

11.6 DISH o malattia di Forestier

Felice Galluccio, Tatiana Barskova, Marco Matucci Cerinic

La malattia di Forestier od iperostosi scheletrica diffusa idiopatica (DISH) è una patologia con incerta eziologia, caratterizzata, secondo i criteri di Resnick, da:

1. apposizione ossea diffusa migrante che coinvolge in primo luogo il legamento intervertebrale longitudinale anteriore destro con estensione lungo il rachide per almeno quattro segmenti vertebrali
2. assenza di evidenti alterazioni discali (osteocondrosi e prolasso)
3. assenza di osteoartrite significativa a livello delle articolazioni intervertebrali e di coinvolgimento delle sacroiliache

Inoltre, circa nel 30% dei casi, si può associare ad un impegno extra-assiale in particolare a livello di tendini e dei legamenti periferici.

■ Epidemiologia

È una patologia che colpisce prevalentemente gli uomini con età superiore ai 50 anni, con una frequenza che varia dal 5 al 35% secondo le varie casistiche, anche se l'età si può abbassare nel caso in cui i pazienti siano affetti da una malattia pluri-dismetabolica.

■ Eziopatogenesi

L'eziologia delle alterazioni scheletriche è piuttosto varia. Nel 40% dei casi la DISH si associa ad una sindrome dismetabolica, causata principalmente dal diabete ma anche dalla ridotta tolleranza al glucosio, dall'obesità, dalla dislipidemia, dall'iperu-

ricemia e dall'ipertensione arteriosa. Inoltre, altre cause possono essere la fluorosi, l'acromegalia e l'eccesso di vitamina A.

La malattia è generata da un processo di ossificazione del tessuto fibroso delle entesi ossia dei punti di inserzione dei legamenti e dei tendini sulle ossa.

Possono essere coinvolti: i legamenti intervertebrali (più frequentemente il longitudinale anteriore e laterale), i tendini degli arti inferiori (delle ginocchia e dei talloni, meno frequentemente dei gomiti) e raramente, l'inserzione degli adduttori sulla branca ischio-pubica e sulla tuberosità ischiatica e il labbro fibrocartilagineo acetabolare a livello dell'anca.

I legamenti intervertebrali laterali dorsali sono colpiti con una preponderanza asimmetrica più comune a destra (è stato ipotizzato in passato il ruolo protettivo della pulsilità dell'aorta toracica sulla parte sinistra ma tale ipotesi non è mai stata suffragata da prove scientifiche certe).

Gli studi sulla patogenesi si sono concentrati sul ruolo degli squilibri ormonali nella genesi della malattia. In particolare, un aumento dell'insulina, dell'insulin growth factor 1 (IGF1) e dell'ormone della crescita (GH) sembrano i principali mediatori. La positività degli aplotipi HLA A10, B8 e B27 è stata messa in correlazione alla DISH, anche se un'esatta associazione non è stata dimostrata.

■ Clinica

La malattia ha un andamento subdolo con una clinica spesso scarsa e caratteriz-

zata da una notevole discrepanza tra i sintomi e la severità del quadro radiologico. Talvolta, la diagnosi avviene in maniera accidentale in corso di esami diagnostici strumentali.

A livello della colonna vertebrale, vengono più frequentemente colpiti il tratto cervicale e dorsale con una riduzione della motilità progressiva ma non severa nella maggior parte dei casi.

A livello dorsale e lombare, possono essere presenti sintomi dolorosi misti infiammatori e meccanici con riacutizzazioni periodiche e una limitazione progressiva della motilità.

Raramente la deformazione e il restringimento del canale vertebrale indotti dall'ossificazione dei legamenti longitudinale posteriore e dei legamenti gialli può determinare una mielopatia con sindromi parestetiche o deficit motori conseguenti.

Inoltre, il processo di ossificazione può rendere la colonna più vulnerabile ai traumi con possibili fratture delle ossificazioni legamentose.

Aspetti radiologici ed umorali

Alla radiografia tradizionale, la colonna vertebrale è caratterizzata da grossolani ponti interessei vertebrali che interessano più distretti contigui con una preponderanza a destra nel tratto dorsale (pseudosindesmofiti), molto simili a quelli che sono presenti in corso di spondiloartropatie sieronegative. L'ossificazione inizia nella sede di inserzione vertebrale del legamento sul margine anteriore e laterale della vertebra, a distanza della giunzione discovertebrale come si osserva invece nella spondilite anchilosante. Occasionalmente, si può riscontrare una banda radiolucida tra l'ossificazione e il corpo vertebrale.

Secondo i criteri di Resnick (**Tabella 11.7**), le articolazioni sacroiliache ed i dischi intervertebrali sono risparmiati. Tutta-

Tabella 11.7 – Criteri di Resnick.

- | |
|--|
| 1. presenza di banda calcifica o di ossificazione del margine antero-laterale della colonna che coinvolge almeno quattro corpi vertebrali contigui |
| 2. predilezione per il lato destro della colonna |
| 3. integrità dei dischi intervertebrali e delle sacroiliache |
| 4. mancanza di anchilosi delle zigoapofisarie |
| 5. rotula merlata o dentellata |
| 6. ossificazione dell'aponevrosi del muscolo soleo |
| 7. comparsa di ossificazione dopo eventuale artroprotesi dell'anca |

via, in alcuni casi, non si può escludere una possibile sovrapposizione tra diverse malattie (sia le spondiloartropatie infiammatorie sia la patologia degenerativa), per cui la diagnosi differenziale può essere talvolta molto complessa.

Gli esami sierologici non sono rilevanti e la malattia non è associata ad elevazione degli indici di flogosi.

Terapia

Le uniche terapie efficaci sono gli antiinfiammatori, le infiltrazioni articolari steroidee e la riabilitazione con mobilizzazione con un approccio fisioterapico adattato alla sede colpita. Negli ultimi anni, è stato valutato l'uso dei clodronati per il loro effetto antiflogistico a livello dell'inserzione legamentosa, anche se il loro utilizzo è per il momento solo aneddótico e non suffragato da studi con trials specifici.

Letture consigliate

Resnick D, Niwayama G: Radiologic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Radiology* 1976; 119:559-568.

- Resnick D, Shaul SR, Robins JM: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975; 15:513-524.
- Mader R, Verlaan JJ, Buskila D.: Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: clinical features and pathogenic mechanisms. *Nat Rev Rheumatol.* 2013;9:741-50.
- Mader R, Sarzi-Puttini P, Atzeni F, Olivieri I, Pappone N, Verlaan JJ, Buskila D: Extraspinal manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis *Rheumatology* 2009;48:1478-81.
- Yaniv G, Bader S, Lidar M, Herman A, Shazar N, Aharoni D, Eshed I: The natural course of bridging osteophyte formation in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: retrospective analysis of consecutive CT examinations over 10 years. *Rheumatology* 2013 Oct 23.
- Baraliakos X, Listing J, Buschmann J, von der Recke A, Braun J.: A comparison of new bone formation in patients with ankylosing spondylitis and patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a retrospective cohort study over six years. *Arthritis Rheum.* 2012;64:1127-33.

