



## Prevalencia de la enfermedad de Forestier en población mediterránea española

### Forestier's disease prevalence in Spanish Mediterranean population.

Francisco Javier García-Callejo, Andrea Rubio-Fernández, Beatriz Pallarés-Martí, Fernando Martínez-Expósito, Natsuki Oishi, José Ramón Alba-García

#### Resumen

**OBJETIVO:** Evaluar la prevalencia de la enfermedad de Forestier-Rotes-Querol o hiperostosis esquelética difusa idiopática, osificación del ligamento vertebral anterior común y calcificaciones poliarticulares.

**PACIENTES Y MÉTODO:** Revisión del historial clínico-radiológico de pacientes que en cinco años (de julio de 2013 a junio de 2018) consultaron en el Centro de Salud en referencia, por síntomas variables. El diagnóstico de hiperostosis esquelética difusa idiopática se estableció en función de los criterios descritos por Resnick.

**RESULTADOS:** Un estudio radiológico simple de raquis completo se efectuó en 819 individuos, de los que 122 cumplían los criterios diagnósticos, con mayor incidencia en varones (2.69:1) y edad media de  $60.19 \pm 10.51$  años. El principal motivo de consulta fue la disfagia alta, aunque el área columnar más afectada implicó de D7 a D10. La prevalencia durante el periodo de estudio fue de 14.8%. Dos casos con disfagia severa mejoraron con la retirada del neohueso cervical.

**CONCLUSIÓN:** La hiperostosis esquelética difusa idiopática supone una osificación interarticular anquilosante habitual, sistémica y asintomática. Unos pocos casos requieren cirugía liberadora de estas calcificaciones en caso de disfagia.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Forestier; hiperostosis esquelética difusa idiopática; prevalencia.

#### Abstract

**OBJECTIVE:** To value the prevalence of Forestier-Rotes-Querol disease or diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, an ossification in the anterior longitudinal ligament and calcifications in other entheses.

**PATIENTS AND METHOD:** A review of clinic-radiologic findings in outpatients attended at our Center for five years (from July 2013 to June 2018) bearing of a wide variety of symptoms. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis diagnosis was set up under Resnick criteria.

**RESULTS:** There were submitted to whole spine radiographies 819 individuals, detecting diagnostic criteria in 122, with a male/female ratio of 2.69:1 and  $60.19 \pm 10.51$  years old. High dysphagia was the main consulting symptom, although the segment D7-D10 resulted the more involved spinal area. So, the period prevalence reached 14.8%. Two cases improved after removing the new bone in neck.

**CONCLUSION:** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis is a usual, systemic and asymptomatic ankylosing ossification of joints. A few cases need surgery to relieve the calcification processes.

**KEYWORDS:** Forestier's disease; Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis; Prevalence.

Servicio de ORL. Centro de Salud Integrado de Torrente y Consorcio-Hospital General Universitario de Valencia, España.

**Recibido:** 11 de abril 2019

**Aceptado:** 20 de septiembre 2019

#### Correspondencia

Francisco Javier García Callejo  
jgarciaacall@hotmail.com

#### Este artículo debe citarse como

García-Callejo FJ, Rubio-Fernández A, Pallarés-Martí B, Martínez-Expósito F y col. Prevalencia de la enfermedad de Forestier en población mediterránea española. An Orl Mex. 2019 octubre-diciembre;64(4):164-170.



## ANTECEDENTES

La hiperostosis esquelética difusa idiopática la describieron Forestier y Rotes-Querol en 1950<sup>1</sup> como un conjunto de osificaciones columnares en la vertiente anterior de los cuerpos vertebrales por calcificación del ligamento longitudinal anterior en ausencia de otros cambios degenerativos, con implicación multifactorial. Resulta más habitual entre varones y cuando genera síntomas lo hace característicamente en mayores de 60 años.<sup>1</sup>

La disfagia alta es su principal motivo de consulta y se debe a compresión extrínseca por los puentes óseos prevertebrales. Otras manifestaciones menos habituales incluyen disnea, inestabilidad, mielopatía y radiculopatías. La afectación raquídea no es selectiva del cuello.

La enfermedad de Forestier no es inusual entre pacientes reumatológicos, pero los síntomas a menudo resultan escasos o nulos. La bibliografía documenta casos clínicos aislados y series limitadas de sujetos afectos.

Resnick definió los criterios diagnósticos de la hiperostosis esquelética difusa idiopática en 1976 bajo radiología convencional para referirse a la enfermedad de Forestier imprimiéndole una naturaleza sistémica al proceso:<sup>2</sup>

- Calcificaciones intermitentes, osificación anterolateral o ambas de al menos cuatro cuerpos vertebrales contiguos con o sin asociación de excrescencias óseas puntiformes en espacios o uniones intervertebrales.
- Preservación de la altura de los discos intervertebrales, con ausencia de cambios degenerativos, incluyendo el fenómeno de vacío y de esclerosis marginal del cuerpo vertebral.

- Ausencia de anquilosis articular apofisaria y de esclerosis o fusión sacroiliaca (específico de la espondilitis anquilosante).

Sin embargo, la prevalencia de la hiperostosis esquelética difusa idiopática varía significativamente según los autores entre 3.8 y 25%; es más frecuente en caucásicos que en asiáticos o negros.<sup>3,4</sup>

Estas variaciones epidemiológicas se atribuyen al procedimiento de imagen usado, aunque estos criterios intentaron redefinirse en 1976 con la tomografía computada. Las controversias persisten al efectuar pruebas solo en segmentos de la columna, sin referencias en tres planos, lo que incrementa significativamente la radiación iatrogénica.<sup>5,6</sup> Además, muchas heterotopias cálcicas y otras anomalías óseas hipertróficas presentes hasta en 30% de la población se han etiquetado erróneamente también como hiperostosis esquelética difusa idiopática.

Asimismo, la verdadera prevalencia no resulta especialmente fiable al estudiarse únicamente sujetos en determinadas décadas de la vida. Por ello, debe investigarse independientemente de su expresión clínica raquídea al comportarse de manera subclínica durante un largo periodo de la vida o toda ella.<sup>7</sup>

## PACIENTES Y MÉTODO

Revisión longitudinal, prospectiva, observacional y descriptiva, entre julio de 2013 y junio de 2018, en la que se reclutaron sujetos con motivos de consulta derivados de Otorrinolaringología, Traumatología, Reumatología, Medicina digestiva, Neumología y Neurología en los que se hacía recomendable un estudio de radiología simple de columna. El Departamento de Salud Integrado de Torrente y Consorcio-Hospital General Universitario de Valencia, España, da cobertura sanitaria extrahospitalaria a 148,796 individuos empadronados en nueve núcleos poblacionales.

En los cinco años evaluados se realizaron en este Centro de Especialidades 18,205 visitas sobre un total de 14,137 pacientes en las especialidades detalladas. Los motivos de consulta implicados en la valoración radiológica de la columna fueron disfgia, inestabilidad o mareos, cervalgias-dorsalgias-lumbalgias y radiculopatías. Se elaboró así un grupo de pacientes para estudio con potencial enfermedad raquídea.

Se solicitó consentimiento informado y firmado para la realización de radiografías de toda la columna en proyecciones antero-posterior y lateral, especificando que la extensión radiológica obedecía a criterios epidemiológicos sobre la enfermedad en estudio, además de intentar focalizar el punto de su dolencia.

La realización de la prueba radiológica fue el único criterio de admisión en el estudio. El sistema de exploración consistió en un sistema fijo de radiología Proteus XR/f (General Electric-Healthcare España SA, GE Corporate, Madrid) con telemando y capacidad para modular densidades óseas y medición de Unidades Hounsfield.

Los criterios diagnósticos de la hiperostosis esquelética difusa idiopática fueron los hallazgos radiológicos de Resnick y Niwayama descritos.<sup>2</sup> La revisión de las imágenes correspondió siempre a tres facultativos.

Con estos hallazgos pudo establecerse el diagnóstico de enfermedad de Forestier. La realización de pruebas de tomografía computada y videofluoroscopia de deglución no fueron requisito indispensable para el diagnóstico, aunque varios sujetos con alteraciones columnares multinivel también se estudiaron con estas técnicas.

## RESULTADOS

De 14,137 sujetos con clínica raquídea, 819 individuos firmaron consentimiento informado para la

realización del estudio radiológico. Con las características clínicas especificadas se identificaron 122 sujetos con criterios radiológicos de hiperostosis esquelética difusa idiopática. Éstos se distribuyeron en 89 varones y 33 mujeres (proporción 2.7:1) con límites de edad de 42 y 89 años ( $60.19 \pm 10.51$ , con intervalo de confianza de 95%).

En ellos el estudio radiográfico permitió apreciar modificaciones radiológicas significativas, como calcificaciones intermitentes prevertebrales, osificaciones severas en la vertiente anterolateral de cuerpos vertebrales, puentes óseos entre ellos u osteofitos importantes sin variaciones llamativas en los espacios intervertebrales (**Figura 1**).

La disfgia supuso el motivo de consulta que más veces caracterizó a la enfermedad, con 51 casos.

Solo a dos casos del grupo con enfermedad detectada se les hizo cirugía descompresiva. En ambos casos se trató de disfgia por afectación faringo-esofágica y protrusión vertebral cervical. Los síntomas disminuyeron significativamente, sin evidencia de recidiva clínica ni radiológica.



**Figura 1.** Imagen radiológica de un caso asintomático con enfermedad de Forestier, con clara identificación de osteofitosis, puentes óseos en las caras anteriores de los cuerpos vertebrales cervicales y dorso-lumbares.



Habida cuenta de los pacientes asistidos por cualquier afectación raquídea y en los que se identificaron hallazgos radiológicos pudo establecerse prevalencia de la enfermedad de 14.8% en el periodo de estudio.

Debido a las características degenerativas de la enfermedad, la aparición de nuevos casos resultó progresiva. Se detectaron casos desde la quinta década de la vida, hubo un pico máximo de aparición entre 50 y 64 años. Este crecimiento puede representarse en una ecuación de recta de regresión lineal con  $y = 13,842x + 1,2667$ , si bien la progresión en su aparición se expresa mejor con una curva exponencial que correlaciona el volumen de casos registrados con la edad de los mismos, con coeficiente de correlación  $R = 0.9744$  (Figura 2).

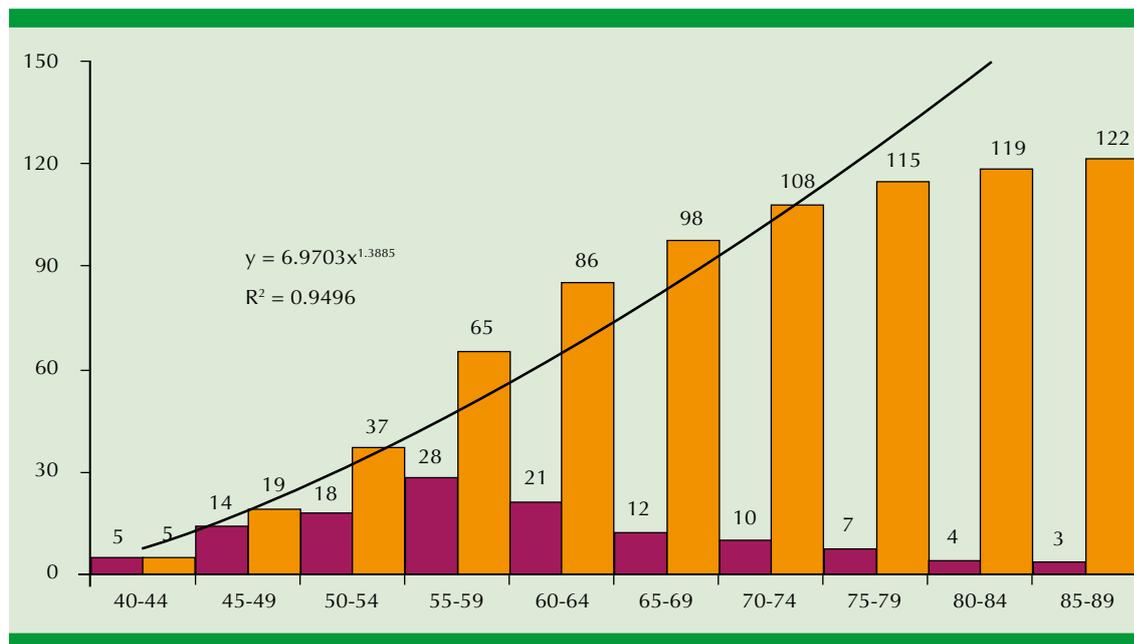
El área principalmente afectada en la enfermedad incluyó el segmento D7-D10, D9 fue

la implicada con más frecuencia. El segmento cervical involucró especialmente a C5 y C6 (Figura 3).

## DISCUSIÓN

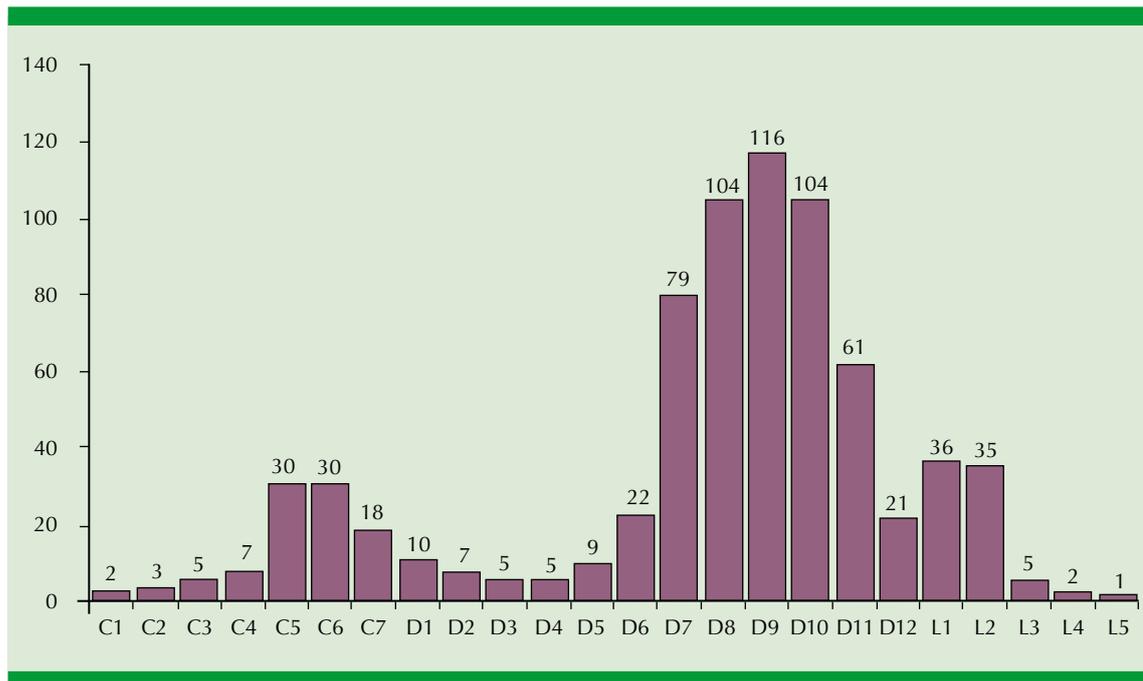
La prevalencia de una enfermedad se calcula como el volumen de individuos que la padecen en un periodo determinado, dividiéndolo por la población total en esa zona y periodo. Describe así un fenómeno de salud que identifica la frecuencia poblacional del evento. Este indicador es estático e informa de la abundancia del evento a estudio, ofrece poca utilidad en la investigación causal y aplicaciones terapéuticas, pero permite generar hipótesis explicatorias.<sup>7</sup>

Así pues, el indicador resulta eficaz en trastornos de amplia extensión o duración prolongada, e influye en la eficiencia real de una prueba sugerida para su diagnóstico. Se trata de que



**Figura 2.** Aparición de casos con enfermedad de Forestier por unidades de tiempo de cinco años y crecimiento acumulativo de los mismos.

Se aprecia mayor incidencia de la enfermedad entre 50 y 64 años, con progresión en diagnósticos acuñados reflejada en una ecuación exponencial con  $R^2 = 0.9496$ .



**Figura 3.** Distribución de la implicación de los cuerpos vertebrales afectados entre pacientes con enfermedad de Forestier, sintomáticos o no.

la probabilidad de acierto de la herramienta diagnóstica sea mayor no solo en función de la muestra estudiada, sino de la población de la que procede, permitiendo obtener los valores predictivos positivo y negativo aplicando el teorema de Bayes. Esto es, ante una enfermedad de prevalencia alta, el número de falsos positivos de la prueba diagnóstica se minimiza y la probabilidad de que la persona padezca la enfermedad si la prueba resulta positiva es elevada.<sup>8</sup>

La prevalencia de 14.8% de la hiperostosis esquelética difusa idiopática detectada en nuestro seguimiento a cinco años en sujetos mayores de 40 años se ajusta a las propuestas en documentos previos, con sensibilidad y especificidad de la radiología convencional superiores a 92%.<sup>5,6</sup> Las limitaciones en trabajos con tomografía computada son atribuibles a cohortes muestrales pequeñas y la incidencia futura de la enfermedad

es más fiable sobre seguimientos longitudinales no inferiores a cinco años.

Los casos y series documentadas de enfermedad cervical por hiperostosis esquelética difusa idiopática son habituales pero aislados; en ellos se comprueba una afectación simétrica en las caras anteriores de los cuerpos vertebrales. En el segmento torácico es más habitual y el neohueso se organiza característicamente en la vertiente anterolateral derecha de los somas.<sup>9</sup>

Este desplazamiento se relaciona con una reacción tisular exuberante por detrás y encima del cricoides, favoreciendo el incorrecto discurrir del bolo alimenticio y la disnea. Los accesos quirúrgicos para liberar este neohueso advierten la existencia de un magma inflamatorio prevertebral más consistente, lo que fija el área cricoaritenoides, limita el ascenso de la laringe y facilita la retención de alimentos en la deglución,



con atragantamiento y aspiración. La intubación convencional puede resultar especialmente difícil.

Los síntomas más comunes en la enfermedad de Forestier son cervicales: disfagia y con mucho menos frecuencia la disnea. Entre 1980 y 2009 se habían descrito 204 casos con estas características.<sup>10</sup> El faringoesofagograma colabora focalizando la zona que debería ser fresada en caso de necesidad.

Típicamente asintomática, la identificación radiológica de la hiperostosis esquelética difusa idiopática obliga a una valoración neurológica, debido a la posibilidad de cervicalgias y síncopes secundarios a estenosis medular o inestabilidad vertebral por subluxaciones o fracturas columnares.<sup>10</sup>

La osificación ligamentosa parece secundaria a su continua fricción por el juego articular de las vértebras. Sin embargo, se observa en columnas de cadáveres afectos que el ligamento simplemente se desplaza, sin transformación ósea. Se propone la pulsatilidad aórtica en la vertiente espinal izquierda como limitación a la neoformación ósea en este lado.<sup>1,9</sup>

Las diferencias epidemiológicas entre autores se explican por su concepto de definición de la enfermedad. La accesibilidad a un volumen poblacional alto recomienda usar los criterios iniciales de Resnick e Hiwayama, mientras que las últimas aportaciones documentadas lo hacen sobre las modificaciones de los mismos y siempre con el refuerzo de la información proporcionada mediante tomografía computada.<sup>2</sup> En cualquier caso, no es aceptable enfocar la enfermedad solo como un trastorno de cuello.

Está comúnmente aceptado el predominio en varones en una proporción no inferior a 2:1. A partir de la séptima década de la vida está bien

reconocido que la prevalencia se incrementa ostensiblemente.<sup>1-3</sup>

La localización de la clínica es variable y la afectación cervical parece la menos habitual. Mori no detectó sujetos con hiperostosis esquelética difusa idiopática en áreas por encima de D5.<sup>5</sup> Kim definió la enfermedad cervical como atípica, proponiendo un extenso diagnóstico diferencial clínico, histopatológico y radiológico con otras afecciones de los ligamentos longitudinal anterior, posterior o amarillo, la miositis osificante de Munchmeyer, la espondilitis anquilosante u osteofitosis degenerativas inespecíficas.<sup>6</sup>

Otros, a la inversa, atribuyen la afección puramente periférica a la enfermedad de Forestier, con afectación clavicular, de caderas, rotura cuadrípital y hasta aneurisma aórtico, todo ello aún hoy altamente discutible.

En cualquier caso, el arsenal terapéutico contra la enfermedad de Forestier cervical se reduce a las manipulaciones quirúrgicas y la rehabilitación. Los que las efectúan defienden la desaparición clínica y radiológica definitiva,<sup>9</sup> pero la casuística resulta demasiado escasa como para establecer evidencias.

## REFERENCIAS

1. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950;9:321-30. doi: 10.1136/ard.9.4.321
2. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology* 1976;119:559-68. DOI: 10.1148/119.3.559
3. Hirasawa A, Wakao N, Karriya M, Takeuchi M, Kawanami K, Murotani K, et al. The prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in Japan – the first report of measurement by CT and review of the literature. *J Orthop Sci* 2016;21:287-90. doi: 10.1016/j.jos.2016.02.001.
4. Weinfeld RM, Olson PN, Maki DO, Griffiths HJ. The prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis(DISH) in two large American Midwest metropolitan hospital population. *Skelet Radiol* 1997;26:222-5. DOI: 10.1007/s002560050225

5. Mori K, Kasahara T, Nishizawa K, Nakamura A, Imai S. Prevalence of thoracic diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) in Japanese results of chest CT-based cross-sectional study. *J Orthop Sci* 2017;22:38-42. doi: 10.1016/j.jos.2016.09.003.
6. Kim BS, Moon MS, Yoon MG, Kim ST, Kim SJ, Kim MS, et al. Prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis diagnosed by whole spine computed tomography: a preliminary study. *Clin Orthop Surg* 2018;10:41-6. doi: 10.4055/cios.2018.10.1.41.
7. Moreno-Altamirano A, López-Moreno S, Corcho-Berdugo A. Principales medidas en epidemiología. *Salud Pública de México* 2000;42:337-48.
8. Fajardo-Gutiérrez A. Medición en epidemiología: prevalencia, incidencia, riesgo, medidas de impacto. *Rev Alerg Méx* 2017;64:109-20. <http://dx.doi.org/10.29262/ram.v64i1.252>
9. Bakker JT, Kuperus JS, Kuijt HJ, Oner FC, de Jong PA, Verlaan JJ. Morphological characteristics of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the cervical spine. *PLoS ONE* 2017;12: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0188414>.
10. Verlaan J, Boswijk P, de Ru J, Dhert W, Oner F. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine: An underestimated cause of dysphagia and airway obstruction. *Spine J* 2011;11:1058-67. doi: 10.1016/j.spinee.2011.09.014.