

Forestier Hastalığı

(Vertebral Ankilozan Hiperostoz, Diffüz İdiopatik Skeletal Hiperostoz)

H. Katılmış, S. Öztürkcan, İ. Özdemir, A. Hakkı, H.G. Feran

Forestier's Disease (Vertebral Ankylosing Hyperostosis, Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis)

Forestier's disease, or ankylosing hyperostosis of the cervical spine, or diffuse idiopathic skeletal hyperostosis which has been described to cause dysphagia, dyspnea, laryngeal stridor, snoring, vocal cord paralysis, hoarseness appears very rarely. Two cases of severe respiratory distress due to bilateral vocal cord paralysis with Forestier's disease are presented. The clinical, diagnostic and therapeutic work-up and the prognostic outcome of the laryngeal pathology are discussed.

Key Words: Forestier's disease, diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, bilateral vocal cord paralysis.

Özet

Disfaji, dispne, larengeal stridor, horlama ve ses kısıklığı gibi semptomlara neden olan Forestier hastalığı (vertebral ankilozan hiperostoz, diffüz idiyopatik skeletal hiperostoz) oldukça nadiren görülür. Bilateral kord paralizisi nedeniyle şiddetli solunum sıkıntısı göstererek kliniğimize başvuran Forestier hastalığı tanısı koyduğumuz iki olgu klinik, tanı, tedavi ve prognoz açısından literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Forestier hastalığı, diffüz idiyopatik skeletal hiperostoz, bilateral vokal kord paralizisi.

Turk Arch Otolaryngol, 2002; 40(4): 292-297

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2002; 40(4): 292-297

Giriş

Vertebral ankilozan hiperostoz, diffüz idiyopatik skeletal hiperostoz (DİSH) gibi sinonimleri de olan Forestier hastalığı literatürde oldukça nadir rastlanan bir patolojidir. İlk kez 1950 yılında tanımlanmıştır.¹ Olguların en sık yakınma nedeni disfaji ve bilateral kord paralizisine bağlı gelişen stridor, dispne, horlama ve ses kısıklığı gibi respiratuar yakınmalardır.² Servikal grafi ile kolaylıkla tanı konabilirse de çok nadir olarak görüldüğü için KBB pratiğinde pek tanınmadığından, semptomları ne-

Dr. Hüseyin Katılmış, Dr. Sedat Öztürkcan, Dr. İsmail Özdemir, Dr. Ahmet Hakkı
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Kulak Burun Boğaz Kliniği
Dr. Hamit Güneş Feran
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin Cerrahisi Kliniği

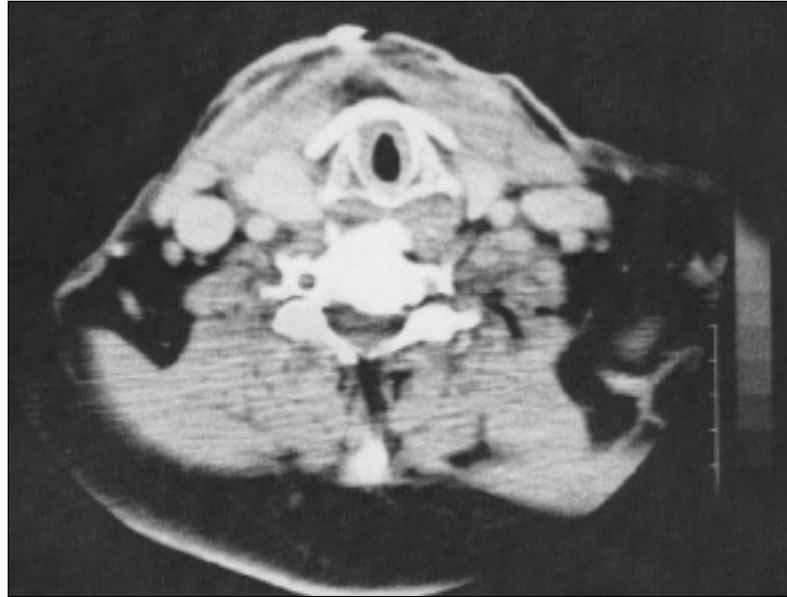
deniyle çeşitli patolojiler araştırılırken ayırıcı tanıda düşünülmez ise hastalara uzun bir süre tanı konamayabilir. Tedavileri cerrahidir. KBB pratiğinde pek tanınmayan ve çok nadir rastlanan Forestier hastalığını iki olgumuz nedeniyle gündeme getirip tanı, tedavi ve prognoz açısından literatür eşliğinde sunmaktayız.

Olgular

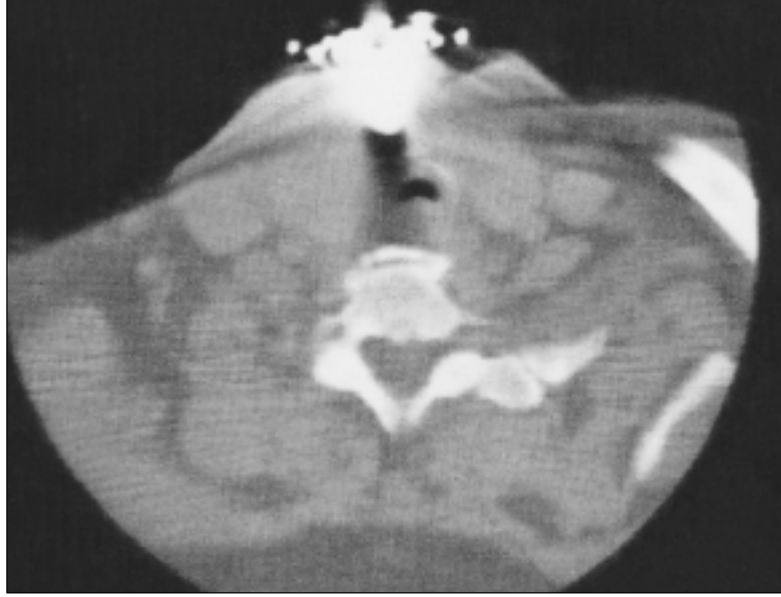
Olgu 1

68 yaşında, erkek hasta 5 yıldan beri giderek artan horlama, geceleri aniden oluşan kısa süreli nefes darlığı, son bir haftadır tüm gün devam eden nefes darlığı ve ses kısıklığı yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Bilateral kord paralizisi tanısıyla 02.10.1999 tarihinde trakeotomi açıldı. Anamnezinde geçirilmiş bir boyun veya tiroid cerrahisi ya da travma veya entübasyon öyküsü bulunmayan hastada bilateral kord paralizisini açıklamak için yapılan boyun ultrasonografisi ve ön-arka akciğer grafisinde boyunda kitle, pulmoner bir patoloji veya mediastinal kitle gibi herhangi bir patolojiye rast-

lanmadı. Hematolojik ve biyokimyasal test sonuçları normal olarak değerlendirilen hastaya 15.10.1999 tarihinde kord lateralizasyonu yapıldı fakat efektif yanıt alınamayınca 10.11.1999 tarihinde endoskopi yapıldı. Her iki aritenoidin ödemli olduğu ve endolarenkse prolabe olduğu saptandı. Aritenoidin prolabe olan kısımları rezeke edildi. Daha sonra hastanın trakeotomisi kapatılarak taburcu edildi. Hasta 2 ay sonra tekrar nefes darlığı ile başvurunca ödem nedeniyle nefes darlığı geliştiği söylenerek tıbbi tedavi uygulandı. Yakınması devam eden hastaya tekrar trakeotomi açıldı ve 10.02.2000 tarihinde 2. kez kord lateralizasyonu yapıldı. Trakeotomisi kapatılarak taburcu edildi. Ancak hasta 2 ay sonra tekrar nefes darlığı gelişerek polikliniğimize başvurdu. 04.05.2000 tarihinde endoskopik olarak sol band, aritenoid vokal proçesi ve kordun 1/3 posterioru rezeke edildi. 22.05.2000 tarihinde çekilen boyun BT'de C2-C7 arası servikal vertebraalarda belirgin osteofit tespit edilmesi üzerine (Resim 1 ve 2) Forestier hastalığı düşünüldü. Yapılan diğer radyolojik tetkiklerde sağda daha belirgin gonartroz, el bileklerinde minimal artrotik değişiklikler ile torako-lomber ve alt lomber düzeyde daha belirgin yer yer



Resim 1. Olgu 1'in BT'sinde servikal vertebra korpusu önünde belirgin osteofitler görülmektedir.



Resim 2. Olgu 1'in BT'sinde osteofit ile anterior vertebral yüzey arasında radyolüsent bir çizgi görülmektedir.

köprüleşmeler, vertebral platolarda skleroz ve dev osteofitik yeni kemik oluşumlarının görülmesi, omuz ve sakroiliak eklemlerde herhangi bir patolojiye rastlanmamış olması Forestier hastalığı tanısını desteklemiştir. Biyokimyasal tetkiklerde açlık kan şekeri 127-136 mg/dl arasında olduğu için diabetes mellitus tip-II tanısı da konan olguda daha sonra beyin cerrahisi kliniği tarafından 13.06.2000 tarihinde servikal osteofit eksizyonu yapıldı. Operasyonlarda çıkarılan parçalar patolojiye gönderildi. Sonuçlarda malignansi saptanmadı. Servikal osteofitlerin çıkartılmasıyla hastanın disfaji yakınmaları geçti. En son yapılan endoskopide her iki bandın ileri derecede ödemli ve rima'nın 1 mm olduğu görüldü. Son BT'sinde glottik ve supraglottik düzeyde daralma tespit edildi. İndirekt laringoskopide her iki band ve aritenoid ödemli ve rima'yı kapatmış durumda idi. Boyun palpasyonunda herhangi bir lenfadenopati ele gelmedi. Sağda osteoid eksizyonuna ait insizyon skarı mevcuttu. Ancak bu operasyonla da hastanın solunum yakınmaları geçmeyince lazer tedavisi uygulanmak üzere sevk edildi. Sevk edildiği merkezde birer ay arayla 4 kez lazer tedavisi uy-

gulandı. Ancak hastanın şikayetleri tekrarlayınca 07.05.2001 tarihinde polikliniğimize başvurdu. 15.05.2001 tarihinde hastaya endoskopi yapıldı. Rima glottis 1-2 mm olarak değerlendirildi. Bunun üzerine 23.05.2001 tarihinde laringofissür yaklaşımıyla sağ kordektomi yapıldı. 13. günde hasta dekanüle edilerek 11.06.2001 tarihinde taburcu edildi. Son olarak 1 haftadır giderek artan solunum şikayeti ile başvuran hasta acil trakeotomi açılarak yatırıldı. İndirekt laringoskopide epiglot normal, hasta sağ kordektomili, bilateral bantlar hipertrofik olup lümeni dolduran yumuşak doku kitlesi izlendi. Rima glottis 2 mm olarak değerlendirildi. Diğer yapılar tam olarak değerlendirilemedi. Hasta 28.06.2001 tarihinde lokal anestezi altında operasyona alındı. Daha önceden mevcut trakeotomi yeri genişleterek hasta tekrar kanüle edildi. Flexibl endoskop ile hastanın larengeal yapıları değerlendirildi. Her iki aritenoidin, epiglot yönünde deviye olduğu ve rima glottisi daralttığı, açıklığının 1-2 mm olduğu görüldü. Kontrolde gelmek üzere trakeotomili olarak taburcu edildi.

Olgu 2

Tip-II diabetes mellituslu 65 yaşındaki erkek hasta yaklaşık 1 yıldır yemek yerken boğazda acıma, takılma hissi, son 2 haftadan beri nefes almada zorluk, ses kısıklığı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastada akut solunum sıkıntısı, suprasternal ve supraklaviküler çekilmeler vardı. Acil trakeotomi açıldıktan sonra yapılan endoskopide epiglot, vallekula, sinüs priformisler olağan, rima 1 mm açıklıkta, her iki band, kord normal görünümde, her iki aritenoid ve kord fikse olarak değerlendirildi. Bilateral kord fiksasyonuna neden olabilecek herhangi bir patoloji saptanamayan hastanın 07.08.2001 tarihinde çekilen boyun BT'sinde glottik bölgede, hava sütununu sağ posteriorndan kısmen daraltan, 23x11 mm boyutlarında izodens kitle lezyonu görüldü. Yan servikal grafide vertebral aralıkları daraltmayan ve C3-C7 servikal vertebraların ön kenarları boyunca çağlayan tarzında birbirini takip eden geniş osteofitik lezyonlar görüldü (Resim 3). Sakroiliak eklemleri normal olarak değerlendirilen hastaya kesin olarak Forestier hastalığı tanısı kondu. Hastaya koroner arter hastalığı

nedeniyle kontrendikasyon olduğu için müdahale edilmeyerek kardiyoloji kliniğine yönlendirildi. Çekilen koroner anjiyografi sonucunda hastaya koroner by-pass yapıldı. Daha sonra beyin cerrahi kliniği tarafından transservikal yolla osteofitler 2x1.5x3 cm boyutlarındaki parçalar şeklinde tamamen çıkarıldı. Aynı seansta suspansiyon larengoskopi yapılarak kord vokallerin 3 cm aşağısında lümeni tamamen oblitere eden granülasyon dokusu forseps yardımı ile çıkartılıp lümen açıldı. Operasyon sonrası hastanın disfaji yakınmaları hemen geçti, fakat dispne ve ses kısıklığı bir müddet daha devam etti. Trakeotomili olarak taburcu edilen hasta aralıklarla kontrollere çağrıldı. Hasta 6 ay sonraki kontrolde yakınmalarının oldukça azaldığını ifade ediyordu. Yapılan larengoskopik muayenede sağ kord hareketlerinin düzeldiği, sol kord hareketlerinin ise kısıtlı olduğu ve rima glottisin 5-6 mm olduğu gözlemlendi. Bunun üzerine trakeotomi kapatılarak hasta başarı ile dekanüle edildi. Halen kontrollere gelen hastanın operasyondan sonra başlayan ellerinde uyuşma yakınması dışında bir sorunu yok.



Resim 3. Olgu 2'nin yan servikal grafisinde birbirini takip eden beş vertebra korpusunda da köprü tarzında kemikleşme görüntüsü (şelale görüntüsü) vardır. Geniş osteofitler ve özellikle servikal vertebral spinler arasındaki disk yüksekliği korunmuştur.

Tartışma

Asemptomatik olarak toplumun %20-30'unda servikal osteofitlere rastlanır.³ Otopsielerde %6-12 oranında diffüz idiopatik skeletal hiperostoza (Forestier hastalığı) rastlandığı bildirilmiştir.⁴ Forestier hastalığı etyolojisi bilinmeyen bir kemikleşme diatezi olarak tanımlanır.^{4,5} Literatürde obezite, diabetes mellitus, gut hastalığı, A vitamin düzeyleri ile DISH arasındaki ilişkilere dikkat çekilmiş ve bu hastalığın etiopatogenezinde metabolik bir patolojinin rol oynayabileceği ileri sürülmüştür.^{5,6} İki olgumuzda da diabetes mellitusun olması literatürü desteklemektedir.

Patogenezde servikal vertebraların anterior longitudinal ligamentinin ossifikasyonu söz konusudur.⁷ Paravertebral ligament ve kasların endo-kondral ossifikasyonu ve ileri derecede spinal osteofit formasyonu karakteristiktir.⁸ Paravertebral ossifikasyonun en az 4 vertebra boyunca devamlı olması gerekir.^{5,9} Tanı primer olarak radyolojiye dayanır.^{4,5,10} Rasnick kriterlerinin varlığı kesin tanı koydurur.⁵ Bunlar üç adettir. 1) En az dört komşu vertebra seviyesinde akar tarzda ossifikasyon veya kalsifikasyon (şelale görüntüsü). 2) Vertebra cisminde skleroz ve aşırı primer dejeneratif disk hastalığı olmaksızın tutulan seviyede intervertebral disk yüksekliğinin relatif olarak korunması. 3) Apofizyal eklem kemiksel ankilozu ve sakroiliak eklem erezyonu, sklerozu veya intraartiküler kemiksel ankilozun olmaması. Sunduğumuz iki olgudaki radyolojik bulgular yukarıda sayılan Rasnick kriterleri ile tamamen uyumluydu ve bu nedenle olgularımıza Forestier hastalığı tanısı konabildi.

Sunduğumuz iki olguda da gözlemlendiği gibi ilerlemiş Forestier hastalığı, olgularda disfaji, yabancı cisim hissi, aspirasyonun yanı sıra ses kısıklığı, dispne, horlama, stridor gibi üst solunum yoluna ait semptomlara neden olabilir.² Literatürde şiddetli hava yolu obstrüksiyonu gösteren olgular vardır.¹¹ Ayrıca hastalıkla birlikte spinal kord basısı ve periferik kranial sinir tutulumu da rapor edilmiştir.⁷

Forestier hastalığında görülen en sık yakınma nedeni disfaji olarak bilinir.² Başlangıçta servikal dev osteofitlerin özofagusu kompresyonunun yarat-

tığı mekanik obstrüksiyon, daha sonra da gelişen özofagus duvarındaki inflamasyon ve fibrozis, disfajiden sorumludur.^{7,8} Bununla beraber özofageal denervasyon da disfajiden sorumlu olabilir.⁷ Osteofitlerin alınması sonrasında her iki olgumuzda da disfajinin ortadan kalkması bize mekanik bir obstrüksiyonu düşündürmektedir.

Üst solunum yolu semptomları bilateral kord paralizi ya da postkrikoid ülserasyon ve ödeme bağlı olarak gelişebilir.^{4,12} Servikal osteofitler krikoid kırığının posterior ve superiorunda ise larengeal semptomlar ağırlık kazanır.¹³ Her iki olgumuzda da osteofitler C3-C7 vertebralar arasında idi. Osteofitlerin mekanik travması sonucu olgularımızda bilateral kord paralizi geliştiğini düşünüyoruz. Nitekim ikinci olgumuzda mekanik travma ortadan kalkınca paralizi de sona ermiştir.

Hastalık genellikle 60 yaşın üstündeki erkeklerde görülür.^{4,7,9} Sunduğumuz iki olgunun da erkek ve 60 yaş üstünde olması literatürü desteklemektedir.

Disfaji yakınması nedeniyle hastalarda malignansi olasılığı ileri yaş nedeniyle daima öne çıkar. Bu olasılığı araştırmak için kontrastlı radyolojik tekniklerin yanısıra endoskopi ve biyopsi defalarca yapılır. DISH'te yüksek özofagus perforasyonu riski nedeniyle endoskopiden kaçınılmalıdır ayrıca bu hastalığın tanınması farengeal tümör şüphesi ile lüzensuz biyopsileri de önleyecektir.¹⁴

Forestier hastalığında asemptomatik olan olgularda ve semptomları şiddetli olmayan olgularda konservatif davranılarak inflamasyon, ödem ve enfeksiyona yönelik ilaç tedavilerinin yanı sıra diet önerileriyle takip önerilir.³ Semptomatik olgularda ise cerrahi olarak osteofitler çıkartılır.^{4,7-9,11,12} Osteofitlerin mekanik bası etkileri ortadan kaldırıldığı için eğer nöral bir patoloji gelişmemiş ise semptomlar ortadan kalkar. Sunduğumuz olgulardan da anlaşılacağı gibi kord paralizi gelişmiş olgularda cerrahi olarak osteofitlerin çıkartılması farengeal semptomları düzeltmiş ve birinde respirasyon problemini de çözmüştür. Birinci olgumuzda olduğu gibi bilateral kord paralizi irreveribl ise yeterli hava yolu sağlamak için kord lateralizasyonu, kordektomi, aritenoidektomi gibi yöntemlerden biri veya birkaçı

uygulanabilir, sorun çözülemezse hasta trakeotomili olarak takip edilir.

Kaynaklar

- Medina Banegas A, Oseta Albaladejo JM, Esteca Jimenez A, Ferran Bernal A, Argudo Marco F, Lopez Meseguer E.** Dysphonia caused by idiopathic skeletal hyperostosis. Apropos of a case. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1990; 17(4): 377-84.
- Verstraete WL, De Cauwer HG, Verhulst D, Jacobs F.** Vocal cord immobilisation in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Acta Otorbinolaryngol Belg* 1998; 52(1): 79-84.
- Walther EK.** Vertebrogenic dysphagia in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (Forestier's disease). *Laryngorhinootologie* 1991; 70(11): 604-8.
- Marks B, Schober E, Swoboda H.** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing obstructing laryngeal edema. *Eur Arch Otorbinolaryngol* 1998; 255(5): 256-8.
- Rasnack D.** Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Bone and Joint'de. Ed. Rasnick D. 2. baskı. Philadelphia, WB Saunders Co., 1996; 378-87.
- Julkunen H, Heinonen OP, Pyoralä K.** Hyperostosis of the spine in an adult population. Its relationship to hyperglycemia and obesity. *Ann Rheum Dis* 1971; 30(6): 605-12.
- McCafferty RR, Harrison MJ, Tamas LB, Larkins MV.** Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier's disease: an analysis of seven cases. *J Neurosurg* 1995; 83(1): 13-7.
- Uppal S, Wheatley AH.** Transpharyngeal approach for the treatment of dysphagia due to Forestier's disease. *J Laryngol Otol* 1999; 113(4): 366-8.
- Leache Pueyo JJ, Campos del Alamo MA, Gil Paraiso P, Ortiz Garcia A.** Cervical emphysema caused by Forestier's disease. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2000; 27(5): 421-6.
- Tollefsen I, Hognestad S, Svihus R.** Forestier syndrome. A rare cause of dysphagia and dyspnea. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1997; 117(28): 4076-8.
- Demuyneck K, Van Calenbergh F, Goffin J, Verschakelen J, Demedts M, Van de Woestijne K.** Upper airway obstruction caused by a cervical osteophyte. *Chest* 1995; 108(1): 283-4.
- Papakostas K, Thakar A, Nandapalan V, O'Sullivan G.** An unusual case of stridor due to osteophytes of the cervical spine: (Forestier's disease). *J Laryngol Otol* 1999; 113(1): 65-7.
- Hassard AD.** Cervical ankylosing hyperostosis and airway obstruction. *Laryngoscope* 1984; 94(7): 966-8.
- Kristensen S, Sander KM, Pedersen PR.** Cervical involvement of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with dysphagia and rhinorrhea. *Arch Otorbinolaryngol* 1988; 245(6): 330-4.

İletişim Adresi: Dr. Hüseyin Katılmış
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi
2. Kulak Burun Boğaz Kliniği
Yeşilyurt - İZMİR
e-posta: buseyin_katilmis@hotmail.com