

# Traqueobroncopatía osteoplástica

## A propósito de un caso

**Fernando Romero Farromeque**, Claudia Yncarroca Huapaya,  
Carlos A. Ibérico Barreda

1. Médico Asistente de Neumología del Hospital Alberto Sabogal Sologuren – Essalud.
2. Médico Residente de Neumología del Hospital Alberto Sabogal Sologuren – Essalud.
3. Carlos A. Ibérico Barreda. Jefe del Servicio de Neumología del Hospital Alberto Sabogal Sologuren – Essalud.

Departamento de Medicina, Hospital Alberto Sabogal Sologuren, 2017, Callao. Perú..

AUTOR RESPONSABLE:

Fernando O. Romero Farromeque. fher987@gmail.comr

### Resumen

Varón de 75 años con antecedentes de asma bronquial y enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) diagnosticado hace 6 años, zapatero por 40 años sin uso de equipo de protección. Referido de centro hospitalario de baja complejidad por insuficiencia respiratoria y EPID infectado.

Se evidencia en tomografía de tórax compromiso intersticial bibasal incipiente y engrosamiento traqueal difuso hasta bifurcación bronquial con algunas zonas de calcificación.

La espirometría a circuito abierto, muestra meseta luego de flujo pico sin respuesta a broncodilatación, compatible con obstrucción fija de la vía aérea. En videobroncofibroscopía se observan múltiples nódulos de aspecto nacarado desde subglotis, toda la tráquea, hasta la entrada del bronquio principal derecho que obliteraba de manera parcial la luz de la vía respiratoria. Se plantea diagnóstico inicial papilomatosis traqueal.

La biopsia de mucosa traqueal fue consistente con traqueobroncopatía osteoplástica. Es dado de alta en buenas condiciones y actualmente continua sus controles por consulta externa a la espera de alguna alternativa terapéutica.

**Palabras claves:** papilomatosis traqueal, calcificación traqueal, traqueobroncopatía osteoplástica

### Introducción

La **traqueobroncopatía osteoplástica** (TO) es una enfermedad benigna, poco frecuente, se han reportado hasta ahora alrededor de 300 casos en el mundo, caracterizada por la formación de nódulos de color blanco o blanco amarillentos de tejido óseo y cartilaginoso en la submucosa de la tráquea y ocasionalmente de los bronquios principales, respetando siempre la pared membranosa posterior. La incidencia real no se conoce ya que a menudo es asintomática o los síntomas son inespecíficos, desde tos intermitente, infecciones traqueobronquiales recurrentes, hasta hemoptisis. Constituye habitualmente un hallazgo en los estudios de imágenes o endoscópicos que se realizan por otras patologías, o en autopsias.

El presente caso de un paciente con diagnóstico final de TO, que ilustra sobre su presentación asociada a infección recurrente del árbol bronquial con inadecuada respuesta a antibioticoterapia y las características espirométricas, mostrando una gráfica típica de obstrucción fija de la vía aérea superior, broncoscópicas con lesio-

nes intraluminales desde la tráquea que no afectan su pared posterior, imagenológicas evidenciándose alteraciones de la pared traqueal con densidad cálcica e histológicas caracterizándose por componentes submucosas calcificados.

Al ser una patología poco común es de importancia tenerla presente al realizar el diagnóstico diferencial del engrosamiento traqueobronquial con nódulos difusos incluyendo además: amiloidosis, sarcoidosis endobronquial, papilomatosis escamosa, policondritis recidivante y calcinosis traqueobronquial.

### Caso Clínico

Paciente varón de 75 años, casado, natural de Apurímac, procedente de Comas.

Antecedentes patológicos: diagnóstico reciente de asma bronquial (hace 6 años), hipotiroidismo, prostactemizado en 2006, trabajó como zapatero durante 40 años sin equipo de protección personal. Niega hábitos nocivos.

Tiempo de enfermedad 30 días, caracterizado por astenia, disnea progresiva, y fiebre, por lo que es a centro hospitalario, donde se evidencia taquipnea, uso de musculatura accesoria, tratándose como síndrome de dificultad respiratoria por probable infección respiratoria, siendo necesario administración de oxígeno, además de inicio terapia antimicrobiana con ceftriaxona 2 g e.v. cada 24 horas por probable neumonía adquirida en la comunidad. Tras 7 días de tratamiento antibiótico y persistencia del requerimiento

de oxígeno y no mejoría, se decide cambio de antibiótico a imipenem 500 mg cada 6 horas más clindamicina 600 mg cada 8 horas e hidrocortisona 100 mg cada 8 horas por casi 14 días, y ante inadecuada respuesta al tratamiento instaurado se decide referir a centro de mayor complejidad.

Exámenes auxiliares: BK en esputo (x2) negativo, BK en aspirado bronquial negativo, cultivo de gérmenes comunes y hongos en aspirado bronquial negativo. ANA negativo, ANCAS negativo, ELISA para VIH negativo.

Tomografía computarizada (TC) de tórax con contraste: en donde se evidencia (figura 1). Engrosamiento difuso de la tráquea que se extiende desde el segmento cervical hacia bifurcación traqueobronquial con pérdida de la integridad del cartílago además engrosamiento intersticial de aspecto residual basal posterior bilateral, consolidación incipiente en segmento apical del lóbulo inferior bilateral a predominio derecho.

**Diagnóstico presuntivo:** engrosamiento traqueobronquial de etiología a determinar.

Ampliación de anamnesis: tos crónica intermitente a predominio nocturno, asociado a la aparición de edema leve de miembros inferior que aumenta con el transcurrir del día. Ecocardiograma (17/03/2016): hipertrofia excéntrica leve del ventrículo izquierdo con función sistólica conservada (FEVI: 57%). Insuficiencia valvular aórtica moderada. Insuficiencia valvular mitral leve.

AGA 18/03/16, TA 37°C, FiO<sub>2</sub> 21%, pH: 7,44, PCO<sub>2</sub>: 38,5 mm Hg, PO<sub>2</sub>: 75 mm Hg, SO<sub>2</sub>: 94%, HCO<sub>3</sub>: 27,9

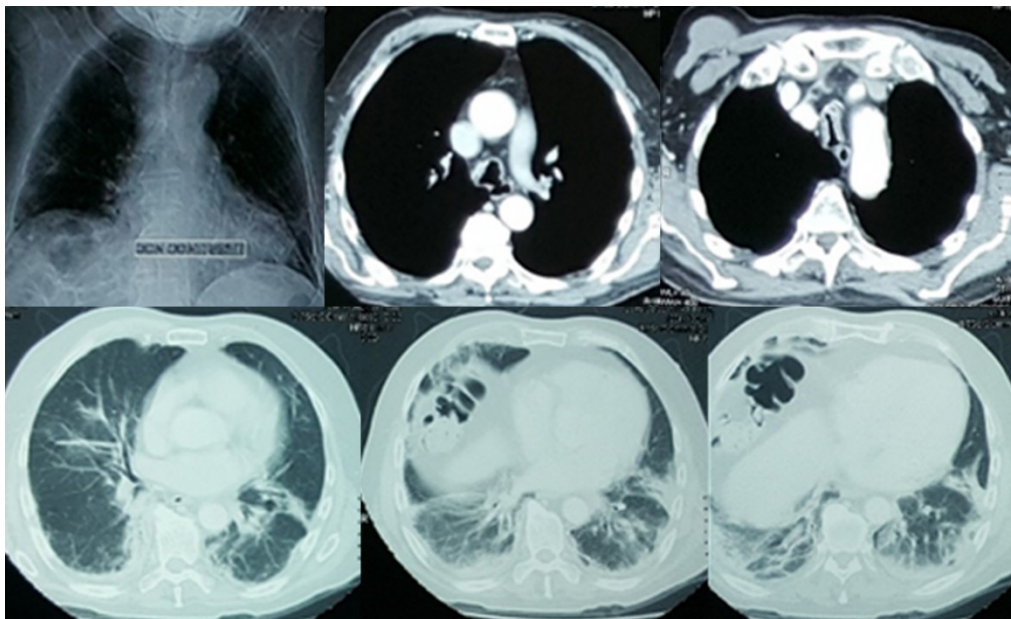
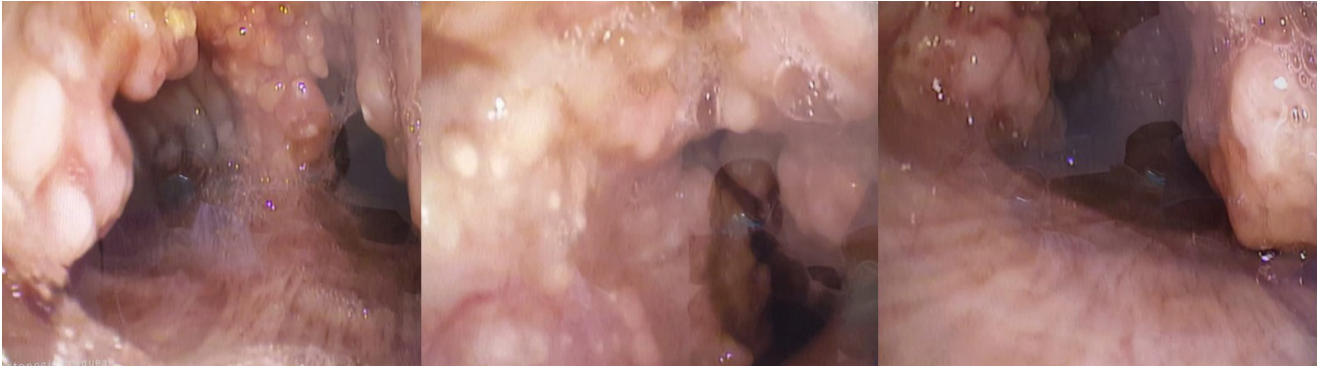


Figura 1.



**Figura 2.**

mmol/L, Lactato 0,8 mmol/L. Pa/Fi: 357 PO<sub>2</sub> (A-a): 25,9.

Espirometría: se evidencia aplanamiento de la curva espiratoria luego del flujo pico. Congruente con Obstrucción fija de vía aérea superior.

Videobroncofibroscopia (figura 2): presencia de múltiples nódulos firmes de aspecto nacarado desde subglotis, toda la tráquea, hasta la entrada del bronquio principal derecho, con distribución a lo largo de los anillos cartilagosos que obliteran de manera parcial (60%) la luz de la tráquea, que respeta pared posterior. Se toman biopsias con sangrado mínimo, se lava y aspira.

**Diagnóstico broncoscópico:** probable papilomatosis traqueal.

### Informe anatomopatológico

En secciones estudiadas se observa mucosa sin atipia y con focos de metaplasia escamosa; en la lámina propia infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y en la submucosa tejido óseo calcificado y tejido adiposo.

Hallazgos histológicos son consistentes con traqueobroncopatía osteoplástica, correlacionar con la clínica e imágenes. Figura 3.

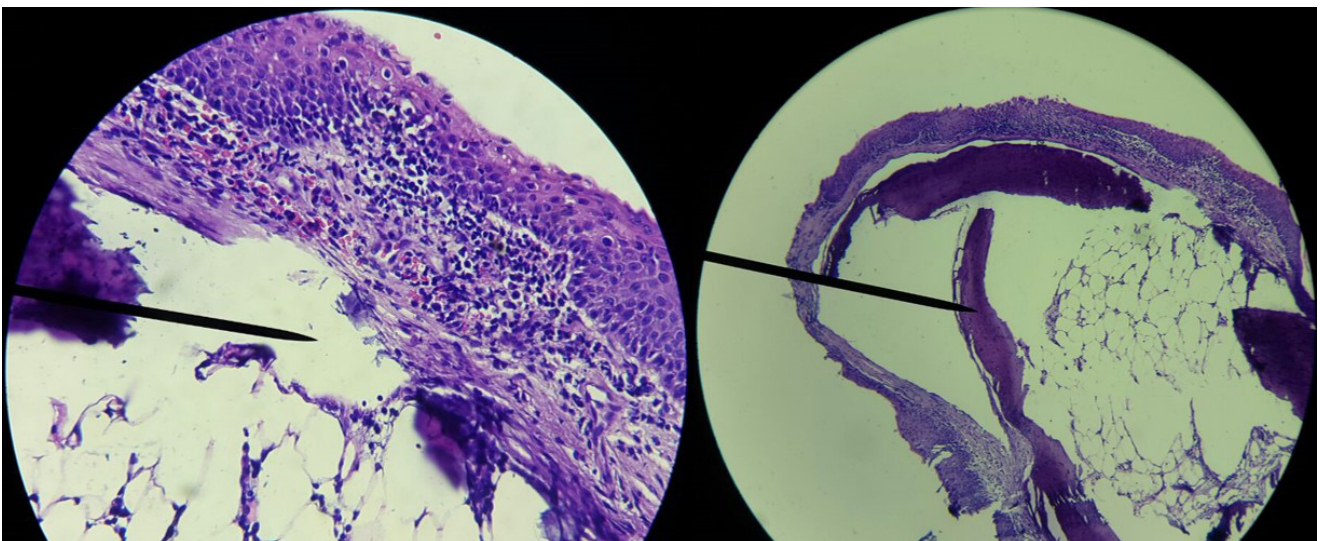
**Diagnóstico final:** traqueobroncopatía osteoplástica.

El paciente es dado de alta en buenas condiciones y sin necesidad de oxígeno, luego de completar tratamiento antibiótico, para un manejo y control ambulatorio, en espera de una intervención terapéutica para lesiones endobronquiales.

### Discusión

La traqueobroncopatía osteoplástica (TO) fue descrita por primera vez en 1855 por Rokitansky, desde ahí se han comunicado alrededor de 300 casos. La etiología, patología e historia natural no es clara. Aschoff lo atribuyó a una metaplasia del tejido conectivo sub epitelial, que podría involucrar tanto calcificación como osificación.<sup>(1)</sup> Smitd et al. indicaron que células embrionarias pluripotenciales indiferenciadas

**Figura 3.**



podrían diferenciarse a osteocitos y condrocitos, incluso en la médula ósea bajo estimulación química u hormonal. Tajima et al. encontraron que la proteína 2 morfogenética ósea (BMP - 2) cooperaba con el factor de crecimiento transformante B1 (TGF - B1) y promovían la formación de focos cálcicos.<sup>(2)</sup> Se han formulado otras hipótesis, entre ellas la exostosis del anillo cartilaginoso, factores metabólicos o inflamatorios locales e infecciones o irritación química. No hay relación directa con el metabolismo del calcio o el fósforo.

La enfermedad es usualmente identificada en adultos mayores de 50 años, sin embargo también ha sido descrita en niños. No hay predominancia en el sexo y no hay una asociación clara al tabaco. Pacientes con TO son usualmente asintomáticos, aunque han sido reportados: tos (90%), disnea (35,5%), estridor (5,8%), hemoptisis (44,6%) e infecciones respiratorias recurrentes; en casos excepcionales es descubierto durante una intubación difícil. La presentación de TO como una insuficiencia respiratoria no es común.

La radiografía de tórax es usualmente normal, aunque se puede ver un engrosamiento e irregularidad de la tráquea o colapso lobar en algunos casos.

La tomografía es una modalidad de diagnóstico importante en el TO, puede revelar múltiples nódulos submucosos, irregularidades como calcificaciones, sin compromiso de la pared posterior de la tráquea. Es también importante para detectar complicaciones como colapso lobar y bronquiectasias obstructivas.

Las características endoscópicas son típicas y patognomónicas. Afecta más frecuentemente la parte media y distal de la tráquea, así como bronquios principales y mucho menos frecuente la laringe y bronquios segmentarios. Se ve como múltiples nódulos murales localizados selectivamente entre la pared anterior y lateral de la tráquea. Calcificaciones puntuadas pueden verse entre estos nódulos, pero su ausencia no excluye el diagnóstico.

TO se combina usualmente con otros desórdenes. Jabbarjarani et al.<sup>(3)</sup> revisaron 10 casos que se acompañaron de tuberculosis, rinitis atrófica y antracosis. Otros investigadores han encontrado TO asociado a silicosis, cáncer de pulmón y linfoma no Hodgkin. Asma, rinitis atrófica y acromegalia tiene relación explícita con TO y amiloidosis, policondritis recidivante y traqueobroncomalacia.

El diagnóstico diferencial del engrosamiento traqueobronquial con nódulos difusos incluye amiloidosis, sarcoidosis endobronquial, papilomatosis

escamosa, policondritis recidivante y calcinosis traqueobronquial.

La biopsia de estas áreas cartilaginosas u óseas es particularmente difícil; el examen histológico de los nódulos es no específico, usualmente revela combinaciones variadas de tejido cartilaginoso, óseo y hematopoyético, entre una matriz proteica calcificada que protuye dentro de la luz bronquial. La mucosa suprayacente es usualmente el sitio de metaplasia escamosa.

El tratamiento del TO es sintomático, incluye antibióticos para complicaciones infecciosas y tratamiento endoscópico en caso de estenosis traqueobronquial. Yttrium - Aluminium - Garnet - Laser ha sido usado, pero no muestra respuesta favorable. Se ha comunicado la resección segmentaria de la tráquea y colocación de *stent* traqueales.<sup>(4)</sup>

Este caso presentó un diagnóstico previo de "asma" de probable inicio tardío, fenotipo limitación fija de flujo aéreo, lo cual fue descartado por la espirometría, lo que hizo presumir que esto fue la primera manifestación de la TO, como disnea y estridor. En esta oportunidad presentó una infección respiratoria con mala respuesta a antibióticos, tributaria de videobroncoscopia, lo cual plantea la necesidad de búsqueda de diagnósticos diferenciales como TO.

## Conclusiones

Este caso ilustra bien las características clínicas, imagenológicas, broncoscópicas e histológicas de la traqueobroncopatía osteoplástica (TO), junto a las alteraciones funcionales (espirometría) y su curso lentamente progresivo, el cual llevará en algún momento a la aparición de síntomas respiratorios que no remiten con el tratamiento convencional, por lo que la presencia de ellos, especialmente la tos crónica, obliga a descartarla y a buscar las condiciones asociadas como lo son la silicosis, el cáncer de pulmón y el linfoma no Hodgkin.

## Bibliografía

1. S. Hauntous - Zannad et al. Traqueobronchopathia osteochondroplastica presenting as a respiratory insufficiency: diagnosis by bronchoscopy and MRI. *European Journal of Radiology* 2003; 113 - 116
2. Tajima K, Yamakawa M, Katagiri T, et al. Immunohistochemical detection of bone morphogenetic protein -2 and transforming growth factor beta-1 in tracheopathia osteochondroplastica. *Virchows Arch.* 1997; 431: 359 - 363.
3. Jabbarjarani HR, Radpey B et al. tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008; 186: 293 - 297.
4. Na Wang, Fei Long MD, and Shujuan Jiang MD, tracheobronchopathia osteochondroplastica: Two Cases Reports and Review of literature. *Medicine*. Volumen 95, Number 19, May 2016.