

# ENFERMEDAD DE FORESTIER-ROTES-QUEROL: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

## FORESTIER-ROTES-QUEROL DISEASE: CASE REPORTE AND LITERATURE REVIEW

Ordoñez Ruiz Andrés<sup>1</sup>, MD - andresr211093@hotmail.com

Orozco Pabón Andrés Felipe<sup>2</sup>, MD - felipeorozco@outlook.com

Ávila Madrigal Juan Pablo<sup>3</sup>, MS - juanpaska2@gmail.com

<sup>1</sup> Facultad de Medicina, Universidad del Cauca, Popayán, Colombia.

<sup>2</sup> Neurocirugía, Universidad Militar Nueva Granada, Profesor departamento de Neurocirugía Universidad del Cauca, Popayán, Colombia.

<sup>3</sup> Estudiante de medicina, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia.

### Resumen

La enfermedad de Forestier – Rotes – Querol, es un trastorno reumatológico caracterizado por osificación de estructuras ligamentarias, principalmente a nivel del ligamento longitudinal anterior (LLA), pudiendo presentarse síntomas compresivos sobre estructuras nerviosas, digestivas o respiratorias. Presentamos un caso clínico donde se identificó una extensa osificación del LLA de columna dorsal asociado a canal cervical estrecho, con importante sintomatología neurológica desarrollada por el paciente.

**Palabras Clave:** Hiperostosis, Osificación difusa idiopática, Osificación del ligamento longitudinal anterior.

### Abstract

The Forestier – Rotes – Querol disease is a rheumatology disorder, characterized for ligaments structures ossification, mainly in anterior longitudinal ligament, it being able to present, neurology, digestive, respiratory compression symptoms. We present a clinical case, where was identified a large ossification of anterior longitudinal ligament of dorsal spine, it associated with cervical spine stenosis, with sever neurology symptoms, developed for patient.

**Key Words:** Hyperostosis, Diffuse Idiopathic Skeletal, Ossification of Anterior Longitudinal Ligament.

## **Sumário**

A doença de Forestier - Rotes - Querol é uma doença reumatológica caracterizada pela ossificação das estruturas ligamentares, principalmente no nível do ligamento longitudinal anterior (LLA), podendo ocorrer sintomas compressivos nas estruturas nervosas, digestivas ou respiratórias. Apresentamos um caso clínico em que foi identificada uma ossificação extensa da LLA da coluna dorsal associada a um canal cervical estreito, com sintomas neurológicos significativos desenvolvidos pelo paciente

## **Introducción**

La enfermedad de Forestier-Rotes-Querol, también conocida como hiperostosis esquelética idiopática difusa o DISH por sus siglas en inglés, es un trastorno reumatológico con compromiso sistémico relativamente común, con una prevalencia reportada de aproximadamente el 10 % en personas mayores de 50 años. Se caracteriza por la osificación patológica continua de ligamentos y articulaciones, especialmente a nivel de la columna vertebral, pero también con compromiso periférico.

A nivel vertebral, se relaciona con osificación del Ligamento Longitudinal Anterior (LLA), asociado a integralidad de articulación sacro ilíacas y ausencia de otro tipo de patología autoinmune. (Mader R et al 2017) Pese a su relativamente alta frecuencia, la enfermedad de DISH no ha sido lo suficientemente entendida y estudiada, motivo por el cual continúa representando un reto diagnóstico en nuestro medio, con subsecuentes aumentos en los recursos usados para abordar al paciente.

Se presenta un caso de DISH en un paciente de 55 años, con extenso compromiso de columna dorsal, concomitando con presencia de canal cervical estrecho.

## **Caso clínico**

Paciente masculino de 55 años de edad que consultó al servicio de urgencias por dolor en miembros inferiores asociado a debilidad e inestabilidad en la bipedestación. Refirió que desde hace ocho meses presentaba sensación compatible con parestesias tipo hormigueo y pérdida progresiva de fuerza en miembros inferiores que impedía la marcha con posterior postración en silla de ruedas, asociado a disuria y estreñimiento en las 3 semanas previas. Negó presencia de paresia en miembros superiores, cuadros de disnea, disartria o disfagia. El paciente no presentaba antecedentes patológicos, traumáticos o quirúrgicos de relevancia.

En el examen físico se encontraba alerta, orientado en tiempo, lugar y persona, con lenguaje fluido y apropiado. Presentaba hipoestésias en miembros inferiores, fuerza

en miembros superiores 5/5, miembros inferiores con paresia 2/5, hiperreflexia bilateral ++++/+++++, Babinski positivo, sin alteraciones en pares craneales. Por lo anterior se solicitó como estudio de abordaje inicial Tomografía Computarizada (TC) de columna cervical panorámica.

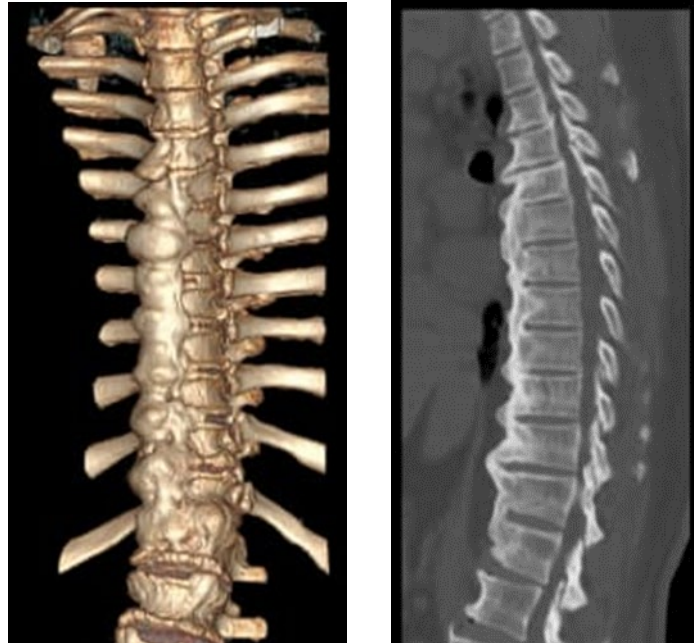
En los estudios tomográficos se evidenció signos de canal estrecho C5 a C7, con importante disminución del diámetro del canal medular (Figura 1). En la TC de columna dorsal y lumbar con reconstrucción 3D se evidenció la presencia de una osificación difusa, anterolateral derecha del ligamento longitudinal anterior que comprometía los niveles T6 a T12 y disminución de los espacios intervertebrales de L4-L5 y L5-S1, con integridad de articulaciones sacro-iliacas (Figura 2). Posteriormente se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) con el objetivo de objetivizar la presencia de mielopatía cervical asociada.



**Figura 1.** TC cervical, corte axial donde se evidencia canal estrecho cervical a nivel de c7, con severa disminución de diámetro de canal medular. Fuente: Imágenes del autor

En RMN simple se apreció médula espinal a nivel cervical con irregularidades en señal en T1 y T2, con interrupción de columna de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) en C6 a C7 con protrusión discal, sin presencia de aplastamientos o listesis, hallazgos compatibles con mielopatía cervical compresiva C6-C7 por hernia discal y canal

cervical estrecho la cual se consideró que requería manejo quirúrgico. A nivel torácico no se evidenciaron hallazgos sugestivos de mielopatía.



**Figura 2. TC Dorsal.** Izquierda: Reconstrucción 3D TC columna dorsal, Derecha: Corte sagital, TC columna dorsal, donde se evidencia osificación difusa de ligamento longitudinal anterior. Fuente: Imágenes del autor.

Llamó la atención la formación de puentes a nivel vertebral torácico anterolateral derecho, que corresponden a osificación del ligamento longitudinal anterior. Estos hallazgos imagenológicos fueron compatibles con la Enfermedad de Forestier-Rotes-Querol. Por lo anterior se reinterrogó al paciente enfocándose en patología reumática como también se solicitaron estudios complementarios.

Al interrogatorio no se encontraron datos de oligoartritis asimétrica, ni dolor inespecífico en glúteos, así como tampoco datos que hicieran pensar en sacroileítis u otra patología autoinmune. No había antecedentes familiares de patologías reumáticas. Se solicitaron estudios paraclínicos como VSG, PCR y Factor Reumatoideo, resultados que se encontraban dentro de límites de normalidad, por lo cual se consideró que el cuadro clínico y los hallazgos complementarios no orientaban a otra patología diferente a DISH.

Durante los días siguientes de su hospitalización se propuso realización de descompresión de canal estrecho a nivel cervical, se explicaron los riesgos y pronóstico; no obstante, el paciente decidió no someterse a dicho procedimiento firmando alta voluntaria, presentando persistencia de su sintomatología.

## **Discusión**

A pesar de que la descripción habitual de la enfermedad de Forestier-Rotes-Querol es una osificación difusa del Ligamento Longitudinal Anterior (LLA), se trata de una entesopatía osteoficante no inflamatoria de los ligamentos, inserciones tendinosas y capsulares de la columna con afectación anterolateral que puede tener afectación extravertebral en localizaciones como pelvis, rodilla, pie, hombro y codo. (Urzúa R et al 2002); (González F et al 2006); (Lience E 1998) Esta patología ha sido descrita entre el 6-12% de autopsias de rutina y tiene una prevalencia reportada de aproximadamente el 10 % en personas mayores de 50 años, presentándose con mayor frecuencia en varones entre la sexta y séptima década de la vida. (Alcázar L et al 2008); (Lience E 1998)

Las primeras descripciones de la enfermedad datan de 1950, y son atribuidas a Forestier y Rotes-Querol de donde surge su epónimo. La primera denominación que se le otorgó a esta condición fue Hiperostosis anquilosante senil de la columna, para referirse a la osificación de la región anterolateral de los cuerpos vertebrales, cuya etiología era presumiblemente reumatológica y su afectación limitada a la población anciana. (Urzúa R et al 2002); (González F et al 2006) En posteriores publicaciones se describiría que esta patología también puede presentarse en adultos jóvenes, con lo cual se eliminará el término senil dentro de su denominación. (Urzúa R et al 2002)

En 1975 Resnick usó el termino Hiperostosis Esquelética Difusa Idiopática (DISH por sus iniciales en inglés), término con el cual se conoce hasta la actualidad pues afecta distintas regiones del aparato locomotor. Fue Resnick quien describió la naturaleza sistémica de esta afección y planteó criterios imagenológicos que siguen vigentes. Estos criterios son la presencia de calcificación u osificación a lo largo de la región anterolateral de al menos cuatro cuerpos vertebrales contiguos, el respeto relativo de la altura de los discos intervertebrales en las áreas afectadas y ausencia de anquilosis articular apofisiaria o esclerosis de la articulación sacroilíaca. El diagnóstico de esta enfermedad es netamente radiológico y es definido por los criterios de Resnick. (Alcázar L et al 2008); (González F et al 2006); (Sarzi-Puttini P et al 2004); (Resnick D et Al 1975) En el caso disertado la extensión de la osificación compromete los niveles T6 a T12, en ausencia de anquilosis apofisiaria o esclerosis sacroilíaca.

De esta enfermedad no se conoce su etiología concreta, Sarzi y Puttini describieron que esta condición es multifactorial siendo de relevancia componentes genéticos, endocrinológicos, metabólicos, anatómicos, ambientales y tóxicos los cuales estimulan la proliferación osteoblástica y predisponen a la osificación del LLA. Estos factores deben asociarse a condiciones básicas para el desarrollo de la patología como lo son la inmovilidad vertebral y las alteraciones en estructuras óseas adyacentes. (Urzúa R et al 2002); (Sarzi-Puttini 2004) Smith y colaboradores

sugirieron que la inmovilización puede aumentar la probabilidad de que el tejido conjuntivo indiferenciado se transforme en hueso, con lo cual se apoya los conceptos previamente planteados. (Urzúa R et al 2002); (Iskander H et al 1982) Estos conceptos podrían explicar que la región de mayor afectación es la dorsal, lo cual puede asociarse a que es esta la región de menor movilidad en la estructura de la columna vertebral.

Aunque esta condición en la gran mayoría de casos es asintomática, los síntomas raquídeos son los referidos con mayor frecuencia con la presencia dolor, rigidez cervical y dorsal, disminución de la fuerza. (Urzúa et al 2002); (Sendra F et al 2016); (Montinaro A et al 2016) Cuando la osificación del ligamento longitudinal anterior es cervical, los niveles de más frecuente afectación son de C4 a C7 donde las principales manifestaciones clínicas son disfagia y con menor frecuencia disnea, resultado de procesos compresivos sobre esófago y tráquea. (Alcázar R et al 2008); (Sarzi-Puttini et al 2004); (Gamache Jr FW et al 1980); (Westerveld L et al 2009) También se ha reportado sintomatología secundaria a la presencia canal estrecho en región cervical o torácica generada por una proliferación idiopática del ligamento amarillo. (Alcázar L et al 2008); (Hargrove Jr M et al 1966) Otras condiciones neurológicas reportadas en esta patología son el compromiso de raíces nerviosas y médula espinal, atrapamiento de nervios periféricos, síndrome del desfiladero torácico, síndrome de Horner, parálisis del nervio laríngeo recurrente e insuficiencia arterial vertebral. Alcázar R et al (2008); (Urzúa R et al 2002); (Gamache Jr FW et al 1980); (Eviatar E et al 1987); (Goffin J et al 1996).

En el caso clínico presentado, el paciente no presentó disfagia ni disnea, lo cual es compatible con el hecho de que la región de osificación del ligamento longitudinal anterior era torácica. Por otro lado, la principal manifestación del paciente fue la paresia en miembros inferiores, relacionado con cambios tomográficos compatibles con hipertrofia del ligamento amarillo y con la presencia de canal estrecho en región cervical, lo cual indica que a pesar de que la osificación del ligamento longitudinal anterior compromete alrededor de 7 cuerpos vertebrales dorsales la sintomatología no es muy manifiesta. Esto se correlaciona con lo descrito por McCafferty donde afirma que el tamaño de los osteofitos no se correlaciona con la severidad de la sintomatología. (McCafferty RR et al 1995)

Respecto al tratamiento, la literatura discute ampliamente las indicaciones terapéuticas de una hiperostosis del LLA que se manifieste como disfagia asociada a procesos compresivos, planteándose descompresión quirúrgica anterior solo para los casos graves. (Alcázar L et al 2008) No obstante se ha descrito que el proceso compresivo de la región osificante sobre tejidos blandos, esófago y tráquea, genera procesos inflamatorios que responden bien al tratamiento médico, por tanto, la gran mayoría de autores respaldan el manejo conservador, con antiinflamatorios y cambios dietéticos reservando manejo quirúrgico para sintomatología severa o falta

de respuesta a manejo médico. (Urzúa R et al 2002); (González F et al 2006); (Verlaan J-J et al 2011).

En el presente caso se planteó la descompresión de canal estrecho a nivel cervical sin ninguna intervención respecto a la osificación torácica del LLA, pues se consideraba que la sintomatología manifestada por el paciente se asociaba a la compresión cervical. Casos semejantes se presentaron por Patel en el 2002 donde a pesar de identificarse una osificación del LLA a nivel de C3-C7, las manifestaciones clínicas del paciente se asociaron con una compresión espinal a nivel de la unión craneocervical por una masa de tejido blando retroodontoidea. (Patel NP et al 2002).

### Conclusión

La enfermedad de Forestier-Rotes-Querol es una patología frecuente de presunto origen reumatológico la cual debe ser tenida en cuenta en abordajes diagnósticos en determinados casos de disfagia, disnea, y compromiso neurológico mielopático o radicular. Es necesario por lo anterior sensibilizar a la comunidad médica acerca de la presencia de esta entidad como también motivar a la realización de estudios que ahonden en el proceso fisiopatológico de esta enfermedad.

### Referencias

1. Alcázar L, Jerez P, Gómez-Angulo J, Tamarit M, Navarro R, Ortega J, et al. (2008) Enfermedad de Forestier-Rotes-Querol: Osificación del ligamento longitudinal cervical anterior como causa de disfagia. *Neurocirugía*;19(4):350-5. Disponible en [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S1130-14732008000400006](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1130-14732008000400006), (Acceso el 01 Oct 2018.)
2. Eviatar E, Harell M. (1987) Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with dysphagia. *The Journal of Laryngology & Otology*;101(06):627-32. Disponible en <https://doi.org/10.1017/S0022215100102403> (Acceso 05 Oct 2018)
3. Gamache Jr FW, Voorhies RM. (1980) Hypertrophic cervical osteophytes causing dysphagia: a review. *Journal of neurosurgery*;53(3):338-44. Disponible en <https://doi.org/10.3171/jns.1980.53.3.0338> (Acceso 05 Oct 2018)
4. Goffin, J., & VanCalenbergh, F. (1996). Forestier's disease. *Journal of neurosurgery*, 85(3), 524-525. Disponible en DOI: [10.3171/jns.1996.85.3.0524](https://doi.org/10.3171/jns.1996.85.3.0524) (Acceso 06 Oct 2018)
5. González F, Arroyo IB, Urbano JU, Herrera AP (2006). Enfermedad de Forestier-Rotes Querol (hiperostosis difusa esquelética idiopática). *SEMERGEN-Medicina de Familia*;32(9):461-3. Disponible en DOI: [10.1016/S1138-3593\(06\)73317-2](https://doi.org/10.1016/S1138-3593(06)73317-2) (Acceso el 03 Oct 2018)
6. Hargrove Jr M. (1966) Dysphagia associated with inflammatory reaction within the esophagus at the level of a vertebral spur. *Gastrointestinal endoscopy*.;13(1):28-9. Disponible en <https://europepmc.org/article/med/5946281> (Acceso 05 Oct 2018)

7. Hirano H, Suzuki H, Sakakibara T, Higuchi Y, Inoue K, Suzuki Y. (1982) Dysphagia due to hypertrophic cervical osteophytes. *Clinical orthopaedics and related research*;167:168-72. Disponible en [https://journals.lww.com/corr/Citation/1982/07000/Dysphagia\\_Due\\_to\\_Hypertrophic\\_Cervical.24.aspx](https://journals.lww.com/corr/Citation/1982/07000/Dysphagia_Due_to_Hypertrophic_Cervical.24.aspx), (Acceso el 03 Oct 2018)
8. Iskander H, Nazir H, Mounir M. (1982) Laryngeal and pharyngeal disorders in vertebral ankylosing hipeostosis. *J of Laryngol and Otol.*;96:659-64. Disponible en DOI: [10.1017/s0022215100092951](https://doi.org/10.1017/s0022215100092951) (Acceso 04 Oct 2018)
9. Lience E. Hiperostosis anquilosante vertebral. *Enfermedades extraarticulares.* (1998) *Medicina Interna Farreras-Rozman Ed 13a*;1063. Disponible en <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162012000300009>, (Acceso 03 Oct 2018)
10. Mader R, Verlaan J-J, Baraliakos Xenofon (2017). Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): where we are now and where to go next. *RMD Open*; 3: e000472. doi: [10.1136/rmdopen-2017-000472](https://doi.org/10.1136/rmdopen-2017-000472). (Acceso 28 de Nov. 2018)
11. McCafferty RR, Harrison MJ, Tamas LB, Larkins MV (1995). Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier's disease: an analysis of seven cases. *Journal of neurosurgery*;83(1):13-7. Disponible en DOI: [10.3171/jns.1995.83.1.0013](https://doi.org/10.3171/jns.1995.83.1.0013), (Acceso el 03 Oct 2018)
12. Montinaro A., D'Agostino, A., Punzi, F., & Cantisani, P. L. (2006). Cervical anterior hyperostosis: a rare cause of dysphagia: Report of 3 cases. *Journal of neurosurgical sciences*, 50(3), 75. Disponible en <https://search.proquest.com/openview/3380b326cf5a06df2f07a7045eb05087/1?pq-origsite=gscholar&cbl=49236> (Acceso 04 Oct 2018)
13. Navarro R. Carlos E., González H. S, (2005) *Neurocirugia para medicos generales: Editorial Universidad de Antioquia; Cap 25, Columna Vertebral, Pag 495.*
14. Patel NP, Wright NM, Choi WW, McBride DQ, Johnson JP. (2002) Forestier disease associated with a retroodontoid mass causing cervicomedullary compression. *Journal of Neurosurgery: Spine*;96(2):190-6. Disponible en DOI: [10.3171/spi.2002.96.2.0190](https://doi.org/10.3171/spi.2002.96.2.0190) (Acceso 07 Oct 2018)
15. Resnick D, Shaul SR, Robins JM. (1975) Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH): Forestier's Disease with Extraspinal Manifestations 1. *Radiology.*;115(3):513-24. Disponible en DOI: [10.1148/15.3.513](https://doi.org/10.1148/15.3.513) (Acceso 04 Oct 2018)
16. Sarzi-Puttini P, Atzeni F. (2004) New developments in our understanding of DISH (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis). *Current opinion in rheumatology*;16(3):287-92. Disponible en DOI: [10.1097/00002281-200405000-00021](https://doi.org/10.1097/00002281-200405000-00021) (Acceso 04 Oct 2018)
17. Sendra, F. Altares, M. J. S. G., Gordo, M. L. P., Flores, P. L., Heitmann, J. L., & Laganá, C. (2016). Enfermedad de Forestier-Rotes-Querol. *Medicina general*, 5(3), 125-127. Disponible en <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6341485>, (Acceso 04 Oct 2018)
18. Suzuki K, Ishida Y, Ohmori K. (1991) Long term follow-up of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the cervical spine. *Neuroradiology*;33(5):427-31. Disponible en DOI: [10.1007/bf00598618](https://doi.org/10.1007/bf00598618), (Acceso 06 Oct 2018)



19. Urzúa R, Rahal M. (2002) Hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH), respecto de dos casos. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*.72(3):267-72. Disponible en <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162012000300009>, (Acceso el 01 Oct 2018)
20. Verlaan J-J, Boswijk PF, de Ru JA, Dhert WJ, Oner FC. (2011) Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine: an underestimated cause of dysphagia and airway obstruction. *The Spine Journal*;11(11):1058-67. Disponible en DOI: [10.1016/j.spinee.2011.09.014](https://doi.org/10.1016/j.spinee.2011.09.014) (Acceso 06 Oct 2018)
21. Westerveld, L., Verlaan, J. J., & Oner, F. C. (2009). Spinal fractures in patients with ankylosing spinal disorders: a systematic review of the literature on treatment, neurological status and complications. *European Spine Journal*, 18(2), 145-156. Disponible en <https://link.springer.com/article/10.1007/s00586-008-0764-0> (Acceso 05 Oct 2018)