

Hospital de la Santa Cruz y San Pablo
Servicio Aparato Respiratorio (Dir.
Dr. R. Cornudella) Barcelona.

TRAQUEOBRONCOPATIA OSTEOCONDROPLASTICA

M.^a C. Puzo, J. Tarres, J. Castella, R. Curell* y R. Cornudella.

Introducción

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una enfermedad rara y benigna que afecta la tráquea y grandes bronquios, de modo difuso o localizado¹. Se caracteriza por la existencia de islotes cartilaginosos y/o óseos en la submucosa, sin relación aparente con los cartílagos normales²⁻⁷. El primer caso fue descrito por Wilks en 1857⁸; Martin cita 245 casos publicados hasta 1974⁹.

El objetivo de este trabajo es la presentación de tres casos diagnosticados en vida, dos afectando la tráquea y grandes bronquios de modo difuso y el otro limitado a la vecindad del orificio principal izquierdo.

Observaciones clínicas

Caso 1. G.T.T. Enferma de 56 años, diabética. Desde hacía un año presentaba expectoración hemática ocasional. La exploración clínica evidenció un estridor traqueal inspiratorio en la respiración profunda. Los análisis de rutina fueron normales a excepción de la glucemia. La tomografía de tráquea (fig. 1) mostró la presencia de unos nódulos calcificados en las paredes traqueales que ocasionaban una reducción arrosariada e irregular de su luz.

La espirografía, el inspirograma y el bucle flujo/volumen pusieron de manifiesto una obstrucción moderada de las vías aéreas, a la vez intra y extratorácica.

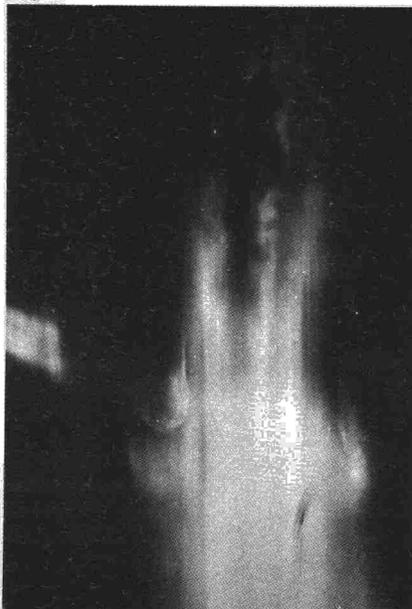
La broncofibroscopia permitió visualizar múltiples protusiones irregulares, duras, con

* Médico Adjunto del Serv. de Anatomía Patológica.

sensación de rugosidad al paso del instrumento, de coloración blanquecina-grisácea, localizadas en las paredes laterales y anterior de toda la tráquea y bronquios principales (fig. 2). La biopsia de las mismas, difícil por su dureza, sólo objetivó una metaplasia escamosa del epitelio de superficie.

Caso 2. J.E.B. Enfermo de 58 años, fumador de 20 cigarrillos al día y afecto de bronquitis obstructiva crónica. Acudió por esputos hemáticos.

Fig. 1. Tomografía traqueal. Se aprecia la presencia de nódulos calcificados en la pared de la tráquea que ocasionan una reducción arrosariada e irregular de su luz.



La exploración clínica, la analítica y la radiografía de tórax eran normales. El calcio y fósforo en sangre eran normales.

La espirografía sólo demostró una obstrucción ligera de vías aéreas de pequeño calibre con respuesta significativa al test broncodilatador, explicable por su broncopatía crónica. El inspirograma fue normal.

La broncofibroscopia mostró la existencia de pequeñas excrecencias de superficie y coloración irregulares, localizadas en la pared interna del extremo distal de la tráquea y en la pared externa del bronquio principal izquierdo. El análisis histológico puso de manifiesto hiperplasia del epitelio y cartilago con cambios de calcificación en la submucosa (figs. 3 y 4).

Caso 3. G.S.D. Varón de 34 años, no fumador, con antecedentes de Oena. Consulta por tos y expectoración mucopurulenta aparecidas seis años antes, con febrícula intermitente en los dos últimos años. La exploración clínica y la analítica standard así como la calcemia y la fosforemia fueron normales. La radiografía de tórax y las tomografías mostraron una tráquea disminuida de calibre y calcificada de modo homogéneo en su tercio medio, sin irregularidades aparentes de sus bordes.

La espirografía, la inspirografía y el bucle flujo/volumen objetivaron una obstrucción moderada de vías aéreas de predominio intratorácico.

En la broncofibroscopia se observaron, en mitad inferior de tráquea y en ambos bronquios principales, múltiples protusiones, de consistencia muy dura, de color blanco-rosado, que respetaban la pared membranosa y que borraban el relieve normal cartilaginoso. La biopsi reveló extensa metaplasia escamosa, severa inflamación crónica y un nódulo osificado.

Discusión

La etiología, la patogenia y la historia natural de la traqueobroncopatía osteocondroplástica no están aclara-

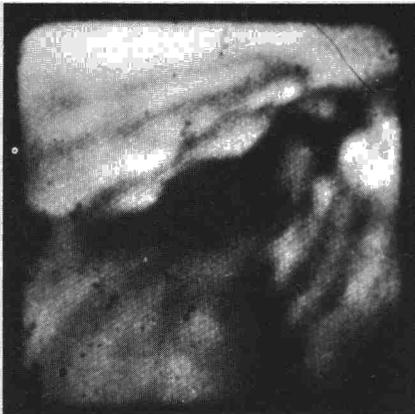


Fig. 2. Imagen endoscópica. Se visualizan múltiples protusiones, de coloración blanquecino-grisácea, localizadas en las paredes anterior y laterales de toda la traquea y que daban una sensación de rugosidad al paso del broncofibroscopio.

das⁷. Aschoff³ que dio el nombre actual a esta enfermedad, sugirió que era debida a una metaplasia cartilaginosa de las células del tejido conectivo subepitelial y más tarde se produciría la calcificación y osificación. La presencia de hueso y cartilago ectópico dan lugar, secundariamente, a atrofia de las glándulas submucosas¹⁰.

Rose⁵, basándose en el estudio de diez casos, distingue una fase inicial en la que sólo existirían lesiones leucoplásicas, seguida de otra cartilaginosa y una tercera fase ósea.

Para algunos autores podría representar una fase evolutiva final de la amiloidosis traqueobronquial^{4,6,11,12}. También se ha señalado su asociación con la oca^{4,6}, existente en uno de nuestros casos, y con un aumento de la secre-

ción de hormona del crecimiento¹³. No se ha demostrado relación con el metabolismo del calcio y fósforo, normal en dos de nuestros pacientes así como en otras citas de la literatura^{1,4,13}.

El proceso suele descubrirse en la edad adulta, sin predominio de sexo^{1,2,5}. Puede cursar de modo asintomático y en estos casos el diagnóstico es casual ya sea con motivo de la práctica de una tomografía o una broncoscopia, ya sea como un hallazgo accidental de necropsia. Otras veces cursa con sintomatología, generalmente tos seca persistente, disnea, molestias faríngeas, disfonía, expectoración hemática o infecciones respiratorias de repetición^{1,2,4,5,7}.

El síntoma principal fue la expectoración hemática en dos de los pacientes objeto de este trabajo y en el tercero la broncorrea crónica.

Howland y cols. insisten en el valor de la tomografía traqueal²; esta exploración es prácticamente diagnóstica en los casos de afectación traqueal difusa.

El aspecto endoscópico es característico (fig. 2). La pared traqueal forma múltiples tumoraciones irregulares de consistencia dura, a veces apreciables al paso del broncofibroscopio. Estas formaciones afectan selectivamente las paredes anterior y laterales y dejan libre la pared posterior o membranosa^{4,6}. Al igual que en el caso descrito por Withehouse¹ nuestro caso 2 mostraba las lesiones limitadas a un área del árbol traqueobronquial. La dureza de estas formaciones, su coloración blanquecina y el hecho de respetar la pared posterior permiten

distinguir las de otros procesos que pueden ocasionar imágenes endoscópicas parecidas: carcinomatosis, papilomas, fibromas^{1,5}..

La biopsia de estos islotes cartilaginosos u óseos puede ser difícil, en especial si se utilizan las pequeñas pinzas del broncofibroscopio. En nuestro primer caso sólo puso de manifiesto la presencia de metaplasia escamosa del epitelio de superficie; sin embargo, la alteración endoscópica y la imagen tomográfica se consideraron suficientemente demostrativas y no se creyó justificado repetir la biopsia con el broncoscopio rígido. En el caso 2 demostró islotes de cartilago con zonas de calcificación y en el caso 3 un nódulo osificado.

La repercusión funcional de esta enfermedad es variable de acuerdo con el grado de disminución del calibre traqueal o bronquial, pudiendo dar lugar, según su localización predominante, a un síndrome obstructivo extra o intratorácico^{7,14}. En el caso 1 había una obstrucción moderada intra y extratorácica justificable por la afectación difusa del calibre traqueal. En el caso 2 la lesión osteocondroplástica, muy limitada, no causó una obstrucción apreciable de vías aéreas. En el caso 3 existía una obstrucción de predominio intratorácico, coherente con la localización del proceso. Bergeron y cols. sugieren que el bucle flujo/volumen es el método ideal de control evolutivo de los pacientes con afectación difusa⁷.

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una enfermedad benigna, de evolución lenta; su pronóstico

Fig. 3. Ligera hiperplasia del epitelio.

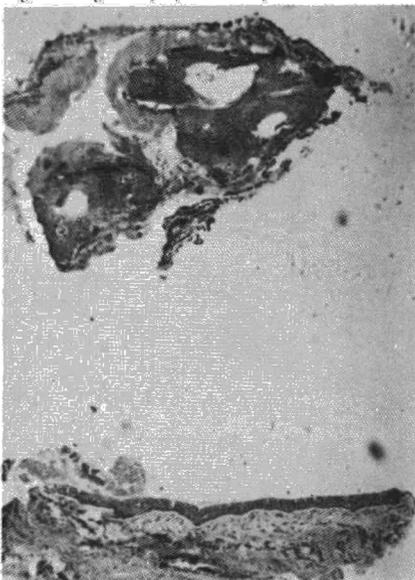
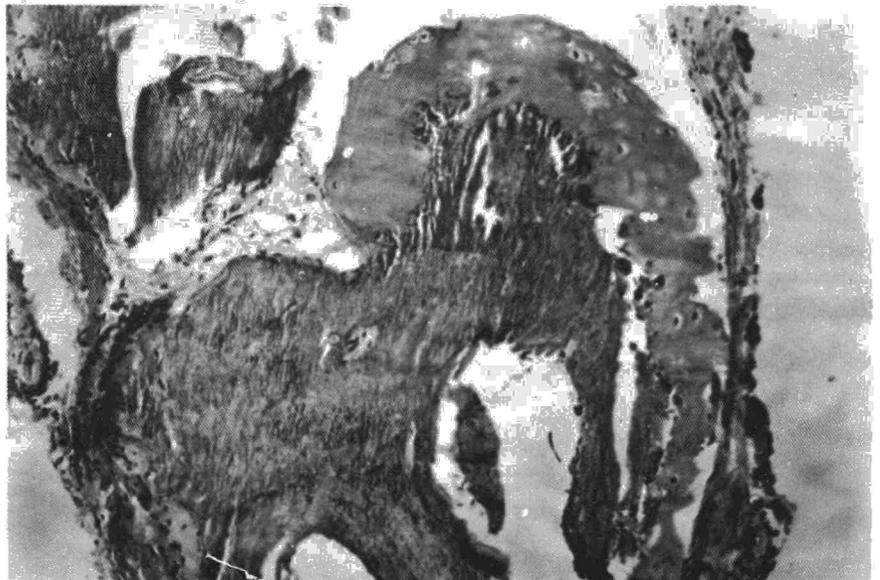


Fig. 4. Presencia de cartilago en cambios de calcificación de la submucosa.





depende de la extensión del proceso. En un caso de Rose³ la imagen endoscópica no varió durante seis años de observación.

No se conoce tratamiento específico para esta afección.

Resumen

Se presentan tres casos de traqueo-broncopatía osteocondroplástica. En todos el diagnóstico se produjo en vida del paciente. En dos el síntoma principal fue la expectoración hemática y en el tercero la indicación de fibrobroncoscopia se basó en la presencia de una broncorrea crónica. En un caso la enfermedad afectó toda la trá-

quea, en otro a su mitad inferior y bronquios principales y en el restante los islotes de cartilago y calcificación se localizaron en una porción muy limitada del árbol traqueo-bronquial.

La tomografía traqueal y la broncoscopia son los métodos que nos permitirán diagnosticar esta enfermedad antemortem.

Summary

OSTEOCHONDROPLASTIC TRACHEOBRONCHOPATHY

The authors present three cases of osteochondroplastic tracheobroncho-

pathy. All the diagnoses were made while the patient was live. In two cases, the principal symptom was hematic expectoration, and in the third, the indication of fibronchoscopy was based on the presence of a chronic bronchorrhea. In one case the disease affected all the trachea, in another the inferior half of the trachea and principal bronchi, and in the third the islets of cartilage and calcification were located in a very limited portion of the tracheobronchial tree.

Tracheal tomography and bronchoscopy were the methods used by the authors to establish the ante-mortem diagnosis of this disease.

BIBLIOGRAFIA

1. WHITEHOUSE, G.: Tracheopathia Osteoplastica. *Br. J. Radiol.*, 41: 701, 1968.
2. HOWLAND, W.J. y GOOD, C.A.: The Radiographic features of Tracheopathia Osteoplastica. *Radiology*, 71: 847, 1958.
3. ASSCHOFF, L.: Uber Tracheopathis-coteoplastica. *Verh. Otsch. Path. Ges.*, 14: 125, 1910.
4. REBOUL, R., DELPUECH, A.E., BLAIVE, B., GAS, J., LEWEST, G., COROLLEUR, J.R. y DEMICHELIS, B.: Deux cas de Tracheo-bronchopathia chondro-osteoplastique. *Rev. Fr. Mal. Resp.*, 2: 165, 1974.
5. ROSE, Y., ROUCOU, Y., ROJEAU, J. y GROMENTIN, J.C.: Metaplasie ossifiante de la muqueuse tracheo-bronchique et ozene. *Rev. Fr. Mal. Resp.*, 2: 637, 1974.

6. ALROY, G.G., LIGHTIG, C. y KAFTORI, J.K.: Tracheobronchopatia Osteoplastica. End stage of primary lung amyloidosis? *Chest*, 61: 465, 1972.
7. BERGERON, D., CORMIER, Y. y DESMEULES, M.: Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. *Amer. Rev. Resp. Dis.*, 114: 803, 1976.
8. WILKS, S.: Ossific deposits on larynx, trachea and bronchi. *Trans. Path. Soc. Lond.*, 8: 88, 1857.
9. MARTIN, C.J.: Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Arch. Otolaryngol.*, 100: 290, 1974.
10. SPENCER, H.: Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. In «Pathology of the Lung», pág. 688. Ed. by Pergamon Press. London, Oxford, 1977.
11. SAKULA, A.: Tracheobronchopathia

osteoplastica. Ita relationship to primary tracheobronchial amyloidosis. *Thorax*, 23: 105, 1968.

12. JONES, A.W. y CHATEROI, A.N.: Primary Tracheobronchial Amyloidosis with Tracheobronchopathia Osteoplastica. *Br. J. Dis. Chest.*, 71: 268, 1977.

13. STAIN, J.P., MORERE, P., WOLF, L.M., NOUVET, G., TAYOT, J. y ANDRIEU-GUITANCOURT, J.: Etude de la secretion de l'hormone de croissance dans la cadre des facteurs ethiopathogeniques de la tracheo-bronchopatie chondro-osteoplastique. *Rev. Fr. Mal. Resp.*, 4: 917, 1976.

14. MILLER, R.D. y HYATT, R.E.: Evaluation of obstructing lesions of the trachea and larynx by flow-volume loops. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 108: 475, 1973.