



## Clínica cotidiana

# La disnea, un síntoma común en una enfermedad poco frecuente: traqueobroncopatía osteocondroplásica

Luis Manuel González García<sup>a</sup>, Beatriz Rescalvo Arjona<sup>b</sup>, José María Hernández Pérez<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Centro de Salud de Breña Baja. Área de Salud de la Isla de La Palma. <sup>b</sup>Centro de Salud de Breña Alta. Área de Salud de la Isla de La Palma.

<sup>c</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 2 de marzo de 2020

Aceptado el 1 de octubre de 2020

On-line el 23 de diciembre de 2020

#### Palabras clave:

Traqueobroncopatía  
osteocondroplásica

Disnea

Broncoscopia

### R E S U M E N

La disnea es uno de los síntomas que con mayor frecuencia es motivo de consulta, tanto en los centros de salud de atención primaria (AP) como en los Servicios de Urgencias de Hospitales (SUH), debido en su mayoría a causas conocidas muy frecuentes; sin embargo, en ocasiones es el síntoma de debut de otras patologías mucho más infrecuentes.

La disnea es la consecuencia de alteraciones de la función en el aparato cardiopulmonar. Se producen como consecuencia del aumento del impulso respiratorio, aumento del esfuerzo o trabajo respiratorio, estimulación de los receptores cardiacos, pulmonares o vasculares, o todas ellas. Por ello es importante el diagnóstico diferencial de los tipos de disneas.

Se presenta el caso de un varón de 77 años de edad, que refiere un cuadro de disnea de moderados esfuerzos, inicialmente descrito como dificultad durante la inspiración y posteriormente también durante la espiración, desde hace 5 meses, en relación sobre todo con el ejercicio físico. Tras la realización de las pertinentes pruebas complementarias se diagnosticó de una patología infrecuente: traqueobroncopatía osteocondroplásica (TO).

La TO es una patología de etiología desconocida. Fue descrita por primera vez por Wilks en 1857. Es muy poco frecuente. Se caracteriza por la formación de múltiples nódulos submucosos cartilaginosos u óseos que crecen hacia la luz traqueobronquial.

En la actualidad no existe un tratamiento específico ni consenso. Los pilares fundamentales son las terapias paliativas y el alivio de los síntomas que provoca.

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jmherper@hotmail.com](mailto:jmherper@hotmail.com) (J.M. Hernández Pérez).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2020.054>

2254-5506 / © 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

## Dyspnea, a common symptom in a rare disease: tracheobronchopathia osteochondroplastica

### A B S T R A C T

#### Keywords:

Tracheobronchopathia  
osteochondroplastica  
Dyspnea  
Bronchoscopy

Dyspnea is one of the symptoms that most often is the motive for a visit to the doctor, both in primary care (PC) health centers as well as in the Hospital Emergency Departments (HED), most due to very frequently known causes. However, sometimes it is the debut symptom of other much rarer conditions.

Dyspnea is the consequence of alterations of the cardiopulmonary system function. It is caused due to the increase of the respiratory drive, increase of respiratory work or effort, stimulation of the receptors in the heart, lungs or vascular system, or all of them. Thus, the differential diagnosis of the types of dyspnea is important.

A case is presented of a 77-year-old male who reported a picture of dyspnea on moderate efforts, initially described as difficulty during inspiration and after also during expiration, in the last 5 months, in relationship above all, with physician exercise. After conducting the pertinent complementary tests, a rare condition was diagnosed: tracheobronchopathia osteochondroplastica (TO).

TO is a condition of unknown etiology. It was first described by Wilks in 1857. It is very uncommon. It is characteristic by the formation of multiple submucosal cartilaginous or bony nodules that grow towards the tracheobronchial lumen.

Currently, there is no specific treatment or consensus. The fundamental cornerstones are palliative treatments and relief of the symptoms it causes.

© 2020 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

Varón de 77 años de edad, que refiere cuadro de disnea de moderados esfuerzos, inicialmente descrito como dificultad con la inspiración y posteriormente también con la espiración, desde hace 5 meses, en relación sobre todo con el ejercicio físico, que le impiden realizar la actividad física que hasta entonces desarrollaba sin dificultad. Se acompaña de ruidos respiratorios, y ocasionalmente de tos seca no productiva, coincidiendo con cambios climáticos ("calima"). Niega pérdida de peso, fiebre u otra clínica asociada.

Entre sus antecedentes personales destacan: alergia al yodo, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 (sin tratamiento farmacológico), enfermedad por reflujo gastroesofágico, hernia de hiato e hiperplasia benigna de próstata. Ha sido intervenido de perforación intestinal, eventración posterior y herniorrafia inguinal bilateral hace varios años.

Durante la exploración física se le observa eupneico en reposo, con buen estado general, hemodinámicamente estable, con saturación de oxígeno basal de 98 %; la auscultación cardiopulmonar es anodina y no se constata estridor inspiratorio ni espiratorio.

Se inicia tratamiento con broncodilatadores de acción corta con bromuro de ipatropio, además de su tratamiento de base, sin que con ello mejore la sintomatología, por lo que se le remite a la consulta de Neumología para valoración.

El hemograma, la bioquímica, las pruebas de coagulación, la espirometría con prueba broncodilatadora y la alfa-1-antitripsina son normales.

En la radiografía de tórax se aprecia un aumento del índice cardiotorácico; también se observa una imagen de estenosis de la tráquea a la altura de la carina principal, por lo que se decide solicitar TAC torácica.

Esta no se puede realizar con contraste (alergia al yodo). En la exploración simple se informa de que la tráquea es de calibre normal, sin imágenes ocupantes de espacio en su luz.

El test de la marcha se suspende a los tres minutos por aparecer un cuadro de disnea intensa y dolor torácico; llega a recorrer solo 300 metros. La frecuencia cardíaca máxima se sitúa en 85 lpm y la saturación de oxígeno se mantiene en torno a 98 %.

Se realiza interconsulta con Cardiología.

En el electrocardiograma se observa un hemibloqueo anterior. La ecocardiografía es normal.

En la fibrobroncoscopia se aprecia gran colapsabilidad de la vía aérea, la tráquea y la carina principal normal; en el árbol bronquial derecho llama la atención la presencia de estructuras redondeadas, duras al tacto, de consistencia pétreas, de aspecto empedrado en los espolones de separación del bronquio del lóbulo superior derecho (Fig. 1); también se observan en el bronquio del lóbulo superior izquierdo.

El análisis anatomopatológico de las muestras alcanza el diagnóstico de traqueobroncopatía osteocondroplásica (TO).

### Comentario

La disnea es uno de los síntomas que con mayor frecuencia es motivo de consulta, tanto en los centros de salud de atención primaria (AP) como en los Servicios de Urgencias de Hospitales (SUH), debido en su mayoría a causas conocidas muy frecuentes; sin embargo, en ocasiones es el síntoma de debut de otras patologías mucho más infrecuentes.



**Figura 1 – Imagen obtenida durante la broncoscopia, en la que se objetivan estructuras redondeadas, duras al tacto, de consistencia pétreas, de aspecto empedrado en los espolones de separación del bronquio del lóbulo superior derecho.**

La American Thoracic Society define a la disnea como la “vivencia subjetiva de dificultad para respirar, que incluye sensaciones cualitativamente diferentes de intensidad variable. Tal experiencia es producto de interacciones entre factores fisiológicos, psicológicos, sociales y ambientales diversos y puede inducir respuestas secundarias de tipo fisiológico y conductual”<sup>1</sup>.

La disnea es la consecuencia de alteraciones de la función en el aparato cardiopulmonar. Estas la producen como consecuencia del aumento del impulso respiratorio, aumento del esfuerzo o trabajo respiratorio, y estimulación de los receptores del corazón, pulmones o sistema vascular, o todas ellas. Por ello es importante tener claro el diagnóstico diferencial de los tipos de disneas<sup>1</sup>:

- Causas de las vías respiratorias: asma, enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- Causas de la pared torácica: cifoescoliosis, miastenia gravis.
- Causas intersticiales: enfermedades intersticiales.
- Otras causas: cardíacas (coronariopatías, miocardiopatías no isquémicas, afecciones pericárdicas, entre otras), anemia leve a moderada, obesidad...

Para contextualizar la disnea debemos conocer sus tipos: de reposo y de esfuerzo; paroxística (aguda) y crónica; ortopnea (que aparece en la posición supina y desaparece al sentarse o ponerse de pie) y platipnea (que aumenta al sentarse o ponerse de pie)<sup>2</sup>.

Existen escalas mediante las cuales podemos medir el grado de disnea que padece nuestro paciente. Entre ellas podemos destacar la *Escala de Disnea mMRC (modified Medical Research Council)*, entre otras herramientas útiles para establecer el grado<sup>2</sup>.

Tanto en la consulta de AP como en el SUH, cuando un paciente consulta por un cuadro de disnea, tenemos que clasificarla correctamente. Es básico realizar una historia clínica y una exploración física exhaustiva. Cuando se han descartado las causas más frecuentes no hay que olvidar otras que lo son menos.

La TO es una patología de etiología desconocida. Fue descrita por primera vez por Wilks en 1857. Se han propuesto varias teorías etiopatogénicas:

- En 1863 Virchow postuló que la econdrosis y exostosis conducen a que el calcio se deposite y osifique en los anillos traqueales<sup>3</sup>.
- En 1947 Dalgaard consideró la metaplasia que sufre el tejido elástico para formar cartílago y deposición de calcio<sup>4</sup>.

Es muy poco frecuente. Se caracteriza por la formación de múltiples nódulos submucosos cartilaginosos u óseos que crecen hacia la luz traqueobronquial<sup>4-7</sup>. En 1964 Secret et al denominaron a esta patología como traqueobroncopatía osteoplástica<sup>8</sup>.

Estos nódulos suelen ser blanquecinos o amarillentos. Se localizan en las paredes anterolaterales de la tráquea y los bronquios; respetan siempre la pared membranosa posterior<sup>9</sup>.

No existen datos de incidencias reales, porque a menudo suele ser asintomática o sus síntomas son inespecíficos. En una serie descrita de 16.888 fibrobronoscopias la incidencia fue de 1:1.299<sup>10</sup>, más común en la quinta década de la vida, sin predominancia de sexo<sup>4</sup>.

La TO puede llegar a ser un hallazgo casual en la autopsia, dada la lenta progresión de la enfermedad; por ello suele ser diagnosticada en décadas tardías de la vida<sup>3</sup>.

Clínicamente los pacientes que la padecen pueden no presentar sintomatología alguna y cursar asintomáticos<sup>4</sup>; la misma depende del grado de obstrucción que provoque en la vía aérea<sup>11</sup> y puede ser tratado como un cuadro de asma bronquial o alérgico<sup>3</sup>. Los síntomas más comunes son disnea, tos crónica, expectoración y ocasionalmente hemoptisis, sibilancias, estridor, infecciones de repetición...<sup>4,8,10</sup>.

El diagnóstico de la TO se establece básicamente con endoscopia, estudio de imagen (TAC) e histopatología, como en el caso que nos ocupa, en que la confirmación se hizo gracias a la anatomía patológica. Es necesario realizar el diagnóstico diferencial con todas las patologías con apariencia nodular de la vía aérea; según Riva, y teniendo en cuenta la visualización macroscópica por fibrobroncoscopia y los estudios anatómicos, se pueden establecer tres estadios<sup>3</sup>:

- Estadio I: estadio temprano y grado leve.
- Estadio II: estadio intermedio y grado moderado.
- Estadio III: estadio tardío y grado grave.

En la TAC se visualizan nódulos principalmente en los dos tercios inferiores de la tráquea y en la zona proximal de los bronquios principales. Pueden ser localizados o difusos. Respetan la porción membranosa; de hecho, si existieran nódulos en esta localización habría que hacer diagnóstico diferencial con otras enfermedades como amiloidosis, papilomatosis o sarcoidosis. Se considera patognomónica la visualización de varios nódulos que protruyen a la luz traqueal en la pared anterior y lateral de la tráquea<sup>12</sup>.

En la actualidad no existe un tratamiento específico ni consenso sobre ello<sup>3</sup>. Las terapias son paliativas y lo fundamental es el alivio de los síntomas que provoca<sup>3,7</sup>. Comúnmente se utilizan antibióticos en caso de infección, corticoides con el objetivo de disminuir la inflamación, broncodilatadores, anti-tusígenos...

La cirugía se reserva para los casos de ausencia de respuesta al tratamiento sintomático. Incluye la resección segmentaria

de la vía aérea, la laringectomía parcial y la extracción broncoscópica de las lesiones. También se realiza fotocoagulación con láser (Nd: YAG Neodimio: Itrio-aluminio-granate)<sup>3,4,7</sup>.

Nuestro paciente se mantiene con tratamiento sintomático; ha tenido cuadros de infecciones respiratorias en varias ocasiones, resueltas sin complicaciones; también ha visitado en varias ocasiones los SUH por cuadro de disneas.

Por todo lo anterior, consideramos que todo paciente que consulte con disnea a nuestro centro de salud o SUH debe ser estudiado con el objetivo de descartar las patologías que comúnmente tratamos; en el caso de persistencia y no mejoría de la sintomatología se debe realizar un estudio más exhaustivo para descartar patologías raras y poco frecuentes, como la del caso que nos ha ocupado.

---

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Kasper D. Harrison Principios de medicina interna. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana; 2015. p. 1-5.
2. Parshall MB, Schwartzstein RM, Adams L, Banzett RB, Manning HL, Bourbeau J, et al. American Thoracic Society Committee on Dyspnea. An official American Thoracic Society statement: update on the mechanisms, assessment, and management of dyspnea. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012; 185: 435-52.
3. Riva G, Girolami I, Luchini C, Valotto G, Cima L, Carella R, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: A case report illustrating the importance of multilevel workup clinical, endoscopy and histological assessment in diagnosis of an uncommon disease. *Am J Case Rep*. 2019; 20: 74-7.
4. Silveira M, Cruz de Oliveira MV, Fuzi CE, Martins ENA, Nogueira G. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *J Bras Pneumol*. 2017; 43: 151-3.
5. Wang N, Long F, Jiang S. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95: e3396.
6. Luo S, Wu L, Zhou J, Xu S, Yang Q, Li Y, et al. Osteochondroplastic tracheobronchopathy: two cases and a review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015; 8: 9681-6.
7. Zhang X, Zeng H, Cai X, Zhang Y. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Case report and literature review. *J Thorac Dis*. 2013; 5: 181-4.
8. Jabbaridajani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung*. 2008; 186: 293-7.
9. Al-Busaidi N, Dhuliya D, Habibullah Z. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. Case report and literature review. *SQU Med J*. 2012; 12: 109-12.
10. Rioseco SP, Yévenes D, Schalper J. Traqueobroncopatía osteocondroplástica: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Chil Enf Respir*. 2012; 25: 143-9.
11. Arnalich Jiménez M. Traqueobroncopatía osteocondroplástica: a propósito de dos casos clínicos. *Patol Respiratoria*. 2011; 14: 100-3.
12. Fernández Cruz J, Moreno Cayetano I. Diagnóstico por imagen del tórax. Barcelona: Caduceo Multimedi; 2006. p. 212-3.