

Traqueobroncopatía osteocondroplásica: reporte de un caso y revisión de la literatura

Tracheobronchopathia osteochondroplastica: case report and literature review

Alejandra Cañas, MD.⁽¹⁾; Álvaro A. Gómez V., MD.⁽²⁾

Resumen

La traqueobroncopatía osteocondroplásica es una enfermedad benigna y rara de la vía aérea que se caracteriza por desarrollo de nódulos óseos y cartilaginosos, que usualmente comprometen la pared anterior y lateral de las paredes de la tráquea. Se presenta un caso de esta rara entidad y se hace una revisión de la literatura.

Palabras clave: traqueobroncopatía osteocondroplásica, broncoscopia, osificación.

Abstract

Tracheobronchopathia osteochondroplastica is a benign disease of the airways characterized by development of bone and cartilage nodules, which usually involve the anterior and lateral walls of the trachea. We report a case of this rare entity and is a review of the literature.

Keywords: tracheobronchopathia osteochondroplastica, bronchoscopy, ossification

Rev Colomb Neumol 2013; 24 (4):229-232

INTRODUCCIÓN

La traqueobroncopatía osteocondroplásica es una enfermedad benigna y rara de la vía aérea que se caracteriza por desarrollo de nódulos óseos y cartilaginosos, que usualmente comprometen la pared anterior y lateral de las paredes de la tráquea. La presentación clínica es variable, desde diagnósticos incidentales en pacientes asintomáticos hasta obstrucciones severas de la vía aérea. La broncoscopia se considera como el estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad. El tratamiento usualmente es sintomático con énfasis en la prevención y el tratamiento de infecciones respiratorias a repe-

tición. El manejo broncoscópico o quirúrgico se reserva para pacientes sintomáticos y con obstrucción al flujo de aire.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de género masculino, de 58 años de edad, con cuadro clínico de treinta años de evolución de infecciones pulmonares a repetición, que fueron manejadas como neumonía adquirida en la comunidad (NAC). Negaba síntomas respiratorios o disnea entre dichos episodios. Consultó a urgencias nuevamente por cinco días de tos con expectoración purulenta, dis-

⁽¹⁾ Neumóloga, Hospital San Ignacio de Bogotá. Profesor Asistente Medicina Interna, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

⁽²⁾ Residente de segundo año de Medicina Interna, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Dra. Alejandra Cañas. Correo electrónico: aleja.canas@javeriana.edu.co

Recibido: diciembre 10 de 2012. **Aceptado:** diciembre 20 de 2012.

nea en reposo y fiebre. Antecedente de carcinoma renal de células claras, manejado con nefrectomía, en remisión completa. Negaba alergias, exposición al cigarrillo u otros tóxicos. Al ingreso se documentó temperatura de 39° C, con frecuencia cardíaca de 90 latidos por minuto sin otras alteraciones en los signos vitales; además se auscultaron estertores en la base pulmonar izquierda. El resto del examen físico era normal. Los paraclínicos evidenciaron leucocitosis de 17,8 mL/mm³ y neutrofilia de 73%, además de hipoxemia con PaO₂ de 62 mm Hg sin trastorno ácido base. La radiografía de tórax evidenció infiltrados alveolares en el lóbulo inferior izquierdo. Dada la presencia de procesos infecciosos respiratorios a repetición, se solicitó tomografía axial computarizada de tórax de alta resolución (TACAR) (Figuras 1 y 2), que mostró marcada irregularidad y aspecto nodular de la mucosa de la totalidad de la tráquea, los bronquios principales y la mayor parte de los bronquios segmentarios y subsegmentarios de los lóbulos infe-

riores, los cuales se observaron calcificados, además de opacidad parenquimatosa del segmento basal anterior del lóbulo inferior izquierdo. Inicialmente se estudió como posible tuberculosis endobronquial, con toma de tres baciloscopias seriadas en esputo que fueron negativas. El paciente fue llevado a fibrobroncoscopia (FBC) (Figuras 3 y 4.) que mostró tráquea con mucosa eritematosa y compromiso extenso de la mucosa por lesiones levantadas de aspecto blanquecino, que al contacto con la pinza tenían consistencia ósea, sin disminución del calibre de la luz. De igual forma, dichas lesiones se observaron en los bronquios principales y sus divisiones bronquiales subsegmentarias.

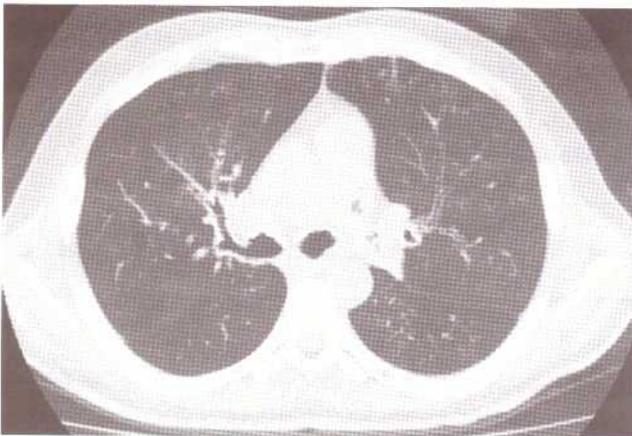


Figura 1. TACAR de tórax con modularidad en las paredes bronquiales.



Figura 3. Aspecto irregular de la mucosa traqueal.



Figura 2. Irregularidad nodular en la pared de la tráquea.



Figura 4. Lesiones nodulares de consistencia ósea en la mucosa bronquial.

Se tomaron biopsias de dichas lesiones, con visualización microscópica congruente con un proceso inflamatorio crónico y osificación condral. Se diagnosticó traqueobroncopatía osteocondroplásica asociada a neumonía adquirida en la comunidad. Se completó el manejo antibiótico por siete días y se dio de alta sin complicaciones. Se continuaron seguimientos ambulatorios con pruebas de función pulmonar las cuales fueron normales; se ha atendido dos veces por urgencias por nuevo episodio de NAC y un episodio de hemoptisis sin compromiso hemodinámico, por el cual fue llevado a nueva FBC (Figuras 5 y 6) documentándose extenso sangrado antiguo en tráquea y bronquios principales, que se resolvió sin requerir manejos locales, ni transfusión de glóbulos rojos o soporte vasopresor.



Figura 5. Sangrado antiguo en la mucosa bronquial.

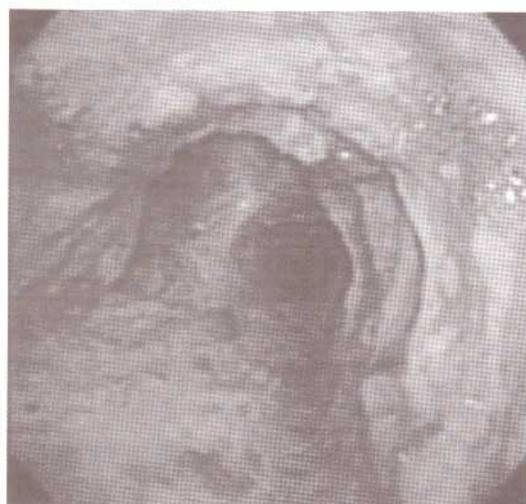


Figura 6. Sangrado antiguo en mucosa bronquial.

EPIDEMIOLOGÍA

Los primeros casos de traqueobroncopatía osteocondroplásica fueron descritos por Rokitansky, Luscka y Wilks a mediados del siglo XIX (1). Desde aquel momento, se han reportado aproximadamente unos 420 casos hasta la actualidad. Las series de casos más grandes incluyen 30 y 41 pacientes (2, 3). La incidencia de la enfermedad aun no se conoce, pero se estima que varía entre 2-7 por cada 1.000 pacientes. Se ha descrito que la incidencia de traqueobroncopatía osteocondroplásica por broncoscopia es del 0,11% (4). La edad de presentación va desde los 25 hasta los 85 años, siendo la 5ª década de la vida la más afectada (3). No existe predominancia por género. El intervalo de tiempo entre la aparición del primer síntoma es de cuatro años en 45% de los casos, pero pueden pasar hasta 25 años.

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la enfermedad no se conoce. No se ha encontrado correlación con el consumo de cigarrillo, aunque se ha asociado con infecciones traqueobronquiales crónicas en especial por *Klebsiella* y *Botriomicosis* (5, 6), anomalías congénitas, irritación química y amiloidosis en estadios finales.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Ésta es variable e inespecífica, lo cual lleva a un retraso en su diagnóstico y va desde pacientes asintomáticos hasta enfermedades severas con obstrucción de la vía aérea central (3, 7, 8). La tos crónica parece ser el síntoma más común; otros son hemoptisis, producción crónica de esputo, sibilancias, ronquidos y disnea. (3, 8). También son frecuentes las infecciones respiratorias que se asocian con la alteración en la limpieza mucociliar.

BRONCOSCOPIA

Se considera el estándar de oro para el diagnóstico de la enfermedad. Se aprecian nódulos sésiles en la pared anterior y lateral de la vía aérea, usualmente respetando la pared posterior. Al observar compromiso de la pared posterior de la tráquea deberían descartarse otras entidades como policondritis recidivante, sarcoidosis, amiloidosis y papilomatosis (9, 10). La presencia de calcificaciones obliga a descartar tuberculosis, carcinoma, granulomatosis de Wegener y fibromas (11).

Comúnmente se compromete el tercio distal de la tráquea, los bronquios principales, lobares y segmentarios. Típicamente son nódulos pequeños (1-10 mm) que pueden confluir con la capacidad de obstruir la vía

aérea. Aunque pueden comprometerse, en la laringe y el espacio subglótico rara vez se observan nódulos (3, 8).

ESTUDIOS RADIOLÓGICOS

En la radiografía de tórax usualmente no se encuentran hallazgos patológicos. Se pueden observar imágenes asociadas a complicaciones como neumonía, atelectasias y bronquiectasias (12). La tomografía axial computarizada tiene mejor sensibilidad y especificidad. Pueden observarse nódulos subcutáneos calcificados y no calcificados que protruyen a la luz de la vía aérea hasta en 61% a 74% de los casos (3).

PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR

Usualmente son normales, aunque la curva flujo volumen en pacientes sintomáticos evidencia un patrón de obstrucción de la vía aérea superior que es diferente al de pacientes con diagnóstico de enfermedades pulmonares obstructivas (3, 13). Estas pruebas son importantes para definir quienes pudieran ser candidatos a manejos quirúrgicos.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

La mucosa no se compromete; en la submucosa se observa necrosis e inflamación y proliferación anormal de cartílago o hueso. Puede observarse metaplasia escamosa sobre epitelio cilíndrico, depósitos de calcio, fragmentos de adipocitos, e incluso tejido óseo con capacidad hematopoyética (6).

TRATAMIENTO

Hasta el momento no se han establecido manejos para prevenir el desarrollo y la progresión de la enfermedad. Por lo tanto, para pacientes asintomáticos con hallazgos incidentales durante estudios, únicamente se ofrece el seguimiento clínico, imagenológico y con pruebas de función pulmonar.

El tratamiento de pacientes sintomáticos se basa en la detección y el tratamiento de posibles complicaciones, así como en el control de otras enfermedades pulmonares que favorezcan el deterioro de la función pulmonar (EPOC, asma, bronquiectasias) (3).

Los procedimientos sobre la vía aérea se reservan para pacientes sintomáticos, con estrechez severa de la vía aérea y obstrucción al flujo de aire. Se han reportado manejos broncoscópicos con láser, colocación de estent, radioterapia o resección traqueal segmentaria entre otros (8, 13, 14, 15). En pacientes sometidos a manejo broncoscópico con láser se ha observado mejoría de la obstruc-

ción al flujo de aire y disminución de la disnea así como de otros síntomas asociados como la tos, evaluados entre 8-30 meses posteriores al procedimiento (4). De igual forma, reportes de caso con manejos similares no han tenido resultados satisfactorios, razón por la cual hasta el momento ningún manejo tiene el adecuado soporte por medicina basada en la evidencia para recomendarse.

PRONÓSTICO

El pronóstico de estos pacientes es favorable y depende de la extensión y localización de las lesiones nodulares (5, 6, 14). Se ha encontrado que sólo 17% de los pacientes evolucionan con progresión severa de la enfermedad y pocos requieren manejos invasivos como la traqueostomía (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilks S. Ossific deposits on larynx, trachea, and bronchi. *Trans Pathol Soc Lond.* 1857; 8: 88.
2. Harma RA, Suurkari S. Tracheopathia chondro-osteoplastica. A clinical study of thirty cases. *Acta Otolaryngol.* 1977; 84: 118-123.
3. Leske V, Lazor R, Coetmeur D, Crestani B, Chatte G, Cordier JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a study of 41 patients. *Medicine (Baltimore)* 2001; 80: 378-390.
4. Darjani JHR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008; 186: 221-224.
5. Lazor R, Cordier J. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Orphanet encyclopedia.* Disponible en <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-TO.pdf>. Último acceso: 13 de octubre de 2012.
6. Willms H, Wiechmann V, Sack U, Gillissen A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a rare cause of chronic cough with haemoptysis. *Cough.* 2008; 4: 4.
7. Thomas D, Stonell C, Hasan K. Tracheobronchopathia osteoplastica: incidental finding at tracheal intubation. *Br J Anaesth.* 2001; 87: 515-517.
8. Nienhuis DM, Prakash UB, Edell ES. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990; 99: 689-694.
9. White BD, Kong A, Khoo E, Southcott AM. Computed tomography diagnosis of tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Australas Radiol.* 2005; 49: 319-321.
10. Marom EM, Goodman PC, McAdams HP. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol.* 2001; 176: 713-717.
11. Lloyd DC, Taylor PM. Calcification of the intrathoracic trachea demonstrated by computed tomography. *Br J Radiol* 1990; 63: 31-32.
12. Zack JR, Rozenshtein A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: report of three cases. *J Comput Assist Tomogr.* 2002; 26: 33-36.
13. van Nierop MA, Wagenaar SS, van den Bosch JM, Westermann CJ. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Report of four cases. *Eur J Respir Dis.* 1983; 64: 129-133.
14. Gleich LL, Rebeiz EE, Pankratov MM, Shapshay SM. The holmium: YAG laser-assisted otolaryngologic procedures. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 121: 1162-1166.
15. Hussain K, Gilbert S. Tracheopathia osteochondroplastica. *Clin Med Res.* 2003; 1: 239-42.