



REVISTA DE
PATOLOGÍA RESPIRATORIA

www.elsevier.es/pr



NOTA CLÍNICA

Traqueobroncopatía osteocondroplástica: a propósito de dos casos clínicos

M. B. Arnalich Jiménez*, Á. Casanova Espinosa, M. Á. Ruiz Cobos, N. Hoyos Vázquez y E. de Santiago Delgado

Servicio de Neumología, Hospital del Henares, Coslada, Madrid, España.

Recibido el 10 de junio de 2011; aceptado el 21 de junio de 2011

PALABRAS CLAVE

Nódulos traqueales;
Hemoptisis;
Tos refractaria

Resumen

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una enfermedad benigna poco frecuente, caracterizada por el depósito de tejido osteocartilaginoso en la submucosa de la laringe, de la tráquea y, ocasionalmente, en los bronquios principales. La etiología y la patogenia de esta enfermedad son desconocidas, así como su incidencia y prevalencia. En una serie descrita de 16.888 fibrobronoscopias la incidencia fue de 1:1299. Habitualmente se trata de un hallazgo casual al realizar una broncoscopia por otro motivo, como ocurrió en los casos que se presentan. Endoscópicamente se observa una mucosa en empedrado con nódulos blancos-amarillentos que protruyen en la luz traqueal y de los bronquios principales. Otros síntomas han sido la hemoptisis y la tos refractaria al tratamiento. A pesar de la baja prevalencia de esta enfermedad, a continuación describimos dos casos clínicos presentados en un mismo hospital, diagnosticados de forma casual al realizar una fibrobroncoscopia para el estudio de un nódulo pulmonar solitario.

KEYWORDS

Nodules in the
trachea and bronchi;
Hemoptysis;
Cough refractory

Tracheopathia osteochondroplastica: based on two clinical cases

Abstract

The tracheopathia osteochondroplastica (TO) is a benign and rare disorder, characterized by the deposit of cartilaginous tissue in the submucosa of the larynx, trachea and occasionally the bronchi. Both the etiology and pathogenesis, as well as the incidence and prevalence, of this disease are unknown. In a large series of 16888 bronchoscopies described, the incidence of TO was 1:1299.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: belenarnalich@hotmail.com

This is usually an incidental finding when a bronchoscopy is performed for another reason as in the cases presented. Endoscopically, a cobblestone mucosa with yellowish-white nodules protruding into the tracheal lumen and main bronchi is observed. Other symptoms have been hemoptysis and treatment-refractory cough.

Despite the low prevalence of this disease, we describe two cases presented in the same hospital, diagnosed by chance when performing a fibrobroncoscopia for the study of a solitary pulmonary nodule.

Introducción

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una enfermedad rara de causa desconocida que afecta sobre todo a la tráquea y los bronquios principales.

Se caracteriza por el depósito de tejido osteocartilaginoso en la submucosa del tracto respiratorio que se manifiesta endoscópicamente con una imagen típica en empedrado que puede hacernos sospechar del diagnóstico, confirmado con la biopsia de las lesiones.

Se trata de una enfermedad con un curso benigno que habitualmente se descubre de forma casual, como en los dos casos que presentamos a continuación, al realizar una fibrobroncoscopia (FBC) en el estudio de un nódulo pulmonar solitario.

Aunque la incidencia y prevalencia de la enfermedad es desconocida, es poco frecuente.

Estos dos casos clínicos fueron hallados en el mismo hospital con un intervalo de aproximadamente 1 mes.

Observación clínica

Paciente 1

Varón de 72 años, fumador de un paquete de cigarrillos al día (índice de paquetes al año: 60). Actualmente está jubilado, trabajó como funcionario municipal. Entre sus antecedentes personales destacan hipertensión arterial, hipercolesterolemia, glaucoma y episodios de fibrilación auricular paroxística. Está en tratamiento con lovastatina y doxazosina.

Es remitido por el médico de cabecera a consulta de neumología para descartar una posible enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) al presentar el paciente síntomas de tos, expectoración productiva matutina y disnea de esfuerzo en los últimos meses. En la exploración física, presentaba una saturación de oxígeno basal del 90%, tonos arrítmicos cardíacos y una disminución del murmullo vesicular en ambos hemitórax en la auscultación pulmonar.

Se realizó una radiografía de tórax en la cual se apreciaban signos de hiperinsuflación pulmonar y una lesión nodular en la base pulmonar derecha, con unos diámetros aproximados de 15 x 16 mm. La espirometría mostró una capacidad vital forzada (FVC) de 2.600 ml (84%), un volumen espiratorio forzado en el primer minuto (FEV₁) de 1.230 ml (51%) y una relación FEV₁/FVC del 47%. En la gasometría arterial basal el pH era de 7,43, la presión parcial de CO₂ (pCO₂) de 45 mm Hg y la presión parcial de O₂ (pO₂) de 62,1 mm Hg. El hemograma y la bioquímica fueron normales.

Con el diagnóstico de EPOC de intensidad moderada se inició un tratamiento con broncodilatadores y corticoides inhalados (tiotropio y budesonida/formoterol). Dado el hallazgo, de forma casual, de un nódulo pulmonar solitario en la radiografía simple de tórax se completó el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) de tórax.

La TAC de tórax confirmó la presencia de un nódulo de contornos espiculados sin calcificación ni cavitación de 27 x 19 mm en el lóbulo medio compatible, como primera posibilidad, con proceso neofornativo pulmonar sin evidenciar afectación ganglionar ni a distancia. En uno de los cortes se podía observar una protrusión nodular en la tráquea como hallazgo, en un principio sin interés, que ni siquiera era mencionado en el informe radiológico (fig. 1). Posteriormente, fue correlacionado con las lesiones endoscópicas que describimos a continuación.

La FBC puso de manifiesto una mucosa engrosada, en empedrado y de aspecto infiltrativo a nivel de la tráquea en su porción más distal, y a nivel de ambos bronquios principales, bronquio intermediario derecho y bronquio del lóbulo inferior izquierdo (fig. 2). Se realizaron biopsias bronquiales en las zonas más afectadas, identificándose una lesión benigna constituida por una proliferación madura de tejido óseo y cartilaginoso, revestida por una mucosa respiratoria con características reparadoras, sin signos de displasia, atipia citológica ni alteraciones sospechosas de malignidad. El hueso se describe como de tipo laminar, maduro, no necrótico, ocasionalmente con un contenido medular de tipo adiposo, y el cartilago adyacente presenta condrocitos maduros en los que tampoco se observan signos de atipia ni de malignidad. Se estableció el diagnóstico anatomopatológico de lesión osteocondromatosa benigna.

Independientemente de la benignidad de esta lesión, ante la sospecha de malignidad del nódulo pulmonar solitario por las características morfológicas, junto al antecedente de tabaquismo, se solicitó una PET-TAC (tomografía por emisión de positrones-TAC), observándose una captación patológica de dicho nódulo.

Finalmente, el paciente fue remitido al servicio de cirugía torácica para su valoración quirúrgica.

Paciente 2

Varón de 63 años derivado desde cardiología a consulta de neumología ante el hallazgo radiológico de un nódulo pulmonar solitario. Entre sus antecedentes médicos destacaba hipotiroidismo subclínico, fibrilación auricular crónica, hipertrofia benigna de próstata y hernia discal L4-L5. Actualmente está jubilado, había trabajado como soldador y nun-

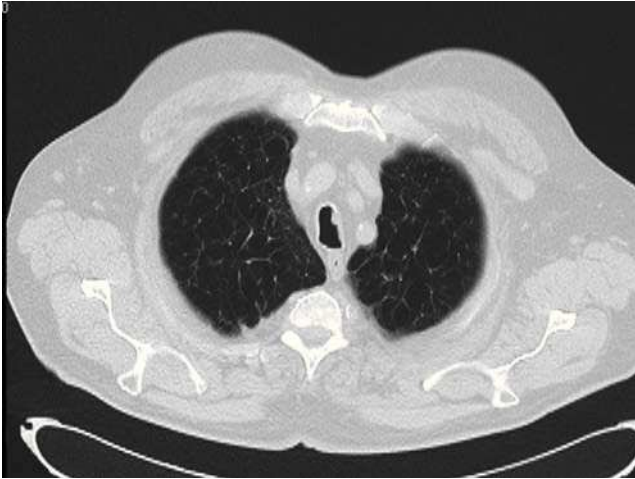


Figura 1 Tomografía axial computarizada de tórax. En uno de los cortes superiores a nivel traqueal se puede observar una discreta protrusión nodular a este nivel.

ca había fumado. En tratamiento con acenocumarol, un bloqueador beta y una benzodiacepina para dormir.

El paciente estaba asintomático desde el punto de vista respiratorio, sin disnea, dolor torácico, tos ni expectoración. No presentaba síntomas sistémicos, pérdida de peso ni síndrome constitucional. En la exploración física, estaba eupneico en reposo, con una saturación de oxígeno basal del 97%, una auscultación pulmonar normal y una auscultación cardíaca con tonos arrítmicos. Sin otros hallazgos exploratorios de interés.

Se realizó una espirometría con una FVC de 5.290 ml (116%), un FEV₁ de 4.110 ml (116%) y una relación FEV₁/FVC del 78%. La analítica fue normal. En la TAC de tórax se visualizó un nódulo pulmonar en el lóbulo medio de 1,4 x 1 x 1,1 cm de densidad homogénea, parcialmente lobulado y sin calcificación.



Figura 3 Fibrobroncoscopia. Se aprecia mucosa de aspecto empedrado con excrescencias blanquecinas "jardín de rocas" a nivel de toda la superficie traqueal y de ambos árboles bronquiales principales.

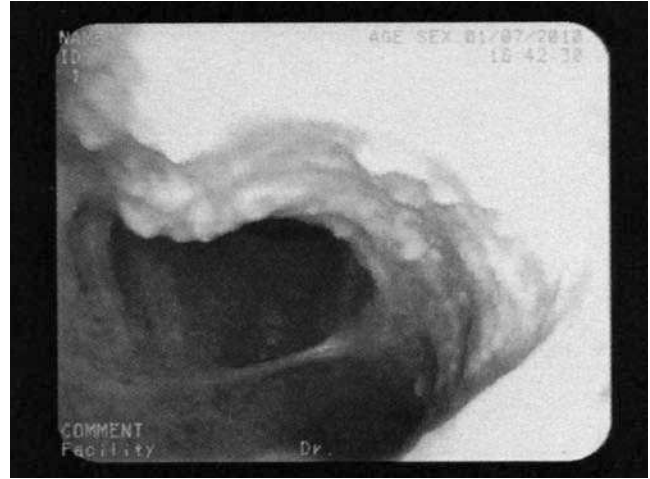


Figura 2 Fibrobroncoscopia. Se puede apreciar una mucosa engrosada, en empedrado y de aspecto infiltrativo a nivel del bronquio principal izquierdo. Esta afectación también se observaba en el bronquio principal derecho y la porción más distal de la tráquea.

No se identificaron adenopatías mediastínicas, hiliares ni axilares en rango patológico.

Se completó el estudio con la realización de una FBC en la que se observó una mucosa de aspecto empedrado con excrescencias blanquecinas a nivel de toda la superficie traqueal y de ambos árboles bronquiales principales (fig. 3). El resultado de las biopsias bronquiales fue el mismo que en el caso clínico número uno, con focos de osificación distrófica a nivel de la submucosa y mucosa traqueal y bronquial, sin signos de malignidad, siendo el diagnóstico anatomopatológico compatible con osteocondroplasia endobronquial.

En este paciente también se solicitó PET-TAC, sin observarse captación patológica del nódulo pulmonar. En este caso, a diferencia del anterior, dada la ausencia de factores de riesgo para malignidad y la ausencia de captación del nódulo pulmonar en la PET-TAC, se decidió el seguimiento radiológico del mismo.

Discusión

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una enfermedad idiopática poco frecuente que se caracteriza por el depósito de tejido osteocartilaginoso en la submucosa del tracto respiratorio: laringe, tráquea y bronquios principales¹. La etiología y la patogenia de esta enfermedad son desconocidas. También se desconocen tanto la incidencia como la prevalencia de la enfermedad. En una serie descrita de 16.888 FBC, la incidencia fue de 1:1299². Parece que la prevalencia es mayor en países del norte de Europa³, por lo que algunos autores la han relacionado con hiperreactividad bronquial o infecciones bronquiales recurrentes relacionadas con el clima frío⁴. Entre otras hipótesis, se ha barajado la infección crónica como causa de la enfermedad, basándose en que en algunos pacientes se han aislado diferentes patógenos⁵.

Aunque la mayoría de los pacientes son mayores de 50 años, con mayor prevalencia en varones, se han descrito ca-

sos en niños. La mayoría de las veces, los pacientes afectados están asintomáticos. El diagnóstico con frecuencia es un hallazgo casual en la broncoscopia que se realiza por otro motivo, como ocurrió en los dos casos que se presentan. Los síntomas son inespecíficos y aparecen generalmente cuando la enfermedad progresa. El síntoma más frecuente es la hemoptisis, pero también pueden presentar tos seca y sibilancias, estridor, disnea e infecciones de repetición.

Aunque el curso de la enfermedad es benigno, la progresiva invasión de la luz endobronquial por los depósitos de tejido osteocartilaginoso puede ocasionar obstrucción bronquial parcial o total, y en ocasiones un patrón espirométrico de obstrucción grave. Se han descrito casos de estenosis traqueal y de insuficiencia respiratoria.

La TAC de tórax, aunque no es lo suficientemente sensible para detectar las formas más leves de la enfermedad, puede mostrar múltiples nódulos sésiles con o sin calcificación a lo largo de la tráquea cartilaginosa.

La prueba diagnóstica de elección es la broncoscopia. El diagnóstico puede basarse en el aspecto típico de la broncoscopia, pero generalmente se realiza con la biopsia de las lesiones. La visión endoscópica muestra una mucosa con aspecto de empedrado, observándose múltiples nódulos de color blanco o blanco amarillento, confluentes o no, que se proyectan hacia la luz, dando un aspecto de "jardín de rocas". Afecta fundamentalmente a la tráquea y los bronquios principales, respetando su porción membranosa. La histología revela la formación de hueso dentro de la submucosa con epitelio respiratorio normal.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con procesos como amiloidosis, sarcoidosis endobronquial, tuberculosis endobronquial, anomalías vasculares que afectan a la tráquea y los bronquios, papilomatosis, policondritis y granulomatosis de Wegener, fibromas y carcinomas⁶.

Aunque se trata de una enfermedad casi siempre benigna que avanza de forma lenta y no necesita un tratamiento específico hay casos graves en los que es preciso tratar. El tratamiento dependerá de la extensión y de los síntomas que ocasione el proceso, individualizándose para cada caso. Entre las medidas disponibles para evitar la obstrucción mecánica estaría la escisión mediante broncoscopia rígida, la ablación con láser, la radioterapia, la colocación de prótesis

endobronquiales o la resección quirúrgica si no se pueden realizar las técnicas anteriormente descritas.

Nuestros dos casos estaban asintomáticos y fueron un hallazgo casual ante el estudio con FBC de un nódulo pulmonar solitario, que es lo más frecuente. A pesar de la benignidad de la lesión traqueal, se observó que estaba asociada a un nódulo pulmonar solitario maligno en el primer caso y con criterios de benignidad en el segundo, en el que se decidió un seguimiento radiológico.

Podemos concluir que los pacientes con tos crónica refractaria al tratamiento deberían someterse a una broncoscopia en algún momento, con el fin de descubrir la causa subyacente que podría ser un trastorno poco frecuente como el hallado en nuestros casos. Además, debería ser sospechada en pacientes con hemoptisis o neumonías recurrentes, y en casos de deterioro de los parámetros espirométricos en el seguimiento de los pacientes con diagnóstico de asma o EPOC.

Conflicto de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chroneou A, Zias Ngongalez AV, Beamis JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. An underrecognized entity? *Monaldi Arch Chest Dis*. 2008;69(2):65-9.
2. Moura E, Sa J, Almeida J, Amado J, Fernandes B, Caminha N, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Experience of a bronchology unit. *Rev Port Pneumol*. 2003;4:329-40.
3. Prakash UB. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Semin Respir Crit Care Med*. 2002;23:167-75.
4. Kart L, Kiraz K, Büyükoglan H, Ozesmi M, Sentürk Z, Gülmez I, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: two cases and review of the literature. *Tuberk Toraks*. 2004;52:268-71.
5. Baugnee PE, Delaunois LM. Mycobacterium avium-intracellulare associated with tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Eur Respir J*. 1995;8:180-2.
6. Lundgren R, Stjernberg NJ. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. A clinical bronchoscopic anspirometric study. *Chest*. 1981;80:706-9.