



# Enfermedad de Forestier como causa de compresión cervicomedular. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

## Forestier's disease as the cause of cervicomedullary compression. Case report and literature review

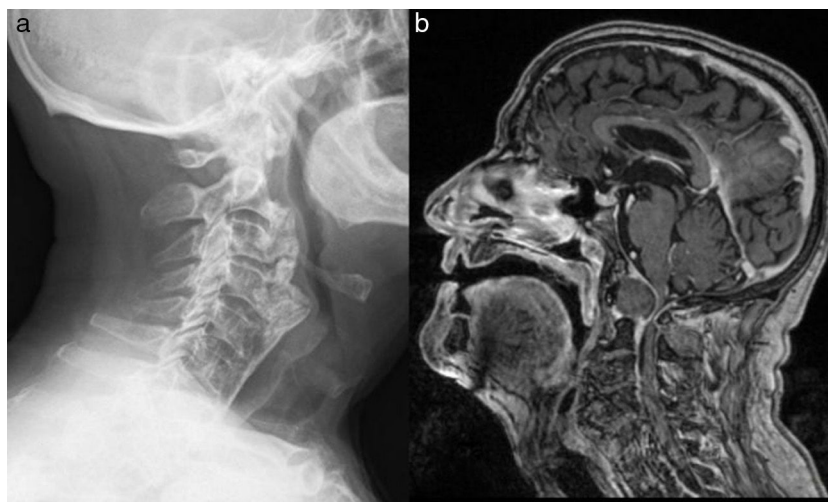
### Introducción

La enfermedad de Forestier, de etiología aún desconocida, fue descrita por primera vez en 1950 por Forestier y Rotes-Querol<sup>1</sup> y, posteriormente, en 1976, Resnick y Niwayama utilizaron el término hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH)<sup>2</sup>. Para su diagnóstico son necesarios 3 criterios<sup>2</sup>: 1) Calcificación/osificación del ligamento longitudinal anterior de la columna (LLCA) de al menos 4 cuerpos vertebrales continuos; 2) Altura discal intacta en el segmento involucrado, sin cambios degenerativos significativos, y 3) Ausencia de anquilosis facetaria, erosiones sacroilíacas o anquilosis articular extraespinal (diagnóstico diferencial con la espondilitis anquilosante). Su prevalencia aumenta a partir de los 60 años (V: 3,8%; M: 2,6%)<sup>3</sup> y su localización más frecuente es el segmento torácico, entre D7 y D11, aunque puede afectar a la región cervical inferior, especialmente entre C4 y C5<sup>4</sup>. Según publicaciones recientes, existe un mayor predominio de casos en la región mediterránea<sup>5</sup> y se ha observado una posible relación con la hiperinsulinemia, la hiperuricemia, la dislipemia, la obesidad, el uso prolongado de isotretinol y con espondiloartropatías seronegativas<sup>6,7</sup>.

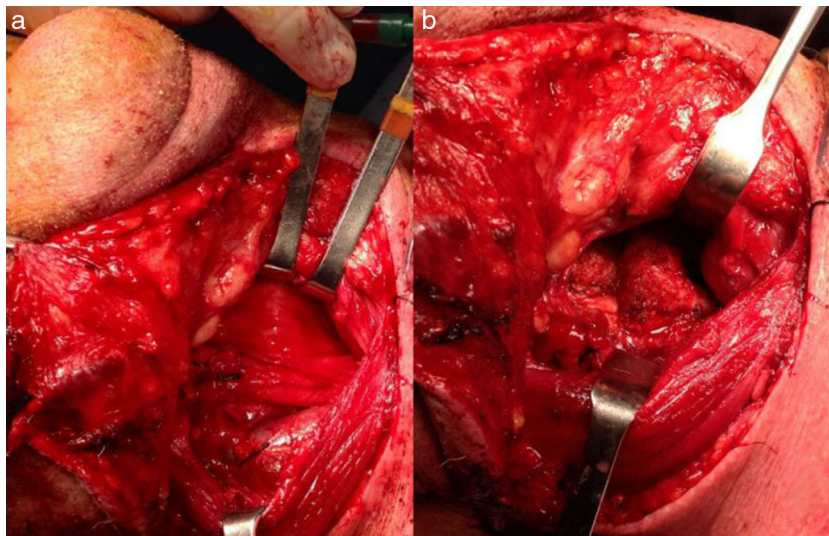
El objetivo de este artículo es reportar un caso de compromiso cervicomedular como consecuencia de la enfermedad de Forestier con rápido deterioro neurológico.

### Caso clínico

Varón de 72 años, sin antecedentes médicos de interés y bajo tratamiento con antiinflamatorios desde el año 2011 por cervicalgia crónica, que acudió al servicio de urgencias refiriendo una importante alteración de la marcha y pérdida progresiva de fuerza en extremidades durante los últimos 6 meses acompañada de disfagia para sólidos y moderados síntomas disneicos. A la exploración física se objetiva hemiparesia espástica izquierda, hiperreflexia generalizada, signo de Romberg positivo y ataxia. La RMN muestra un engrosamiento de partes blandas alrededor de la apófisis odontoides condicionando una grave estenosis del canal raquídeo, sobre todo de la mitad izquierda, con compromiso de la unión bulbomedular y unas voluminosas proliferaciones sindesmofíticas anteriores a nivel de C2-C6, predominando en C4-C5, que deforman y obliteran parcialmente la vía aérea (fig. 1).



**Figura 1** – Estudio radiológico: a) Signos radiológicos de hiperostosis cervical anterior de C2 a C6; b) RMN que muestra engrosamiento de partes blandas alrededor de la apófisis odontoides condicionando estenosis del canal raquídeo y voluminosos osteofitos a nivel anterior de C2-C6 que obliteran parcialmente la vía aérea.



**Figura 2 – Imagen intraoperatoria: a) Exposición de zona prevertebral mediante abordaje cervical anterior externo; b) Extensa exostosis ósea anterior de C3-C4-C5.**

Bajo el diagnóstico de enfermedad de Forestier, el paciente fue sometido inicialmente a cirugía por vía transoral realizándose resección del arco anterior del atlas y de la apófisis odontoides sin mejoría neurológica, por lo que se realizó un abordaje cervical anterolateral externo y resección de las proyecciones osteofíticas anteriores de C3-C4-C5 (fig. 2). La evolución postoperatoria mostró progresiva mejoría clínica de la disfagia y la hemiparesia con ausencia de síntomas respiratorios.

## Discusión

La enfermedad de Forestier suele ser, generalmente, de curso benigno<sup>1,5</sup>, y la mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos o presentan leve dolor articular necesitando ocasionalmente tratamiento conservador mediante terapias físicas, antiinflamatorios y relajantes musculares<sup>4</sup>. La manifestación más frecuente cuando existe afectación de los segmentos C3-C7, es la disfagia, pudiendo afectar al 17,5-28% de los pacientes mayores de 60 años<sup>5,7</sup>. Si existe afectación de C3 y C4 puede existir disfonía, estenosis o parálisis de las cuerdas vocales. La aparición de déficit neurológico ha sido reportado en la bibliografía en raras ocasiones.

El tratamiento quirúrgico se reserva para situaciones de disfagia severa, fractura, disnea o mielopatía. La técnica quirúrgica consiste en un abordaje transoral que permite un mejor acceso a C2-C4 o bien un abordaje cervical anterolateral que proporciona mayor exposición de C5-C7<sup>8</sup>. A pesar su crónica evolución, el pronóstico en términos de calidad de vida, es bueno.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis.* 1950;9:321-30.
2. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology.* 1976;119:559-68.
3. Schlapbach P, Beyeler C, Gerber NJ, van der Linden S, Bürgi U, Fuchs WA<ET-AL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) of the spine: A cause of back pain? A controlled study. *Br J Rheumatol.* 1989;28:299-303.

4. Mader R. Clinical manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of the cervical spine. *Semin Arthritis Rheum.* 2002;32:130-5.
5. Dutta S, Biswas KD, Murkherjee A, Basu A, Das S, Sen I, et al. Dysphagia due to Forestier disease: Three cases and systematic literature review. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;66:379-84.
6. Kiss C, Szilagyi M, Paksy A, Poor G. Risk factors for diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: A case-control study. *Rheumatology.* 2002;41:27-30.
7. Mazieres B. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (Forestier-Rotes-Querol disease): What's new? *Joint Bone Spine.* 2013;80:466-70.
8. Uppal S, Wheatly AH. Transpharyngeal approach for the treatment of dysphagia due to Forestier's disease. *J Laryngol Otol.* 2003;113:366-8.

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [m.martos@vhebron.net](mailto:m.martos@vhebron.net)

(M. Martos-Fernández).

1130-0558/

© 2015 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2015.04.009>

Miriam Martos-Fernández<sup>a,\*</sup>, Sergio Bordonaba-Leiva<sup>a</sup>, Joan Sahuquillo-Barris<sup>b</sup> y Daniel Malet-Hernández<sup>a</sup>

## Large peripheral ossifying fibroma: Clinical, histological, and immunohistochemistry aspects. A case report



### Gran fibroma osificante periférico: aspectos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos. Presentación de un caso

#### Introduction

The most frequent oral lesions are those expressed by reactive gingival growth<sup>1,2</sup> and they usually present an indolent behavior. However, there is a great variety of different lesions which are clinically similar, and it is what makes the diagnosis difficult.<sup>3</sup> For instance, we could mention peripheral ossifying fibroma which has a complex diagnosis as it shares clinical and histological characteristics which are common to other conditions.<sup>4</sup>

Basically, ossifying fibromas may be divided into two types: central and peripheral.<sup>5</sup> Reports of intraoral peripheral ossifying fibroma started in the late 40's,<sup>2</sup> and nowadays it is a relatively common lesion corresponding to 9.6% of gingival biopsies.<sup>6</sup> As regards to pathogenesis, it seems to be related to periodontal ligament,<sup>7</sup> once it exclusively develops in the gingival portion of the maxilla, because of proximity of periodontal ligament and gum, and because of the presence of oxytalan fibers inside the mineralization of some lesions.<sup>3-8</sup> In addition, the presence of trauma or chronic irritation is especially related to the etiology of these gingival conditions, for instance, presence of calculus, plaque, orthodontic braces, restorations and maladjusted prosthesis.<sup>1</sup> In the specific case of peripheral ossifying fibroma, many authors consider it as a focal, reactive, non-neoplastic lesion of soft tissue<sup>2-9</sup> which usually develops from interdental papilla.<sup>4-7</sup>

Regarding clinical aspects, peripheral ossifying fibroma is usually presented as a single sessile- or pedunculated-based nodule covered by mucosa which has a color that ranges from pink to red,<sup>6</sup> and its surface may be ulcerated or not, flat or uneven.<sup>2-7</sup> The most frequent location of this lesion is the portion of upper incisor teeth<sup>4</sup> and the size of most lesions does not exceed 1.5 cm.<sup>5,6,10</sup> However, when we are dealing with gingival lesions, clinical characteristics are insufficient for a final diagnosis once they are common to several lesions, therefore, histopathological examination is always necessary to determine the diagnosis.<sup>3</sup>

Despite peripheral ossifying fibroma corresponding to a common gingival lesion, case reports describing it are scarce.<sup>9</sup> Thus, due to the large size of the lesion that causes the destruction of tissues supporting the teeth involved, associated with its rarity in the mandible, the description of the authors who conducted this clinical case is relevant and important.

#### Case report

J.L.O., a 38-year-old patient was referred to treatment experiencing an extensive lesion involving anterior portion of lower alveolar border with a 10-year progress history. Upon extraoral examination, patient's difficult labial sealing was noticeable