

Lesión traqueal no neoplásica. Sarcoidosis.

Descripción de un caso y revisión de la literatura

Non-neoplastic tracheal injury. Sarcoidosis.

Description of a case and review of the literature

Manuel Pacheco Gallego, MD.⁽¹⁾; Paulina Ojeda, MD.⁽²⁾; Pedro Chaparro, MD.⁽³⁾; Manuel Garay, MD.⁽³⁾

RESUMEN

Las lesiones de la tráquea de origen no neoplásico, tienen una forma de presentación variada, con múltiples diagnósticos diferenciales, situación que obliga a ampliar las herramientas diagnósticas con el objetivo de identificar la causa y ofrecer un tratamiento definitivo. En este artículo se expone un caso clínico de la casuística del Hospital Santa Clara de Bogotá, correspondiente a una lesión difusa traqueal y su abordaje, hasta obtener un diagnóstico definitivo.

Palabras clave: estenosis traqueal, fibrobroncoscopia, sarcoidosis.

ABSTRACT

Non-neoplastic injuries of the trachea have various presentations, and therefore the scope of their differential diagnosis is wide. Multiple diagnostic tools have to be available in order to identify the cause and offer definitive treatment. This article reports a case from the records of the Hospital Santa Clara of Bogotá, Colombia, of diffuse tracheal injury and its workup until conclusive diagnosis was achieved.

Keywords: tracheal stenosis, fibrobronchoscopy, sarcoidosis

Rev Colomb Neumol 2012; 23 (4):130-135

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de género masculino de 50 años de edad, con cuadro clínico de aproximadamente ocho meses de evolución caracterizado por síntomas de tos inicialmente seca, luego productiva con esputo blanquecino sin hemoptisis, episodios intermitentes de disnea con deterioro de la clase funcional hasta llegar a II/IV (NYHA), disnea paroxística nocturna, cuadros febriles vespertinos y pérdida aproximada de diez kilos de peso, quien acudió al servicio de urgencias por agudización de la sintomatología, fiebre, tos y disfonía.

Antecedentes patológicos negativos, y exposicionales, al ladrillo, pues se dedica al oficio de la construcción.

Al ingreso al servicio de urgencias se identificó FC: 89 min, FR: 26 min, PA: 118/ 78 mm Hg. Cuello sin adenopatías, no ingurgitación yugular, expansión torácica adecuada, auscultación de ruidos cardiacos rítmicos, no evidencia de soplos, pulmones con ruidos respiratorios rudos de predominio basal izquierdo, sin agregados ni tirajes. Abdomen depresible sin organomegalias ni signos de irritación peritoneal. Estable desde el punto de vista neurológico, sin alteración al examen clínico, alerta y sin focalización.

Los estudios iniciales con hemograma y bioquímica sanguínea no mostraron alteración patológica; se tomó radiografía de tórax que evidenció radio-opacidad en el hemitórax izquierdo, de predominio basal, con elevación del hemidiafragma ipsilateral.

⁽¹⁾ Médico Internista. Fellow Neumología, Hospital Santa Clara.

⁽²⁾ Médica Patóloga, Hospital Santa Clara.

⁽³⁾ Médico Internista, Neumólogo, Hospital Santa Clara.

Correspondencia: mcpachecog@hotmail.com

Recibido: 30 de mayo de 2012. **Aceptado:** 5 de Junio de 2012.

Adicionalmente, signos de pérdida de volumen del lóbulo inferior izquierdo, que otorgaban a la opacidad características de atelectasia, y signos de hiperinsuflación compensatoria derecha (Figura 1).

Figura 1. Radiografía de tórax en la que se observa opacidad en el ló-



bulo inferior izquierdo y signos de pérdida de volumen—atelectasia LII.

Se planteó una agudización del cuadro crónico respiratorio por posible compromiso neumónico y se inició ma-

nejo antibiótico que incluyó el uso de beta-lactámico, por lo cual se efectuaron estudios para identificar la patología de base. Las baciloscopias seriadas y la serología para VIH fueron negativas, así como los cultivos para hongos. De igual manera los ANCAS y el perfil inmune fueron normales. Se llevó a evaluación tomográfica en la que se documentaron cambios en la vía aérea, engrosamiento de la pared traqueal de predominio anterior asociado a irregularidad en la mucosa y nodularidad que limitaba la luz en todo el trayecto de la tráquea y los bronquios fuente. En el parénquima pulmonar se observó aumento de la densidad asociado a broncograma aéreo y signos de pérdida de volumen en segmento de lóbulo superior izquierdo y llingula (Figura 2).

Ante los hallazgos descritos se envió a broncoscopia con el objetivo de evaluar la vía aérea, las estructuras bronquiales y la posible toma de muestras; se encontró lo siguiente (Figura 3):

1. Laringe: lesiones nodulares amplias en la base de la epiglotis. Cuerdas vocales falsas edematizadas y cuerdas verdaderas con movilidad conservada.

2. Tráquea: alteración de la mucosa con presencia de lesiones de aspecto nodular de tamaño entre 3 – 5 mm que compromete la luz en 30%, de localización difusa hasta la carina.

3. Bronquio fuente derecho:

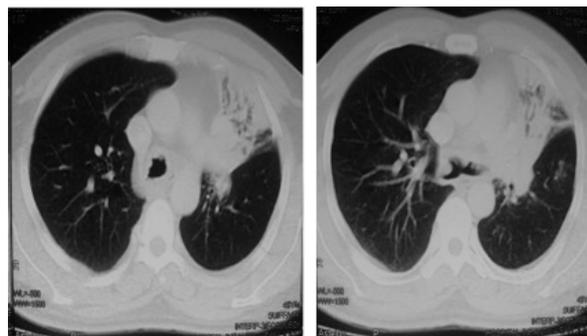


Figura 2. Engrosamiento traqueal de predominio anterior asociado a irregularidad en la mucosa y nodularidad.

- Lesiones nodulares hasta el bronquio intermedio.

- Divisiones lobares de características normales.

4. Bronquio fuente izquierdo:

- Disminución del calibre.

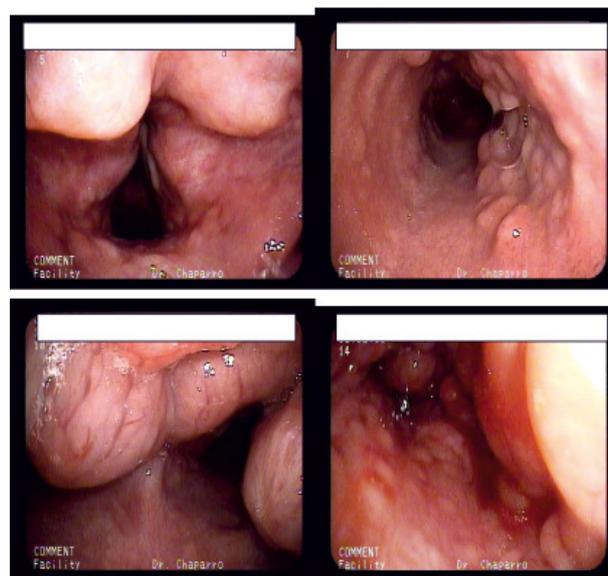
- Múltiples lesiones nodulares que disminuyen la luz permitiendo el paso del equipo.

- Múltiples lesiones que obstruyen la entrada del lóbulo superior por completo.

- Resto de divisiones lobares sin alteraciones.

Figura 3. Broncoscopia pre-tratamiento.

Se tomaron biopsias de las lesiones observadas para

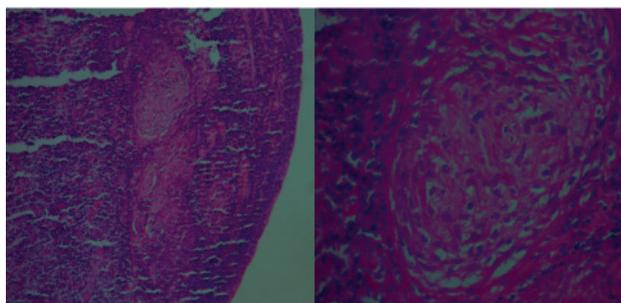


estudio de patología y microbiología. Se inició manejo

temporal anti-tuberculoso con esquema tetraconjugado y se dejó en proceso de observación intrahospitalaria. No obstante, su evolución no fue satisfactoria, pues persistió con los síntomas descritos con predominio de tos seca y fiebre vespertina. Se recibieron posteriormente los resultados de patología y microbiología los cuales fueron negativos para *Mycobacterias* y hongos. La patología mostró reacción granulomatosa no necrotizante con coloraciones de ZN y Grocott negativas para BAAR y hongos, y cambios concordantes con sarcoidosis de tráquea y bronquios (Figura 4). Se realizó, además, PCR para *Mycobacterias* en el bloque de parafina, el cual fue negativo, y reafirmó así el diagnóstico de sarcoidosis.

Figura 4. Coloración HE en 10 y 40 x.

Una vez efectuado el diagnóstico de esta entidad, se



inició tratamiento con esteroides orales y se programó

seguimiento ambulatorio. Luego de seis semanas de iniciado el tratamiento, se observó franca mejoría clínica, resolución de los episodios febriles y desaparición de los cuadros de tos.

Se hizo broncoscopia posterior a los dos meses de tratamiento, y se evidenció disminución del tamaño de las lesiones y la estenosis (Figura 5).

Figura 5. Broncoscopia bajo tratamiento.



DISCUSIÓN

Las lesiones de la tráquea y la vía aérea se han clasificado en dos grandes grupos: difusas y localizadas (Tabla 1) (1). En general, las localizadas son de origen tumoral o traumático, mientras que las difusas se asocian más con enfermedades infecciosas, granulomatosas no infecciosas, del colágeno o cartilaginosas y estructurales (2); las principales patologías descritas son:

- Tuberculosis.
- Policondritis recidivante.
- Amiloidosis.
- Traqueobroncopatía osteocondroplásica.
- Sarcoidosis.

Otras causas de lesiones traqueales incluyen estenosis post-intubación, granulomatosis de Wegener, papilomatosis laringotraqueobronquial, traqueobroncomegalia y neurofibromatosis traqueal. Seguidamente, se describen los principales elementos para una aproximación al diagnóstico diferencial y luego se profundiza en la presentación de sarcoidosis.

CAUSAS INFECCIOSAS

Tuberculosis

Enfermedad infecciosa aguda o crónica producida por el bacilo *Mycobacterium tuberculosis*, que puede afectar a cualquier tejido del organismo pero generalmente se localiza en los pulmones. La evidencia muestra como principales causas de compromiso traqueal y endobronquial la implantación de bacilos por la vía aérea provenientes de lesiones parenquimatosas activas, que constituyen la causa más frecuente de afección; otra vía definida es la diseminación linfática (3). El principal hallazgo de la tuberculosis traqueal es el estrechamiento de la luz de la vía aérea central, y genera estenosis que puede conducir a la insuficiencia respiratoria en la fase aguda. En la tomografía computarizada se evidencia estrechamiento luminal irregular y circunferencial; además puede acompañarse de mediastinitis, y asociarse con adenopatías mediastínicas.

La afección endobronquial se produce por ruptura a la pared bronquial del material caseoso, ocasionando posibles lesiones estenóticas residuales de la vía aérea que pueden condicionar cuadros infecciosos a repetición o compromiso funcional pulmonar por alteración obstructiva. Los síntomas más comunes, además de los generales, son la tos persistente y el posible estridor. Las manifestaciones clínicas incluyen disfonía, otalgia,

Tabla 1. Clasificación de las lesiones traqueales.

Localizadas		Difusas	
Agudas	Traumáticas	Infecciosas	Tuberculosis Infecciones micóticas
Crónicas	Neoplasias	Inflamatorias	Sarcoidosis
	Estenosis	No infecciosas	Amiloidosis
	Linfoma traqueal		Granulomatosis de Wegener Policondritis recidivante Papilomatosis laringotraqueobronquial Traqueobroncopatía osteocondroplásica

odinofagia y ulceraciones en la lengua. La estenosis endobronquial es una complicación de la tuberculosis pulmonar que se puede desarrollar agudamente o manifestarse más tarde. Se ha reportado en 10% a 37% de los casos con tuberculosis pulmonar parenquimatosa, siendo más frecuente en poblaciones asiáticas y africanas. El principal hallazgo en la estenosis post-infecciosa por tuberculosis es el estrechamiento de la tráquea o los bronquios. La calcificación no es frecuente. En la fase de actividad de la tuberculosis las paredes de las vías respiratorias están engrosadas e irregulares y en la fibrosis éstas son lisas y finas. El tratamiento de la tuberculosis, independiente de su localización traqueal o endobronquial, continúan siendo los farmacos bajo la estrategia DOTS según esquema de la Organización Mundial de la Salud (OMS). En los casos con estenosis traqueobronquial tuberculosa, la resección quirúrgica y la reconstrucción broncoplástica son la norma de tratamiento. Más recientemente, se han desarrollado técnicas de broncoscopia intervencionista dentro de las que se destacan el implante de stents, la foto-resección láser, la coagulación con argón plasma, la dilatación con balón y la crioterapia, apoyados con estrategias diagnósticas con ecografía endobronquial (EEB). Estas alternativas de manejo y el diagnóstico oportuno se convierten en estrategias fundamentales para limitar la morbi-mortalidad asociada a esta patología (4).

Micóticas

Paracoccidioidomycosis

Es una micosis sistémica producida por un hongo multigermante, *Paracoccidioides brasiliensis*, que se manifiesta mayormente en las regiones tropicales y subtropicales. Fue descrita por primera vez en Brasil en 1905. Es un hongo dimorfo, que a temperatura

ambiente crece como colonias blancas filamentosas y microscópicamente se evidencian sólo hifas, y a temperatura de 35-37°C, crece en forma de colonias cremosas cerebriformes. Se desarrolla en regiones húmedas y de temperaturas elevadas. Su reservorio es el suelo. Afecta principalmente al sexo masculino y se asocia con el contacto frecuente con la tierra. La principal vía de penetración es la inhalatoria (5). En la tomografía se muestra como un engrosamiento luminal irregular que en algunas ocasiones puede acompañarse de mediastinitis.

Histoplasmosis

Patología de origen micótico que se adquiere por la inhalación de esporas del *Histoplasma capsulatum*, hongo dimórfico que crece como mohó en la naturaleza o en el Agar de Sabouraud a temperatura ambiente. Posee dos clases de esporas micro y macroconidias que permiten su identificación y crece por gemación como una pequeña levadura. Se ha encontrado en terrenos ricos en nitrógeno donde hay excretas de murciélagos y algunos tipos de aves. El compromiso pulmonar se presenta principalmente como histoplasmosis aguda primaria, pulmonar crónica y diseminada, aunque se pueden hallar nódulos residuales. La forma traqueal es infrecuente y hay pocos casos descritos. Su presentación en la vía aérea superior tiene hallazgos similares a los de la paracoccidioidomycosis con un engrosamiento luminal irregular traqueal que puede extenderse hasta los bronquios principales. Los medicamentos de elección son la anfotericina B, así como los azoles, tanto para las formas pulmonares primarias, como para las crónicas y diseminadas. Entre estos últimos, el itracozol ha demostrado mayor eficacia terapéutica (6).

Inflamatorias no infecciosas

Policondritis recidivante

Patología autoinmune, poco frecuente, que se caracteriza por episodios recurrentes de inflamación cartilaginosa, con posterior destrucción progresiva y pérdida estructural que lleva a fibrosis. Como presentación clínica es frecuente la condritis auricular, nasal y del tracto respiratorio, con compromiso de órganos como los ojos y el aparato audiovestibular; también se han documentado poliartritis y compromiso vascular. Se ha informado compromiso laringo-traqueal hasta en 10% de los casos, pero esta situación favorece un peor pronóstico. El diagnóstico se basa en la aparición de tres o más de las siguientes características: condritis auricular bilateral, poliartritis seronegativa no erosiva, compromiso ocular diferenciado por inflamación, daño audiovestibular y condritis del tracto respiratorio. Los hallazgos imaginológicos se caracterizan por un compromiso más frecuente de la laringe y la tráquea superior; en este caso se evidencia engrosamiento de la pared traqueal con destrucción de los anillos cartilagosos y las lesiones generalmente respetan la pared posterior de la tráquea. La base del tratamiento incluye modulación inmune con esteroides y se han evaluado medicamentos como dapsona y azatioprina; para lesiones con compromiso obstructivo significativo se incluyen técnicas invasivas como implante de stents o resección quirúrgica de las lesiones (7, 8).

Amiloidosis

Patología de baja frecuencia, asociada con el depósito de material proteináceo de naturaleza amorfa (amiloidea) en los espacios extracelulares de diversos órganos y tejidos, que condiciona a alteraciones funcionales y estructurales, según su localización e intensidad. Puede ser de origen inflamatorio, hereditario o asociado a patologías neoplásicas o infecciosas. Según el componente proteico variable se clasifica en tres grupos: el primero se denomina AL y se presenta en la amiloidosis primaria (AL) y en aquella asociada a mieloma múltiple. El segundo tipo tiene una secuencia N-terminal específica de una proteína no inmunoglobulina denominada proteína AA y se presenta en pacientes con amiloidosis secundaria (AA). El tercer tipo se relaciona con polineuropatía amiloidea familiar, amiloide transtiretina (ATTR). Se ha documentado compromiso en los sistemas nervioso central (SNC), oftálmico, endocrinológico, cardiovascular, dermatológico, hematológico, renal y pulmonar. Las presentaciones pulmonares se clasifican en cuatro grupos principales: depósitos intersticiales difusos, que son poco frecuentes, nódulos pulmonares que pueden ser únicos o múltiples, compromiso pleural y depósitos traqueobronquiales submucosos.

Por su parte, la AL suele presentar compromiso pulmonar en 50% a 70% de los casos, y la AA en 20%. Se puede evidenciar colapso pulmonar o segmentario con depósitos endobronquiales que causan obstrucción. El tratamiento con melfalán más prednisona ha mostrado una respuesta favorable; en lesiones obstructivas las estrategias invasivas pueden ser una opción de manejo.

Traqueobroncopatía osteocondroplásica

Es una enfermedad de baja frecuencia, que compromete el árbol traqueobronquial de causa no definida, donde la característica relevante es la presencia de múltiples nódulos submucosos osteocartilagosos, de localización en las paredes anterior y lateral de la tráquea, pues, en general, no comprometen la pared posterior. Se da acompañada de tos y disnea con hemoptisis ocasional. En las imágenes se identifican nódulos calcificados que se extienden por el árbol traqueobronquial. En la actualidad no hay un tratamiento específico para esta patología (9).

Sarcoidosis

Es una enfermedad granulomatosa de causa desconocida, crónica y multisistémica, de curso variable, que en la mayoría de casos alcanza una remisión espontánea. Tiene mayor pico de incidencia entre los 20 y los 40 años de edad. Compromete principalmente pulmón, ganglios linfáticos, ojos, hígado, médula ósea y piel, y es menos frecuente el daño renal, cardíaco y del SNC.

La evidencia reciente orienta su origen hacia una reacción anómala excesiva de un antígeno fagocitado por una célula presentadora; se han identificado varios genes con mayor asociación hacia la presencia de sarcoidosis como HLA-DBQ1, HLADBR1. El granuloma de la sarcoidosis se caracteriza por un núcleo de histiocitos epitelioides derivados de monocitos que expresan linfocitos T CD4. De igual manera, hay gran expresión de citoquinas, primordialmente de factor de necrosis tumoral (TNF).

Como fenómeno causal de sarcoidosis se plantea la exposición a uno o más antígenos exógenos; sin embargo inicialmente los agentes infecciosos han sido sospechosos pero los estudios aun no son totalmente incuestionables al respecto, si bien hoy existe mayor evidencia acerca de la asociación con *Mycobacterias* o *Propionibacterium acnes*. En los granulomas también se han identificado depósitos de proteína amiloide A (10).

Las manifestaciones clínicas dependen del órgano afectado; por ejemplo, el compromiso respiratorio se caracteriza por la presencia de disnea progresiva, tos seca, hemoptisis intermitentes y cuadros febriles crónicos, que a su vez pueden ir acompañados de adenomegalias parahiliares, peritraqueales, mediastinales y subcarinales (11).

Para diagnosticar sarcoidosis es importantísimo descartar otras causas de enfermedad granulomatosa; en general los síntomas aparecen más de tres meses antes del diagnóstico y se cuenta con apoyo imaginológico, hallazgos clínicos y presencia de granulomas típicos en el reporte de patología. Dentro de los hallazgos hematológicos de laboratorio pueden observarse anemia, linfopenia y trombocitopenia, con hipergammaglobulinemia e hipercalcemia. De igual manera, se ha detectado hasta 50% de aumento en la producción de enzima convertidora de angiotensina (ECA) secretada por fagocitos del granuloma, aunque la sensibilidad de esta prueba es baja para la confirmación diagnóstica (12). Los pulmones se afectan en más de 90% de los casos con sarcoidosis, y pese a que las pruebas de función pulmonar pueden estar alteradas, no son diagnósticas de esta patología. Los hallazgos radiográficos más frecuentes son el patrón intersticial retículo-nodular y/o las adenopatías hiliares bilaterales. Entre 1% a 3% de los pacientes puede tener compromiso traqueal, de predominio en la parte superior. Además, el estrechamiento de las vías respiratorias puede ser secundario a una compresión extrínseca por crecimiento ganglionar o puede ser resultado de formación de granulomas en la mucosa de la vía aérea. Aproximadamente dos tercios de los pacientes tienen resolución espontánea de los síntomas. Según el patrón radiográfico se divide en cuatro grupos (Tabla 2).

Los corticoides orales son la primera línea del tratamiento y se ha demostrado que reducen la sintomatología mejorando los cambios evidenciados en radiología y en las pruebas de función pulmonar. Por su parte, la afectación ocular suele responder a esteroides tópicos. En general, se deben tratar estadios 2 y 3 a través de la evaluación de la sintomatología del paciente. Como segunda línea de tratamiento, para sarcoidosis refractaria se incluyen inmunomoduladores, dentro de los cuales la mejor evidencia recae en infliximab debido a su capacidad de inhibir el FNT, molécula implicada en la fisiopatología de la enfermedad (13).

Tabla 2.

Estadio	Hallazgos radiográficos	Pronóstico
0	Normal	Resolución espontánea > 50%
1	Adenopatías hiliares bilaterales, sin lesión del parénquima	Resolución de 40% a 70%
2	Adenopatías hiliares bilaterales con infiltración parenquimatosa	Resolución de 10% a 20%
3	Infiltración parenquimatosa difusa sin compromiso hilar	Resolución de 0% a 5%
4	Fibrosis pulmonar; pueden presentarse bulas y retracción hilar	Cambios generalmente irreversibles

Adaptada de: A concise review of pulmonary sarcoidosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 2011; 183 (Clasificación de Sarcoidosis de acuerdo a cambios radiográficos).

CONCLUSIONES

Las manifestaciones relacionadas con el compromiso de la vía aérea, incluyen una extensa gama de patologías que implican la evaluación integral de las lesiones partiendo de la adecuada anamnesis y la consideración de patologías sistémicas responsables. Adicionalmente, la apreciación detallada de las imágenes diagnósticas y la realización de técnicas invasivas o no invasivas de valoración morfológica de la vía aérea en casos como el expuesto, debe complementarse con la toma de biopsias, a fin de establecer diagnósticos sustentados en histopatología o microbiología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marchiori, Pozes, Souza. Diffuse abnormalities of the trachea: computed tomography findings. *J Bras Pneumol* 2008; 34 (1): 47-54.
2. Marom EM, Goodman PC, McAdams HP. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176 (3): 713-7.
3. Fanning A. Tuberculosis: 6. Extrapulmonary disease. *CMAJ* 1999; 161.
4. Caminero JA, Rodríguez de Castro F, González A, Fernández J M, Julia G, Cabrera P. Afección endobronquial de la tuberculosis. Una forma frecuente de presentación. *Arch Bronconeumol* 1990; 26: 23-27.
5. Albornoz M. Paracoccidioidomicosis. *Temas de Micología Médica*. Caracas; Editorial: El ARCA, SRL. 1996. p. 172-200.
6. Caballero H, Torres V, Pérez C, Ojeda P. Histoplasmosis traqueal. *Rev Colomb Neumol* 2005; 19 (4): 210-213.
7. Letko E, Zafiraskis P, BaltaTzis S, Voudouri A, Livir Rallatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002; 31 (6): 384-95.
8. Gonzáles, Martínez, Valdés. Policondritis recidivante. *Rev Cub Med* 1999; 38 (4): 288-91.
9. Prince JS, Duhamel DR. Nonneoplastic lesions of the tracheo-bronchial wall: radiologic findings with bronchoscopic correlation. *Radiographics* 2002; 22: S215-S230.
10. Herrera. Amiloidosis. *Revista de la Facultad de Medicina* 2005; 6 (1): 3-7.
11. Prince, Duhamel, Levin. Nonneoplastic lesions of the tracheo-bronchial wall: radiologic findings with bronchoscopic correlation. *Radio Graphics* 2002; 22: S215-S230.
12. Balado López. Sarcoidosis. *Guías clínicas* 2006; 6 (5): 1-12.
13. Baughman RP, Culver DA, Judson MA. A concise review of pulmonary sarcoidosis. *Am J Respiratory Crit Care Med* 2011; 183.