

Correspondencia

Dr. Carlos Mario Boccia

División Neumotisiología - Hospital E.Tornú

Domicilio Postal: Av. Combatientes de Malvinas 3002 - CP

1427 - Ciudad de Buenos Aires

Correo electrónico: carlosboccia@intramed.net

Teléfono: (011) 4641-6775

Recibido: 01.02.2012

Aceptado: 30.03.2012

Traqueobroncopatía osteocondroplástica: presentación simulando asma

Autores: Carlos Mario Boccia, Rodrigo Gasteneguy, Ricardo Isidoro, Marcelo Debais, Gerardo Vilas, María Cristina De Salvo
Carrera de Médicos Especialistas en Neumología - UBA - Unidad Académica Hospital E. Tornú

Resumen

La traqueobroncopatía osteocondroplástica (TO) (o traqueopatía osteocondroplástica o traqueopatía osteoplástica)¹ es una entidad rara de etiopatogenia desconocida caracterizada por múltiples nódulos de cartílago o hueso originados en el tejido cartilaginoso de la vía aérea, que se proyectan dentro de la luz traqueobronquial. Generalmente de curso crónico y benigno, es casi siempre un hallazgo; cuando presenta síntomas estos son inespecíficos y se deben al estrechamiento de la vía aérea, al engrosamiento de la pared traqueobronquial, o a alguna complicación. Al ser poco reconocida favorece los errores diagnósticos. Reportamos un caso sintomático de TO, confundida con asma, que además presentaba rinosinusitis crónica e infecciones recurrentes de la vía aérea alta y baja. Además de presentar este caso con gran afectación y progresión hasta bronquios distales, mostramos otros 2 presuntos casos sin confirmación endoscópica.

Palabras Clave: traqueobroncopatía osteocondroplástica

Abstract

Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. Clinical Presentation mimicking Asthma

The tracheobronchopathia osteochondroplastica (TO) is a rare disease of unknown pathogenesis. It is characterized by multiple osteocartilaginous nodules protruding into the tracheobronchial airway lumen. Generally it is an incidental finding because its evolution is chronic and benign; when symptoms are present, they are non specific and result from the obstruction of the airway, the thickening of the tracheobronchial wall or some complication. Since it is an uncommon condition the diagnostic errors are frequent. We report a symptomatic TO case, that was misdiagnosed as asthma, and in addition the patient had chronic sinusitis and recurrent upper and lower respiratory tract infections. This case had progressive invasion of distal bronchi. We also report two other suspected cases without endoscopic confirmation.

Key words: tracheobronchopathia osteochondroplastica

Introducción

La TO fue descripta por 1ra vez en 1855 por Rokitansky y hasta 1993 se reportaron 371 casos en la literatura mundial¹. No se ha establecido su verdadera incidencia, pero una revisión japonesa de 1988 la estimó en un rango de 5 a 41 por cada 10.000 endoscopias¹. En la literatura aparece como una entidad rara porque no es reconocida hasta que se la diagnostica durante una intubación dificultosa o una FBC ya que la mayoría de

las veces cursa de manera asintomática. Predomina entre la 4° y 6° décadas de la vida, y no se ha establecido la incidencia por género. De etiología y patogenia desconocidas, generalmente de curso crónico y benigno, se caracteriza por la presencia de nódulos submucosos de cartílago o hueso que se proyectan dentro de la luz traqueal. Afecta sobre todo los dos tercios inferiores de la tráquea y los bronquios fuente pero puede comprometer la laringe y los bronquios distales, aunque esto es todavía más raro. En forma típica respeta la

pared membranosa posterior de la tráquea. La entidad no se relaciona ni con el tabaquismo ni con enfermedades sistémicas; es una enfermedad de los cartílagos de la vía aérea².

Caso clínico

El 3/5/10 se recibió en consulta solicitando una segunda opinión, a una paciente de 53 años oriunda del Perú arribada al país 9 años antes, refiriendo estar en tratamiento por asma (diagnosticado hacía 5 años) con una asociación de salmeterol 50/fluticasona 250, 1 puff c/ 12 hs. La paciente se encontraba además cumpliendo un ciclo de ciprofloxacina 500 mg c/12 y 48 hs antes había recibido un corticoide de depósito I.M. por haber presentado tos, fiebre y sibilancias.

Antecedentes: sin historia conocida o sospechada de exposición ocupacional, ambiental, medicamentosa o tóxica. Múltiples episodios infecciosos de VAS, bronquitis y una NAC en Perú que requirieron internación por 1 semana (no ARM). Tos crónica eventualmente sibilante. Sin otros antecedentes de importancia.

Examen físico: hemodinámicamente compensada, sin arritmias ni soplos, frecuencia cardíaca 80x', frecuencia respiratoria 18x', buena entrada de aire bilateral, movilización de secreciones a la maniobra de la tos, voz nasal, insinuación de uñas en vidrio de reloj. Índice de masa corporal: 25, Sat. O₂: 98%. La paciente traía estudios previos:

PPD(-); Hb12.5 g/dl, GB: 3800 K/ul, VSG: 41mm, Ac.AntiDNA, Antinúcleo, Antimitocondriales, Antimúsculo liso, y anticélulas parietales: negativos. Rx MNP: velamiento de ambos senos maxilares. Rx Tx: ICT 0.5 sombra traqueal normal, nodulillos bilaterales calcificados en ambas playas pulmonares. Espirometrías normales.

Debido a la presencia en la TAC de Tx s/c de opacidades nodulares proyectadas hacia la luz traqueal, se realizó una broncoscopia flexible en la cual se observó la presencia de múltiples formaciones de aspecto pálido y consistencia muy firme, protruyendo hacia la luz y distribuidas en forma extensa sobre las paredes laterales y anterior de la tráquea. Las lesiones progresaban distalmente por los bronquios fuente. Se realizaron biopsias: mucosa respiratoria con metaplasia escamosa queratinizante y abundantes depósitos submucosos de calcio. Se realizó el diagnóstico de traqueopatía osteocondroplástica; se indicó el uso

de la misma medicación en una fórmula en cápsulas, se entrenó en el uso del inhaler y se aumentó la dosis de fluticasona al doble de la recibida. Se dio el diagnóstico a la paciente, se la tranquilizó y controló. Se la vacunó contra gripe y neumococo y al 1½ año de seguimiento no ha presentado interurrencias infecciosas ni reagudizaciones.

Discusión

El diagnóstico clínico de TO no es fácil por ser una entidad rara cuyos síntomas (cuando los presenta) se superponen con los de otras patologías más frecuentes. En nuestro caso, como sucede habitualmente, se realizó por el aspecto característico de las lesiones a la endoscopia^{1,2,3} es decir, nódulos blanquecinos de pocos milímetros de diámetro y consistencia duropétreas, que protruyen en la luz traqueobronquial respetando la pared traqueal posterior. El diagnóstico diferencial incluye especialmente a la amiloidosis traqueobronquial, la cual compromete también la pared posterior de la tráquea. La indemnidad de la pared membranosa de la tráquea no ha sido observada en ninguna otra enfermedad de la vía aérea a excepción de la TO^{1,2}. No obstante, como TO y amiloidosis traqueal podrían coexistir⁴, en caso de compromiso de la pared traqueal posterior, la biopsia –que resulta dificultosa por la consistencia dura de las lesiones– puede confirmar la TO y aclarar la coexistencia de amiloidosis realizando las tinciones para amiloide y/o descartando la presencia de hueso o cartílago los cuales no se observan en la amiloidosis. No obstante, otro autor ha desestimado esta asociación en una revisión de 245 casos⁵ y actualmente no se considera que la TO pueda representar un estadio final de la amiloidosis. Otros diagnósticos diferenciales incluyen granulomas tuberculosos calcificados, carcinoma, papilomatosis, sarcoidosis endobronquial, policondritis recidivante y enfermedad de Wegener, todos los cuales afectan la pared traqueal posterior. A nuestra paciente se le realizó biopsia directa que evidenció depósitos de calcio y como sucede en la 1/2 de los casos, metaplasia escamosa del epitelio traqueal³. Lazor y Cordier sugieren que debe investigarse la existencia de TO cuando un paciente con rinitis atrófica (ocena) presenta tos, disnea, hemoptisis o infecciones traqueobronquiales recurrentes. De hecho varios reportes han relacionado TO con ocena^{1,3,6}. Nuestra paciente padece sinusitis maxilar

crónica, también descrita en la literatura². Otros reportes han relacionado TO con asma^{7, 8}, debido a la existencia de tos crónica y/o sibilancias, como sucedió en nuestro caso; las espirometrías en esas circunstancias presentan habitualmente un patrón obstructivo (que no objetivamos en nuestra paciente) lo que facilita su confusión. Además ha padecido múltiples infecciones sinusales, traqueo-bronquiales y una neumonía; es probable que la metaplasia del epitelio y la alteración anatómica de la mucosa, alteren el clearance mucociliar y predispongan a las infecciones y a las neumonías post-obstructivas; la afección de bronquios subsegmentarios puede producir el mismo efecto⁹. Chroneau y col se preguntan desde el título de su artículo¹ si TO es una entidad no reconocida. Consideramos que es necesario reportar los casos de TO porque todavía no lo es. Por la misma razón, como la mayoría de los autores, pensamos que la metodología diagnóstica debe extenderse hasta la confirmación por biopsia. Si bien Prakash sostiene que el diagnóstico de la TO es endoscópico y que la biopsia casi nunca es necesaria², como tampoco las imágenes, creemos que estas últimas tendrán un papel en el diagnóstico definitivo en determinados casos de TO, cuando la entidad sea suficientemente reconocida. Por esto, otros autores¹⁰ hallaron en 9/10 TAC irregularidades en la mucosa y nódulos calcificados; en todos los casos el diagnóstico definitivo fue confirmado por FBC. Otros hallazgos radiológicos incluyen estrechamiento de la luz traqueal intratorácica y deformación de los cartílagos traqueales sin evidencia de compresión extrínseca. Sin embargo, otros especialistas¹¹ han señalado la dificultad en basarse sólo en las imágenes cuando el diagnóstico diferencial incluye a la amiloidosis traqueal, linfoma y Wegener -todos los cuales afectan los tejidos blandos en la región de la submucosa. La TAC de nuestra paciente muestra claramente nódulos traqueobronquiales que protruyen en la luz, respetan la pared membranosa y tienen alta densidad, pero no fue reconocida ni por los radiólogos ni por los clínicos como TO. Hemos realizado la FBC no sólo porque TO tiene una apariencia única, sino porque cuando no la tiene, permite realizar una biopsia. Por ejemplo, no es típico el compromiso distal de nuestro caso; se ha señalado también la dificultad diagnóstica cuando el compromiso es mínimo; además en raras ocasiones la entidad sólo afecta focalmente a la vía aérea en cuyo caso la biopsia

se impone buscando otras patologías. Chroneau y col¹ describieron en un paciente con hemoptisis, nódulos blandos de color rojo proyectándose hacia la luz, y el hallazgo histológico fue consistente con TO; llamaron a esto TO blanda ("soft TPO"); este caso atípico probablemente no se hubiera diagnosticado sin biopsia. A favor de las imágenes debemos decir que si un endoscopista tiene una posibilidad de 1:10.000 endoscopias de ver una TO, en tanto se realizan más TAC que FBC debiera aumentar la frecuencia diagnóstica; es probable entonces que nos sorprendamos con una tasa mayor que la esperada. Sucede que a la FBC la apariencia es tan obvia que es inevitable describirla o diagnosticarla. Al contrario, en la TAC debe buscarse especialmente, ya que es una condición casi siempre asintomática y en general su solicitud obedece a otra causa. Sin embargo es una modalidad excelente en el diagnóstico no invasivo de la TO¹². Hay consenso entre los distintos autores de que luego de una etapa en que se la diagnosticaba sólo en las autopsias, en las últimas décadas el diagnóstico se lo debemos a los endoscopistas; tal vez el aporte de los radiólogos modifique nuevamente la incidencia. Por ahora, hacemos hincapié en que creemos que es la falta de reconocimiento la que hace necesario realizar FBC y biopsia; cuando TO sea evidente disminuirá en muchos casos la necesidad de confirmación endoscópica y/o biopsia.

En general TO cursa sin síntomas y no es progresiva, pero cuando esto sucede produce estrechamiento de la luz traqueal, obstrucción de la vía aérea, y grandes nódulos enfrentados pueden provocar erosión de la mucosa y hemoptisis. Los síntomas más comunes son tos, fiebre, dolor de garganta, disnea y sibilancias. No hay tratamiento específico; el tratamiento paliativo incluye broncodilatadores, antibióticos y raramente dilataciones bronquiales o ablaciones con laser cuando la situación lo amerita. Respecto de nuestro caso, nunca se demostró espirométricamente un patrón obstructivo, y la biopsia de la mucosa no es consistente con los cambios histológicos que se observan en los asmáticos. No se realizó un test de provocación con metacolina. Concluimos que su TO no está asociada con asma, no obstante estar justificado el tratamiento con broncodilatadores considerando la historia de tos y sibilancias y la buena respuesta clínica observada. Sería discutible continuar con los corticoides inhalados.

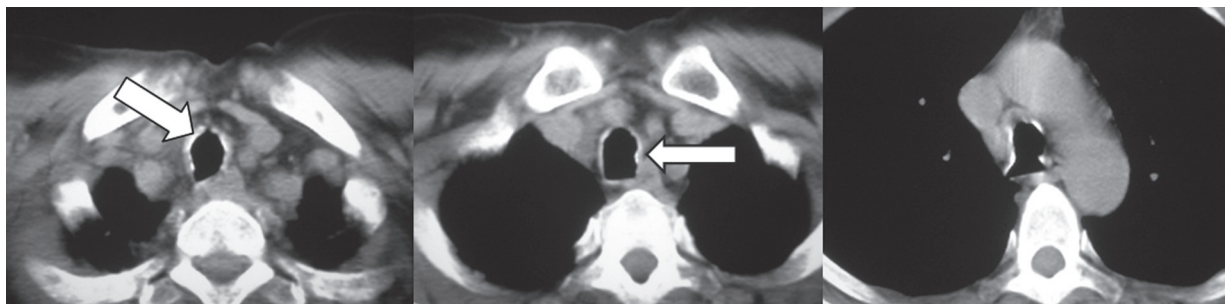


Figura 1. Las calcificaciones respetan la membrana posterior.

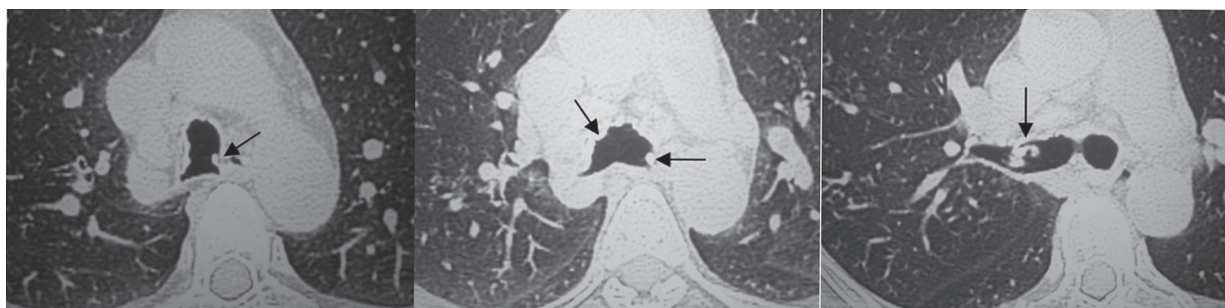


Figura 2. Los nódulos protruyen en la luz traqueobronquial. (arriba)

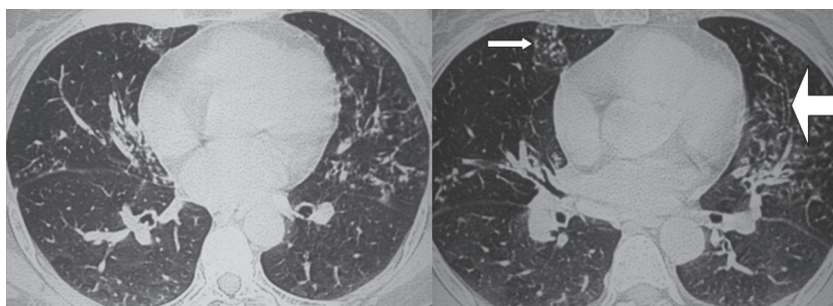


Figura 3. Las calcificaciones alcanzan los bronquios distales y producen o simulan bronquiectasias por tracción (flecha gruesa). Los nódulos llegan a la periferia y alcanzan el parénquima (flecha fina). Estas observaciones se hacen en raras ocasiones en las traqueopatías osteocondroplásticas.

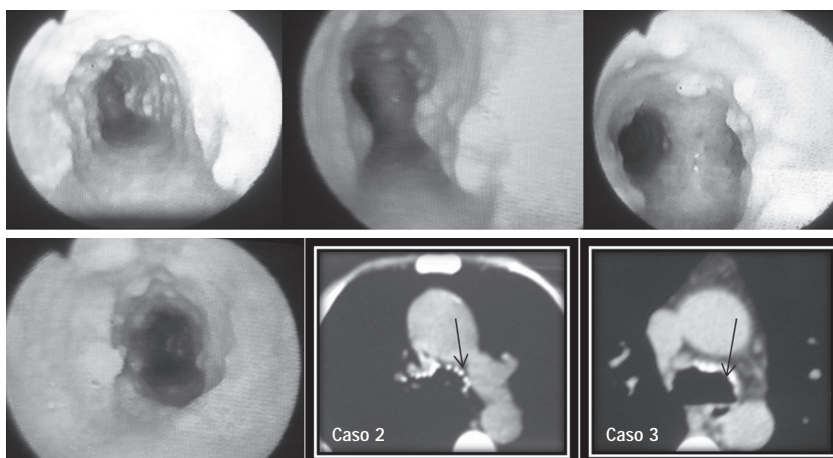


Figura 4. Tráquea con nódulos blanquecinos que protruyen en la luz; membrana posterior indemne. **Caso 2:** Mujer 78 años. Ctról.NAC. **Caso 3:** mujer 50 años. Asma.

Bibliografía

1. Chroneou, A Zias, N Gonzalez, AV Beamis JF Jr . Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. An underrecognized entity? *Monaldi Arch Chest Dis* 2008; 69: 2, 65-9.
2. Prakash, Udaya BS. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2002; 23: 2, 167-78.
3. Lazor R, Cordier JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Orphanet encyclopedia*, junio 2004. En <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-TO.pdf>
4. Alroy GG, Lichtig C, Kaftori JK. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: end stage of primary lung amyloidosis? *Chest* 1972; 61:465-8.
5. Martin C. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Arch Otolaryngol* 1974; 100: 290-3.
6. Oka H, Ishii H, Amemiya Y et al. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica Associated with Sinobronchial Syndrome. *Inter Med* 2009; 48: 579-580.
7. Park SS et al. Tracheopathia osteoplastica simulating asthmatic symptoms. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. *Respiration* 1995; 62: 43-5.
8. Hayes D Jr. Tracheopathia Osteoplastica Misdiagnosed as Asthma. *Journal of Asthma* 2007; 44: 253-255.
9. Shigematsu Y, Sugio K, Yasuda M et al. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica Occurring in a subsegmental Bronchus and Causing Obstructive Pneumonia. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 1936-8.
10. Jabbardarjani HR et al. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica: Presentation of Ten Cases and Review of the Literature. *Lung* 2008; 186: 293-297.
11. Restrepo S, Pandit M, Villamil M, Rojas I, Pérez J, Gascue A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: Helical CT Findings in 4 Cases. *J Thorac Imaging* 2004 vol 19 2: 112-116.
12. White BD, Kong A, Southcott AM. Computed Tomography diagnosis of tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Australasian Radiology* 2005; 49, 319-321.