



la radiografia del mese

Emottisi con noduli multipli tracheali*

Jeff S. W. Wong, MBChB, MRCS; Calvin S. H. Ng, MBBS(Hons), MRCS;
Anthony P. C. Yim, MD, FRCS

(*CHEST Edizione Italiana 2005; 4:69-71*)

Un uomo di 59 anni riferisce scarsa emottisi che dura in modo intermittente da 2 mesi. L'esame obiettivo, la radiografia del torace e l'esame dell'espettorato, incluso l'esame colturale, la ricerca di bacilli acido-resistenti, e l'esame citologico sono negativi. La fibrobroncoscopia mostra multiple nodularità protrudenti nel lume tracheale. La TC del collo segnala noduli multipli ed irregolari nel lume tracheale (Figura 1) e, nella ricostruzione sagittale, mostra noduli multipli di varia grandezza lungo tutta la parete anteriore della trachea (Figura 2).

Quale è la diagnosi?



FIGURA 1. TC del torace in proiezione planare che mostra noduli calcifici ad aspetto irregolare che dalla sottomucosa protrudono verso il lume tracheale.



FIGURA 2. TC del torace con ricostruzione sagittale che evidenzia noduli multipli di varia grandezza che interessano la trachea in tutta la sua lunghezza.

*Dalla Division of Cardiothoracic Surgery, The Chinese University of Hong Kong, Prince of Wales Hospital, Shatin, N.T., Hong Kong.

Manoscritto ricevuto l'8 giugno 2005; revisione accettata il 27 giugno 2005.

La riproduzione di questo articolo è vietata in assenza di autorizzazione scritta dell'American College of Chest Physicians (www.chestjournal.org/misc/reprints.shtml).

Corrispondenza: Anthony P. C. Yim, MD, FRCS, Professor of Surgery and Chief of Cardiothoracic Surgery, The Chinese University of Hong Kong, Prince of Wales Hospital, Shatin, NT, Hong Kong; e-mail: yimap@cuhk.edu.hk

(*CHEST 2005; 128:3671-3673*)

Diagnosi: tracheopatia osteoplastica

La fibrobroncoscopia mostrava noduli multipli tracheali senza tuttavia il coinvolgimento dell'albero bronchiale distale (Figura 3). Questi noduli, di consistenza dura alla presa biptica, erano localizzati sulla parete anteriore e laterale tracheale, con risparmio invece di quella posteriore.

All'esame microscopico, la mucosa non evidenziava modificazioni, mentre nella sottomucosa venivano riscontrati frammenti di tessuto osseo lamellare. Il quadro clinico e radiologico suggerivano una tracheopatia osteoplastica, diagnosi poi confermata dall'esame istologico. Il paziente non presentò sintomi riferibili a dispnea, e l'emottisi si risolse spontaneamente senza alcuna terapia. Il paziente risultò asintomatico ai successivi controlli.

DISCUSSIONE

La tracheopatia osteoplastica (TPO) è una rara condizione caratterizzata da noduli multipli cartilaginei e ossei nella sottomucosa del tratto respiratorio che può coinvolgere la trachea fino ai bronchi principali.¹ Normalmente, la parete posteriore tracheale è risparmiata e la mucosa sovrastante è normale. La patogenesi della TPO non è chiara; può essere familiare e talvolta associata ad infiammazione cronica o trauma.² La maggior parte dei pazienti rimane asintomatica, sebbene occasionalmente possa riferire emottisi, tosse cronica e dispnea.²

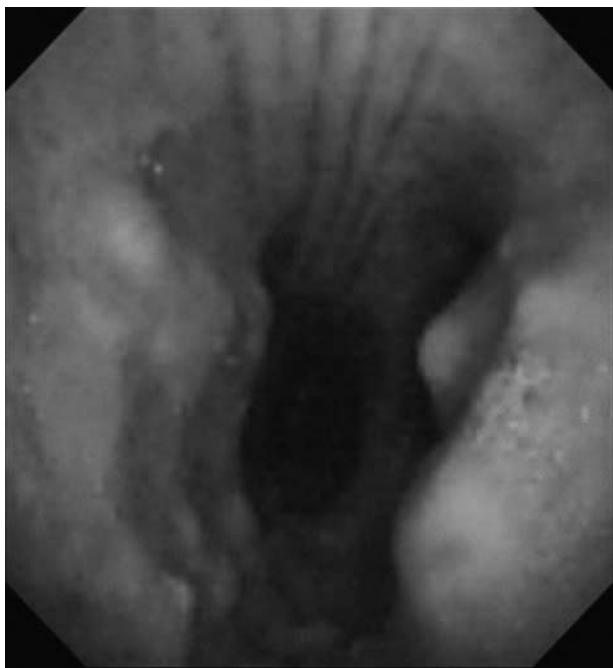


FIGURA 3. Immagine broncoscopica di noduli multipli protrudenti nel lume tracheale, con risparmio della parete posteriore (porzione superiore della figura).

La diagnosi di TPO è possibile in base al quadro radiologico, broncoscopico e istologico. La TC può mostrare protrusioni multiple calcifiche a larga base d'impianto nelle vie aeree di maggior calibro. Le calcificazioni tipicamente si localizzano nella sottomucosa ben separate dagli anelli cartilaginei tracheali.³ L'immagine broncoscopica è usualmente diagnostica ed è caratterizzata da protrusioni multiple simil-papillari sulla parete anteriore e laterale tracheale tali da conferire un aspetto "a ciottolato". La parete posteriore tracheale è caratteristicamente risparmiata. In alcuni casi avanzati, queste protrusioni possono fondersi in placche causando alterazioni nella forma e nel calibro delle vie aeree.² All'esame istologico, nella sottomucosa si riscontra una metaplasia cartilaginea e ossea. La mucosa sovrastante è intatta mentre l'epitelio è intatto o metaplastico.¹ Occasionalmente, le lamelle ossee protrudono nella mucosa, così da presentarsi alla broncoscopia come noduli biancastri tracheali. Poiché questi noduli sono di consistenza dura, la biopsia può essere difficile da eseguire e spesso i campioni risultano insufficienti.

Si pone diagnosi differenziale con la tracheobroncomegalia, la tracheomalacia e la papillomatosi. La tracheobroncomegalia e la tracheomalacia causano una dilatazione della trachea, mentre la TPO causa rigidità e restringimento della trachea. Diversamente dalla TPO, la papillomatosi è caratterizzata da noduli endotracheali multipli, morbidi e non calcifici. La TC è utile per la diagnosi.

Il trattamento della TPO può essere conservativo, broncoscopico o chirurgico. I pazienti asintomatici dovrebbero essere controllati nel tempo, poiché la storia naturale della TPO è relativamente benigna e a lenta progressione.⁴ L'approccio chirurgico è indicato nelle stenosi tracheali. Nel caso di piccole stenosi tracheali, il curettage broncoscopico e la resezione dei noduli tracheali risultano essere un efficace trattamento.^{2,4} Comunque, la dilatazione broncoscopica e la laserterapia non sono efficaci in questo caso.^{2,4} Per stenosi tracheali di maggiori estensioni, sono stati riportati differenti approcci chirurgici. Kutlu e coll.⁵ hanno trattato con successo un caso di TPO con la tracheoplastica modificata; il paziente è rimasto asintomatico per i 15 mesi successivi all'intervento. Recentemente, Grillo e Wright⁶ hanno riportato quattro casi di TPO trattati con tracheoplastica lineare. Ad eccezione di un paziente, gli altri tre presentarono un significativo miglioramento dei sintomi e del PEF dopo l'intervento. Tuttavia, l'esperienza nel trattare questa rara condizione è ancora limitata in letteratura.

In conclusione, la tracheopatia osteoplastica è una malattia rara. Nonostante il quadro broncoscopico preoccupante, la TPO è una condizione relativa-

mente benigna. Generalmente, i pazienti sono asintomatici e la diagnosi è basata sulle caratteristiche broncoscopiche, radiologiche e istologiche. Per la maggioranza dei casi, la terapia è conservativa con attento follow up. L'intervento chirurgico è indicato nel trattamento dell'ostruzione sintomatica delle vie aeree.

BIBLIOGRAFIA

1 Penner CR, Thompson LD. Tracheopathia osteoplastica. *Ear Nose Throat J* 2003; 82:427

- 2 Prakash UB, McCullough AE, Edell ES, et al. Tracheopathia osteoplastica: familial occurrence. *Mayo Clin Proc* 1989; 64:1091–1096
- 3 Hirsch M, Tovi F, Goldstein J, et al. Diagnosis of tracheopathia osteoplastica by computed tomography. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94:217–219
- 4 Tibesar RJ, Edell ES. Tracheopathia osteoplastica: effective long-term management. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129:303–304
- 5 Kutlu CA, Yeginsu A, Ozalp T, et al. Modified slide tracheoplasty for the management of tracheopathia osteochondroplastica. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21:140–142
- 6 Grillo HC, Wright CD. Airway obstruction owing to tracheopathia osteoplastica: treatment by linear tracheoplasty. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:1676–1681