

Nadir bir hastalık, Forestier sendromu: Üç olgunun uzun dönem takibi

A rare disease, Forestier syndrome: Long-term follow-up of three cases

Fatih Savran , Aslı Şahin Yılmaz 

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Forestier sendromu foramen magnumdan sakruma kadar anterior longitudinal ligamentte kronik enflamasyon sonucu oluşan, dejeneratif süreçte ossifikasyon ile sonuçlanan bir hastalıktır. Bu hastalıkta yutma güçlüğü başta olmak üzere, sabah tutukluğu, boyun ağrısı, solunum güçlüğü, omurilik kök sıkışmaları ve omurga hareket bozuklukları olabilmektedir. Tanı radyolojik ve endoskopik muayene ile konulabilmektedir. Bu yazıda yaklaşık üç yıl takip ettiğimiz, Forestier tanısı konulan üç olgu literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar sözcükler: Yaygın idiopatik iskelet hiperostozu, Forestier sendromu, osteofit.

ABSTRACT

Forestier syndrome is a disease that results in ossification in the degenerative process resulting from chronic inflammation in the anterior longitudinal ligament from foramen magnum to sacrum. In this disease, there may be morning stiffness, neck pain, breathing difficulty, spinal cord root compressions, spine movement disorders, and particularly swallowing difficulties. Diagnosis can be established with radiologic and endoscopic examination. In this article, we discussed in the light of the literature three cases diagnosed as Forestier syndrome that we followed-up for approximately three years.

Keywords: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis, Forestier syndrome, osteophyte.

Forestier sendromu ilk kez 1950 yılında Rotes-Queral ve Forestier tarafından tanımlanan kronik bir hastalıktır. Bağ, tendon ve eklem kapsüllerinin osteofit oluşumu, kalınlaşması ve kalsifiye olmasıyla ortaya çıkar ve kliniği yıllar geçtikçe şiddetlenir. Etyolojisi tam olarak bilinmemektedir.^[1-3] Erkek ve kadınlarda görülme oranı 2/1'dir. En sık orta ve ileri yaş grubu etkilemekle birlikte, özellikle 60'lı yaşlarda görülür. Kültürel ya da genetik bir dağılım göstermez.^[4]

Forestier sendromu için kullanılan diğer isimler Spondilozis hiperostotika, spondilitis ossifikans ligamentoza, senil ankiroz hiperostozis ve Forestier hastalığı olarak sayılabilir. 1970'lerde Resnick, Forestier hastalığı için yaygın idiopatik iskelet hiperostozu (DISH)

terimini kullanmıştır. Ekstraspinal kemikleşmeye dikkat çeken Resnick ve ark.,^[9] Forestier için günümüzde de kullanılmakta olan spesifik radyolojik kriterleri tanımlamıştır. Bu kriterler; (i) anterolateral yüz boyunca devam eden dört bitişik vertebral kolon kalsifikasyon/ossifikasyon, (ii) etkilenen bölgelerde intervertebral disk yüksekliğinin nispi korunması, (iii) apophyseal eklem ankirozu ve sakroiliyak eklem sklerozu/füzyonu olarak sayılabilir.^[4,5]

Çoğu insanda hastalık asemptomatik seyrederek hafif eklem ağrıları boyun ağrıları ve sırt sertliği şeklinde yakınmalar tek şikayet olabilir.^[4] Bununla birlikte omurilik sinir kökü sıkışması, torasik outlet sendromu, Horner sendromu, rekürren larengeal sinir felci,

Geliş tarihi: 04 Nisan 2020 *Kabul tarihi:* 19 Temmuz 2020 *Online yayın tarihi:* 05 Ekim 2020

İletişim adresi: Dr. Fatih Savran, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, 34764 Ümraniye, İstanbul, Türkiye. e-posta: fatih.savran@hotmail.com

Atf:

Savran F, Şahin Yılmaz A. Nadir bir hastalık, Forestier sendromu: Üç olgunun uzun dönem takibi. KBB Uygulamaları 2020;8(3):165-168.

vertebral arteriyel yetmezlik gibi sendromlara da neden olabilmektedir. Nörolojik şikayetler yine de nadirdir. Anterior longitudinal ligamentin kemikleşmesiyle ortaya çıkan şikayetler ise trakea ve özofagus basısına bağlı ortaya çıkmaktadır. Ancak servikal osteofitin büyüklüğü ile semptomlar arasında ilişki yoktur.^[4] Klinik çalışmalarda Forestier hastalığı olan kişilerin sadece %17 ile %28 arasında disfaji şikayeti olduğunu göstermektedir. Hastaların %10'undan azında trakea veya özofagus için dekompresyon gerekmektedir.^[6]

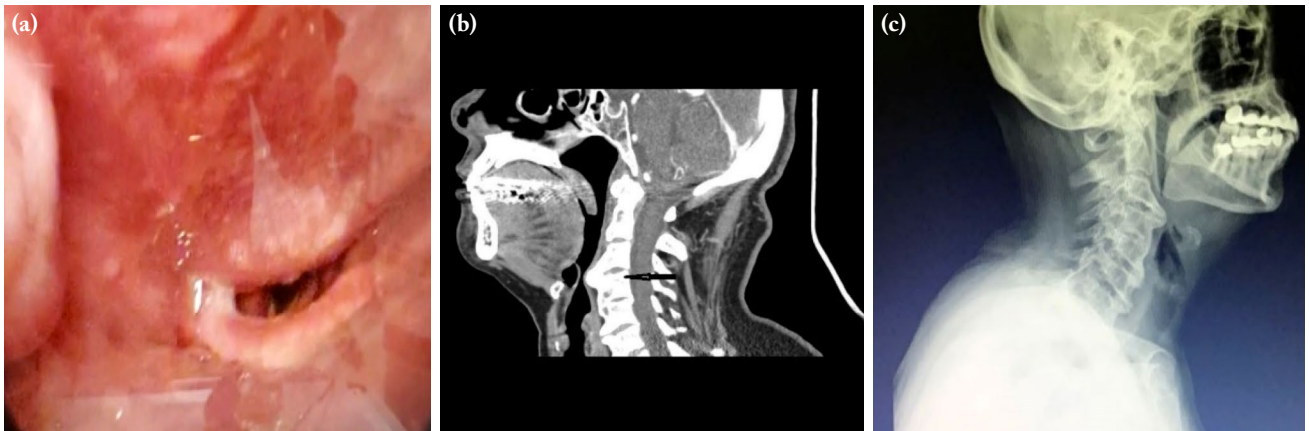
OLGU SUNUMU

Olgu 1- Yetmiş sekiz yaşında erkek hasta kulak burun boğaz (KBB) polikliniğine 4-5 yıldır süregelen yutma güçlüğü ve boğaz ağrısı yakınması ile başvurdu. Kilo kaybı yoktu. Hastanın orofarenks, nazofarenks ve otoskopik muayenesi normaldi. Diğer sistem muayenelerinde bulgusu yoktu. Sistematik hastalıkları sorgulandığında hipertansiyon dışında bir hastalığı yoktu. Endoskopik larenks muayenesinde hipofarenks seviyesinde hava yolunu kısmen tıkayan mukozal kabarıklığı vardı. Bunun dışında sinüs piriformisler, vokal kordlar ve diğer larengeal yapılar normaldi. Hastanın lateral grafisinde C3-7 vertebrada osteofitik lezyonlar görüldü. Hastaya gastroözofageal reflü tedavisi ve semptomatik tedavi başlanarak yaklaşık üç yıl takip edildi. Hastanın semptomlarında ilerleme olmadı.

Olgu 2- Altmış altı yaşında kadın hasta uzun zamandır devam eden boğaz ağrısı, katı gıdalar yerken takılma hissi ve başını eğip kaldırırken çıtlama sesi şikayetleri ile KBB polikliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünden, beyin tümörü nedeniyle gama knife tedavisi aldığı ve herhangi bir romatizmal hastalığı olmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde oral kavitesi ve dili normal görünümdeydi. Endoskopik larengoskopik muayenede vokal kordlar doğal görünümde ve hareketli idi. Posteriyor

farengeal duvarda mukozal kabarıklık izlendi. Mukozal kabarıklığın solunum pasajını kısmen tıkadığı izlendi. Lateral direkt grafide C3-4-5-6 vertebralarda osteofitik lezyonların olduğu ve özofagusu bası oluşturduğu ve kısmen de solunum pasajını tıkadığı izlendi (Şekil 1). Çekilen manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de C3-4-5'te vertebra köşelerinde anteriyorda belirginleşen yer yer füzyone görünüm oluşturan yaygın dejeneratif sivrileşmeler ve osteofit formasyonları vardı (Şekil 1). Hastaya ameliyat önerildi ancak hasta ameliyatı kabul etmedi. Bunun üzerine reflü tedavisi ve kas gevşetici ile semptomatik tedavi başlandı. Takiplerinde ellerinde uyuşuk nedeniyle yapılan incelemelerde karpal tünel sendromu tanısı kondu ve tedaviye başlandı. Yapılan üç yıllık takiplerde şikayetlerinde artma olmadı.

Olgu 3- Yetmiş dokuz yaşında erkek hasta 3-4 yıldır süregelen boyun ağrısı, yemek yerken yutmakta güçlük yakınması ile KBB polikliniğine başvurdu. Hastaya multinodüler guatr nedeniyle cerrahi önerilmiştir. Ayrıca hasta diabetes mellitus hastalığı nedeniyle insülin aspart kullanmaktadır. Daha önce geçirdiği derin ven trombozu nedeniyle varfarin ve D vitamini eksikliği nedeniyle D vitamini kullanmaktadır. Fizik muayenesinde hastanın oral kavitesi ve dili yapısal olarak normaldi. Endoskopik larengeal muayenesinde orofarenks ve larengeal bölgede mukozal şişlik ve kabarıklık izlendi. Lateral direkt grafide C1-6 ve T1-2 vertebrada anteriyora doğru protrüzyon olduğu ve osteofitik lezyonların olduğu bilgisayarlı tomografide faset eklemlerde dejeneratif hipertrofik değişikliklerin izlendiği, C3-7 vertebralar arasında anterior subaraknoid mesafenin kısmen daralmış izlendiği ve C6-7'de bu mesafeyi büyük oranda daralttığı görüldü. Manyetik rezonans görüntüleme vertebralarda osteodejeneratif sivrileşmelerin olduğu görüldü. Hastanın eşlik eden hastalıklarının tedavisi için pregabalın ve antireflü tedavisi başlandı. Üç yıllık



Şekil 1. İki no'lu olguya ait (a) lateral direkt grafi, (b) bilgisayarlı tomografi ve (c) larengoskopik muayene görüntüleri.

Tablo 1
Olguların özellikleri ve uygulanan tedaviler

Tanı	Yaş/cinsiyet	Semptom	Diagnostik tetkik	Radyoloji	Tedavi
Forestier sendromu	78/E	Disfaji, boğaz ağrısı	Larengoskopik muayene, lateral grafi, BT	C3-7 düzeyinde korpus önde osseöz hipertrofi	Beslenme önerileri, NSAİİ, GÖR tedavisi, fizyoterapi
Forestier sendromu	66/K	Boyunda çıtırtı sesi, katı gıdalar yerken takılma hissi	Larengoskopik muayene, lateral grafi, BT, MRG	C3-6 düzeyinde korpus önde osseöz hipertrofi	Beslenme önerileri, NSAİİ, GÖR tedavisi, fizyoterapi
Forestier sendromu	79/E	Disfaji, boyun ağrısı	Larengoskopik muayene, lateral grafi, BT, MRG	C1-6 ve T1-2 düzeyinde korpus önde osseöz hipertrofi	Beslenme önerileri, NSAİİ, GÖR tedavisi, fizyoterapi

BT: Bilgisayarlı tomografi; MRG: Manyetik rezonans görüntüleme; NSAİİ: Nonsteroid antiinflamatuvar ilaç; GÖR: Gastroözofageal reflü.

takiplerinde hastanın yutma güçlüğü ve boyun ağrısı şikayetlerinde artma olmadı.

TARTIŞMA

Omurga yapısına katılan paraspinal ve ekstraaksiyal spinal ligamentöz yapıların ilerleyici enflamatuvar bir hastalığı olan Forestier sendromu, foramen magnumdan sacruma kadar uzanabilir. Foramen magnumdan sacruma kadar anterior longitudinal ligamentte kronik enflamasyon sonucu oluşan dejeneratif süreçte ossifikasyon ile sonuçlanır. Posterior longitudinal ligament ve ligamentum flavum da bu ossifikasyona eşlik edebilir.^[2,7] Etiyolojisinde hipertansiyon, diyabet, fazla florür tüketimi, obezite, izotretionin kullanımı, insülin benzeri büyüme faktörü aşırı salınımı, yüksek düzey A vitamini alımı gibi faktörler suçlanmıştır.^[3,8]

Tutulmuş olarak en sık torasik vertebra (%96), sonra lomber vertebra (%90) ve üçüncü sıklıkta servikal omurlar (%78) etkilenir. Boyun bölgesinde en sık C4-C7 vertebra tutulumu görülmektedir. Yapılan araştırmalarda Forestier'in ekstraspsinal bölgelerde kemik büyümeleriyle gittiği şeklinde tanımlansa da sistematik tüm vücut taraması da gerekebilir.^[9]

Forestier sendromu olan hastaların %28'inde yutma güçlüğü semptomları olabilmektedir.^[3,4] Bazı olgu sunumlarında postkrikoid ülserasyon ve vokal kordlarda ödeme bağlı stridor bildirilmiştir.^[10] Ayrıca osteofitik kitlenin hava yolunu tıkamasına bağlı acil trakeotomi bildirilen olgu sunumları da bildirilmiştir.^[1,10] Boyun bölgesinde basıya neden olan osteofitler ve rekürren sinir paralizisi nedeniyle ses kısıklığı ya da kabalaşması, stridor, aspirasyon gibi semptomlar da görülebilmektedir. Omurga hareket kısıtlılığı, stabilite bozulması, sabah tutukluğu ve ağrı gibi semptomlar da bu osteofitlere eşlik edebilmektedir.^[2,11] Ossifiye olan anterior longitudinal ligament çevre dokulara bası yaparak karpal tünel

sendromu, özofagusa basıya bağlı disfaji gibi semptomlara neden olabilir. Eğer anterior longitudinal kanal dışında posteriyor longitudinal kanal ve ligamentum flavum gibi ligamanlar da beraberinde tutulursa miyelopati, spinal dar kanal gibi bulgulara da rastlanabilir.^[2]

Tanıda radyografiler kullanılmaktadır ancak altın standart teknik bilgisayarlı tomografidir.^[3] Endoskopik larengeal muayenede posteriyora doğru protrude olan mukozal kabarıklıklar izlenebilir, ancak bu mukozal kabarıklıklar bazen vokal kord izlemine zorlaştırabilir. Bu durumda fleksibl endoskopik muayene ile bu osteofitik lezyonların inferiyoru da görüntülenerek tanıya yardımcı olunabilir. Baryumlu farengoözofagografiler de disfaji semptomu olan hastalarda kullanılabilir.^[12,13]

Tedavisinde ileri derecede semptomu olmayan olgularda ağrı kesiciler, proton pompa inhibitörü türevi antireflü ilaçlar, steroidler, kas gevşeticiler kullanılabilir. Medikal tedaviye yanıtız hastalarda cerrahi, bir seçenek olarak düşünülebilir. Hiperosteotik lezyonlar cerrahi olarak çıkarılabilir. Osteoartroz gelişimi olan omurların stabilizasyonunda daha ciddi ve karmaşık işlemler gerekebilir.^[14] Transfarengeal, anterior servikal, arka yan boyun gibi yaklaşımlarla cerrahi yaklaşım planlanabilir. Ameliyat sonrası nüks oranı %65 civarında olduğundan hastalar ameliyat açısından temkinli yaklaşılabilir.^[3]

Sonuç olarak bu çalışmada benzer şikayetlerle gelen ve tarafımızdan Forestier sendromu tanısı konan üç hasta sunuldu. Tüm hastalarda endoskopik larenks muayenesi ile osteofite bağlı posteriyor duvarda kabarıklık rahatlıkla tespit edilebildi ve ilave radyolojik görüntülemeler ile kesin tanı konulabildi. Kulak burun boğaz pratiğinde yutma güçlüğü ve boğazda takılma hissi olan orta ileri yaş ve üstü hastalarda Forestier sendromu mutlaka akılda bulundurulmalıdır. Hasta ve yakınları bu hastalığın ilerleyici olabileceği ve başka klinik bulgular verebileceği konusunda bilgilendirilmelidir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Erdoğan M , Çolak Ş , Gökdemir M , Alper B , Aktaş S. Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis Fracture: Case Report. Journal of Emergency Medicine Case Reports 2013;4:123-6.
2. Dalgıç A, Tutkan İ, Arslan B, Çınar, Demirgil BT, Oral Z. Yutma güçlüğü ile seyreden forestier hastalığı: İki olgu sunumu. Düşünen Adam 2002;15:56-9.
3. Özkırış M, Okur A, Kapusuz Z, Saydam L. Forestier's syndrome: a rare cause of dysphagia. Kulak Burun Bogaz İhtis Derg 2014;24:54-7.
4. 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;83:13-7.
5. Aslan G, Hamzaoğlu A. Forestier Hastalığı ve disfaji. KBB Forum 2007;6:33-6.
6. Uppal S, Wheatley AH. Transpharyngeal approach for the treatment of dysphagia due to Forestier's disease. J Laryngol Otol 1999;113:366-8.
7. Çetin MA, Köseoğlu S, Atan D, Atan T, Dere HH. Forestier disease presenting with neck pain and dysphagia. Turkish Journal of Family Practice 2013;17:161-4.
8. Spagnola AM, Bennett PH, Terasaki PI. Vertebral ankylosing hyperostosis (Forestier's disease) and HLA antigens in Pima Indians. Arthritis Rheum 1978;21:467-72.
9. Resnick D, Shaul SR, Robins JM. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. Radiology 1975;115:513-24.
10. 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;113:65-7.
11. Dutta S, Biswas KD, Mukherjee 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(Suppl 1):379-84.
12. Yetim TD, Karabacak YB, Bayaroguları H, Şengül AT. Üstün N. Nadir disfaji nedeni olarak servikal vertebral osteofit: Üç olgu sunumu. Turk Gogus Kalp Dama 2015;23:387-91.
13. Aydın E, Akdoğan V, Akkuzu B, Kirbaş I, Ozgirgin ON. Six cases of Forestier syndrome, a rare cause of dysphagia. Acta Otolaryngol 2006;126:775-8.
14. Sarı İF, Ünsal Delialioğlu S, Özel S, Şirzai H. Recurrent dysphagia after redo surgery in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Turk J Phys Med Rehab 2016;62:373-7.