

Resolución del caso

DR. JUAN PABLO GHISI 

Argus Diagnóstico Médico

Jefe del Servicio de Resonancia Magnética, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",
Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

DR. CARLOS OLMEDO PLATA

Argus Diagnóstico Médico

Médico de Planta, Argus Olivos, Olivos, Buenos Aires
Macroimagen, San Martín, Buenos Aires

Presentación del caso en la página 71.

Diagnóstico

Hiperostosis esquelética idiopática difusa.

Discusión

La hiperostosis esquelética idiopática difusa (*diffuse idiopathic skeletal hyperostosis*, DISH) es una forma idiopática de artritis degenerativa que típicamente afecta a individuos >60 años (con una prevalencia promedio de aproximadamente el 10% en personas >50 años), y afecta, con más frecuencia, a varones que a mujeres. Se trata de un trastorno que no tiene preferencia geográfica.

Se caracteriza por osificación de ligamentos y entesis, especialmente en el esqueleto axial, pero también puede comprometer las articulaciones periféricas. En la columna, suele presentarse como un crecimiento óseo exuberante a lo largo del ligamento longitudinal anterior.

Conocida anteriormente como enfermedad de Forestier, anquilosis senil o hiperostosis anquilosante, la DISH fue descrita, por primera vez, por Forestier y Rotes-Querol, en 1950. Estos autores describen la osificación (con apariencia en «cera de vela») a lo largo del ligamento longitudinal anterior, en la superficie anterolateral de vértebras contiguas (con mayor predilección por la región torácica) con la eventual fusión de los cuerpos vertebrales. Anteriormente fue descrita en numerosas ocasiones y denominada de diversas formas, pero no fue categorizada como una entidad propia hasta 1950.

Si bien la DISH, como su nombre indica, es de naturaleza idiopática y de etiología desconocida, se han sugerido varios agentes causales, como la diabetes mellitus, la obesidad, la vejez, la hiperuricemia, la hipertensión arterial, la hiperinsulinemia y el factor de crecimiento similar a la insulina. Algunos trabajos han citado también como causas primarias a traumas, ocupación, fluorosis, enfermedades infecciosas, origen autoinmune (HLA-B27, HLA-B5, HLA-A11), neuroartropatías e hipervitaminosis A. Sin embargo, desde hace décadas, la relación entre clase social, dieta y modo de vida, obesidad y diabetes ha sido propuesta como el principal factor desencadenante de esta patología. Existen estudios paleopatológicos que se han centrado en vincular la prevalencia de la DISH en poblaciones antiguas, relacionando indirectamente el estilo de vida con la aparición de esta condición. Estos estudios han evaluado la frecuencia de DISH entre poblaciones monásticas y laicas, y ha surgido un patrón que muestra una mayor frecuencia de DISH entre individuos enterrados en cementerios monásticos, lo que indica que las personas que vivían en monasterios (monjes/sacerdotes) tenían un factor de contribución distintivo para la DISH. Se sugirió que este factor era una dieta equilibrada y mucho más rica con alto contenido de proteínas. Estas investigaciones intentan ilustrar la asociación de los signos de DISH con individuos que están bien o sobrealimentados.

A nivel molecular, la afección estaría relacionada con factores genéticos, metabólicos, mecánicos y vasculares, y con cambios en las vías de señalización, como Wnt, factor nuclear κ B, BMP2, PGI₂ y endotelina 1. Se ha estudiado la preva-

lencia de DISH en diferentes poblaciones del mundo, y oscila entre el 2,9% y el 42%, según la diversidad racial, étnica y las variaciones en el tipo de imagen y los criterios de clasificación utilizados. Se puede esperar un aumento de su prevalencia en las próximas décadas como resultado de una mayor esperanza de vida combinada con un aumento mundial del síndrome metabólico.

Como la afección, en general, es indolora y latente, la DISH, a menudo, se diagnostica incidentalmente mediante un examen radiográfico realizado por un motivo no relacionado. Si hay manifestación clínica, los síntomas incluyen dolor, enfermedad pulmonar restrictiva, disfagia, obstrucción de la vía aérea superior y rigidez esquelética. La anquilosis de la columna vertebral en pacientes con DISH aumenta el riesgo de fractura espinal cuatro veces. Eventualmente, puede haber dolor en los sitios de entesis periféricas.

En la mayoría de los pacientes, la DISH se diagnostica con radiología simple y, de ser necesario, se puede obtener una caracterización adicional mediante imágenes por cortes, como la TC o la RM. Se suele recurrir a ellas en la evaluación del trauma y en los raros casos de estenosis espinal de pacientes con DISH causada por la osificación de los ligamentos espinales o la hipertrofia de las articulaciones interapofisarias.

Desde el punto de vista radiológico, se reconocen hallazgos en la columna vertebral y en localización extraespinal.

En la columna, las alteraciones en el segmento cervical predominan entre la 4ª y 7ª vértebras. Habitualmente la osificación se localiza en la cara anterior o anterolateral del cuerpo vertebral y se extiende sobre los espacios discales. Se pueden observar cambios degenerativos de las articulaciones apofisarias cervicales, osificaciones del ligamento nucal, osteofitos posteriores y calcificación u osificación del ligamento longitudinal posterior. También puede producirse hiperostosis sobre la articulación atlantoaxial y en el occipucio.

El raquis dorsal es el sitio afectado con más frecuencia en la DISH, predomina la hiperostosis en la región media baja (vértebras 7ª.-11ª.). La anquilosis se observa más comúnmente en la columna torácica que en la cervical o lumbar. Si bien la osificación puede afectar tanto al lado derecho como al izquierdo del cuerpo vertebral, es más común en el lado derecho, factor atribuido a un efecto inhibitorio de la osificación por pulsación de la aorta descendente. De hecho, los pacientes con inversus situs desarrollan osificaciones en el lado izquierdo.

Asimismo, es posible observar áreas radiolúcidas dentro de la osificación ósea a la altura del disco intervertebral. Las osificaciones en la cara posterior de la columna dorsal son raras.

La DISH de la columna torácica puede ir acompañada de engrosamiento cortical e hiperostosis de la cara posterior de las costillas. Sin embargo, las articulaciones apofisarias y las articulaciones costovertebrales se conservan y no se fusionan en esta enfermedad.

En la región lumbar, la presentación más frecuente es en forma de osificaciones exuberantes que parten de la zona próxima al ángulo anterosuperior del cuerpo vertebral (imagen en "llama de bujía"). La osificación puede tener un grosor de entre 1 y 20 mm.

Es más común el compromiso de los segmentos lumbares superiores. Las anomalías radiográficas a lo largo de la cara anterior de la columna lumbar son similares a las de la columna cervical. A diferencia de la columna dorsal, las osificaciones son igualmente frecuentes en los lados derecho e izquierdo de la columna lumbar. Se pueden observar osificaciones sobre las apófisis espinosas y los ligamentos interespinosos. El estrechamiento degenerativo del espacio en disco es típicamente de leve a moderado. Los cambios degenerativos de las articulaciones apofisarias pueden ocurrir en la parte inferior de la columna lumbar y en la unión lumbosacra, pero no se observa fusión.

En las articulaciones sacroilíacas, se pueden observar osificaciones en puente sobre los márgenes articulares anteriores, lo que da como resultado la fusión pararticular. La fusión asimétrica intrarticular, cuando ocurre, predomina en la porción fibrosa proximal de las articulaciones sacroilíacas.

Los criterios más difundidos para considerar a la DISH son los propuestos por Resnick y Niwayama y consisten en:

1. la presencia de osificaciones exuberantes en la cara anterolateral de, al menos, cuatro vértebras contiguas, formando puentes óseos.
2. la relativa preservación del espacio intervertebral en el segmento afecto y la ausencia de cambios degenerativos en el disco (fenómeno de vacío o esclerosis del cuerpo vertebral).
3. la ausencia de afectación de las articulaciones sacroilíacas (erosiones, esclerosis, disminución del espacio intrarticular) o interapofisarias posteriores.

Los dos primeros criterios nos ayudarán a distinguirla de la espondilosis y el tercero, de la espondilitis anquilosante. En ocasiones, se dificulta el diagnóstico diferencial, porque pueden existir ambas patologías.

Los criterios definidos por Julkunen son casi equivalentes a las de Resnick y Niwayama, excepto que incluyen puentes óseos que conectan dos cuerpos vertebrales, al menos, en dos sitios en la columna torácica. Ninguno de estos dos conjuntos de criterios evalúa las manifestaciones periféricas de la enfermedad. Los criterios para DISH definidos por Utsinger

bajó el número de afectación espinal a tres cuerpos vertebrales contiguos, pero se agregó la presencia de entesopatías periféricas. Sin embargo, todas las clasificaciones propuestas en la literatura tienen limitaciones, sobre todo, porque describen etapas avanzadas de la enfermedad, y aún no se ha llegado a un consenso sobre los criterios de clasificación.

Las alteraciones extraespinales son muy frecuentes y características. Aunque pueden aparecer en cualquier localización, típicamente lo hacen en la pelvis, la cadera, el calcáneo y la rodilla. En la pelvis, se detectan alteraciones hiperostósicas casi en el 70% de los casos, y consisten en aumento de la densidad de las crestas ilíacas, periostosis irregular de los bordes ilíacos y del isquion, osificación de los ligamentos iliolumbares y sacroisquiáticos, puentes óseos en el extremo inferior de las articulaciones sacroilíacas o en la parte superior de la sínfisis púbica.

En la cadera, puede observarse una osificación acetabular que se diferencia de los osteofitos de la coxartrosis degenerativa por su base ancha de implantación y su aspecto grosero, de morfología cuadrangular o triangular y bordes irregulares, que suele situarse en la región superoexterna o inferointerna de la ceja cotiloidea. La interlínea articular suele estar conservada. Sin embargo, de manera similar a lo descrito en la columna, no es infrecuente que coexistan fenómenos de coxartrosis y, en tal caso, podrá existir pinzamiento de la interlínea articular que dificultará el diagnóstico.

En las articulaciones periféricas, las formaciones hiperostósicas son menos frecuentes. Puede detectarse eventualmente hiperostosis en la rótula que se origina en la cara anterior (en la inserción del cuádriceps), a diferencia de la osteofitosis de la gonartrosis que asienta en la cara femoral. También pueden observarse hiperostosis en el tobillo (cara posterior del calcáneo) y en el codo (inserción del tríceps en el olécranon).

La TC no suele estar indicada en la DISH, a menos que sea necesario evaluar complicaciones, como fractura, estenosis del canal espinal secundaria a osificación del ligamento longitudinal posterior o ante la sospecha de un efecto compresivo sobre el esófago o la vena cava inferior.

La TC muestra la osificación a lo largo de la cara anterior y las reconstrucciones en planos coronal y sagital suelen mostrar el patrón clásico de osificación y puentes óseos.

La excelente resolución espacial de la TC permite una evaluación precisa de las articulaciones facetarias, que es importante en la diferenciación de la DISH y la espondilitis anquilosante.

La RM, por lo general, tampoco está indicada inicialmente en la DISH. Sin embargo, puede ser valiosa cuando la osificación del ligamento longitudinal posterior causa síntomas neurológicos, pues permite determinar la extensión de la osificación, el efecto de la masa sobre el saco tecal y la presencia de compresión del cordón medular. Típicamente, la DISH se manifiesta como un segmento largo de baja señal en T1 y T2 que es anterior a varias vértebras contiguas, mientras que la osificación del ligamento longitudinal posterior se manifiesta de igual manera en situación posterior al cuerpo vertebral y que se extiende por varios segmentos. El edema del cordón se manifiesta como aumento de señal en T2 difuso en el parénquima medular.

La RM podría eventualmente detectar cambios tempranos en el esqueleto axial y periférico. En tal sentido, estudios recientes con RM (y otros con ecografía) sugieren que un proceso inflamatorio local en las entesis afectadas podría preceder al proceso de osificación.

Conclusiones

La DISH es una afección no inflamatoria que implica calcificación y osificación exuberante del ligamento longitudinal anterior de la columna vertebral y de múltiples entesis periféricas. Afecta toda la columna, aunque tiene predilección por el segmento dorsal.

En contraste con los impresionantes cambios estructurales, los pacientes con DISH pueden ser, en gran medida, asintomáticos. Esta es también una de las razones por las que esta condición no ha recibido tanta atención por parte de los estudios de investigación médica debido a su dificultad para el diagnóstico precoz y el tratamiento apropiado.

Sin embargo, en estudios clínicos, se ha confirmado el papel de la DISH como un cuadro asociado con muchas condiciones sistémicas, como trastornos metabólicos subyacentes o enfermedad cardiovascular.

En la actualidad, los estudios por imágenes son el método que más se utiliza para considerar a la DISH como diagnóstico, porque los síntomas clínicos suelen ser escasos y tampoco se dispone de pruebas de laboratorio específicas.

Los hallazgos característicos de la radiología convencional son la formación de hueso nuevo a lo largo de la cara anterolateral de la columna vertebral, formando puentes en, al menos, cuatro cuerpos vertebrales contiguos, en ausencia de enfermedad discal degenerativa y de cambios inflamatorios en las articulaciones sacroilíacas o facetarias, que la distinguen de la enfermedad espinal degenerativa (espondilosis) y de la espondilitis anquilosante.

Cuando existen síntomas, especialmente neurológicos (como puede ocurrir en caso de osificación del ligamento longitudinal posterior), puede ser necesario profundizar el estudio por imágenes con TC y RM.