ДИФУЗНА ИДИОПАТИЧНА СКЕЛЕТНА ХИПЕРОСТОЗА (БОЛЕСТ НА FORESTIER) – СЪОБЩЕНИЕ НА СЛУЧАЙ И ОБЗОР НА ЛИТЕРАТУРАТА

АБСТРАКТ

ДИФУЗНА ИДИОПАТИЧНА СКЕЛЕТНА ХИПЕРОСТОЗА (БОЛЕСТ НА FORESTIER) – СЪОБЩЕНИЕ НА СЛУЧАЙ И ОБЗОР НА ЛИТЕРАТУРАТА

Ив. Миланов, Н. Топалов, Б. Попиванова, А. Шокова

УСБАЛНП "Св. Наум", София

Дифузната идиопатична скелетна хиперостоза (ДИСХ) е заболяване засягащо предимно хората в напреднала възраст. Описано е за първи път от Forestier като сенилна анкилозираща хиперостоза на гръбначния стълб и се характеризира със специфична осификация на гръбначния стълб при липса на белези за спондилоартропатия или дегенеративна спондилоза. Макар и рядко то може да бъде причина за дисфагия, дисфония или стридор, а в напредналият стадий често се стига до специфични фрактури дори при минимална травма.

Въпреки, че е познато отдавна, в практиката то много често остава неразпознато или се диагностицира погрешно като деформираща спондилоза. Настоящият труд представя случай от практиката и кратък обзор на литературата с цел подобряване на диагностиката и улесняване на практикуващите невролози.

Ключови думи: дифузната идиопатична скелетна хиперостоза, болест на Forestier, дисфагия, фрактури на гръбначния стълб

ABSTRACT

DIFFUSE IDIOPATHIC SKELETAL HYPEROSTOSIS (FORESTIER'S DISEASE) - A CASE REPORT

I. Milanov, N. Topalov, B. Popivanova, A. Shokova

University hospital „Saint Naum", Sofia

The diffuse idiopathic skeletal hyperostosis is a disease predominantly affecting the elderly. It was described for the first time by Forestier as a senile ankylosing spondylosis, and ankylosing hyperostosis. The condition is characterized by specific ossification of the spine without signs of spondyloarthropathy or degenerative spondylosis. Rarely, it can cause dysphagia, dysphonia or stridor. In the late stages of the disease, specific fractures can be seen even after a minimal trauma event.

Even though, the disease is known for ages, it is often unrecognized or misdiagnosed as deforming spondylosis in the clinical practice. This is a clinical case and a review of the clinical features of Forestier's disease aiming to improve and ease diagnosing.

Key words: diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, Forestier's disease, dysphagia, fractures of spine

ВЪВЕДЕНИЕ

Дифузната идиопатична скелетна хиперостоза (ДИСХ) е заболяване засягащо предимно хората в напреднала възраст. Описано е за първи път от Forestier и сътр. през 1950 г. като сенилна анкилозираща хиперостоза на гръбначния стълб [3]. Сегашното название е дадено по-късно от Resnick и сътр., които обособяват радиографските диагностични критерии [7, 8]. ДИСХ се характеризира със специфична осификация на гръбначния стълб при липса на белези за спондилоартропатия или дегенеративна спондилоза [2].

Въпреки, че е познато отдавна, в практиката то много често остава неразпознато или се диагностицира погрешно като деформираща спондилоза. Настоящият труд представя случай от практиката и обзор на съществуващата литература с цел подобряване на диагностиката и улесняване на практикуващите невролози.

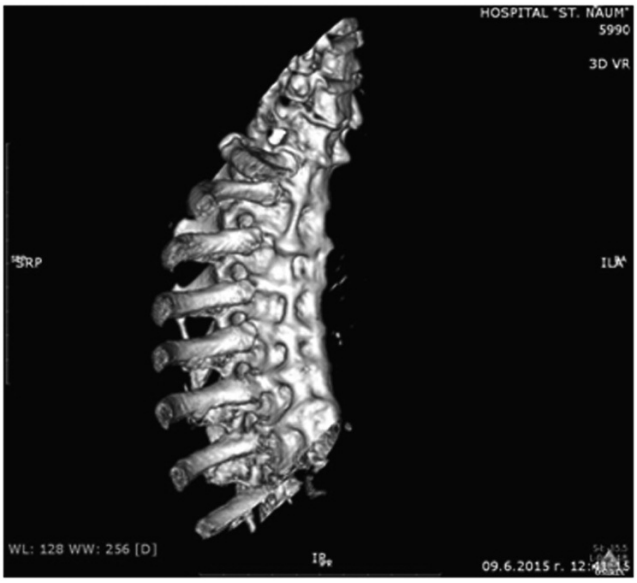
ПРЕДСТАВЯНЕ НА СЛУЧАЯ

Представя се 76 годишна жена приета за втори път по повод болка с умерен интензитет, ирадииращa към дясно рамо и дясната част на гърба, схованост, чувство на тежест във врата със затруднено поддържане на главата в изправено положение. Оплакванията датират от 6 години, когато освен настоящите оплаквания е имала и дифузно главоболие и световъртеж. Последните са отзвучали след медикаментозно лечение, но останала сховаността, която прогресирала до ограничаване на движенията във врата и оформяне на кифосколиоза в горния торакален сегмент. Пациентката е с придружаващи исхемична болест на сърцето и дислипидемия. Преди няколко месеца е била хоспитализирана по повод засилване на болковия синдром с КТ данни за вкалцена дискова херния на ниво C7-Th1. Физикалният преглед по време на сегашната хоспитализация установява спонтанна болка във врата по C4-C6 дерматом, болково ограничени движения и изявен паравертебрален спазъм в шийния отдел, дискретна анизорефлексия за горни и долни крайници по-изразена вдясно. ЕМГ данни за хронична, двустранна преднокоренчева увреда на C5-6, без денервационна активност и нормални периферни нерви. Рентгенографията показа изразена кифоза в горен торакален сегмент на гръбнака (**фиг. 1**). Компютърната томография на шийния и торакалния отдел демонстрира изразена кифосколиоза на ниво Th1-7, изразена шийна лордоза и предно-странични краеви остеофити на всички нива с формиране на костни мостове. На направените допълнително 3D реконструкции се установява масивно вкалцяване на предния лонгитудинален лигамент по цялото му протежение до Th7, по-изразено в дясната половина, водещо до вентрална тракция на торакалния отдел с оформяне на кифосколиоза (**фиг. 2, 3**). Данните от анамнезата, физикалния преглед и компютъртомографското изследване изследването ни дадоха основание да поставим диагнозата ДИСХ. Вследствие на проведеното лечение с НСПВС, миорелаксанти, физикална терапия се отчете намаляване на болковия синдром и значително повлияване на движенията в шийния сегмент на гръбнака. Пациентката бе насочена към ендокринолог за лечение на остеопорозата и мнение за периодични курсове с НСПВС, физикална терапия и носене на шийна яка при по-продължително ходене.

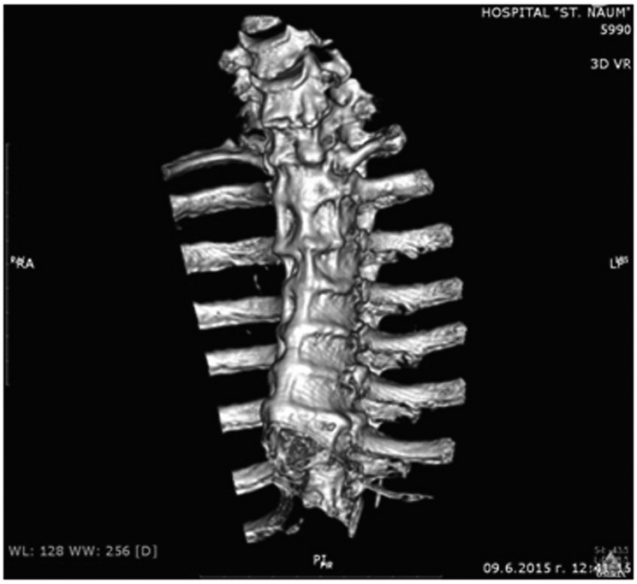
Фиг. 1. Рентгенография - изразена кифосколиоза в горен торакален отдел на гръбначния стълб.



Фиг. 2. 3D КАТ реконструкция показваща flowing осификация на предния надлъжен лигамент.



Фиг. 3. 3D КАТ реконструкция на същия сегмент по-слабо изразената flowing осификация на предния надлъжен лигамент вляво.



ДИСКУСИЯ

ДИСХ се среща при около 7% от мъжете и 4% при жените над 60-70 години и засяга най-често шийния и торакалния отдел на гръбначния стълб. Етиологията е все още неизвестна, но заболяването се среща по-често при пациенти с метаболитни заболявания (захарен диабет, затлъстяване, подагра, хиперпаратиреоидизъм, дислипидемия).

Клинична картина

Най-често започва постепенно с неспецифични симптоми, които често се неглижират и се отдават на възрастово обусловена анкилозираща спондилоза. Най-честите симптоми са умерена болка в гърба, мускулна скованост и ограничена подвижност в засегнатия сегмент. В началото симптомите са умерено изразени и често флуктуират. Макар и рядко заболяването може да се манифестира с дисфагия [1, 4, 6], пареза на възвратния ларингеален нерв с дисфония и стридор, които са вследствие на краевите остеофити. В случаите със засягане на задния лонгитудинален лигамент и стеноза на гръбначния канал е възможно да се прояви и с миелопатия от компресия на гръбначния мозък и съответните на нивото й симптоми [5, 9]. Около 15% от пациентите се насочват директно към неврохирург поради фрактури или тежко изразена симптоматика [10].

Ограничената подвижност на гръбначния стълб може да доведе до фрактури дори при минимална травма, като хиперекстензията е най-честия механизъм [11]. Диагностицирането на фрактурите често закъснява, тъй като е налице хроничен болков синдром и оплакванията се неглижират от пациентите и лекуващите невролози.

Диагноза

Диагнозата се поставя чрез рентгенография, компютърна томография или магнитно-резонансно изследване. През 1976 год. Resnick и сътр. обособяват радиографските диагностични критерии, които са:

- осификация на предния лонгитудинален лигамент, която обхваща най-малко 4 съседни прешлена и междудисковите пространства (flowing ossification),

- сравнително запазени прешлени и липса на дегенеративни промени в дисковете,
- липса на засягане на апофизиалните, костовертебралните и сакроиличаните стави.

Осификацията на предния лонгитудинален лигамент в повечето от случаите е по-изразена вдясно, което се свързва с пулсациите на низходящата аорта вляво. Първоначално осификацията води до образуване на остеофити, които приличат на течащ восък от свещ (flowing candle wax). Впоследствие те се сливат и образуват костни мостчета над междупрешленните пространства (bridging), което придава неравен латерален контур на гръбначния стълб (bumpy spine). Липсата на фасетъчна (апофизеална) анкилоза до голяма степен разграничава ДИСХ от другите заболявания.

Диференциална диагноза

Най-често диференциалната диагноза се прави с анкилозиращия спондилоартрит (болест на Bechterew-Strьmpel) (табл. 1).

В по-напреднала възраст ДИСХ трябва да се отдиференцира и от дегенеративните заболявания на гръбначния стълб, при които липсва характерната осификация. Налице са дегенеративни промени в телата на прешлените и дисковете (неправилна промяна във формата на прешлените, стесняване на междудисковите пространства, вакуум феномен, фасетъчна артроза), които липсват при ДИСХ [11].

Протичане

Заболяването протича прогресивно и не води до смърт, но е свързано със значително влошено качество на живот.

Лечение

Лечението включва физикална терапия и повлияване на симптомите с нестероидни противовъзпалителни и обезболяващи средства, които са със задоволителен, но краткотраен ефект. Необходимо е разясняване естеството на заболяването и указания за спазване на двигателен

Таблица 1 Диференциална диагноза между ДИСХ и болестта на Бехтерев

п	Критерии	ДИСХ	Болест на Бехтерев
1.	**HLA B 27**	33%	90%
2.	**Осификация на предния лонгитудинален лигамент на протежение поне 4 съседни прешлена с обхващане на междупрешленните пространства**	да	не
3.	**Засягане на апофизалните и костовертебралните стави**	не	да
4.	**Осификация на останалите лигаменти и дисковете**	не	да
5.	**Промяна във формата на прешлените**	не	придобиват квадратна форма
6.	**Промяна в структурата на прешлените**	не	малки ерозии по ръбовете на прешлените с реактивна склероза (Romanus lesions)
7.	**Сакроилиит**	не	двустранен и симетричен
8.	**Промяна в контура на гръбначния стълб**	фас - неравен латерален контур, (bumpy spine)	фас - тип „бамбук“,профил тип „кама“
9.	**Остопороза**	не	да
10.	**Псевдоартрози в областта на дисковете (Андерсонови лезии)**	не	да
11.	**Други локализации в опорно-двигателния апарат**	ентезопатия на csristae iliacae, tuberositas tibiae и tubera ischiadicae, остеофити на олекранон и калканеус	симетрични промени в тазобедрени и коленни стави и асиметрични промени в ръцете
12.	**Асоциирани заболявания**	метаболитни заболявания (захарен диабет, затлъстяване, подагра, хиперпаратиреоидизъм, дислипидемия)	преден увеит, псориазис, улцерозен колит, болест на Крон, засягане на сърдечни клапи, аортит

режим с избягване на усукващи движения и хиперекстензия от страна на пациента.

Наличието на разместени фрактури, миелопатия вследствие стеноза на гръбначния канал или големи симптоматични остеофити водещи до дисфагия или пареза на ларингеалния нерв налагат неврохирургично лечение.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ДИСХ засяга предимно напредналата възраст и се характеризира със ***специфична осификация на гръбначния стълб*** при липса на белези за спондилоартропатия или дегенеративна спондилоза. Въпреки специфичната рентгенографска находка, в практиката често се диагностицира погрешно като деформираща спондилоза. В напредналите стадии се асоциира със специфични фрактури на гръбначния стълб дори при минимална травма, които често остават неразпознати и могат да доведат до неврологичен дефицит. Ето защо ДИСХ трябва да присъства в диференциалната диагноза при всички пациенти с болков синдром в напреднала възраст.

Адрес за кореспонденция:
Д-р Боряна Попиванова
УСБАЛНП "Св. Наум"
ул. "Любен Русев" №1
София 1113, България
e-mail: popivanovaa@abv.bg

БИБЛИОГРАФИЯ

1. Aydin, E., Akdogan, V., Akkuzu, B., et al. Six cases of Forestier syndrome, a rare cause of dysphagia. Acta Otolaryngol, 2006, 126(7), 77508.
2. Belanger, T., Rowe, D. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: musculoskeletal manifestations. J Am Acad Orthop Surg, 2001, 9(4), 258-67.
3. Forestier, J., Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. Ann Rheum Dis, 1950, 9, 321-30.
4. Goh, P.Y., Dobson, M., Iseli, T., et al. Forestier's disease presenting with dysphagia and dysphonia. J Clin Neurosci, 2010, 17(10), 1336-8.
5. Hukuda, S., Mochizuki, T., Ogata, M., Shichikawa, K. The pattern of spinal and extraspinal hyperostosis in patients with ossification of the posterior longitudinal ligament and the ligamentum flavum causing myelopathy. Skeletal Radiol, 1983, 10, 79-85.
6. Krishnarasa, B., Vivekanandarajah, A., Ripoll, L., et al. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) – a rare etiology of dysphagia. Clin Med Insights, 2011, 4, 71-5.
7. Resnick, D., Niwayama, G. Radiographic and pathological features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). Radiology, 1976, 119, 559-68.
8. Resnick, D., Shapiro, R.F., Wiesner, K.B., et al. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). Semin Arthritis Rheum, 1978, 7, 153.
9. Resnick, D., Guerra, J., Robinson, C.A., Vint, V.C. Association of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) and calcification and ossification of the posterior longitudinal ligament. AJR, 1978, 131, 1049-53.
10. Sharma, R.R., Mahapatra, A., Pawar, S.J., et al. Spinal cord and cauda equina compression in 'DISH'. Neurol India, 2001, 49, 148-52.
11. Taljanovic, M., Hunter, T., Wisneski, R., et al. Imaging characteristics of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with an emphasis on acute spinal fractures. AJR, 2009, 193, 10-19.