

Dysphagie et obstruction des voies respiratoires

# Hyperostose squelettique-idiopathique diffuse

Dr méd. (H) Evelin Kovacs-Sipos<sup>a</sup>, Dr méd. Seo Simon Ko<sup>a</sup>, Prof. Dr méd. Gunesh Rajan<sup>a</sup>, Dr méd. Fabian Baumann<sup>b</sup>Luzerner Kantonsspital, Luzern; <sup>a</sup> Klinik für Hals-, Nasen-, Ohren- und Gesichtschirurgie; <sup>b</sup> Klinik für Neurochirurgie

## Contexte

L'hyperostose squelettique idiopathique diffuse (HSID), également connue sous le nom d'hyperostose ankylosante ou de maladie de Forestier et Rotés-Querol, est un processus non inflammatoire qui entraîne une calcification et une ossification des ligaments vertébraux antérolatéraux et une inflammation des tendons [1]. La littérature fait état d'une prévalence variable, d'environ 15–25% chez les patientes et patients de plus de 50 ans, avec une augmentation à environ 26–35% dans le groupe d'âge des plus de 70 ans. Les hommes souffrent plus souvent de la maladie et présentent plus fréquemment une évolution plus sévère que les femmes [1]. Le segment thoracique est le plus fréquemment touché et le rachis cervical, comme dans le cas présent, est le troisième segment le plus fréquemment touché. Lorsque l'HSID touche le rachis cervical, la

maladie se manifeste souvent par une dysphagie et parfois par une dyspnée et un stridor inspiratoire [2]. Un trouble progressif de la déglutition peut entraîner un risque élevé d'aspiration avec menace de pneumonie. Dans les cas sévères, une obstruction des voies respiratoires est même possible, avec une exacerbation conséquente potentiellement fatale [2].

## Présentation du cas

### Anamnèse

Un patient de 64 ans avec un indice de masse corporelle (IMC) de 33,27 kg/m<sup>2</sup> s'est présenté en urgence avec une dyspnée progressive, un enrouement, des maux de gorge et, depuis deux à trois mois, des difficultés marquées à déglutir, mais sans perte de poids. Parmi les diagnostics

concomitants connus figuraient un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS), un diabète sucré de type II insulino-dépendant, une obésité, une hypertension artérielle, un tabagisme important (45 paquets-années) et une surdité neurosensorielle modérée bilatérale.

### Status

L'endoscopie a révélé une hyperplasie de la base de la langue, un œdème dans la région de la commissure postérieure, ainsi qu'un excès de tissu flottant partant de la région aryénoïdienne gauche qui obstruait la glotte (fig. 1). Les cordes vocales n'étaient pas totalement visibles et présentaient une mobilité réduite des deux côtés.

La muqueuse de la paroi postérieure de l'hypopharynx était proéminente, hypertrophique et papillomateuse. Un «webbing» marqué et une luette longue et large étaient visibles dans la région buccale. Aucune résistance n'était palpable au niveau cervical. Le reste de l'examen oto-rhino-laryngologique (ORL) était sans particularité, à l'exception d'une déviation du septum vers la droite.

### Résultats

Une tomodensitométrie (TDM) du cou a révélé une hyperplasie de tissus mous de 2,5 × 2,0 × 1,5 cm, mal délimitée et prenant le contraste, au niveau du pli ary-épiglottique gauche, avec un dépassement de la ligne médiane. En outre, des altérations dégénératives de la colonne vertébrale avec des spondylophytes à la hauteur de la quatrième vertèbre cervicale (C4) jusqu'à la quatrième vertèbre thoracique (T4) ont été constatées (fig. 2).

L'anomalie supraglottique faisait suspecter un processus malin, de sorte qu'une panendo-



Figure 1: Evaluation préopératoire de la déglutition par fibroscopie: vue sur la glotte.



**Figure 2:** Tomodensitométrie de la région cervicale, coupe sagittale.

scopie avec prélèvement d'une biopsie et une tomographie par émission de positons (TEP)-TDM ont été réalisées. La TEP-TDM n'a révélé aucune activité anormale du 18F-fluorodésoxyglucose (FDG). Les biopsies ont montré une muqueuse épidermoïde avec une fibrose, une hyperémie et un œdème, tandis que l'histopathologie n'a retrouvé aucun signe de malignité.

L'évaluation de la déglutition par fibroscopie a révélé une pénétration intra-déglutition (fig. 1).

La sensibilité endolaryngée était nettement diminuée.

### Diagnostic

En résumé, une tumeur initialement suspectée semblait improbable comme cause. Les spondylophytes de la C4 à la T4 décrits à la TDM morphologique étaient à un stade avancé et leur localisation était corrélée à l'hypertrophie de la muqueuse de la paroi de l'hypopharynx et à l'asymétrie des tissus pré-vertébraux décrites. Sur la base de ces observations, le diagnostic d'hyperostose squelettique idiopathique diffuse a été posé.

### Traitement

Immédiatement après la panendoscopie avec prélèvement de biopsie, un gonflement prononcé s'est produit au niveau supraglottique, qui n'a pas permis une tentative d'extubation, de sorte qu'une trachéotomie a immédiatement été effectuée. En outre, le patient a été équipé d'une sonde nasogastrique. Afin d'améliorer la situation des voies respiratoires supérieures, il a été procédé à l'ablation chirurgicale du tissu hyperplasique de la région aryténoïdienne gauche par une supraglottoplastie au laser. En prévision d'une dysphagie postopératoire à



**Figure 3:** Laryngoscopie à quatre mois postopératoires: vue sur la glotte.

long terme, une sonde PEG (gastrostomie percutanée endoscopique) a été posée. Après une co-évaluation neurochirurgicale des spondylophytes prononcés, l'ablation chirurgicale interdisciplinaire a été décidée à l'occasion de la même anesthésie; elle a été réalisée par une cervicotomie antérolatérale gauche.

### Evolution

L'évolution postopératoire et la décanulation se sont déroulées sans complications, de sorte que le patient a pu rentrer chez lui le septième jour postopératoire. Après une thérapie fonctionnelle régulière par une logopède, la dysphagie s'est nettement améliorée. Le contrôle endoscopique de suivi a montré une glotte désormais visible avec une mobilité symétrique des cordes vocales sans signe de pénétration ou d'aspiration (fig. 3).

Pour l'évaluation subjective de la dysphagie, le patient a rempli à la fois en préopératoire et en postopératoire la version allemande d'un questionnaire «Quality-of-Life» relatif à la déglutition, le «Dysphagia Handicap Index» [5]. Sur 25 questions, 23 ont été répondues positivement par «parfois» ou «toujours» en préopératoire.

Quatre semaines après l'opération, il n'y avait plus que huit réponses «parfois», ce qui indique une nette régression de la dysphagie du point de vue du patient. La reprise de l'alimentation orale s'est déroulée sans problème par la suite, si bien que la sonde PEG a été retirée. En présence d'une obésité préexistante, le patient a continué à maintenir un poids stable trois mois après l'opération. En raison d'un SAOS connu, une polygraphie respiratoire de contrôle n'a été recommandée qu'ultérieurement, après une perte de poids.

Une TDM de suivi a été réalisée un an après l'opération pour exclure une récurrence; elle n'a révélé aucun signe d'ostéophytes récidivants (fig. 4).

### Discussion

L'HSID a été décrite pour la première fois par Forestier il y a plus de 50 ans [4]. Il est supposé que l'étiopathogénèse de la maladie implique une croissance anormale ainsi qu'une hyperfonction des ostéoblastes dans la jonction ostéo-ligamentaire et une calcification pathologique du ligament longitudinal antérieur qui en découle [1]. Par ailleurs, des corrélations possibles avec différentes comorbidités sont décrites – par exemple, comme dans le cas présent, avec le diabète sucré et l'hypertension



**Figure 4:** Tomodensitométrie de la région cervicale à un an postopératoire, coupe sagittale.

## Le cas particulier

sion artérielle dans le cadre d'un IMC élevé [1-3]. Parmi les autres facteurs de risque figurent des influences génétiques (mutation des gènes ANKH), des facteurs environnementaux (fluorures) et des médicaments (isotrétinoïne) [1]. Des facteurs mécaniques, tels que des mouvements de levage incorrects, et des taux d'hormones pathologiques (leptine, hormone de croissance) entrent également en ligne de compte [1].

Selon la localisation des ostéophytes, la maladie peut se manifester par différents symptômes tels que des douleurs au cou, à la nuque et au dos, ainsi que des troubles de la déglutition et une obstruction des voies respiratoires [4]. La dysphagie est le symptôme le plus connu de l'HSID cervicale; environ un tiers des personnes atteintes en souffrent [2]. Cela peut s'expliquer par une pression mécanique, par un processus inflammatoire dû à la croissance des ostéophytes, ainsi que par les douleurs et les crampes qui en résultent [4]. L'obstruction des voies respiratoires n'est pas fréquente en cas d'HSID cervicale, mais sa survenue représente souvent une menace vitale. Les ostéophytes pointus créent une irritation mécanique postérieure de la zone cricoaryténoïdienne par le mouvement répétitif de frottement lors de la déglutition et provoquent une inflammation chronique secondaire de la muqueuse, qui entraîne un rétrécissement du larynx et de l'hypopharynx [2]. La parésie du nerf récurrent est également une complication rare de l'HSID cervicale, que Karkas et al. expliquent par la compression mécanique, la fibrose et l'arthrite de l'articulation cricoaryténoïdienne provoquées par les ostéophytes [2]. Karkas et al. décrivent également la compression veineuse et l'œdème qu'elle provoque comme une cause possible et renvoient à l'article de Verstraete et al. [2, 6]. Le SAOS ne fait lui non plus pas partie des symptômes fréquents de l'HSID cervicale, mais peut se produire en cas d'ostéophytes de très grande taille. Les apnées nocturnes et le stridor sont causés par l'effet de pression pharyngée des ostéophytes cervicaux [3]. En raison de la stimulation possible du plexus pharyngé par le nerf glossopharyngien et le nerf vague, les personnes atteintes d'HSID cervicale peuvent se plaindre d'otalgie [2].

Sur le plan thérapeutique, une trachéotomie d'urgence peut s'avérer indispensable en cas d'obstruction aiguë des voies respiratoires. En cas d'alimentation orale non adaptée aux besoins et de risque d'aspiration, la pose d'une sonde nasogastrique ou PEG doit être envisagée. Le traitement chirurgical comprend l'ablation des ostéophytes. Cela se fait par un accès standard à la colonne cervicale (cervicotomie antérolatérale) et les ostéophytes sont ensuite enlevés à l'aide d'une fraise boule de gros ca-

libre. L'os de l'HSID a une structure légèrement différente de celle de l'os de la vertèbre, de sorte que les limites sont claires. Dans le cas de l'HSID, il ne s'agit pas d'ostéophytes dus à une instabilité des vertèbres cervicales. Par conséquent, aucune mesure de stabilisation n'est nécessaire après la décompression. En cas d'hypertrophie asymétrique de la muqueuse, une biopsie doit être effectuée au préalable pour exclure une malignité [2, 4].

En ce qui concerne l'évolution postopératoire, il est important de mentionner que les personnes atteintes d'une HSID présentent un risque accru de récurrence des ostéophytes, raison pour laquelle un contrôle de suivi est recommandé dix ans après l'opération [4].

## L'essentiel pour la pratique

- Les patientes et patients atteints de la forme cervicale de l'hyperostose squelettique idiopathique diffuse (HSID) peuvent présenter divers symptômes au niveau de la tête et du cou, tels que dysphagie, odynophagie, dyspnée, dysphonie et otalgie.
- Après avoir exclu une malignité et en présence d'une anamnèse typique, il faut penser à temps au diagnostic différentiel d'HSID.
- Le concept thérapeutique nécessite un traitement interdisciplinaire (phoniatrie, logopédie, oto-rhino-laryngologie, neurochirurgie).

### Correspondance

Dr méd. Evelin Kovacs-Sipos  
Klinik für Hals-, Nasen-, Ohren- und Gesichtschirurgie  
Spitalstrasse  
CH-6000 Luzern  
[kovacs88evelin\[at\]gmail.com](mailto:kovacs88evelin[at]gmail.com)

### Informed consent

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication

### Remerciements

Nous tenons à remercier ici nos collègues du service de radiologie de l'hôpital cantonal de Lucerne pour les clichés tomodensitométriques et leur interprétation.

### Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

### Références

- 1 Nascimento FA, Gatto LAM, Lages RO, Neto HM, Demartini Z Jr, Koppe GL. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: A review. *Surg Neurol Int.* 2014;5:S122-5.
- 2 Karkas AA, Schmerber SA, Gay EP, Chahine KN, Righini CA. Respiratory distress and vocal cord immobilisation caused by Forestier's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;139:327-28.
- 3 Kawauchi E, Yamagata T, Tohda Y. A case of Forestier disease with obstructive sleep apnea syndrome. *Sleep Breath.* 2012;16(3):603-5.

- 4 Miyamoto K, Sugiyama S, Hosoe H, Inuma N, Suzuki Y, Shimizu K. Postsurgical recurrence of osteophytes causing dysphagia in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Eur Spine J.* 2009;18(11):1652-8.
- 5 Kulturell adaptierte Übersetzung des Dysphagia Handicap Index (DHI) in die deutsche Sprache und Pilotstudie: Vortrag auf der 31. Wissenschaftlichen Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) zusammen mit dem 5. Pädakustiker-Symposium der Akademie für Hörgeräte-Akustik. Lübeck (Sept.18.-21., 2014).
- 6 Verstraete WL, De Cauwer HG, Verhulst D, Jacobs F. Vocal cord immobilisation in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 1998;52(1):79-84.



**Dr méd. (H) Evelin Kovacs-Sipos**  
Klinik für Hals-, Nasen-, Ohren- und Gesichtschirurgie, Luzerner Kantons-  
spital, Luzern