. Completamos el estudio de la vía digestiva con una endoscopia esofágica que descartó neoplasia a dicho nivel. En la radiografía de pelvis anteroposterior la exploración en articulaciones sacroilíacas e interapofisarias fue normal. El paciente fue sometido a cervicotomía transversa por neurocirujano fresándose especialmente C3 y C4 mejorando sustancialmente su disfagia y resolución completa de su disfonía. Actualmente se le practican revisiones periódicas, presentando una estabilización de su patología, no



Figura 1. Radiografía simple de columna cervical. Proyección lateral. Evidencia fitos paraespinales desde C3 a C7, con espacios discales respetados y articulaciones interapofisarias no afectadas.

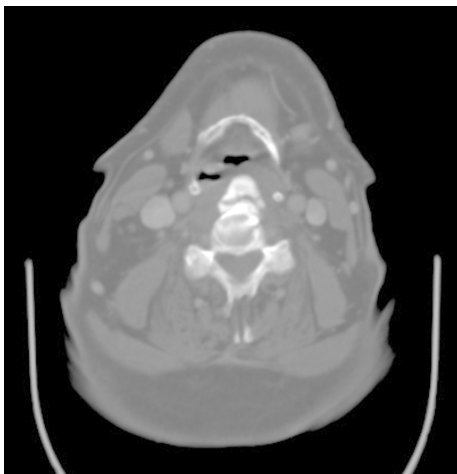


Figura 2. TC de cuello con contraste en ventana ósea. Corte axial. Evidencia osificación del L.L.A. con desplazamiento a derecha del esófago y compresión de la hipofaringe hacia anterior.

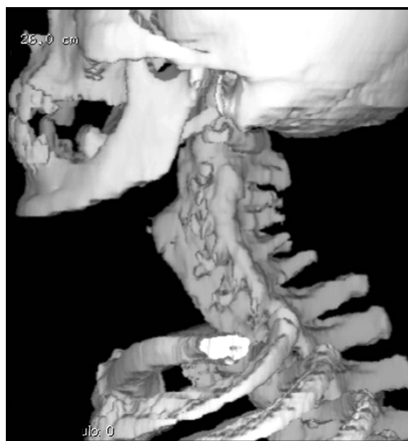


Figura 3. Reconstrucción volumétrica sagital de la columna cervical. Evidencia DISH desde C3 a C6.



Figura 4. RNM de cuello en T2 sin contraste. Corte sagital. Evidencia compresión esofágica, además de desplazamiento faríngeo.

presentando cambios en la exploración otorrinolaringológica ni radiológica (seguimiento de 2 años).

Caso 2

Paciente de sexo masculino de 71 años, hipertenso en tratamiento, portador de un EPOC tabáquico, consultó a nuestro servicio por cuadro de disfagia lórica y disnea de tres meses, baja de peso de 5 kilos, estridor inspiratorio y voz engolada de un año de evolución, a la nasofibroscopía destacaba con impronta de la pared posterior de la faringe que se extendía hasta la hipofaringe y la glotis con tumefacción importante del aritenoides derecho que limitada la movilidad de la cuerda vocal ipsilateral, destacaba con TC de cuello con contraste que mostraba fijos de cuerpos vertebrales desde C3 a C6 (Figura 3). Lumen de vía aérea y digestiva disminuida, además con intención de complementar el estudio se tomó RNM de cuello con contraste que evidenció los hallazgos compatibles con DISH (Figura 4), en especial su efecto sobre el calibre de la vía aereodigestiva superior (VADS).

Manejado inicialmente médicamente, el paciente fue sometido a cirugía por vía transoral transfaríngea, neurocirujanos realizan resección de una gran exostosis ósea que comprometía principalmente desde las vertebrales C3-C4. Controles a la fecha del paciente sin trastorno deglutorio o fonatorio.

DISCUSIÓN

El DISH es una patología bastante común del aparato locomotor, definida fundamentalmente por la presencia de signos raquídeos, afecta con más frecuencia a varones que a mujeres en grupos de edad media-avanzada, siendo la mayor incidencia a mediados de la sexta década. Se trata de un trastorno que no tiene preferencia geográfica, cultural o genética.

Su etiopatogenia es desconocida, sin embargo Sarzi-Puttinin y cols²⁰, han sugerido que son una combinación de factores endocrinológicos, genéticos, anatómicos, metabólicos, ambientales y tóxicos que determinarían la proliferación osteoblástica y el consiguiente depósito óseo en el LLA. Clara-

mente para la osificación del ligamento se requiere de dos componentes preexistentes, primero la falta de uso relacionadas con la inmovilidad vertebral y segundo la rarefacción del hueso adyacente. Por otra parte Smith y cols¹⁴ sugieren que la inmovilización puede aumentar la probabilidad de que tejido conjuntivo indiferenciado se transforme en hueso. Suzuki y cols²¹, demuestran que la calcificación del LLA continúa hasta la eliminación del movimiento en los segmentos adyacentes. Se han publicado varios casos de osificación recurrente después de la exéresis de osteofitos²², sin embargo, la región torácica es el segmento más inmóvil de la columna y la más frecuentemente afectada. Suzuki²¹ presenta 11 pacientes donde encuentra que el movimiento cervical se correlaciona directamente con la progresión más rápida de la osificación.

Cuando está implicada la columna cervical, la disfagia es el síntoma de presentación más común, descrita por primera vez por Mosher en 1926²; rara vez la disfagia está causada por osteofitos anteriores en la columna dorsal²², en aquellos DISH cervicales aproximadamente el 28% de pacientes sintomáticos refieren dificultad para la deglución y el 10% requieren intervención quirúrgica. Es inusual la presencia de síntomas neurológicos; sin embargo, se ha descrito compromiso de raíces nerviosas y médula espinal, atrapamiento de nervios periféricos, síndrome del desfiladero torácico, síndrome de Horner, parálisis del nervio recurrente laríngeo e insuficiencia arterial vertebral atribuidos al DISH.

Según Resnick y cols^{6,7}, han de cumplirse los siguientes criterios para diagnosticar un paciente con DISH:

1. La presencia de una osificación a lo largo del flanco anterolateral de cuatro cuerpos vertebrales contiguos, formando puentes óseos.
2. La preservación relativa de la altura del disco intervertebral en la región afectada y la ausencia de modificación radiológica evolutiva confirmando una enfermedad degenerativa del disco.
3. La ausencia de erosión, de esclerosis o de anquilosis ósea de las articulaciones sacroilíacas o interapofisarias posteriores.

En los casos que presentamos, mediante estudio radiológico que incluía radiografía lateral cervical y AP de pelvis, así como TC y RNM cervical, se

comprobó que nuestros pacientes cumplían los criterios de Resnick y fueron diagnosticados como DISH. La localización más típica de la osificación prevertebral se sitúa en el raquis dorsal a nivel anterolateral derecho, predominando entre D7 y D11. En la región cervical, fundamentalmente entre C4 y C7, se suelen observar formaciones óseas adosadas a la cara anterior de los cuerpos vertebrales^{1,9}. También la columna lumbar puede verse afectada con osificaciones anteriores¹⁰. La afección extravertebral consiste en una entesopatía hiperostótica, caracterizada por la osificación de la inserción ósea de los tendones, ligamentos o cápsulas articulares y puede localizarse en pelvis, rodilla, pie, hombro, o codo¹.

En relación con la clínica, la mayoría de los pacientes cursan de forma asintomática^{3,5}. La sintomatología más habitualmente descrita es la rigidez vertebral progresiva¹⁰, asociada a dolor en la región cervical o dorsal⁴. La afectación de las VADS, debida a la hiperostosis de la columna cervical puede producir disfagia de los pacientes^{5,10} y en situaciones más evolucionadas, disfonía, sensación de cuerpo extraño, disnea y estridor^{4,11-13}. Las causas de la disfonía y disnea pueden deberse, según diferentes autores, a la inflamación de los aritenoides o de la articulación cricoaritenoides por el roce continuo con la hiperostosis^{3,11,14-17}, la afectación del nervio recurrente y de los músculos laríngeos posteriores¹¹ y la fibrosis paraaritenoides secundaria a la artritis cricoaritenoides como causa de parálisis de cuerdas vocales¹². Verstraete y cols¹¹ describen dos casos de distrés respiratorio crónico debido a fijación en adducción de ambas cuerdas vocales por edema en región glótica y aritenoepiglótica con origen en la región prevertebral. En nuestros pacientes observamos, mediante nasofibroscopía, como la protrusión ósea submucosa alteraba la movilidad normal de los aritenoides izquierdo y derecho respectivamente durante la fonación, provocando una muy leve paresia de cuerdas vocales. Los principales mecanismos propuestos en la producción de disfagia son la compresión mecánica simple de la hiperostosis prevertebral, el espasmo crico-faríngeo, el edema inflamatorio periesofágico por irritación crónica debida a los osteofitos^{3,10,11,18} y la afectación de la contractilidad esofágica por la inflamación secundaria a la compresión de la

hiperostosis⁵. En todos los casos de DISH en los que se refiera disfagia, es preciso realizar un estudio de vías digestivas para descartar una neoplasia hipofaríngea o de esófago.

En relación con el tratamiento, la mayoría de los autores coinciden en un tratamiento conservador siempre que no haya complicaciones como dolor intenso, disfagia y pérdida importante de peso, disfonía continua y disnea^{3,4,18}. Las técnicas quirúrgicas, consisten en un abordaje cervical lateral extrafaríngeo para la excisión de las hiperostosis^{3,19} o bien una técnica transoral transfaríngea^{18,19}. La ventaja de la primera técnica es que proporciona una mejor exposición de los osteofitos de las vértebras cervicales inferiores, entre C5 y C7, mientras que la vía de abordaje transoral transfaríngea permite un acceso más fácil a las vértebras C2 a C4¹⁹. En nuestro segundo caso se inició un tratamiento médico mejorando el paciente de forma parcial con antiinflamatorios, dieta alimenticia y rehabilitación cervical, sin embargo al presentar un empeoramiento de la clínica, se optó por proseguir con el tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIÓN

Si bien el diagnóstico de DISH es poco frecuente en nuestra especialidad, mantener una alta sospecha, especialmente en los pacientes adultos mayores en que a la nasofibroscopía presenten una imagen lisa que protruya desde la pared posterior de la faringe o hipofaringe y que no tenga características neoplásicas, asociada a una historia de disfagia y disfonía, debe hacernos pensar estar frente a esta patología. Un diagnóstico adecuado traerá aparejado un ahorro sustancial en estudios imagenológicos y un tratamiento precoz quirúrgico o no según corresponda.

BIBLIOGRAFÍA

- MORLOCK G. Hyperostose vertébrale ankylosante. *Encycl Méd Chir Appareil locomoteur* 1993; 15-861-A-10.
- FORESTIER J, ROTÈS-QUÉROL J. Hyperostose ankylosante vertébrale sénile. *Rev Rheum Dis* 1950; 9: 321-30.
- SALAZAR C, BENÍTEZ F, DE SAA R ET AL. Enfermedad de Forestier. Manifestaciones O.R.L. *Acta Otorrinolaringológica Española* 1999; 50(4): 327-31.
- FOGLIA M, NOGUÉS J, GONZÁLEZ X ET AL. La disfagia en la enfermedad de Forestier o hiperostosis anquilosante vertebral. *Acta Otorrinolaringológica Española* 1998; 49(1): 71-4.
- RIVIEREZ M. Forestier disease disclosed by dysphagia. A propos of a case. *Neurochirurgie* 1997; 43(3): 169-72.
- RESNICK D, SHAUL SR, ROBINS JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975; 115: 513-24.
- RESNICK D, NIWAYAMA G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Radiology* 1976; 119: 559-68.
- ESCOBAR C, AMORES A, GONZÁLEZ P ET AL. Disfagia como síntoma en la hiperostosis esquelética difusa idiopática. *Acta Otorrinolaring Esp* 1997; 48(2): 161-3.
- LIENCE E. Hiperostosis anquilosante vertebral. Enfermedades extraarticulares. *Medicina Interna*. Farreras-Rozman. Ed 13^a, 1063.
- SAULEDA J, GUTIÉRREZ-CEBOLLADA J, PEDRO- BOTET J ET AL. Disfagia como forma de presentación de la enfermedad de Forestier-Rotés. *Rev Clin Esp* 2001; 187(5): 238-40.
- VERSTRAETE WL, DE CAUWER HG, VERHULST D ET AL. Vocal cord immobilisation in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1998; 52(1): 79-84.
- SIDI J, HAR-EL G, HADAR T ET AL. Respiratory distress due to diffuse cervical hiperostosis. *Ann Otol Rhin Laryngol* 1987; 96: 178-81.
- ALONSO-VIELBA J, MORAIS D, MATESANZ A, ET AL. Compromiso de la vía aérea en la hiperostosis anquilosante vertebral o enfermedad de Forestier-Rotès. *An Otorrinolaringol Am* 1999; 21(2): 159-67.
- ISKANDER HG, NAZIR HG, MOUNIR M. Laryngeal and pharyngeal disorders in vertebral ankylosing hipeostosis. *J Laryngol Otol* 1982; 96: 659-64.
- GAY I, ELIDAN J. Dysphonia caused by Forestier disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2008; 97: 275-6.
- CAMPOS JJ, FAUBEL M, ARTZKOZ JJ ET AL. Disfagia y disfonía por enfermedad de Forestier. *ORL Dips*.

17. MEDINA A, OSETE JM, ESTACA A. Disfonía por hiperostosis esquelética idiopática. *Anales ORL Iber Amer* 17(4): 337-84.
18. KYRMIZAKIS D, PANGALOS A, BIZAKIS J, ET AL. Dysphagia due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 2009; 127: 85.
19. UPPAL S, WHEATLEY AH. Transpharyngeal approach for the treatment of dysphagia due to Forestier's disease. *J Laryngol Otol* 2003; 113(4): 366-8.
20. SARZI-PUTTINI P, ATZENI F. New developments in our understanding of DISH (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis). *Curr Opin Rheumatol* 2008; 16(3): 287-92.
21. SUZUKI K, ISHIDA Y, OHMORI K. Long term followup of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the cervicospine. Analysis of progression of ossification. *Neuroradiology* 2001; 33: 427-31.
22. STUART D. Dysphagia due to cervical osteophytes. A description of five patients and a review of the literature. *Int Orthop* 1999, 13: 95-9.

Dirección: Maritza Rahal E.
Complejo Hospitalario Barros Luco Trudeau
E mail: maritzarahal@hotmail.com