

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Disfagia progresiva en un adulto mayor por hiperostosis esquelética idiopática difusa. Caso clínico y revisión bibliográfica

Progressive dysphagia in an old patient due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Case report and literature review

Gloria Guerra-Jiménez, Daniel Pérez-Plasencia, Ángel Osorio-Acosta, Ángel Ramos-Macías

Complejo Hospitalario Insular Materno Infantil, Servicio de ORL. Las Palmas de Gran Canaria, España.

gloriaguerraj@gmail.com

Recibido: 28/05/2014

Aceptado: 09/09/2014

Publicado: 13/09/2014

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Guerra-Jiménez G, Pérez-Plasencia D, Osorio-Acosta A, Ramos-Macías A. Disfagia progresiva en un adulto mayor por hiperostosis esquelética idiopática difusa. Caso clínico y revisión bibliográfica. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2014 Sep. 5 (20): 167-173.

Resumen	<p>Introducción y objetivo: La hiperostosis esquelética idiopática difusa o enfermedad de Forestier Rotes Querol en una enfermedad no inflamatoria producida por la calcificación y osificación del ligamento vertebral común anterior generalmente a nivel torácico, siendo su aparición a nivel cervical extremadamente rara. Presentamos un caso de disfagia progresiva producida por esta enfermedad a nivel cervical. Descripción del caso: Varón de 70 años con parestesias hipofaríngeas, disfagia progresiva y tos de larga evolución. La laringoscopia indirecta objetiva una neoformación submucosa en línea media de pared faríngea posterior a nivel de supraglotis que ocupa el 50% de la luz de la hipofaringe. El estudio de imagen revela osificación del ligamento vertebral común anterior. Discusión: La hiperostosis esquelética idiopática difusa, descrita por primera vez en 1950 por Forestier et al, es una enfermedad no inflamatoria producida por la calcificación del ligamento vertebral común anterior. Aunque es idiopática, se han descrito como predisponentes factores mecánicos, metabólico-dietéticos y la herencia. Típicamente afecta a la región dorsal baja, siendo la afectación cervical, como en este caso, excepcional. Suele diagnosticarse como un hallazgo casual. En el área ORL se ha descrito su presentación como disfagia progresiva en la mayoría de los casos, aunque existen otras formas de presentación como la disnea, apnea obstructiva del sueño o neumonías aspirativas. El tratamiento es en principio conservador, reservando el tratamiento quirúrgico en el área ORL para los casos de disfagia extrema. Conclusión: La enfermedad de Forestier debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial ante un paciente de edad avanzada con una tumoración submucosa de consistencia dura que impronta en la pared faríngea posterior.</p>
Palabras clave	Hiperostosis esquelética difusa idiopática; disfagia
Summary	<p>Introduction and objective: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis or Forestier Rotes Querol disease is a non inflammatory disease caused by ossification and calcification of cervical anterior longitudinal ligament. It usually affects thoracic region, being cervical affectation extremely rare. It is presented the case of progressive dysphagia due to cervical affection by this entity. Case description: 70 years male with hypopharyngeal paresthesias, progressive dysphagia and cough of long duration. Indirect laryngoscopy shown a submucosal neoformation in posterior pharyngeal wall at supraglottic level that occupies 50% of the lumen. The imaging study revealed ossification of common anterior vertebral ligament. Discussion: Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis, first described in 1950 by Forestier et al, is a non inflammatory disease caused by cervical anterior longitudinal ligament calcification. Although idiopathic, it has been described as predisposing mechanical, metabolic, dietetic and heredity factors. Typically affects the lower dorsal region, being cervical involvement, as in this case, outstanding. It is usually diagnosed as an incidental finding. In the ENT area it is typically presented as progressive dysphagia, although there are other symptoms such as dyspnea, obstructive sleep apnea or aspiration pneumonia. Treatment is conservative, leaving surgery for extreme dysphagia cases. Conclusion: Forestier 's disease should be considered in the differential diagnosis in a patient of advanced age with a submucosal tumor of firm consistency that mark on the posterior pharyngeal wall.</p>
Keywords	Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis; dysphagia

Introducción

La hiperostosis esquelética idiopática difusa o diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH), fue descrita como entidad independiente por Forestier et

al en 1950, quienes la describen como un tipo de artritis que implica la calcificación del ligamento vertebral anterolateral y la osificación de ligamentos en articulaciones periféricas particulares [1]. Se trata de una enfermedad no inflamatoria poco frecuente producida por la calcificación-osificación del ligamento vertebral longitudinal común anterior (LLCA), sin otros cambios degenerativos. Comúnmente afecta a la región dorsal baja, siendo su aparición a nivel cervical rara.

Descripción

Varón de 70 años con antecedentes personales de enfermedad por reflujo gastroesofágico y de neoplasia de próstata, en remisión desde hace 12 años tras tratamiento radioterápico y hormonal. Presenta parestesias hipofaríngeas y disfagia progresiva de meses de evolución con episodios esporádicos de tos autolimitados.

La exploración ORL por laringoscopia indirecta evidencia una impronta o neoformación submucosa en línea media de la pared faríngea posterior a nivel de supraglotis que ocupa un 50% de calibre de la hipofaringe (figura 1).

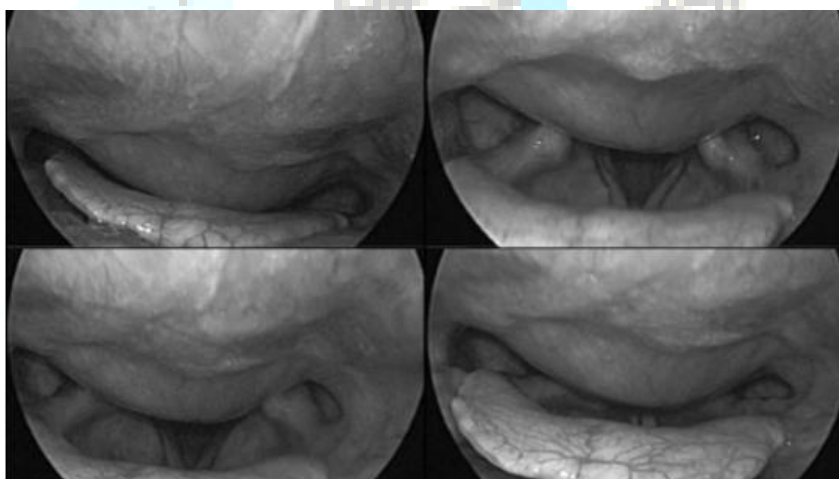


Figura 1. Laringospia indirecta: impronta submucosa en línea media de la pared faríngea posterior a nivel supraglótico. Imagen en reposo (superior izquierda), en inspiración (superior derecha), en espiración (inferior izquierda) y fonación (inferior derecha).

El estudio de imagen mediante radiografía simple cervical anteroposterior y lateral completada con tomografía axial computerizada muestra cambios óseos a nivel de columna cervical, con osificación del ligamento vertebral común anterior, que se extiende desde C3 a T2 e impronta en el espacio prevertebral, pared posterior de hipofaringe y esófago cervical (figura 2).

El paciente se encuentra estable clínica y exploratoriamente con tratamiento conservador analgésico y antiinflamatorio en los periodos de reagudización, estando por el momento desestimada la exéresis quirúrgica.

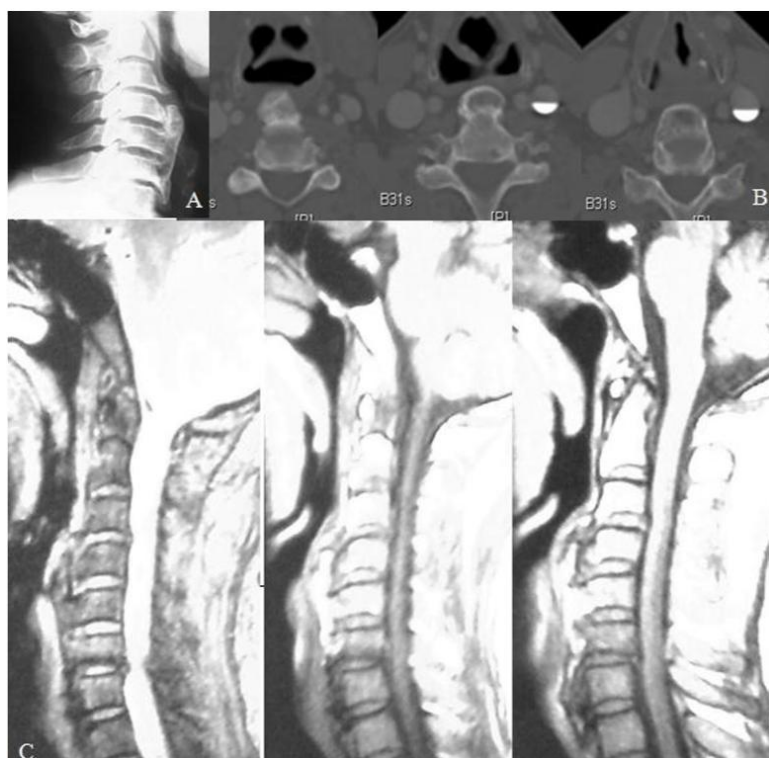


Figura 2. Radiografía cervical lateral (A): osificación del LVCA a nivel de C4-C5, en el momento del diagnóstico. TC de cuello con/sin contraste, cortes axiales (B) y sagitales (C): Cambios óseos a nivel de columna cervical, con osificación del LVCA desde C3 a T2, imprimiendo sobre espacio prevertebral, borde posterior de la hipofaringe y el esófago cervical. Compatible con enfermedad de Forestier-Rotes-Querol.

Discusión

La enfermedad de Forestier es una entidad infrecuente y de etiología idiopática, aunque se han propuesto como predisponentes factores mecánicos, alteraciones metabólicas, determinados hábitos dietéticos y la herencia [2,3].

Resnick y Niwayama describieron específicamente esta enfermedad como el hallazgo radiológico de calcificación u osificación a lo largo del margen anterolateral de al menos 4 niveles vertebrales continuos (cruzando 3 espacios discales), con preservación de la anchura y ausencia de enfermedad degenerativa en el disco intervertebral de los niveles afectados [4]. En 1998, Mata et al desarrollaron unos criterios diagnósticos para garantizar que el diagnóstico de esta patología fuera reproducible [5]: este sistema puntúa, en las personas que cumplan los criterios de Resnick, clasificando numéricamente cada nivel vertebral según la cantidad de osificación y según la existencia de un puente óseo parcial o completo cruzando el espacio discal afecto [5].

La prevalencia de DISH varía según la población estudiada, siendo más frecuente en personas del sexo masculino, raza negra y edad avanzada. Su prevalencia aumenta con la edad, oscilando entre el 10 y el 15% entre los mayores de 65 años [6].

La región más frecuentemente afectada es la torácica o la dorsal baja [2],

siendo excepcional la afectación cervical. La mayoría de casos se mantienen asintomáticos o con mínimos síntomas durante años. Se manifiesta de forma diferente según la localización de la enfermedad, siendo la forma de manifestación más frecuente el dolor articular o de espalda leve (40 - 80%) [1,2].

En la práctica diaria suele diagnosticarse como un hallazgo casual en un estudio radiológico realizado por otro motivo. Al tratarse de una osificación progresiva, rara vez comprometerá la vía aérea, menos aún de forma aguda. De hecho, los casos publicados en la literatura de DISH cervical describen mayoritariamente disfagia progresiva [2,3,7-12], siendo poco frecuente la manifestación como disnea de instauración brusca [13,14]. También se ha descrito su presentación como un síndrome de apnea obstructiva del sueño [15], disfonía, tos aspirativa, sensación de cuerpo extraño, dolor cervical [16], neumonía aspirativa de repetición [17] y, en un caso, como causa de intubación difícil [18].

Las condiciones más comunes que pueden también presentarse con excrecencias óseas, similares a las relacionadas con DISH, son la espondilosis deformante y espondilitis anquilosante. La primera enfermedad es, con mucho, la más común de los trastornos que deben considerarse en el diagnóstico diferencial, sin embargo, no suele afectar, a diferencia del DISH, al ligamento longitudinal anterior en la columna torácica. La espondilitis anquilosante comparte algunas características que se observan en el DISH, tales como una preponderancia en los hombres y una asociación con la osificación de los ligamentos y sindesmofitos, sin embargo en la espondilitis anquilosante los puentes óseos son delgados, verticales, e implican el margen exterior del anillo fibroso y no al ligamento longitudinal anterior. Además, las erosiones y anquilosis ósea de las articulaciones sacroilíacas y apofisarias típicas de la espondilitis anquilosante no son características del DISH [19].

El tratamiento del DISH cervical es en principio conservador basado en medicación analgésica y antiinflamatoria. La cirugía es requerida en los casos de neuropatía y, en el ámbito ORL, disfagia extrema, por lo que es relativamente frecuente que sea necesaria en los pacientes con afectación cervical.

Conclusiones

La enfermedad de Forestier- Rotes - Querol debe entrar en el diagnóstico diferencial ante un paciente de edad avanzada que consulte por disfagia progresiva y presente en la exploración una tumoración submucosa de consistencia dura que impronta en la pared faríngea posterior. Su tratamiento es en principio conservador, reservando el tratamiento quirúrgico a los casos en que haya compromiso neurológico o disfagia extrema.

Agradecimientos

A A. Ramos Pérez, por su colaboración en edición de imágenes.

Bibliografía

- 1 Forestier J, Rotes Querol J. Senile ankylosisnghiperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis.* 1950; 9:321-30
- 2 Alcázar L, Jerez P, Gómez – Angulo JC, Tamarit M, Navarro R, Ortega JM, et al. Efermedad de Forestier – Rotes – Querol. Osificación del ligamento longitudinal cervical anterior como causa de disfagia. *Neurocirugía (Astur).* 2008; 19:350-5.
- 3 Foglia Fernández M, NoguésOrpí J, González Compta X, Arias Cuchí G, Dicenta Sousa M. Dysphagia in Forestier's disease (vertebral ankylosing hyperostosis. *ActaOtorrinolaringol Esp.* 1998; 49:71-4.
- 4 Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology.* 1976; 119:559–68
- 5 Mata S, Chhem RK, Fortin PR, Joseph L, Esdaile JM. Comprehensive radiographic evaluation of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: development and interrater reliability of a scoring system. *Semin Arthr Rheum.* 1998; 28:88–96
- 6 Boachie-Adjei O, Bullorgh PG. Incidence of ankylosing of the spine (Forestier's disease) at autopsy. *Spine (Phila Pa 1976).* 1987; 12:739-43
- 7 Zhang C, Ruan D, He Q, Wen T, Yang P. Progressive dysphagia and neck pain due to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine: a case report and literature review. *Clin Interv Aging.* 2014;31:553-7
- 8 Hwang JS, Choungh CK, Joo WI. Giant anterior cervical osteophyte leading to dysphagia. *Korean J Spine.* 2013; 10:200-2.
- 9 Solaroğlu I, Okutan O, Karakuş M, Saygili B, Beşkonakli E. Dysphagia due to DISH. *TurkNeurosurg.* 2008; 18:409-11.
- 10 Taguchi Y, Takashima S, Tanaka K. Ossification of the cervical anterior longitudinal ligament presenting dysphagia. *Intern Med.* 2011; 50:261.
- 11 Constantoyannis C, Papadas T, Konstantinou D. DISH as a causa of progresive dysphagia: a case report. *Cases J.* 2008; 23:416
- 12 Federici A, Sgadari A, Savo A, Onder G, Bernabei R. DISH: an uncommon case of dysphagia in an older adult. *Aging ClinExp Res.* 2003; 15:343-6.
- 13 Castellano DM, Sinacori JT, Karakla DW. Stridor and dysphagia in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Laryngoscope.* 2006; 116:341-4.
- 14 Caminos CB, Cenoz IZ, Louis CJ, Otano TB, Esáin BF, Pérez de Ciriza MT. Forestier disease; an unusual cause of upper airway obstruction. *Am J Emerg Med.* 2008; 26:1072.e1-3.
- 15 Yamamoto J, Okamoto Y, Shibuya E, Nishimura M, Kawakami Y. Obstrucive sleep apnea syndrome induced by ossification of the anterior longitudinal ligament with anquylosing spondylitis. *Nihon KokyukiGakkaiZasshi.* 2000; 38:413-6.
- 16 Abdel-Aziz M, Azab NA, Rashed M, Talaat A. Otolaryngolofic manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014; 27:1785-90.
- 17 Young Soon K, Jeong Jin Lee, YandHoon C, Eun Sang K, Ik – Soo C. Postoperative laryngel edema in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of cervical spine. *Korean J Anesthesiol.* 2011; 60:377-80.

- 18 Bougaki M, Sawamura S, Matsushita F, Hanaoka K. Difficult intubation due to ossification of the anterior longitudinal ligament. *Anaesthesia*. 2004; 59:303-4.
- 19 Nascimento FA, Gatto LA, Lages RO, Neto HM, Demartini Z Junior, Koppe GL. Diffuse idiopathic skeletal hiperostosis: A review. *Surg Neurol Int*. 2014; 16: S122-25.

