

Hiperostose esquelética idiopática difusa (DISH): Uma causa de disfagia

Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): A cause of dysphagia

Nuno Marçal • Gabriel Pereira • João Soares • Matos Gonçalves • Tiago Godinho

RESUMO

A disfagia é um sintoma importante, habitualmente inespecífico, e que significa dificuldade na deglutição. Uma das possíveis causas de disfagia é a Hiperostose Esquelética Idiopática Difusa (DISH), doença caracterizada pela calcificação e ossificação de tecidos moles, nomeadamente dos ligamentos e tendões.

Apresentamos o caso clínico de um homem de 58 anos de idade, com queixas de disfagia para sólidos com cerca de 4 meses de evolução, enviado ao Serviço de Urgência por Gastroenterologia pela incapacidade de progressão do endoscópio a nível da hipofaringe.

Ao exame físico de ORL verificou-se um abaulamento da parede postero-lateral esquerda da faringe com apagamento do seio piriforme ipsilateral.

Foi então realizada uma TAC que mostrou calcificação do ligamento longitudinal comum anterior desde C2 até C6 e espondilose antero-marginal, mais exuberante em C3-C4, deformando a parede posterior da hipofaringe.

Obteve-se portanto, o diagnóstico de hiperostose esquelética idiopática difusa (DISH) como causa da disfagia.

Palavras-chave: disfagia, hiperostose esquelética idiopática difusa, DISH.

ABSTRACT

Dysphagia is an important symptom, usually non-specific, meaning difficulty in swallowing. A possible cause of dysphagia is Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH), a disorder characterized by calcification and ossification of the soft tissue, namely of the ligaments and tendons.

We report a case of a 58 year old man with a 4 month history of dysphagia for solids, referred to the ER by a Gastroenterologist for an urgent ENT consult due to lack of progression of the endoscope at the hypopharynx.

A thorough ENT examination verified a protrusion in the left posterior lateral wall of the pharynx obscuring the ipsilateral piriform sinus.

The CT scan showed calcification of the anterior common longitudinal ligament from C2 to C6 and anterior marginal sclerosis, more exuberant in C3 and C4, deforming the posterior wall of the pharynx. Thus the diagnosis of DISH was obtained.

Key-words: Dysphagia, Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis, DISH.

INTRODUÇÃO

A disfagia é um sintoma importante, habitualmente inespecífico, e que significa dificuldade na deglutição. Uma das possíveis causas de disfagia é a Hiperostose Esquelética Idiopática Difusa (DISH), doença caracterizada pela calcificação e ossificação de tecidos moles, nomeadamente dos ligamentos e tendões.¹

No séc. XIX, Wenzel e Beckterew, publicaram os primeiros casos clínicos de ossificação dos tecidos moles da coluna cervical.²

Após esta publicação vários autores publicaram casos radiologicamente semelhantes e foram designando-os como entidades clínicas distintas, atribuindo-lhes diferentes designações como hiperostose moniliforme, espondilose hiperostótica, etc.

Em 1950, Forestier e Rotes-Querol, relataram nove casos clínicos de pacientes com rigidez da coluna cervical e popularizaram o termo Hiperostose Senil Anquilosante da Coluna Cervical.³ Esta designação reflectia as suas observações de calcificação do ligamento perivertebral anterolateral.

NUNO MARÇAL

Interno de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga

GABRIEL PEREIRA

Interno de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga

JOÃO SOARES

Interno de Gastroenterologia do Hospital de São Marcos - Braga

MATOS GONÇALVES

Chefe de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga

TIAGO GODINHO

Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga

CORRESPONDÊNCIA:

Nuno Marçal

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de São Marcos

Largo Carlos Amarante

4700-308 BRAGA

Tel: 253209000 Fax: 253613334

e-mail: nunomarcal.ori@gmail.com

Apresentado como poster no XXXVII Congresso de la Sociedad Gallega de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial, Santiago de Compostela, 30 de Maio de 2008.

Resnick et al, em 1970, utilizando os dados das suas próprias observações e analisando o material publicado por outros, notou que havia alterações radiológicas suficientemente consistentes para estabelecer critérios de diagnóstico.⁴ Foi através do trabalho deste autor que se descobriu que a coluna cervical não era o único local onde se poderia verificar a ossificação ligamentosa, e propôs-se assim o termo Hiperostose Esquelética Idiopática Difusa (DISH). Trata-se, portanto, de um síndrome ossificante mais global do que aquele que foi inicialmente proposto por Forestier e Rotes-Querol. Desde aí que denominação *Doença de Forestier* tem sido sobretudo usada para designar as manifestações cervicais de DISH.

É importante que o Otorrinolaringologista conheça esta patologia, para que a possa considerar nos diagnósticos diferenciais de possíveis causas de disfagia alta. Neste artigo relatamos um caso clínico ilustrativo desta patologia.

CASO CLÍNICO

Doente, sexo masculino, 58 anos de idade, enviado ao Serviço de Urgência de ORL por disfagia alta para sólidos. Como antecedentes pessoais de relevo, devemos referir: obesidade, hipertensão arterial, *diabetes mellitus* tipo II e dislipidemia. Cerca de 2 semanas antes, recorre ao seu médico assistente por disfagia progressiva para sólidos, com cerca de 4 meses de evolução, associada a sensação de corpo estranho na orofaringe. Negava disfagia para líquidos, perda ponderal, anorexia ou astenia. O médico assistente requisita uma endoscopia digestiva alta para estudo. No entanto, na tentativa de realização deste exame, o Gastroenterologista não conseguiu progredir com o endoscópio a nível da hipofaringe uma vez que se verificava um abaulamento da parede posterior (fig-1). Nessa altura, decide enviar o doente ao Serviço de Urgência de ORL.

Ao exame físico de ORL verificou-se um abaulamento da parede postero-lateral esquerda da faringe com apagamento do seio piriforme ipsilateral (fig-2). O restante exame físico de ORL não apresentava alterações, notando-se nomeadamente normal mobilidade laríngea ausência de adenopatias cervicais.

Foi então realizada uma TAC que mostrou calcificação do ligamento longitudinal comum anterior desde C2 até C6 e espondilose antero-marginal, mais exuberante em C3-C4, deformando a parede posterior da hipofaringe. Os discos intervertebrais encontravam-se relativamente poupados, verificando-se evidência de bloco vertebral em C4-C5. Obteve-se portanto, o diagnóstico imagiológico de hiperostose esquelética idiopática difusa (DISH) (fig-3).

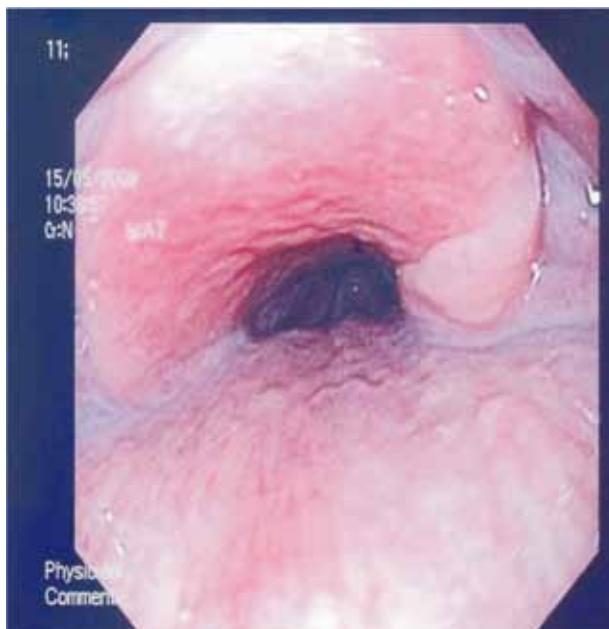


Figura 1 – Protusão parede posterior da hipofaringe



Figura 2 - Abaulamento da parede postero-lateral esquerda da hipofaringe com apagamento do seio piriforme.

O doente foi encaminhado para a Consulta Externa de Neurocirurgia, encontra-se em vigilância, a realizar terapêutica médica e encontra-se proposto para tratamento cirúrgico.

DISCUSSÃO

A DISH é uma doença degenerativa de causa desconhecida. Não é conhecido nenhum marcador genético mas sabe-se que ocorre agregação familiar e que está associada à diabetes mellitus tipo II, hipertensão arterial, doença vascular aterosclerótica,



Figura 3 - TC cervical. Calcificação do ligamento longitudinal comum anterior C2-C6. Bloco vertebral C4-C5.

dislipidemia, hipeuricemia e gota.⁵ O seu pico de incidência ocorre entre os 65 e os 70 anos com predominância no sexo masculino.⁶

A sua prevalência (variando com os autores e a população estudada) é cerca de 2,4 - 5,4% na população geral com mais de 40 anos de idade⁷ mas pode atingir valores de 10% em indivíduos com mais de 70 anos de idade.⁸

Apesar desta condição clínica ser habitualmente assintomática, a disfagia é o sintoma mais comum da DISH e espera-se que 0,1-6% dos doentes com esta patologia venham a desenvolver disfagia em alguma fase da sua vida.⁶

O seu diagnóstico é radiológico, habitualmente por TAC, e segundo Resnick deve cumprir três critérios: (1) presença de osteófitos na margem anterolateral de quatro corpos vertebrais consecutivos; (2) preservação da altura dos discos intervertebrais; (3) ausência de alterações associadas a espondiloartropatia ou artrite degenerativa.⁹

A disfagia devido à presença dos osteófitos resulta de dois mecanismos: a obstrução da faringe ou do esófago por desvio das estruturas ou compressão extrínseca; e inflamação e edema dos tecidos subjacentes à massa óssea como resultado dos movimentos repetitivos do esófago ou da faringe sobre os osteófitos que se protrudem. Com base nestes mesmos mecanismos podemos perceber que a DISH também pode causar disфонia, embora mais rara, que resulta da distorção da laringe, edema e ulceração mucosa da laringe e mesmo

por compressão e lesão do nervo laríngeo recorrente. Os diagnósticos diferenciais possíveis dizem respeito a patologias que possam levar à hiperprodução óssea a nível cervical como, por exemplo, espondilose degenerativa, espondiloartrite seronegativa, espondilite anquilosante, acromegalia, neuroatropias, etc.

Em relação ao tratamento, para a maioria dos pacientes, está indicado o tratamento conservador, que inclui modificação da dieta, terapêutica anti-refluxo, analgésicos e anti-inflamatórios.

O tratamento cirúrgico para resolução da disfagia deve ser bem ponderado pois a disfagia resulta não só da obstrução mecânica e do edema da mucosa mas também da lesão das estruturas nervosas. Por isso, o tratamento cirúrgico deve ser reservado para as situações mais severas.

A doença de DISH apesar de ter uma elevada prevalência na população sénior, raramente se torna sintomática. No entanto, as suas manifestações clínicas são muitas vezes da área de Otorrinolaringologia, como disfagia, disфонia, estridor e dificuldade respiratória. Por isso esta patologia deve ser do conhecimento do Otorrinolaringologista para que a possa colocar como eventual diagnóstico diferencial nestas situações clínicas.

REFERÊNCIAS

1. Mader R. Clinical Manifestations of Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis of the Cervical Spine. *Semin Arthritis Rheum*, 2002;32(2):130-135.
2. Boachie-Adjei O, Bullough P. Incidence of ankylosing hyperostosis of the spine (Forestier's disease) at autopsy. *Spine*, 1987;12:739-43.
3. Rotes-Querol J. Clinical manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Br J Rheumatol*, 1996;35:1193-6.
4. Foshang TH, Mestan MA, Riggs LG. Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis: A Case of Dysphagia. *J Manipulative Physiol Ther*, 2005;25: 71-76.
5. Cammisia M, De Serio A, Guglielmi G. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur J Radiol (Suppl)* 1998;27: S7-S11.
6. Kmucha ST, Cravens RB. DISH syndrome and its role in dysphagia. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1994;110:431-6.
7. Akhtar S, O'Flynn PE, Kelly A, Valentine PM. The management of dysphagia in skeletal hyperostosis. *J Laryngol Otol*, 2000;114:154-7.
8. Mata S, Chhem RK, Fortin PR, et al. Comprehensive radiographic evaluation of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: Development and interrater reliability of a scoring system. *Semin Arthritis Rheum*, 1998;28:88-96.
9. Resnick D. *Diagnosis of bone and joint disorders*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1995:pp.1463-95.