

## PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"  
Servicio de Neumología

### DIAGNÓSTICO BRONCOSCÓPICO DE TRAQUEOPATÍA OSTEOCONDROPLÁSTICA. PRESENTACIÓN DE 1 CASO

*Dr. Pedro Pablo Pino Alfonso, Dr. Carlos Gassiot Nuño, Dr. Isidoro Alberto Páez Prats, Dr. Juan Carlos Rodríguez Vázquez, Dra. Alicia Cid Guedes y Dra. Teresa Cuesta Mejías*

#### RESUMEN

Se presentó un caso de traqueopatía osteocondroplástica que, desde el punto de vista clínico, se manifestó con cuadros de disnea asmatiforme. Se llegó al diagnóstico mediante la imagen macroscópica observada en la broncoscopia y se confirmó por la necropsia.

*Descriptores DeCS:* ENFERMEDADES BRONQUIALES/diagnóstico; ENFERMEDADES BRONQUIALES/radiografía; ENFERMEDADES DE LA TRAQUEA/diagnóstico; ENFERMEDADES DE LA TRAQUEA/radiografía; BRONCOSCOPIA; AUTOPSIA.

La traqueobroncopatía osteocondroplástica es una entidad rara, de causa desconocida, se caracteriza por la proyección de múltiples nódulos submucosos de hueso y cartílago que afectan con mayor frecuencia los dos tercios inferiores de la tráquea y los bronquios principales, fundamentalmente las paredes anterior y laterales, respetando la porción membranosa.<sup>1,2</sup> Sus síntomas incluyen disnea, ronquera, estridor, hemoptisis e infecciones pulmonares recurrentes. Pueden ocurrir colapsos lobares y la impresión clínica es frecuentemente el de una neoplasia.<sup>3</sup>

La patogénesis de este trastorno es desconocida, se sugirió una asociación con

la amiloidosis traqueobronquial en el pasado, pero la mayoría de los investigadores sostienen que la enfermedad es una entidad independiente.<sup>4</sup>

Por lo raro de este trastorno y su forma de presentación, que hace pensar en otras entidades, reportamos el caso de una paciente a la cual le diagnosticamos esta enfermedad.

#### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de la raza blanca, de 65 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial que se controla con

dieta, exfumadora. Fue ingresada en 1992 en este hospital para estudio de un nódulo de pulmón que desapareció espontáneamente. Un año después apareció una disnea que evolucionó por crisis. Diez días antes del ingreso comenzó con disnea que empeoró a pesar del uso de broncodilatadores, tuvo también tos y expectoración grisácea que provocaron su internamiento, por ausencia de mejoría con el tratamiento.

Al realizarle el examen físico observamos una paciente polipneica: FR: 32', con cianosis labial y periférica, expansibilidad torácica disminuida, crepitantes generalizados y sibilantes aislados. El resto fue normal.

#### EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Hemoquímica y ultrasonido de heniabdomen superior (HAS): normales. Rayos X de tórax: signos de hiperventilación pulmonar. TAC de tráquea: normal. Pruebas funcionales respiratorias: trastorno obstructivo muy severo. La disminución de la FVC sugirió la presencia de un trastorno restrictivo muy severo. Ecocardiograma: dilatación de cavidades derechas; cavidades izquierdas de tamaño normal con función sistólica conservada. Doppler: signos de insuficiencia tricuspídea ligera; signos indirectos de aumento de la presión telediastólica del VD. ECG: trastornos difusos de la repolarización ventricular. Gasometría Ph.7,39; Pco<sub>2</sub>; 68,4 mmHg; Po<sub>2</sub>. 42 mmHg. Broncoscopia: en la pared anterior de la tráquea en toda su extensión, hay múltiples y pequeños nódulos que afectan también las paredes laterales, de superficie blanquecina algunos de ellos. Resto del árbol bronquial, normal. Se hicieron lavados y biopsia. La impresión diagnóstica del autor fue la de traqueopatía osteocondroplástica.

Lavados bronquiales: BAAR, bacteriológico, micológico y citológico: negativos. Biopsia bronquial: metaplasia escamosa.

La paciente se mantuvo siempre, a pesar de los múltiples tratamientos, con su insuficiencia respiratoria crónica; falleció 28 d después del ingreso en un cuadro de agudización de ésta.

#### HALLAZGOS DE LA AUTOPSIA

##### Aspecto macroscópico

Durante la disección del árbol traqueobronquial se identificaron pequeñas nodulaciones traqueales submucosas con excoriación mucosa superficial, que al corte se correspondían con tejido blanquecino de aspecto ligeramente translúcido y calcificación focal.

##### Aspecto microscópico

Masas de cartílago que se expandían en la pared traqueal, situadas inmediatamente por debajo del epitelio traqueal de aspecto metaplásico (metaplasia escamosa), con ulceración focal. El tejido cartilaginoso exuberante mostró cambios degenerativos inespecíficos con microcalcificaciones. El aspecto histológico se correspondió con la entidad descrita como *traqueopatía osteocondroplástica*.

#### DISCUSIÓN

Los pacientes con traqueopatía osteocondroplástica generalmente son hombres de mediana edad o viejos. Se ha observado raramente una recurrencia familiar.<sup>5</sup>

La mayoría de los casos reportados se han diagnosticado en la necropsia y han recibido tratamiento prolongado como pro-

cesos de asma y bronquitis.<sup>2,6</sup> Histológicamente, la lesión se compone de huesos y cartílagos en la submucosa de las vías aéreas superficiales al cartílago bronquial normal. Un infiltrado de linfocitos y células plasmáticas frecuentemente rodean los nódulos.<sup>4</sup>

En la broncoscopia se observan lesiones polipoideas o proyecciones de espículas sobre las paredes anteriores y laterales de la tráquea y de los bronquios. En nuestro caso, la presencia de dichas lesiones per-

mitió al autor realizar el diagnóstico desde el punto de vista macroscópico mediante la broncoscopia. En la radiografía se observan áreas de cartílagos calcificados más visibles en la TAC y en la espirometría hay un patrón obstructivo.<sup>2,6</sup> No hay tratamiento médico específico. Cuando el compromiso es severo se pueden remover las lesiones obstructivas por medio del broncoscopio rígido.<sup>2</sup> La endoscopia con rayos láser es de alguna utilidad.<sup>7</sup>

## SUMMARY

A case of tracheopathia osteochondroplastica was presented, which manifested as an asthma-like dyspnea from the clinical point of view. A diagnosis was made based on macroscopic image observed by bronchoscopy and confirmed by autopsy.

*Subject headings:* BRONCHIAL DISEASES/diagnosis; BRONCHIAL DISEASES/radiography; TRACHEAL DISEASES/diagnosis; TRACHEAL DISEASES/radiography; BRONCHOSCOPY; AUTOPSY.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hodges MK, Israel E. Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. *Chest* 1988;94:842.
2. Torres CA. Fundamentos de medicina. Neumología. 5 ed. Medellín: Editorial CIB, 1998:278.
3. Lundgren R, Stjernberg NL. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. A clinical, bronchoscopy and spirometric study. *Chest* 1981;80:706.
4. Katzenstein AL, Askin FB. Surgical pathology of non-neoplastic lung disease. 3 ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:435-6.
5. Prakash UBS, Mc Cullough RE, Edill ES, Nienhuis DM. Tracheopathia osteoplastica. Familial occurrence. *Mayo Clin Proc* 1989;64:1091.
6. Nierop Manf van, Wagenaar Sj, Bach JMM vanden. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Report of four cases. *Eur J Respir Dis* 1983;64:129.
7. Cavaliere S, Beamis J. Atlas of therapeutic bronchoscopy. 1 ed. Brescia: Editorial RIB, 1991:55-6.

Recibido: 7 de noviembre de 1998. Aprobado: 7 de enero de 1999.

Dr. *Pedro Pablo Píñol Alfonso*. Hospital Clínicoquirúrgico «Hermanos Ameijeiras», San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.