

# Trakeopati Osteokondroplastika: 5 Olgu Sunumu

## Tracheopathia Osteochondroplastica: 5 Case Reports

İlim IRMAK,<sup>a</sup>  
Sibel ARINÇ,<sup>b</sup>  
Umut Sabri KASAPÖĞLU,<sup>b</sup>  
Pınar ATAGÜN GÜNEY,<sup>b</sup>  
Özlem Saniye İÇMELİ,<sup>b</sup>  
Tülin SEVİM,<sup>b</sup>  
Baran GÜNDOĞUŞ,<sup>b</sup>  
Gülbanu HORZUM,<sup>b</sup>  
Ferda AKSOY<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
Süreyya Adanalı Göksun  
Devlet Hastanesi, Kahramanmaraş,  
<sup>b</sup>Göğüs Hastalıkları Kliniği,  
<sup>c</sup>Patoloji Kliniği,  
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 29.08.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.10.2013

*Bu çalışma, 2. Avrupa Bronkoloji ve  
Girişimsel Pulmonoloji Kongresi  
(27-30 Nisan 2013, İzmir)'nde poster olarak  
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Sibel ARINÇ  
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
sarinc@superonline.com

**ÖZET** Trakeobronkopati osteokondroplastika (TO), etiyojisi kesin olarak bilinmeyen, trakea ve bronş lümenini etkileyen nadir bir hastalıktır. Hastalık submukozal kıkırdak ve/veya kemik nodüllerle karakterizedir. TO erkeklerde kadınlara göre daha sık ve genellikle 50'li yaşlarda görülür. Biz de, 2008-2012 yılları arasında tanı koyduğumuz beş TO olgusunu sunduk. Yaş ortalaması 48,2 olan üç kadın ve iki erkek olgu çalışmaya alındı. Hastaların en sık şikâyetleri; beş hastada öksürük ve iki hastada nefes darlığıydı. Radyolojik görüntülemelerde dört hastada trakeada luminal darlık, üç hastada kalsifikasyon, bir hastada fibrotik değişiklik ve bir hastada bronşektazi saptandı. Bronkoskopik bulgu olarak beş olguda nodül saptandı ve nodülden alınan biyopside TO tanısı konuldu. TO nadir olup, genellikle rastlantısal olarak endobronşiyal nodüllerin görülmesi ve biyopsi yapılması ile tanı alır.

**Anahtar Kelimeler:** Trakea; bronkoscopi; akciğer

**ABSTRACT** Tracheobronchopathia osteochondroplastica (TO) is rare disease of unknown etiology affecting the tracheobronchial lumen. It is characterized by multiple cartilaginous or bony submucosal nodules. TO is more common in men and the diagnosis is usually made in the fifth decades of life. We presented five TO cases diagnosed between 2008-2012. The patients two men and three women, and mean age of 48.2 year. The most frequent symptoms were cough in five patients and dyspnea in two patients. The radiologic findings showed tracheal luminal narrowing in four patients, calcification in three patients. The bronchoscopic appearance was nodularity in five patients. An endobronchial TO is rare presentation and is usually incidentally found. It usually appears as a endobronchial nodule and can be confirmed by biopsy.

**Key Words:** Trachea; bronchoscopy; lung

**Türkiye Klinikleri Arch Lung 2014;15(1):33-7**

**T**rakeopati osteokondroplastika (TO), trakea ve ana bronşların submukozasında kemik ve kıkırdak dokusu içeren nodüllerin geliştiği nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez Wilks tarafından 1857 yılında tüberküloz nedeniyle ölen bir hastanın otopsisinde saptanan bulgular ile tanımlanmıştır. TO olgularının çoğu 50 yaş ve üzerinde olup, erkeklerde kadınlara göre üç kat daha sık görülmektedir.<sup>1</sup>

Hastalık genellikle asemptomatik ve benign karakterdedir. Semptomatik olan olgular en çok öksürük, nefes darlığı, hemoptizi ve tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ile karşımıza çıkabilmektedir. Hastalığın tanısında toraks bilgisayarlı tomografi (BT) ve fiberoptik bronkoscopi (FOB) yapılması önemlidir.<sup>1</sup>

Hastanemizde 2008-2012 yılları arasında yapılan 28 359 bronkoskopi içinden tanısı konulmuş ve bilgilendirilmiş onamı alınmış beş TO olgusunu bildirmekteyiz.

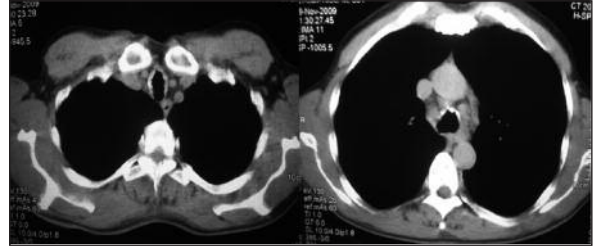
## OLGU SUNUMLARI

### OLGU 1

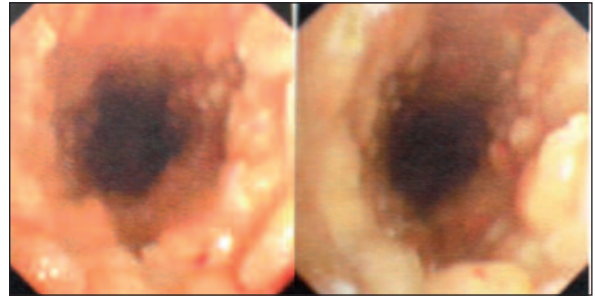
Elli yedi yaşında erkek hasta, öksürük ve hemoptizi şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde 15 paket/yıl sigara öyküsü ve kronik iskemik kalp hastalığı olduğu öğrenildi. Hastanın vital bulguları ve tüm sistem muayeneleri doğaldı. Solunum fonksiyon testi (SFT)'nde; FVC: %112 (4460 mL) FEV<sub>1</sub>:%115 (3660 mL) FEV<sub>1</sub>/FVC: %81 saptandı. Akciğer grafisinde bilateral akciğer parankim havalanma artışı dışında bir patoloji saptanmadı. Biyokimyasal parametreleri normal düzeylerde bulundu. Toraks BT'sinde (Resim 1) trakeadan ana bronşlara kadar uzanan kalsifiye nodüllerin eşlik ettiği lümen düzensizliği ve bilateral alt lob bazal seviyelerde bronşektazik değişiklikler saptandı. Olgunun üç balgam aside dirençli basil (ARB)'i negatifti. Yapılan tanısal FOB'da trakea ve ana bronşlarda yaygın nodüler oluşumlar izlendi (Resim 2). Bronkoskopik biyopsi materyalinin patolojik incelemesi TO ile uyumlu olarak rapor edildi. Klinik takiplerinde hemoptizisi tekrar etmesi nedeni ile hasta tekrar FOB ile değerlendirildi. Kanamanın pulmoner odaklı olduğu tespit edildi ve hastaya başka bir merkezde pulmoner arter embolizasyonu uygulandı. Sonraki takiplerinde şikâyetleri gerileyen hastanın iki yıl sonra akut kardiyak iskemik atak sebebiyle başka bir merkezde eksitus olduğu öğrenildi.

### OLGU 2

Elli iki yaşında kadın hasta, öksürük, hemoptizi, nefes darlığı ve hırıltılı solunum şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın soy ve öz geçmişinde bir özellik yoktu. Olgunun yapılan fizik muayenesinde patolojiye rastlanmadı. SFT'de; FVC: %90 (2630 mL) FEV<sub>1</sub>: %90 (2250 mL) FEV<sub>1</sub>/FVC: %83 olarak saptandı. Hastanın tüm biyokimyasal değerleri normal düzeyde bulundu. Akciğer grafisi ve toraks BT'de sağ akciğer orta lobda fibrotik sekel değişiklikler izlendi ve üç ayrı balgam örne-



**RESİM 1:** Trakeadan ana bronşlara kadar uzanan kalsifiye nodüllerin eşlik ettiği lümen düzensizliği ve bilateral alt lob bazal seviyelerde bronşektazik değişiklikler.



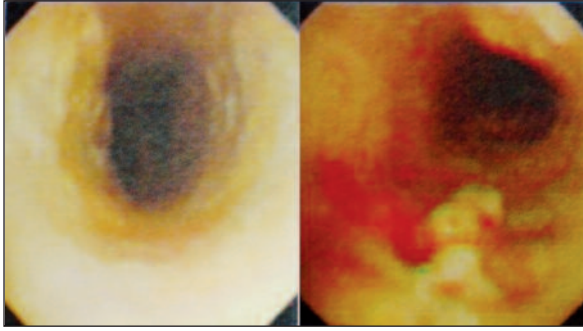
**RESİM 2:** Trakea ve ana bronşlarda kıkırdak halkalarında yaygın nodüler oluşumlar ve tüm lob ve segment mukozasında vaskülarite artışı.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/akciğer-arsivi/1309-0119/>)

ğinde ARB negatif olarak saptandı. Hastaya kanama odağı tespiti amaçlı tanısal FOB yapıldı. Bronkoskopide trakea kıkırdak halkaları boyunca ve her iki ana bronş kıkırdak üzerinde milimetrik boyutlarda beyaz nodüler gözlemlendi (Resim 3). Alınan bronkoskopik biyopsi materyalinin patolojik incelemesinin TO ile uyumlu olduğu rapor edildi. Medikal tedavi ile kanama kontrolü sağlandı ve klinik durumu stabil olan hasta TO yönünden takibe alındı.

### OLGU 3

Yirmi dört yaşında kadın hasta, nefes darlığı, ateş, öksürük ve balgam çıkarma şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Sigara içme öyküsü olmayan hastanın öz geçmişinde 10 yıl önce konjenital pulmoner stenoz nedeniyle anjiyoplasti operasyonu geçirdiği, konjenital dakriostenoz tanısının olduğu, dört yıl önce astım bronşiale ve bir yıl önce atrofik rinit tanıları konulduğu öğrenildi. Hastanın yakın zamanda tekrarlayan pulmoner enfeksiyon ve antibiyotik kullanım hikâyesi olduğu öğrenildi. Olgunun fizik muayenesinde; dinlemekle her iki



**RESİM 3:** Trakea kıkırdak halkaları boyunca ve her iki ana bronş kıkırdak üzerinde milimetrik boyutlarda beyaz nodüller.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/akciger-arsivi/1309-0119/>)

akciğerde bilateral yaygın ronküsler mevcuttu, bunun dışında hastanın vital bulguları ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. SFT'de reversibilite negatif, FVC: %90 (3140 mL) FEV<sub>1</sub>: %74 (2270 mL) FEV<sub>1</sub>/FVC: %68 olarak saptandı. Tam kan sayımında lökositözünün olması ve C reaktif protein yüksekliği dışında rutin kan değerleri normaldi. Hastanın toraks BT'sinde; trakea koronal çapının difüz olarak daraldığı ve yaygın nodüler kalsifikasyonların varlığı dikkati çekti ve sol akciğer alt lobda dağınık yerleşimli buzlu cam alanları izlendi. Toraks BT'de tespit edilen lezyona yönelik hastaya tanı amaçlı FOB uygulandı. Bronkoskopide vokal kord geçildikten hemen sonra posterior duvar hariç, bifurkasyon karesi ve bilateral ana bronş girişleri dâhil olmak üzere tüm kartilaj yapılar üzerinde yüzeyden kabarık, üzeri beyaz renkli sert kıvamlı nodüler lezyonlar olduğu görüldü. Bu yapılar nedeniyle her iki ana bronş lümeninin daralmış olduğu görüldü. Lezyondan alınan biyopsi materyalinin patolojik incelemesi TO ile uyumlu olarak raporlandı. Hastada solunum sıkıntısı, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ve FOB'da gözlenen lezyonların hava yolu obstrüksiyonuna yol açması sebebiyle endotrakeal stent uygulanması planlandı. Fakat hasta işlemi kabul etmediğinden medikal tedavi ve enfeksiyon kontrolü ile takibe alındı.

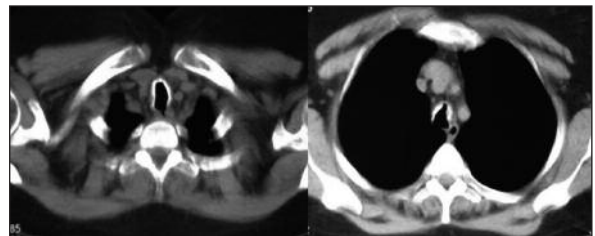
#### OLGU 4

Altmış yaşında erkek hasta, dört yıldır nefes darlığı, hırıltılı solunum ve öksürük şikâyetleri nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Sigara içme öyküsü olmayan olgunun bir yıldır hipertansiyon tanısı

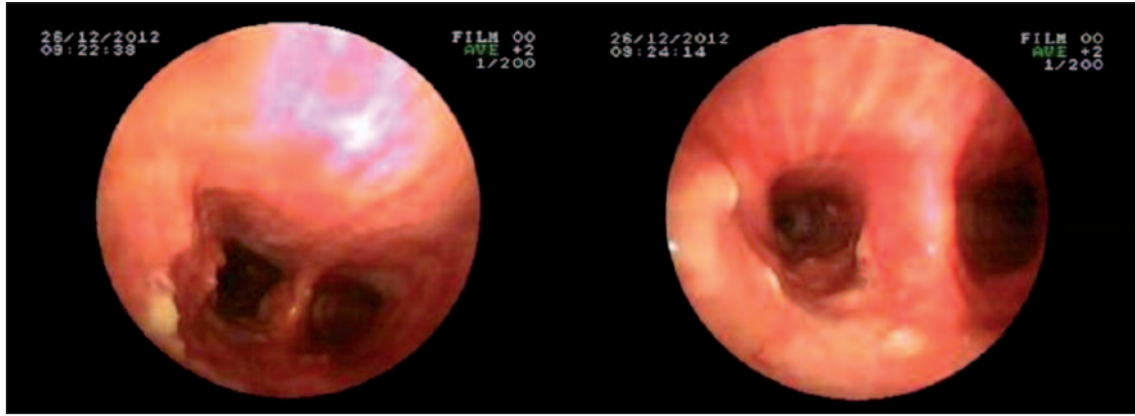
olduğu öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde; dinlemekle her iki akciğerde sibilan ronküsler ve ekspiryumda uzama dışında diğer sistem muayeneleri ve vital bulguları doğaldı. Rutin kan ve biyokimyasal parametreleri normal bulundu. SFT'de; FVC: %54 (2090 mL), FEV<sub>1</sub>: %53 (1610 mL), FEV<sub>1</sub>/FVC: %77 bulundu. Hastanın toraks BT'sinde trakea duvarında lümeneye doğru düzensizlik gösterdiği dikkati çekti. Bunun üzerine hastaya tanı amaçlı FOB uygulandı. Bronkoskopide vokal kordların 1 cm distalinden ana karinaya kadar olan bölgede anterior ve lateral duvar yerleşimli sert yapıda, beyaz, multipl nodüller izlendi. Bu yapılardan alınan biyopsi materyalinin patolojik incelemesi TO olarak raporlandı. Takiplerinde mevcut şikâyetlerinin düzelmesi ve kliniği stabil olması ile hasta semptomatik tedavi altında takibe alındı.

#### OLGU 5

Kırk sekiz yaşında kadın hasta, üç aydır devam eden öksürük ve balgam şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Otuz paket/yıl sigara öyküsü olan hastanın dört yıldır astım tanısı ile inhaler bronkodilatör tedavi almakta olduğu öğrenildi. Hastanın solunum sistemi ve diğer sistem muayenelerinde patolojik muayene bulgusu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. Kronik persistan öksürük ön tanısı ile hastanın ileri tetkikleri planlandı. SFT'de; FVC: %99 (2340 mL), FEV<sub>1</sub>: %106 (2950 mL), FEV<sub>1</sub>/FVC: %91 olarak bulundu. Olgunun toraks BT'sinde (Resim 4) trakea lümeninde kalsifikasyon görülmesi üzerine hastaya FOB uygulandı (Resim 5). Bronkoskopik biyopsi patolojileri kronik inflamasyon olarak raporlandı. Hastaya mevcut radyolojik ve FOB bulguları ile TO tanısı konuldu. Takiplerinde mevcut şikâyetlerinin



**RESİM 4:** Trakea lümeninde kalsifikasyon.



**RESİM 5:** Trakeada daralma ve duvar yapısında düzensizlik, trakea duvarında ve sağ bronşiyal sistemde yaygın beyaz renkli çıkıntılar.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/akciger-arsivi/1309-0119/>)

düzelmesi ve kliniği stabil olması ile hasta semptomatik tedavi altında takibe alındı.

## TARTIŞMA

Trakeopati osteokondroplastika; trakeanın ön ve yan duvarları ile ana bronşları tutan kemik ve/veya kıkırdak yapıda submukozal nodüllerle karakterize nadir görülen bir durumdur. Etiyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte kronik enfeksiyonlar, kimyasal ve mekanik irritasyonlar, dejeneratif ve metabolik bozukluklar, konjenital ve genetik faktörler sorumlu tutulmaktadır.<sup>1,2</sup>

Hastalık sıklıkla asemptomatik olduğundan gerçek insidansı bilinmemektedir. TO, kadınlara göre erkeklerde daha sık olmakla birlikte, en çok 50 ve üzeri yaşlarda görülmektedir.<sup>1</sup> Bir çalışmada otopsi yapılan 400 olgunun birinde insidental olarak saptanmıştır. Sekiz yıllık prospektif 2180 kişiyi kapsayan başka bir çalışmada ise dokuz olgu saptanmıştır. Mayo Clinic’de 770 kişide bir olgu saptanmıştır. Hastanemizde bundan önce 1990-2004 yılları arasında yapılan 20 binin üzerinde bronkoskopi içinden toplam üç TO olgusu yayımlanmıştır.<sup>2-4</sup>

TO genellikle asemptomatik seyrettiğinden başka endikasyonlar ile toraks BT tetkiklerinde rastlantısal olarak karşılaşılmaktadır. Semptom veren olgularda kronik öksürük, ses kısıklığı, hemoptizi ya da tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ile karşımıza çıkabilmektedir. Daha nadiren hava yolu obstrüksiyonu oluşan olgularda ise nefes dar-

lığı ve “wheezing” gelişebilir.<sup>5,6</sup> Hemoptizi olgularının %25’inde görülmektedir ve nodüllerdeki ülserlere veya enfeksiyona sekonder geliştiği düşünülmektedir.<sup>7</sup> Hastalarımızın hepsinde öksürük şikâyeti olup, iki hastada beraberinde hemoptizi ve nefes darlığı mevcuttu. Hemoptizisi olan olgularımızdan birinin hemoptizisinin aslında pulmoner kaynaklı olması TO’lu olgularda tüm nedenlerin ekarte edilmesi gerektiğini göstermektedir. Hava yolu obstrüksiyonu gelişmiş olan bir hastada ise “wheezing” ve stridor saptadık.

TO ayırıcı tanısında; amiloidoz, endobronşiyal sarkoidoz, kalsifiye tüberküloz lezyonları, trakeal bronşiyal tümör, trakeobronşiyal kalsinozis düşünülmelidir.<sup>8</sup> Tanı açısından fizik muayene ve akciğer grafisi karakteristik bir özellik göstermez ve genellikle normaldir. Bronkoskopi ve toraks BT en önemli tanısal yöntemlerdir. Çoğunlukla toraks BT’de trakea ön ve lateral duvarını lümeneye doğru düzensizleştiren kalsifiye mikronodüler lezyonların saptanması ile dikkati çeker. Bronkoskopide saptanan karakteristik lezyon ise sert, beyaz renkli çok sayıda düzensiz lümeneye doğru uzanım gösteren nodüllerdir.<sup>1,2</sup> Olgularımızın hepsinde literatürle uyumlu olarak trakea anterior ve lateral duvar tutulumu olduğu görüldü ve bronkoskopi görüntüleri ve üç olgunun da toraks BT görüntüleri TO düşündürmekte idi.

Yayımlanan literatür olgularında TO ile bazı hastalıkların birlikteliğinden bahsedilmektedir. Bu hastalıklar timoma, IgA eksikliği, tiroid tümörü, at-

rofik rinit, epidermal kist ve lenfomadır.<sup>1</sup> Olgularımızdan birinde konjenital pulmoner stenoz mevcuttu. İki olgumuz astım tanısı ile takip edilmekteydi. Geri kalan iki olgumuzda ise kardiyak ek hastalık mevcuttu. Olgularımızın birinde konjenital pulmoner stenoz ve konjenital dakriostenoz tanılarının olması TO'nun etiolojisinde genetik ve konjenital faktörlerin de rol alabileceği görüşünü desteklemektedir. Olgularımızın diğer ek hastalıkları ile TO arasında klinik bir anlamlılık düşünülmemiştir. Astım ile benzer kliniğin olması nedeni ile astımın ayırıcı tanısında TO'nun da düşünülmesi gerektiği kanaatindeyiz.

TO genellikle yavaş seyirli ve iyi prognozlu olmasına karşın nadiren de olsa nodüllerin hava yolu obstrüksiyonu oluşturması, hastalığın seyrini olumsuz yönde değiştirmektedir. Fransa'da yapılan çok merkezli bir çalışmada, olguların %55'inde lezyonlarda progresyon olmadığını belirtmişlerdir.<sup>9</sup> Kardiyak nedenlerle eksitus olan bir olgu dışında diğer olgularımızın kliniklerinde progresyon olmamıştır. SFT'lerde TO'ya özgü bir bulgu saptanmaz, ancak hastalığın büyük hava yolu obstrüksiyonuna yol açabileceği bildirilmiştir.

Hava yollarındaki nodüler lezyonları ortadan kaldıracak ve boyutunun artmasını engelleyecek bir tedavi şekli henüz geliştirilememiştir.<sup>10</sup> Ancak

hastalığın tedavisi nadiren gerekmektedir ve spesifik bir tedavisi yoktur.<sup>9</sup> Belirgin hava yolu obstrüksiyonu gelişmedikçe hastalarda tedavi önerilmez. Tedavi yaklaşımı cerrahi rezeksiyon, hava yolu açıklığı sağlanması, lazer fotokoagülasyon ve endotrakeal stent uygulamalarıdır.<sup>11</sup> Girişimsel bronkoskopik yöntemler hava yolu obstrüksiyonu gelişmiş semptomatik olgularda belirgin bir role sahiptir.<sup>10</sup> Jabbararjani ve ark.nın yayımladıkları 10 olgulu bir seride yalnızca bir olguda stent uygulaması gerekmiştir.<sup>12</sup> Farklı bir tedavi seçeneği açısından ise Karasulu ve ark.nın tek olgu üzerine yaptıkları bir çalışmada, lokal mitomisin-C uygulaması ile palyasyon sağladıkları bildirilmiştir.<sup>11</sup> Beş olgumuzdan birinde hastalığa bağlı semptomatik hava yolu obstrüksiyonu gelişmiş olması ve bu durumun SFT ile desteklenmesi nedeniyle endotrakeal stent uygulaması planlandı. Fakat hasta işlemi kabul etmediği için diğer olgularımızla birlikte medikal tedavi ile takip alındı.

Sonuç olarak; nadir görülen ve trakeanın benign lezyonlarından olan TO genellikle asemptomatik olduğu gibi, en sık öksürük ve hemoptizi şikâyetleri ile karşımıza çıkabilmektedir. Tanıda toraks BT ve bronkoskopinin yeri önemlidir. Takibinde obstrüktif semptomların gelişmesi halinde TO'ya yönelik tedaviler (cerrahi ya da bronkoskopik işlemler) düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Karlıkaya C, Yüksel M, Kiliçli S, Candan L. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Respirology* 2000;5(4):377-80.
2. Baran A, Gungor S, Unver E, Yılmaz A. [Tracheobronchopathia osteochondroplastica: A case report]. *Tuberculosis and Thorax* 2004; 52(2):183-5.
3. Sevim T, Ataç G, Horzum G, Tahaoğlu C, Uskul B. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: A case report. *Turkish Respiratory Journal* 2002;3(2):72-5.
4. Karagöz T, Başözdemir N, Şadoğlu T, Türker H, Pandül İ. [Tracheobronchopathia osteochondroplastica]. *Endoskopi Dergisi* 1990; 1(2):21-9.
5. Dincer HE, Dunitz JM. Tracheobronchopathia osteochondroplastica and selective IgA deficiency. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2012; 19(1):54-6.
6. Fraser RS, Pare JAP, Fraser RG, Pare PD. Diseases of the airways. Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. In: Fraser RS, ed. *Synopsis of Diseases of the Chest*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1994. p.627-712.
7. 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(3):418-20.
8. Hodges MK, Israel E. Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. *Chest* 1988; 94(4):842-4.
9. Leske V, Lazor R, Coetmeur D, Crestani B, Chatté G, Cordier JF; Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O" P). Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a study of 41 patients. *Medicine (Baltimore)* 2001;80(6): 378-90.
10. Chroniou A, Zias N, Gonzalez AV, Beamis JF Jr. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. An underrecognized entity? *Monaldi Arch Chest Dis* 2008;69(2):65-9.
11. Karasulu AL, Dalar L, Altın S, Günlüoğlu G, Sökücü SN, Seyhan EC, et al. [Topical mitomycin-C use in tracheobronchopathia osteochondroplastica: A case report]. *Solumun Derg* 2011;13(1):54-6.
12. Jabbararjani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008; 186(5):293-7.