

Introducción

Palabras claves: Bronquitis, moldes, cardiopatía, Fontan.

Bronquitis plástica (BP), enfermedad rara, caracterizada por producción de moldes bronquiales asociados a tos, sibilancias, disnea, hipoxia, obstrucción de vía aérea y muerte (1). Se asocia a asma, fibrosis quística, drepanocitosis y cardiopatías tipo ventrículo único con cirugía Fontan. (1,2)

En 1997 se realizó primera clasificación histopatológica (7) tipo 1: células inflamatorias y fibrina – enfermedades inflamatorias (8), tipo 2: acelulares compuestos de mucina –cardiopatías congénitas y cirugía Fontan (9).

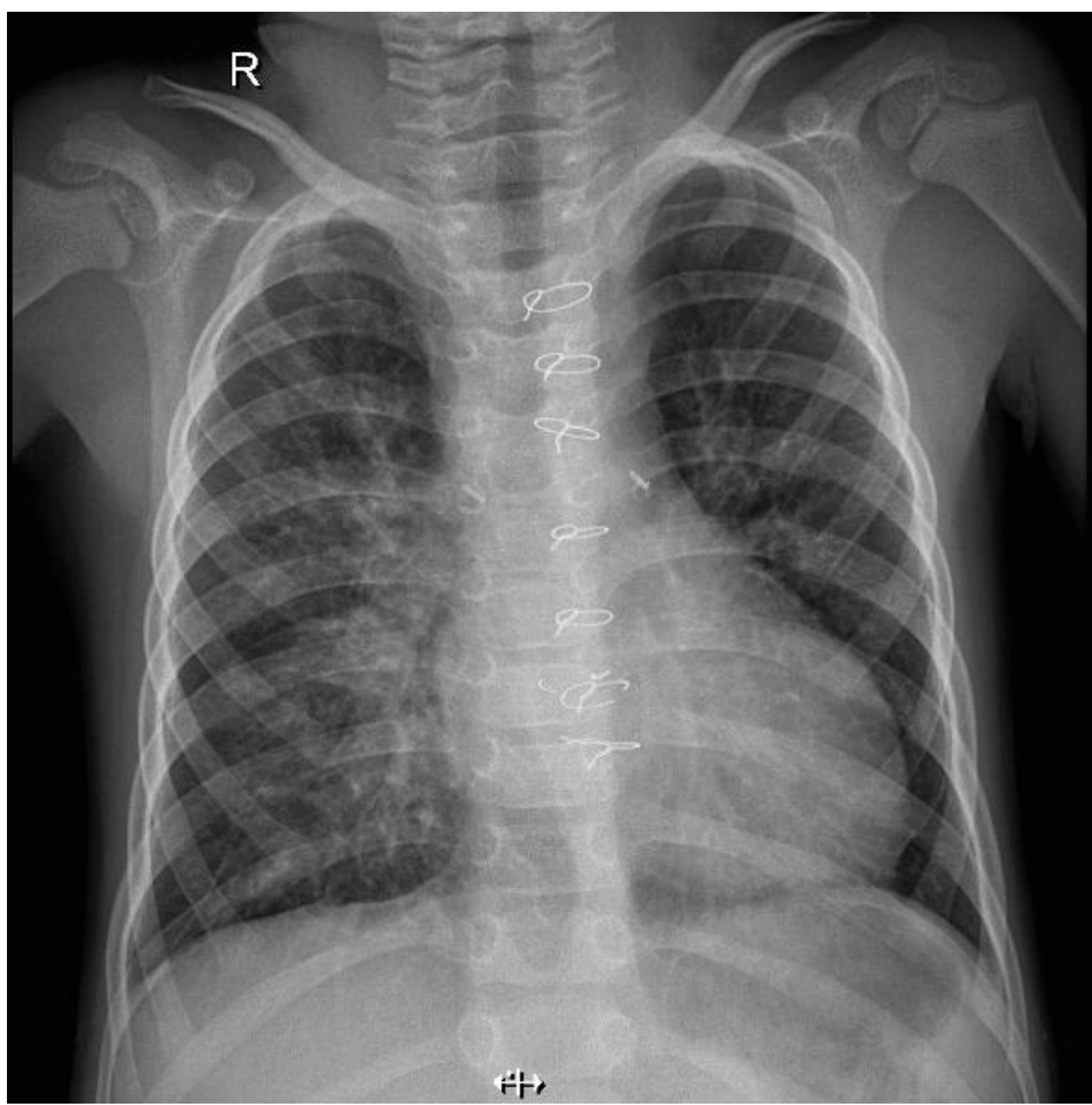


Fig 1. Radiografía de tórax. Opacidades intersticiales reticulares difusas.

Bibliografía

1. Avitabile, C. M., Goldberg, D. J., Dodds, K., Dori, Y., Ravishankar, C., & Rychik, J. (2014). A multifaceted approach to the management of plastic bronchitis after cavopulmonary palliation. *The Annals of thoracic surgery*, 98(2), 634-640.
2. Grutter, G., Di Carlo, D., Gandolfo, F., Adorisio, R., Alfieri, S., Michielon, G., ... & Pongiglione, G. (2012). Plastic bronchitis after extracardiac Fontan operation. *The Annals of thoracic surgery*, 94(3), 860-864.
3. Caruthers, R. L., Kempa, M., Loo, A., Gulbransen, E., Kelly, E., Erickson, S. R., ... & Stringer, K. A. (2013). Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatric cardiology*, 34(2), 256-261.
4. A. Muller, a. Mithal, a case of plastic bronchitis, *J. R. Soc. Med.* 81 (1998) 360.
5. Ugurlucan m, basaran m, alpogut u, tireli e. Bidirectional inferior vena cava-pulmonary artery shunt: can it be alternative for older patients presenting single ventricle heart disease in the third world countries? *Arch med sci.* (2008); 4:1-6.
6. M.h. eberlein, m.b. drummond, e.f. haponik, plastic bronchitis: a management challenge, *Am. J. Med. Sci.* 335 (2) (2008) 163-169.
7. P. Madsen, s.a. shah, b.k. rubin, plastic bronchitis: new insights and a classification scheme, *Paediatr. Respir. Rev.* 6 (4) (2005) 292-300
8. M. Seear, h. Hui, f. Magee, d. Bohn, e. Cutz, bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature, *Am. J. Respir. Crit. Care med.* 155 (1997) 364-370
9. R. Kunder, c. Kunder, h.y. sun, g. Berry, a. Messner, j. Frankovich, et al., pediatric plastic bronchitis: case report and retrospective comparative analysis of epidemiology and pathology, *Case Rep. Pulmonol.* 40 (2013) 649365.
10. T.v. brogan, l.s. finn, d.j. pyskaty jr., g.j. redding, d. Ricker, a. Inglis, et al., plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature, *Pediatr. Pulmonol.* 34 (6) (2002) 482-487.
11. M. Zahorec, I. Kovacicova, p. Martanovic, p. Skrak, p. Kunovsky, the use of highfrequency jet ventilation for removal of obstructing casts in patients with plastic bronchitis, *Pediatr. Crit. Care med.* 10 (3) (2009) e34-e36.

Descripción del caso

Paciente de 4 años, atresia pulmonar sin CIV, cirugía Glenn a los 8 meses y Fontan fenestrado a los 3 años. Asintomático respiratorio, cuadro de 3 días de tos seca, dificultad respiratoria, salida de moldes bronquiales blanquecinos, pintas de sangre; se considera bronquitis plástica. Radiografía de tórax con opacidades reticulares bibasales, manejo con SSN 3% + dornasa alfa, terapia respiratoria. Broncoscopia con escaso material mucoso adherido a carina, no moldes en árbol bronquial. Cateterismo cardiaco muestra Fontan patente, presión pulmonar y resistencias vasculares bajas. Se realiza junta cardiovascular, angiotac con TEP crónico de causa no clara, coagulopatías no encontradas. Nuevo cateterismo muestra estenosis de arteria pulmonar derecha, se inserta stent, se plantea obstrucción arteria pulmonar como causa de bronquitis plástica, evolución adecuada, salida con terapia respiratoria en casa.

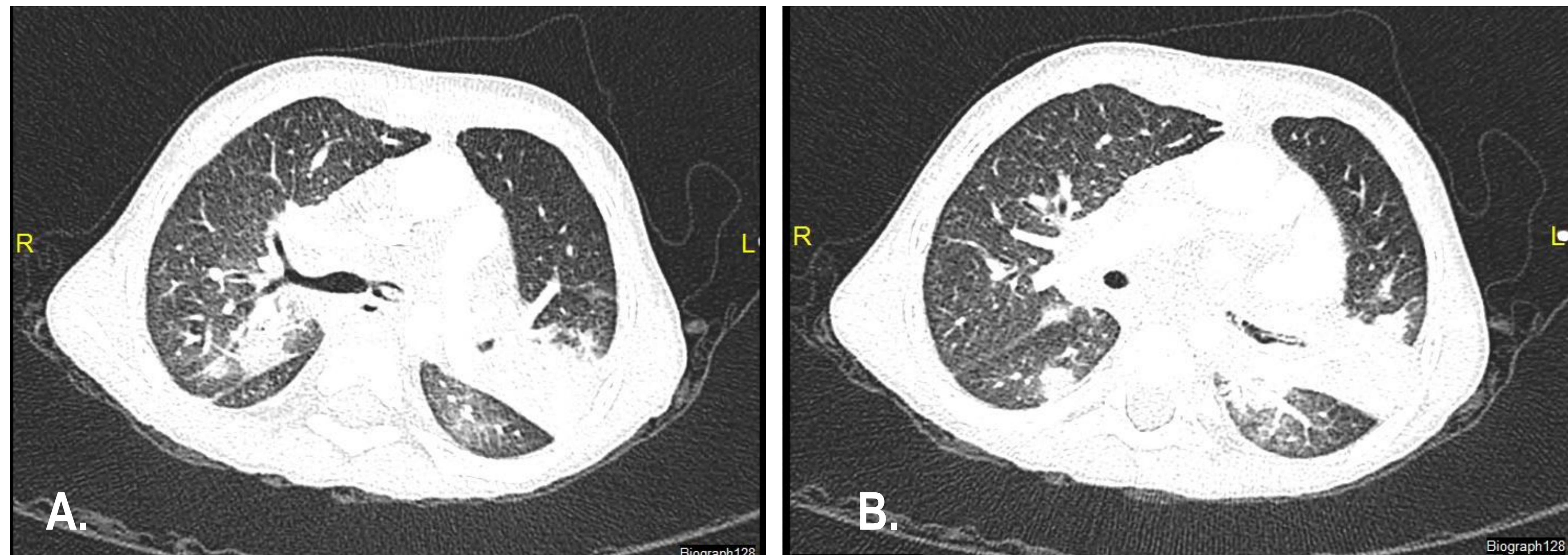


Fig 2A y 2B . TAC Tórax: estenosis moderada de arteria pulmonar derecha preanastomótica. Alteración en el patrón de ramificación pulmonar segmentaria, disminución calibre de ramas distales compatible con la posibilidad de tromboembolismo crónico.

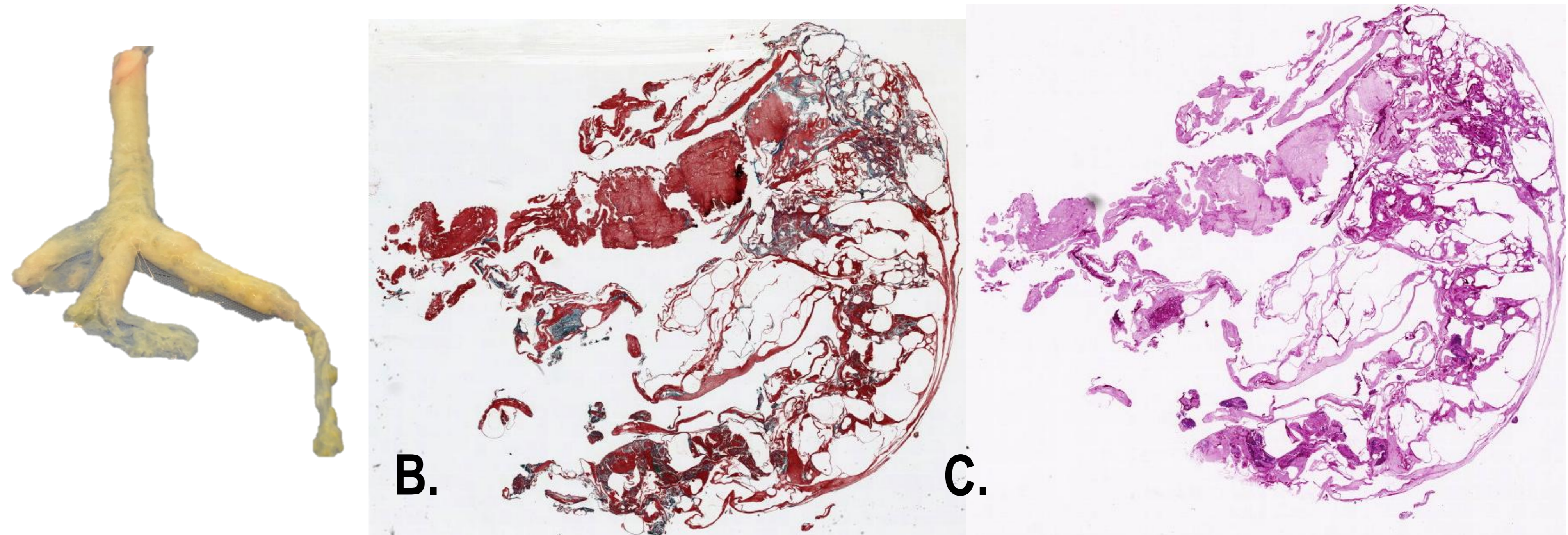


Fig 3A Macroscópicamente se observa material mucoso que moldea la arquitectura bronquial, material obtenido por expectoración 3B Y 3C . Coloración de H&E y de Movat, la cual demuestra la presencia de material mucinoso acelular observado en la bronquitis plástica tipo 2

Discusión

BP caracterizada por producción de moldes bronquiales de contenido proteinaseo que se comportan como cuerpo extraño a lo largo del árbol bronquial (7). Potencialmente mortal, se presenta en pacientes con antecedente de cirugía de Fontan (2). Prevalencia desconocida (3), Fontan reportan 4-14% (1), mortalidad 5-60% (3, 4, 5, 6). En 2008 se habían reportado 500 casos mundialmente (6).

Causada por aumentos de presión venosa con disfunción y pérdida de integridad en membrana mucosa bronquial y drenaje de material proteinaseo en vía aérea, o secundario al aumento de presión de vasos linfáticos torácicos y fistulas bronco-linfáticas con producción de moldes (2).

Síntomas inespecíficos, sospechar en pacientes con tos crónica, sibilancias y disnea progresiva, el diagnóstico y tratamiento temprano influyen en pronóstico (1,2).

Independiente de etiología y propiedades físicas de moldes bronquiales (sólidos -elásticos), la broncoscopia rígida y soporte médico intensivo son tratamiento primordial para pacientes (10). La prevención de formación de moldes es objetivo primordial. Debido a baja incidencia de la enfermedad el manejo se define en reportes de casos e incluye limpieza bronquial con FBC, identificación y manejo de posibles obstrucciones vasculares y vasodilatación pulmonar agresiva con sildenafil y bosentan (1), mucolíticos (dornasa alfa, N-acetil cisteína, SSN hipertónica) (1, 11), fibrinolíticos (heparina aerosol, urokinasa), corticoesteroides inhalados y activador plasminógeno tisular (TPA) tópico (3, 4, 5). Pacientes con pobre respuesta es necesario desmontar el Fontan o realizar trasplante cardíaco (1,2). A pesar de los esfuerzos, la mortalidad sigue siendo muy elevada.