

## Comunicación breve

## Bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva

Dres. Sebastián Fucile\*, Romina Pascale\* y Ariel Teper\*

### RESUMEN

La bronquitis plástica se caracteriza por la formación de moldes bronquiales con ramificaciones que remedan la anatomía del árbol respiratorio.

Se asocia con una enfermedad pulmonar subyacente y con cardiopatías congénitas cianóticas, especialmente luego de la cirugía correctiva.

Se desconoce el mecanismo de producción de los moldes. Se propuso como posible mecanismo la existencia de anomalías de los linfáticos pulmonares asociadas a alteraciones del drenaje, lo que se conoce como "goteo linfático endobronquial".

Los síntomas incluyen tos productiva, disnea, fiebre y sibilancias.

El diagnóstico se basa en el interrogatorio, radiografías y tomografías computadas de función pulmonar y se confirma por la expectoración espontánea de moldes o su visualización mediante fibrobroncoscopia.

Las terapias aún son limitadas y deben estar dirigidas al tratamiento de la enfermedad de base, incluida la remoción de los moldes bronquiales.

Los pacientes con cardiopatía poseen índices de mortalidad más elevados que los niños con bronquitis plástica asociada a otras patologías.

Presentamos a un niño de 4 años, con bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva.

**Palabras clave:** bronquitis plástica, moldes bronquiales, miocardiopatía restrictiva.

### SUMMARY

Plastic bronchitis is characterized by the formation of bronchial casts with branching that imitate the anatomy of the bronchial tree.

It is associated to primary pulmonary disease and cyanotic congenital heart disease, especially after corrective surgery.

The mechanism of production of these casts is unknown. Pulmonary lymphatic abnormalities associated with a drainage alteration named as "endobronchial lymphatic leak" has been proposed as one of the possible mechanisms.

Symptoms include productive cough, dyspnea, fever and wheezing.

The diagnosis is based in interrogatory, Rx and CT, and pulmonary functional tests and it is confirmed by spontaneous expectoration of casts or their visualization by flexible bronchoscopy.

Treatment is still limited and it should be directed to treat the underlying disease, including removal of bronchial casts.

Patients with cardiac abnormalities present highest mortality rates compared to children with plastic bronchitis associated to other diseases.

We describe a 4 years old child with plastic bronchi-

tis associated with restrictive miocardiopathy.

**Keywords:** plastic bronchitis, bronchial casts, restrictive miocardiopathy.

### INTRODUCCIÓN

La bronquitis plástica es una patología que se caracteriza por la formación de moldes endobronquiales, ya sea en relación a una enfermedad pulmonar subyacente, particularmente asma, o como un fenómeno secundario en niños con cardiopatía congénita cianótica, luego de realizada la cirugía paliativa.<sup>1</sup> La formación de moldes bronquiales puede producir síntomas leves o enfermedad grave. Los pacientes usualmente se presentan con sibilancias, tos o distrés respiratorio y el diagnóstico se efectúa mediante la observación de moldes bronquiales expectorados o eliminados mediante broncoscopia.<sup>2</sup> Presentamos aquí el caso de un paciente con bronquitis plástica tipo I asociada a miocardiopatía restrictiva.

### HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un paciente de 4 años de edad, de sexo masculino, sin antecedentes perinatológicos ni patológicos de importancia, que comenzó a los 3 años de edad con crisis de tos, ahogamiento y expectoración de moldes bronquiales, observándose un empeoramiento de la sintomatología en el transcurso del último año. En ese mismo período, el niño fue hospitalizado en dos ocasiones y se realizó el diagnóstico de miocardiopatía restrictiva. Se inició tratamiento con diuréticos e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA). El paciente fue derivado al Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez" para estudio y tratamiento. Ingresó al Centro Respiratorio afebril, compensado hemodinámicamen-

\* Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez", Ciudad de Buenos Aires.

Correspondencia:  
Dr. Sebastián Fucile  
[fucile@medscape.com](mailto:fucile@medscape.com)

te; como datos positivos presentaba taquicardia (FC 120 x min), taquipnea (FR 40 x min), hipoxemia (sat a  $\text{FiO}_2$  amb 89%), rales húmedos bibasales y hepatomegalia de 10 cm en línea medioclavicular.

La evaluación cardiológica y el ecocardiograma revelaron miocardiopatía con patrón restrictivo de llenado biventricular, insuficiencia mitral y tricuspídea leve e hipertensión pulmonar leve.

Se realizaron exámenes de laboratorio: glóbulos blancos (GB) 11.200 con fórmula repartida, urea 26 mg%, glucemia 98 mg%, hematócrito 36%, coagulograma, hepatograma y función renal sin alteraciones.

En la radiografía de tórax se observaban infiltrados difusos bilaterales; la tomografía computada (TC) de tórax reveló ligero engrosamiento intersticial y tenue opacidad en vidrio esmerilado en ambos campos pulmonares.

La ecografía abdominal mostró hígado homogéneo, de forma conservada, aumentado de tamaño y con dilatación de las venas hepáticas.

Se envió parte del material expectorado para su estudio anatomopatológico, el que informó la presencia de material fibrino-mucoide que incluía linfocitos y leucocitos polimorfonucleares (PMN).

Se realizó broncoscopia rígida, extra-yéndose material blanquecino que tapizaba los bronquios y coagulaba al colocarlo en solución fisiológica.

Durante la internación el paciente requirió 24 horas de oxígeno suplementario. Permaneció compensado desde el punto de vista cardiológico y presentó reiterados episodios de tos con expectoración de moldes bronquiales.

Fue dado de alta con diagnóstico de bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva. Actualmente es seguido en el Centro Respiratorio y en la Unidad de Cardiología, en plan de trasplante cardíaco.

## DISCUSIÓN

La bronquitis plástica se describió inicialmente en 1902 y recibió denominaciones como bronquitis fibrinoide, bronquitis pseudomembranosa y bronquitis de Hoffman. Ha sido comunicada en un amplio rango etario, desde neonatos hasta pacientes en su séptima década de vida.<sup>3</sup> Los síntomas habi-

tuales son tos productiva, disnea, fiebre y sibilancias. Los moldes bronquiales pueden visualizarse al ser expectorados y son de color blanquecino, de consistencia gomosa y presentan ramificaciones que remedan la anatomía bronquial. Microscópicamente, se observa tejido fibrinoide o moco con signos de inflamación aguda.<sup>4</sup>

Seear et al. clasifican la bronquitis plástica en dos categorías: tipo I (inflamatoria), caracterizada por moldes compuestos en su mayoría por fibrina, con un infiltrado inflamatorio eosinofílico y tipo II (acelular), con moldes formados por mucina y con escaso infiltrado celular, que se presentan sólo en niños con cardiopatía congénita cianótica.<sup>5</sup>

El diagnóstico diferencial de los moldes bronquiales incluye: neumonía (particularmente difteria y neumonía neumocócica), asma, bronquitis crónica, aspergilosis broncopulmonar alérgica, hemorragia pulmonar, fibrosis quística, bronquiectasias, tuberculosis, cardiopatías (pericarditis constrictiva, alteraciones valvulares, cirugía de Fontan), artritis reumatoidea, colitis membranosa y amiloidosis, entre otras.<sup>4,6,7</sup>

Languetin et al.<sup>8</sup> documentaron anomalías en el drenaje linfático en tres pacientes con cardiopatía subyacente y sugieren que un "goteo" linfático endobronquial, como lo denominaron los autores, podría contribuir a la formación de estos moldes. Un flujo retrógrado de linfa hacia el pulmón y anomalías anatómicas de los linfáticos pulmonares (ALP) son condiciones necesarias para que ocurra este fenómeno. Las ALP pueden ser congénitas (asociadas o no a obstrucción al flujo venoso pulmonar) o adquiridas. Las principales cardiopatías asociadas con ALP son la hipoplasia de las cavidades izquierdas y anomalía pulmonar del retorno venoso, pero la valvulopatía mitral, coartación de aorta, atresia aórtica y miocardiopatía hipertrófica también pueden asociarse. Las ALP congénitas pueden presentarse en casos de linfo-displasia, como ocurre en el síndrome de Noonan, de Turner y la linfagiomatosis. La forma adquirida puede resultar de la obstrucción del drenaje linfático pulmonar causada por obstrucción del conducto torácico o adherencias pleurales.

La cirugía cardíaca de Fontan desencadena un incremento en la presión venosa

sistémica, con complicaciones hepáticas en algunos casos. Esta hipertensión venosa sistémica no sólo obstruye el drenaje linfático desde el conducto torácico, sino que también provoca congestión hepática, que incrementa significativamente el volumen linfático en el conducto torácico. Esto podría explicar la proporción relativamente elevada de anastomosis cavopulmonares complicadas con bronquitis plástica en las publicaciones pediátricas de moldes bronquiales asociados con cardiopatías.

El mecanismo preciso del goteo endobronquial no es bien comprendido aún. La existencia de microfístulas linfáticas parece ser más frecuente que la simple trasudación.<sup>9</sup> Algunos mecanismos inespecíficos involucrados en la formación de moldes bronquiales son el transporte mucociliar inadecuado, la deshidratación excesiva de las secreciones bronquiales y una concentración elevada de células en las secreciones bronquiales. De todos modos, no son suficientes por

sí solas para causar la formación de moldes bronquiales.<sup>8</sup>

Es necesario un alto índice de sospecha para realizar el diagnóstico de bronquitis plástica si los moldes aún no han sido expectorados. En los pacientes con riesgo aumentado y desarrollo de broncoobstrucción inexplicable y desaturación, la tomografía axial computada de alta resolución podría ser un estudio no invasivo útil, aunque la experiencia recogida en la literatura no avala esta especulación. La fibrobroncoscopia constituye actualmente el método diagnóstico más aceptado, ante la ausencia de expectoración espontánea de moldes.<sup>10</sup>

Las terapias para las bronquitis plásticas son aún limitadas y ninguna ha demostrado ser efectiva.<sup>2</sup> Algunas terapias inespecíficas como kinesioterapia respiratoria, mucolíticos, corticosteroides (orales y nebulizados), ADNasa, antibióticos de amplio espectro y remociones fibrobroncoscópicas pueden salvar la vida del paciente, pero son ine-

TABLA. Comunicaciones de bronquitis plástica

Autores	n	Enfermedad/es asociada/s
Mulligan, 1924 <sup>12</sup>	1	Neumonía
Leggat, 1954 <sup>13</sup>	1	Bronquiectasias
Sanerkin y Leopold, 1966 <sup>14</sup>	1	Asma
Fruchter et al., 1982 <sup>15</sup>	1	Asma, alergia
Bowen et al., 1985 <sup>7</sup>	5*	Pericarditis, asma, bronquiectasias
Liston et al., 1985 <sup>6</sup>	3*	Asma, alergia, neumonía
Muller et al., 1987 <sup>16</sup>	3	CVAS, pericarditis, asma
Werkhaven y Hollinger, 1987 <sup>17</sup>	4	Neumonía, CVAS
Colloridi et al., 1990 <sup>18</sup>	1	DSVD con AVP
Cairns-Bazarin et al., 1992 <sup>19</sup>	1	HRB
Duncan et al., 1993 <sup>20</sup>	1	AT
Park et al., <sup>21</sup>	1	TF
Raghuram et al., 1997 <sup>22</sup>	3	Esferocitosis/síndrome torácico agudo
Seear et al., 1997 <sup>5</sup>	9	Asma/CVAS/LMA con mucositis
Languepin et al., 1999 <sup>8</sup>	3	AT, APRV, TF, ausencia de VAP
Quasney et al., 2000 <sup>10</sup>	1	AT, AVP
Setzer et al., 2001 <sup>1</sup>	1	AT
Brogan et al., 2002 <sup>2</sup>	3	Neumonía eosinofílica, TF, AT
Nuestra publicación	1	Miocardopatía restrictiva

CVAS, catarro de vías aéreas superiores; DSVD, doble salida del ventrículo derecho; AVP, atresia de la válvula pulmonar; HRB, hiperreactividad bronquial; AT, atresia tricuspídea; TF, tetralogía de Fallot; LMA, leucemia mieloide aguda; APRV, anomalía parcial del retorno venoso; VAP, válvula de la arteria pulmonar.

\*Estos informes corresponden al mismo caso.

fectivas para controlar el goteo linfático endobronquial, por lo que el pronóstico continúa siendo malo, especialmente en pacientes con defectos cardíacos de base. Recientemente se ha documentado el uso de uroquinasa<sup>10</sup> y activador tisular del plasminógeno,<sup>11</sup> pero se trata sólo de comunicaciones aisladas.

Puede emplearse una dieta con alto contenido en proteínas y pobre en grasas, con triglicéridos de cadena mediana, con el objeto de reducir el reflujo linfático, aunque es poco efectiva en los casos de linfodisplasia congénita, con quilotórax o sin él.<sup>8</sup>

Los pacientes con cardiopatía subyacente tienen una mortalidad más elevada (29%) y un índice más alto de eventos que amenazan la vida (41%). Por el contrario, los niños con asma / alergia no presentaron eventos casi fatales.<sup>2</sup>

En síntesis, presentamos un paciente con bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva, con expectoración de moldes bronquiales formados por fibrina, mucina, linfocitos y leucocitos PMN (tipo I). En una extensa revisión de la literatura internacional no hemos podido hallar ningún otro caso similar; por lo tanto esta puede ser la primera comunicación de bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva (véase *Tabla*).

En conclusión, la bronquitis plástica es una entidad poco común, pero conlleva una morbimortalidad significativa. Los niños con cardiopatía tienen mayor riesgo de muerte, la cual puede acontecer repentinamente, incluso años después de la corrección de su defecto congénito. Existe un espectro de gravedad, según la patología de base de cada paciente: más leve en los niños con asma bronquial y más grave en los niños con cardiopatía.

El clínico debe intervenir precozmente si se presenta un paciente con antecedentes de riesgo y signos y síntomas de obstrucción progresiva. La evaluación diagnóstica debe incluir pruebas en sangre, cultivos de muestras, radiografía y TC de tórax, pruebas de función pulmonar y broncoscopia.

La terapéutica debe dirigirse al tratamiento de la enfermedad de base, incluida la remoción de los moldes bronquiales para prevenir complicaciones, como la neumonía

secundaria. De acuerdo con la búsqueda bibliográfica que efectuamos, nuestro paciente sería el primer caso de bronquitis plástica asociada a miocardiopatía restrictiva; especulamos que la fisiopatología de la formación de moldes en este paciente respondería al "goteo" mencionado previamente y que la evolución dependerá de la función cardíaca. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Setzer N, Malvezzi L, McBride W. Plastic bronchitis complicating recovery from congenital heart surgery. *J Pediatr* 2001; 138:605.
2. Brogan T, Finn L, Pyskaty J, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34:482-487.
3. Bettman M. Report of a case of fibrinous bronchitis with a review of all cases in the literature. *Am J Med Sci* 1902; 123:304-329.
4. Kao N, Richmond W. Cough productive of casts. *Ann Allergy, Asthma Immunol* 1996; 76:231-233.
5. Seear M, et al. 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.
6. Liston SL, Porto D, Siegel LG. Plastic bronchitis. *Laryngoscope* 1986; 96:1347-1351.
7. Bowen AD, Oudjhane K, Odagiri K, Liston SL, Cumming WA, Oh KS. Plastic bronchitis: large, branching, mucoid bronchial casts in children. *Am J Radiol* 1985; 144:371-375.
8. Languepin J, Scheinmann P, Mahut B, Le Bourgeois M, Jaubert F, Brunelle F, Sisi D, de Blic J. Bronchial casts in children with cardiopathies: the role of pulmonary lymphatic abnormalities. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28:329-336.
9. Maier HC. Chylous reflux in the lungs and pleurae. *Thorax* 1968; 23:281-296.
10. Quasney MW, Orman K, Thompson J, Ring JC, Salim M, Schoumacker RA, Watson D, Novick W, Deitcher SR, Joyner R. Plastic bronchitis occurring later after the Fontan procedure: treatment with aerosolized urokinase. *Crit Care Med* 2000; 28:2107-2111.
11. Costello J, Steinhorn D, McColley S, Gerber M, Kumar S. Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatrics* 2002; 109:(4):e67.
12. Muligan PB, Spencer RD. Chronic fibrinous bronchitis as a symptom of mediastinal compression. *JAMA* 1924; 82:791-792.
13. Leggat PO. Plastic bronchitis. *Dis Chest* 1954; 26:464-473.
14. Sanerkin NG, Leopold JG. Plastic bronchitis, mucoid impaction of the bronchi and allergic bronchopulmonary aspergillosis and their relationship to bronchial asthma. *Ann Allergy* 1966; 24:586-594.
15. Fruchter L, Gorvoy J, Abramson A, Wind E. Recurrent mucoid impaction in an asthmatic infant with cow's milk protein allergy. *Ann Allergy* 1982; 48:292-293.
16. Muller W, von der Hardt H, Rieger CHL. Idiopathic and symptomatic plastic bronchitis in childhood. *A*

- report of three cases and review of the literature. *Respiration* 1987; 52:214-220.
17. Wekhaven J, Hollinger LD. Bronchial casts in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96:86-92.
  18. Colloridi V, Roggini M, Formigari F, Ventriglia F, Giglioni E. Plastic bronchitis as a rare complication of Fontan's operation. *Pediatr Cardiol* 1990; 11:228.
  19. Cairns-Bazarian A, Conway E Jr, Yankelowitz S. Plastic bronchitis: an unusual cause of respiratory distress in children. *Pediatr Emerg Care* 1992, 8:335-337.
  20. Duncan W, Tyrrell M, Bharadwaj B, George D. Fontan's operation complications. *Pediatr Cardiol* 1993; 14:62-63.
  21. Park JY, Elshami AA, Kang DS, Jung TH. Plastic bronchitis. *Eur Respir J* 1996; 9:612-614.
  22. Raghuram N, Pettignano R, Gal AA, Harsch A, Adamkiewicz TV. Plastic bronchitis: an unusual complication with sickle cell disease and acute chest syndrome. *Pediatrics* 1997; 100:139-142.
  23. Perez-Soler A. Cast bronchitis in infants and children. *Am J Dis Child* 1989; 143:1024-1029.