

Mariusz S. Woźniak, Joachim Buchwald, Izabela Stockdale, Zbigniew Doniec

Zakład Pneumonologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Rabce-Zdroju

Tracheobronchopatia osteochondroplastyczna u 61-letniej kobiety z zespołem płata środkowego

Praca nie była finansowana

Tłumaczenie artykułu, należy cytować wersję oryginalną: Mariusz S. Woźniak, Joachim Buchwald, Izabela Stockdale, Zbigniew Doniec. Tracheobronchopathia osteochondroplastica — a 61-year-old female with middle lobe syndrome. *Adv. Respir. Med.* 2017; 85: 12–15. doi: 10.5603/ARM.2017.0027

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek 61-letniej pacjentki cierpiącej na tracheobronchopatię osteochondroplastyczną (TBO). Etiologia tej jednostki chorobowej nie jest jak dotychczas w pełni wyjaśniona. Charakteryzuje się ona występowaniem mnogich guzków o różnej wielkości umiejscowionych w błonie podśluzowej tchawicy i dużych oskrzeli. Przebieg kliniczny zazwyczaj jest łagodny, o ile rozrost nie doprowadzi do obturacji światła oskrzeli. W omawianym przypadku niedrożność ujścia oskrzela do płata środkowego skutkowałą obwodową niedodmą mięszu płucnego.

Słowa kluczowe: tracheobronchopatia osteochondroplastyczna, choroby oskrzeli, zespół płata środkowego, niedodma, niedrożność dróg oddechowych

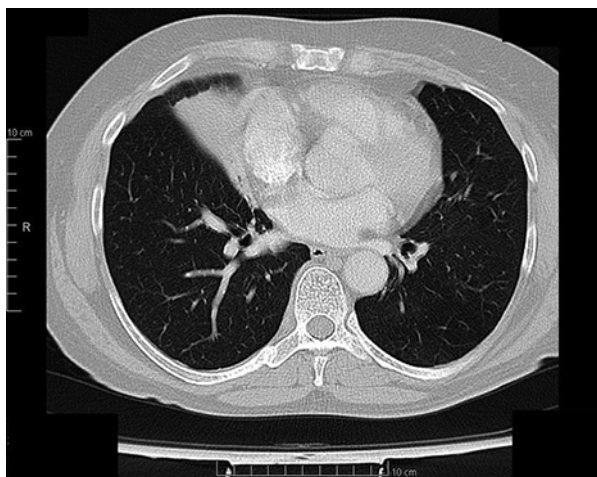
Sześćdziesięcioletnia kobieta została przyjęta na Oddział Chirurgii Klatki Piersiowej z powodu zacięcia w okolicy prawej wnęki płuc widocznym na RTG klatki piersiowej.

Pacjentka, która wcześniej była zdrowa, około miesiąc przed przyjęciem do szpitala zaczęła odczuwać nasilające się zmęczenie, występował nieproduktywny kaszel i stany podgorączkowe. Z takimi objawami zgłosiła się do lekarza rodzinnego, który zlecił RTG klatki piersiowej. Wynik badania wykazał obecność zmiany w środkowym płacie płuca prawego. Dzień przed przyjęciem do szpitala chora zaczęła odkrztuszać brunatnie podbarwioną plwocinę. Nie stwierdzono utraty masy ciała, duszności ani bólu w klatce piersiowej.

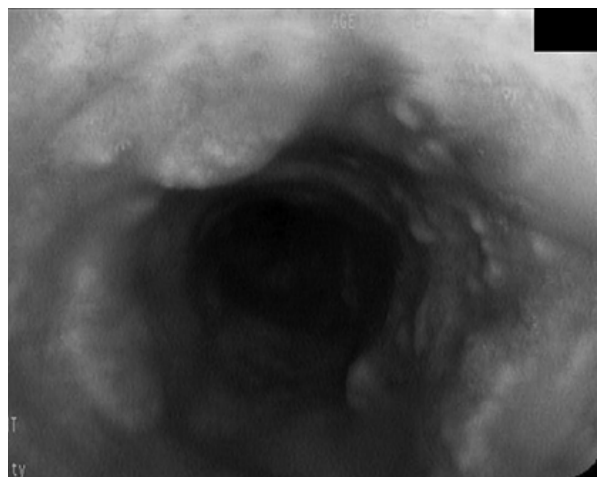
Kobieta dotychczas nie znajdowała się pod opieką pulmonologa. Rozpoznano u niej chorobę zwyrodnieniową kręgosłupa, zaś 30 lat wcześniej przeszła klinową resekcję prawego jajnika z powodu torbieli. Pacjentka nigdy nie paliła

papierosów, nie stwierdzono u niej alergii, nie była długotrwale leczona farmakologicznie. Jako pracownik biurowy nie była narażona na czynniki szkodliwe dla zdrowia, a w jej rodzinie nie występowały poważne choroby.

Podczas badania przedmiotowego chora była przytomna, w pełnym kontakcie słowno-logicznym, stabilna krążeniowo i oddechowo. Tętno wynosiło 83 bpm, ciśnienie tętnicze — 145/90 mm Hg, temperatura ciała 37,1°C, częstość oddechów 15/min, SatO₂ — 93%. W badaniu osłuchowym ujawniono osłabienie szmeru pęcherzykowego, trzeszczenia i rżenia nad płatem środkowym. Podstawowe badania laboratoryjne były prawidłowe. Wynik badania RTG klatki piersiowej wykonanego podczas przyjęcia do szpitala wykazał zatarcie prawej granicy serca, wzmożony rysunek oskrzelowy prawego płuca i nieznacznie uniesioną prawą kopułę przepony. W badaniu spirometrycznym stwierdzono: natężoną pojem-



Rycina 1. Masywna niedodma płata środkowego ujawniona w wyniku tomografii komputerowej



Rycina 3. Liczne guzki wychodzące ze ściany tchawicy widoczne w badaniu bronchoskopowym



Rycina 2. Liczne guzki skierowane do światła tchawicy wykazane w rekonstrukcji tomografii komputerowej w płaszczyźnie strzałkowej

ność życiową (FVC, *forced vital capacity*) — 3,03 l (103% wartości należnej, dolna granica normy — 2,22 l), nasiloną pierwszosekundową objętość wydechową (FEV₁, *forced expiratory volume in 1 second*) — 2,39 l (96,6% wartości należnej, dolna granica normy — 1,85 L), FEV₁%FVC — 78,8%.

W badaniu tomografii komputerowej (TK) z kontrastem dożylnym wykazano rozległą niedodmę płata środkowego bez widocznej przyczyny. Opisano również liczne, zwapniałe guzki wychodzące ze ściany przedniej i ścian bocznych tchawicy, niepowodujące istotnego zwężenia światła (ryc. 1, 2). Wykonano również badanie bronchofiberoskopowe, którego wynik ujawnił obecność licznych małych i twardych wyniosłości na ścianach bocznych i ścianie przedniej, na całej długości tchawicy i oskrzeli głównych (ryc. 3).

W drogach oddechowych stwierdzono cechy rozległego, przewlekłego stanu zapalnego. Ujście oskrzela płata środkowego było prawie całkowicie zamknięte przez rozległą bliznę, z zachowaniem jedynie szczelinowatego światła, z wypływającą z niego niewielką ilością treści ropnej. Usiłowano pobrać kilka wycinków, w celu przywrócenia drożności oskrzela, ale z powodu znacznej twardości zmian udało się pozyskać jedynie małe fragmenty tkanki. Próba pobrania wycinków z guzków tchawicy również nie powiodła się. Wydzielina oskrzelowa została pobrana do badania bakteriologicznego. Stwierdzone zmiany były typowe dla tracheobronchopatii osteochondroplastycznej. Ocena mikroskopowa wydzieliny z oskrzeli ujawniła ponad 25 neutrofilów w polu widzenia. W posiewach wyhodowano *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis* i *Morganella morganii*. Uzyskano negatywny wynik dla grzybów i *Mycobacterium tuberculosis*.

Próbki pobrane ze zwężonych części oskrzeli opisano w badaniu histopatologicznym w następujący sposób: fragment błony śluzowej z włóknistym podścieliskiem, umiarkowanie obfitym przewlekłym zapaleniem i ogniskową metaplastyczną nabłonka na powierzchni.

Podjęto decyzję o wycięciu marskiego płata środkowego. W przedstawionym przypadku nie wystąpiły, często opisywane w literaturze, problemy z intubacją. Podczas zabiegu doszło do dość dużej utraty krwi — około 1 l. Stężenie hemoglobiny pacjentki bezpośrednio po operacji wynosiło 7,4 g/dl i samoistnie wzrastało w ciągu kolejnych dni. Dlatego, biorąc pod uwagę dobry ogólny stan chorej, odstąpiono od transfuzji koncentratu krwinek czerwonych.

Wynik badania histopatologicznego usuniętego marskiego płata środkowego ujawnił liczne niewielkie ogniska kostnienia chrząstki z metaplastją pokrywającego je nabłonka. W niektórych większych guzkach znaleziono komórki hemopoetyczne. We wszystkich próbkach stwierdzono cechy przewlekłego stanu zapalnego.

Po okresie rekonwalescencji chora została wypisana ze szpitala w dobrym ogólnym stanie zdrowia. Po roku zgłosiła się na wizytę kontrolną. Poprzednie objawy całkowicie ustąpiły. Badanie tomograficzne wysokiej rozdzielczości (TKWR) ujawniło prawidłową powietrzną płuc. Pacjentka cały czas znajduje się pod opieką oddziału chirurgii klatki piersiowej.

Omówienie

Tracheobronchopatia osteochondroplastyczna (TBO, *tracheobronchopathia osteochondroplastica*) jest rzadką chorobą charakteryzującą się obecnością wyrosła chrzęstno-kostnych w błonie śluzowej dużych oskrzeli i tchawicy. Częstość występowania schorzenia szacuje się na 1:2000 wykonywanych bronchoskopii, zarówno wśród mężczyzn, jak i kobiet [1, 2]. Choroba przebiega zazwyczaj łagodnie i bezobjawowo, chociaż w niektórych przypadkach występuje kaszel, krwiotłucie, duszność i nawracające infekcje dróg oddechowych [3]. Zmiany zlokalizowane w górnej części tchawicy mogą utrudniać intubację [4] lub powodować uszkodzenia rurki intubacyjnej [5], natomiast zmiany umiejscowione w pobliżu ujścia oskrzeli — prowadzić do niedodmy. Rokowanie chorych z TBO jest zazwyczaj dobre, u większości pacjentów przez lata choroba rozwija się bardzo powoli. Istnieją jednak doniesienia opisujące przypadki osób z TBO, które zmarły na skutek powikłań, zwłaszcza z powodu poważnych infekcji oddechowych [1].

Pierwsze wzmianki w literaturze o TBO pochodzą z II połowy XIX wieku (Rokitansky [1855], Luschka [1856] i Wilks [1857]) [6]. Od tamtego czasu na całym świecie opisano około 400 przypadków tej choroby [7].

Przyczyna schorzenia nadal nie jest wyjaśniona. Uważa się, że może być ono związane z przewlekłym zapaleniem dróg oddechowych, na przykład długotrwałymi zakażeniami, urazem, pylicą płuc, skrobiawicą (*amyloidosis*), alergiczną aspergilozą oskrzelowo-płucną [8]. Obecne teorie zakładają, że pierwsze zmiany mają postać chrzęstniaka, który następnie kostnieje, lub że dochodzi do kostnienia tkanki łącznej błony śluzowej oskrzeli. Rozwój zmian jest związany

z morfogenetycznym białkiem kości-2 (BMP-2, *bone morphogenetic protein*) i transformującym czynnikiem wzrostu $\beta 1$ (TGF- $\beta 1$, *transforming growth factor*) [8, 9].

Typowym znaleziskiem w bronchoskopii jest tchawica pokryta drobnymi, białawymi guzkami wystającymi do światła, dającymi obraz „brukowanej drogi” (*cobblestone road*) [4].

Według danych japońskich, zmiany występują najczęściej w tchawicy i oskrzelach głównych (52%), rzadziej tylko w tchawicy (42%) i sporadycznie wyłącznie w dużych oskrzelach (6%) [10]. W kilku przypadkach zajęta była okolica podgłośniowa krtani [11].

Zmiany nigdy nie występują na tylnej, błoniastej ścianie tchawicy. Guzki są pokryte nabłonkiem oddechowym, czasami z ogniskami metaplastji płaskonabłonkowej [12].

Przyczynowa terapia TBO obecnie nie istnieje. Leczenie jest objawowe, stosuje się środki przeciwkaszlowe i antybiotyki (w przypadku nawracających infekcji). Usunięcie chirurgiczne, krio- lub radioterapia albo wszczepienie stentu powinny być wykonywane tylko w przypadkach, gdy zmiany doprowadziły do zwężenia dróg oddechowych [1].

W przedstawionym przypadku, długotrwała obturacja oskrzeli doprowadziła do niedodmy płata środkowego, a w rezultacie do jego marskości z przewlekłym zapaleniem drzewa oskrzelowego.

Nie ma jednak pewności, czy struktura, która spowodowała zamknięcie ujścia oskrzela była związana z TBO. Istnieją doniesienia na temat obturacji dużych oskrzeli przez rozległe zmiany [6, 13], w takich przypadkach obserwowano jednak kostniejącą chrząstkę, natomiast u opisywanej pacjentki zauważono zmiany włókniejące, typowe dla tkanki bliznowatej.

Długotrwały, bezobjawowy przebieg, obecność metaplastji płaskonabłonkowej w obrębie zmian oraz całkowity powrót chorej do zdrowia po usunięciu marskiego płata, oraz fakt, że trzy lata po operacji nie wystąpił nawrót, zdają się potwierdzać, że tracheobronchopatia osteochondroplastyczna była pierwotną przyczyną schorzenia.

Konflikt interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo:

1. Luo S, Wu L, Zhou J, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: two cases and a review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015; 8(7): 8585–8590, indexed in Pubmed: [26339438](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26339438/).

2. Zhu Y, Wu N, Huang HD, et al. A clinical study of tracheobronchopathia osteochondroplastica: findings from a large Chinese cohort. *PLoS One*. 2014; 9(7): e102068, doi: [10.1371/journal.pone.0102068](https://doi.org/10.1371/journal.pone.0102068), indexed in Pubmed: [25013916](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25013916/).
3. Jabbarjarani HR, Radpey B, Kharabian S, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung*. 2008; 186(5): 293–297, doi: [10.1007/s00408-008-9088-4](https://doi.org/10.1007/s00408-008-9088-4), indexed in Pubmed: [18463923](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18463923/).
4. Piesiak P, Porębska I, Jankowska R. Tracheobronchopathia osteochondroplastica — case report. *Adv Clin Exp Med*. 2005; 6: 1327–1330.
5. Nikandish R, Fallahi MJ, Ziaian B, et al. Repeated Tracheostomy Tube Cuff Rupture Due to Tracheobronchopathia Osteochondroplastica: A Case Report. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2015; 27(82): 387–390, indexed in Pubmed: [26568943](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26568943/).
6. Doshi H, Thankachen R, Philip MA, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as an isolated nodule in the right upper lobe bronchus with upper lobe collapse. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 130(3): 901–902, doi: [10.1016/j.jtcvs.2005.01.020](https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.01.020), indexed in Pubmed: [16153955](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16153955/).
7. Meyer CN, Døssing M, Broholm H. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Respir Med*. 1997; 91(8): 499–502, indexed in Pubmed: [9338055](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9338055/).
8. Michaelides SA, Bablekos GD, Ionas G, et al. Right Upper Lobe Shadow and Tracheobronchopathia Osteochondroplastica Confined to Right Main Bronchus: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Med*. 2015; 2015: 368485, doi: [10.1155/2015/368485](https://doi.org/10.1155/2015/368485), indexed in Pubmed: [26681946](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26681946/).
9. Prince JS, Duhamel DR, Levin DL, et al. Nonneoplastic lesions of the tracheobronchial wall: radiologic findings with bronchoscopic correlation. *Radiographics*. 2002; 22 Spec No: S215–S230, doi: [10.1148/radiographics.22.suppl_1.g02oc02s215](https://doi.org/10.1148/radiographics.22.suppl_1.g02oc02s215), indexed in Pubmed: [12376612](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12376612/).
10. Laine M, Elfihri S, Kettani F, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica associated with skin cancer: a case report and review of the literature. *BMC Res Notes*. 2014; 7: 637, doi: [10.1186/1756-0500-7-637](https://doi.org/10.1186/1756-0500-7-637), indexed in Pubmed: [25212226](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25212226/).
11. Warner MA, Chestnut DH, Thompson G, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica and difficult intubation: case report and perioperative recommendations for anesthesiologists. *J Clin Anesth*. 2013; 25(8): 659–661, doi: [10.1016/j.jclinane.2013.05.010](https://doi.org/10.1016/j.jclinane.2013.05.010), indexed in Pubmed: [23988800](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23988800/).
12. Swamy TLN, Hasan A. Tracheopathia osteoplastica presenting with haemoptysis in a young male. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. 2010; 52(2): 119–121, indexed in Pubmed: [20578407](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20578407/).
13. Shigematsu Y, Sugio K, Yasuda M, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica occurring in a subsegmental bronchus and causing obstructive pneumonia. *Ann Thorac Surg*. 2005; 80(5): 1936–1938, doi: [10.1016/j.athoracsur.2004.06.101](https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.06.101), indexed in Pubmed: [16242495](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16242495/).