

Presentación tardía de bronquitis plástica posterior a procedimiento de Fontan*

GILBERTO DE JESÚS MÉNDEZ OROPEZA[†]RIGOBERTO CARRASCO FÉLIX[†]JOSÉ GARCÍA MONTES[§]MARÍA VIRGILIA SOTO ABRAHAM^{||}LOURDES MARÍA DEL CARMEN JAMAICA BALDERAS[¶]BEATRIZ MALDONADO TAPIA^{**}CARLOS NÚÑEZ PÉREZ-REDONDO^{††}SALOMÓN SERGIO FLORES HERNÁNDEZ^{§§}

* Trabajo presentado, en parte, como cartel durante la Semana Nacional de Neumología (septiembre 3-7, 2007), Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER).

† Médico residente, 2do. año de Neumología Pediátrica. INER.

§ Cardiólogo Pediátrico. Servicio de Hemodinamia, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH).

|| Servicio de Patología. INCICH.

¶ Neumóloga Pediátrica, INER.

** Cardióloga Pediátrica, INER.

†† Jefe del Servicio de Broncoscopia, INER.

§§ Profesor Titular del Curso de Postgrado de Broncoscopia Pediátrica, INER.

Trabajo recibido: 10-IX-2007; aceptado: 01-XI-2007

274

RESUMEN

La bronquitis plástica es una alteración rara que consiste en la formación y expectoración de moldes bronquiales largos de origen linfático que pueden provocar obstrucción de las vías aéreas.

Palabras clave: Bronquitis plástica, cardiopatía congénita cianógena, operación de Fontan, broncoscopia, fibrinolíticos locales, inhaloterapia, niños.

Key words: Plastic bronchitis, cyanotic congenital heart disease, Fontan's operation, bronchoscopy, local fibrinolytics, inhalotherapy, children.

Se presenta sobre todo en el postoperatorio de cardiopatías congénitas tratadas con la operación de Fontan. Como tratamiento básico se han utilizado mucolíticos y fisioterapia respiratoria; en los casos más graves, requiere la extracción de los moldes por broncoscopia y la nebulización de uroquinasa o activador tisular del plasminógeno.

Describimos a un escolar masculino con cardiopatía congénita cianógena operado a los cinco años con cirugía de Fontan; ocho meses después ingresó por episodios frecuentes de fiebre, disnea, sibilancias, desaturación, tos y expectoración de moldes bronquiales de aspecto café; se aplicó n-acetilcisteína nebuliza-

ABSTRACT

Plastic bronchitis is an unusual disorder due to the production and expectoration of long bronchial molds of lymphatic origin which can produce obstruction of the airway. It is mostly seen in the post-operative course of congenital heart disease treated by Fontan's operation. It is treated basically with mucolytics and chest physiotherapy; the most serious cases require the removal of the bronchial molds by bronchoscopy and the use of aerosolized urokinase or tissue plasminogen activator. We describe a five year old boy treated by Fontan's operation for cyanotic congenital heart disease. Eight months later he was hospitalized with frequent episodes of fever, dyspnea, wheezing, oxygen desaturation and cough with expectoration of light brown bronchial molds; he was treated with aerosolized n-acetylcysteine but as the obstruction persisted bronchoscopic extraction was done.

In this case report we show the usefulness of bronchoscopy associated to aerosol therapy for this entity.

da. Por continuar con obstrucción de las vías aéreas se realizó broncoscopia aspiradora, mejorando las condiciones clínicas. Se muestra la utilidad de la broncoscopia con fines diagnósticos y terapéuticos asociada al tratamiento inhalado para el manejo de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Niño estudiado a los 20 meses en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH) por cardiopatía congénita cianógena. El cateterismo cardiaco reportó doble salida de ventrículo derecho, comunicación interventricular, estenosis pulmonar mixta, vena cava superior izquierda persistente y ventrículo izquierdo hipoplásico.

A los cuatro años y cuatro meses se le realizó un procedimiento de Fontan extracardíaco en el que se anastomosó la aurícula derecha con la rama pulmonar derecha con un tubo de "dacrón woven" de 18 mm fenestrado, y se practicó cierre del conducto arterioso persistente; en el postoperatorio inmediato presentó trombosis de la vena yugular interna derecha y vena cava superior derecha que requirió intervención para retirar el trombo y colocar un *stent* en la vena cava superior derecha.

Ocho meses después, a los cinco años de edad, se hospitalizó por episodios frecuentes de disnea, tos productiva, sibilancias, fiebre y desaturación por oximetría de pulso, así como la expectoración de moldes bronquiales de color café claro. La radiografía de tórax mostró imágenes interpretadas como infiltrados neumónicos en el pulmón derecho (Figura 1A); exámenes de laboratorio: colesterol 107 mg/dL, globulinas 1.97 g/dL, linfocitos 1.23×10^3 , resto sin desviaciones. Durante su internamiento fue tratado con antimicrobianos, oxígeno, micronebulizaciones con n-acetilcisteína, broncodilatadores y fisioterapia respiratoria, presentando mejoría parcial. Se le practicó una tomografía computada de tórax con medio de contraste en la que se encontró obstrucción del 100% de la luz del bronquio principal derecho secundario a ocupación de material con densidad de moco (Figura 1B). Al no haber resolución completa del cuadro se realizó broncoscopia con broncoscopio rígido de 5 mm de diámetro inter-

no y pinzas ópticas (Karl Storz®, Germany), encontrando obstrucción del 90% del bronquio principal derecho por un material de aspecto seromucoso de color blanquecino. Se realizó lavado mecánico exhaustivo hasta permeabilizar completamente el árbol bronquial derecho. En las horas posteriores al procedimiento expectoró varios moldes bronquiales, con lo que mejoró notablemente su sintomatología. En una segunda broncoscopia de revisión, realizada en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER), se utilizó un broncoscopio flexible de 4.9 mm (Olympus®, Japan) encontrando permeabilidad del 100% del árbol bronquial derecho y agenesia del bronquio para el lóbulo superior derecho (Figura 1C).

El estudio histopatológico de los moldes bronquiales (Figura 2A) demostró que estaban formados de material mucoide con depósitos de fibrina y escaso infiltrado inflamatorio, principalmente de macrófagos con hematosiderina, eritrocitos, escasos linfocitos y algunas colonias con cocos Gram positivos (Figura 2B).

Actualmente, el paciente está asintomático y se trata como ambulatorio con fisioterapia pulmonar y esteroides inhalados.

DISCUSIÓN

La bronquitis plástica (BP) es una entidad rara caracterizada por cambios inflamatorios inespecíficos de la pared bronquial, con formación y expectoración de largos moldes bronquiales de origen linfático, color canela pálido o café claro con la consistencia de caucho los cuales provocan obstrucción, a veces fatal, de la vía respiratoria.^{1,2}

La primera mención fue hecha por Galeno (200-131 a.C). Beettman,³ en 1902 la describió como BP. Entre otros nombres, se le ha conocido como pólipos bronquiales, moldes bronquiales, bronquitis fibrinosa, bronquitis pseudo-

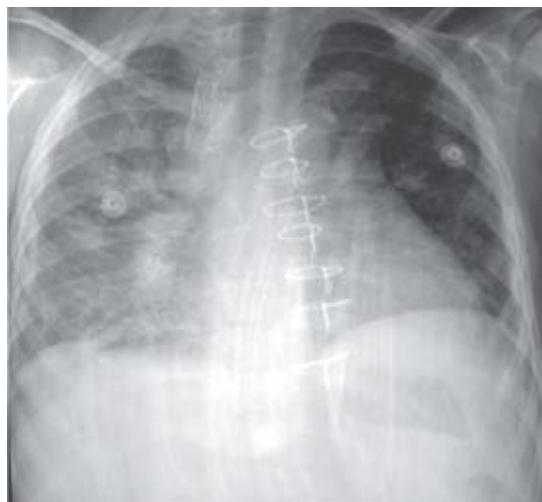


Figura 1A. Radiografía de tórax: se observa cardiomegalía y opacidades retículo nodulares en todo el campo pulmonar derecho, con predominio en la región basal interna, y broncograma aéreo.



Figura 1B. TC de tórax, corte coronal: obstrucción al 100% del bronquio principal derecho por ocupación intraluminal de material con densidad de moco (flecha).

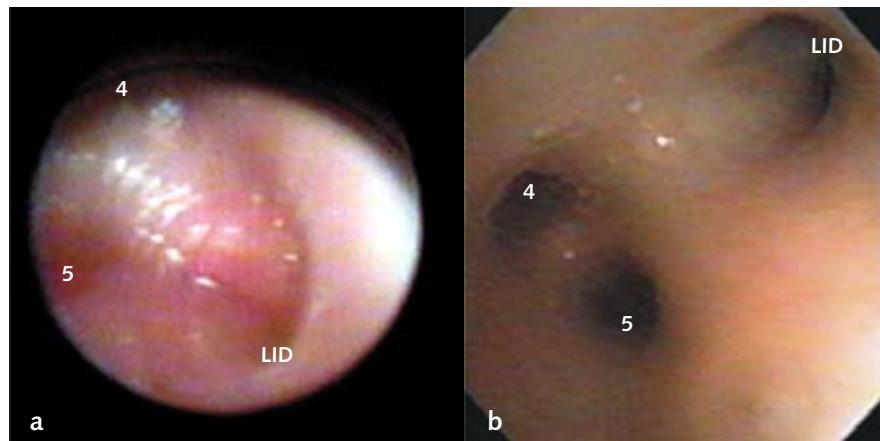


Figura 1C. a) Primera broncoscopia: el extremo distal del broncoscopio se encuentra a nivel de bronquio principal derecho. No existe bronquio del lóbulo superior; hay obstrucción al 90% del bronquio del lóbulo inferior derecho (LID), y los dos segmentos del bronquio del lóbulo medio, lateral y medial, están parcialmente obstruidos por material de aspecto seromucoso de color blanquecino, b) Segunda broncoscopia: en los mismos sitios se observa permeabilidad del 100% de ambos lóbulos.

membranosa, etc. Se le ha relacionado con patologías comunes en niños, como asma, fibrosis quística, anemia drepanocítica con síndrome agudo de tórax, aspergilosis broncopulmonar alérgica, infecciones respiratorias incluyendo

Haemophilus influenzae, *Klebsiella pneumoniae*, *Corynebacterium diphtheriae*, *Mycobacterium tuberculosis* y numerosos virus.³⁻⁶ Languepin *et al.*⁷ asociaron esta patología a anormalidades del sistema linfático secundarias a trauma quirúrgico



Figura 2A. Aspecto macroscópico del molde bronquial expectorado.

en el sistema linfático endobronquial, adherencias pleurales o al aumento de la presión venosa sistémica; la formación de los moldes bronquiales parece deberse a estasis linfática pulmonar. Seear *et al.*⁸ intentaron una clasificación basada en el análisis del contenido celular de los moldes bronquiales de nueve pacientes, proponiendo el tipo I (inflamatorio) y el tipo II (acelular); el grupo inflamatorio está caracterizado por moldes compuestos principalmente de fibrina y un denso infiltrado de eosinófilos inflamatorios; el segundo, por la presencia de moldes hipocelulares formados por mucina y ocasionalmente, células mononucleares. Este grupo está más relacionado con las cardiopatías congénitas cianógenas tratadas con cirugía paliativa (Tabla I) del tipo de la operación de Fontan;⁹⁻¹² aunque puede no identificarse la etiología.¹³

En 2005, en una publicación sobre 81 casos operados en el INCICH¹⁴ no se encontró ningún caso de BP, de tal manera que este es el primer enfermo con dicha complicación.

Se revisaron todos los casos publicados de BP asociados con cirugía de Fontan en pacientes pediátricos (Tabla II),¹⁷⁻¹⁹ encontrando 16 hasta el año 2006, incluido el nuestro; las otras anomalías congénitas asociadas con BP fueron ventrículo izquierdo de doble entrada, transposición de grandes vasos, doble salida de ventrículo derecho, comunicación interventricular, atresia tricúspide y ventrículo derecho hipoplásico.

La literatura revisada sugiere el uso de terapia inhalada para el cuadro agudo, Quasney *et al.*¹

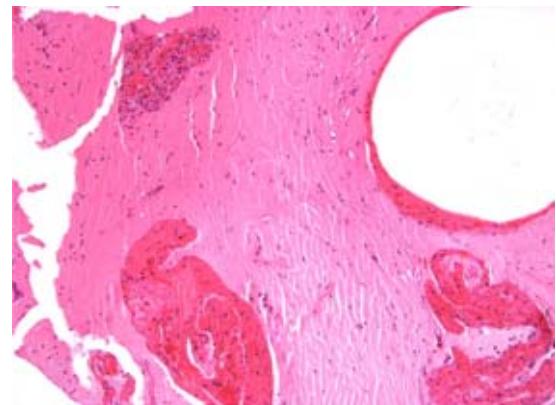


Figura 2B. Molde bronquial expectorado, foto microscópica, formado principalmente de mucina y escasos linfocitos.

reportaron el uso de uroquinasa aunado al de broncoscopia para remover los moldes bronquiales en un paciente pediátrico con atresia tricúspidea operado de cirugía de Fontan. Los exámenes histológicos realizados al molde bronquial removido mostraron menor cantidad de fibrina después del tratamiento con uroquinasa nebulizada a una dosis de 40,000 U/3 mL de solución salina cada cuatro horas durante siete días. Muestras de moldes bronquiales aspirados en la broncoscopia fueron incubados, tanto en solución salina, uroquinasa (1,000U/mL) como en activador de plasminógeno tisular (300 U/mL) por 16 horas. El molde bronquial incubado en solución salina no mostró cambios en su consistencia, el tratado con uroquinasa se mostró suave y friable; pero el expuesto a activador plasminógeno tisular se disolvió completamente.

Con base en esto, Costello *et al.*² lo emplearon en un niño de cuatro años con doble entrada de ventrículo izquierdo y transposición de grandes vasos operado de Fontan, que había recibido inicialmente acetilcisteína nebulizada sin éxito. La dosis, empíricamente, fue la misma que se utiliza en el infarto agudo del miocardio en adultos; el paciente de 14 kg recibió 12 mg, una hora después 10 mg y 2 horas más tarde 5 mg, después recibió 5 mg cada 2 horas. A las 24 horas la saturación de oxígeno aumentó y seis días después la broncoscopia reveló únicamente moldes residuales; sin embargo, falleció seis días después.

Tabla I. Clasificación de moldes bronquiales.

	<i>Tipo I (inflamatorio)</i>	<i>Tipo II (acelular)</i>
Cuadro clínico	Enfermedad bronquial previa Presentación aguda Atelectasias	Cardiopatía congénita cianógena
Fisiopatología	Exudado inflamatorio obstructivo Infiltrado eosinofílico denso, formados principalmente de fibrina Inflamación de epitelio	Excesiva producción de mucina en respuesta a la presión venosa pulmonar aumentada Hipocelularidad, formados principalmente de mucina Ocasionalmente células mononucleares
Pronóstico	Sobrevivientes a la presentación aguda estables con esteroides inhalados	Dependerá de la función cardiaca
Tratamiento	Remoción de moldes con broncoscopía Esteroides inhalados y orales	Reducir la presión venosa lo posible Evaluar terapia inhalada

Modificado de: Seear M, Hui H, Magee F, Bohn D, Cutz E. *Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature*. Am J Respir Crit Care Med 1997;155:364-370.

Tabla II. Casos reportados de cardiopatía congénita cianógena operados de Fontan asociados con bronquitis plástica.

278

Referencia	Edad	Tiempo desde Fontan (meses)	Diagnóstico	Operación de Fontan	Evolución
1	5	24	Atresia tricúspide	Fontan modificado	Vivo
2	4	27	DEVI, TGV	Túnel lateral	Fallecido
7	2	9	Atresia tricúspide	Auriculopulmonar	Vivo
8	5	5	Atresia tricúspide	Se desconoce	Fallecido
8	8	8	Se desconoce	Se desconoce	Fallecido
9	7	9	DSVD, A. pulmonar	Auriculopulmonar	Se desconoce
10	3	36	Atresia tricúspide	Atrio pulmonar	Fallecido
11	12	48	Atresia tricúspide		
			Atresia pulmonar	Fontan extracardiaco	Fallecido
			Ventrículo derecho hipoplásico	Se desconoce	Vivo
15	4	24	Ventrículo derecho hipoplásico		
16	4	Se desconoce	DSVD, arco aórtico hipoplásico	Fontan extracardiaco	Vivo
16	3	3	DEVI	Se desconoce	Vivo
17	8	5	Atresia tricúspide	Fontan extracardiaco	Vivo
18	4	1	Atresia tricúspide	Fontan extracardiaco	Fallecido
19	6	36	Atresia tricúspide	Fontan modificado	Vivo
19	3.5	18	Atresia pulmonar	Fontan extracardiaco	Vivo
INER	5	8	DSVD, CIV, Estenosis pulmonar mixta	Fontan extracardiaco	Vivo
INCICH					

DEVI: Doble entrada de ventrículo izquierdo; TGV: Transposición de grandes vasos; DSVD: Doble salida de ventrículo derecho; CIV: Comunicación interventricular. A. pulmonar: Atresia pulmonar.

Nuestro enfermo fue tratado en la fase aguda con mucolíticos y broncoscopías¹⁵ rígida y flexible para realizar lavado-arrastre mecánico del contenido intrabronquial, obteniendo resultados satisfactorios.

No existe información suficiente sobre tratamiento en la evolución crónica. Shah *et al.*¹⁶ sugieren la opción del cierre de conducto torácico como el tratamiento definitivo de la BP en post-operados de Fontan o con alteración en el sistema linfático, al reducir la presión y flujo linfático intratorácico, pero parece un tratamiento drástico para proponerlo de primera intención cuando la experiencia es de sólo dos pacientes.

Basados en el manejo realizado en nuestro enfermo y la información de la escasa literatura sobre esta rara entidad, proponemos el uso de la terapia inhalada con mucolíticos disponibles en la práctica médica (n-acetilcisteína, uroquinasa nebulizada), así como activador de plasminógeno tisular asociado al lavado bronquial abundante y meticuloso para el tratamiento en la presentación aguda de BP y *toilette* bronquial por las medidas habituales, más corticoesteroides inhalados para la terapia a largo plazo, con vigilancia estrecha para tratar precozmente cualquier exacerbación.

CONCLUSIÓN

La BP es una entidad rara, grave, de evolución insidiosa, que debe contemplarse como complicación mediata o tardía del tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas cianógenas, en particular la operación de Fontan.

REFERENCIAS

- Quasney MW, Orman K, Thompson J, *et al*. *Plastic bronchitis occurring late after the Fontan procedure: treatment with aerosolized urokinase*. Crit Care Med 2000;28:2107-2111.
- Costello JM, Steinhorn D, McColley S, Gerber ME, Kumar SP. *Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature*. Pediatrics 2002; 109:e67.
- Citado por: Waring WW, Brunt CH, Hilman BC. *Mucoid impaction of the bronchi in cystic fibrosis*. Pediatrics 1967;39:166-175.
- Raghuram N, Pettignano R, Gal AA, Harsch A, Adamkiewicz TV. *Plastic bronchitis: an unusual complication associated with sickle cell disease and the acute chest syndrome*. Pediatrics 1997;100:139-142.
- Moser C, Nussbaum E, Cooper DM. *Plastic bronchitis and the role of bronchoscopy in the acute chest syndrome of sickle cell disease*. Chest 2001;120:608-613.
- Sanerkin NG, Seal RM, Leopold JG. *Plastic bronchitis, mucoid impaction of the bronchi and allergic broncho-pulmonary aspergillosis, and their relationship to bronchial asthma*. Ann Allergy 1966;24:586-594.
- Languepin J, Scheinmann P, Mahut B, *et al*. *Bronchial casts in children with cardiopathies: the role of pulmonary lymphatic abnormalities*. Pediatr Pulmonol 1999;28:329-336.
- Seear M, Hui H, Magee F, Bohn D, Cutz E. *Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature*. Am J Respir Crit Care Med 1997;155:364-370.
- Colloridi V, Roggini M, Formigari R, Ventriglia F, Giglionni E. *Plastic bronchitis as a rare complication of Fontan's operation*. Pediatr Cardiol 1990;11:228.
- Duncan W, Tyrrell M, Bharadwaj B, George D. *Fontan's operation complications*. Pediatr Cardiol 1993;14:62-63.
- Mendoza SA, Galletti L, Gómez de Quero P, Ramos CM^aV, Velasco BJM. *Bronquitis plástica. A propósito de un caso y revisión de los casos asociados a cirugía de Fontan*. An Pediatr (Barc) 2005; 62:72-75.
- Setzer N, Malvezzi L, McBride W. *"Plastic bronchitis" complicating recovery from congenital heart surgery*. J Pediatr 2001;138:605.
- Park JY, Elshami AA, Kang DS, Jung TH. *Plastic bronchitis*. Eur Respir J 1996;9:612-614.
- Calderón-Colmenares J, Ramírez S, Viesca R, *et al*. *Cirugía de Fontan. Factores de riesgo a corto y mediano plazo*. Arch Cardiol Mex 2005;75:425-434.
- Akhter J, Sahhar HS. *Flexible bronchoscope-directed catheter removal of mucus plugs in a child with plastic bronchitis*. J Bronchol 2004;11:112-114.
- Shah SS, Drinkwater DC, Christian KG. *Plastic bronchitis: is thoracic duct ligation a real surgical option?* Ann Thorac Surg 2006;81:2281-2283.
- Bowen A, Oudjhane K, Odagiri K, Liston SL, Cumming WA, Oh KS. *Plastic bronchitis: large, branching, mucoid bronchial casts in children*. AJR Roentgenol 1985;144:371-375.
- Hug MI, Ersch J, Moenkhoff M, Burger R, Fanconi S, Bauersfeld U. *Chylous bronchial casts after Fontan operation*. Circulation 2001;103:1031-1033.
- Stiller B, Riedel F, Paul K, van Landeghem FK. *Plastic bronchitis in children with Fontan palliation: analogue to protein losing enteropathy?* Pediatr Cardiol 2002; 23:90-94.

Correspondencia:

Dr. Salomón Sergio Flores Hernández y
Dr. Gilberto de Jesús Méndez Oropeza.
Servicio de Broncoscopia, Instituto
Nacional de Enfermedades Respiratorias
Ismael Cosío Villegas.
Calzada de Tlalpan 4502, colonia Sección
XVI. México, DF., 14080.
Teléfono: 56 66 45 39, extensión 251.
Correo electrónico, Dr. Flores
Hernández:
ssfloreshdez@yahoo.com.mx
Dr. Méndez Oropeza:
menorop@yahoo.com.mx