



Trakeobronkopatia Osteokondroplastika: İki Olgu Nedeniyle

Tracheobronchopatia Osteochondroplastica: Two Cases Studies

Ayşe Baha, Tuğba Körlü, Nurdan Köktürk, Haluk Türктаş

Özet

Trakeobronkopatia Osteokondroplastika (TO) trakea ve bronş submukozasında kemik ve kıkırdak nodüllerin varlığı ile karakterize, nadir görülen, benign bir durumdur. Hastalık daha çok 50 yaş üzeri erkeklerde görülür ve çoğu zaman asemptomatiktir. Bazı olgularda sık tekrarlayan enfeksiyonlar görülebilirken bazı olgularda bronşial aşırı duyarlılık veya hemoptizi izlenebilir. Bu olgu sunumunda TO teşhisi koyulan iki hastanın fiberoptik bronkoskopik (FOB), klinik ve radyolojik özellikleri tartışılmıştır. Yirmi yaşında kadın olgu, 2,5 yıldır olan kuru öksürük şikayeti ile başvurdu. Solunum fonksiyon testi normaldi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), trakea ve ana bronşlarda trakea posterior membranının korunduğu yaygın kalsifikasyonlar görüldü. FOB'da tüm trakeal hat boyunca multipl, beyaz renkli polipoid yapılar izlendi. Olgu inhaler steroid tedavisi altında semptomsuz olarak izlenmektedir. Hemoptizi şikayeti ile başvuran 52 yaşında kadın hastanın Toraks BT'sinde trakea lümeninde yaygın nodüler görünüm izlendi. FOB'da endobronşiyal lezyon izlenmedi ancak tüm trakeal hatta mukozadan kabarık, beyaz renkli lezyonlar görüldü. Hasta hemoptizi tekrarı olmadan izlenmektedir.

Anahtar Sözcükler: Trakeobronkopatia Osteokondroplastika, Hemoptizi, Kronik Öksürük, Fiberoptik Bronkoskopi.

Abstract

Tracheobronchopathia Osteochondroplastica (TO) is a rare, benign condition characterized by the presence of bony and cartilaginous nodules in the tracheal and bronchial submucosa. Tracheobronchopatia Osteochondroplastica is usually asymptomatic and particularly affects men above 50 years of age. Patients may present with recurrent infections, symptoms of bronchial hyperresponsiveness and with hemoptysis. Here, two patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica are discussed regarding fiberoptic bronchoscopic, radiologic and clinical features of the disease. A 20-year-old female patient presented to our clinic with symptom of dry cough which had been present for 2,5 years. Pulmonary function test were found to be normal. Thorax CT revealed diffuse calcifications in trachea and main bronchi with preserved posterior membrane. Multiple, polypoid and white-colored lesions were detected in all tracheal area with fiberoptic bronchoscopy. Patient is being followed asymptomatic under inhaler steroid therapy. A 52-year-old female patient admitted to our clinic with symptom of hemoptysis. Thorax CT revealed diffuse tracheal nodules. Polypoid white-colored lesions were detected in tracheal submucosa with fiberoptic bronchoscopy. The patient is being followed without recurrence of hemoptysis.

Key words: Tracheobronchopathia Osteochondroplastica, Hemoptysis, Chronic Cough, Fiberoptic Bronchoscopy.

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

Department of Pulmonary Medicine, Gazi University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 15.05.2013 Accepted (Kabul tarihi): 16.07.2013

Correspondence (İletişim): Ayşe Baha, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara
e-mail: dr_ayse Demir@hotmail.com

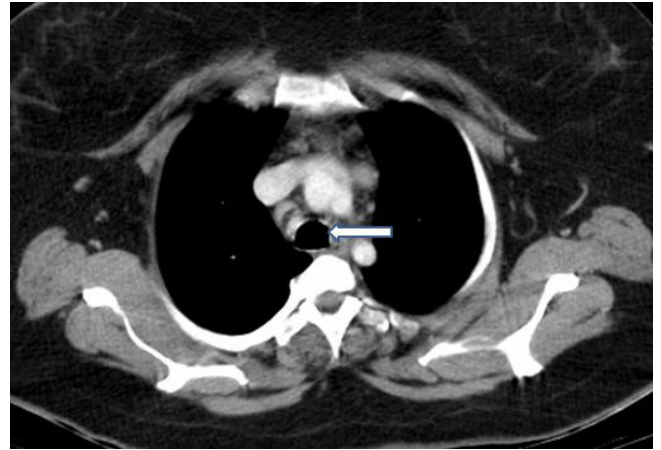


Trakeobronkopatia Osteokondroplastika (TO), trakea ve bronş lümeni içine doğru gelişen, kemik, kartilaj, hematopoetik doku ve kalsifiye asellüler protein matris kombinasyonundan oluşan, 0,1-1,0 cm boyutlarında submukozal nodüllerle karakterize, benign özellikli, etyolojisi bilinmeyen ve nadir görülen bir hastalıktır. Yıllık insidansı <0,2/100.000 olarak bildirilmektedir. Her 1000 bronkoskopinin 1'inde TO tespit edilmektedir (1). Genellikle yaşamın 6.-7. dekatlarında görülmekle birlikte 9 yaşında bir olgu da bildirilmiştir (2). Hastaların çoğu asemptomatik seyrederek ancak hastalık ilerleyip hava yolu stenozu gelişmeye başladığında kronik öksürük, ses kısıklığı, dispne gibi yakınmalar gelişebilir (3). Bu yazıda akciğer yakınmaları nedeniyle yapılan tetkikler sonucunda tanı koyulan iki TO olgusu sunulmuştur.

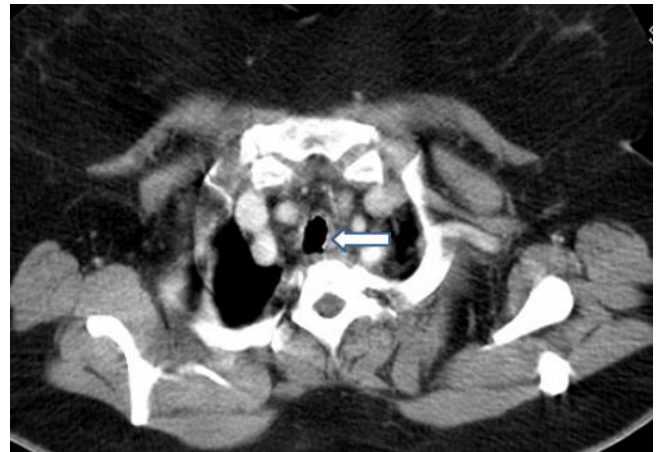
OLGU

Olgu 1: Yirmi yaşında kadın hasta 2,5 yıldır devam eden kuru öksürük ve nefes darlığı yakınmaları ile bir sağlık kurumuna başvurmuş. Hasta yapılan toraks bilgisayarlı tomografi incelemesinde lezyon saptanması üzerine Mart 2012 tarihinde merkezimize başvurdu. Özgeçmişinde astım nedeni ile inhaler tedavi kullanımı dışında bir özellik yoktu. Başvuru sırasında vücut sıcaklığı: 36,5°C, nabız: 86/dakika, solunum sayısı: 20/dakika, kan basıncı: 110/60 mmHg, oda havasında SaO₂: %98 olarak kaydedildi. Fizik muayenede bir özellik saptanmadı. Arka-ön akciğer grafisinde patolojik bulgu izlenmedi. Rutin laboratuvar incelemesinde hemoglobin: 11,9 g/dL (12,5-16,5 g/dL), beyaz küre sayısı: 9500 e/uL (4000-10000 e/uL), CRP: 1,31 mg/L (0-6 mg/L), eritrosit sedimentasyon hızı: 30 mm/h (0-20 mm/h) olup biyokimyasal incelemeleri normal sınırlar içindeydi. Toraks BT' de trakeada ve ana bronşların ilk 1 cm' lik alanlarında yaygın kondral kalsifikasyonlar, trakea posterior membranı korunmuş ve trakea lümeninde nodüler tarzda düzensizlikler izlendi (Şekil 1 ve 2). Solunum fonksiyon testinde FEV1: %108, FVC: %97, FEV1/FVC: %97 olup erken reversibilite testi negatif bulundu. Karbon monoksit difüzyon testinde, DLCO: %93, DLCO/VA: %92, DL Adj: %94, DL/VA/Adj: %92 olarak ölçüldü. Bronş provakasyon testi negatif olarak saptandı. Yapılan fiberoptik bronkoskopi (FOB) incelemesinde tüm trakea boyunca ve ana bronş girişlerinde, ön ve yan duvarlarda yerleşim gösteren, lümeneye doğru uzanan, mukozası düzgün, farklı boyutlarda beyaz renkli, nodüler lezyonlar görüldü (Şekil 3 ve 4). Nodüler lezyonlardan multipl mukoza biyopsileri ve her iki sistemden bronş lavajı alındı. Bronş lavajı sitolojisi nötrofil, lökosit ve alveoler makrofajlardan zengindi ve mukoza

biyopsisinden patolojik olarak spesifik tanı elde edilemedi. Hastanın bronş lavajı mikrobiyolojik incelemesinde ARB (aside rezistan basil) görülmedi, tüberküloz PCR (polymerrase chain reaction) negatif ve tüberküloz kültüründe üreme olmadı ancak nonspesifik kültüründe Klebsiella üremesi saptanarak amoksisilin-klavulanat (3x1) oral tedavisi başlandı. Toraks BT ve fiberoptik bronkoskopi bulguları ile TO tanısı koyulan hasta kısa etkili beta2 agonist ve inhaler kortikosteroid kombinasyonu ile poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi.



Şekil 1: Toraks BT mediasten kesitinde, trakea duvarında yaygın kondral kalsifikasyonlar (ok).



Şekil 2: Toraks BT mediasten kesitinde, trakea posterior membranının korunmuş ve trakea lümeninde nodüler tarzda düzensizlik (ok).

Olgu 2: Elli iki yaşında, sigara içmeyen kadın hasta Ağustos 2010 tarihinde hemoptizi nedeniyle başvurduğu bir sağlık merkezinde 8 gün yatarak tedavi görmüş. Bu merkezde hastaya FOB yapılmış. Trakeada lezyon saptanan ancak tanı elde edilemeyen hasta Aralık 2010 tarihinde merkezimize başvurdu. Hastanın soy geçmişinde bir özellik yoktu. Ek hastalık olarak hipertansiyonu olan hastanın başvuru sırasında vücut sıcaklığı 36,7°C, solunum sayısı: 24/dakika, nabız: 98/dakika, kan basıncı: 130/85

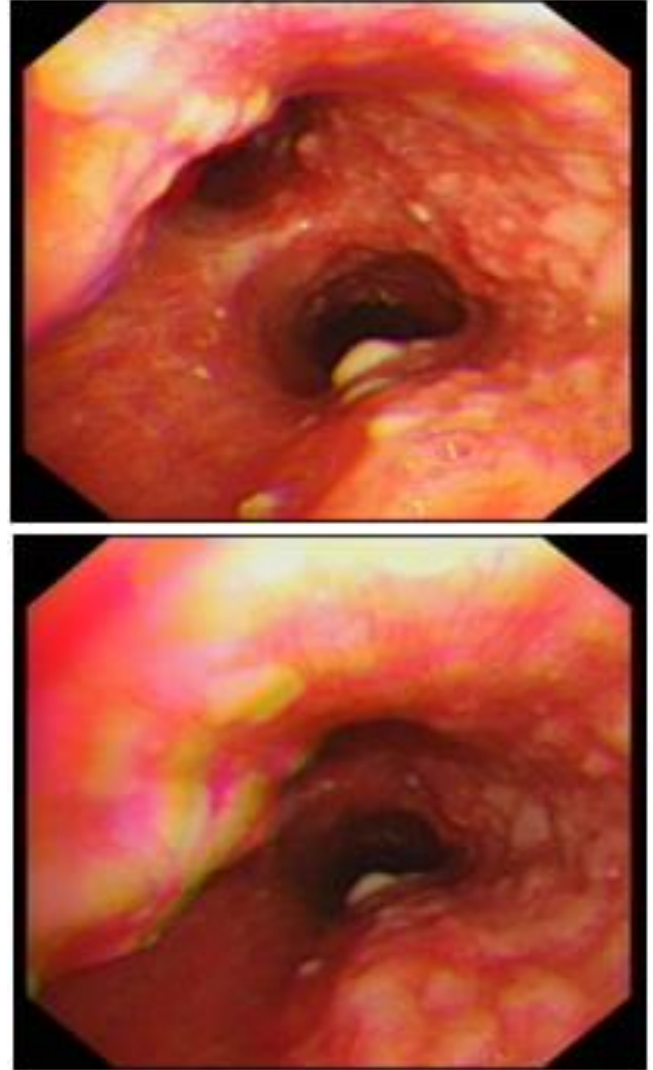
mmHg, oda havasında SaO₂: %94 olarak ölçüldü. Fizik muayenesinde bilateral pretibial ödem (+/+) dışında patolojik bir bulgu yoktu. Üst solunum yolu patolojisine sekonder kanama şüphesi ile yapılan kulak burun boğaz muayenesinde patoloji saptanmadı. Postero-anterior akciğer grafisinde kardiyotorasik oranda artış dışında bulgu izlenmedi. Toraks BT' de trakea lümeninde yaygın nodüler görünüm (Şekil 5 ve 6) ve sağ akciğer orta lob medialde 6 mm çapında nodül saptandı. Rutin laboratuvar incelemelerinde hemoglobin: 14,8 g/dL (12,5-16,5 g/dL), beyaz küre sayısı: 10,400 e/uL (4000-10000 e/uL), CRP: 12,6 mg/L (0-6 mg/L), eritrosit sedimentasyon hızı: 8 mm/h (0-20 mm/h) olup biyokimyasal incelemeleri normal sınırlar içindeydi. Solunum fonksiyon testinde FEV1: %76, FVC: %71,1, FEV1/FVC: %78 saptanan hastaya FOB yapıldı. FOB' da trakea posterior duvarının korunup lateral ve anterior duvarın tutulduğu, ana karinaya kadar olan tüm trakeal hatta mukozadan kabarık, beyaz renkli, nodüler lezyonlar izlendi. Her iki bronşial sistem mukozası normal görünümde idi (Şekil 7 ve 8). Bu lezyonlardan mukoza biyopsisi ve bilateral sistemlerden bronş lavajı alındı. Alınan örneklerden spesifik patolojik sonuç elde edilememesi ve mikrobiyolojik incelemelerde ARB, tüberküloz PCR ve tüberküloz kültürünün negatif olması üzerine hastaya toraks bilgisayarlı tomografi ve fiberoptik bronkoskopik bulguları ile TO tanısı koyuldu. Genel durumunun iyi olması ve asemptomatik olması nedeni ile önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA

Trakeobronkopatia Osteokondroplastika (TO) trakea ve bronş lümeni içine doğru gelişen, kemik, kartilaj, hematopoetik doku ve kalsifiye asellüler protein matriks kombinasyonundan oluşan submukozal nodüllerle karakterize, benign özellikli, etyolojisi bilinmeyen ve nadir görülen bir hastalıktır (1). TO ilk kez Rokitansky (1855), Luschka (1856) ve Wilks (1857) tarafından olgu sunumları şeklinde tanımlanmıştır (4). TO' nun etyolojisi ve patogenezi bilinmemektedir. Genellikle 50 yaş üzerinde ve erkeklerde kadınlara göre 3 kat sık olarak görülür. Bizim her iki hastamız da kadındı. İlk olgumuz 20, ikinci olgumuz 52 yaşındaydı.

Klinik olarak hastalar genellikle yakınmasız olmakla birlikte araya giren pulmoner enfeksiyon ve bronşiyal obstrüksiyonun derecesine bağlı olarak kronik öksürük, hemoptizi ve dispne gibi yakınmalar görülebilir (5,6). Bazı hastalar TO tanısı almadan önce yanlışlıkla astım tanısı ile izlenebilir (7). İlk olgumuzda kuru öksürük ve dispne şikâyeti mevcuttu ve astım tanısı ile inhaler tedavi kullanılmaktaydı.

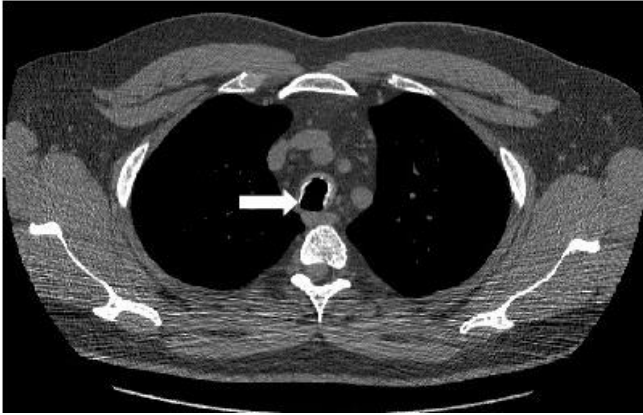
Ancak astıma yönelik yapılan reversibiliteli solunum fonksiyon testi ve sonrasında yapılan bronş provakasyon testi negatifti. İkinci olgumuzda hemoptizi şikâyeti vardı. Ancak hemoptiziye açıklayabilecek tomografik pulmoner parankimal lezyon yoktu. Ayrıca bronkoskopik olarak trakeal lümen dışındaki bronşiyal yapılarda hemoptizi yaratacak bulguya rastlanmadı. Üst solunum yolu patolojilerine sekonder kanama şüphesi ile yapılan kulak burun boğaz muayenesi de normaldi.



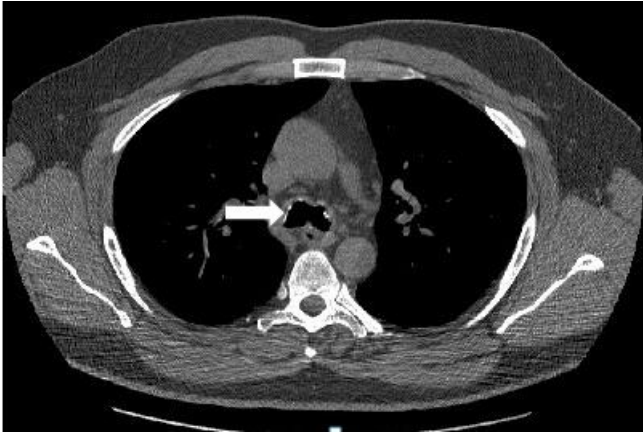
Şekil 3 ve 4: Fiberoptik bronkoskopik incelemede, lateral ve anterior trakeal duvarda multipl, mukozadan kabarık, beyaz renkli, nodüler lezyonlar.

Trakeobronkopatia osteokondroplastikanın ayırıcı tanısında tüberküloz, endobronşiyal sarkoidoz, santral pulmoner kondroid hamartoma, osteokondrom ve trakeobronşiyal amiloidoz düşünülmelidir (7). Olgularımızın bronş lavajı incelemelerinde aside rezistan basil (ARB) negatifti ve tüberküloz kültürlerinde üreme olmadı. Mukoza biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesinde sarkoidozu düşündürür non-nekrotizan granümatöz lezyonlar saptan-

madı ve Congo-red (Kongo kırmızısı) boyama ile amiloidoza spesifik görünüm ile hamartom ve osteokondromu düşündürür bulgular izlenmedi.



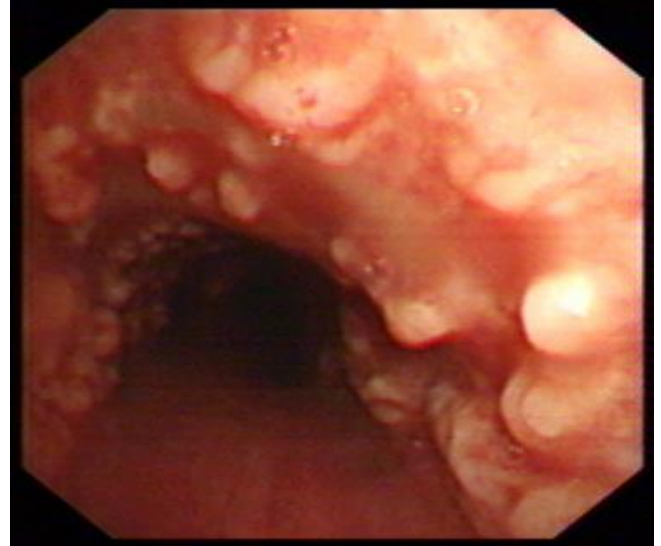
Şekil 5: Toraks BT mediasten kesitinde, trakea lateral ve anterior duvarlarında kalsifikasyon (ok).



Şekil 6: Toraks BT mediasten kesitinde, ana karina hizasında duvar kalsifikasyonları (ok).

TO tanısında altın standart yöntem bronkoskopidir. Hava-yollarının anterolateral duvarında sert, mukozaya tutunmuş nodüller şeklinde görülür. Yüzde 75 oranında trakeanın 2/3 alt kısmı ve ana bronşların girişleri tutulur. Tipik olarak trakea posterior duvarı ve larenks tutulumu görülmez (1,8). Bizim hastalarımızda da trakea posterior duvarı korunmuştu, ön ve lateral duvarlarda sert, mukozadan kabarık nodüller izlendi. Ancak her iki olgumuzda da bronşiyal sistemlerde bir tutulum yoktu.

Solunum fonksiyon testleri, orta ve ağır dereceli luminal obstrüksiyon olmadığı sürece normaldir. Semptomatik hastalarda FEV1/FVC ve FEV1 düzeylerinde azalma görülebilir (3,7). İlk olgumuzun solunum fonksiyon testi normal sınırlar içindeydi, ikinci vakamızda hafif dereceli restriksiyon saptandı.



Şekil 7 ve 8: Fiberoptik bronkoskopik incelemede, trakeal duvarda çok sayıda, mukozadan kabarık, nodüler lezyonlar.

TO histopatolojik olarak hücreden yoksun kalsifiye (kalsiyum fosfat) protein matrisi ve kartilaj, kemik, kan elemanları içeren submukozal nodüllerle tanımlanan benign bir durumdur (1,8). Bozukluğa sıklıkla mukozal kolumnar epitelin skuamöz metaplazisi eşlik eder (9). Bizim hastalarımızda histopatolojik özellik saptanmadı.

Radyografik bulgular değişkendir. Direkt akciğer grafisi genellikle normaldir ancak nadiren enfeksiyona sekonder konsolidasyon, ateletazi, trakeal nodülarite ya da daralma izlenebilir. Özellikle yan grafide trakeobronşiyal ağaçta kalsifikasyon görülebilir (9). BT' de hava-yollarının ön ve yan duvarlarında düzensiz kalsifikasyonlar içeren nodüller "beaded appearance", hava yolu kenar düzeni bozukluğu izlenir (10,11). Her iki olguda da toraks BT' de trakea duvarında düzensizlik ve kalsifikasyon dikkati çekti. Geçmişte tanı genellikle otopsi çalışmaları sırasında konulurken günümüzde bronkoskopi ve bilgisayarlı tomografinin kullanımının artmasıyla kolay tanı koyulur hale gel-

miştir (12). TO insidansının otopsi çalışmalarında 1:400 ila 3:1000 arasında, bronkoskopi çalışmalarında 1:125 ila 1:6000 arasında olduğu bildirilmiştir (13). En önemli tanısal yöntemler bronkoskopi ve BT' dir. BT' de trakea arka duvarını tutmayan dens submukozal nodüller lezyonların saptanması ve bronkoskopide trakea 2/3 alt bölümde ön ve yan duvarları tutan, sert, beyaz renkli, düzensiz, 1–6 mm boyutunda ve çok sayıda nodüllerin izlenmesi ile tanı kesinleşir, bronkoskopik biyopsi genellikle gerekli değildir (12,14). Her iki hastamızda da trakeobronkopatia osteokondroplastika tanısını patolojik olarak elde edemedik. Hastalarımızda TO tanısını tipik bilgisayarlı tomografi ve bronkoskopi bulgularına dayanarak ve ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken hastalıkları dışlayarak koyduk.

TO yavaş ilerleyici bir durumdur. Prognozu genellikle iyidir ve maligniteye dönüşme riski yoktur. Van Neirop ve ark (15), TO tanısı konmuş bir hastanın 8 yıl sonra tekrarlanan bronkoskopi ve solunum fonksiyon testlerinde progresyon saptamadıklarını bildirmişlerdir. TO tedavisi semptomatik ve nonspesifiktir. Tedavi enfeksiyöz komplikasyonların antibiyotikle tedavisi ve obstrüktif lezyonlara yönelik tedavileri içerir. Ancak semptomatik hastalarda bronkoskopik yöntem ile nodüllerin rezeksiyonu uygulanabilir (8,12). İlk olgumuzu inhaler kortikosteroid ile taburcu ettik, ikinci olgumuzu ise asemptomatik olması nedeni ile takibe aldık.

Sonuç olarak, TO nadir görülen bir hastalık olup, BT' nin artan sıklıkta kullanımı ve giderek yaygınlaşan FOB uygulamaları tanıya ulaşmayı kolaylaştırmıştır. TO, trakeanın kalsifik lezyonlarının ayırıcı tanısında düşünülmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - A.B., T.K., N.K., H.T.; Tasarım ve Dizayn - A.B., T.K., N.K., H.T.; Denetleme - A.B., T.K., N.K., H.T.; Kaynaklar - N.K., H.T.; Malzemeler - N.K., H.T.; Veri Toplama ve/veya İşleme - A.B., T.K., N.K.; Analiz ve/veya Yorum - N.K., A.B., T.K.; Literatür Taraması - A.B., T.K.; Yazıyı Yazan - A.B.; Eleştirel İnceleme - A.B., N.K., H.T.

KAYNAKLAR

1. Jabbardarjani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008; 186:293-7. [\[CrossRef\]](#)
2. Simsek PO, Ozcelik U, Demirkazik F, Unal OF, Orhan D, Aslan AT, et al. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica in a 9-year-old girl. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41:95-7. [\[CrossRef\]](#)
3. Tukiainen H, Torkko M, Terho EO. Lung function in patients with tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Eur Respir J* 1988; 1:632-5.
4. Nagy I, Fricke D, Duch J, Weis E. Tracheobronchopathia osteochondroplastica computer tomographie als sinnvolle erganzung endoskopischer und radiologischer diagnostik. *Prax Klin Pneumol* 1985; 39:176-9.
5. Leske V, Lazor R, Coetmeur D, Crestani B, Chatté G, Cordier JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a study of 41 patients. *Medicine (Baltimore)* 2001; 80:378-90. [\[CrossRef\]](#)
6. Ekinci GH, Kavas M, Akkütük Öngel E, Hacıömeroğlu O, Burunsuzoğlu B, Özel Y, Yılmaz A. Trakeobronkopatia Osteokondroplastika. *Respir Case Rep* 2012; 1:33-6. [\[CrossRef\]](#)
7. Hayes D Jr. Tracheopathia osteoplastica misdiagnosed as asthma. *J asthma* 2007; 44:253-5. [\[CrossRef\]](#)
8. Molloy AR, McMahon JN. Rapid progression of tracheal stenosis associated with tracheopathia osteochondroplastica. *Intensive Care Med* 1988; 15:60-2.
9. Mariotta S, Pallone G, Pedicelli G, Bisetti A. Spiral CT and endoscopic findings in a case of tracheobronchopathia osteochondroplastica. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21:418-20. [\[CrossRef\]](#)
10. Zack JR, Rozenshtein A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: report of three cases. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:33-6. [\[CrossRef\]](#)
11. Kutlu CA, Yeginsu A, Ozalp T, Baran R. Modified slide tracheoplasty for the management of tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21:140-2. [\[CrossRef\]](#)
12. Prakash UB. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Semin Respir Crit Care Med* 2002; 23:167-75. [\[CrossRef\]](#)
13. Smith DC, Pillai R, Gillbe CE. Tracheopathia osteochondroplastica: a cause of unexpected difficulty in tracheal intubation. *Anaesthesia* 1987; 42:536–8. [\[CrossRef\]](#)
14. Baran A, Güngör S, Ünver E, Yılmaz A. Trakeobronkopatia osteokondroplastika: bir olgu nedeniyle. *Tub Toraks Derg* 2004; 52:183–5.
15. van Neirop MA, Wagenaar SS, van den Bosch JM, Westerman CJ. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: Report of four cases. *Eur J Respir Dis* 1983; 64:129-33.