

Bir Olgu Nedeniyle Trakeobronkopatia Osteokondroplastika

Tracheobronchopathia Osteochondroplastica: Case Report

Dr. Şerife Nilgün KALAÇ,^a
Dr. Leyla YILMAZ AYDIN,^a
Dr. Berna GEBEŞOĞLU ERDEN,^a
Dr. Hacer ÇELİK,^a
Dr. Esra ÖZAYDIN^b

^aGöğüs Hastalıkları Kliniği,
^bPatoloji Kliniği,
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Leyla Yılmaz AYDIN
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
lyaydin@yahoo.com.tr

ÖZET Trakeobronkopatia osteokondroplastika; büyük hava yollarını tutan nedeni bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. Trakea ve ana bronşlarda submukozal yerleşimli çok sayıda, kemik ve kıkırdak dokusu içeren nodüllerle karakterizedir. 56 yaşında kadın hasta sırt ağrısı, öksürük, kilo kaybı ve terleme yakınması ile hastanemize başvurdu. 14 yıl önce akciğer tüberkülozu nedeni ile antitüberküloz tedavi alma öyküsü mevcut idi. Fiberoptik bronkoskopide trakeada, sağ ve sol ana bronşlarda çok sayıda submukozal nodüller görüldü. Sol ana bronştan alınan bronkoskopik biyopsi ile trakeobronkopatia osteokondroplastika tanısı kondu. Nadir bir olgu olması nedeni ile literatür eşliğinde sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Trakeal hastalıklar; öksürük

ABSTRACT Tracheobronchopathia osteochondroplastica is a rare disorder of unknown cause affecting the large airways. The disease is characterized by multiple osseous and cartilaginous nodules in the submucosa of the trachea and main bronchi. 56 years old female patient, with complaints of back pain, cough, weight loss and sweating admitted to our hospital. She had taken antituberculosis treatment for pulmonary tuberculosis 14 years ago. Fiberoptic bronchoscopy revealed multiple submucosal nodules in trachea and right and left main bronchi. She diagnosed as Tracheobronchopathia osteochondroplastica by bronchoscopic biopsy from left main bronchi. As it is a rare disease, the case discussed under current literature.

Key Words: Tracheal diseases; cough

Turkish Medical Journal 2009;3(2):109-13

Trakeobronkopatia osteokondroplastika (TO), trakeanın alt bölümü ve ana bronşların üst bölümünü tutan nadir, benign bir hastalıktır.¹ TO ilk kez 1855’ de Rokitansky, 1856’ da Luschka ve 1857 de Wilks tarafından tariflenmiştir.² Wilks, 38 yaşında pulmoner tüberküloz nedeniyle ölen bir erkek hastada trakea, bronşlar ve larenkste lümen içine uzanan çok sayıda kalsifiye depositler göreyerek bu bozukluğu tanımlamıştır.³

Hastalık 1910 yılında Aschoff tarafından ‘trakeopatia osteoplastika’ olarak adlandırılmıştır. Secrest ve arkadaşlarının 1964 yılında yaptıkları tanımlamayı takiben ‘trakeobronkopatia osteokondroplastika’ terimi kullanılmaktadır.⁴

Etiyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Ancak mikobakteri gibi kronik enfeksiyonlar, silikozis gibi kimyasal veya mekanik iritasyonlar, amilo-

idozis gibi metabolik anormallikler ve genetik yatkınlık gibi faktörlerin etiyojide yer aldığı düşünülmektedir.⁵

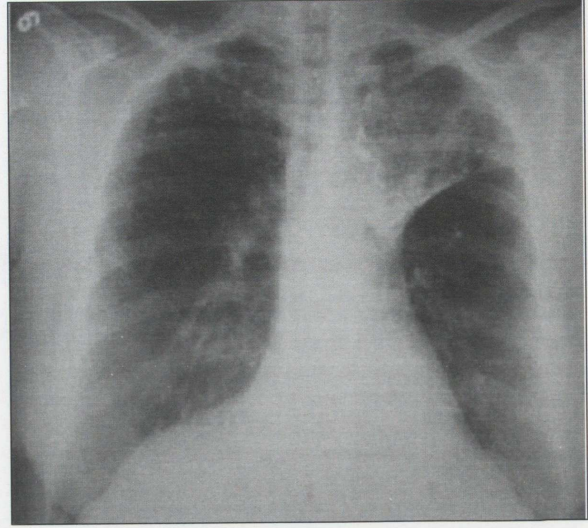
Olguların çoğunda tanı, hastalık klinik bulgu vermediğinden, otopsi ile konur. Ancak son zamanlarda fiberoptik bronkoskopinin yaygın kullanılmasıyla tanı olasılığı artmaktadır.⁶

Biz de bu çalışmada nadir görülen bir hastalık olan TO olgumuzu sunduk.

OLGU SUNUMU

56 yaşında bayan hasta, sırt ağrısı, öksürük, balgam ve son 3 ayda 5 kg kilo kaybetme yakınması ile başvurdu. 33 paket-yıl sigara içmiş olan hastanın özgeçmişinde 14 yıl önce tüberküloz tedavisi alma öyküsü mevcuttu. Fizik muayenede; genel durumu iyi, bilinci açık, koopere ve oryante idi. Tansiyonu 120/80 mmHg, ateşi 36,5 C° idi. Solunum sistemi muayenesinde yer yer soner ronküsler vardı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Postero-anterior akciğer grafisinde, sol üst zonda fissürle sınırlı nonhomojen infiltrasyon ve her iki apekte kalsifiye parankimal lezyonlar mevcuttu (Resim1).

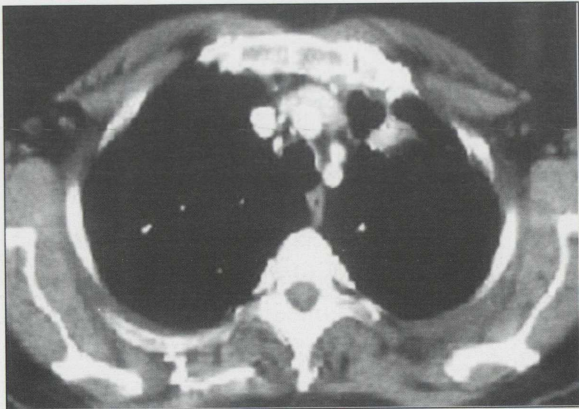
Laboratuvar testlerinde beyaz küre:12700 mm³/L, sedimentasyon: 120 mm/saat, PPD: 22 mm, diğer rutin testler normal olarak saptandı. Balgamda aside rezistan basil (ARB) teksifle 7 kez menfi bulundu. Nonspesifik antibiyotik ve bronkodilatör tedavi başlandı. Toraks bilgisayarlı tomografide (BT); paratrakeal, subkarinal ve hiler düzeylerde kalsifiye lenf nodları ve tiroid bezi sol lobunda nodüler hipodens oluşum izlendi. Trakea ve her iki



RESİM 1: Hastanın tedavi öncesi posteroanterior akciğer grafisinde hilus ile iştirakli sol üst zona uzanan nonhomojen infiltrasyon mevcut.

ana bronş açık olup duvar düzensizlikleri vardı. Her iki üst lobda ve alt lob süperior segmentlerde plevral çekinti ve parankim distorsiyonu oluşturan dansiteler, peribronşial kalınlaşmalar, bronşektazik değişiklikler, büyüğü 12 mm boyutlu, ağırlıklı olarak kalsifiye nodüller ve sol apikalde çekintili kontürlü kollaps konsolidasyon alanı saptandı (Resim2 ve 3).

Fiberoptik bronkoskopide trakeadan itibaren ana karina, her iki ana bronş, sağda üst ve orta lob, solda üst lob ve lingulada devam eden çok sayıda beyaz-sarı renkli, çeşitli büyüklüklerde sert, mukozal, polipoid kabarıklıklar izlendi. Alt lob bronşlarında da sayıca daha az olmakla beraber lezyonlar



RESİM 2 ve 3: Hastanın toraks tomografisinde, üst loba ait mediasten ve parankim kesitlerinde trakeal düzensizlik dikkati çekiyor.



RESİM 4 ve 5: Trakea ve ana karinanın bronkoskopik görüntüsünde lümene uzanan çok sayıda submukozal lezyon.

devam ediyordu (Resim 4 ve 5). Sol ana bronş içindeki lezyonlardan biyopsi ve lavaj alındı. Lezyonlar çok sertti. Bronşiyal lavajda ARB teksifle menfi bulundu. Biyopsi materyalinin patolojisi trakeobronkopatia osteokondroplastika olarak raporlandı.

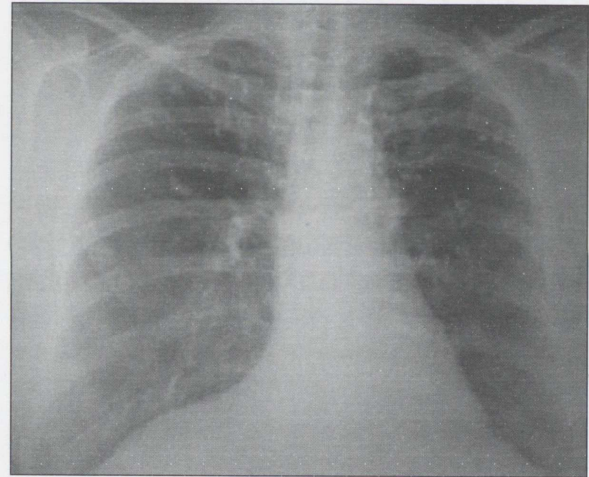
Kontrol amaçlı çekilen akciğer grafisinde (Resim 6) nonspesifik antibiyotik tedavi ile sol üst zondaki infiltrasyonun gerilediği ancak her iki üst zondaki kalsifiye nodüllerin sebat ettiği görüldü. Kontrol sedimentasyonu 66mm/saat idi. Beyaz küresi 7500 mm³/L'ye gerilemiş bulundu.

Ayrırcı tanı için yapılan dış eti biyopsisinde amiloid tutulumu yoktu, sarkoidoz açısından bakılan solunum fonksiyon testleri ve difüzyon kapasitesi, kan ACE düzeyi, 24 saatlik idrarda kalsiyum düzeyi normal sınırlarda idi. Tiroiddeki nodül nedeniyle bakılan tiroid fonksiyon testleri normal bulundu.

Takibe alınan hastanın son kontrolünde fizik muayenesi normaldi. Akciğer grafisinde kalsifiye nodülleri izlenen hastanın tüberküloz kültürlerinde üreme olmadı.

TARTIŞMA

Trakeobronkopatia osteokondroplastika çoğu olguda asemptomatik ve selim seyirlidir. Bu nedenle



RESİM 6: Tedavi sonrası posteroanterior akciğer grafisi.

gerçek insidansı bilinmemektedir.³ Şimdiye kadar yaklaşık olarak 300 olgu bildirilmiştir. En yüksek insidans Kuzey Avrupa ülkelerinde özellikle Finlandiya'dadır.¹

Ülkemizdeki insidansı da bilinmemektedir.

Hastalık yavaş gelişir. İlk semptomlar ile tanı arasında ortalama 4 yıl saptanmıştır. Genellikle erişkinlerin hastalığıdır. Tanı konulduğunda ortalama yaş 63 dür ve kadın-erkek oranı eşittir.⁷

Etiyolojisi bilinmeyen bu hastalık, trakeobronşiyal lümeneye uzanan çok sayıda kıkırdaksı ya da kemiksi submukozal nodüllerle karakterizedir. Nodüller hava yolu kıkırdaklarından kaynaklanır. Tipik olarak trakeanın posterior membranöz duvarı korunur.⁸⁻¹⁰

Hastaların çoğu asemptomatiktir.³ Hastalar genellikle üzerine eklenen enfeksiyonlar veya endobronşiyal darlık nedeni ile semptomatik olurlar. Egzersizle kronik dispne en sık görülen semptomdur. Kronik öksürük, balgam çıkarma, hemoptizi, göğüs ağrısı, ateş ve soğuk algınlığı gibi semptomlar olabilir. Göğüs muayenesinde wheezing, stridor ve raller duyulabilir.¹¹ Olgumuzun hastaneye başvurma sebebi de TO zemininde gelişen akciğer enfeksiyonudur.

TO'lu hastaların akciğer grafileri normal olabilir. Kollaps veya enfeksiyona bağlı konsolidasyon, infiltrasyon bulgusu gösterebilir. Hava yolu kalsifikasyonunun tanı değeri vardır.^{2,11} Bizim hastamızda da hem akciğer grafisinde hem de toraks BT'de kalsifikasyonlar görüldü. Nonspesifik antibiyotik tedavi ile gerileyen infiltrasyonu mevcuttu.

Tanı bronkoskopinin yaygın kullanımından önce otopsi ile konuluyorsa da BT ve bronkoskopi başlıca tanısal yöntemlerdir.^{7,8} Lezyonların sert olması nedeniyle biyopsi almak zor olabilir.⁷ Olgumuzda da fiberoptik biyopsi alınırken nodüller sert olduğundan zor biyopsi alınmıştır.

Solunum fonksiyon testlerinde hafif obstrüktif bozukluk izlenebilir.⁹ Çoğunlukla solunum fonksiyon testleri ve akım volüm eğrisi normaldir.

Ayırıcı tanıda; amiloidoz, endobronşiyal sarkoidoz, kalsifiye tüberküloz lezyonları, papillomatosis, trakeobronşiyal kalsinozis, bronşiyal ve trakeal tümörler, kronik obstrüktif akciğer hastalığı ve astım bronşiyale düşünülmelidir.^{8,10} Eşlik eden hastalıklar; tüberküloz, tiroid tümörü, timoma, atrofik rinit, lenfoma ve epidermal kistlerdir.^{3,8,10}

Jabbardarjani ve arkadaşlarının bildirdiği 10 olgunun 2'sine tüberküloz, 3'üne antrokozis, 1'ine akciğer absesi, 2'sine atrofik rinit eşlik etmektedir.¹¹ İlk olgulardan biri de tüberküloza bağlı ölen bir hastadır.³ Tüberkülozun sık görüldüğü bir ülke olmamıza rağmen TO bildirilerinin az sayıda olgu sayımları ile sınırlı kalması iki sebebe bağlı olabilir:

-Bronkoskopi gerektirecek başka bir bulgusu olmayan aktif veya geçirilmiş tüberküloz hastalarında klinik ve radyolojik bulgular gözden kaçmakta ve tanı konamamaktadır.

-Etiyolojisi bilinmeyen bir hastalık olan TO çok nadir görülen ve yavaş gelişen bir hastalıktır. Beraber görüldüğü hastalıklar sebep-sonuç ilişkisi içermekten çok farklı nedenlerle tomografi ve bronkoskopi gibi ileri tetkiklerin yapılmasını gerektirecek hastalığın fark edilmesini sağlamaktadır.

Olgumuzda geçirilmiş tüberküloz öyküsü dışında eşlik eden hastalık yoktur.

TO'nun spesifik bir tedavisi yoktur. Lezyonlar malign potansiyel taşımaz. Çok yavaş progresyon gösterir.²

Tekrarlayan enfeksiyonlar antibiyotiklerle tedavi edilir. Medikal tedavinin yetersiz kaldığı durumlarda cerrahi tedavi gündeme gelebilir.³ Trakea veya bronşiyal daralma durumlarında trakeal veya laringeal rezeksiyon, biyopsi forcepsi ile nodüllerin alınması, laser ablasyon ve kriyoterapi uygulanabilir.⁵ Trakeaya laser ve stent uygulanmış bir olgu da bildirilmiştir.¹¹

TO nadir görülen, ülkemizdeki insidansı bilinmeyen ve ilk semptomlar ile tanı arasında ortalama 4 yıl gecikme saptanan bir hastalıktır.⁷ Tüberküloz hastalığı ile birlikteliğini gösterebilmek için aktif veya geçirilmiş tüberküloz hastalarında yapılacak çalışmalara ihtiyaç vardır. Özellikle başka sebepler ile açıklanamayan kronik ya da tekrarlayan pulmoner semptomları olan hastalarda akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Willms H, Wiechmann V, Sack U, Gillissen A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: A rare cause of chronic cough with haemoptysis. *Cough* 2008; 4(4):1- 4
2. Ortaköylü G, Gençoğlu A, Tuncay E, Akbulut S, Çağlar E, Yılmazbayhan D, ve ark. Bir olgu nedeniyle trakeobronkopatia osteokondroplastika. *Solunum Hastalıkları* 2001; 12:154-7.
3. Anakkaya AN, Balbay Ö, Bilgin C, Arbak P, Bulut İ. Akciğer tüberkülozunun eşlik ettiği trakeobronkopatia osteokondroplastika olgusu. *Akciğer Arşivi* 2006; 7:66- 68
4. Tuncer LY, Saltürk C, Damadoğlu E, Sulu E, Öz E, Koroğlu E, Takır HB, Yılmaz A. Trakeobronkopatia osteokondroplastika: Bir olgu nedeniyle. *Akciğer* 2007; 13 (2):104- 108
5. Chroneou A, Zias N, Gonzalez AV, Beamis JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. An underrecognized entity? *Monaldi Arch Chest Dis*.2008;69 (2): 65- 69
6. Tansel E, Keyf IA, Erdoğan Y, Demirağ F, Kaya S, Özdülger A. Trakeobronkopatia osteokondroplastika.(bir olgu nedeniyle). *Solunum Hastalıkları* 1999;10:87- 90
7. Lazor R, Cordier JF. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Orphanet encyclopedia* June 2004;1- 4
8. Tatar D, Karakurum Ç, Çırak K, Yıldırım Y, Yılmaz U, Dinç ZA, et al. Trakeobronkopatia osteokondroplastika (iki olgu). *Solunum Hastalıkları* 2006;17:186-90.
9. Sertkaya AÇ, Yıldırım Z, Baysal T, Kızgın Ö, Gökırmak M, Hacıevliyagil SŞ, et al. Trakeobronkopatia osteokondroplastika .(olgu sunumu). *Solunum Hastalıkları* 2002;13:126- 9.
10. Çelik G, Kumbasar ÖÖ, Ülger F, Atasoy Ç, Sak SD, Alper D. Trakeobronkopatia osteokondroplastika. *Toraks Dergisi* 2002;3(2):200- 3
11. Jabbarjarani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: Presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008;186:293- 7.