

Doença de Forestier

Relato de caso

Fernando Luíz Rolemberg Dantas*, Antônio Carlos Vieira Caires*,
Ana Lúcia Vaz de Melo**, Jair Leopoldo Raso*

Serviços de Neurocirurgia e Reumatologia do Hospital BIOCOR. Belo Horizonte, MG

RESUMO

A doença de Forestier, ou hiperostose esquelética idiopática difusa (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis) é uma doença sistêmica de etiologia desconhecida caracterizada pela presença de calcificação e ossificação da face ântero-lateral de no mínimo quatro corpos vertebrais adjacentes, relativa preservação da altura dos discos intervertebrais dos segmentos envolvidos e grandes osteófitos. Os autores apresentam um caso de um paciente do sexo masculino de 55 anos de idade com quadro de disfagia conseqüente a essa doença. Discutem no presente registro os aspectos clínicos da doença, o tratamento e o diagnóstico diferencial.

PALAVRAS-CHAVE

Hiperostose esquelética idiopática difusa. Doença de Forestier.

ABSTRACT

Forestier's disease. Case report

Forestier disease or diffuse idiopathic skeletal hyperostosis is a systemic abnormality of unknown etiology, that presents with calcification and ossification along anterolateral aspect of four contiguous vertebral bodies with relative preservation of intervertebral disc height in affected areas and associated with the development of important osteophytes.

The authors present a case of a 55 year-old man, complaining of dysphagia. The clinical presentation, the differential diagnosis and the treatment are discussed.

KEYWORDS

Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Forestier's disease.

Introdução

A doença de Forestier, ou hiperostose esquelética idiopática difusa, é uma afecção relativamente freqüente, atingindo cerca de 10% a 20% da população acima de 70 anos^{8,33}, sendo encontrada em 6% a 12% em séries de autópsias, acometendo mais comumente pacientes do sexo masculino acima de 50 anos^{25,35}. Geralmente é uma doença assintomática. Contudo, disfagia, dispnéia, estridor laríngeo, compressão medular, compressão radicular, compressão de nervos periféricos, pneumonia de aspiração têm sido relatados em associação com essa afecção^{1,5,6,9,10,17,19,21,22,24,27,28,30,32}. Leroux e cols.¹⁵, estudando 100 pacientes com estenose adquirida do canal lombar, encontraram 46% dos pacientes com doença de Forestier¹⁵.

Em razão de sua raridade no meio neurocirúrgico, relatamos um caso da doença salientando os achados clínicos e o diagnóstico diferencial.

Relato do caso

Paciente do sexo masculino, 55 anos de idade, relatava disfagia de cerca de 6 meses de duração, inicialmente aos alimentos sólidos, progredindo para a dificuldade de deglutição de líquidos.

Ao exame, constatou-se apenas diminuição generalizada dos movimentos da coluna, sem rigidez. A radiografia simples da coluna cervical revelou a presença de osteófitos muito desenvolvidos envol-

* Neurocirurgião.

** Reumatologista.

vendo os corpos vertebrais de C2 a C6, principalmente em C4-C5 (Figura 1). O esofagograma demonstrou deslocamento para frente e para a direita do esôfago e traquéia, com compressão mais evidente ao nível C4-C5 pelos osteófitos (Figura 2). A tomografia da coluna cervical revelou ossificação do ligamento longitudinal anterior na região cervical de C2-C6 (Figura 3). Radiografias da coluna torácica, lombar e sacral mostraram calcificação e ossificação do ligamento longitudinal anterior.



Figura 1 – Rx da coluna cervical. Osteófitos envolvendo os corpos vertebrais de C2 a C6, principalmente em C4-C5.



Figura 2 – Esofagograma. Deslocamento anterior do esôfago e da traquéia com compressão mais evidente ao nível C4-C5.



Figura 3 – Tomografia. Ossificação do ligamento longitudinal anterior.

O paciente foi submetido, sob anestesia geral, a uma cervicotomia anterior, expondo-se desde C2 a C7, e os osteófitos de C2 a C6 foram removidos com goiva e *drill*. Não foi empregado enxerto. O esôfago estava mais aderido no nível C4-C5, onde existia o maior osteófito.

O paciente evoluiu bem no pós-operatório, sem complicações, com melhora gradativa da disfagia já a partir do segundo dia, ficando praticamente assintomático em cerca de uma semana.

A radiografia de controle feita no pós-operatório imediato demonstrou boa ressecção (Figura 4). O exame anatomopatológico dos fragmentos removidos demonstrou tecido osteocartilaginoso com área recoberta por *pannus* e fibrose no tecido ósseo subcondral.



Figura 4 – Rx da coluna cervical. Pós-operatório imediato demonstrando que houve boa ressecção dos osteófitos.

Discussão

A hiperostose esquelética idiopática difusa é uma doença degenerativa sistêmica que tem sido descrita com uma variedade de termos, incluindo doença de Forestier, espondilite ossificante ligamentosa, espondilite hiperostótica e hiperostose anquilosante da coluna^{3,4,7,8,16,35}.

Em 1950, Forestier e Rotes-Querol⁸ descreveram, primeiramente, essa doença, denominando-a de hiperostose anquilosante senil.

Em 1970, Resnick²⁵ propôs o termo hiperostose esquelética idiopática difusa para a doença de Forestier, chamando a atenção para a ossificação extra-espinhal e estabelecendo os critérios radiológicos. Esses critérios são os seguintes:

- 1 – Calcificação e ossificação da parede ântero-lateral de quatro corpos vertebrais contíguos;
- 2 – Relativa preservação da altura discal dos espaços afetados;
- 3 – Ausência de anquilose na articulação sacroilíaca e apofisária.

Na doença de Forestier, os pacientes são, na maioria das vezes, assintomáticos, mas a doença pode se manifestar por um quadro doloroso raquiano, certa limitação dos movimentos da coluna, sem rigidez, ou com quadro algico extra-espinhal (ombro, joelho) e com tendência à calcificação nos ligamentos e nos tendões, associada com dor nas articulações em um terço dos casos²⁶.

A anormalidade radiológica característica da doença é a calcificação e a ossificação do ligamento longitudinal anterior da coluna. Esta é mais comumente visível na coluna torácica média, seguida da cervical e da lombar.

A disfagia é um sintoma encontrado em cerca de 17% a 28% dos casos e requer tratamento cirúrgico em apenas 8% das vezes²⁶. A patogênese da disfagia causada pelos osteófitos cervicais ainda não está bem definida. Alguns autores acreditam tratar-se de um fator provavelmente mecânico¹², outros sugerem ser decorrente de uma reação do tipo inflamatória e edema pré-vertebral com esofagite e faringite, induzindo a uma fibrose e aderências².

Oga e cols.²⁰ acompanharam um paciente durante o período de 1982 a 1991. Inicialmente, o paciente apresentava apenas cervicalgia e hiperostose de C3 a C6; houve progressão dos osteófitos e da ossificação do ligamento longitudinal posterior, e a disfagia apareceu como sintomatologia 4 anos após. Foi constatado, radiologicamente, um importante desenvolvimento dos osteófitos localizados em C4-C5. Foi, então, submetido à ressecção do osteófito localizado nesse nível. Os autores concluíram que, sendo o esôfago fixado à cartilagem cricóide e ao diafragma, uma ossificação da região cervical em C4-C5 – que corresponde ao segmento móvel neste nível –, associada à presença de osteófitos, provoca a compressão do esôfago, causando disfagia²⁰.

O nível cervical mais acometido na doença de Forestier é o C5-C6 (40% dos casos), seguido de C4-C5 (23%), C2-C3 e C3-C4 (14% cada)¹⁸.

A fisiopatologia da doença é desconhecida. Alterações da elasticidade e da osteogênese, associadas a fatores locais, têm sido propostas, assim como o trauma local e alterações endócrinas^{18, 34}.

O diagnóstico diferencial da doença de Forestier inclui, principalmente, a espondilite deformante, a espondilite anquilosante e a osteocondrose intervertebral^{5,8,25,34,35} (Tabela 1).

O tratamento adequado para a disfagia na doença de Forestier ainda é tema de controvérsias. Modificações na dieta e antiinflamatórios têm sido propostos^{11,14,29}. Radioterapia foi proposta, em 1951, por Piquet²³, mas não foi adotada por outros autores. Contudo, o procedimento de escolha mais prudente no tratamento da disfagia provocada por essa afecção é a ressecção cirúrgica dos osteófitos. Alguns autores incluem a fusão, acreditando que, assim, a recorrência dos osteófitos seja menor¹³. Na literatura encontramos relatos de recorrência dos osteófitos 8 anos e 11 anos após a cirurgia^{13,31}. Acreditamos que não seja necessária a utilização de enxertos ósseos em virtude da faixa etária que é acometida por essa doença, com pequena possibilidade tardia de recorrência.

Pouca melhora da disfagia é verificada após a cirurgia em casos de compressão crônica do esôfago, provavelmente em virtude de fibrose na parede esofágica. Daí a necessidade da intervenção mais precoce nos pacientes com sintomas leves ou médios, pois nesses casos os resultados são melhores.

Em casos de doença de Forestier, se não houver disfagia, mesmo a presença de importante calcificação do ligamento longitudinal posterior, não está indicada a sua ressecção, em virtude da dificuldade técnica dessa exérese, que pode vir acompanhada de alta morbidade. Poderá ser aventada a possibilidade de uma abordagem posterior, como uma laminoplastia ou laminectomia, de menor morbidade, em casos de compressão medular.

Conclusão

A doença de Forestier, ou hiperostose esquelética idiopática difusa, é caracterizada por ossificação importante do ligamento longitudinal posterior, encontrada principalmente em homens após a quinta década de vida.

A grande maioria dos pacientes é assintomática, mas pode ocorrer disfagia, que necessita de um tratamento cirúrgico. Este caso demonstra que o tratamento cirúrgico dos osteófitos por uma abordagem metódica anterior pode vir acompanhada de resultado gratificante.

Tabela 1
Diagnóstico diferencial

Rx	Forestier	Espondilite anquilosante	Espondilite deformante	Osteocondrose intervertebral
Disco intervertebral	Normal	Normal ou convexo	Normal ou altura diminuída	Diminuição da altura; fenômeno do vácuo
Corpo vertebral	Ossificação envolvendo quatro corpos contíguos; osteófitos largos	Osteíte; Extensa anquilose	Osteófitos anteriores largos	Nódulos Schmourl; Esclerose superior
Esqueleto periférico	Ossificação nas articulações dos tendões	Normal	Normal	Normal
Junção sacroilíaca	Osteófitos paraarticulares	Erosão; Esclerose; Anquilose óssea	Normal	Normal
Junção apofisária	Normal ou discreta esclerose	Erosão; Esclerose; Anquilose óssea	Normal	Alterações secundárias à osteoartrite
Clínica				
Rigidez e dor na coluna	Comum	Severa	Pouco	Comum ou severa
Etiologia	Antígeno HLA B27 + em 34%	Antígeno HLA B27 + em 88% a 95%	-	Perda progressiva de sulfato condroitina
Incidência	6% a 12% em autópsia; mais comum no sexo masculino; idade média 65 a 67 anos	1% a 3% em homens jovens	60% feminino	100% acima dos 90 anos
VHS	Levemente elevada 22% dos casos	Elevada em 80%	Normal	Normal

Referências

- BABORES M, FINNERTY JP: Aspiration pneumonia secondary to giant cervical osteophyte formation (diffuse idiopathic skeletal hyperostosis or Forestier's disease): a case report. *Chest* 114:1481-2, 1998.
- BAYER F: Dysphagia due to cervical spondylosis. *J Laryngol Otol* 67:615-30, 1953.
- BICK E: Vertebral osteophytosis. A clinical syndrome. *JAMA* 160:828-9, 1956.
- BICK E: Vertebral osteophytosis. Pathologic basis of its roentgenology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 73:979-83, 1955.
- CARLSON MJ, STAUFFER RN, PAYNE WS: Ankylosing vertebral hiperostosis causing dysphagia. *Arch Surg* 109:567-70, 1974.
- FOGLIA FM, NOGUES OJ, GONZALES CX, ARIAS C: Dysphagia and estridor due to osteophytes of the cervical spine. *Acta Otorrinolaringol Esp* 49:71-4, 1998.
- FORESTIER J, CAGIER R: Ankylosing hiperostosis of the spine. *Clin Orthop Res* 74:65-83, 1971.
- FORESTIER J, ROTES-QUEROL J: Senile ankylosing hiperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 321-30, 1950.
- GAMACHE FW, VOORHIES RM: Hypertrophic cervical osteophytes causing dysphagia. A review. *J Neurosurg* 53:338-44, 1980.
- GRIFFITHS ID: Cervical mielopathy, ossification of the posterior longitudinal ligament and diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Ann Rheum Dis* 46: 116-68, 1988.
- HARGROVE MD Jr: Dysphagia associated with inflammatory reaction within the esophagus at the level of a vertebral spur. *Gastroint Endosc* 13:28-9, 1966.
- HECK CV: Hoarseness and painful deglutition due to massive cervical exostoses. *Surg. Gynecol Obstet* 102:657-662, 1956.
- HIRANO H, SUZUKI H, SAKAKIBARA T *et al.*: Dysphagia due to hypertrophic cervical osteophytes. *Clin Orthop* 167:168-72, 1982.
- LAMBERT JR, TEPPERMAN PS, JIMENEZ J *et al.*: Cervical spine disease and dysphagia. Four new cases and a review of the literature. *Am J Gastroenterol* 76:35-40, 1981.
- LEROUX JL, LEGERON P, MOULINIOU L, LAROCHE M, MAZIERES B, BLOTMAN F *et al.*: Stenosis of the lumbar spinal canal in vertebral ankylosing hyperostosis. *Spine* 17(10):1213-8, 1992.
- MARAN A, JOCOBSON I: Cervical osteophyte preventing with pharyngeal symptoms. *Laryngoscope* 81:412-7, 1971.
- MARKS B, SCHOBBER E, SWOBODA H: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing obstructing laryngeal edema. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 255(5):256-8, 1998.
- MC CAFFERTY RR, HARRISON MJ, TOMAS LB, LARKINS MV: Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier's disease: an analysis of seven cases. *J Neurosurg* 83:13-7, 1995.
- MIZUNO J, NAKAGAWA H, ISOBE M: Dysphagia caused by ossification of the anterior longitudinal ligament associated with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: report of two cases. *No Shinkei Geka*; 26(1):67-72, 1998.
- OGA M, MASHIMA T, IWAKUMA T, SUGIOKA Y: Dysphagia complications in ankylosing Spinal hyperostosis and ossification of the posterior longitudinal ligament. *Spine* 18:391-4, 1993.
- PAPAKOSTAS K, THAKAU A, NANDAPALAN V, O'SULLIVAN G: An unusual case of stridor due to osteophytes of the cervical spine: (Forestier's disease). *J Laryngol Otol* 113(1):65-7, 1999.
- PAPPONE N, DI GIROLANO C, DEL PUENTE A, SCARPA R, ORIENTE P: Diffuse idiopathic skeletal

- hyperostosis (DISH): a retrospective analysis. Clin Rheumatol 15(2):121-4, 1996.
23. PIQUET J: Les troubles pharyngolaryngés par spondylite déformante de la colonne cervicale. Ann Otolaryngol 68:697-704, 1951.
 24. REISNER A, STILES RG, TINDALL SC: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing acute thoracic myelopathy: a case report and discussion. Neurosurgery 26(3):507-11, 1990.
 25. RESNICK D: Radiographic and pathologic features of spinal involvement to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. Radiology 119:559-68, 1976.
 26. RESNICK D, SHAPIRO RF: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (Ankylosing hyperostosis of Forestier and Rotes-Querol). Semin Arthritis Rheumat 7:153-87, 1978.
 27. RIVIEREZ M: Maladie de Forestier avec dysphagie. A propos d'un cas. Neurochirurgie 43(3):169-72, 1997.
 28. ROLLAND Y, DROMER C, BENAZET JF, FOURNIE B: Hernie discale dorsale compressive responsable d'un syndrome de Brow - Sequard au cours d'une Maladie de Forestier. A propos d'un cas. Rachis 9:137-9, 1997.
 29. SAUNDERS WH: Cervical osteophytes and dysphagia. Ann Otol Rhinol Laryngol 79:1091-7, 1970.
 30. SILVA J, COSTA AOSM, BRAZÃO ES: Doença de Forestier. Relato de caso. Mini Conferência apresentada no VII Congresso da Sociedade Brasileira de Patologia da Coluna Vertebral. Comandatuba, Bahia, 22-25 de setembro, 1999.
 31. SUZUKI K, ISHIDA Y, OHMORI K: Long term follow-up to diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the cervical spine. Analysis of progression of 35. ossification. Neuroradiology 33:427-31, 1991.
 32. TOLLEFSEN I, HOGNESTAD S, SUIHUS R: Forestier syndrome. A rare cause of dysphagia and dyspnea. Tidsskr Nor Laegeforen 20:117(28):4076-8, 1997.
 33. TSUKAMOTO Y, ONITSUKA H, LEE K: Radiologic aspects of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in the spine. Am J Roentgenology 129:913-8, 1977.
 34. UTSINGER PP, RESNICK D, SHAPIRO R: Diffuse skeletal abnormalities in Forestier disease. Arch Intern Med 136:763-8, 1976.
 35. VERNON RB, PIRIE CJ, TRENWITH V: Pathology of the dorsal spine in ankylosing hyperostosis. Ann Rheum Dis 33:281-8, 1974.

Original recebido em maio de 2000

Aceito para publicação em agosto de 2001

Endereço para correspondência:

Fernando Luiz Rolemberg Dantas
Rua Muzambinho, 458 – ap. 1.201
CEP 30210-530 – Belo Horizonte, MG