

Cause rare d'hémoptysie : la trachéobronchopathie ostéocondroplastique

Tracheobronchopathia osteochondroplastica : a rare cause of hemoptysis

Sonia Maalej¹, Sery Jdidi¹, Monia Attia², Houda Gharsalli¹, Imen Sahnoun¹, Leila El Gharbi Douik¹

1 : Service de Pneumologie D, Hôpital Abderamane Mami , Ariana , faculté de Médecine de Tunis,

2 : Service d'Imagerie, Hôpital Abderamane Mami , Ariana faculté de Médecine de Tunis,

RÉSUMÉ

La tracheobronchopathie ostéocondroplastique (TBOCP) est une maladie rare et bénigne des voies respiratoires proximales (trachée et grosses bronches) d'étiologie inconnue. Cette maladie se manifeste rarement avant l'âge de 50 ans, et concerne majoritairement les hommes. Le tableau clinique, est variable, se traduisant par des signes respiratoires non spécifiques. Le diagnostic repose essentiellement sur un aspect endoscopique évocateur.

Nous rapportons un cas de TBOCP survenant chez une femme jeune âgée de 41 ans, qui consulte pour une toux trainante et des hémoptysies de faible abondance récidivantes. Le diagnostic a été retenu sur un aspect scannographique et endoscopique évocateurs.

Mots-clés

Trachéobronchopathie ostéocondroplastique – hémoptysie - tomodensitométrie

SUMMARY

Tracheobronchopathia osteochondroplastica (TO) is a rare and benign pathological condition of the upper pulmonary tract of unknown cause. Often diagnosed after 50 years of age, it is more common in men. Clinical manifestations are variable and unspecific. Endoscopic findings are the main argument for the diagnosis. We report the case of a 41 year-old woman with TO, presenting a chronic cough and recurrent hemoptysis.

Key-words

Tracheobronchopathia osteochondroplastica – hemoptysis – CT scan

INTRODUCTION

La trachéobronchopathie ostéochondroplastique (TBOCP) est une maladie rare des voies aériennes proximales d'étiologie inconnue. Elle est caractérisée par la présence de phosphate de calcium dans la sous-muqueuse de la paroi des voies aériennes centrales avec une prolifération bénigne d'os et de cartilage aboutissant à la formation de nodules sans connexion avec les structures cartilagineuses de l'arbre respiratoire (1). Dans les cas les plus sévères, on assiste au regroupement de plusieurs nodules aboutissant à une réduction significative et symptomatique des voies aériennes centrales (2). Le plus souvent la maladie est de découverte fortuite chez des malades asymptomatiques à l'occasion d'une intubation, d'une tomodensitométrie thoracique, lors de la bronchoscopie réalisée pour d'autres indications ou sur l'autopsie (1). Nous présentons le cas d'une femme de 41 ans diagnostiquée avec une TBOCP.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente âgée de 41 ans, non tabagique, femme au foyer, aux antécédents de sinusite chronique, qui a consulté pour une toux trainante avec des hémoptysies de faible abondance récurrentes évoluant depuis 3 mois. L'examen physique était normal, le bilan biologique n'a pas révélé de syndrome inflammatoire ni de trouble de l'hémostase. La recherche de bacille de koch et le bilan immunologique étaient négatifs. A la radiographie du thorax on a noté un syndrome bronchique au niveau des deux bases faisant évoquer des dilatations des bronches. La Tomodensitométrie thoracique (fig1, 2) a été ainsi réalisée. Elle a révélé un épaississement nodulaire calcifié en tête d'épingle des parois de la trachée épargnant la paroi postérieure responsable d'une réduction du calibre de la trachée. La fibroscopie bronchique (fig3) a mis en évidence la présence de formations bourgeonnantes blanchâtres de consistance dure dès l'entrée de la trachée qui s'étendaient jusqu' à la carène et au niveau des deux arbres bronchiques droit et gauche jusqu'aux sous segmentaires. Ces nodules ont intéressé la paroi antérieure et latérale de la trachée sans atteinte de sa paroi postérieure. Des biopsies étagées ont été faites a montré une muqueuse bronchique inflammatoire sans signes de spécificité. La recherche de bacille de koch (BK) dans les crachats, le liquide bronchique et sur le fragment de biopsie était négative.

Le diagnostic de TBOCP a été retenu devant l'aspect tomodensitométrique et endoscopique très évocateur. Actuellement la malade est spontanément stable, sans récurrence de l'hémoptysie avec un recul de 2 ans.



Figure 1 : Coupes axiale (a) et coronale (b) d'un scanner thoracique sans injection de produit de contraste : Epaississement nodulaire calcifié des parois latérales et antérieure de la trachée et des bronches souches

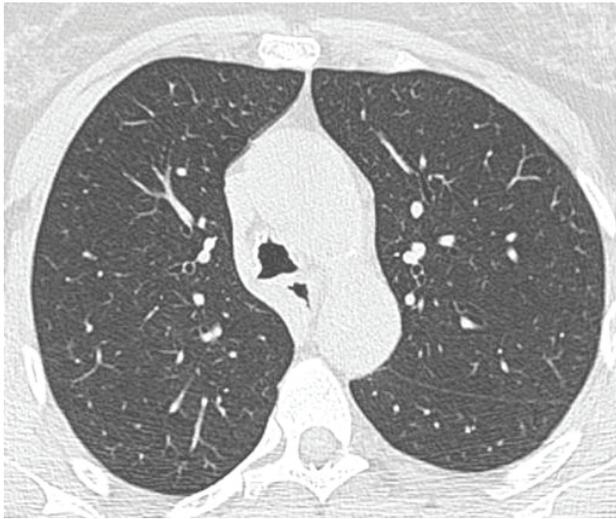


Figure 2 : Coupe axiale d'un scanner thoracique en fenêtre parenchymateuse : aspect irrégulier de la lumière trachéale.

Absence d'anomalie parenchymateuse



Figure 3 : formations bourgeonnantes blanchâtres de consistance dure dès l'entrée de la trachée qui s'étendaient jusqu' à la carène. Ces nodules ont intéressé la paroi antérieure et latérale de la trachée sans atteinte de sa paroi postérieure.

DISCUSSION

La TBOCP est une affection rare et bénigne des voies aériennes centrales. Son incidence est sous estimée, elle est basée essentiellement sur des séries endoscopiques et autopsiques ; elle varie de 0,01 % à 0,7 % (3,4). La description de cette maladie a été signalée pour la première fois par Rokitansky en 1855 (2), mais le terme de TBOCP a été utilisé la première fois par Aschoff en 1991 (5). Le mécanisme étiopathogénique reste méconnu. Quelques hypothèses ont été rapportées : pour la théorie de Virchow, les enchondromes sont des lésions initiales subissant une calcification et une ossification conduisant à la formation des nodules; L'autre théorie est la théorie métaplastique d'Aschoff-Freiberg, qui affirme l'ossification du tissu conjonctif élastique (5). Certaines autres théories plaident en faveur d'un processus congénital ou d'un facteur prédisposant héréditaire, comme en témoigne l'incidence élevée de la maladie en Finlande ou en Suède (6). Pour ces 2 théories le facteur déclenchant avancé est l'exposition professionnelle à la silice ou l'amylose trachéobronchique. En effet, Prakash et al.(7) suggèrent que la TBOCP serait le stade ultime de l'amylose trachéobronchique au vu de plusieurs cas associant ces deux pathologies. Ce lien entre les deux maladies n'a pas été retrouvé dans l'analyse de 245 cas de TBOCP (8). Des facteurs métaboliques ou inflammatoires locaux ainsi que des infections ou une irritation chronique ont été suggérés (6). Certains auteurs pensent que le *Klebsiella ozaenæ*, bactérie responsable d'une infection chronique de la trachée, est associée à la maladie (6,9).

Cette maladie se manifeste habituellement chez l'adulte de plus de 50 ans. Exceptionnellement, elle peut survenir chez les enfants (7,10). De rares cas familiaux ont été rapportés. Elle concerne majoritairement les hommes (sex-ratio : 3/1). Dans notre cas, il s'agissait d'une femme jeune âgée de 41 ans.

Les symptômes sont non spécifiques à type d'une toux, d'une dyspnée d'effort, des infections respiratoires récurrentes, un wheezing et une hémoptysie récurrente (11,12), comme c'est le cas de notre patiente qui présentait une toux avec des épisodes d'hémoptysies. Mais le plus souvent les patients sont asymptomatiques et la maladie est découverte de façon fortuite.

Les anomalies à la radiographie standard sont fonction de la sévérité de la maladie. Ainsi, dans les formes peu sévères, la radiographie standard est normale. Dans les formes modérées sévères, la radiographie montre

une irrégularité des bords trachéaux avec des nodules calcifiés, des sténoses peuvent être visibles (13). En tomodynamométrie, la description classique est celle d'un cartilage trachéal et/ou bronchique épaissi, avec une calcification irrégulière. De nombreux nodules, avec ou sans calcification, se projettent dans la lumière des voies aériennes à partir des parois latérales et antérieures (14). L'aspect endoscopique classique est celui de nodules multiples, lisses, surélevés, d'aspect osseux, faisant saillie dans la lumière des voies aériennes. Ces nodules blanchâtres se localisent essentiellement au niveau de la trachée notamment les 2/3 inférieurs, parfois des grosses bronches et rarement au niveau du larynx. Les nodules disséminés épargnent la face postérieure membraneuse, ce qui différencie la TBOCP d'autres maladies (7). À la suite d'une étude épidémiologique multicentrique d'un groupe français qui a rapporté 41 cas de TBOCP, une classification endoscopique pour TBOCP a été proposée. En effet, ils divisent le TBOCP en 3 catégories en fonction de l'étendue de l'atteinte nodulaire dans la muqueuse: stade A : atteinte localisée (peu de nodules avec de grandes zones de muqueuse normale entre eux) ; stade B : atteinte diffuse (nombreux nodules couvrant toute la muqueuse, aucune zone de muqueuse normale), et stade C : atteinte confluente (fusion des lésions adjacentes). (15,16) selon cette classification notre patiente appartient au stade B.

Bien que l'aspect endoscopique est très évocateur, certains diagnostics différentiels peuvent être évoqués : la néoplasie endobronchique, la sarcoïdose, la tuberculose endobronchique, l'amylose, la papillomatose, la calcinose trachéobronchique ou l'ossification du cartilage trachéal due au vieillissement (17). Toutefois l'absence d'atteinte de la paroi postérieure de la trachée permet d'éliminer ces diagnostics. Dans notre cas, la paroi postérieure de la trachée était totalement épargnée.

La biopsie de ces nodules est difficile avec des instruments souples, et nécessite souvent le recours à la bronchoscopie rigide. Toutefois, la biopsie n'est pas indispensable pour le diagnostic, qui repose sur un aspect endoscopique caractéristique (10,18) Chez notre patiente des biopsies ont été faites par fibroscopie souple mais l'étude anatomopathologique n'était pas concluante.

Histologiquement, les nodules sont constitués d'îlots sous-muqueux de cartilage hyalin, avec des zones d'os lamellaires et parfois médullaires. La surface muqueuse est le plus souvent intacte, et on note fréquemment

une communication vers le péri-chondre d'un anneau cartilagineux de la trachée (14).

Il n'existe aucun traitement permettant de réséquer en profondeur le tissu anormal ou de prévenir le développement de nouveaux nodules (19). La plupart des patients étant asymptomatiques ou peu symptomatiques, ils ne nécessitent pas de traitement, comme c'est le cas de notre patiente.

L'utilisation des corticoïdes inhalés est controversée. En raison de leur effet anti-inflammatoire sur la muqueuse des voies aériennes, ils peuvent avoir une action sur l'hémoptysie (20,21). Le traitement des formes confluentes est très limité. La résection trachéale chirurgicale n'est en général pas envisageable dans les atteintes extensives, mais peut se révéler efficace dans les formes plus localisées (22). Les autres options incluent la radiothérapie et la bronchoscopie interventionnelle (3,23). La radiothérapie est d'une efficacité très limitée (24). La bronchoscopie interventionnelle permet une approche moins invasive que la chirurgie, avec des résultats très significatifs. La résection mécanique de nodules osseux assistée par une coagulation au laser permet d'obtenir une rémission durable de l'obstruction [25,26]. D'autres techniques telles que la cryothérapie, la thermocoagulation ou l'argon-plasma seules sont inefficaces sur les nodules osseux, leurs effets étant trop superficiels [27,28]. Ces techniques ne font que détruire la muqueuse en surface et font apparaître les nodules osseux sous leur aspect caractéristique blanc perlé. Toutefois, ces effets peuvent se révéler suffisants pour fragmenter les nodules, permettant alors l'accrochage du bec du bronchoscope ou de pinces rigides autorisant ainsi le décrochage de morceaux d'os de la sous-muqueuse. Cette approche est associée à une morbidité et à un coût plus faible que l'attitude chirurgicale. La résection endoscopique requiert une maîtrise et une technicité importantes de la part de l'opérateur. La mise en place d'une prothèse n'est a priori pas indiquée, car aucune ne possède une force radiale suffisante pour pallier à la compression des nodules osseux

CONCLUSION

La TBOCP est une affection rare, peu ou non symptomatique. Son diagnostic est endoscopique, confirmé par l'étude anatomopathologique, mais non indispensable. Son origine est encore méconnue. Son évolution est le plus souvent bénigne. Les possibilités

thérapeutiques disponibles sont symptomatiques et destinées pour les formes associant des manifestations cliniques.

REFERENCES

- Bergeron D, Cormier Y, Desmeules M. Tracheobronchopathia osteoplastica. *Am Rev Resp Dis* 1976; 114:803-6.
- Rokitansky K, Dalgaard JB. Tracheopathia chondroosteoplastica. A case elucidating the problems concerning development and ossification of elastic cartilage. *Acta Pathol Microbiol Scand* 1947;24:118-134.
- Van Nierop MAMF, Wagenaar SS, Van den Bosch JMM et al. Tracheopathia osteochondroplastica. Report of four cases. *Eur Respir J Dis* 1983;64:129-33.
- Primer G. Tracheopathia osteochondroplastica. *Prax Pneumol* 1979;33:1060-3.
- Rokitansky K, Daalgaard JB. Tracheopathia chondroosteoplastica. A case elucidating the problems concerning development and ossification of elastic cartilage. *Acta pathol Microbiol Scand*. 1947;24;118-134
- Besso JC, Eschapasse H, Bollinelli R et al. Operated osteoplastic tracheopathy of stenosing and asphyxiating form. *J Fr Med Chir Thorac* 1972;26:291-304.
- Smid L, Lavrencak B, Zargi M. Laryngo-tracheo-bronchopathia chondro-osteoplastica. *J Laryngol Otol* 1992;106:845-8
- Aschoff-Freiberg L. Ueber Tracheopathia Osteoplastica. *Verh Dtsch Pathol* 1910;14:125-127.
- Vilkman S, Keistinen T. Tracheopathia osteoplastica. Report of a young man with severe disease and retrospective review of 18 cases. *Respiration* 1995;62:151-4.
- Prakash UBS, McCullough AE, Edell ES, Nienhuis DM. Tracheopathia osteoplastica. Familial occurrence. *Mayo Clin Proc* 1989;64:1091-6.
- Martin CJ. Tracheopathia osteochondroplastica. *Arch Otolaryngol* 1974;100: 290-3.
- Magro P, Garand G, Cattier B, Renjard L, Marquette CH, Diot P. Association of tracheopathia osteochondroplastica and ozene. *Rev Mal Respir* 2007;24:883-7.
- Fraser RG, Par JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. Diagnosis of diseases of the chest, 3rd ed, vol 4. Philadelphia: WB Saunders, 1991
- Prakash UB. Tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Semin Respir Crit Care Med* 2002;23:167-175.
- Willms H, Wiechmann V, Sack U, Gillissen A. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a rare cause of chronic cough with haemoptysis. *Cough* 2008;4:4.
- Decalmer S, Woodcock A, Greaves M, Howe M, Smith J. Airways abnormalities at flexible bronchoscopy in patients with chronic cough. *Eur Respir J* 2007;30:1138-42.
- Meyer CA, White CS. Cartilaginous disorders of the chest. *Sci Exhibit* 1998;18:1109-23.
- Kwong JS, Muller NS, Miller RR. Diseases of the trachea and main-stem bronchi: correlation of CT with pathologic findings. *Radiographics* 1992;12:645-57.
- Leske V, Lazor R, Coetmeur D et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a study of 41 patients. *Medicine* 2001;80:378-90
- Dutau H, Musani AI. Treatment of Severe Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. *J Bronchol Intervention Pulmonol*. 2004;11(3):82-185.
- Meyer CN, Dossing M, Broholm H. tracheobronchopathia osteochondroplastica. *Respir Med* 1997;91:499-502
- Hodges MK, Israel E. Tracheobronchopathia osteochondroplastica presenting as right middle lobe collapse. Diagnosis by bronchoscopy and computerized tomography. *Chest* 1988;94:842-4
- Alvi A, Shikowitz MJ, Panjvani F. tracheobronchopathia osteochondroplastica. Pathologic quiz. *Arch Oto Head Neck Surg* 1995;121:585-6
- Prince JS, Duhamel DR, Levin DL, Harrell JH, Friedman PJ. Nonneoplastic Lesions of the Tracheobronchial Wall: Radiologic Findings with bronchoscopic Correlation. *RadioGraphics*, 2002; 22(suppl_1), S215-S230.
- Fois AH, Arcadu A, Santoru Luigi, et al. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: a rare report of a non smoker and non-atopic patient with a long history of wheezing since childhood. *Multidisciplinary Respiratory Medicine* 2016; 19, 11:16
- Uchimura K, Yamasaki K, Yatera K, Nawata A, Ishimoti H, Mukae H. Multiple tracheobronchial Polyposis caused by Tracheobronchopathia Osteochondroplastica. *Intern Med*. 2016; 1; 55(21): 3165-3167
- Angebault M, Bonniot JP, Baud D et al. Cryotherapy in the treatment of tracheobronchial obstructions of tumor origin. *Rev Pneumol Clin* 1987;43:13-8.
- Jabbaridajani HR, Radpey B, Kharabian S, Masjedi MR. Tracheobronchopathia osteochondroplastica: presentation of ten cases and review of the literature. *Lung* 2008;186(5):293-7.