

kunskap om den normala fosterutvecklingen och ge oss infallsvinklar till mer vardagliga obstetriska problem.

### Centralisering borde vara en självklarhet

Ett tillstånd som reverserad arteriell perfusion hos tvillingar med en frekvens på 1/35 000 är av naturliga orsaker inget man varken i ett land som Sverige eller Singapore (med 3 miljoner invånare och en familjepolitik som gynnar tvåbarnsfamiljer) får någon större rutin på.

Det föder en annan tanke. Det vore rimligt att dessa få fall centraliserades lika väl som all annan avancerad vård. I ett land som Singapore där ekonomiska intressen ibland försvårar samarbete är detta kanske ogenomförbart.

För ansvariga i Sverige, vars sjukvård brottats med ekonomiska svårigheter, borde det däremot vara en självklarhet.

### Referenser

1. Wenstrom KD, Tessen JA, Zlatnik FJ, Sipes SL. Frequency, distribution, and theoretical mechanisms of hematological and weight discordance in monochorionic twins. *Obstetrics & Gynecology* 1992; 80: 257-61.
2. Neilson JP, Danskin F, Hastie SJ. Monozygotic twin pregnancy: Diagnostic and Doppler ultrasound studies. *Br J Obstet Gynaecol* 1989; 96: 1413-8.
3. Bajoria R, Wigglesworth J, Fisk NM. Angio architecture of monochorionic placentas in relation to the twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172: 856-63.
4. Lage JM, Vanmarter LJ, Mikhail E. Vascular anastomoses in fused, dichorionic twin placentas resulting in twin transfusion syndrome. *Placenta*, 1989; 10: 55-9.
5. Pinette MG, Yuqun P, Pinette SG, Stubblefield PG. Treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Obstetrics & Gynecology*, 1993; 82: 841-84.
6. De Lia JE, Cruikshank DP, Keye WR. Fetoscopic neodymium: YAG laser occlusion of placental anastomosis in severe twin-twin transfusion syndrome. *Obstetric & Gynecology* 1990; 75: 1047-53.
7. Goh A, Loke HL, Tan KW. The 'TRAP' sequence-life threatening consequences to the pump twin. *Singapore Med J* 1994; 35: 329-31.
8. Hanafy A, Peterson CM. Twin-reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: case reports and review of literature. *Aust NZ J Obstet Gynaecol* 1997; 37: 187-91.
9. Gibson JY, D'Cruz CA, Patel RB, Palmer SM. Acardic anomaly: Review of the subject with case report and emphasis on practical sonography. *J Clin Ultrasound* 1986; 14: 541-5.
10. Porreco RP, Barton SM, Haverkamp AD. Occlusion of umbilical artery in acardic, acephalic twin. *Lancet* 1991; 337: 326-7.
11. Robie GF, Payne GG, Morgan MA. Selective delivery of an acardic, acephalic twin. *New Engl J of Med* 1989; 320: 512-3.
12. Deprest JA, Lerut TE, Vandenberghe K. Operative Fetoscopy: New perspective in fetal therapy. *Prenatal diagnosis* 1997; 17: 1247-60.

# Forestiers sjukdom, ovanlig orsak till dysfagi

**Dysfagi är ett relativt vanligt symtom som kan ha flera bakomliggande orsaker. En ovanlig orsak är Forestiers sjukdom, med stora osteofyter längs framsidan på halskotpelaren som komprimerar esofagus. Här beskrivs ett sådant fall, och en kort presentation av Forestiers sjukdom ges.**

Dysfagi kan ha många bakomliggande orsaker, till exempel krikofaryngeal spasm, akalasi, strikturer, tumörer, inflammationer, neurologiska skador, slemhinnepåverkan och divertiklar. En ovanlig orsak till dysfagi är hypertrofiska cervikala osteofyter [1]. Det finns flera ryggsjukdomar som kännetecknas av överbryggande förbeningar i kotpelaren, till exempel Forestiers sjukdom eller ankyloserande hyperostos. Det mest karakteristiska vid Forestiers sjukdom är överbryggande förbeningar på kotkropparnas framkanter, under och ibland i ligamentum longitudinale anterior. Den sedan flera år vedertagna benämningen på detta sjukdomstillstånd är DISH (diffus idiopatisk skeletal hyperostos) [2, 3].

### Epidemiologi, patogenes och klinik

Forestiers sjukdom är en systemisk reumatologisk sjukdom med ökand etiologi [2]. Den franske reumatologen Jacques Forestier (1890–1978) och hans spanske kollega Jaime Rotes-Querol beskrev sjukdomen 1950 [3, 4]. Forestiers sjukdom är dubbelt så vanlig hos män som hos kvinnor och drabbar framför allt medelålders och äldre människor. Tillståndet är vanligast i 60–70-årsåldern [1, 2]. I en stor finsk studie från mitten av 1980-talet, där 9 000 personer röntgenundersöktes, fann man Forestiers sjukdom hos 3,8 procent av männen och hos 2,6 procent av kvinnorna. Prevalensen ökade med stigande ålder. Hos de undersökta som var äldre än 70 år var frekvensen hos män med Forestiers sjukdom 10,1 procent och hos kvinnorna 6,8 procent [5].

Förändringarna startar i kotkroppar-

nas muskel-ligamentfästen med, i början, bindvävsproliferation, senare fibroartilaginär metaplas och därefter ossifikation, som breder ut sig vidare, framför allt under och i ligamentum longitudinale anterior. Osteofyterna möter varandra och bildar överbryggande ankyloserande hyperostoser [6]. Diagnosen grundas på de röntgenologiska fynden, som är typiska för sjukdomen. De vanligaste kliniska symtomen är stelhet och viss smärta i ryggen. Hos en del patienter föreligger ledbesvär, många av patienterna med Forestiers sjukdom har en muskel-ligamentfäste-relaterad nybildning av ben. Hos en del är ledförändringarna asymtomatiska, medan andra kan ha besvär från framför allt armbågsleder, skuldror, höfter, knän och fotleder. De kan även utveckla hälsporre med värk [7, 8].

Försämring kan uppträda vid inaktivitet, samt kallt och fuktigt väder. Dysfagi föreligger hos mer än var tionde patient och det finns olika förklaringar om hur symtomen uppkommer. De två teorier som oftast nämns är att dysfagisyttomen uppkommer genom mekanisk tillklämning av esofagus på grund av osteofyter på halsryggradens framsida; dessutom kan osteofyterna ge en mjukdelsinflammation som påverkar esofagus [6, 8, 9].

Vanliga laboratorieprov är normala, inklusive SR. Hyperglykemi och diabetes mellitus typ II är enligt litteraturen överrepresenterade vid Forestiers sjukdom.

Detta är dock kontroversiellt, många av patienterna är överviktiga och äldre, en patientgrupp där diabetes typ II vanligen återfinns. I en artikel från 1995 fann man ingen skillnad i prevalensen för diabetes mellan patienter med Fo-

### Författare

PETER ZSIGMOND

ST-läkare, neurokirurgiska kliniken, vid tiden för artikeln verksam vid ryggkliniken

WACLAW LESZNIOWSKI

överläkare, neurokirurg, ryggkliniken; bäge Universitetssjukhuset i Linköping.

restiers sjukdom och kontrollgrupp [3, 7, 10].

### Diagnos med röntgen

Diagnosen baseras på röntgenologiskt påvisade förändringar i ryggraden. Röntgenfynden kännetecknas av tjocka, överbyggande förbeningar. Dessa är oftast mest uttalade i torakalryggens nedre del (Th 7–12) men de kan även finnas i till exempel halsryggen, som i vårt fall [3].

Följande kriterier har upprättats av Resnick och medarbetare på 1970-talet [11]:

- Överbryggande voluminös förbening med anteriolateral lokalisation som sträcker sig över minst fyra kotor.
- Relativt bevarad intervertebraldisk.
- Frånvaro av intraossös ankylos i apofysiala leder och sakroiliakaleder. Sakroiliakalederna skall också vara fria från skleros och erosiva förändringar.

Kriteriet relativt bevarad intervertebraldisk kan diskuteras då dessa patienter är gamla och diskdegeneration inom denna åldersgrupp är vanlig.

### Behandling med NSAID och steroider

Patienter med dysfagi, och där man kunnat konstatera röntgenförändringar förenliga med Forestiers sjukdom, bör initialt prova konservativ behandling. Exspektans har visat att symtomen oftast går i regress av sig själv. Lindriga och måttliga fall av dysfagi kan, enligt litteraturen, behandlas med icke-steroida antiinflammatoriska preparat (NSAID), och om detta ej hjälper eventuellt senare med steroider i nedtrapande schema [6, 8].

Någon doseringsanvisning har vi ej funnit i litteraturen, men vårt förslag är att man kan prova steroider vid måttliga dysfagibesvär.

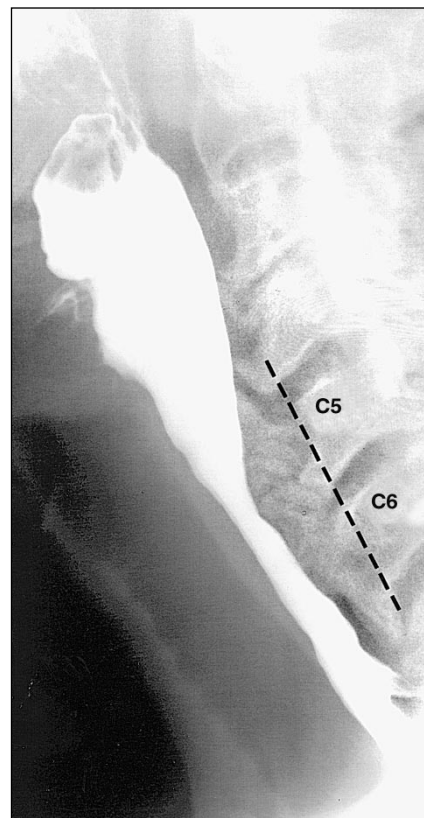
Vi föreslår dexametason enligt följande schema: dag 1 8+8 mg peroralt; dag 2 8+6 mg peroralt; dag 3 6+6 mg peroralt; dag 4 3+3 mg peroralt; dag 5 3+3 mg peroralt; dag 6 2+2 mg peroralt vilket patienten kan fortsätta med ytterligare en vecka för att sedan sluta ta.

När detta ej hjälper, och om patienter har uttalade besvär, kan man remittera till neurokirurgisk eller ortopedisk klinik för bedömning inför eventuell operation.

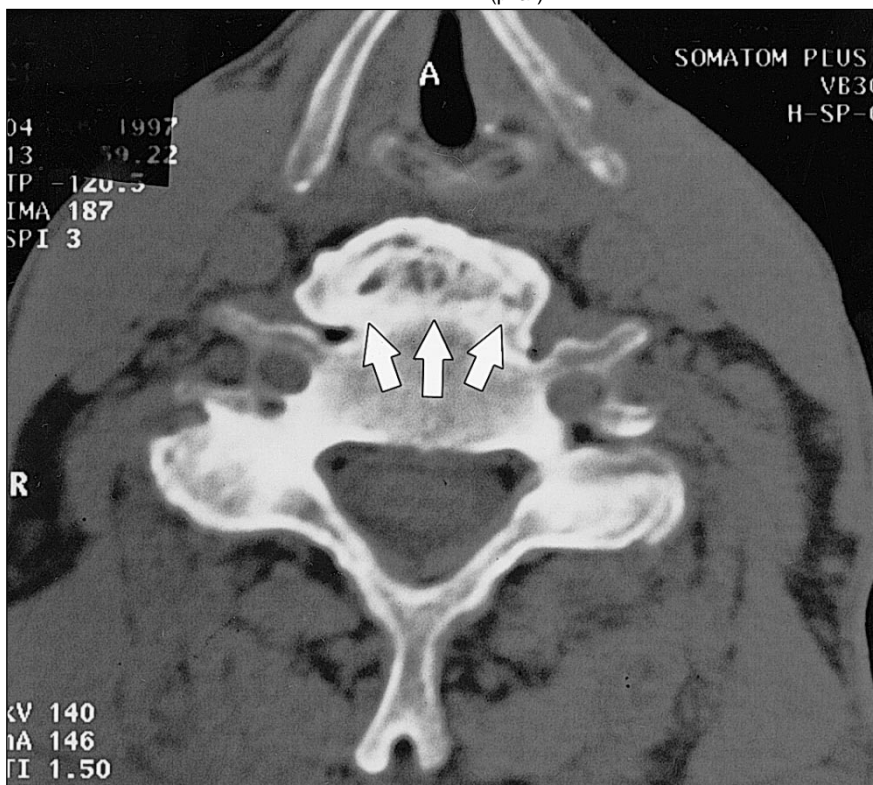
I en amerikansk studie, med sju patienter, opererades fyra med avvejsling av osteofyterna. Två patienter blev omedelbart symtomfria och två blev symtomfria efter några månader. Uppföljningstiden var i genomsnitt elva må-



**Figur 1.** Kontrastundersökning av hypofarynx och esofagus som visar hypofarynxförträngningen. Man kan på bilden se att kontrasten passerar till vänster om medellinjen och man får ett intryck av utifrån kommande expansivitet.



**Figur 2.** Sidobild. Den streckade linjen markerar framkanten på kotkropparna. Man ser de massiva överbyggande benpålagringarna mellan den streckade linjen. Benpålagringarna buktar in mot matstrupen och förtränger denna.



**Figur 3.** Datortomografi av halsrygg. Man kan på detta snitt se den magnifika benpålagringen på halskotans framsida (pil).

nader. Detta är den största studien i den neurokirurgiska litteraturen [2].

### Fall med 77-årig man

Patienten var en 77-årig pensionerad lärare som tidigare genomgått två hjärtinfarkter och nefrektomerats på grund av njurcancer. 1–2 gånger år besväras patienten av svullnad och värk i händernas småleder. Dessa besvär hade han haft i åtskilliga år och ledbesvärerna brukade gå över inom 1–3 veckor. Patienten sökte distriktsläkare på grund av dysfagibesvär. Vid tidpunkten då han initialt sökte hade han besvärats av sina dysfagisyntom i drygt 1,5 år. Besvärerna hade dock tilltagit kraftigt de senaste månaderna. Patienten kunde enbart svälja vätskor och passerad mat.

Vid undersökning med fiberlaryngoskopi fann man inget anmärkningsvärt. Patienten förnekade värk i svalget och halsen. Han uppgav ej heller någon värk från nacken. Vid undersökning fann man en måttlig rörelseinskränkning och stelhet i halsryggen. Blodstatus visade att SR, blodglukos och elektrolytstatus var normala.

Patienten remitterades till röntgenklinik för en kontrastundersökning av esofagus. Denna visade en mycket kraftig förträngning av esofagus strax nedanför hypofarynx, där kontrasten passerar med tunn strimma till vänster om medellinjen (Figur 1). På sidobilden såg man tydligt förändringar på kotpelarens framsida (Figur 2). Efter denna undersökning gick man vidare med en slät-röntgen av halsryggraden där man såg kraftiga överbyggande benpålagringar från C 2–7, mest markerade i C 5-nivån. På denna nivå buktade benpålagringarna in mot hypofarynx till ett maximalt djup av drygt 1,5 cm. Förändringarna var lokaliserade på kotpelarens framsida. En datortomografi av halsryggen genomfördes med samma resultat (Figur 3). Intervertebraldiskarna var relativt väl bevarade, men man kan se en viss sänkning av disken C 3/C 4.

### Handläggning med operation

På grund av röntgenfynden remitterades patienten till ryggkliniken för bedömning. Konservativ terapi bedömdes ej lämplig då patienten hade mycket uttalade besvär. Patienten erbjöds operation, vilket han accepterade.

Patienten opererades med sedvanlig främre ingång (anterolateral och extrafaryngeal ingång där man går mellan karotisskidan lateralt och laryngofarynx och esofagus medialt). Vid ingreppet avmejslades de stora överbyggande osteofyterna mellan C 2 och C 7. Osteofyterna var belägna under det främre longitudinella ligamentet, och

någon säker förbeningstendens av ligamentet kunde under ingreppet ej observeras.

En kontroll med slät-röntgen av halsryggen genomfördes på den tredje postoperativa dagen. Vid ett återbesök drygt tre månader efter operationen var patienten besvärsfri. Det hade dock tagit cirka två veckor tills symtomen gått i regress. Att patienten ej blev bättre momentant, tolkar vi som att det förelåg en postoperativ svullnad samt hematom i operationsområdet. En kontrollröntgen tre månader postoperativt visade normal passage och normal esofagusrörlighet.

### Ha Forestiers sjukdom i åtanke!

Dysfagi hos äldre är ett relativt vanligt symtom. Dessa patienter handläggs framför allt av distriktsläkare och öron-, näs- och halsläkare. En orsak till dysfagibesvär kan vara Forestiers sjukdom med benpålagringar på kotpelarens framsida. Prevalensen för sjukdomen är enligt litteraturen hög och cirka 10 procent har dysfagibesvär. Sjukdomen är inte så känd bland läkare och vårt budskap är att man bör ha Forestiers sjukdom i åtanke när man träffar patienter med sväljningsbesvär. I utredningen bör man ha med en slät-röntgen av halsryggen.

Efter att ha uteslutit andra orsaker till dysfagi, till exempel tumörsjukdom, eller om man har diagnostiserat Forestiers sjukdom, bör man prova att behandla patienterna med NSAID-preparat och eventuellt senare med steroider. Man bör även vara frikostig med remiss till reumatolog som har kunskap om denna sjukdom. Operation kan vara aktuell i svåra fall, där konservativ terapi ej hjälpt.

Vårt fall visar att hos vissa patienter med denna sjukdom kan kirurgi vara boten mot sväljningsbesvärerna.

### Referenser

1. Gamache FW, Voorhies RM. Hypertrophic cervical osteophytes causing dysphagia. *J Neurosurg* 1980; 53: 38-44.
2. McCafferty RR, Harrison MJ, Tamas L, Larkins MV. Ossification of the anterior longitudinal ligament and Forestier's disease: an analysis of seven cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 13-7.
3. Leden I, Jacques Forestier. En av reumatologins förkämpar i Frankrike. *Läkartidning* 1989; 86: 2689-90.
4. Jayson MIV, Menkes CJ. Jacques Forestier. *Spine* 1995; 20: 111-5.
5. Utsinger P. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis. *Clinics in Rheumatic Diseases* 1985; 11: 325-51.
6. Eviatar E, Harell M. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis with dysphagia [review]. *J Laryngol Otol* 1987; 101: 627-32.
7. Koopman WJ, ed. Arthritis and allied conditions: a textbook of rheumatology. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996: 2001-2.
8. Kmucha ST, Cravens RB. DISH syndrome

and its role in dysphagia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 110: 431-6.

9. Sobol S, Rigual N. Anterolateral extrapharyngeal approach for cervical osteophyte-induced dysphagia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 498-504.
10. Daragon A, Mejjad O, Czernichow P, Vittecoq O, Durr A, Le Loet X. Vertebral hyperostosis and diabetes mellitus: a case-control study. *Ann Rheum Dis* 1995; 54: 375-8.
11. Resnick D, Niwayama G. Radiographic and pathological features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Radiology* 1976; 119: 559-68.

## KOLLEGIALT NÄTVERK

Sveriges läkarförbund startar Kollegialt Nätverk för att läkare skall kunna stödja läkare.

Läkare arbetar ofta under stressade förhållanden i en arbetsmiljö som är både psykiskt och fysiskt belastande. Avsikten är därför att läkare som kommer i kris eller har problem snabbt och anonymt kan få tala med en kollega. Nätverket är rikstäckande och du som läkare kan kontakta rådgivare från den del av landet du själv väljer. Sekretessen är absolut.

Lista över de kollegiala rådgivarna får du via [www.slff.se](http://www.slff.se) på Doktorsn sidan. Har du frågor kontakta oss via vår Nätverkstelefon 08-22 58 38 eller e-post [kollegialt.natverk@slff.se](mailto:kollegialt.natverk@slff.se).