

Die diffuse idiopathische Skeletthyperostose (DISH) an der oberen Halswirbelsäule – Falldemonstration

C. Straßberger^{1,3}; H. Fengler¹; E. Klemm²

¹Klinik für Orthopädie und orthopädische Chirurgie, Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt; ²Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie, Plastische Operationen, Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt; ³Klinik für Unfall-, Wiederherstellungs- und Handchirurgie, Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt

Einleitung

Die diffuse idiopathische Skeletthyperostose ist eine klinisch selten in Erscheinung tretende Erkrankung des Stütz- und Bewegungsapparates, charakterisiert durch Kalzifizierung und Verknöcherung von Sehnen, Bändern und Faszien. Die Erstbeschreibung einer Hyperostose an der Wirbelsäule erfolgte unter der Bezeichnung Morbus Forestier oder Morbus Rotes-Querol 1950 (1). Das extravertebrale Auftreten dieser Erkrankung führte zu einer Zusammenfassung der Symptomatik mit der Bezeichnung diffuse idiopathische Skeletthyperostose (DISH) (2).

Das typische radiologische Erscheinungsbild ist eine diffuse Verknöcherung des vorderen Längsbandes mit osteophytärer Randzackenbildung in Höhe des Zwischenwirbelraumes. Schwerpunktlokalisation bei Patienten mit DISH stellt mit über 90 Prozent die Brustwirbelsäule dar, seltener ist die Halswirbelsäule betroffen (2). Eine schwerwiegende und im Rahmen der Differenzialdiagnostik häufig schwierig zu erfassende Ursache stellt die DISH bei Patienten mit chronischen Schluckstörungen und schmerzhaften Bewegungseinschränkungen der Halswirbelsäule dar.

Wir berichten über eine 48-jährige Patientin mit ausgeprägter Dysphagie bei DISH im Bereich der oberen HWS (C2–C3).

Zusammenfassung

Die diffuse idiopathische Skeletthyperostose (DISH) ist eine seltene Knochenerkrankung, charakterisiert durch Verknöcherungen am vorderen Längsband der Wirbelsäule. Wir berichten über eine 48-jährige Patientin mit Schluckstörungen und Sprachproblemen bei Lokalisation an der Halswirbelsäule.

Falldemonstration

Die 48-jährige Patientin berichtete über seit zwei Monaten bestehende Halsschmerzen mit Schluckbeschwerden und zunehmenden Phonationsproblemen durch resonanzreduzierte Stimmbildung. Anamnestisch waren bei der Patientin eine Koxarthrose mit Z.n. Implantation einer Hüftkopf-Oberflächenprothese beidseits, eine gynäkologische Operation (Mamma-reduktionsplastik, abdominelle Hysterektomie), eine arterielle Hypertonie sowie eine Hyperlipidämie bekannt. Im Rahmen der ambulanten Betreuung erfolgte eine Laryngoskopie, bei der das Vorliegen eines neoplastischen Geschehens im Rachenraum und des Kehlkopfes ausgeschlossen werden konnte. Beim anschließenden Krankenhausaufenthalt wurde im Rahmen der gastroenterologischen Differenzialdiagnostik eine *Helicobacter-pylori*-positive erosive Gastritis festgestellt, die einer



Abb. 1 Halswirbelsäule im Nativröntgen seitlich; ca 30x20 mm große knöcherne tumoröse Raumforderung ventral C2; weiterhin Verkalkungen des vorderen Längsbandes C4 bis C7 und im Bereich des Lig. nuchae

Eradikationsbehandlung unterzogen wurde. Eine gastrointestinale Ursache für die Schlucksymptomatik konnte nicht gefunden werden. In der bildgebenden Diagnostik ergab sich im Nativröntgen der Halswirbelsäule das Vorliegen einer tumorösen Raumforderung ventral an der oberen Halswirbelsäule mit Einengung des Oropharynx (▶Abb. 1). Nach kernspintomografischer Untersuchung (▶Abb. 2) erfolgte die Vorstellung der Patientin zur bioptischen Sicherung des Befundes und interdisziplinären operativen Versorgung.

Die Patientin berichtete über zunehmende Unfähigkeit zu schlucken mit ausgeprägter Schmerzhaftigkeit. Im Zuge dessen war es in den vorausgegangenen Wochen zu einer Gewichtsreduktion und Ausbildung einer psychischen Angstsymptomatik gekommen. Es wurde eine diagnostische Gewebeentnahme aus dem Hauptbefund über einen oropharyngealen Zugang vorgenommen. Die histopathologische Untersuchung konnte den initialen Verdacht auf das Vorliegen eines Chondroms oder Chondrosarkoms ausräumen. Vielmehr handelte es sich um bindegewebigen und knöchernen Kallus mit straffem kollagenfaserreichen Bindegewebe und zellreichem neu gebildeten Knochen ohne Anhalt für Malignität oder Spezifität (▶Abb. 3). Aufgrund der progredienten Beschwerdesymptomatik erfolgte die Planung zur operativen Entfernung des Hauptbefundes am ersten bis dritten Halswirbelkörper in interdisziplinärer Zusammenarbeit der Fachrichtungen Hals-Nasen-Ohrenheilkunde und Orthopädie. Wegen der sehr engen Verhältnisse im Bereich des Oropharynx wurde die Anlage eines Tracheostomas zur Vermeidung von Intubationsproblemen, zur Schaffung der notwendigen intraoperativen Übersicht, zur Prophylaxe der Gefahr einer hypopharyngolaryngealen Ödembildung mit Atem-

not sowie das Legen einer nasogastralen Sonde wegen Aspirationsgefahr notwendig. Nach vertikaler Inzision und Präparation der Pharynxhinterwand stellte sich der Befund als diffuse Knochenmasse mit glatter, jedoch unregelmäßiger Oberfläche dar. Die Resektion der Exostose erfolgte in gleicher Sitzung mittels maschinellem Fräsesystem und Knocheninstrumentarium unter intermittierender Bildwandlerkontrolle. Dabei gelang eine Freilegung bis auf das vordere Längsband der Bandscheibenetage C2–C3. Der weitere Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Nach 48 Stunden Überwachung unter intensivmedizinischen Bedingungen erfolgte die Rückverlegung auf Normalstation. Die nasogastrale Sonde konnte am siebten postoperativen Tag entfernt und das angelegte Tracheostoma am elften postoperativen Tag verschlossen werden. Radiologisch ließ sich die vollständige Entfernung der Exostose nachweisen. Bereits nach Rückverlegung von der Intensivstation berichtete die Patientin über ein deutlich geringeres Globusgefühl. Es bestanden noch vorübergehende Schluckbeschwerden aufgrund des in Heilung begriffenen Zugangs an der Pharynxhinterwand. In der Nachuntersuchung nach drei Monaten besteht vollständige Beschwerdefreiheit.

Diskussion

Bei der DISH handelt es sich um eine Erkrankung des Achsenskeletts des älteren Menschen. Die vorliegenden epidemiologischen Daten bezüglich der Prävalenz sind indifferent, lassen jedoch auf eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts schließen. Weinfeld et al. (3) berichteten über eine Häufigkeit von 25 Prozent (Männer) und 15 Prozent (Frauen) in der Altersklasse der über 50-Jährigen und ansteigende auf Werte von 35 Prozent und 26 Prozent bei den über 70-Jährigen. Wesentlich geringere Werte ergeben sich nach einer Arbeit von Matteucci et al. mit 3,8 Prozent bei den Männern und 2,6 Prozent bei den Frauen ab dem 40. Lebensjahr (4). Die Diagnose einer DISH wird als Zufallsbefund im Rahmen der orthopädischen oder HNO-ärztlichen Diagnostik bei Schmerzsyndromen der Wirbelsäule, Schluckstörungen, Glo-



Abb. 2 Hyperostose des zweiten Halswirbels mit hochgradiger Verdrängung des Oropharynx und Kompression des Ösophagusgangs

busgefühl oder Regurgitationssymptomen gestellt. Die Schluckstörung stellt dabei wie in der vorgestellten Kasuistik die wesentliche Komplikation bei Auftreten an der HWS dar. Es finden sich Angaben über ähnlich gelagerte Fälle in der Literatur. Weiterhin wird über Stimmbandlähmungen und Stridor durch Larynxkompression, Irritationen des N. laryngeus recurrens und entzündliche Veränderungen berichtet (5). Nach Resnick et al. (2) ergeben sich folgende radiologische Kriterien für das Vorliegen einer DISH:

1. fließende paravertebrale Wirbelkörperverknöcherungen,
2. keine wesentliche Erniedrigung des Bandscheibenfaches,

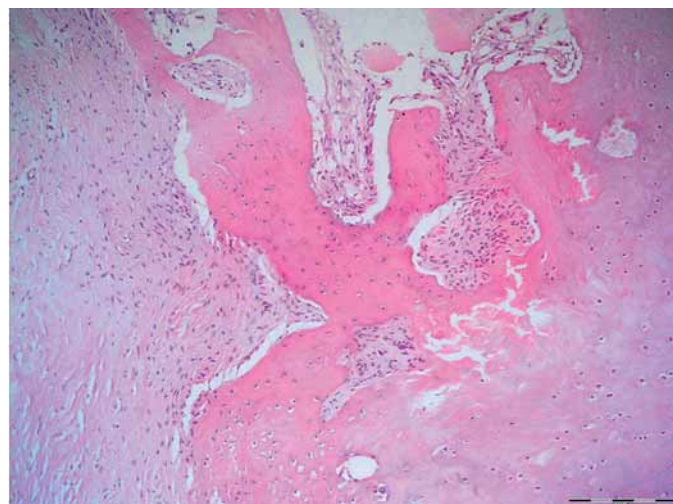


Abb. 3 Mikroskopische Darstellung des Befunds nach Entkalkung und Färbung. Herdförmiger Nachweis avitalen Knochengewebes mit zum Teil ausgedehnter knorpeliger, knöcherner und bindegewebiger Kalzifizierung.

Der interessante Fall

In der Rubrik „Der interessante Fall“ wählen Frau Prof. Dr. Heide Siggelkow und Herr Priv.-Doz. Dr. Andreas Roth für Sie außergewöhnliche und lehrreiche Fallbeispiele aus der osteologischen Praxis aus.

Möchten Sie ebenfalls eine besondere Kasuistik in der *Osteologie* vorstellen? Oder einen Fall zur Diskussion stellen?

Schildern Sie uns den Verlauf oder schicken uns Ihr Manuskript (Vorschläge und Beiträge bitte an die folgende E-Mail-Adresse: redaktion@osteologie-journal.de).

3. keine entzündlichen oder sklerotischen Veränderungen im Bereich des Ileosakralgelenks. Die Ätiopathogenese ist bis dato unklar. Beobachtet wurde ein gehäuftes Auftreten der DISH bei Patienten mit Typ-II-Diabetes mellitus, Gallensteinleiden, arterieller Hypertonie und Fettstoffwechselstörungen. Eine spezifische Veränderung in der HLA-Konfiguration wie bei der Spondylitis ankylosans ist nicht bekannt (4). Die zur Diagnose führende Untersuchung stellt die konventionelle Röntgenaufnahme in der lateralen Projektion dar. Bei unklaren Befunden und in der Differenzialdiagnostik kann die Anfertigung von Schichtaufnahmen mit Kontrastmittel im CT und MRT, die Szintigrafie, die Myelografie oder eine bioptische Abklärung notwendig sein.

Im Rahmen der konservativen Therapie steht die symptomatische Behandlung im Vordergrund. Neben Ernährungsberatung und physikalischen Maßnahmen werden nichtsteroidale Antirheumatika und Muskelrelaxantien eingesetzt. Die chirurgische Intervention bleibt wenigen ausgeprägten Fällen vorbehalten und bedarf immer einer interdisziplinären Zusammenarbeit sowohl für das operative Vorgehen als auch für die Nachsorge der Patienten.

Literatur

1. Forestier J, Rotes-Querol J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950; 9: 321.
2. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology* 1976; 119: 559.
3. Weinfeld RM, Olson PN, Maki DD, Griffiths HJ. The prevalence of the diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) in two large America Midwest Metropolitan Hospital populations. *Skeletal Radiology* 1997; 26: 222–225.
4. Matteucci BM. *Curr Opin Rheumatol* 1995; 7: 356–358.
5. Marks B, Schober E, Swoboda H. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis causing obstructing laryngeal edema. *Eur Arch Otorhinolaryngology* 1998; 255: 256–258.

eingereicht: 19. Januar 2011
angenommen: 25. Januar 2011

Dr. med. Carsten Straßberger

Klinik für Unfall-, Wiederherstellungs- und Handchirurgie
Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt
Akademisches Lehrkrankenhaus der Medizinischen
Fakultät der TU Dresden
Friedrichstraße 41, 01067 Dresden
Tel.: 0351/480 15 16, Fax: 03 51/48 03 250
E-Mail: strassberger-ca@khdf.de